



SLOVENSKA PEDIATRIJA

revija pediatrov in specialistov šolske medicine Slovenije

5. SLOVENSKI PEDIATRIČNI KONGRES Z MEDNARODNO UDELEŽBO

16.-18. september 2010

Radenci

URGENTNA PEDIATRIJA

Organizator teme:
Ivan Vidmar

PROSTE TEME

Organizator teme:
Jernej Dolinšek

KRONIČNO BOLAN OTROK V AMBULANTI PRIMARNEGA PEDIATRA

Organizatorica teme:
Margareta Seher Zupančič

OBRAVNAVA OTROK IN MLADOSTNIKOV S TRDOVRATNO EPILEPSIJO

Organizatorja teme:
Igor M. Ravnik
David Neubauer



**SLOVENSKO ZDRAVNIŠKO DRUŠTVO –
ZDRAŽENJE ZA PEDIATRIJO**

**5. SLOVENSKI PEDIATRIČNI KONGRES Z
MEDNARODNO UDELEŽBO**

**5th SLOVENIAN PEDIATRIC CONGRESS WITH
INTERNATIONAL PARTICIPATION**

16.–18. september 2010

Radenci

VSEBINA**9 Urgentna pediatrija**

- 10 Urgentna pediatrija v osnovnem zdravstvu in v bolnišnicah
I. Vidmar
- 14 Febrile seizures: pathogenesis, differential diagnosis and outcome (v angleščini)
V. Komárek
- 15 Komunikacija med pediatrom, otrokom in starši: kako ustvarjamo mostove
M. Dolinšek Bubnič
- 25 Simulacije kot nove metode izobraževanja na področju pediatrije
D. Mičetić Turk, M. Križmarić, I. Krajnc
- 31 Basic Life Support Training in Elementary Schools in Split (v angleščini)
J. Meštrović, J. Petrić

35 Memorialno predavanje

- 36 Humanizacija hospitalizacije otroka – pomemben prispevek k razvoju sodobne pediatrije
Spomini na uveljavitev pravic otroka v bolnišnici pri nas in na tujem
P. Kornhauser

49 Proste teme – ustna predstavitev

- 50 Utopitve pri otrocih
Z. Roškar, V. Vujanović, K. Sukič, R. Pogorevc, M. Miksić, Z. Kanič, A. Burmas, D. Meglič
- 52 ScvO₂ kot kazalec stresa in napovedni dejavnik po večji srčni operaciji pri otrocih – preliminarni rezultati
G. Mlakar, I. Vidmar
- 53 Napovedna vrednost beljakovine, ki veže lipopolisaharid, za sepso pri kritično bolnih novorojenčkih in otrocih
M. Pavčnik-Arnol , M. Derganc
- 54 Izraženost levkocitne površinske molekule CD64 pri sepsi kritično bolnih novorojenčkov in otrok
M. Grošelj Grenc, A. Ihan, M. Pavčnik Arnol, A. N. Kopitar, T. Gmeiner Stopar, M. Derganc
- 55 Ugriz kače pri otroku
P. Najdenov, S. Jakopič Mörec
- 57 Vpliv helikopterskega in cestnega prevoza na variabilnost srčne frekvence kritično bolnega novorojenčka
N. Snedec, M. Simončič, Š. Grosek, M. Klemenc, I. Vidmar, A. Ihan

- 58 Spectral energy analysis of innocent and pathological heart murmurs in children (v angleščini)
Ž. Rončević, B. Tomas
- 59 Vpliv položaja telesa na nasičenost krvi s kisikom in motnje dihanja med spanjem pri zdravih dono-
šenih novorojenčkih
L. Kornhauser Cerar, I. Štucin Gantar, D. Osredkar, D. Neubauer
- 60 Spremljanje delnega tlaka ogljikovega dioksida pri otrocih z dolgotrajno neinvazivno podporo dihanju
U. Krivec, R. Paiva, G. Aubertin, A. Clement, B. Fauroux, A. Borinc Beden
- 61 Identifikacija nekaterih kandidatnih genov za astmo ter povezava teh genov s fenotipom astme in
odgovorom na zdravljenje pri otrocih z astmo
V. Berce, U. Potočnik
- 63 Vpliv zdravljenja s flutikazon propionatom na kostno gostoto in rast pri otrocih z astmo
A. Borinc Beden
- 64 Bolezni odvisnosti in otroci
J. Čuk Rupnik
- 66 Mineralna kostna gostota in pomen stroge diete brez glutena pri otrocih in mladostnikih s celiakijo
Š. Blazina, N. Bratanič, A. Čampa, R. Orel
- 68 Diagnostična vrednost hitrega testa t-TG za celiakijo v terciarnem diagnostičnem centru
J. Dolinšek, A. Potočnik, D. Urlep-Žužej, D. Mičetić-Turk
- 69 Incidencija pediatrične kronične vnetne črevesne bolezni v severovzhodni Sloveniji v obdobju
2000–2008
D. Urlep Žužej, J. Dolinšek, A. Tapajner, D. Mičetić-Turk
- 71 Randomizirana prospektivna raziskava sediranja otrok pri endoskopskih preiskavah prebavil z raz-
ličnimi odmerki ketamina z uporabo midazolama ali brez nje
J. Breclj , M. Homan, T. Kamhi, R. Orel
- 73 Učinkovitost učenja pravilnih vzorcev uriniranja pri otrocih z motnjami uriniranja
T. Golli, A. Meglič, R. Kenda
- 74 Odkrivanje, diagnostika in zdravljenje motenj mikcije pri otrocih in mladostnikih: pregled na novo
razvite dejavnosti v Sloveniji v zadnjih letih
A. Meglič
- 76 Interdisciplinarna obravnava in vodenje otrok z dednimi distrofičnimi buloznimi epidermolizami v
Sloveniji
V. Dragoš
- 77 Kronične avtoimune bulozne dermatoze v otroški dobi
M. Starbek-Zorko, V. Dragoš

78 Novi genetski vzroki kongenitalnega hipopituitarizma – prekrivanje s Kallmanovim sindromom
M. Avbelj, C. Romero, V. Tziaferi, M. McCabe, C. Zhang, Y. Sidis, L. Plummer, N. Bratanič, M. Elting, C. Martin, Q. Zou, M. Mohammadi, T. Battelino, M. Dattani, S. Radovick, N. Pitteloud

80 Prokalcitonin (PCT), interleukin-6 (IL-6), lipopolisaharid vezajoči protein (LBP) in C-reaktivni protein (CRP) v diagnostiki sepsе pri otrocih s febrilno nevtropenijo
L. Kitanovski, J. Jazbec, J. Anžič, T. Gmeiner-Stopar, M. Derganc

81 Preživetje otrok s Hodgkinovim limfomom v Sloveniji
M. Kavčič, L. Kitanovski, M. Benedik-Dolničar, V. Rajić, J. Jazbec

83 Proste teme – posterska predstavitev

84 Rezultati zdravljenja osteogenega sarkoma pri otrocih in mladostnikih v Sloveniji v letih 1996–2007
L. Kitanovski, V. Rajić, J. Jazbec, B. Bebler, M. Špiler, M. Benedik-Dolničar

85 Prehodna pljučna intersticijska glikogenoza pri dojenčku z bronhopulmonalno displazijo in cianotično srčno napako – prikaz primera
A. Đorđevski, Š. Grosek, I. Vidmar, S. Kopriva, U. Krivec, A. Bush, T. Podnar

86 Prekatna motnja ritma v sklopu prirojene metabolne motnje v neonatalnem obdobju
S. Jakopič Mörec, T. Ahačič

87 Prolongirano 40-dnevno zdravljenje s prostaglandini novorojenčka s pulmonalno atrezijo in VSD in razvoj antralne foveolarne hiperplazije in pilorostenoze – prikaz primera
G. Nemec, Š. Grosek, I. Vidmar, T. Podnar, S. Mali, D. Gvardijančič, R. Blumauer, D. Mishaly, I. Grabnar

88 Miokarditis novorojenčka povzročen z virusom Coxsackie B3
R. Hudomalj, Š. Grosek, M. Petrovec, S. Vesel, I. Vidmar, B. Luzar

89 Izolirano predrtje želodca pri nedonošenem otroku – predstavitev primera
K. Sukič, M. Miksić, T. Jagrič, S. Potrč

90 Invazivna pneumokokna okužba pri otroku
S. Jakopič Mörec, T. Šavs Požek

91 Pnevmonitis, povzročen z aspiracijo mineralnega olja, derivatom petroleja
T. Ahačič, S. Jakopič Mörec

92 Linezolid za preprečevanje ponavljanjoče se okužbe ventrikuloperitonealne drenaže pri otroku s posthemoragičnim hidrocefalusom
M. Derganc, D. Jugović, M. Koršič, M. Čižman, B. Beović

93 Ciste pinealne žleze
N. Šuštar, J. Oražem, D. Neubauer, N. Župančič

- 95 Sodelovanje s starši prezgodaj rojenih otrok po odpstu s Klinike za pediatrijo UKC Maribor in Centrom za sluh in govor Maribor
M. Todorović-Guid, Z. Kanič, V. Gec, D. Petak
- 96 Pomen določanja protiteles proti eksokrinemu delu trebušne slinavke (PAB) pri otrocih in mladostnikih s Crohnovo boleznjijo
D. Urlep Žužej, J. Dolinšek, D. Mičetić-Turk
- 98 Incidencija celiakije v otroški dobi v severovzhodni Sloveniji v zadnjih 35 letih
D. Mičetić-Turk, J. Dolinšek, D. Urlep, V. Vidmar, M. Zabukovec, M. Šikić-Pogačar
- 99 Benigna céfalo-cesomatoza pri 4-letnem dečku
M. Starbek-Zorko, V. Dragoš
- 100 PLEVA (Pityriasis Lichenoides et Varioliformis Acuta Mucha-Habermann) – prikaz primera
O. Točkova, V. Dragoš
- 101 Pseudoxanthoma elasticum – prikaz primera pri sorojencih
V. Dragoš
- 102 Dermatitis herpetiformis pri šestletni deklici – prikaz primera
L. Mervic, V. Dragoš
- 103 Invazivna stafilokokna okužba kože pri novorojenčku – prikaz primera
T. Ahačič, P. Najdenov, V. Dragoš
- 105 Konično bolan otrok v ambulanti primarnega pediatra**
- 106 Pravice konično bolnih otrok
L. Hercegovac, M. Seher Zupančič
- 113 Konično bolan otrok in vrtec
V. Plevnik Vodušek
- 120 Konično bolan otrok in šola
M. Troha
- 125 Zdravstveno letovanje, zdraviliško zdravljenje in obnovitvena rehabilitacija otrok, mladostnic in mladostnikov
M. Bigec, B. Skačej Bigec
- 136 Vloga psihologa pri obravnavi otroka s konično boleznijsko
I. Kreft
- 142 Otrok, ki ne uspeva
J. Breclj, M. Sedmak

- 147 Pregled uporabe inzulinske črpalke in neprekkinjenega merjenja koncentracije glukoze pri otrocih, mladostnikih in mladih odraslih s sladkorno boleznijo
P. Kotnik, N. Bratina, T. Battelino
- 153 Umetno predihavanje na domu – 20-letne izkušnje
S. Kopriva, Š. Grosek, M. Jakomin, M. Petrovič, J. Primožič, I. Vidmar
- 154 Skrb za skladen razvoj in celostno zdravje otrok, mladine in družbe
M. Štrukelj
- 161 Obravnava otrok in mladostnikov s trdovratno epilepsijo**
- 162 Trdovratne epilepsije otrok in mladostnikov: definicije, klasifikacije, epidemiologija, mehanizmi in terapevtske možnosti (v angleščini)
V. Komárek
- 163 Epileptogeneza, farmakorezistenca, omejitve, obeti, klinična praksa
M. Kržan, F. Bajrovič, I. M. Ravnik
- 165 Trdovratne neonatalne epilepsije in krči pri novorojenčkih, dojenčkih in malčkih
B. Gnidovec Stražišar, D. Paro Panjan, D. Neubauer
- 178 Infantilni spazmi (Westov sindrom) in mioklonično-astatična epilepsija
Z. Rener Primec
- 185 Trdovratni epileptični napadi in sindromi pri otroku in mladostniku
M. Perković Benedik, N. Župančič, Z. Rener Primec, N. Krajnc, J. Oražem, I. M. Ravnik
- 193 Za dobro sodelovanje med ravnimi zdravstvene službe pri otroku s trdovratno epilepsijo – obravnava na terciarni ravni
I. M. Ravnik, N. Krajnc, N. Župančič, M. J. Kržan
- 195 Trdovratna epilepsija in nova protiepileptična zdravila
J. Oražem, N. Župančič, M. Perković Benedik, N. Krajnc, I. M. Ravnik
- 205 Zdravljenje trdovratnih epilepsij s spodbujevalnikom vagusnega živca
Z. Rener Primec, N. Krajnc, M. Perković Benedik, M. J. Kržan, M. Koršič
- 207 Funkcijski preiskavi PET in SPECT možganov pri otrocih z epilepsijo
M. Grmek
- 212 Nevropsihološko ocenjevanje v okviru diagnostike trdovratnih epilepsij v otroštvu
V. Krkoč, V. Glavič Tretnjak, D. Gosar
- 213 Izkušnje kvartarnega epileptološkega centra – sprejemnika v čezmejnem sodelovanju, predkirurška obravnava in kirurško zdravljenje (v angleščini)
M. Fohlen, O. Delalande

- 214 Kirurško zdravljenje epilepsij z začetkom v otroškem obdobju
N. Krajnc, D. Gosar, V. Glavič Tretnjak, N. Župančič, M. J. Kržan, V. Krkoč, I. M. Ravnik
- 219 Psihiatrična soobolevnost in psihosocialne težave pri otrocih in mladostnikih s trdovratno epilepsijo
S. Pula, V. Glavič Tretnjak, I. M. Ravnik
- 220 Pomen laičnega in strokovnega spremstva otrok in mladostnikov s trdovratno epilepsijo na kirurško zdravljenje v tujino
D. Gosar, V. Glavič Tretnjak, S. Simić
- 221 Z epileptološkega konzilia za pediatre v osnovnem in sekundarnem zdravstvenem vartsvu: za boljšo obravnavo otrok in mladostnikov s trdovratnimi epilepsijami
I. M. Ravnik

URGENTNA PEDIATRIJA

Organizator teme: Ivan Vidmar

Pregledni članek / Review article

URGENTNA PEDIATRIJA V OSNOVNEM ZDRAVSTVU IN V BOLNIŠNICAH

PAEDIATRIC EMERGENCY MEDICINE IN PRIMARY HEALTH CARE AND IN HOSPITAL SETTINGS

I. Vidmar

Klinični oddelek za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

IZVLEČEK

Urgentna pediatrija je veja pediatrije, ki doživlja v zadnjem času precejšnje spremembe. Na primarni ravni zdravstvenega varstva se povečuje število urgentnih pregledov, zato je potrebna večja vključenost pediatrov v to dejavnost s strokovnimi, tehničnimi in zlasti človeškimi viri. Na ravni bolnišnic pa so se izkazale za uspešne hitro odzivne medicinske ekipe (HOME), ki so izjemno učinkovite in zmanjšujejo splošno bolnišnično umrljivost in stopnjo življenje ogrožajočih dogodkov na pediatričnih bolniških oddelkih zunaj enot za intenzivno zdravljenje.

Ključne besede: **urgentna pediatrija, hitro odzivna medicinska ekipa.**

ABSTRACT

Paediatric emergency medicine is a branch of paediatrics that has undergone a dramatic change. There has been a tremendous increase in the number of paediatric patients admitted to emergency departments all over the world and hence the role of paediatrics must be redefined in the field of scientific, technical and human resources. In hospital settings the role of the rapid response team (or medical emergency team) is of outstanding importance in decreasing the mortality rate in paediatric wards (paediatric intensive care units are excluded).

Key words: **paediatric emergency medicine, rapid response team, medical emergency team.**

URGENTNA PEDIATRIJA NA PRIMARNI RAVNI

Urgentna pediatrija se na primarni ravni zdravstvenega varstva v Sloveniji sooča z novimi organizacijskimi izzivi, saj je Zdravniška zbornica Slovenije odobrila specializacijo iz urgentne medicine, kmalu pa bodo končali specializacijo že prvi specialisti. Po drugi strani se povečuje število obiskov bolnikov in poškodovancev v urgentnih ambulantah. Otroke tam praviloma obravnavajo zdravniki splošne medicine ali po novem zdravniki urgentne medicine, ki

so le deloma seznanjeni z vso specifiko pediatrične obravnave.

Ta problematika je prisotna povsod po svetu in postaja vedno bolj pereča ob spoznanju in podatkih, da se število obiskov otrok v urgentnih ambulantah povečuje (1). Stališče Ameriške akademije za pediatrijo iz leta 2009 je glede tega izjemno jasno: »Nujno potrebno je, da imajo vse urgentne ambulante potrebne vire (tj.: zdravila, opremo, doktrinarne protokole, stalno izobraževanje) ter osebje, ki je usposobljeno ustrezno obravnavati novorojenčka,

dojenčka, otroka, mladostnika – urgentnega bolnika.« (2)

Ob pregledu statistike urgentnih stanj, ko je potrebno, da gre urgentna ekipa na mesto dogodka, je število pediatričnih nujnih stanj relativno majhno. Nemci so izračunali, da je takšnih le 6,3–8,5 % vseh primerov. Največ je bilo dihalnih težav, sledile so konvulzije in nato poškodbe (3).

Povsem drugačna pa je slika v ambulantah urgentne medicine, kamor prihajajo otroci vseh starosti zaradi splošnih pediatričnih indikacij. Analiza povečanja obiskov v teh ambulantah v zadnjih letih je pokazala, da npr. kar 60 % staršev, ki ocenjujejo, da je njihov otrok kritično bolan, odklanjajo zdravljenje v bolnišnici (1). Zato je prisotnost pediatra v teh ambulantah nujno potrebna, vedno bolj pa je tudi jasno, da se bo prav v ambulantah urgentne medicine bila bitka za obstoj pediatra na primarni ravni zdravstvenega varstva.

URGENTNA PEDIATRIJA V BOLNIŠNICAH

V razvitem svetu vedno pogosteje uvajajo v dežurno bolniško službo hitro odzivne medicinske ekipe (HOME), za katere se je izkazalo, da so izjemno učinkovite in zmanjšujejo splošno bolnišnično umrljivost in stopnjo življjenje ogrožajočih dogodkov zunaj enot za intenzivno zdravljenje (4). Kratica HOME je poslovenjeni izraz za to, kar v medicinski literaturi imenujejo RRT (angl. *rapid response team*). Ali se bo ta poslovenjena kratica obdržala v slovenskem medicinskem terminološkem izrazju, bo pokazal čas. Problem namreč nastane v trenutku, ko izvemo, da kratico RRT (ali poslovenjeno HOME) uporablja ameriška medicinska terminologija, Velika Britanija pa kontinentalni Evropi predlaga svoj izraz s kratico MET (angl. *medical emergency team*). Gre za skorajda identično medicinsko dejavnost v bolnišnicah, ki jo za zdaj poznata samo ZDA in Združeno kraljestvo (s Kanado in z Avstralijo). Zato na medicinskih kongresih poslušamo in v strokovnem slovstvu beremo zgolj o njihovih izkušnjah, ob tem pa poteka še »tiha vojna«, kateri izraz se bo obdržal.

In kakšna vsebina se skriva za temi medicinskim ekipami? Analiza številnih podatkov je pokazala, da ima bolnik, ki so ga oživljali na navadnem bolnišničnem oddelku (ki torej ni bil hospitaliziran v enoti za intenzivno zdravljenje ali nego), običajno še pred oživljanjem simptome in znake, ki nakazujejo poslabšanje osnovnega zdravstvenega stanja, ki bo morda privedlo celo do odpovedi ene ali več življenjskih funkcij in oživljanja. Osebje zdravstvene nege pogosto te znake in simptome spregleda ali pa jih tolmači nepravilno, tudi dežurni zdravniki, ki so običajno usmerjeni v neko povsem drugačno specialistično vejo medicine, marsikdaj niso v pravo pomoč pri preventivnem ukrepanju. Tako so postopoma v nekaterih velikih bolnišnicah (tudi v sklopu racionalizacije dežurne službe) najprej usposobili medicinske sestre in tehnike na bolniških oddelkih, da prepoznavajo prve življenje ogrožajoče simptome in znake. Praviloma gre za formular, v katerega medicinska sestra vpisuje osnovne fiziološke parametre (frekvenca, kakovost in ritmičnost utripa, krvni tlak, frekvenca in tip dihanja, stanje zavesti itd.), ko dobi opozorilo ali sama presodi, da se nekemu bolniku spreminja klinično stanje. Vsi ti parametri oz. njihove vrednosti so točkovane. Če vsota presega mejno vrednost, medicinska sestra poklicuje posebno medicinsko ekipo HOME (oz. RRT ali MET). Ta ekipa potem ukrepa, včasih pa presodi, da bolnik lahko ostane na navadnem oddelku s poostrenim nadzorom ali z dodatnim zdravljenjem (običajno gre za dihalne težave). Včasih moramo bolnika premestiti v enoto za intenzivno zdravljenje ali nego, včasih pa je potrebno oživljjanje. Učinkovitost teh ekip se je že izkazala za smotorno v bolnišnicah, v katerih se zdravijo odrasli bolniki. Otreške bolnišnice pa to dokazujejo v zadnjem času. Jasno je, da je takšna ekipa, ki deluje v otroški bolnišnici, posebna, t. i. pediatrična ekipa, saj sta patologija in pristop k ogroženemu otroku povsem drugačna od pristopa k odraslemu bolniku. Tako se koncept HOME navezuje na osnovna načela iz reanimatologije oz. izhaja iz številnih svetovno usklajenih smernic v zvezi z oživljjanjem (posebej za odrasle in posebej za otroke) kot njihova nadgradnja. Stanfordske izkušnje (4) jasno kažejo, da je rezultat koncepta HOME v njihovi univerzitetni otroški bolnišnici manj bolnišničnih oživljajan in manj smrti na navadnih oddelkih v primerjavi z obdobjem pred uvedbo nove medicinske storitve HOME. Res je, da so v univerzitetni bolni-

šnici zbrani bolniki z najtežjo patologijo in je zato večja možnost, da bo prišlo do življenje ogrožajočega dogodka in oživljjanja kot v splošni bolnišnici. Torej moramo počakati na študije iz otroške splošne (pri nas regionalne) bolnišnice, da se upravičenost koncepta HOME potrdi v bolnišnični pediatriji. Tudi če bo zaključek študije o upravičenosti koncepta HOME v splošni otroški bolnišnici ugoden, bo vprašanje, ali ga bomo lahko uporabili tudi pri nas, saj so otroški oddelki v regionalnih bolnišnicah tako majhni, da verjetno uvedba pediatričnega HOME ne bo upravičena, v klinični (univerzitetni) otroški bolnici pa se zdi na mestu.

Nekateri so mnenja, da so dobri rezultati posledica izobraževanja zdravstvenega osebja v poskusni dobi delovanja HOME in ne delovanja samih HOME (5). Tej razlagi zagovorniki HOME nasprotujejo, saj so se izobraževanja tako velikega števila zdravstvenega osebja (zdravniki, medicinske sestre, dihalni fizioterapevti) do sedaj večinoma izkazala za neuspešna in so le redko pripomogla k tako značilnemu izboljšanju rezultatov (6). Dobri rezultati so se nadaljevali v celotnem obdobju stanfordske študije, ki je doslej največja in najbolj celovita študija o delovanju HOME na pediatrični univerzitetni kliniki, kljub menjavi osebja (zdravnik, medicinske sestre in tehniki ter drugi) v HOME (4). Ta podatek podpira dejstvo, da je bilo za dobre rezultate odgovorno delovanje HOME in ne le izobraževanje osebja. Prepričljivo je, da oba ukrepa v kombinaciji, in sicer uvodno izobraževanje zdravstvenega osebja v bolnišnici in možnost takojšnjega delovanja HOME, katerega člani so bili pred vključitvijo v ekipo zaposleni v enotah za intenzivno zdravljenje, omogočata zdravstvenemu osebju večjo sposobnost prepoznavanja in ukrepanja pri poslabšanju otrokove bolezni.

Ali obstajajo še drugi pristopi, ki bi zaznali poslabšanje kliničnega stanja v zgodnji fazi dekompenzacije, ki bi se nanj odzvali ter bili enako učinkoviti kot HOME? Tovrstno strategijo za znižanje števila dogodkov na oddelkih zunaj enot za intenzivno zdravljenje je predlagal Winters sodelavci (7), in sicer uvedbo zdravnikov hospitalistov. Izraz hospitalist pozna zaenkrat samo v ZDA in Kanadi, njegov drugi izraz ali kar sinonim je t.i. *case manager*. Gre za zdravnika usklajevalca temske obravnave medicinsko zahtevnega bolnika, ko je potrebno or-

ganizirati in racionalizirati zdravljenje in pridobiti različna konziliarna mnenja. Delo hospitalista je ne-precenljivo zaradi več razlogov, v stanfordski študiji pa ni imelo nobenega vpliva na stopnjo umrljivosti ali stopnjo dogodkov na bolnišničnih oddelkih zunaj enote za intenzivno zdravljenje. Njegovo delovanje se je namreč začelo že nekaj let pred uvedbo HOME in ob svojem začetku ter kasneje ni zmanjšalo število bolnišničnih oživljjanj za razliko od HOME, kjer je bilo to očitno (4).

LITERATURA

- Park SY. Analyse de l'augmentation du nombre de passage aux urgences pédiatriques de l'hôpital Robert Debré (Paris) entre Décembre 2005 et Décembre 2008 (doctorat en médecine). Paris: Université Paris V. Faculté de Médecine René Descartes. 2010.
- American Academy of Pediatrics Committee on Pediatric Emergency Medicine. Joint policy statement – guidelines for care of children in the emergency department. Ann Emerg Med 2009; 54: 543–52.
- Eich C, Russo SG, Heuer JF, et al. Characteristics of out-of-hospital paediatric emergencies attended by ambulance- and helicopter-based emergency physicians. Resuscitation 2009; 80: 888–92.
- Sharek PJ, Parast LM, Leong K, et al. Vpliv hitro odzivne medicinske ekipe na splošno bolnišnično umrljivost in stopnjo dogodkov izven centrov za intenzivno terapijo v otroški bolnišnici. JAMA - slovenska izdaja 2008; 16: 15–23.
- Buist M, Bellomo R. MET: the emergency medical team or the medical education team? Crit Care Resusc 2004; 6: 88–91.
- Luria JW, Muething SE, Schoettker PJ, et al. Reliability science and patient safety. Pediatr Clin North Am 2006; 53: 237–43.
- Winters BD, Pham J, Pronovost PJ. Rapid response teams – walk, don't run. JAMA 2006; 296: 1645–7.

Kontaktna oseba / Contact person:

Prim. Ivan Vidmar, dr. med., svetnik
Klinični oddelki za otroško kirurgijo in intenzivno
terapijo
Kirurška klinika
Univerzitetni klinični center Ljubljana
Zaloška c. 7
SI-1000 Ljubljana

Invited lecture / Vabljeno predavanje

FEBRILE SEIZURES: PATHOGENESIS, DIFFERENTIAL DIAGNOSIS AND OUTCOME

VROČINSKI KRČI: PATOGENEZA, DIFERENCIALNA DIAGNOZA IN IZHOD

V. Komárek

Dept. of Child Neurology, Epilepsy Centre Motol, Prague, Czech Republic

ABSTRACT

Febriles seizures (FS) are the most common form of childhood convulsions with prevalence between 3% and 8% in children up to 7 years of age. The syndrome of febrile seizures is defined as convulsions associated with fever in the absence of central nervous system infection or acute electrolyte imbalance. Differentiation of febrile seizures from acute symptomatic seizures secondary to central nervous system infection or seizures triggered by fever in children with epilepsy is essential. Febrile seizures are prolonged in 5–8% of cases and recur in a third of children. Here we discuss the genetic and epigenetic factors, diagnostic/therapeutic problems, and outcome spectrum including MTLE, GEFS and Dravet syndrome.

Contact person / Kontaktna oseba:

Vladimír Komárek

Dept. of Child Neurology

Epilepsy Centre Motol

Prague, Czech republic

Pregledni članek / Review article

KOMUNICIRANJE MED PEDIATROM, OTROKOM IN STARŠI: KAKO USTVARJAMO MOSTOVE

COMMUNICATION BETWEEN THE PAEDIATRICIAN, CHILD, AND HIS PARENTS: HOW TO BUILD BRIDGES

M. Dolinšek Bubnič

APDI - Amsterdam Personal Development Institute

IZVLEČEK

Dogodki v urgentni pediatriji niso zahtevni le zaradi možne življenske ogroženosti otroka, temveč tudi zaradi specifičnega čustvenega stanja staršev, otroka in tudi pediatra. Pomembna dejavnika, ki vplivata na celoten proces zdravljenja, sta medosebna komunikacija in stik, ki ga vpletene vzpostavljajo drug z drugim. Tedaj je še posebej v ospredju govorica telesa, ki je osnova za ustvarjanje stika, še posebej pa njen prvi korak, t. i. uglaševanje. Uglaševanje odpre komunikacijsko polje, v katerem se lahko srečajo starši, otrok in pediatrer z vsem, kar je prisotno v pomembnih trenutkih. Prispevek poleg raziskav predstavlja tudi osnove telesne govorice in načinov uglaševanja, ki jih lahko že prepoznamo in uporabimo v vsakdanu.

Ključne besede: komuniciranje, vzpostavljanje stika, govorica telesa, razvojne ravni otroka, interaktivske strukture, uglaševanje, izžarevanje, zavedanje, empatija, zaupanje, sodelovanje.

ABSTRACT

Emergency situations in paediatrics are not only demanding because of their potential life-threatening nature for the child, but also because of specific emotional conditions of the parents, child, and paediatrician. Important factors affecting the overall picture of the treatment process are interpersonal communication and contact, which are interrelated. Here, body language is, as a basis for establishing contact and especially its first step, attuning, of vital importance. This opens a communication field in which parents, the child and the paediatrician can meet with everything that is present in those important moments. In addition to the latest research, the paper presents body language and attunement basics that can already be identified and used in everyday life situations.

Key words: communication, establishing contact, body language, levels of child development, interactive structures, attuning, radiation, awareness, empathy, trust, cooperation.

URGENTNI PRIMER IZ ŽIVLJENJA ZDRAVNICE

Na urgenco infekcijske klinike so starši ponoči pripeljali štiriletno deklico. Mama jo je odnesla v ordinacijo in jo ves čas tesno držala v naročju. Deklica je imela telesno temperaturo 40 °C, težko je dihalo,

po celem telesu je bila gosto posuta s petehijami in imela hude bolečine po vsem telesu.

Medicinska sestra si je zapisala osnovne podatke, medtem ko je mama ljubkovala napol zavestno deklico in ji tiho prepevala. Lahko bi rekli, da je deklica umirala. Ko je pristopila dežurna pediatrinja, resna in skoraj rahlo zaskrbljena, je ob pogledu na

mamo in deklico presenečena obstala in se hkrati veselo in žalostno nasmehnila: »A si to res ti!« V mami je namreč prepoznala svojo kolegico s fakultete, sedaj prav tako zdravnico, ki je ni videla že več let. Mama je prikimala, se ji žalostno nasmehnila in še naprej božala svojo bolno deklico. Dežurna pediatrinja je stopila bliže k njima in tudi sama nežno pobožala punčko po njenih temnih laseh, se ji zazrala v obraz in tiho dejala: »Kako si lepa.« Tedaj so mami stopile solze v oči.

Dežurna zdravnica je mamo s prijaznim gibom rok in glave, kot bi obe objela, povabila in dejala: »Priidi! Jo bova pogledali.«

Mama je deklico položila na posteljo, se postavila na eno stran postelje, na drugo stran pa zdravnica. Obe sta punčko držali, vsaka za eno roko, mama jo je še kar božala, pediatrinja pa je začela s pregledom in z jemanjem anamneze. Medtem je naročila sestri, naj pokliče še kolegico, dežurno na drugem oddelku in specializantko. Obe z mamo sta se zavedali, da imata pred sabo zelo resen, zapleten, urgenten primer.

To je bilo pred 15 leti. Bolna deklica je bila moja hči, mama zdravnica pa jaz sama. Teh trenutkov ne bom pozabila vse svoje življenje. Vsakokrat, ko se spomnim nanje, se mi pred očmi ne prikažeta le kolegica in ordinacija, temveč so predvsem živo prisotni občutki tistega trenutka.

Poleg žalosti in zaskrbljenosti gre predvsem za globok občutek nakakšne ganjenosti. Sedaj, ko se ozrem nazaj, bi lahko rekla, da je to predvsem občutek ganjenosti nad toplino tega skupnega srečanja in hvaležnost, ker so zdravnice kolegice nekako odprle polje, v katerem je bil prostor za vse, kar se je dogajalo v tisti uri: za hčerkino in moje doživljjanje ter njihovo iskreno izraženo sočutje, za trenutke njihove nemoči in negotovosti, za njihovo predanost otrokom in temeljitost pri delu, za njihovo toplino.

V srcu pa še dandanes zvenijo besede, ki jih je izrekla kolegica. Besede, ki bi lahko prinesle strah in obup, zapisale pa so se, kot bi bile vtkane v toploto otroško odejico, ki je pokrivala vse nas – mojo malo, zdravnice, medicinsko sestro in mene: »Saj sama dobro veš, kaj lahko storimo. V tem trenutku ne moremo narediti nič drugega, kot to, da ji damo infuzijo, antipiretike in kortikosteroide. In nato lahko le čakamo.«

Pri tem me je z obžalovanjem blago gledala z druge strani postelje, naravnost v oči. To je bil zame trenutek resnice, kruto dejstvo, ki sem mu morala pogledati v oči, ki pa je dajalo zaupanje in neke vrste sprejemanje. S hčerjo sva bili obe hospitalizirani in mala je vdano, z zaupanjem in nekim posebnim mirom sodelovala pri vseh preiskavah, ki so sledile naslednji dan.

Diagnoza, ki so jo postavili kasneje, je bila infekcijska mononukleoza z zapleti (meningitis, pljučnica, Guillain-Barrejev sindrom). Ta »majhna« deklica je danes odlična študentka in med drugim tudi učiteljica smučanja.

To zgodbo sem vam napisala kot mati. Kot pomembno pojasnilo pa naj povem, da s kolegico zdravnico nisva bili prijateljici, temveč dobrí znanki, o čemer bom še spregovorila kasneje.

Zgodbe staršev in otrok so tiste, ki so pomembne za nas zdravnike, zato jim moramo pozorno prisluhniti v vseh odtenkih. Pa ne le prisluhniti, temveč jih znati dobesedno gledati in videti. S tem ne mislim le videti posameznika, kako se obnaša in kako govoriti, temveč videti njegovo zgodbo, kar predstavlja celoto, kot bi gledali film. Film, katerega zgodba se sicer dogaja v sedanjosti, ima pa tudi svojo preteklost in prihodnost. In ta prihodnost je tista, ki skrbi nas vse. Zato bomo lahko to čustveno pripovedi kasneje preučili s strokovnega zornega kota in jo uporabili kot primer, na katerem bom predstavila nekaj osnovnih načel komunikacije v urgentni pedijatriji. Uporabimo jih lahko tudi v vsakodnevni praksi. Osredotočila se bom na tiste elemente, ki so ključni za vse udeležence v zgodbi, kot je moja.

Vemo, da so urgentni primeri v pedijatriji v svojem bistvu travmatične izkušnje za otroka in njegove najbližje in lahko dolgoročno vplivajo na otrokov razvoj in na življenje celotne družine.

»A SI TO RES TI!?«

Gotovo znate plesati več različnih plesov ali pa le enega na eno in edino glasbo. Morda radi plešete. Ali celo zelo radi. Ali pa zaplešete le tedaj, ko je res nujno potrebno.

Naši medosebni stiki so v resnici kot ples, drug drugemu se približujemo in oddaljujemo, sledimo različnim ritmom, vnašamo v ta stik elemente spo-

znavanja, ki so v skladu s situacijo, lahko bi rekli z glasbo, v kateri smo. In se ob tem spoznavamo.

Kako?

P. Brajša opredeljuje komunikacijo takole:

»Po »paloaltovski« komunikološki šoli je medosebna komunikacija lahko verbalna in neverbalna, vsebinska in odnosna, kongruentna in inkongruentna. Komuniciramo lahko z besedami in brez njih. To pomeni, da ni mogoče nekomunicirati (prvi Watzlawickov komunikacijski aksiom). Dejansko komuniciramo že s samo navzočnostjo v odnosu, ne da bi kar koli izrekli. V vsaki komunikaciji drugemu prenašamo neko vsebino in hkrati opredeljujemo odnos do te vsebine in prejemnika sporočila. Če se tisto, kar govorimo, in tisto, kar sporočamo z neverbalnim vedenjem, med seboj ujemata, in če izgovorjena vsebina potrjuje naš odnos do nje in prejemnika sporočila, takrat komuniciramo kongruentno, usklajeno in iskreno. Če pa se govorjeno in negovorjeno ne ujemata, če z odnosom do vsebine in tistega, s komer komuniciramo, razvrednotimo in zanikamo izgovorjeno vsebino, takrat komuniciramo inkongruentno, neuskajeno in neiskreno.«

V komunikaciji lahko opazimo dva vidika: besednega (verbalnega) in nebesednega (neverbalnega).

Besedna komunikacija je ena osnovnih značilnosti človeka in predstavlja sporazumevanje z jezikom. Nebesedne oblike sporazumevanja pa so vse tiste oblike, ki ne uporabljajo besed, temveč pomene izmenjamo s pomočjo simbolov in so sestavni del verbalne komunikacije ter v osnovi predstavljajo pomožno sredstvo jezika in pomagajo k boljšemu razumevanju sogovornika.

Osnovna in prva komunikacija, ki jo vzpostavi že dojenček ob rojstvu in je prisotna skozi vse življenje, je sporazumevanje s celotnim telesom, torej nebesedni telesni govor, ki se poraja iz trenutka v trenutek. Ta jezik je prvobiten, je jezik občutkov ter predstavlja osnovo vsakega medsebojnega stika in je v ospredju pri komunikaciji s predšolskim otrokom.

Lahko bi ga umestili tako v besedni kot v nebesedni vidik komunikacije. V besednega zato, ker je vedno prisoten, tudi v verbalnem govoru, v nebesednega zato, ker je njegovo sredstvo izražanja telo.

Številni raziskovalci, W. Condon (1966), C. Trevarthen (1979), H. Biemens (1982), so dokazali, da prav jezik telesa predstavlja osnovo vsakega stika, da je torej temeljni kamen, na katerem se gradi vsak

odnos in celotna komunikacija. Poudarili so dejstvo, da telesni jezik daje sporočila pred jezikom besed. V tem osnovnem komunikacijskem polju pa se odvija vse naše življenje in tudi celoten proces zdravljenja. Eden prvih raziskovalcev tega področja je bil W. Condon (1964), ameriški psiholog, ki je ob pomoči videoposnetkov opazoval neverbalno komunikacijo otroka z odraslo osebo. Opazil je, da že dojenček aktivno sodeluje in se z ritmom gibanja celega telesa odziva na ritem govora odraslih v svojem okolju. Tudi na posnetkih odraslih, ki se pogovarjajo, je opazil isti fenomen, in sicer da je njihovo gibanje med pogovorom tako ritmično skladno, kot bi gledali dva soplesalca, ki se skupaj gibljeti v ritmu glasbe.

Kasnejše raziskave (D. Leisman 1990, C. Barthelemy, G. Martineau in G. Lelord 1992) so potrdile, da smo ljudje ves čas ujeti v skupni ritem gibanja, da obstaja neposredna povezava med ritmom gibanja in medosebnim stikom ter da neposredno vpliva na delovanje možganov.

V raziskavah s področja medsebojnih interakcij je bila ključnega pomena uporaba videoposnetkov. A. Kobolt (1997) pravi, da uporaba videoposnetkov »preusmeri pozornost od individualnega na interakcijo in s tem razširi in poglobi razumevanje z novimi elementi«, kar prispeva k celotni diagnostični sliki posameznika. To pa je pomembno predvsem zato, ker je videoposnetek tonski in vizualni zapis medsebojne interakcije in omogoča, da opazujemo in analiziramo tako verbalno kot neverbalno komunikacijo.

Ta medij sem tudi sama uporabljala vrsto let in ga pri svojem delu še vedno uporabljam kot osnovno orodje. Z videoposnetki lahko tudi nestrokovnjakom omogočimo, da se naučijo v vsakodnevnih medsebojnih osebnih in strokovnih stikih opazovati in videti veliko tega, kar nam kaže videoposnetek. To prepoznavanje pa tudi pripomore k zavestnejši usmerjeni komunikaciji z otroki in odraslimi.

»KAKO SI LEPA«

D. Stern, profesor psihiatrije na Cornell University Medical Center – New York Hospital, je na osnovi natančne analize videoposnetkov o intimni kompleksnosti interakcij med mamo in otrokom postavil

nove zaključke in poglede na razvoj otroka in klinično prakso oz. psihoterapijo ter v nekem smislu kritizira zastarele poglede. Ustvaril je kompleksno in intuitivno koreografijo odnosa, ki vključuje nasmehe, poglede, gibanje in držo.

Stern je odkril tako vzorce čustvene harmonije, kot tudi vzorce čustvene inkongruentnosti, ki so osvetlili otrokove odnose z ostalimi ljudmi. Raziskave je opravil v naravnem okolju in v umetnih oz. laboratorijskih razmerah in prišel do revolucionarnih analitičnih spoznanj. Prav tako pa je analiziral in raziskoval iste parametre pri odraslih bolnikih in pri otrocih ter naredil primerjave povezanosti med eno in drugo populacijo. Tako je deloval kot nekakšen vmesnik med raziskovanjem in kliničnim materialom, med intrapersonalnimi in intrapsihičnimi procesi ter med objektivno in subjektivno perspektivo. S tem je zagotovil potrebno premostitev in integracijsko funkcioniranje na področju zgodnjega razvoja otroka in jih prenesel v klinično teorijo in praks. Otrok ima že od rojstva avtonomno vedenje o stvareh. Ta individualnost je lastnost, s katero otrok že vstopa v interakcije. Močna čutena in doživljanja ter pomembne reprezentacije postanejo del otrokove psihe (tudi ko odraste), vendar ne samo zato, ker so se mu dogajale različne stvari, ki so bile zanj lahko tudi neprijetne in celo boleče, ampak predvsem zaradi načina, kako so se dogajale (Stern 1995, 1998). Sem sodi tudi bolezen in vsi posegi, povezani z zdravljenjem.

Otrokovo življenje je že od vsega začetka v polnosti socialno življenje, saj se vse, kar otrok dela, čuti, doživlja in dojema, dogaja v različnih vrstah odnosov. Celotno človeško življenje je v samem temelju zaznamovano z medosebnimi odnosi, in sicer vse od začetka pa do konca življenja.

Številne študije iz nevropsihijatrije, razvojne psihoneurologije in drugih sodobnih področij znanosti s pomočjo mikroanalize videoposnetkov oseb v interakciji omogočajo spoznavanje in opazovanje pravil medsebojne interakcije in njenega vpliva na otrokov razvoj in razvoj odraslih.

Sistemski pristop poudarja, da sta oba svetova – kar se dogaja v posameznikovi notranjosti in kar se dogaja v okolju – v recipročni interakciji in soodvisnosti. Raziskovalci otroštva oz. diadnega sistema mama – otrok poskušajo ugotoviti mehanizme, kako otroci ponotranjijo zunanjji svet in organizirajo svoje predstave. To področje je bilo zanimivo z več vidin-

kov, predvsem s kliničnega in razvojnega. Raziskave so v klinični praksi otrok in odraslih omogočale razširitev in poglobitev diagnostike, razumevanje bolnika in seveda zdravljenje. In ker je odnos del vsakega zdravljenja, so se tudi v tem smislu odprli novi vidiki in razmišljjanja. Po drugi strani pa so raziskave odprle pot k drugačnemu razumevanju otrok in otroštva, kar je imelo vpliv na razvojno psihologijo, pedagogiko in vsa strokovna polja, kjer je otrok in njegova dobrobit v ospredju.

Vsek otrok se razvija po vzorcih, ki so biološko-nevrološko pogojeni. T.i. implicitna struktura je namreč fiziološka osnova, na kateri se interakcijske strukture lahko manifestirajo oz. omogočajo posamezniku, da je interaktivni z drugo osebo, s stvarmi in situacijami v svojem okolju in s samim seboj (Stern 1985, Dornes 1994).

»PRIDI! JO BOVA POGLEDALI.«

Vsek odnos se začne z nekakšnim povabilom. Poglejmo si, kako smo se že vsi srečali ob samem rojstvu z drugimi in kako so se te naše interakcije gradile v otroštvu.

Otrok v posameznem razvojnem obdobju v odnosu s svojimi pomembnimi odraslimi osvaja specifične veščine in obnašanje, kar mu omogoča, da jih nato sam uporablja v vsakodnevnih situacijah tudi z drugimi ljudmi, s stvarmi in z okoljem. Stern (1985), Dornes (1994) in Rutten-Saris (1986) opisujejo ta specifični pasivni razvoj, ki se poraja v starosti od 0 do 2 let, z različnimi izrazi: implicitno znanje, proceduralne strukture, pasivni razvoj. Ta se v starosti 5 let preobrne v interakcijske strukture, ki ne postanejo togi vzorci, temveč »prožne za kontekst občutljive kakovosti« (Rutten-Saris 2001), ki posamezniku omogočajo kakovostne medsebojne odnose.

Naša celotna komunikacija je sestavljena iz teh vzorcev, ki se med seboj prepletajo v celoto, nekateri pa so bolj ali manj prisotni oz. bolj ali manj izraženi. Pomemben pa je vedeti, da se v starosti do 5. leta še gradijo, kar pomeni, da se pediatrer v vsakodnevni praksi srečuje z »malimi bolniki«, ki v resnici komunicirajo na predverbalni ravni in je njihova osrednja komunikacija govorica telesa. Tako kot je za verbalno sporazumevanje pomembno poznavanje verbalega govora oz. obvladanje jezika, to velja tudi za telesni jezik, saj ga tako kot verbalnega

sestavlja posamezni elementi, ki se strukturirajo v vzorce in vsebine.

Osnovni vzorec se torej v vsakem naslednjem razvojnem obdobju strukturira na različne načine. Sporazumevanje z malčki bo bistveno lažje in prijaznejše, če bomo te vzorce, torej njihov jezik, poznali. Čeprav spontano že tako komuniciramo z njimi, je s strokovnega vidika skoraj nujno, da poznamo njegove značilnosti in ga uporabljamo bolj zavestno. To pa je še posebej pomembno v nujnih razmerah, saj tedaj ta jezik ne glede na starost bolnika stopa v ospredje ali je lahko celo edini prisoten v komunikaciji. Te značilnosti razvoja niso pomembne le za medsebojni stik, temveč so tudi kazalci celovitega otrokovega razvoja, kar je eno osrednjih področij pediatrove pozornosti. Komunikacija, ki upošteva interakcijske vzorce, ima tudi intervencijske učinke in jo kot tako torej lahko uporabljamo tudi v terapevtske namene.

Za terapevtsko intervencijo in vzpostavljanje stika z otrokom ter njegovimi starši je v veliko pomoč poznavanje razvojnih ravni otroka, ki se kažejo v 5 interakcijskih strukturah (Tabela 1).

Tabela 1. Razvojne ravni otroka. Povzeto po RS - matrix (Rutten - Saris 2001)

Interakcijska struktura	Pasivna starost	Aktivna starost	Intervencija
Uglaševanje	0-2 meseca	0-1 leto	Uglasiti se
Izmenjava	2-6 mesecev	1-2 leti	Izmenjavati
Dodajanje	7-14 mesecev	2-3 leta	Dodajati
Igrivi dialog	14-24 mesecev	3-4 leta	Vzajemno se igrati
Naloga oz. tema	24 mesecev in več	4-5 let	Postaviti nalogo oz. temo

Za vsako od teh stopenj je značilno ustrezno specifično odzivanje odraslega, ki je odvisno od razvojne stopnje otroka, trenutne situacije in počutja otroka ter zagotavlja ustrezen otrokov specifični odgovor. Poznavanje teh pravil omogoča odraslemu ustrezno odzivanje in s tem ustvarjanje komunikacije z otrokom na tisti ravni, na kateri je otrok, kar pomeni, ustvarjanje primarnega dialoga (Dolinšek Bubnič 1999).

Takšna specifična situacija, tako v življenju otroka in njegovih strašev kot v praksi pediatra, so nujne

otrokove bolezni, ali urgentna medicina.

Ob vsem, kar poznamo (čustvena stanja staršev in otrok, prvi sprejem v bolnišnico ipd.) in vemo o komunikaciji v takšnih trenutkih, bom na tem mestu postavila v ospredje tisti vidik, ki ga poznamo najmanj, je pa osnovni del komunikacije v takšnih primerih.

V urgentni pediatriji prihaja v ospredje govorica telesa kot osnova za ustvarjanje stika. Pa ne le z otrokom zaradi njegove razvojne stopnje, temveč tudi z njegovimi starši zaradi tako specifične situacije, njihove povezanosti z otrokom in tudi zaradi samega pediatra.

V trenutkih prvih srečanj, prvih stikov z novimi ljudmi in s stvarmi, z novimi in nepoznanimi dogodki se namreč celotna komunikacija pričenja in vedno znova vrača na svoj prvi korak, t. i. uglaševanje.

Celotni čas urgentene diagnostike in zdravljenja je proces, v katerem se tudi sam odnos oz. komunikacija gradi od osnovnega koraka do vseh ostalih ravni, ki jih morda otrok že obvlada. Pri tem ne smemo pozabiti, da se v tem času otrok in njegovi starši srečujejo z različnimi medicinskim sestrari in pediatri ter drugimi zdravstvenimi delavci in da morajo z vsakim znova vzpostavljati prvi stik in graditi odnos. Čeprav se že morda poznajo od prej ali poznajo prostore, v katerih so, je vsak tak tre-

nutek nov in drugačen. Že sama bolezen pa prinaša strah in negotovost.

V odnosu med otrokom, starši in pediatrom so prisotne tudi zelo različne vsebine in informacije: od prvega trenutka, ko zdravnik povprašuje po anamnezi, do sprotnega informiranja o poteku zdravljenja in morda do trenutka, ko so starši obveščeni o diagnozi in napovedi izida bolezni. Prav tako so neprestano prisotna čustva in različni občutki staršev ter otrok, ki se neprestano spreminjajo v odvisnosti od različnih dejavnikov.

OBČUTKI TISTEGA TRENUTKA

Zaradi pomembnosti prvih trenutkov srečanja, ki se vedno znova vračajo k nam, bom v tem članku posvetila največjo pozornost osnovnemu koraku komunikacije, t. i. uglaševanju. Uглаševanje samo je tudi tisti most, ki poveže med seboj otroka, starše in pediatra.

Z vidika interakcij je to prvi korak, s katerim stopa novorojenček v komunikacijo z okoljem. V urgentni medicini bi lahko preprosto rekli, da je ne glede na starost otroka in staršev primarni kontakt na ravni interakcijske strukture uglaševanja.

Osnovna interakcijska struktura uglaševanja predstavlja osnovni fenomen vse človekove komunikacije. Njen ustvarjalni in osnovni element pa sta gibanje in ritem.

Uglasimo se lahko torej preko gibanja in ritma, pri čemer predstavlja intervencijo na ravni te interakcijske strukture dihanje v ritmu.

S področja fizike poznamo zakon, ki dokazuje, da predmeti, ki tiktakajo, drug drugega sinhronizirajo z ritmom. Človeško srce tako kot ura bije oz. tiktaka v določenem ritmu in zato se ljudje drug na drugega odzivamo na enak način kot ure.

Raziskava D. L. Childre in H. Martina (2000), ki sta preučevala variabilnost srčnega utripa, je med drugim pokazala, da je v stanju budnosti vsak udarec srca lahko precej variabilen v smislu intenzivnosti in trajanja. Ko je oseba sproščena in umirjena, postanejo utripi enakomerni. Srce, ki je najmočnejši generator elektrike v telesu, temu ritmu sledi oz. se z njim ugasli, v možganih pa opažamo porast tokov alfa, ki so povezani z relaksacijo.

Ena od raziskav, ki to utemeljuje, raziskava, ki je pokazala, da osebe zaznajo dobro ali slabo novico, še preden jo vidijo (npr. na sliki) ali slišijo. Z merjenjem elektromagnetnih valov možganov in srca so ugotovili, da so se ti upočasnili ali pospešili tik preden je oseba izvedela novico. Srce torej zaznava hitreje kot možgani.

Izmerili so tudi sinhronizacijo EKG in ritma bitja srca pri osebah, ki so bile v tesnem stiku.

Samo pomislite na to, v kako tesnem stiku so bolan otrok in njegovi straši, predvsem mama. Običajno mlajšega otroka starši držijo v naročju, kar pomeni, da je neposredno privit na njihove prsi, čuti in sliši bitje srca, čuti in sliši njihovo dihanje, je del njihovih dotikov in gibanja. Spomnite se še z drugega

zornega kota tudi čisto vsakdanje situacije v ordinaciji, ko npr otrok histerično joka in se takoj umiri, ko roditelj zapusti ambulanto.

Prav tako pa so trenutki v urgentni pediatriji povezani z različnimi posegi in dotikanjem otroka ter s pozornim pregledovanjem pediatra. Čeprav svoje rutinsko, strokovno delo opravlja večše, je vsak gib in vsak poseg unikaten, ker je unikatna situacija, otrok pa je v tem trenutku edinstven, edinstven pa je tudi pediatrer.

Na tem mestu bi poudarila kako pomembno je, da se pediatrer oz. oseba, ki zdravi otroka, zaveda svojega počutja v tistem trenutku in svojega namena. Prisluhniti sebi v urgentni pediatriji je prav tako pomembno kot prisluhniti otroku in strašem. S prispolobo bi lahko rekli, da v tistih trenutkih uporabimo vsa tri ušesa, ki jih imamo. Da, prav ste prebrali. Tri ušesa, levo in desno uho ter tisto, ki je na sredini med njima, to je srce. Srce namreč dobro čuti in sliši. Vedno bolj pogosto se v znanstveni literaturi pojavlja naziv »šesti čut«, povezan z intuicijo in empatijo. Sami pa zagotovo veste, kolikokrat vam je pomagala in prišepovala v vaši praksi. Na nek način smo lahko pomirjeni, saj nam sodobna znanost daje veliko dokazov, kako ta čut deluje in kako ga lahko izostrimo in uporabljam skupaj z ostalimi čuti, da bi kar najbolje pomagali bolnemu otroku in njegovim staršem.

Predvsem pri delu z malčki, ki so razvojno in komunikacijsko tako specifični in v urgentnih primerih pogosto tudi ne govorijo, je tudi verbalno sporazumevanje z njihovimi starši lahko oteženo ali nezanesljivo. Da je delo pediatra lahko bolj uspešno, je pomembno, da smo pozorni na vse vidike nebesedne in telesne govorice ter, da prisluhnemo sebi. V urgentni medicini je to izjemno pomembno.

Seveda vsi vemo, da se je pred zahtevnimi posegi, pregledi in pogovori potrebno umiriti in se pripraviti. To je del naše rutine. Vendar, ali prisluhnemo sebi iz trenutka v trenutek? Ali se ob življenski ogroženosti otroka spomnimo na tisto, kar je v jeziku telesa pomembno: biti tukaj in sedaj, v sedanjem trenutku. In kaj je pravzaprav sedanji trenutek in kaj v tem trenutku lahko naredimo tudi zase, da bomo lahko naredili za druge tako, kot najbolje vemo in znamo.

Več raziskav nam je v zadnjih letih tudi glede tega postreglo s številkami. Znanstveniki poimenujejo »sedanje trenutek« kot osnovno enoto. D. Stern

pravi: »Skratka, tok zaznavne stimulacije mora biti razdeljen v enote, ki imajo pomen in so idealne velikosti, da nas hitro in učinkovito pripravijo, da se najbolje prilagodimo. Deljenje se zgodi v sedanjem trenutku. To je osnovna enota trajnih subjektivnih izkušenj, ki imajo psihološki pomen«.

Osnovna enota traja 10 sekund. Enote se združujejo v obsežnejše enote. Približno 30 sekund traja enota vzburjenja enega cikla avtonomnega živčnega sistema, cikel enega vdiha in izdiha traja 3 sekunde, 3 sekunde traja izmenjava cikla dveh sogovornikov. Potrebeni sta 2 sekundi, da počasi izgovorimo »Kako lepa si!« ali »Pridi! Jo bova pogledali!«, in 3 sekunde, da preberemo vrstico otroške pesmice.

Osnovna enota percepcije človekovih možganov je dolga 20 do 150 milisekund, kar pomeni, da v tem časovnem obdobju lahko zaznavamo ločene dogodke. V teh časovnih okvirjih tudi gledamo videoposnetke v počasnem teku in tedaj lahko vidimo, koliko je povedano z govorico telesa, pa tega z običajnim gledanjem ne opazimo.

KAJ LAHKO STORIMO?

Sami s seboj se lahko uglasimo na različne načine. Eden od načinov ugleševanja samim s seboj je zavedanje lastnega vdiha in izdiha. Zbrano sledenje svojemu vdihi in nato izdihi nas ne le pomiri, temveč vso našo pozornost potegne v sedanji trenutek, kar pa je ključ do tovrstnega ugleševanja.

Samo dihanje odraža tudi naše čustveno stanje. Pomembno je, da z dihanjem sledimo, oz. smo prisotni iz trenutka v trenutek. Ko npr. za 6 sekund, torej za dva cikla, sledite svojemu dihu, boste zaznali tudi svoje občutke, ki se jih morda ne zavestate. Ob tem bodite pozorni še na druge dele svojega telesa, saj prav tako kot otrok tudi zdravnik v komunikaciji uporablja svoje telo kot osnovno orodje. Ali ste morda zaznali stiskanje v želodcu, bolečino v glavi, migljanje v želodcu ali zategnjene mišice obraza? Zavedajte se tega in sprejmite, da je to prisotno v tistem trenutku prav tako, kot sta prisotna jok otroka in vzhivanje mame. Vse to je del ugleševanja. Temu dodajte še nekaj, kar vam bo v pomoč in podporo. Ponuja se več možnosti: ob tem, ko vdihnete, si predstavljajte, da ste sredi balona in iz njega vdihujete zrak, ko izdihujete, pa s tem izdihom ponovno napihujete isti balon. Za trenutek si predstavljaljajte

ob vdihu nekaj lepega, zazrite se skozi okno ipd. Prvi korak k ugleševanju z otrokom pa je želja in odprtost, da to naredimo. Na otroku poiščite nekaj, kar sicer morda ne počnete. Zdravniki najprej iščemo znake bolezni, da bi bili čim bolj učinkoviti. Vi pa iščite, npr. znake zdravja, nekaj, čemur se boste začudili, nekaj, kar vas bo razveselilo. To pozorno poglejte, vonjajte, čutite, poslušajte in nato tudi glasno povejte.

Pozdrav pediatrinje »A si to res ti!?«, začudenje in v glasu sočutje z mamo jo je tudi povezalo z mamo. Stavek »Kako si lepa.« je bil izraz iskrenega čudeža in navezovanja stika pediatrinje z otrokom, saj je neposredno nagovorila deklico in jo pri tem gledala v obraz. To pa je bil tudi čuteči stik z materjo, saj je delila njeno doživljanje hčerke. S temi besedami je spontano ustvarila prijazen stik, občutek bližine in zaupanja. To, da ni bila mamina priateljica, je v tem primeru zato pomemben podatek, ker nam pove, da ni bila prijazna z mamo le zato, ker sta priateljici, temveč je bil to njen spontani odziv na skoraj nepoznano osebo.

V urgentni pedijatriji se srečuje pediate takoj z zanimimi kot z neznanimi bolniki in starši. Pri obeh skupinah veljajo ista načela, ki nas uglasijo druge z drugim. Seveda nam je laže z zanimimi otroki, kar pa je v kritičnih trenutkih lahko tudi oteževalna okoliščina. V teh stikih vedno upoštevajte svoja čustva, občutke, misli in fizično doživljanje. Na primeren način ga z gestami in tudi besedami podelite staršem in otrokom. Zavedajte se, da ga bolj ali manj intenzivno sodoživljajo in zaznavajo, tudi če ga ne pokažete in izgovorite.

S straši pa se uglasimo tudi preko zgodb, ki nam jih pripovedujejo. Potek bolezni otroka je za njih in za vas zelo pomembna zgodba, ki temelji na poslušanju in na tkanju vezi z urgentnim pediatrom, ki postane njeni del. Na osnovi občutkov in dejstev si ustvarite lastno predstavo oz. zgodbo. Način, kako pripovedujejo starši, oblikuje našo zavest in tudi obratno. Način, kako bomo mi njim posredovali našo zgodbo oz. informacije o otroku, oblikuje njihovo zavest, doživljanje in sprejemanje otrokovega stanja in s tem življenja. Za občutek uglešenosti, ki prinaša občutek varnosti, pa je ključnega pomena, da je zdravnik odprt in občutljiv za vse, kar prihaja do njega v trenutku pripovedi. Naša odprtost in doveznost za zgodbe omogoči staršem, da se zavedo svojih občutkov in čustev ter jih imajo tudi priložnost izrazi-

ti. Ob tem pa jim skozi zdravnikovo odprtost odpre pogled v notranjo zbranost in uglašenost s seboj, kar prinaša tudi otroku pomiritev in podporo.

Otrok pa se ne zaveda okolja le preko gibanja, temveč tudi po čutni poti, in sicer celostno, z vsemi čutili hkrati. Podlago uglaševanju torej predstavljajo tako gibanje kot tudi čutne zaznave, ki pa imajo različno kakovost. Stern (1984) je doživljanje dojenčkovih zaznav, ki so v tem obdobju neposredno povezane z vitalnimi procesi (spanje, dihanje, hranjenje itd.), imenoval izžarevanje oz. občutki vitalnosti. Ti govorijo o načinu, kako so odrasli (mama) otroka hraniли, uspavalı, pestovalı, oblačili, tolažili itd. Ritem in intenzivnost tega početja pa ustvarja otroku vsako dejanje, gib, mimika obraza, celo sam pogled (utripanje vek je gibanje!) osnovni ton tega trenutka, ki ga je delil z odraslimi. Otrok jih zaznava v vseh odtenkih, lahko pa jih opišemo tudi z glasbenimi izrazi, kot npr. veselo (*allegro*), ostro (*staccato*), počasno (*lento*) itd.

V vsakdanji praksi lahko opazujete pri sebi, sodelavcih in starših, kako ravnajo s svojim otrokom oz. bolnikom (nestrpolno, blago, umirjeno itd.).

Izzarevanja dajejo intonacijo v vseh naših dejanjih in so nosilci občutkov za vsakim dejanjem. In prav to daje končno obliko našemu doživljanju trenutka. Torej so vsekakor prisotna tudi v urgentni medicini, saj dajejo osnovni ton vsemu, kar je povezano z bolnikom in kar se dogaja okrog njega. Za ustvarjanje primarnega stika in zaupanja pa je ključnega pomena, kako se bomo uglasili z izžarevanjem otroka in njegovih strašev. Pri tem naj opozorimo na to, da predstavljajo otrok in starši celoto skupnega doživljanja.

Novorojenčki že drugi ali tretji dan po rojstvu lahko ločijo med veselim in žalostnim obrazom, do tretjega meseca pa se njihova uglašenost z mamo kaže v sinhroniziranem izrazu obraza in ritmu gibanja, dojenčkovo oglašanje pa odraža čustveno stanje mame.

Tako torej vidimo, da z uglaševanjem postanemo del sveta drugega, del njegovega notranjega sveta, saj uglašenost daje občutek opaženosti, sprejetosti in bližine. Osnovna potreba vsakega otroka, še posebej otroka kot bolnika in njegovih strašev, je biti opažen, viden in sprejet, takšen kot je, z vsem kar je. Iz tega se tudi poraja tisto, za čemer stremijo tako

zdravstveni delavci, pa tudi bolniki in njihovi svojci, in sicer občutek varnosti in zaupanja.

TRENUTEK RESNICE

Zaupanje prinaša nekaj, kar vsi starši in zdravniki v takšnih trenutkih globoko v sebi iščemo, to je upanje. V samem zaupanju se skriva upanje, ne kot lažna obljava, temveč kot vedenje, da bodo vsi tisti, ki so del tega odnosa, naredili vse, da bo za otroka in starše v vsem najbolje poskrbljeno.

Klinične raziskave Iacobonija in Siegla (2004) so potrdile ključni pomen zdravnikove intuicije in dejstvo, da so medosebnii odnosi ključni v posameznikovem življenju in za njegovo dobrobit.

Raziskave so potrdile pomen uglašenosti zdravnika s svojim notranjim stanjem oz. da se ga zaveda in da je posledično uglašen tudi s svojimi bolniki in z njihovimi svojci. Ohranjati mora tudi svojo osebno identiteto in avtoritet zdravnika. Del tega odnosa so tudi morebitne prepovedi, postavljanje nekakšnih meja in zahtev, odločnost in odločenost delovati, kar je del urgentnih ukrepov. To pa starši in otrok doživljajo drugače tedaj, ko je ustvarjen empatičen odnos.

Ta afektivna uglašenostobarva določeno obnašanje, ki izraža kakovost občutka, prisotnega v skupnem trenutnem doživljanju. Pozornost je pri tem usmerjena na tisto, kar se skriva za samim obnašanjem, in je zato prevladujoči način za spoznavanje in deljenje ali za skupne notranje občutke. Uglašenost povrne občutek in omogoča, da se delijo psihična stanja, kakovosti občutkov in čustev. Pojavlja se zunaj zavesti in skoraj povsem avtomatsko. Uglaševanje in empatija se začneta s čustveno resonanco, le da uglaševanje to takoj pretvori v drugo obliko izkušnje in predstavlja neposredno, takojšnje odzivanje na občutke drugega.

Seveda pa se je znanstvenikom ves čas porajalo vprašanje, kako smo povezani z zavedanjem in doživljanjem. To so do neke mere razkrili t. i. zrcalni nevroni, ki so pokazali, kako posameznikova zavest, v kateri se skriva vse njegovo doživljanje, lahko ustvari predstave zavesti drugih. Gotovo so te raziskave šele začetek mnogih novih odkritij.

Skupina raziskovalcev pod vodstvom G. Rizzolatti, nevropsihologa in dekana Oddelka za nevroznanost na Univerzi v Parmi, je raziskovala premotorično

področje korteksa opice. Največje presenečenje v raziskavi je bilo odkritje, da se pri opici, medtem ko opazuje nekoga, ki je arašide, aktivirajo enaki motorični nevroni kot pri osebi, ki je arašide. Povezava med motoričnimi nevroni v frontalnem lobusu in vizualnimi področji ni bila toliko presenetljiva kot dejstvo, da se je ta sistem oz. nevralni tokokrog vključil le tedaj, ko je imelo dejanje, ki ga je opica opazovala, svoj namen oz. cilj oz. so bila dejanja namerana.

Strokovno literaturo in svet je obkrožil sedaj že skoraj znameniti stavek: Opica vidi, opica naredi (angl. *Monkey see, monkey do*). Nevrone, ki imajo te posebne lastnosti, so imenovali zrcalni nevroni. Mnogi menijo, da predstavlja odkritje zrcalnih nevronov za psihologijo isto, kar je pomenilo odkritje DNA za biologijo.

Raziskave, ki so sledile, so pokazale, da so nevrološke povezave, v katerih sodelujejo tudi zrcalni nevroni, ključne za naše medsebojne odnose, saj so nosilke mehanizmov čustvene resonance oz. posredujejo njihove osnove. Uglashedevanje z drugo osebo pa je tisto, ki prinaša to čustveno resonanco.

Zrcalni nevroni so v neposredni interakciji z insulo in drugimi kortikalnimi predeli ter tako ustvarjajo t. i. resonančni krog, ki omogoča posnemanje obnašanja, somatsko in afektivno resonanco ter uglašenost z različnimi stanji, občutki in namerami. Šele ko se povežemo z občutki ali z namerami druge osebe, nam to daje občutek čustvene bližine in zaupanja. Na mojih številnih seminarjih, ki se jih je v zadnjih letih udeležilo več tisoč ljudi, so bili udeleženci vedno znova očarani nad tem pojavom, ki ga v govorici telesa imenujemo »zrcaljen« in »biti zrcaljen«. Do tega pride tedaj, ko udeleženci z določeno komunikacijsko vajo med sabo ustvarijo stik, ki je poln skupnega ritma. Tedaj opazimo ne le zrcaljenje posameznih delov telesa, temveč predvsem mimiko obraza.

Vse pa nas vedno znova očara, ko gledamo, kako se iz skupne igre v parih, ki se začne z gibanjem v ritmu in sledenju drug drugemu, začne spontano porajati prava plesna predstava. Navadno se udeleženci med seboj ne poznajo dobro. Še bolj presenetljivo pa je to, da do tega pride tudi, ko v tej ritmični uglašenosti zaprejo oči. Tudi tedaj so tako skladni v gibanju, kot bi drug drugega gledali in njihovi obrazzi so takšni, kot bi bilo mednje postavljeno ogledalo, ki zrcali njihove občutke.

Tako si s preprostimi in z učinkovitimi tehnikami v kratkem času izostrimo opazovanje, občutke in komunikacijo. Otrok in njegovi starši se bodo veliko bolje odzvali. Eden od terapevtskih učinkov tovrstnega pristopa je namreč tudi notranja motivacija pri bolnikih, kar praktično pomeni, da starši in otroci bolj dejavno sodelujejo s pediatrom.

ZAUPANJE IN SPREJEMANJE

Ko smo v stiku z drugimi, smo del njihovega doživljanja, razmišljanja in zavedanja. Naše misli in občutki sestavljajo naše notranje slike. V empatičnih odnosih delimo ta notranji svet, naša zavest pa se zrcali v zavesti drugega.

V trenutkih urgentnih ukrepov smo zdravniki kot jezero, v katerem se zrcali viharno nebo. In vedno se v viharju tudi jezero vzvalovi.

V zgodbi na začetku tega članka je pediatrinja v ritmu sledila tako materi kot deklici in ju z gibom celega telesa povabila in vključila. Iz ritmične celine so se spontano porodili trenutki, ki so zrcalili držo in gibe odraslih in otroka. Spomnite se tega, da sta odrasli osebi stali vsaka na eni strani postelje in se z enakimi gibi dotikali deklice. Mama je bila z deklico uglašena, kar se je odražalo tudi v prepevanju deklici. Celotno izžarevanje dogodka je imelo mnogo odtenkov, ki so se prelivali drug v drugega ter se kot skladna podoba zapisali mami in hčerki v spomin ter srce.

Vse to je bilo tudi posebne vrste darilo, ki ga je hčerka in vsa naša družina poleg zdravja dobila pred 15 leti.

LITERATURA

1. Aamodt S, Wang S. Welcome to your brain. 1st ed. New York: Bloomsbury USA; 2008.
2. Armour JA, Ardell JL. Basic and Clinical Neurocardiology. New York: Oxford University Press; 2004.
3. Beebe B, Lachmann FM. Co-Constructing Inner and Relational Processes, Self and Mutual Regulation in Infant Research and Adult Treatment. Psychoanalytic Psychology 1998; 15(4), 480–516.

4. Brajša P. Pedagoška komunikacija. Ljubljana: Glotta Nova; 1993.
5. Brizendine L. The female brain. New York: Random House, Inc; 2006.
6. Childre DL, Martin H. The heartmath solution. New York: Harper Collins; 1999.
7. Cozolino L. The neuroscience of human relationships: attachment and the developing social brain. 1st ed. New York: W. W. Norton & Company, Inc; 2006.
8. Dispenza J. Evolve Your Brain. Deerfield Beach, FL: Health Communications, Inc; 2007.
9. Dolinšek Bubnič M. Beri mi in se pogovarjaj z mano! 2nd ed. Ljubljana: Epta; 1999.
10. Fogel A. Developing through relationships. Chicago: University Of Chicago Press; 1993.
11. Goleman D. Čustvena inteligenco na delovnem mestu. Ljubljana: Mladinska knjiga; 2001.
12. Grof S, Bennett H. The Holotropic Mind. 1st ed. New York: HarperOne; 1993.
13. Hunt V. Infinite mind: the science of human vibrations of consciousness. 2nd ed. Malibu, CA: Malibu Publishing Co; 1995.
14. Kordeš U. Od resnice k zaupanju. Ljubljana: Studia humanitatis; 2004.
15. Krajnčan M., Zorc - Maver D, Bajželj B. Socijalna pedagogika – med teorijo in prakso. Ljubljana: Pedagoška fakulteta; 2007.
16. Leisman D. Uit ritme (Out of rhythm). Tijdschrift voor Psychologie, Amsterdam: Elsevier; 1990.
17. Lind-Kyle P. Heal your mind, rewire your brain. Santa Rosa, CA: Energy Psychology Press; 2009.
18. Lipton B. The biology of belief. Santa Rosa, CA: Mountain of Love/Elite Books; 2005.
19. McTaggart L. The Intention Experiment. New York: Free Press; 2007.
20. Pavlović Z. Psihološke pravice otroka – otrokovve pravice onstran pravnega varstva. Radovljica: Didakta; 1993.
21. Payne S, Walker J. Psihologija v zdravstveni negi: humanistična znanost v zdravstveni negi. Ljubljana: Educyc; 2002.
22. Radin D. Entangled Minds. New York: Pocket Paraview; 2006.
23. Rizzolatti G, Sinigaglia C. Mirrors in the brain. New York: Oxford University Press; 2008.
24. Rutten-Saris M. Porajajoči se jezik telesa. Aszen: Van Gorcum & Comp. B. V; 1992.
25. Stern D. The present moment in psychotherapy and everyday life. 1st ed. New York: W. W. Norton & Company; 2004.
26. Stern D. The interpersonal world of the infant: a view from psychoanalysis and developmental psychology. New York: Basic Books; 1985
27. Ule M. Spregledana razmerja. Maribor: Aristej; 2003.

Kontaktna oseba / Contact person:

Margareta Dolinšek Bubnič, dr. med.
APDI - Amsterdam Personal Development Institute
Burggravenlaan 73
2313 HN Leiden
Nizozemska
MDolinsek@APDI.eu

Pregledni članek / Review article

SIMULACIJE KOT NOVE METODE IZOBRAŽEVANJA NA PODROČJU PEDIATRIJE

SIMULATIONS AS NEW EDUCATIONAL METHODS IN PEDIATRICS

D. Mičetić Turk^{1,2}, M. Križmarić², I. Krajnc^{1,2}

(1) Univerzitetni klinični center Maribor, Ljubljanska ulica 5, 2000 Maribor

(2) Univerza v Mariboru, Medicinska fakulteta, Slomškov trg 15, 2000 Maribor

IZVLEČEK

V članku predstavljamo uporabo simulatorjev in simulacij, ki so nove metode izobraževanja na področju pediatrije. Predstavljamo začetke simulacij v slovenskem prostoru na Univerzi v Mariboru. Nov mejnik v simulacijah v pediatriji je leto 2010, ko smo na Medicinski fakulteti Univerze v Mariboru v simulacijskem centru namestili kompleksne simulatorje ameriškega proizvajalca METI. V prispevku predstavljamo možnosti uporabe teh simulatorjev in simulacij na področju pediatrije ter njihove osnovne funkcije.

Ključne besede: pediatrija, izobraževanje, simulacijski center, simulatorji.

ABSTRACT

The paper presents the use of simulators and simulations, as the new methods of education in the field of pediatrics. Beginnings of simulations are presented in Slovenia, focused at the University of Maribor. A new milestone in the simulations in pediatrics is 2010, when the Medical Faculty, University of Maribor installed a complex simulators, of U.S. producer METI in the new simulation center. The paper presents options for using these simulators and simulations in the field of pediatrics, and their basic functions.

Keywords: pediatrics, education, simulation center, simulators.

UVOD

Razvoj znanosti in velik napredek na področju telemunikacij, biomedicine in računalniških izumov ponujata nove priložnosti za pridobivanje sodobnih znanj. Danes, na začetku 21. stoletja, lahko študenti s pridom izkoristijo številne novosti, ki jih prinaša sodoben izobraževalni proces. Študenti medicine in zdravstvene nege imajo iz leta v leto manj priložnosti za razvoj in pridobivanje praktičnih znanj in veščin. Vzrok je zmanjševanje velikosti bolnišnic, zmanjševanje števila oskrbnih dni v bolnišnicah in skrajševanje ležal-

ne dobe. Vse bolj se tudi zavedamo dejstva, da ima bolnik pravico odkloniti sodelovanje v učnem procesu.

Zato vse več visokošolskih izobraževalnih ustanov za izobraževanje zdravnikov in medicinskih sester v svoje študijske programe vključuje virtuelne tehnologije, simulacijske centre in e-učenje. Velik napredek na področju izobraževalnih tehnologij v zadnjih letih je spodbudil razvoj inovativnih oblik in načinov izobraževanja tako pri izobraževanju na daljavo kot v tradicionalnem izobraževanju, ki poteka v predavalnici ali kabinetu.

UPORABA SIMULACIJ V ZDRAVSTVU

Izobraževanje s pomočjo simulacij je po vsem svetu v polnem razmahu. Simulacijska tehnologija je napredovala in se hkrati pocenila. S povečevanjem zahtev po kakovostnem izobraževanju in ob vse večjem vpisu študentov postajajo stroke in subspecialnosti v medicini in zdravstveni negi vse bolj dovezne za idejo simulacije kot koristnega in uporabnega orodja.

Na področju zdravstvenega varstva je simulacija v uporabi že več kot poldruge desetletje. V zadnjih 5–10 letih njena priljubljenost skokovito narašča, predvsem na področju anestezije, urgentne medicine in intenzivnega zdravljenja. Klinična praksa na teh področjih zahteva dobro poznavanje tehnologije, varnostnih sistemov in uravnavanja. Večina naprav je uporabniku prijazna in zelo varna za bolnika. Zdravnik in medicinska sestra pa morata znati naprave pravilno sestaviti, umeriti in nastaviti varnostna pokazala. Tega se ne moreta učiti »v živo« na bolniku, ampak le na modelu ob simulaciji bolnikovega težkega stanja. Enako velja za uporabo močnih zdravil in prepoznavo urgentnih stanj srčnega in/ali dihalnega popuščanja oziroma odpovedi. Tako se hudih motenj ritma in defibrilacije ne moreta učiti na bolniku (teh primerov je k sreči malo, ko pa so, pomenijo nepravilni ukrepi gotovo smrt).

Enako velja za uporabo anestezijske naprave in ventilatorja. Naprave morata znati razstaviti in sestaviti, umeriti in na »primerih« pravilno nastaviti, prav tako pri različnih vrstah črpalk in perfuzorjev ter monitorjev.

Z multimedijskimi simulacijami študenti vadijo in preizkušajo različne pristope, tako da pri tem ne škodujejo bolnikom. S tem, da sprejemajo tveganja in odločitve, študenti razvijajo sposobnost kritičnega mišljenja, ki ga bodo potrebovali pri opravljanju poklica. Poleg tega pa bodo študenti, ki prakticirajo postopke na računalniku, najbrž bolj samozavestni, ko se bodo znašli pred resničnim bolnikom (1).

Razlogi za povečano uporabo simulacij v zdravstvu so predvsem naslednji:

- pomanjkanje zdravnikov in medicinskih sester ter potreba po povečanju vpisa v programe medicine in zdravstvene nege;
- potreba po dopolnitvi omejenega števila kliničnih mest;
- pocenitev simulacijske opreme;

- pomembnost na »na dokazih utemeljene prakse v medicini in zdravstveni negi« in pristojnostih;
- sprejem simulacije kot koristnega orodja;
- povečanje zavesti o pomembnosti varnosti bolnikov;
- prispevek simulacije k izboljšanju klinične prakse.

Ker se od zdravstvenega delavca zahteva in pričakuje, da ravna strokovno in pravilno v vsakem trenutku, so seveda pridobljene izkušnje v kabinetih nujno potrebne, preden ta pristopi k bolniku v klinični praksi. Takšna izkušnja omogoča študentu oz. praktikantu, da se znebi občutkov negotovosti in strahu pred določenimi ukrepi.

SIMULACIJE V PEDIATRIJI

Proceduralne veščine v pediatriji in sprejemanje odločitev so specifični izobraževalni izvivi, saj se anatomijska, fiziologija in vzorci obnašanja spreminja s starostjo (2). Endotrahealna intubacija nedonošenčka se razlikuje od intubacije otroka in odrasle osebe. Zastoji srca so redki v pediatriji, življensko ogrožajoče situacije pa so večinoma respiracijski dogodki, kjer je zastoj srca sekundarni pojav. Veščine prepoznavanja tovrstnih situacij so enako pomembne kot izvajanje postopkov v urgentni ambulanti ali intenzivnem zdravljenju. V literaturi (3) se srečujemo z opisi vključevanja izobraževanja s simulacijami znotraj bolnišničnega okolja, kjer se vsi udeleženci izobraževanja udeležujejo tečaja v rednem delovnem času. Za obvladovanje kriznih situacij potrebujejo usklajeno rutinsko timsko delo, znanje in tehnične spremnosti, ki jih člani tima pridobivajo načrtno pred resničnimi dogodki v klinični praksi. Pri takšnem načrttem izobraževanju so opredeljeni cilji, povratne informacije, možnosti ponavljanja postopka in vrednotenje. Množe težke in krizne klinične situacije se pojavljajo redko, zato imajo zdravniki malo možnosti, da se z njimi srečajo. Pomen učenja na simulatorjih je zato zelo velik (4).

Starši otrok pričakujejo, da zdravljenje opravljajo strokovnjaki z izkušnjami. Vendar zdravnik ne more postati dober strokovnjak, če se nikoli ne sooči z bolniki in na njih ne začne opravljati posegov. Takšno učenje na bolnikih je pogosto etično sporno. Bolniki imajo vso pravico, da odklonijo sodelovanje v učnem procesu kot učni predmet (5). Etično spre-

jemljivo je le, če se učenje na bolnikih prične, ko so že uspešno zaključene vse predhodno ponujene možnosti izobraževanja in pridobivanja veščin (6). Na katedri za pedijatrijo Medicinske fakultete Univerze v Mariboru v študijskem letu 2010/2011 začenjamo z obveznimi vajami v simulacijskem centru. Učinkovito pridobivanje znanja zunaj bolnišničnega okolja bo potekalo na simulatorjih. Najpomembnejša značilnost izobraževanja s simulatorji je takojšnja povratna informacija, ki udeleženca simulacije obvešča o učinkovitosti in uspešnosti njegovega urjenja na simulatorju. Študentom namreč inštruktor, ki spremlja simulacijo, takoj pove, kaj delajo dobro in kaj napačno. Povratne informacije prav tako pridobivajo po izvedbi simulacije, kjer udeleženci skupaj z inštruktorjem pogledajo videozapis poteka simulacije in o njem razpravljajo. Na simulatorjih je mogoče urjenje, kjer ponavljamo veščine tako dolgo, dokler študenti niso uspešni. Nujno je, da simulacije vključimo v študijski načrt (kurikulum) in na ta način zagotovimo kakovostno izobraževanje že na dodiplomske stopnje. Študentje se na simulatorjih urijo po različnih težavnostnih stopnjah.

Pričenjajo pri najlažjih in se pomikajo proti vse bolj celovitim primerom. Okolje, kjer potekajo simulacije, je nadzorovano, kar pomeni, da se študentu ne more nič zgoditi. Učenje ob simulatorjih je lahko individualizirano in vsak študent lahko doma na svojem računalniku ali pred simulatorjem rešuje različne klinične scenarije.

Pediatrični simulacijski center predstavlja resnično medicinsko okolje oz. preiskovalnico, sobo za nujne primere ali operacijsko sobo. V tem okolju študenti in ostali uporabniki lahko vadijo različne postopke, od oživljavanja otroka in novorojenčka do različnih posegov, ki so nujni v pedijatriji.

Računalniško nadzorovani umetni bolnik (lutka ali maneken) predstavlja otroka različnih starosti. Vsaka lutka je vključena v napredni brezzični računalniški sistem, s katerim lahko vadimo različne situacije, ki zrcalijo življenske situacije in zahtevajo hitro oceno ter ukrepanje. Umetni bolnik (lutka) oponaša prave zvoke, ki jih proizvajajo otroška pljuča, srce in črevanje. Te lutke lahko jokajo, dihajo, premikajo roke in noge, odpirajo in zapirajo oči ter „govorijo“ s študentom, tako kot bi pravi otrok. V scenarijih lahko simuliramo celo krvavitev ali uriniranje.

V pedijatriji tako na dodiplomskem študiju kot na podiplomskem študiju postajajo simulacije izjemno

pomembne, ker posameznih postopkov na otroku ne smejo izvajati začetniki.

V simulacijskem centru imajo študenti medicine, specializanti in že izkušeni specialisti možnost pridobivati in obnavljati svoja znanja.

Izjemno je pomembno timsko delo, npr. koordinirana intubacija, umbilikalna kateterizacija in kompresija prsnega koša pri novorojenčku. Hkrati gre za učenje in vadbo sodelovanja v timu, koordinacije in učinkovite komunikacije. Scenariji, ki so na razpolago, trajajo približno 90 minut (10–15 minut scenarij, ki mu sledi 60-minutna razprava /angl. *debriefing/* (7, 8, 9)). Na ekranu ponovno opazujemo delo vsakega posameznika, ocenujemo, kaj je dobro izveden poseg, katere so pomanjkljivosti in napake. Za študente je to pomembno, ker vsak posameznik opazuje svoje lastno delo. Posamezne situacije so lahko stresne. Prav v takšnih situacijah se ljudje različno odzivajo, zato je zelo pomembno, da se naučijo pravilno in hitro ukrepati. Scenariji zagotavljajo resnične razmere s precejšnjim odmerkom stresa, v katerem je vključena cela skupina študentov ali specializantov. Manjša količina stresa je zaželena, ker omogoča njihovo pravo učinkovitost in izogibanje nepotrebnim ter škodljivim posegom. Nedovoljna komunikacija je predvsem v urgentnih situacijah lahko tudi škodljiva. Zato je v simulacijskem centru izpostavljen učenje tempskega dela in komunikacije na eni strani ter vodenje in dodeljevanje nalog članom tima na drugi strani. Glavno vlogo na vajah v simulacijskem centru ima vodja tima in koordinator simulacij. Vsak študent ima priključen mikrofon, vsaka vaja pa se snema, tako da po vajah lahko razpravljamo. Prednost simulacije je tudi možnost opazovanja, kaj smo v dani situaciji naredili dobro in narobe (10,11).

SIMULACIJE NA FAKULTETI ZA ZDRAVSTVENE VEDE MARIBOR

Simulacijski center Fakultete za zdravstvene vede (prej Visoka Zdravstvena šola) Univerze v Mariboru je bil vzpostavljen 11. aprila 2004. Od takrat se študenti zdravstvene nege in študenti medicine srečujejo z različnimi scenariji in s tehnologijo, ki se uporablja na področju pedijatrije. Center je opremljen s simulatorji firme Laerdal. Na simulatorju dojenčka (Slika 1) imajo možnost spoznavanja opreme za

predihavanje, intubacije, reševanja pnevmotoraksa, laringospazma in drugo.



Slika 1. Predihavanje dojenčka.

Študenti medicine so izvajali vaje v tem simulacijskem centru v okviru predmetov anesteziologija in urgentna medicina. Predstavljeno jim je bilo urgenčno predihavanje s pomočjo anestezijske naprave in asistirano predihavanje preko linearnih anestezijskih dihalnih sistemov Mapleson C, Intersurgical. Spoznali so vse oblike subglotičnih in supraglotičnih umetnih dihalnih poti, vključno s sistemom Igel–Intersurgical. Optični laringoskop AIRTRAQ je služil za predstavitev nove, lažje oblike intubacije. Študentje so se srečali z oblikami električnega zdravljenja, kot so defibrilacija, sinhronizirana električna kardioverzija in zunanja električna stimulacija srca. Predstavili smo različne oblike monitoriranja, kot so EKG, krvni tlak, nasičenost krvi s kisikom, temperatura in kapnografija. Zahtevnejše vsebine so vsebovale simulacijo kalibracije in delovanja hemodinamičnega monitoriranja LiDCO, invazivnega merjenja krvnega tlaka (ABP) in sisteme katetrov Swan Ganz. Na razpolago so imeli 40 scenarijev programa MicroSim, ki je zajemal scenarije vzpostavljanja in vzdrževanja prostih dihalnih poti, zastoja srca, aritmije srca, bolečine v prsnem košu, zastrupitve in motenj metabolizma.

SIMULACIJE NA MEDICINSKI FAKULTETI MARIBOR

3. novembra 2009 je na Medicinski fakulteti Univerze v Mariboru odprt novi simulacijski center s kompleksnimi simulatorji METI HPS – Human Patient Simulator. V centru imamo tri lutke – odraslo osebo, otroka in dojenčka, z vsemi življenjskimi funkcijami, ki so postavljeni v resnično okolje bolniške sobe z možnostjo intenzivnega zdravljenja ter z vrhunskimi računalniško podprtimi scenariji resničnih življenjskih oz. zdravstvenih situacij.

Simulator METI HPS je zgrajen modelsko, kar pomeni, da se fiziološka in patofiziološka stanja modelirajo glede na matematične enačbe. Simulator se odziva na zdravila, saj ima vgrajene farmakokinetične (PK) in farmakodinamične (PD) modele. Ti matematični modeli uvrščajo simulator v sam svetovni vrh komercialno dostopnih simulatorjev in so osnova za delovanje srčno-žilnega, dihalnega in nevrološkega modela. Življenjski znaki simuliranega bolnika se spremenjajo glede na modele in glede na ukrepanje študentov. Pri simulacijah je mogoče uporabljati resnične klinične monitorje različnih proizvajalcev, s katerimi simuliramo neinvazivno izmerjeni tlak (NIBP), tri možnosti invazivno izmerjenega krvnega tlaka (ABP, PAP in CVP), minutni izbris srca (CO), nasičenost krvi s kisikom (SpO₂), utrip, EKG in telesno temperaturo. Simulator izmeri koncentracijo kisika v vdihanem zraku in glede na količino kisika modelira ostale parametre. V izdihanem zraku je glede na stanje ustrezna količina CO₂, ki jo lahko izmerimo s kapnografijo.

Razen osnovnega modela HPS je na MF instaliran simulator otroka (METI PediaSIM), prikazan na Sliki 4, in simulator dojenčka (METI BabySIM) (Sliki 2 in 3). Ti sistemi prav tako delujejo modelsko. Ob tem so v centru tudi vse potrebne naprave za diagnosticiranje in zdravljenje, od respiratorja, defibrilatorja, infuzijskih črpalk, dovodov plinov do elektrokardiografa in ultrazvočne naprave.

Scenariji PALS (*Pediatric Advanced Life Support*) za področje pediatrije predstavljajo visoko stopnjo posnemanja resničnega stanja za udeležence tečaja (12).



Slika 2. Avskultacija simulatorja BabySim METI.



Slika 3. Dovajanje kisika simulatorju BabySim METI.



Slika 4. Simulator otroka PediaSim METI.

Hemodinamski odgovor na aritmije srca je v simulatorjih METI fiziološko modeliran preko ustreznih parametrov. Premalo kisika v mišici srca oz. ishemija miokarda avtomatsko sproži ustrezne ritme srca. Indeks ishemije (I.I.) je spremenljivka, ki se modulira znotraj modela in predstavlja razmerje med

dostavo in porabo kisika v miokardu. Pri dostavi, ki je večja od porabe, je indeks večji od ena, kar pomeni, da imamo normalni sinusni ritem (NSR). ST-veznica se začne pomikati pri indeksu v mejah med 0,70 in 0,90. Pri nadaljnjem padanju indeksa je napoved za bolnika slaba. Pri indeksu, manjšem od 0,4, se sproži ventrikularna tahikardija (VT). Eno minuto pozneje se ritem iz VT spremeni v fibrilacijo prekatov (VF), ki traja eno minuto. V nadaljevanju pa simulator lahko sproži asistolijo.

Študenti na Medicinski fakulteti Univerze v Mariboru lahko izberejo izbirni predmet Urgentna medicina v 4. in 5. letniku. Področja, ki jih predmet pokriva in jih izvajamo na simulacijah, so dodatni postopki oživljjanja ACLS, kritično bolan otrok, bolečina v prsih, ultrazvok, koma in šokovna stanja. V študijskem letu 2010/2011 bomo v redne vaje študentov na pediatriji vključili vaje v simulacijskem centru. Skupina petih študentov bo skupaj s koordinatorjem simulacijskih vaj in z dvema za simulacije izobraženima asistentoma in visoko usposobljenim informatikom izvajala vaje na dveh lutkah. Pripravljene imamo scenarije dihalnega in srčno-žilnega zastoja. Po zaključenih vajah bo na vrsti razpravljanje. Zanimanje študentov za to vrsto učenja je zelo veliko.

ZAKLJUČEK

Danes, ko znanstvena fantastika na področju medicine in zdravstva postaja znanstveno dejstvo (npr. robotska kirurgija, umetna inteligenca v diagnostiki, sistemi dokumentiranja, ki jih lahko upravljamo z glasom, inteligentna obleka in mnogi drugi dosežki znanosti), se mora tudi izobraževanje zdravnikov in medicinskih sester na ta izziv odzvati. Študentom in že zaposlenim zdravnikom ter medicinskim sestram moramo omogočiti pridobivanje sodobnih znanj, ki jih potrebujejo v sodobnem delovnem procesu. Nobenega dvoma ni, da se bodo študenti v izobraževalnem procesu, podprtih z najsodobnejšo tehnologijo, bolje usposobili za prakso in delo v okolju modernega zdravstvenega varstva. Simulacije na področju pediatrije se na Univerzi v Mariboru pomikajo v naslednjo, bolj kompleksno fazo. Začetne korake smo napravili na Fakulteti za zdravstvene vede, zdaj pa prihajamo na kompleksne simulatorje in na izobraževanje za bolj zahtevne klinične primere.

LITERATURA

1. Lin Qin CK, Weusijana BK, Walsh JT, et al. Learning technologies to foster critical reasoning, *Engineering in Medicine and Biology Magazine*, IEEE, 2003; 22 (4): 55–7.
2. Brophy SP. Constructing shareable learning materials in bioengineering education, *IEEE Engineering in Medicine and Biology Magazine*, 2003; 22 (4): 39 – 46.
3. Weinstock PH, Kappus LJ, Kleinman ME, et al. Toward a new paradigm in hospital-based pediatric education: the development of an onsite simulator program. *Pediatr Crit Care Med* 2005; 6: 635–41.
4. Calaman S, McGregor RS, Spector ND. How can we assure procedural competence in pediatric residents in an era of diminishing opportunities? The answer is simulation-based training. *J Pediatr* 2010; 156 (6): 865–6.
5. Richards EP., Charles W. Engineering and the Law, *IEEE Engineering in Medicine and Biology Magazine*, 1989; 8: 55–7.
6. Ziv A, Wolpe PR, Small SD, et al. Simulation-based medical education: an ethical imperative. *Simul Healthc* 2003; 1: 252–6.
7. Valentinuzzi ME. Physiological control systems: analysis, simulation, and estimation [Book Review], *Engineering in Medicine and Biology Magazine*, IEEE, 2000; 19 (5): 128–9.
8. Karhonen I, Van Gils M, Gade J. The challenges in creating critical-care databases, *Engineering in Medicine and Biology Magazine*, IEEE, 2001; 20 (3): 58–62.
9. Troy JB. Linsenmeier, Optimizing the delivery of content in physiology instruction, *R.A. Engineering in Medicine and Biology Magazine*, IEEE, 2003; 22 (4): 80–7.
10. Biese KJ, Moro-Sutherland D, Furberg RD, et al. Using screen-based simulation to improve performance during pediatric resuscitation. *Acad Emerg Med*. 2009; 16: 71–5.
11. Birkhoff SD, Donner C. Enhancing Pediatric Clinical Competency with High-Fidelity Simulation. *J Contin Educ Nurs* 2010; 14: 1–6.
12. Donoghue AJ, Durbin DR, Nadel FM, et al. Perception of realism during mock resuscitations by pediatric housestaff: the impact of simulated physical features. *Simul Healthc* 2010; 5 (1): 16–20.

Kontaktna oseba / Contact person:

Prof. dr. Dušanka Mičetić Turk, dr. med.
Univerzitetni klinični center Maribor
Ljubljanska ulica 5
2000 Maribor

Pregledni članek / Review article

BASIC LIFE SUPPORT TRAINING IN ELEMENTARY SCHOOLS IN SPLIT

J. Meštrović¹, J. Petrić²

(1) Paediatric Intensive Care Unit, Split University Hospital, Croatia

(2) Paediatric Clinic, Split University Hospital, Croatia

ABSTRACT

Initiation of cardiopulmonary resuscitation (CPR) by bystanders increases survival rates from sudden cardiac arrest. Unfortunately, it is not customary that adult victims or children receive resuscitation from bystanders. Although the need for systemic education has been recognized, there is no organized cardiopulmonary education of children in Croatia. We have commenced a programme of education in cardiopulmonary resuscitation in elementary schools in Split. Our programme has been designed so as to fit easily into the regular elementary school curriculum in Croatia.

Key words: CPR, education, school, children.

INTRODUCTION

Injuries continue to be the leading cause of death in children after the first year of life in developed countries. Between 1995 and 2005, more than 2000 children died from accidents in Croatia. The number of road traffic injuries, which are the most frequent cause of death from injuries, has not decreased over the last eleven years (1). In Europe, 40 % of all deaths in 25–74-year olds are caused by coronary artery disease, which is the underlying cause of mortality in two out of three out-of-hospital sudden deaths (2). The main cause of death in Croatia in 2005 was coronary artery disease (3). Survival rates of sudden cardiac arrest victims who receive early CPR compared to survival rates of those who receive late CPR, defined as emergency medical service initiated CPR, are significantly increased. Early CPR is defined as citizen-bystander initiated CPR. Emergency medical services initiate CPR about 4 minutes later than bystanders (4). Bystander CPR, combined with rapid activation of emergency medical services, increases survival rates from sudden cardiac arrest 2–3 fold (5). Therefore all our efforts to increase the number of

CPR-educated laypeople will impact on the quality of life in the community.

In spite of the fact that more than half of cardiac arrests are witnessed, bystanders give CPR in only one-third of these cases (6). This delay in starting basic life procedures is reflected in the low survival rate from out-of-hospital cardiac arrest (7, 8). It is important to be aware that many children do not receive resuscitation because potential rescuers fear that they will harm the child. Over 60 % of paediatric cardiopulmonary arrests occurred in the home with family members present, and yet those family members initiated CPR in only 17 % of cases (9).

Basic life support training for laypeople in Croatia is not conducted systematically. There are many reasons to teach CPR to elementary school children. School children are potential lay rescuers and potential victims. Children of school age are more likely to accept CPR training than older citizens, they are motivated to learn, and do so quickly and easily. Ten-year-old children are able to correctly perform mouth-to-mouth ventilation, which is the most demanding part of CPR (10).

SUBJECTS AND METHODS

Seven elementary schools in Split volunteered to participate in the project. The principal of each elementary school selected two seventh and two eighth grade classes, resulting in the participation of about 600 children.

Research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki-Tokyo Declaration and the children and their parents voluntarily gave their written, informed consent prior to inclusion in the study.

Education was performed according to the latest American Heart Association guidelines from 2005 (11). During the two-school-hour training course children learned how to perform CPR correctly and practiced CPR on a manikin in small groups. For the purpose of this course a short manual and video clip were produced. In every school four teachers volunteered to learn how to teach the children CPR and they became teachers - CPR educators. After training their knowledge was tested using a questionnaire and CPR skills were evaluated on manikins. The same test was repeated one month after initial training for the purpose of detecting retention of CPR knowledge and skills.

RESULTS

Preliminary results in seven elementary schools with 590 participants in our training indicated an extremely low basic level of knowledge of CPR skills among tested school children. Before education less than 1 % tested children were able to correctly perform CPR, including the exact hand position, accurate chest compression rate and depth and chest compression-ventilation ratio. After training this increased to 86 % (Table 1).

Table 1. Percent of children who successfully carried out particular manoeuvres in the regular sequence of cardiopulmonary resuscitation before and after education.

	Position	Rate	Depth	CPR ratio	Overall CPR
Before	13	1	5	7	0 (0.3)
After	97	91	94	98	86

DISCUSSION

Preliminary results indicate that during the two-school-hour programme children can learn how to perform CPR. Our training programme has been designed to fit easily into the regular curriculum of elementary schools in Croatia and enables us to join the countries that recognize the need to teach citizens CPR (12). Since the 1960s, CPR has been part of the school curriculum in Norway (13). The European Resuscitation Council and the American Academy of Pediatrics have recommended that basic life support should be included in the school curriculum (14,15). The American Heart Association suggests that morbidity and mortality of out-of-hospital cardiac arrest could be significantly decreased if 20 % of the population were able to perform CPR (16). Many studies indicate that CPR-educated children identified significantly more subtle dangers, were more likely to seek help, and even tell others that their behaviour was dangerous (17). Children who are educated in CPR are more confident in dangerous situations (18). Finally, teaching children procedures and skills that can save lives will help mould their attitudes about their role in the community.

REFERENCES

1. Mujkić A, Rodin U. Smrtne ozljede djece u Hrvatskoj 1995-2005. Paediatr Croat 2007; 51: 196-202.
2. Holmberg M, Holmberg S, Herlitz J. The problem of out-of-hospital cardiac-arrest prevalence of sudden death in Europe today. Am J Cardiol 1999; 11(83(5B)): 88D-90D.
3. Državni zavod za statistiku, Statistički ljetopis 2006, www.dszz.hr. Pristupljeno 8.5.2007.
4. Cummins RO, Ornato JP, Thies WH, Pepe PE. Improving survival from sudden cardiac arrest: the „chain of survival“ concept. A statement for health professionals from the Advanced Cardiac Life Support Subcommittee and the Emergency Cardiac Care Committee, American Heart Association. Circulation 1991; 83: 1832-1847.
5. Eisenberg P, Safar P. Life supporting first aid training of the public-review and recommendations. Resuscitation 1999; 41: 3-18.

6. Lester CA, Weston CF, Donnelly PD, Assar D, Morgan MJ. The need for wider dissemination of CPR skills: are schools the answer? Resuscitation 1994; 28: 233-237.
7. Ewy GA. Cardiocerebral resuscitation: The new cardiopulmonary resuscitation. Circulation 2005; 111: 2134-142.
8. Vukmir RB. Survival from prehospital cardiac arrest is critically dependent upon response time. Resuscitation 2006; 69: 229-234.
9. Sirbaugh PE, Pepe PE, Shook JE, Kimball KT, Goldman MJ, Ward MA et al. A prospective, population based study of the demographics, epidemiology, management, and outcome of out-of-hospital pediatric cardiopulmonary arrest. Ann Emerg Med 1999; 33: 174-84.
10. Sherif C, Erdos J, Sohm M, Schonbauer R, Rabitsch W, Schuster E et al. Effectiveness of mouth-to-mouth resuscitation performed by young adolescents on a mannequin. Am J Emerg Med 2005; 23: 51-4.
11. American Heart Association. Part 4: Adult basic life support. Circulation 2005; 112: IV-19-IV-34.
12. Lafferty C, Larsen P, Galletly D. Resuscitation teaching in New Zealand. N Z Med J 2003; 116: 1181-7.
13. Lind B, Stovner J. Mouth-to-mouth resuscitation in Norway. JAMA 1963; 185: 933-935.
14. Basic Life Support Working Party of the European Resuscitation Council. Guidelines for basic life support. Resuscitation 1992; 24: 103-10.
15. American Academy of Pediatrics Committee on School Health. Basic life support training in school. Pediatrics 1993; 91: 158-9.
16. Selby ML, Kautz JA, Moore TJ, Gombeski WR Jr, Ramirez AG, Farge EJ et al. Indicators of response to a mass media CPR recruitment campaign. Am J Public Health 1982; 72: 1039-42.
17. Frederick K, Bixby E, Orzel MN, Stewart-Brown S, Willett K. An Evaluation of the effectiveness of the Injury Minimization Programme for Schools (IMPS). Inj Prev 2000; 6: 92-5.
18. Miro O, Jimenez-Fabrega X, Espigol G, Culla A, Escalada-Roig X, Diaz N et al. Teaching basic life support to 12-16 year olds in Barcelona schools: Views of head teachers. Resuscitation 2006; 70: 107-16.

Contact person / kontaktna oseba:

Julije Mestrovic, MD, PhD

Assistant Professor of Paediatrics, Specialist in Paediatrics, Subspecialty in Intensive Care

Head, Paediatric Intensive Care Unit, Split University Hospital

Split 21000, Spinciceva 1, Croatia

E-mail: julije.mestrovic@st.t-com.hr

Phone: +385 (0)2 556686

Fax:+385 (0)21 556590

MEMORIALNO PREDAVANJE

Pavle Kornhauser

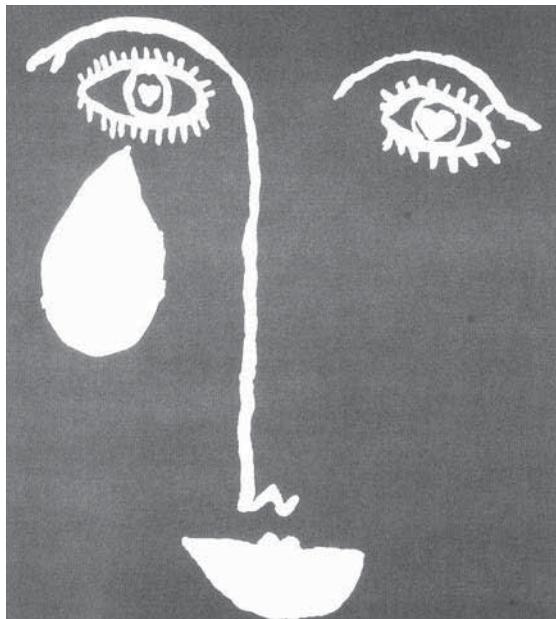
Memorialno predavanje / Memorial lecture

HUMANIZACIJA HOSPITALIZACIJE OTROKA - POMEMBEN PRISPEVEK K RAZVOJU SODOBNE PEDIATRIJE

Spomini na uveljavitev pravic otroka v bolnišnici pri nas in na tujem

P. Kornhauser

Zveza prijateljev mladine Slovenije, Ljubljana



Slika 1. Risba 9-letne deklice: »Jočem, ker ni moje mamice!«. Likovna razstava hospitaliziranih otrok, ki smo jo pripravili leta 1965 na otroškem oddelku Kirurgične klinike v Ljubljani z naslovom: Kako otrok doživlja bolezni.

*Gutta cavat lapidem non vi
sed saepe cadendo*

Zgodovina otroških bolnišnic je razmeroma kratka. Menimo, da je bila prva ustanovljena v začetku XIX. stoletja v Parizu. V Ljubljani je leta 1889 uspelo mestnemu fiziku dr. Viljemu Kovaču prepričati premožne gospe, da so s pomočjo zbiralne akcije zagotovili denar za gradnjo in odprtje otroške bolnišnice, ki je bila takrat v avstrijskem cesarstvu ena najbolj sodobnih, po 2. svetovni vojni pa je pro-

fesorju Mariju Avčinu uspelo v Sloveniji uresničiti vizijo klinične pediatrije.

Znano je, da je v zdravstvu lažje kupiti kakšno dragو in zapleteno medicinsko napravo kot spremeniti organizacijo in miselnost ljudi. Tehnološko je medicina silovito napredovala, obenem pa so se ustaljeni odnosi do bolnika počasi spreminali, kar velja tudi za otroške bolnišnice, seveda ne le pri nas. »Hišni redi« so ostali desetletja nespremenjeni. Hierarhični odnosi so bili trdno zakoličeni, zdravniki pa so bili skoraj edini nosilci zdravstvene dejavnosti – v otroških bolnišnicah so bili to pediatri, medicinske sestre (nezadostno šolane) so opravljale le nego bolnika.

»Ljubljanska pediatrična šola« je bila s svojim prvim učiteljem Bogdanom Derčem in z njegovim naslednikom Marijem Avčinom pod vplivom dunajske pediatrije, saj je bil Avčinov profesor pediatrije na zagrebški medicinski fakulteti dunajčan Ernest Mayerhofer, zdravnik in biolog, ki je zagovarjal »unitaristično pediatrijo«, kar naj bi pomenilo, da je naloga pediatra skrbeti za zdravega in bolnega otroka. Profesor Marij Avčin je to idejo in usmeritev uresničeval kot pediatrer ves čas svoje plodne strokovne in tudi družbene dejavnosti. Zavedal se je, da je klinična pediatrija sicer vrh organizacije zdravstvene službe za otroka, vendar je skrb za zdravega otroka, torej preventivna dejavnost, osnovnega pomena za naše zdravstvo. Zgodovinsko obdobje po 2. svetovni vojni, ko je vodilna politika uresničevala načela socialistične družbe, je bilo tem prizadevanjem seveda naklonjeno.

Kot študent medicine zagrebške medicinske fakul-

tete sem temeljito obvladal učbenik pediatrije E. Mayerhoferja (spominjam se tudi izpita pri njem in intervjuja z njim na njegovem domu). Ko sem se kot mlad zdravnik prijavil na razpis specializacije za pediatra mesta Ljubljane, sem moral napisati za profesorja Avčina (ki je bil očitno »selektor«) obširno obrazložitev, zakaj sem se odločil za pediatrijo: »ker je med vsemi medicinskimi strokami najbolj celostna, zajema zdravega in bolnega človeka, ker je optimistična, saj pri uspešnem zdravljenju omogoča življenje za več desetletij naprej«. Marija Avčina lahko občudujemo, da si je – ob vodenju klinike in drugih obveznostih – vzel čas in ocenjeval kandidate, ki se sicer niso prijavili na razpis klinike. Očitno sem že na začetku svoje strokovne poti imel nagnjenje do socialne pediatrije, do organizacije otroškega zdravstva.

In še en spomin. Že v začetku specializacije sem imel priložnost obiskati vodilno angleško otroško bolnišnico v Londonu, *Great Ormond Street Children Hospital*. Tisto, kar me je zlasti pritegnilo, ni bila klinična medicina, saj je nisem obvladal, temveč njihova organizacija, da so bili pediatri na kliniki obenem lahko tudi družinski zdravniki in da je bil npr. vodilni klinični zdravnik dr. Sheldon (brez »titule« profesor, hkrati osebni zdravnik kraljeve družine!) zadolžen le za zdravljenje otrok, drugi vodilni le za pouk študentov, tretji za raziskovalno dejavnost – vsak s polnim delovnim časom. Ko sem po vrnitvi v Ljubljano vprašal docentko Zdenko Humar, ki je prevzela vodenje Centralnega otroškega dispanzerja, demonstracijskega centra Unicefa, zakaj so vrata med otroško klinikijo (takrat na Ulici stare pravde) in COD zaklenjena, sem očitno dobil »črno piko«...

Kar me je na otroški kliniki v Londonu tudi prijetno presenetilo, je bila možnost, da so starši bolnih otrok lahko nemoteno prihajali in bivali ob malem bolniku. To spoznanje je bilo verjetno odločilno, da sem se kot predstojnik otroškega oddelka prvi pri nas odločil (sicer brez »uradnega dekreta«) sprostiti dotej »hermetično« zaprt prihod staršev do lastnih otrok v bolnišnici.

ODPRTA BOLNIŠNICA

Zgodba o odpiranju otroških bolnišnic se je v Evropi, v Veliki Britaniji, začela po 2. svetovni vojni, pri nas na splošno z zamudo najmanj petindvajset let pozneje. Je lep primer »konzervativne« družbe, ko so napačne predstave ohromile dobrobit otrok. Naj primerjam z gibanjem, kamor sem se tudi sam v zadnjih letih dejavno vključil, zoper telesno kaznovanje otroka v družini, saj je stoletja veljalo geslo, da je »šiba božja mast«, da je pravica staršev pretepanje neposlušnih otrok, kar je otroku »v dobro« kot vzgojni ukrep. Tako je bilo tudi, očitno brez nasprotnovanja, v »hišne rede« otroških bolnišnic v Evropi sprejeto pravilo, da so za bolnega otroka, ki je sprejet v bolnišnico, obiski staršev škodljivi (kaj šele stalno bivanje!), saj se bo otrok ob tem vsakokrat po nepotrebnem razburjal in postal jokav. Obenem prihod »tujcev« na bolnišnični oddelki pomeni nevarnost okužbe bolnišničnih varovancev. Kakšna zmota, ki ji tudi vodilni klinični pediatri niso bili kos, oziroma se s temi pomisleki niso obremenjevali.

Angleški psiholog J. Bowlby je leta 1951 objavil svoje izsledke o sirotah, ki so zaradi grozot v 2. svetovni vojni izgubile starše in so živele v vzgojnih domovih. Ti zapuščeni otroci so imeli sicer zadovoljene fizične potrebe, pogrešali pa so ljubezen staršev, osebne stike in družinsko okolje. Pri teh številnih »odtujenih« otrokih je Bowlby opisal značilne duševne odklone, ki so jih imenovali »hospitalizem«: predšolski, zlasti mlajši, so otopeli v svojih posteljah, niti niso več jokali, ure in ure so izvajali »stereotipne« gibe, npr. z glavo, nekateri starejši so postali izredno razdražljivi in »nesocialni«. Ti otroci, tudi starejši, so ponovno začeli močiti posteljo. Le korak je bil potreben, da so te izsledke primerjali z obnašanjem kronično bolnih otrok, ki so bili dolgotrajno hospitalizirani na bolnišničnih otroških oddelkih brez »sožitja« s starši. Angleški pediatri so na pobudo J. Robertsona resno sprejeli ta opozorila in začeli rahljati toge »hišne rede«, ki so prepovedovali pristop staršev, postopno tudi za ostale obiskovalce.

Še danes vidim pred seboj mlajše predšolske otroke na kliniki na Vrazovem trgu, ki so topo gledali pred sebe in izvajali vedno enake gibe; ne spominjam se, da bi se na vizitah kdo od starejših pediatrov odzval

na ta pojav. Pač, v »kontinentalni« Evropi so veljali povsod enaki bolnišnični predpisi, starši so lahko lastnega otroka videvali ob določenih dnevih in ob določenih urah le skozi šipo: medicinska sestra je otroka držala v naročju in večinoma je bil pogled na takšno srečanje zelo mučen, saj sta jokala oba, tako otrok kot mamica. Naj poudarim, da se mladi bodoči pediatri, ki smo bili »na kroženju« na kliniki, nismo obremenjevali s tako nepravičnim, strokovno napačnim odnosom do malega bolnika in do njegovih najbližjih. Nismo dvomili: predvsem nas je vodil cilj, da bi spoznali klinično medicino, da pa bi razmišljali o spremembah ustaljenih »hierarhičnih« odnosov v bolnišničnem otroškem zdravstvu in o »hišnih redih«, ni bilo v ospredju naše pozornosti.

Ko sem davnega leta 1958 na pobudo predstojnika Kirugične klinike, slovitega profesorja Božidarja Lavriča, prevzel sprva le pediatrično skrb za otroke s kirurško boleznjijo, od leta 1965 pa tudi vodstvo otroškega oddelka te klinike, je bila to zame priložnost za oblikovanje in uresničevanje novih organizacijskih oblik v bolnišničnem otroškem zdravstvu. Uresničili smo vizijo »ljubljanskega modela otroške kirurgije« in udejanili načela gibanja, ki sem ga imenoval »humanizacija hospitalizacije otroka«.



Slika 2. Skoraj domače vzdušje ob bolniški postelji. (Foto: Svetozar Busić)

O značilnostih ljubljanske »otroške kirurgije« in intenzivnega zdravljenja otroka sem nazadnje obširno pisal v reviji Slovenska pediatrija (glej: Slov pediatr 2008; 15, 195–204). Na tem mestu naj ponovim osnovne smernice, ki narekujejo »humanizacijo zdravljenja otroka v bolnišnici«. Na prvem mestu našega ukrepanja je omogočiti sožitje bolnika z njegovimi najbližjimi. Ne gre le za obiskovanje otroka, njegova mamica naj bo ob njem čez dan in noč in naj bo v pomoč medicinski sestri tudi pri njegovi negi. Da je tudi mati ob bolniški postelji, je pomembno zlasti za duševnost starejšega dojenčka in mlajšega predšolskega otroka. Obenem je tudi mati hudo prizadeta, ker se mora ločiti od svojega bolnega otroka.

Danes ni več potrebe, da poudarjamo pomen »odprtga otroškega oddelka«, saj pri nas skorajda ni več bolnišnice, ki ne bi bolj ali manj dosledno uresničila sodobnih načel. Za generacije mlajših pediatrov, ki pa niso doživljale bistvene spremembe na tem področju, pa bo koristno in zanimivo, če jih spomnim na nekatere »zgodovinske« podatke. Ko je Zdravstveni vestnik leta 1974 objavil moj prispevek »Humanizacija hospitalizacije otroka«, kjer sem predstavil naše izkušnje na Pediatričnem oddelku kirurških strok v UKC z »odprto bolnišnico«, v »hišnih redih« otroških oddelkov še ni bila omenjena možnost neposrednih sproščenih obiskov staršev pri hospitaliziranih otrocih. In tudi v vsakdanji praksi tega »sožitja« ni bilo videti. Na otroški kliniki v Ljubljani je bil izjema oddelek za nedonošenčke, kjer je profesorica Zora Konjajev spodbujala starše, da so ob svojem novorojenčku. Že v stari stavbi Kirugične klinike, še pred selitvijo v novo osrednjo bolnišnico, imenovano KC leta 1974, smo omogočili mamici bolnega otroka, in ne le njej, da je lahko ob bolniški postelji na kliniki. Medicinske sestre so bile skoraj vse mlade, to je bilo njihovo prvo delovno mesto, zato so sprejele »odprti režim« brez pomislekov, čeprav se je marsikje pokazalo, da prisotnosti staršev niso sprejeli z navdušenjem. Naj poudarim, da se »odpiranje« ni zgodilo po »nekem dekretu«, ampak se je prisotnost mamice ob malem bolniku postopno vključevala v vsakdanjik na kliniki. Kot zanimivost naj še povem, da so tudi kirurgi očitno z razumevanjem sprejeli prisotnost staršev, saj nikoli nisem slišal kaksnega ugovora. Pokazalo se je, da je prisotnost staršev ob malem bolniku pomembna ne le zaradi »psiholoških razlogov«,

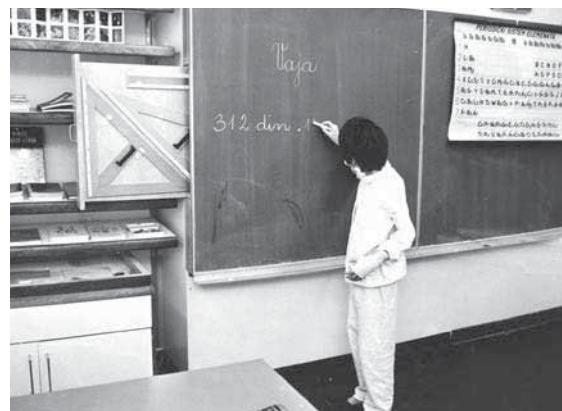
ampak zlasti na »otroški kirurgiji« prispeva tudi h krajši ležalni dobi, npr. po poškodbi možganov, saj jih naučimo osnov rehabilitacije.

Na tem mestu naj tudi po lastnih izkušnjah opozorim na nekatere »pasti« pretiranega zagovarjanja prisotnosti staršev v bolnišnici. Npr. šoloobvezni otrok v času zdravljenja ne potrebuje mame ob sebi dan in noč. Nekateri pediatri so pri teh »indikacijah« pretirano zahtevni in nekritični. Medicinskim sestram zmanjkuje časa ali volje in podpore, da bi urejale dogajanje v bolniški sobi, kjer se nemoteno kopijočjo obiskovalci, kar ni v prid bolnikom. (Spominjam se otroške bolnišnice v Kaliforniji, kjer so velike črnske družine vsakodnevno prihajale na obisk k hospitaliziranemu otroku, kar je za njih bil očitno družabni dogodek ...). Menim, da moramo zdravstveni delavci upoštevati predvsem to, kar je v dobro bolnika in ukrepati, če je ogrožen, in sicer ne glede na zahtevnost staršev!

ŠOLA IN REKREATIVNE DEJAVNOSTI ZA HOSPITALIZIRANEGA OTROKA

V že omenjenem učbeniku pediatrije E. Mayerhofer opisuje zagrebško bolnišnično šolo za tuberkulozne kronično bolne otroke še pred 2. svetovno vojno. Profesor M. Avčin je v Ljubljani kot predstojnik klinike kmalu nastavil prvo učiteljico in še vzgojiteljico. Kot specializant se dobro spominjam, kako sta znali spremeniti vzdušje na otroškem oddelku in popestriti bolnikovo vsakdanje življenje. Zavedal sem se pomena vključitve predšolskih in šolskih pedagogov v tim, ki zdravi otroka, in si pri pristojnem ministrstvu oziroma republiškem zavodu za šolstvo uspešno prizadeval, da so v republiški proračun vključili tudi osebne dohodke vzgojiteljev in učiteljev, ki so na otroški kliniki še bremenili bolnišnico. V KC smo leta 1975 ustanovili otroški vrtec za otroke uslužbencev, v posebno enoto pa so se združile vzgojiteljice, ki sodelale na otroških oddelkih klinik. Oblikovala se je tudi posebna bolnišnična osnovna šola, saj je na vseh kliničnih oddelkih potekal pouk za šoloobvezne bolnike. Po ljubljanskem vzoru so tudi v regionalnih bolnišnicah na otroških oddelkih organizirali »predšolsko vzgojo« in pouk, seveda, ob upoštevanju števila bolnih otrok, tudi v povezavi z matično osnovno šolo. Velika pridobitev

naše pediatrije! Kot predstojnik sem si prizadeval, da vzgojitelji in učitelji tesno sodelujejo v vsakdanji strokovni dejavnosti in upoštevajo potrebe hospitaliziranih otrok, ki so v bolnišnici tudi ob nedeljah in tudi v času šolskih počitnic. (Tako so si npr. v zavodu za rekonvalescente v Šentvidu pri Stični, ki sem ga ustanovil in vodil petnajst let, v mesecu juliju in avgustu učitelji prizadevali, da bi srčni bolniki, ki zaradi bolezni niso obiskovali šole, z dodatnim poukom nadoknadiли zamujeno ter lahko septembra redno nadaljevali s poukom v matični šoli). Žal je danes marsikatera pobuda, ki smo jo uresničili, šla zaradi lagodnosti, morda »sindikalnih pravic«, v pozabo! Naj še kritično pripomnem: ljubljanska bolnišnična šola še vedno ni prevzela pouka na domu kronično bolnih otrok, ki so večkrat zdravljeni na pediatrični kliniki, čeprav ima zadostno število strokovno odlično usposobljenih učiteljev.



Slika 3. Otrok v bolnišnici naj ima možnost pouka.



Slika 4. Rekreativne dejavnosti olajšajo otroku bivanje v bolnišnici.

KRAJŠANJE LEŽALNE DOBE KOT POMEMBEN DEL ORGANIZACIJSKIH UKREPOV ZA LAJŠANJE NEGATIVNIH VPLIVOV BOLNIŠNIČNEGA ZDRAVLJENJA

Medicinsko organizacijski pristopi, ki spremljajo bolnika od sprejema v bolnišnico do odpusta v domačo nego, so desetletja precej ustaljeni in se med otroškimi oddelki bistveno ne razlikujejo. Za akutno zbolelega otroka, ki bo prvič nenapovedano sprejet v bolnišnico, bo zdravnik glede na napotnico oziroma domnevno diagnozo bolezni takoj odredil potrebe preiskave. Za bolnika, ki prihaja zaradi klinične obravnave ali po dogovoru zaradi nadaljnjega zdravljenja, pa bolj ali manj učinkovita organizacija dela narekuje, kakšen bo potek diagnostičnih preiskav in tudi zdravljenja, ki je odvisen od izvidov. Dobro in tesno sodelovanje med pediatrom v bolnišnici in osnovnim zdravstvom omogoča, da bo bolnik opravil večino potrebnih preiskav že na domu. Ob sprejemu na bolniški oddelk mora biti pristojni pediatrer pri naročenem bolniku pripravljen na njegov prihod in mora časovno urediti vse konziliarne preglede oziroma diagnostične preiskave, ne da se šele takrat loteva telefonskih dogovarjanj. Zveni razumljivo in pričakovano, vendar starejši zdravniki dobro vemo, da se takšna praksa uveljavlja šele v zadnjem času. Ob tem naj ne omenim primerov malomarnega, lahko trdim, da skoraj kaznivega dejanja, ko zaradi administrativnih razlogov podaljšujemo hospitalizacijo otroka. Zaradi nedokončane medicinske dokumentacije in »obvestila (domačemu) zdravniku« so bolniki po nepotrebnem prebili v bolnišnici še kako soboto in nedeljo; pri obračunavanju bolnišničnega zdravljenja na osnovi »zasedene bolniške postelje« (ki danes ni več v veljavi) sem bil tudi sam priča navodilom predstojnika svojim zdravnikom: »Če oddelk ne bo poln, ne bo dohodka, ne bo plač!« Kar pomeni, da je bila ležalna doba otroka pogojena tudi z dobičkom zavoda. Tudi »medicinska doktrina« igra pri skrajševanju ležalne dobe pomembno vlogo. Kot pediatrer na »otroški kirurgiji« se dobro spominjam nerazumno dolge pooperacijske ležalne dobe, na nekaterih kirurških oddelkih tudi 10 dni, npr. po posegu zaradi dimeljne kile (danes se ta operacija lahko opravi v »dnevni bolnišnici«). Pooperacijska rana pri otroku se hitreje celo kot pri starostniku in tudi skoraj nikoli ni pričakovati zapletov!

V neposrednih, vsakodnevnih pogovorih s pristojnimi kirurgi na kliniki je uspelo skrajšati ustaljene bolnišnične ležalne dobe, četudi postopoma morda le za en dan. Zakaj vključujem skrajševanje bolnišničnega zdravljenja med pridobitve humanizacije hospitalizacije? Saj je, kot večkrat poudarjam, **tudi najboljša bolnišnica za otroka slaba**. Je vir bolnišničnih okužb, ki se z vsakim dnem nepotrebine hospitalizacije nevarno povečuje. Kot pediatrer sem bil pred mnogimi leti na kliniki priča hudih stafiloknih bolnišničnih okužb, posledično tudi s torakalnim empijom, pri otrocih, ki so sicer bili sprejeti zaradi manjše »programirane« operacije. **Naloga pristojnega pediatra je omogočiti, da otrok ne bo v bolnišnici niti uro dlje, kot narekuje sodobna medicina.** Seveda za nekatere bolezni bolnišnično zdravljenje danes sploh ni več potrebno ali pa je bistveno krajše. Kot otrok sem bil zaradi škrlatinke 6 tednov na infekcijskem oddelku: kdo se še spominja teh časov?

Nekatere bralce pričajočih razmišljajih bodo pritegnili nekateri statistični kazalci hospitalizacije otrok v Sloveniji, ki bodo najbolj ustrezen ponazorili, kako velike spremembe so se zgodile na tem področju v zadnjih desetletjih. Kot osnovo za primerjavo naj navedem podatke iz leta 1992, ki smo jih predstavili na VIII. srečanju pediatrov v Mariboru (1). Iz teh obsežnih statističnih podatkov in razlag številnih tabel naj navedem le nekatere, ki so v povezavi s spremembami v trajanju hospitalizacije na otroških oddelkih klinik in splošnih bolnišnic pri nas, in jih primerjam s starejšimi in z najnovejšimi. Na osnovi statističnih podatkov in na osnovi ankete v kateri so sodelovali vsi bolnišnični in klinični otroški oddelki v Sloveniji, smo zajeli vse otroške bolniške postelje, torej ne le na »internističnih« pedatričnih oddelkih, temveč tudi na oddelkih operacijskih strok, infekcijskih oddelkih in nekaj tudi na drugih (npr. na dermatologiji). Spraševali smo tudi po številu pediatrov, medicinskih sester ter tudi ostalem strokovnem osebju, ki stalno dela na otroškem oddelku (npr. vzgojitelji, učitelji, psihologji). Upoštevali smo le otroke v starosti 0–14 let, ker je bilo mladostnikov, ki bi se zdravili na otroškem oddelku, razmeroma malo, manj kot 10 % (na nekaterih oddelkih sploh nikogar).

Med kazalci, ki jih lahko primerjamo za leto 1972, 1992 in 2009, so: 1. število otrok v Sloveniji; 2. število otrok na zdravljenju na otroških oddelkih klinik in regionalnih bolnišnic; 3. povprečna ležalna doba; 4. stopnja hospitalizacije. Analize teh podatkov se na tem mestu ne bomo lotili. Še leta 1992 smo opozarjali, da ima Slovenija glede na število prebivalcev štirikrat več bolnišničnih postelj za otroke kot Švedska. Da pa se je ležalna doba v štirih desetletjih skrajšala skorajda od 14,3 na 4,6 dni, govorji za spremembe tudi v miselnosti pediatrov.

Tabela 1. Število hospitalizacij, povprečna ležalna doba in stopnja hospitalizacije zaradi bolezni otrok v starosti 0-14 let ter število postelj v specialnosti pediatrija.

Leto	1972	1992	2009
Št. otrok 0-14 let	425.913	390.223	285.509
Št. hospitalizacij	47.497	45.445	37.429
Št. dni hospitalizacij	681.271	368.041	170.446
Povprečno trajanje hospitalizacije v dnevih	14,34	8,10	4,55
Stopnja hospitalizacije (na 1000 otrok 0-14 let)	111,52	116,46	131,10
Število bolniških postelj v specialnosti pediatrija	1.114	864	539

Viri podatkov o hospitalizacijah:

za leto 1972: Statistično gradivo o hospitalizaciji v bolnišnicah SR Slovenije v letih od 1964 do 1972. Zdrav. varstvo. Letnik 13. Suppl. 3. Posebna publikacija št. 3/74. Ljubljana, maj 1974
za leto 1992: Bolniško statistični list
za leto 2009: Zbirka bolnišničnih obravnav (hospitalizacij) zaradi bolezni

Vir podatkov za število bolniških postelj:

Poročilo o delu stacionarnega zavoda

Opombe:

- Zaradi različne metodologije zbiranja podatkov v tako dolgem časovnem obdobju so viri za hospitalizacije za posamezna leta različni, vendar so podatki primerljivi med seboj. Prav tako so zaradi primerljivosti zajete samo bolnišnične obravnav zaradi bolezni, ne pa tudi zaradi poškodb in zastrupitev, saj za obravnavano časovno obdobje vsi želeni podatki niso na razpolago za vsa leta
- Vključene so vse hospitalizacije otrok, starih 0-14 let, zaradi bolezni - prve in ponovne, v vseh bolnišnicah
- Podatki o posteljah, prikazani v brošuri Nekateri kazalci hospitalizacije otrok v Sloveniji iz leta 1992, so bili zbrani z anketo. Najboljši približek iz obstoječih virov za izbrana leta je število bolniških postelj v specialnosti pediatrija.
- Posteljice za novorjence v porodnišnicah niso zajete Podatke pripravila Ana Zgaga, Inštitut za varovanje zdravja RS, enota za zdravstveno statistiko, julij 2010

PUBLICISTIČNA IN RAZISKOVALNA DEJAVNOST, PRISPEVA K ŠIRJENJU IN UTRDITVI NAČEL »HUMANIZACIJE HOSPITALIZACIJE OTROKA«

Za uveljavitev načel »odprte bolnišnice«, za spremembo miselnosti vodilnih, ki so zadolženi za njeno vodenje, pa tudi bolnišničnih pediatrov in medicinskih sester, je moralo miniti več let in potrebna so bila številna predavanja, tisk strokovnih prispevkov, pa tudi osebna prepričevanja. Tudi javnost je morala biti seznanjena in soglašati s predlaganimi spremembami. Ko so starši bolnih otrok izvedeli za možnost, da so lahko prosto ob bolniški postelji, so postali najbolj zagnani zavezniki predlagateljev sprememb.



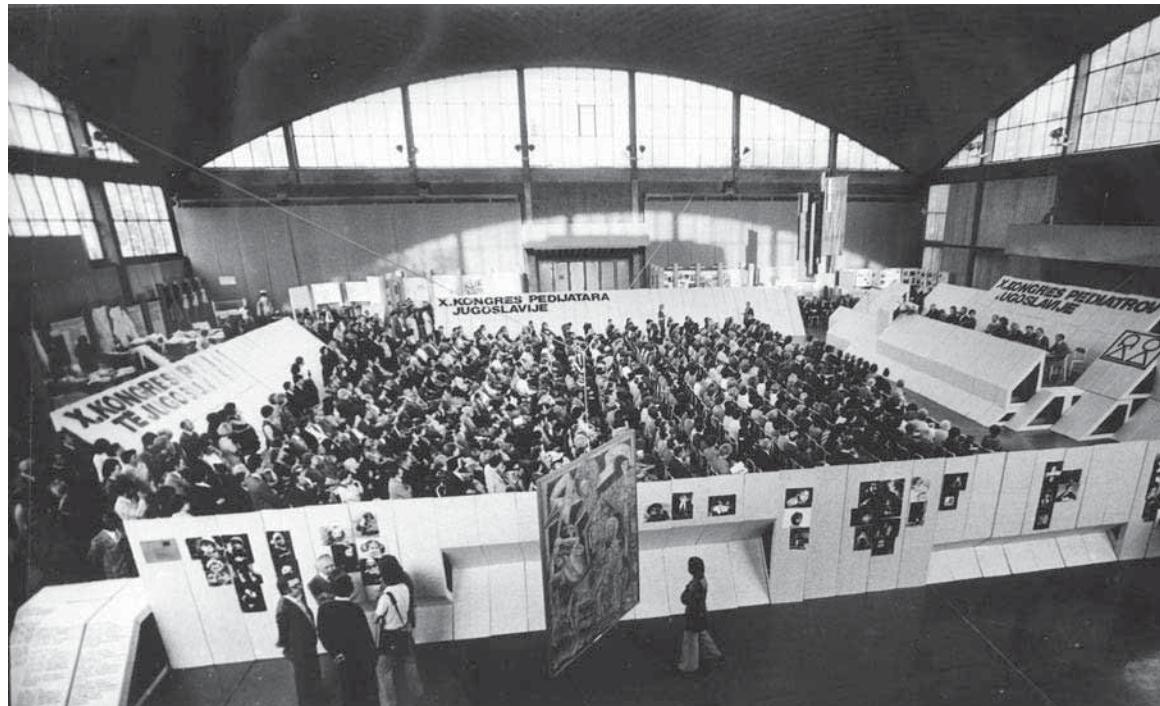
Slika 5. Objave v medijih so popularizirale »odprto bolnišnico«.

Za izvajanje ukrepov humanizacije hospitalizacije je bilo pomembno, da v moji matični ustanovi ni bilo nasprotovanja zoper »odprto bolnišnico«. Nasprotno, na otroškem oddelku so moji najožji sodelavci – pediatri, prav tako medicinske sestre, z razumevanjem sprejemali prisotnost staršev otrok, jim

posvečali potreбno pozornost in jim skušali lajšati skrbi. Saj niso bili več »tujci«, ki bi prihajali le na občasne obiske in pogovore, z njimi so bili skupaj ure in ure ter jih tudi osebno dobro poznali. Z zadovoljstvom ugotavljam, da v svojem več kot štiri desetletnem delu na pediatriji nisem nikoli doživel uradnih pritožb, kaj šele mučnih razprav na sodišču.

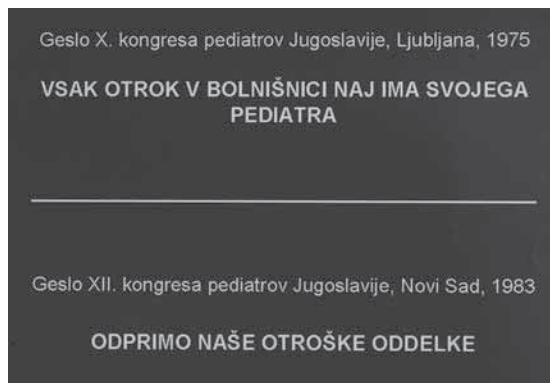
Javnost je bila primerno seznanjena s temi spremembami v odnosih do otrok v bolnišnici in jih je z zanimanjem in z odobravanjem spremljala. Klinični center je bil v teh letih v središču pozornosti, tudi zaradi zdravljenja maršala Tita. Številne delegacije iz sveta so obiskale KC, skoraj brez izjem so spoznale tudi naš klinični oddelek za otroško kirurgijo, ne le »ljubljanski model otroške kirurgije« - vrhunsko klinično medicino, temveč tudi pridobitve humanizacije hospitalizacije otroka. Za novinarje dnevnikov in revij ter RTV smo bili očitno zelo zanimivi, saj so se vrstili številni obširni prikazi in intervjuji. Javno mnenje je prispevalo, da so se na otroških oddelkih klinik in regionalnih bolnišnic v Sloveniji postopno uveljavili sodobni pristopi in praksa hospitalizacije otrok.

Zvrstila sta se dva »zvezna« pediatrična kongresa (torej za vso bivšo državo Jugoslavijo): 10. kongres v Ljubljani in 12. kongres v Novem Sadu, ki ju omenjam, ker smo za njuni gesli izbrali socialno – pediatrično, obenem organizacijsko sporočilo. Za prvega (**Vsak otrok v bolnišnici naj ima svojega pediatra!**) za drugega (**Odprimo naše otroške oddelke!**). Po vsebini pomembna, lahko rečem, revolucionarna, daljnosežna sklepa. Prvič doslej smo na kakšnem domačem ali mednarodnem pediatričnem srečanju opozorili, da se več kot ena tretjina hospitaliziranih otrok zdravi na »nepediatričnih oddelkih«, zlasti na kirurških, brez sodelovanja pediatrov, in terjali, naj bo pediater ne le konziliarni zdravnik, temveč član tima, ki zdravi otroka. Z zadovoljstvom lahko ugotovimo, da smo v Sloveniji dosledno kot nikjer drugje na svetu uresničili to geslo. Seveda dejavnost pediatra na oddelkih operacijskih strok ni povsod za polni delovni čas, temveč se določi glede na število bolnikov, prav tako pa je njegov uradni položaj različen glede na to, ali je kirurški otroški oddelek samostojen. Na kongresu pediatrov v Novem Sadu pa smo s kolegicama Zoro Konjajev in Anico Kos Mikuš pripravili in vodili »okroglo mizo« o različnih vidikih »humanizacije hospitali-



Slika 6. 10. kongres pediatrov Jugoslavije je bil leta 1975 v Ljubljani ob sodelovanju več kot 1000 udeležencev.

zacije otroka« in z njo spodbudili pediatre, naj zagotovijo sožitje matere in otroka v času hospitalizacije.

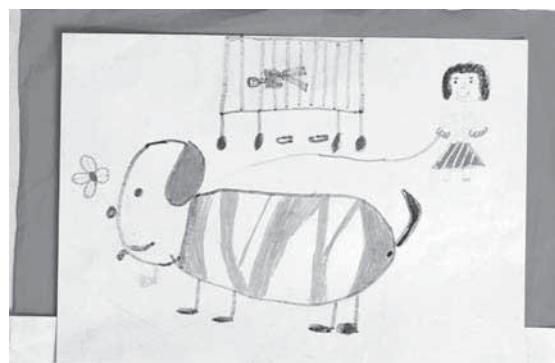


Slika 7. Gesla 10. in 12. kongresa pediatrov Jugoslavije.

Za organizacijo dejavnosti pedagogov – učiteljev in vzgojiteljev za otroka v bolnišnici je bil pomemben republiški posvet, ki smo ga pripravili in vodili v sodelovanju z zavodom za šolstvo že leta 1976, ne le za bolnike v Ljubljani, temveč tudi v regijskih bolnišnicah. Posebej poročam o mednarodnem srečanju leta 1988 v Ljubljani (glej naprej!). Na tem mestu naj poudarim še »okroglo mizo« z naslovom: Sodobna hospitalizacija otroka na 11. Derčevih dnevih 1989, ki sem jo pripravil in vodil s številnimi sodelavci: predstavili smo različne vidike bivanja otroka v bolnišnici že v času, ko so se uveljavljali sodobni pristopi na večini otroških oddelkov bolnišnic v Sloveniji.

Precej let pozneje, leta 2004, je Ustanova za novo pediatrično kliniko tiskala vsebinsko tehtno in grafično lepo knjižico Bivanje otrok in mladostnikov v bolnišnicah pod vodstvom urednice Biserke Marolt Meden s prispevki kliničnih zdravnikov in njihovih sodelavcev. Uvodne misli je prispeval predstojnik ljubljanske Pediatrične klinike prof. dr. Ciril Kržišnik, ki je orisal pot do novogradnje in, kar je pomembno, načrtovanje za uspešno sožitje matere s svojim otrokom v času zdravljenja. Še pripomba: zadovoljen sem, da je sprejel rešitev, da za mamo, ki spremlja otroka, ne bo na voljo bolniška postelja (kot je bilo prvotno mišljeno), temveč prilagojen ležalnik, ki bo čez dan »sedežna garnitura« in lahko ostane ali se potegne iz bolniške sobe. Omenjam še najnovejšo publikacijo, namenjeno javnosti, z na-

slovom: Moj otrok mora v bolnišnico; sestavila jo je prim. Dušica Pleterski Rigler.



*„Želim si, da bi moja mama pripravila Pikija v bolnišnico. Piki je moj kuža.
Miha, 9 let“*

Slika 8. Miha si je zaželel, da bi ga v bolnišnici obiskal njegov kuža Piki.

Na tem mestu bom navedel še nekaj pobud, ki smo jih uresničili v osemdesetih letih prejšnjega stoletja in jih lahko vključimo kot primerne za »humanizacijo hospitalizacije otroka«. Tako npr. da ni nujno, da je pediater na kliniki v obvezni beli halji, kar lahko pri otroku, ki se boji medicinskih posegov, povzroča strah in tako izgubo zaupanja v zdravnika. Kot anekdota zveni značilna pripomba predstojnika otroške bolnišnice iz medicinskega središča naše bivše države po mojem predavanju, v katerem sem z diapositivom predstavil to možnost: »Pavle, kaj si storil, uničil boš mojo avtoritet!«... Za odnos do staršev in do obiskovalcev, je pomembno, da zdravstveni delavci nismo anonimni. Kot prvi v UKC, več kot desetletje pred drugimi, smo vsi na »otroški kirurgiji« imeli obvezne značke z imenom in spriimkom ter z navedbo poklica. Na pobudo pediatrinje prof. Mete Derganc, ki je zaslužna za razvoj prvega središča za intenzivno zdravljenje otrok pri nas, smo vključili v naš tim pedopsihiatrinjo, prim. Anico Kos Mikuš, da bi preprečili pojav »izgorevanja na delu« (ang. *burn out*), kar je huda ovira za učinkovitost, za dobre medsebojne odnose in s tem posredno tudi za uspešno zdravljenje otrok.

Za ovrednotenje naših ukrepov s področja humanizacije hospitalizacije otroka in za primerjavo med

nekaterimi otroškimi oddelki smo se 1982 lotili raziskovalne naloge, prijavljene na Inštitutu za sociologijo ljubljanske univerze. Nosilka raziskave je bila prim. dr. Anica Kos Mikuš, ki je zapustila pediatrično kliniko in se redno zaposlila za Inštitutu. V raziskavi smo zajeli: 1. koordinacijo med različnimi oddelki v bolnišnici; 2. trajanje ležalne dobe; 3. pomen nesoglasja (konfliktov) v bolnišnici oziroma na otroškem oddelku; 4. odnose med zaposlenimi; 5. stopnjo odgovornosti za lastno delo; 6. vplive na organizacijo dela; 7. pogoje za krajšo ležalno dobo; 8. odprtost bolnišnice ter 9. komuniciranje s starši in z bolnimi otroki. V obširni anketi so odgovarjali zdravniki in medicinske sestre Pediatričnega oddelka kirurških strok KC, Pediatrične klinike, otroškega oddelka Splošne bolnice Slovenj Gradec in Jesenice, glede na vsebino vprašanj smo pritenili tudi starše hospitaliziranih otrok.



Slika 9.

Analize rezultatov raziskave se v uvodnem kongresnem predavanju ne morem lotiti, na kratko pa bom opozoril na nekatere njene izsledke. Večina od teh velja še danes, nekateri pa so se s časom spremenili. Na trajanje hospitalizacije otrok, na informiranost,

na odprtost ustanove do uporabnikov, na mentalno-higiensko vzdušje in na druge vidike medsebojnega sodelovanja otroških oddelkov, ki so pomembni za humanizacijo bolnišničnega zdravljenja otrok, deluje celo vrsta dejavnikov, ki so bodisi organizacijske, strokovno-medicinske ali psihološke narave. Bolnišnica ima pred drugimi oblikami delovnih organizacij glede uspešnosti usklajevanja veliko prednost, da so v njej vodilni visoko profesionalizirani strokovnjaki, kjer zamenjava ni možna. Delo zdravnika opravlja samo zdravnik z dokazano diplomo. Postavili smo vprašanje, kako so anketiranci zadovoljni z medsebojno koordinacijo in komunikacijo, kar ima vpliv tudi na trajanje hospitalizacije. Le ena tretjina anketirancev je odgovorila, da je dobra, dve tretjini pa, da je zadovoljiva. Spraševali smo tudi, kateri so pri nas najpomembnejši dejavniki, ki določajo dolžino ležalne dobe. Iz vseh otroških oddelkov smo dobili podobne odgovore: na prvem mestu sta medicinska doktrina in organizacija dela, v času izvedbe ankete je bil zelo pomemben tudi način financiranja bolnišnice, le približno 10 % pa je poudarilo moč tradicije. Lahko sklepamo, da je vpliv nemedicinskih razlogov za podaljšanje ležalne dobe pri nas prevelik. Nesoglasja (konflikti) v vsaki delovni organizaciji, tako tudi v bolnišnici, so reden pojav. Želeli smo ugotoviti pogostost, njihove vzroke, kako se razrešujejo in njihov učinek npr. na motivacijo, fluktuacijo, odstotnost z dela in podobno. Med odgovori bom zajel le te, ki povezujejo konfliktne situacije v bolnišnici tudi z odnosom do otroka. Presenetljivi so bili odgovori, da je na vseh oddelkih v skoraj 80 % prišlo do konfliktnih situacij (več med enakimi profili delavcev), polovica anketiranih pa je bila mnenja, da imajo medsebojni slabi odnosi, zlasti med medicinskimi sestrami, neugoden vpliv na počutje in ravnanje z otroki (žal v odgovorih ni pojasnil o konkretnih primerih). Kakšni so odnosi na otroških oddelkih med zaposlenimi, smo skušali ugotoviti z naslednjim vprašanjem: »Ljudje se med seboj bolj ali manj razumejo. Organizacija dela vpliva na boljše ali slabše odnose.« Spraševali smo ločeno po profilih. Večina izjavlja, da so medsebojni odnosi dobri ali le zadovoljivi, le nekaj odstotkov vprašanih meni, da so slabi. Zanimivi so tudi odgovori na vprašanje: »Če bi bil vaš vpliv na organizacijo dela večji, ali menite, da bi s tem lahko skrajšali ležalno dobo?« Večina dvomi, ali bi bili lahko učinkoviti, oziroma 40 % anketirancev meni, da se ne bi

skrajšala. Obenem je pretežna večina anketirancev odgovorila, da imajo zamisli, kako bi poglobili in pospešili ukrepe za humanizacijo hospitalizacije.

Vemo, da je možno doseči skrajšanje ležalne dobe šele, ko so na bolnišničnem oddelku uresničeni ustreznih tehničnih in kadrovskih normativi. Anketirane smo prosili, naj na petstopenjski lestvici ocenijo, kako so na otroškem oddelku izpoljeni pogoji glede medicinskih naprav, osebja in organizacije dela s poudarkom na tiskem delu glede učinkovitosti administracije. Analiza podatkov je pokazala, da so pogoji za krajšo ležalno dobo na štirih anketiranih otroških oddelkih različni in da jih anketirani različno zaznamujejo. Ne glede na različne objektivne pogoje pa je bil sklep, da jo je možno skrajšati, zlasti z ažurnostjo diagnostičnih preiskav. Značilni so odgovori na vprašanje: »Ali merila nagrajevanja zdravstvenih delavcev v vaši bolnišnici spodbujajo hitro obdelavo podatkov?« V več kot 90 % je bil odgovor negativen. V naših razmerah količina denarja, torej osebni dohodek kot spodbujevalec učinkovitosti pri zdravnikih, ne bi imel pomembne moči, večji vpliv pa imajo razmerja med osebnimi dohodki. Zato zastopamo predpostavko, da so najbolj stimulativni ti sti osebni dohodki, ki jih večina zaposlenih sprejme kot relativno pravične.

Še eno področje, ki smo ga žeeli raziskati, je »odprtost bolnišnice«, v našem primeru možnost, da starši obiskejo otroke v bolnišnici kadar koli. Naj poudarim, da je bila poizvedba narejena v letih, ko so se otroški oddelki šele odločali za sproščeno sožitje staršev s svojim bolnikom. Že takrat je pretežna večina zdravnikov in medicinskih sester (večinoma na »otroški kirurgiji« v 90 %, manj na Pediatrični kliniki in v bolnišnici Slovenj Gradec, še najmanj na Jesenicah) zagovarjala vsakodnevne obiske na otroškem oddelku. Večina med temi je zagovarjala časovno kraje, omejene obiske, le petina neomejene. Zlasti, ker so anketiranci pretežno soglašali le glede obiskov staršev pri hudo bolnih in odklanjali druge obiskovalce, celo sorodnike. Menimo, da bi tudi danes lahko ta predlog upoštevali v dobro otroka! Glede komuniciranja s starši in bolnimi otroki je 70 % zdravnikov odgovorilo, da si prizadevajo za te stike, vendar jih organizacija dela ne omogoča v zadostni meri, čeprav so za zadovoljstvo staršev izredno pomembni. Odgovori na zadnje vprašanje:

»Kako je na vašem oddelku poskrbljeno za dobro počutje in razpoloženje otrok?« presenečajo in so očitno preveč samokritični, saj je z »zelo dobro« odgovorilo le 27 %, prav tako 27 % le z »zadostno«, še najbolje se je »odrezala« »otroška kirurgija« v UKC (»dobro« v 60 %), »slabo« Pediatrična klinika (v 22 %). (Pripomba avtorja: anketa je bila narejena še na »stari kliniki« na Vrazovem trgu) Najslabše naj bi bilo poskrbljeno na otroškem oddelku v Slovenj Gradcu in na Jesenicah.

Ob koncu tega statističnega prikaza se sprašujem, ali se bo pri nas v prihodnjih desetletjih kdo od zdravstvenih delavcev - zdravnikov in medicinskih sester - na delu v bolnišničnih oziroma kliničnih otroških oddelkih s pomočjo psihologov in sociologov odločil ponoviti podobno raziskavo?

MEDNARODNO SODELOVANJE NA PODROČJU PRAVIC OTROKA V BOLNIŠNICI

Konvencija o otrokovih pravicah, ki jo je sprejela Organizacija Združenih narodov (OZN) v New Yorku leta 1989, je prvič v zgodovini človeštva priznala otrokom posebne pravice, zlasti je poudarila zagotovitev posebne zdravniške pomoči in zdravstvenega varstva ter pravico do izobraževanja. V 19. členu navaja, da bodo države pogodbenice varovale otroka pred vsemi oblikami telesnega ali duševnega nasilja. Konvencijo OZN je podpisala Jugoslavija, Slovenija pa po osamosvojitvi leta 1992. Zato je upravičena ugotovitev, da je pred kratkim končano XX. stoletje – »stoletje otroka«. Mednarodne organizacije, zlasti Svet Evrope, so te pravice obravnavale in razširile na številna področja življenja otrok, izredno dejavna pa so bila različna civilna društva, ki so zelo veliko storila za socialno, pa tudi za zdravstveno varnost otrok.

Tako je bila podana pobuda za oblikovanje evropskega foruma za pravice otrok v bolnišnici (angl. *European Association for Children in Hospital, EACH*). Zgodovinsko je bilo 1. srečanje v nizozemskem Leydnju maja 1988, kjer je bilo sprejetih 10 načel (pozneje smo »deklaracijo« imenovali *magna charta*), ki naj jih upoštevamo pri organizaciji otroškega bolnišničnega oddelka. Kot zanimivost naj

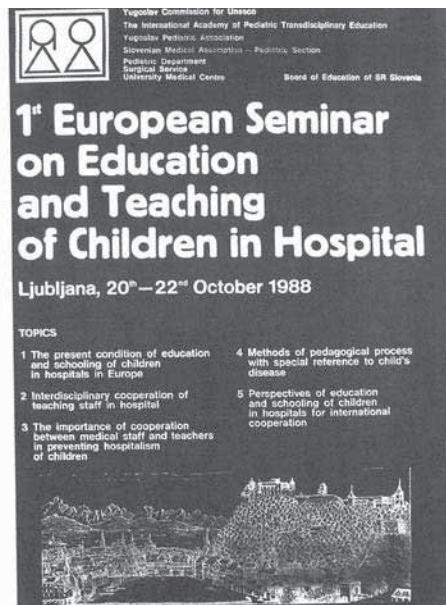
povem, da smo kmalu po tem srečanju natisnili in predstavili celotno besedilo na 11. pediatričnih Derčevih dnevih junija 1989 v okviru »okrogle mize« o sodobni hospitalizaciji otrok, ki sem jo vodil. Za večino evropskih pediatrov so bili »revolucionarni«, saj so zagovarjali »odprt bolnišnico«. Navajam: 2. člen: Hospitalizirani otroci imajo pravico, da so njihovi starši (ali skrbniki) ob njih v vsakem času; 3. člen: Starši naj ne bodo obremenjeni niti z dodatnimi stroški tega gibanja niti z izgubo dohodka; 7. člen: Otroci naj imajo v bolnišnicah možnost igre, rekreacije in šolanja, primerenega njihovi starosti ter zdravstvenemu stanju. Z zadovoljstvom smo udeleženci Derčevih dnevov ugotavliali, da so tega leta že na marsikaterem otroškem oddelku v Sloveniji sprostili »togi hišni režim« in omogočili sožitje mamice in njenega otroka v času hospitalizacije, »pedagoška« dejavnost ob bolniku pa je bila pri nas bolj razvijana in uspešna kot v kateri koli evropski državi. Naj še poudarim, da sem kot edini predstavnik naše bivše države sodeloval na vseh srečanjih foruma EACH, ki so se vsako leto zvrstili v drugi državi. Zanimivo je tudi, da sem bil edini uradni predstavnik, ki je bil pediater! Na osnovi naših izkušenj sem zagovarjal tesno, ravnopravno sodelovanje predšolske in šolske vzgoje, kar v otroških bolnišnicah v Zahodni Evropi ni bilo samoumevno, saj so tam učiteljice akademsko izobražene, nekatere vzgojiteljice v otroških vrtcih pa le priučene.

S forumom EACH sedaj iz Slovenije sodeluje pediatrinja in infektologinja prim.dr. Dušica Pleterski Ringer, ki je od mene prevzela vodenje Foruma za pravice otrok v bolnišnici pri Zvezi prijateljev mladine Slovenije. Naj jo pohvalim, saj je bila ljubljanska infekcijska klinika z otroškimi oddelki med prvimi v Sloveniji (proti pričakovanjem), ki je omogočila sproščene obiske pri njenih najmlajših bolnikih.

Na povabilo sem sodeloval na kongresu mednarodnega pediatričnega združenja pri okroglji mizi na temo Otroci in starši v bolnišnici. Kongres je potekal leta 1980 na Finskem in v reviji Paediatrician (vol 9, 3-4, 1980) sem predstavil mednarodni strokovni javnosti naše izkušnje s »humanizacijo hospitalizacije otroka«.

Vsekakor je bil v naših mednarodnih stikih na tem področju najbolj odmeven in pomemben dogodek sklic in vodenje prvega evropskega srečanja pred-

šolskih in šolskih pedagogov na delu v bolnišnicah, kar se je zgodilo oktobra leta 1988. Glede na številčno udeležbo iz večine evropskih dežel, tudi pediatrov in medicinskih sester, glede na pokroviteljstvo Unesca in Svetovne zdravstvene organizacije, ki sta poslali posebnega odposlanca direktorja oziroma generalnega sekretarja ter glede na sklepe lahko upravičeno rečemo, da je ljubljansko večdnevno srečanje mednarodno utrdilo položaj in pomen bolnišičnih šolskih in predšolskih učiteljev ter s tem tudi prizadevanja za humanizacijo bivanja otroka v bolnišnici. Na naslednjem kongresu, ki je bil na Dunaju, sem bil izvoljen za časnega predsednika organizacije, ki je bila ustanovljena v Ljubljani. Ljubljansko bolnišnično šolo in dejavnost bolnišičnih učiteljev na skoraj vseh otroških oddelkih, še zlasti številčno v Mariboru, prav tako delo vzgojiteljic (moški predstavniki so izjema) v bolnišičnih »otroških vrtcih«, našo značilno organizacijo »pouka in igrek« za bolnega otroka, ki jo že desetletja široko podpira država, so spoznali številni pediatri iz tujine neposredno v Sloveniji ali na mednarodnih strokovnih srečanjih, ko so obravnavala ne le klinično medicino, temveč tudi hospitalizacijo otroka na otroških oddelkih bolnišnic.



Slika 10. Prvo mednarodno srečanje z naslovom Vzgoja in šolanje otrok v bolnišnici, ki smo ga sklicali in vodili oktobra 1988 v Ljubljani pod pokroviteljstvom Unesca in Svetovne zdravstvene organizacije, je imelo velik odmev in je dalo nove spodbude za dejavnost bolnišičnih vzgojiteljev in učiteljev.

EPILOG

Čeprav se nekateri pediatri, zlasti klinični, ne zavajajo dovolj pomena ukrepov, ki prispevajo k humanizaciji hospitalizacije, in jih jemljejo kot samodejne pridobitve, ki so pač del ustaljenih vsakodnevnih nalog zdravnikov in medicinskih sester, morajo zlasti vodilni na otroških oddelkih skrbno spremljati in odkrivati nove možnosti, ki pogojujejo, da so otroci v času bolnišničnega zdravljenja telesno in duševno čim manj obremenjeni. Naj ponovim: **tudi najboljša bolnišnica je za otroka slaba.** Organizacija zdravstvene službe za otroke naj zagotovi, ne le v večjih mestih, da otroka, zdravega in bolnega, zdravi njegov **osebni** pediater. Prepričan sem, da se bo stopnja hospitalizacije zelo zmanjšala, saj bo tako pediater otroka lahko ponovno pregledal, če sprva dvomi, ali je sprejem v bolnišnico nujen. Seveda je nesprejemljivo in neetično, če je pediater na razpolago le dopoldne ali morda še v popoldanskem času, pozneje naj za otroka poskrbi dežurni »splošni« zdravnik zdravstvenega doma. Ležalne dobe so se pri nas res zelo skrajšale, »dnevna bolnišnica« pa bo k temu cilju še prispevala.

Žal ugotavljam, da so na nekaterih bolnišničnih oddelkih ponovno poostriili režim obiskov bolnikov. Nedisciplina, lahko rečem, celo razpuščenost in brezobzirnost nekaterih obiskovalcev so prispevali, da so zlasti medicinske sestre terjale takšne ukrepe. Preštevilni, nepotrebni obiski v bolniški sobi motijo bolnike, celo te, ki pričakujejo svojce. In namesto, da bi se dejavno vključili v »izbiranje«, kdo naj bo ob bolniku, koliko ljudi lahko sprejme otroška bolnišnična soba in terjali, da je medicinska sestra čim več prisotna ter pooblaščena, da odreja, so marsikje izbrali navidez lažjo pot - omejitev »odprte bolnišnice«.

Kot predstavnik najstarejše generacije pediatrov se sprašujem, kakšna bo pri nas v prihodnosti organizacija bolnišnične službe za otroke. Za eno stoletje naprej smo pridobili najbolj sodobno otroško bolnišnico. Prepričan sem, da bodo mladi kolegi, ki se danes pripravljajo za poklic pediatra, dočakali racionalizacijo bolnišnične mreže v Sloveniji, ki je ostala nespremenjena od 2. svetovne vojne naprej, ne glede na razvoj medicine in na nove cestne in zračne povezave. Načela in praksa »humanizacije hospita-

lizacije otroka« pa bodo še naprej ostali v veljavi in se poglobili.

LITERATURA

1. P. Kornhauser, D. Obersnel-Kveder, N. Marinič-Fišer, A. Rudolf. Nekateri kazalci hospitalizacije otrok v Sloveniji. Supl. zbornika predavanj VIII. srečanja pediatrov v Mariboru, 18.-20. junij 1992.

Kontaktna oseba / Contact person:

Prof. dr. Pavle Kornhauser
Zveza prijateljev mladine Slovenije
Miklošičeva 16
SI-1000 Ljubljana

PROSTE TEME – ustna predstavitev

Organizator teme: Jernej Dolinšek

Razširjen izvleček / Extended Abstract

UTOPITVE PRI OTROCIH

Z. Roškar¹, V. Vujanović², K. Sukič¹, R. Pogorevc¹, M. Miksić¹, Z. Kanič¹,
A. Burmas¹, D. Meglič¹

- (1) Enota za intenzivno nego in terapijo, Klinika za pediatrijo, Univerzitetni klinični center Maribor
(2) Center za nujno medicinsko pomoč in reševalne prevoze, Zdravstveni dom dr. Adolfa Drolca Maribor

IZHODIŠČA

Utopitev opredelimo kot dogodek poslabšanja dihalne funkcije zaradi potopitve v tekočino. Pri otrocih do 15. leta je tretji najbolj pogost vzrok smrtnih primerov med nesrečami. Najbolj ogroženi sta skupini med 2. in 5. letom, ter med 15. in 19. letom. Stopnja umrljivosti otrok zaradi utopitve, starih od 0 do 4 leta, je 18,9 na 100.000 otrok. Pri starostni skupini nad 15 let je stopnja umrljivosti 9,5 na 100.000 otrok. Klinični potek je odvisen od okoliščin dogodka, trajanja potopitve, hitrosti reševanja iz vode in uspešnosti začetega oživljjanja. Bistven pomen pri številu utopitev in izidu zdravljenja imajo preventivni ukrepi. Med nje uvrščamo primerno ograjevanje hišnih bazenov oz. drugih nevarnih vodnih površin ter ustrezni nadzor nad kopalci v javnih kopališčih. Ključnega pomena je tudi množično izobraževanje in ustrezno izvajanje tehnik oživljjanja.

NAMEN

Prikaz primerov utopitev pri otrocih, ki smo jih zdravili v Enoti za intenzivno nego in terapijo Klinike za pediatrijo Maribor zadnjih 15 letih. Iz prikazanih podatkov lahko sklepamo na pomembnost preventivnih ukrepov, ki so bistveni za preprečitev utopitve oz. uspešen izid zdravljenja.

METODE

Z retrospektivno analizo od leta 1995 do leta 2010 predstavljamo spoznanja glede zdravljenja otrok po

utopitvi. Podatke smo opredelili glede na epidemiološka in prognostična merila in glede na izid zdravljenja.

REZULTATI

Od leta 1995 do leta 2010 se je v naši intenzivni enoti zdravilo enajst utopljenih otrok, od tega je bilo devet dečkov (81,8 %) in dve deklici (18,2 %), katerih povprečna starost je bila 5 let. V šestih primerih (54,5 %) je do utopitve prišlo v domačem ali javnem bazen, v treh primerih (27,3 %) potoku ali reki, v enem primeru (9,1 %) v zbiralniku deževnice in v enem primeru (9,1 %) v ribniku. V štirih primerih so se utopitve zgodile v zimskem obdobju, vse ostale utopitve pa v mesecih od maja do avgusta. Najnižja telesna temperatura, zabeležena ob sprejemu, je bila 26 °C. Ostali otroci so imeli telesno temperaturo 32 °C in več. Pet otrok (45,5 %) je imelo prvo oceno po Glasgowški lestvici kome (GCS) osem ali manj, v povprečju pa je bila ocena GCS 10. Pri štirih otrocih (36,4 %) smo ob sprejemu zabeležili izrazito acidozzo, povprečna vrednost pH vseh primerov pa je bila 7,17. Otroka, ki so ju v bolnišnico pripeljali z lastnim prevozom, sta imela ob odpustu okvare v smislu decerebracije. Pri obeh je bil čas prevoza daljši od 20 minut, s postopki oživljjanja smo pričeli šele v bolnišnici, do vzpostavitve hemodinamsko učinkovite srčne akcije pa je prišlo šele po 20- oz. 30-minutnem oživljjanju. Pri enem otroku so z oživljjanjem zaradi srčnega zastoja pričeli na mestu dogodka. O trajanju zastoja nimamo podatka. Ekipa NMP je ob ustreznih ukrepih uspela vzpostaviti hemodinamsko učinkovit ritem ter otroka v bolnišnico pripe-

Ijala z endotrahealno intubacijo ob umetnem predihavanju in še podhlajenega. Navkljub uspešnem oživljanju na mestu dogodka je otrok zaradi večorganske odpovedi umrl. Otroci, pri katerih so oživljanje začeli že navzoči na mestu dogodka in je bil pulz ob prihodu reševalcev tipen, so bili odpuščeni brez nevroloških posledic.

ZAKLJUČEK

Pri otrocih do 15. leta starosti so utopitve tretji najpogostejši vzrok smrtnih primerov med nesrečami. Takojšnjo in učinkovito nudenje temeljnih postopkov oživljanja je najpomembnejši dejavnik preživetja. Hipoksično-ischemična poškodba možganov je najpogostejši vzrok smrti in dolgotrajnih nevroloških posledic. S preventivnimi ukrepi bi lahko preprečili večino utopitev v otroškem obdobju.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

ScvO₂ KOT KAZALEC STRESA IN NAPOVEDNI DEJAVNIK PO VEČJI SRČNI OPERACIJI PRI OTROCIH - PRELIMINARNI REZULTATI

G. Mlakar, I. Vidmar

*Klinični oddelok za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana***IZHODIŠČA**

Večurni operativni poseg predstavlja močan dražljaj za aktivacijo stresnega in vnetnega odgovora. Posledica večje operacije je hipermetabolno stanje, povišan tonus simpatičnega živčevja, povišana koncentracija kateholaminov in povišana koncentracija proinflamatornih citokinov v krvi. Zaradi hipermetabolnega stanja je potreba tkv po kisiku večja. V skladu s tem se poveča ekstrakcija kisika iz krvi. Ob konstantni nasičenosti arterijske krvi s kisikom se nasičenost mešane venske krvi s kisikom (ScvO₂) zmanjša. Dober približek nasičenosti mešane venske krvi s kisikom predstavlja nasičenost centralne venske krvi s kisikom (ScvO₂). Študije so pokazale, da imajo bolniki, ki so med večjo srčno operacijo izpostavljeni večjemu stresu (hipotenzija), nižjo vrednost ScvO₂. Od stopnje aktivacije stresnega in vnetnega odgovora zaradi velike operacije je odvisen morebitni nastanek kompenzatornega protivnetnega odgovora (CARS). CARS je povezan z nastankom sekundarne okužbe, ta pa z dolžino hospitalizacije in s smrtnostjo.

NAMEN

Namen študije je ugotoviti povezavo med ScvO₂ takoj po večji srčni operaciji, uveljavljenimi indeksi stresnega odgovora, sekundarno okužbo, razvojem sindroma multiple organske odpovedi (MODS) in dolžino hospitalizacije.

METODE IN BOLNIKI

Opravili smo prospektivno študijo na otrocih po večji srčno-žilni operaciji zaradi prirojene srčne napake. Izključitveno merilo je fiziologija desno-levega šanta po operaciji.

REZULTATI

V študijo smo do sedaj zajeli 7 otrok. Vsem smo ob sprejemu po večji srčno-žilni operaciji izmerili ScvO₂. Oroke smo glede na izmerjeno vrednost ScvO₂ razdelili v skupino z visoko in nizko vrednostjo ScvO₂. Med obema skupinama ni bilo razlik v starosti, teži in koncentraciji hemoglobina. Primerjali smo razlike pri obeh skupinah v koncentraciji glukoze in bikarbonata v krvi, frekvenci srca, urni diurezi, številom levkocitov in nevtrofilcev, razmerjem med sečnino in kreatininom, takoj ob sprejemu ter 24 ur po tem, ter razlike v dolžini hospitalizacije, glede pojava MODS in sekundarne okužbe. Statistično značilno razliko smo opredelili pri $p \leq 0,1$. Razlike med obema skupinama so bile v koncentraciji glukoze v krvi takoj po sprejemu ($p=0,06$), frekvenci srca takoj po sprejemu ($p=0,09$), koncentraciji bikarbonata v krvi ($p=0,09$) ter razvoju sekundarne okužbe ($p=0,06$).

ZAKLJUČEK

Dosedanji rezultati kažejo, da je ScvO₂ verjeten pokazatelj stresa in možen napovedni dejavnik za sekundarno okužbo po večji srčno-žilni operaciji pri otrocih. Ker je vzorec majhen, je potrebno nadaljevanje študije in previdnost pri razlagi dosedanjih rezultatov.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

NAPOVEDNA VREDNOST BELJAKOVINE, KI VEŽE LIPOPOLISAHARID, ZA SEPSO, PRI KRITIČNO BOLNIH NOVOROJENČKIH IN OTROCIH

M. Pavčnik-Arnol, M. Derganc

Klinični oddelek za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

IZHODIŠČA

Sepsa je najpogosteji vzrok obolenosti in umrljivosti novorojenčkov in otrok, ki se zdravijo v enotah za intenzivno terapijo. Klinično prepoznavanje sepse je pri kritično bolnih novorojenčkih in otrocih zelo težavno, saj se simptomi in znaki sepse prekrivajo z znaki drugih hudih bolezni, ki povzročajo sindrom sistemskega vnetnega odziva (SIRS).

NAMEN

Ugotoviti smo želeli, ali lahko na podlagi vrednosti serumske koncentracije beljakovine, ki veže lipopolisaharid (LBP), pri kritično bolnih novorojenčkih in otrocih razlikujemo med neinfekcijskim SIRS in sepso. Diagnostično zanesljivost LBP za sepso smo primerjali z diagnostično zanesljivostjo lipopolisaharda (LPS) ter topnih receptorjev CD14, PCT in CRP.

METODE

V raziskavo smo vključili 96 kritično bolnih novorojenčkov in otrok z izraženim SIRS ter s klinično postavljenim sumom na sepso. Ločeno smo analizirali podatke za novorojenčke, mlajše od 48 ur, novorojenčke, starejše od 48 ur ter otroke, starejše od 28 dni. V vsaki starostni skupini smo bolnike razdelili v dve skupini: SIRS s sepso ter SIRS brez sepse. Ob sumu na sepso ter po 24 urah smo odvzeli vzorce krvi za določitev serumske koncentracije LBP, LPS, (s)CD14, PCT in CRP. Diagnostično zanesljivost

posameznih kazalcev okužbe smo določili s krivuljami specifičnosti in občutljivosti (krivulje ROC).

REZULTATI

Ob sumu na sepso je bila površina pod krivuljo ROC (AUC) za LBP pri novorojenčkih, mlajših od 48 ur, 0,97, pri novorojenčkih, starejših od 48 ur, 0,93 in pri otrocih 0,82. Ob sumu na sepso so bile AUC za LPS in (s)CD14 pri novorojenčkih, mlajših od 48 ur, 0,77 in 0,74; pri novorojenčkih starejših od 48 ur 0,53 in 0,76; pri otrocih 0,72 in 0,53. AUC za PCT in CRP so bile pri novorojenčkih, mlajših od 48 ur 0,65 in 0,89; pri novorojenčkih, starejših od 48 ur, 0,65 in 0,91; pri otrocih 0,76 in 0,69.

ZAKLJUČEK

Diagnostična zanesljivost serumske koncentracije LBP za razlikovanje med neinfekcijskim SIRS in sepso je večja od diagnostične zanesljivosti serumske koncentracije LPS, (s)CD14 in PCT, pri novorojenčkih, mlajših od 48 ur in pri otrocih pa je večja tudi od diagnostične zanesljivosti serumske koncentracije CRP.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

**IZRAŽENOST LEVKOCITNE POVRŠINSKE MOLEKULE CD64
PRI SEPSI KRITIČNO BOLNIH NOVOROJENČKOV IN OTROK**

M. Grošelj Grenc¹, A. Ihan², M. Pavčnik Arnol¹, A. Nataša Kopitar²,
T. Gmeiner Stopar³, M. Derganc¹

(1) *Klinični oddelek za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, Kirurska klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

(2) *Inštitut za mikrobiologijo in imunologijo, Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani*

(3) *Klinika za nuklearno medicino, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

NAMEN

Primerjati smo žeeli diagnostično zanesljivost indeksa CD64 za nevtrofilne levkocite (iCD64n), indeksa CD64 za monocite (iCD64m), C-reaktivnega proteina (CRP), prokalcitonina (PCT) in beljakovine, ki veže lipopolisaharid (LBP), v diagnostiki sepsa pri kritično bolnih novorojenčkih in otrocih.

METODE

V raziskavo smo vključili 46 novorojenčkov in 36 otrok, zdravljenih v Enoti za intenzivno terapijo KO za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo UKC Ljubljana, ki so ob sprejemu ali kasneje imeli izražen SIRS ter klinično postavljen sum na sepso. Bolnike smo razdelili v dve skupini: SIRS s sepso in SIRS brez seps. Ob sumu na sepso ter po 24 urah smo odvzeli vzorce krvi za določitev iCD64n in iCD64m s pretočno citometrijo ter za določitev serumske koncentracije CRP, PCT in LBP.

REZULTATI

Bakterijsko sepso smo ugotovili pri 17 novorojenčkih in 24 otrocih. Pri novorojenčkih je največjo diagnostično zanesljivost ob sumu na sepso dosegel LBP (0,859), po 24 urah pa iCD64n (0,962). Pri otrocih je največjo diagnostično zanesljivost ob sumu na sepso in po 24 urah dosegel iCD64n (0,882 in 0,976).

ZAKLJUČEK

Ob sumu na sepso je najboljši kazalec sepsa pri novorojenčkih LBP in pri otrocih iCD64n, medtem ko je po 24 urah iCD64n najboljši kazalec sepsa pri novorojenčkih in otrocih.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

UGRIZ KAČE PRI OTROKU

P. Najdenov, S. Jakopič

*Splošna bolnišnica Jesenice***IZHODIŠČA**

Ugriz kače je za otroka vedno zelo stresen dogodek. Posledice ugriza se kažejo z lokalnimi in s sistemskimi znaki ter s simptomi različne stopnje. V slovenskem prostoru so prisotne tri strupene kače (držina *Viperidae*), katerih ugriz pa naj načeloma ne bi bil smrtno nevaren. Smernic za obravnavo otroka, ki ga je ugriznila kača, pri nas ni.

NAMEN IN METODE

Retrospektivno smo pregledali bolnike, stare do 18 let, ki so bili v obdobju med letoma 2004 in 2010 napoteni in obravnavani na Otroškem oddelku Splo-

šne bolnišnice Jesenice zaradi ugriza kače. V opazovanem obdobju je bilo obravnavanih 8 otrok (5 dečkov, 3 dekleta) zaradi suma na ugriz kače. Stari so bili od 22 mesecev do 15 let. Diagnoza je bila postavljena na osnovi klinične slike. V dveh primerih je bil z natančno anamnezo in s klinično sliko ugriz kače izključen.

REZULTATI

Rezultati so prikazani v Tabeli 1. Bolečina, rdečina in otekлина na mestu ugriza so najpogostejši znaki, ki so bili prisotni pri naših bolnikih. Oteklico, ki se je širila preko sosednjega sklepa, in znake splošne prizadetosti smo ugotavljali pri dveh bolnikih.

Tabela 1. Klinične značilnosti otrok, ki jih je ugriznila kača. AVP-antiviperini serum, Ž-ženski spol, M-moški spol.

Primer	Spol	Starost	mesto ugriza	Ugriz klinična slika	Zdravljenje	Trajanje hospitalizacije	Ocena resnosti
1	M	22 mes	palec leve roke	enojen pik, oteklica, rdečina	loratadin, lokalni obkladki	1 dan	ugriz kače ni verjeten
2	M	14 let	desni gleženj	znaki ugriza brez rdečine in oteklino, patološki testi koagulacije	lokalno hlajenje	2 dni	blaga
3	Ž	11 let	leva rama	dve rdeči papuli/ugriz, oteklina, bolečina in mravljinici v rokah	loratadin, paracetamol	1 dan	blaga/ pik insekta?
4	Ž	16 let	zgornja ustnica	oteklina, rdečina, lividnost, bolečine, hipotenzija	paracetamol, metilprednisolon, klemastin, i.v. tekočine	2 dni	zmerna
5	M	12 let	sredinec leve roke	prestrašen, brez drugih kliničnih znakov	—	ambulanta	slepi ugriz?
6	M	8 let	leva golen	bolečina, oteklica, hematom, limfangitis, limfadenitis	paracetamol, lokalno hlajenje	2 dni	zmerna
7	Ž	8 let	desno zapestje	oteklina, bolečina, limfangitis, limfadenitis, edem cele roke, slabost, hipotenzija	metilprednisolon, klemastin, metilmazol, AVP serum, i.v. tekočine	3 dni	zmerno/huda
8	M	15 let	desna golen	znaki ugriza	lokalno hlajenje	1 dan	slepi ugriz?

Najpogostejše je bilo protibolečinsko zdravljenje in lokalno hlajenje proti razvoju otekline.

Antiviperini serum smo uporabili pri deklici z izrazito hitrim širjenjem otekline in s splošno prizadetostjo. Zapletov ob zdravljenju ni bilo.

ZAKLJUČEK

Ugriz kače je redek pojav. Zaradi pomanjkanja smernic, ki bi bile prilagojene obravnavi otrok, je potrebna izrazito pazljiva in individualna obravnavava. Potrebno je medsebojno sodelovanje med pediatrom in toksikologom.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

VPLIV HELIKOPTERSKEGA IN CESTNEGA PREVOZA NA VARIABILNOST SRČNE FREKVENCE KRITIČNO BOLNEGA NOVOROJENČKA

N. Snedec¹, M. Simončič¹, Š. Grosek², M. Klemenc³, I. Vidmar², A. Ihan⁴

(1) Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani

(2) Klinični oddelek za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

(3) Intenzivni oddelek internistične službe, Splošna bolnišnica dr. Franca Derganca, Nova Gorica

(4) Inštitut za mikrobiologijo in imunologijo, Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani

IZHODIŠČE

Helikopterski in cestni prevoz iz regionalnega v tertiarni center je stres za kritično bolnega novorojenčka. S spremeljanjem fizioloških kazalcev stresa (srčne frekvence, arterijskega tlaka in levkocitov) in z metodo merjenja variabilnosti srčne frekvence lahko spremljamo odziv avtonomnega živčnega sistema na stres zaradi prevoza, ki se izraža v spremembah razmerja med aktivnostjo simpatičnega in parasympatičnega živčnega sistema.

NAMEN

S spremeljanjem fizioloških kazalcev stresa (srčna frekvanca, arterijski tlak in levkociti) in z metodo merjenja variabilnosti srčne frekvence (razmerje simpatikus-parasimpatikus) smo žeeli oceniti vpliv stresa med vožnjo s helikopterjem ali rešilnim avtom.

METODE

V prospektivno raziskavo smo zajeli 35 transportiranih kritično bolnih novorojenčkov. Skupino smo razdelili glede na vrsto prevoza in glede na višjo oziroma nižjo variabilnost pred začetkom prevoza.

REZULTATI

Ugotovili smo statistično značilen padec vrednosti srednjega arterijskega tlaka v prvi uri po sprejemu v skupini z nižjo variabilnostjo srčne frekvence pred prevozom. Ugotovili smo tudi pomemben padec utripa eno uro po sprejemu pri skupini z višjo variabilnostjo srčne frekvence pred prevozom.

ZAKLJUČKI

Potrdili smo, da obstajajo razlike v variabilnosti srčne frekvence med prevozom z rešilnim avtom in s helikopterjem. Na fiziološke kazalce stresa ob prevozu ima pomembnejši vpliv stanje avtonomnega živčnega sistema pred prevozom, kot pa sama vrsta prevoza.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

SPECTRAL ENERGY ANALYSIS OF INNOCENT AND PATHOLOGICAL HEART MURMURS IN CHILDREN

Ž. Rončević¹, B. Tomas²

(1) University Clinical Hospital Mostar, Clinic for Children's Diseases Mostar, Cardiology Department, Bosnia and Herzegovina

(2) University of Mostar, Faculty of Mechanical Engineering and Computing Mostar, Bosnia and Herzegovina

BACKGROUND

Auscultation of the heart is an art almost 200 years old. Stethoscopes have technologically greatly improved following the appearance of acoustic, electronic (digital) stethoscopes, which provide an analysis of recorded acoustic signals from the heart with the help of computer programmes. The auscultatory capabilities of today's physicians are not satisfactory. This is the reason why children are so frequently sent for ultrasound examinations. Still's innocent murmur is common in children. It was first described by George Still 100 years ago. An experienced physician can recognize this musical murmur by auscultation alone, but unfortunately there are fewer and fewer of these doctors. This is one of the reasons why the analysis of heart sounds using electronic stethoscopes and computers is increasing today.

METHODS

In this study the Goertzel algorithm was used for the first time.

RESULTS

The results showed that this algorithm is very suitable for the determination of acoustic parameters of innocent Still's murmur ($n=44$) and pathological VSD murmur ($n=26$) as well. Statistical analysis showed a significant difference of acoustic parameters between innocent and pathological murmurs, which allows for their differentiation.

CONCLUSIONS

Graphical presentations on the basis of acoustic parameters obtained by the Goertzel algorithm showed all the characteristics of the spectral composition of innocent and pathological murmurs. Still's murmur has the acoustical characteristics of musical tones and heart sounds. This murmur is a murmur only because it lasts twice as long as the first heart sound. If the word murmur means noise, after all analyses have been performed, we are sure that Still's murmur is a pleasant musical sound similar to the glissando tone A2 played on the bass guitar.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

VPLIV POLOŽAJA TELESA NA NASIČENOST KRVI S KISIKOM IN MOTNJE DIHANJA MED SPANJEM PRI ZDRAVIH DONOŠENIH NOVOROJENČKIH

L. Kornhauser Cerar¹, I. Štucin Gantar¹, D. Osredkar², D. Neubauer²

(1) *Klinični oddelok za perinatologijo, Ginekološka klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

(2) *Klinični oddelok za nevrologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

IZHODIŠČA

Uporaba avtomobilskega varnostnega sedeža je dejavnik, ki v obdobju dojenčka najbolj učinkovito preprečuje poškodbe in smrt zaradi prometne nesreče. V raziskavah so ugotovili, da imajo prezgodaj rojeni otroci in nekatere skupine ogroženih donošenih dojenčkov v polsedečem položaju težave z dihanjem.

NAMEN

Želeli smo ugotoviti, ali polsedeči položaj lahko tudi pri donošenem zdravem novorojenčku povzroči znižanje nasičenosti krvi s kisikom.

METODE

V Porodnišnici Ljubljana smo opravili dve prospektivni kontrolirani randomizirani raziskavi (A in B), v kateri smo vključili zdrave donošene novorojenčke (200 v A in 50 v B z daljšim časom testiranja). Vsakega smo spremljali v ležečem položaju v bolnišnični posteljici in avtomobilski varnostni posteljici oziroma v polsedečem položaju v varnostnem sedežu. Ker so pri zdravih, donošenih novorojenčkih vrednosti $\text{SaO}_2 < 95\%$ neobičajne, smo kot glavni izid vrednotili čas, v katerem je bila v vsakem od položajev nasičenost s kisikom manj kot 95 %.

REZULTATI

V raziskavi A je bil čas, v katerem je imel novorojenček vrednost $\text{SaO}_2 < 95\%$, pomembno daljši v varnostnem sedežu (23,9 %) v primerjavi z varnostno posteljico (17,2 %, $p=0,003$) oziroma bolnišnično posteljico (6,5 %, $p<0,001$). Rezultati raziskave B kažejo podoben vpliv položaja na dihalne vzorce in obdobje z vrednostjo $\text{SaO}_2 < 95\%$ kot v raziskavi A. Pri slabšanju kazalcev je čas, ki ga novorojenček prebije v določenem položaju pomemben dejavnik.

ZAKLJUČEK

Pri donošenem zdravem novorojenčku polsedeči položaj povzroči pomembno znižanje nasičenosti krvi s kisikom. Čas vožnje dojenčka v varnostnem sedežu moramo zato omejiti in med prevozom skrbno nadzorovati njegovo stanje. Avtomobilskega sedeža ne smemo uporabljati kot nadomestek za otroško posteljico ali zibko.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

SPREMLJANJE DELNEGA TLAKA OGLJIKOVEGA DIOKSIDA PRI OTROCIH Z DOLGOTRAJNO NEINVAZIVNO PODPORO DIHANJU

U. Krivec¹, R. Paiva², G. Aubertin³, A. Clement³, B. Fauroux³, A. Borinc Beden¹

(1) *Služba za pljučne bolezni, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija*

(2) *Pediatric Pulmonary Department, Exequiel Gonzalez Cortes Hospital, Santiago, Čile*

(3) *Hôpital Armand Trousseau, Pediatric Pulmonary Department, Paris, Francija*

UVOD

Spremljanje učinkovitosti neinvazivne podpore dihanju (NIV) običajno sloni na posnetkih nočne pulzne oksimetrije in dnevni plinski analizi krvi brez sistematičnega spremljanja delnega tlaka ogljikovega dioksida v spanju. Z raziskavo smo želeli ugotoviti, ali zapis nočne pulzne oksimetrije in plinska analiza krvi podnevi odkrijeta epizode nočne hipoventilacije pri otrocih z NIV.

METODE

Primerjali smo vrednosti meritev zasičenosti hemoglobina s kisikom (SaO_2) in delnega tlaka ogljikovega dioksida (pCO_2) v kapilarne krvi in kožno izmerjene vrednosti pulzne oksimetrije in delnega tlaka ogljikovega dioksida ($\text{SpO}_2/\text{PtcCO}_2$) pri 65 bolnikih.

Nato smo opravili meritev plinske analize kapilarne krvi zjutraj in nočno merjenje $\text{SpO}_2/\text{PtcCO}_2$ pri 50 bolnikih z NIV preko noči.

REZULTATI

Vrednosti zasičenosti hemoglobina s kisikom ($r=0,832$, $p<0,0001$) in delnega tlaka ogljikovega dioksida ($r=0,644$, $p<0,0001$) izmerjene s plinsko analizo krvi ali kožno meritvijo, dobro korelirajo. Pri 21 od 50 bolnikov (42 %) z NIV smo odkrili nočno hiperkapnijo ($\text{PtcCO}_2>6,65 \text{ kPa}$) brez nočne hipoksemije. 18 izmed teh 21 bolnikov je imelo podnevi normalno vrednost pCO_2 v kapilarni krvi.

ZAKLJUČEK

Otroci, ki se na domu zdravijo z NIV, imajo lahko epizode nočne hiperkapnije. S sistematičnim spremljanjem pCO_2 preko noči, odkrijemo epizode hipoventilacije, ki jih s spremljanjem SpO_2 in plinsko analizo krvi ne bi zaznali.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

IDENTIFIKACIJA NEKATERIH KANDIDATNIH GENOV ZA ASTMO TER POVEZAVA TEH GENOV S FENOTIPOM ASTME IN ODGOVOROM NA ZDRAVLJENJE PRI OTROCIH Z ASTMOV. Berce¹, U. Potočnik²(1) *Otroški oddelok, Splošna bolnišnica Murska Sobota*(2) *Center za humano genetiko in farmakogenomiko, Medicinska fakulteta, Univerza v Mariboru***IZHODIŠČA**

Astma je najpogostejsa resna kronična bolezen v otroštvu, ki ima v razvitih državah prevalenco približno 10 %. Astma je kompleksna poligenska bolezen z nekaj fenotipi, ki se ločijo predvsem glede na sprožilce piskanja in naravni potek bolezni. Patogenezo astme zaenkrat razlagamo kot posledico interakcije med številnimi geni in vplivi okolja. Geni CCR5, IL4, IL4RA, NOD2/CARD15, MUC7, TNF, TGFB1, SLC22A4 in IL23R so vpleteni tako v patogenezo alergijskega ali avtoimunega vnetja kot tudi v imunski odziv na okužbe dihal in bi zato lahko bili povezani tudi samo z določenim fenotipom astme. Tudi v odzivu na protiastmatsko zdravljenje z inhalacijskimi glukokortikoidi so med posamezniki velike razlike, ki imajo predvsem genetsko ozadje. Doslej so le za nekaj genov dokazali vpliv na protiastmatski učinek glukokortikoidov. Ta temelji tudi na inhibiciji predstavitve antigena in vplivu na ekspresijo CTLA4, molekule, ki je sicer pomemben regulator v procesu predstavitve antigena in imunskega odziva na alergene.

NAMEN

Z raziskavo smo želeli prepoznati nove kandidatne gene za astmo kot enovito obolenje in gene oziroma polimorfizme, povezane samo z določenim fenotipom astme. Namen raziskave je tudi razpoznavanje tistih genov, ki so povezani z učinkom inhalacijskih glukokortikoidov pri zdravljenju astme oziroma posameznih fenotipov astme.

METODE IN PREISKOVANCI

V raziskavo smo vključili 111 slovenskih otrok v starosti od 5 do 18 let z blago ali zmerno vztrajajočo obliko astme, od tega 81 atopikov in 30 bolnikov z neatopijsko astmo. Kot kontrolno skupino smo uporabili genotip 89 zdravih otrok. Pri bolnikih z astmo smo opravili alergološke teste, spirometrijo, bronhoprovokacijski test z metaholinom, merjenje dušikovega oksida v izdihanem zraku in genotipizacijo za polimorfizme CCR5-delta32, IL4RA Q551R, IL4 C-33T, NOD2 R702W, CTLA4 CT60, MUC7 – VNTR, TNF C-1031T, TGFB1 C-509T, SLC22A4 C1672T in IL23R rs7517847. V periferni krvi smo določili še število eozinofilcev in vrednost celokupnih IgE. Pri 26 bolnikih z astmo smo ugotovljali tudi izražanje gena CTLA4 pred protiastmatskim zdravljenju in po njem, izražanje CTLA4 pa smo primerjali tudi s 44 zdravimi kontrolami. Statistično analizo smo opravili s programom SPSS.

REZULTATI

Pri bolnikih z neatopijsko astmo je bila frekvenca mutacije CCR5-delta32 1,7 %, kar je značilno manj kot 10,1 % pri kontrolni skupini ($p=0,03$), frekvenca alela IL4RA Arg551 pa je znašala 6,7 %, kar je tudi značilno manj kot 21,9 % pri kontrolni skupini ($p<0,01$). Povezave genotipa z atopijsko astmo pa nismo našli za nobenega od preučevanih genov. Astmatiki, nosilci alela IL4RA Arg551, so imeli težjo astmo s povprečnim FEV1 77,2 % predvidenega, kar je značilno manj kot 82,5 % pri astmatikih z alejom IL4RA Gln551 ($p=0,02$). Astmatiki z alejom

IL4RA Arg551 so imeli povprečno vrednost dušikovega oksida v izdihanem zraku 55,0 ppb, kar je značilno več kot 39,8 ppb pri nosilcih alela IL4RA Gln551 ($p=0,04$). Pri bolnikih z atopijsko astmo in alelom A polimorfizma CTLA4 CT60 smo ugotovili značilno boljši odgovor na protiastmatsko zdravljenje z inhalacijskimi glukokortikoidi s povprečnim porastom FEV1 13,0 % v primerjavi z 7,1 % pri nosilcih alela G ($p=0,02$). Mediana relativne ekspresije flCTLA4 izoforme je bila pri bolnikih z atopijsko astmo 0,39, kar je značilno manj kot 1,73 pri kontrolah ($p=0,009$), po zdravljenju z inhalacijskimi glukokortikoidi pa se je relativna ekspresija flCTLA4 povečala na 1,28 ($p=0,01$).

RAZPRAVLJANJE IN ZAKLJUČEK

Alela IL4RA Arg551 in CCR5-delta32 varujeta pred neatopijsko astmo. Oba alela verjetno modificirata dovzetnost in/ali imunski odziv na okužbe dihal z respiratornim sincicijskim virusom, rinoirusi in mikoplazmo. Alel CCR-delta32 nagnе ravnovesje Th1/Th2 v prid imunskega odziva Th2 in hkrati oslabi imunski odziv Th1, ki je verjetno pomembnejši v patogenezi neatopijske astme. Rezultati ekspresijske študije nakazujejo pomembno vlogo CTLA4 v patogenezi atopijske astme. Izoforma flCTLA4 verjetno zavira s Th2 posredovano vnetje pri astmi, porast ekspresije te izoforme po zdravljenju z inhalacijskimi glukokortikoidi pa je pomemben element njihovega protiastmatičnega učinka. Morda je prav polimorfizem CTLA4 CT60 funkcionalno povezan z vezavnimi mesti za transkripcijske dejavnike, ki so vpleteni v signalno transdukциjo glukokortikoidov in lahko zato modificira njihov vpliv na ekspresijo CTLA4.

Rezultati naše študije omogočajo nova spoznanja o patogenezi astme. Ugotovitve nakazujejo razlike v patogenezi fenotipov astme in prispevajo k razumevanju astme kot kompleksne in heterogene bolezni tudi na genetski ravni. V prihodnosti bodo asociacijske študije pri astmi poiščale prepoznati kandidatne gene, povezane samo z določenim fenotipom astme. Pojasnitev mehanizmov, s katerimi so posamezni kandidatni geni udeleženi v patogenezi astme in odzivu na protiastmatsko zdravljenje pa zahteva tudi dodatne študije na molekularni ravni. Ugotovljene razlike v patogenezi astme med fenotipi se

bodo verjetno odražale tudi v bolj diferenciranem diagnostičnem in terapevtskem pristopu, ki bo ukrojen po meri posameznega bolnika.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

VPLIV ZDRAVLJENJA S FLUTIKAZON PROPIONATOM NA KOSTNO GOSTOTO IN RAST PRI OTROCIH Z ASTMO

A. Borinc Beden

Služba za pljučne bolezni, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

IZHODIŠČA

Z raziskavo smo želeli ugotoviti vpliv dolgotrajnega zdravljenja s flutikazon propionatom na kostno gostoto in rast pri otrocih z astmo.

BOLNIKI IN METODE

V prospektivno klinično raziskavo smo vključili 34 otrok z astmo (preiskovana skupina) in 20 otrok z bronhiolitisom (kontrolna skupina), starih od 1 do 5 let. Otroci v preiskovani skupini so bili zdravljeni s flutikazon propionatom.

REZULTATI

Povprečen dnevni odmerek flutikazona je bil $215,7 \pm 48,9 \mu\text{g}$ v obdobju $15,5 \pm 2,8$ meseca. Kostna mineralna vsebnost (BMC) in kostna mineralna gostota (BMD) se je v preiskovani skupini zvišala za $2,46 \pm 1,09 \text{ g}$ in za $0,035 \pm 0,026 \text{ g/cm}^2$, v kontrolni skupini pa za $2,68 \pm 1,25 \text{ g}$ ($p=0,49$) in za $0,046 \pm 0,024 \text{ g/cm}^2$ ($p=0,09$). Otroci v preiskovani skupini so imeli statistično značilno nižjo vrednost fosforja ($p=0,017$) in višjo vrednost paratiroidnega hormona v serumu ($31,13 \pm 13,83$) kot otroci v kontrolni skupini ($22,41 \pm 12,36$, $p=0,024$) na koncu raziskave. Telesna višina se je zvišala za $11,04 \pm 3,44 \text{ cm}$ v preiskovani skupini in za $10,58 \pm 2,64 \text{ cm}$ ($p=0,61$) v kontrolni skupini.

ZAKLJUČEK

Dolgotrajno zdravljenje s flutikazon propionatom nima statistično pomembnega učinka na kostno gostoto in rast pri otrocih z astmo. Glede na statistično značilno višjo vrednost paratiroidnega hormona in nižjo vrednost fosforja v serumu v preiskovani skupini flutikazon propionat povzroči blago pospešeno presnovo kostnine, zato je smiselno dolgoročno sledenje.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

BOLEZNI ODVISNOSTI IN OTROCI

J. Čuk Rupnik

Zdravstveni dom Logatec

IZHODIŠČA

Bolezni odvisnosti staršev predstavljajo za otroke veliko tveganje glede razvoja njihovih vedenjskih vzorcev. V različnih pojavnih oblikah se bolezni odvisnosti navadno uveljavljajo v več generacijah. Sodobne raziskave odkrivajo povezave med psihopatologijo otrok in njihovih staršev ter spodbujajo strokovnjake, da bi ustvarjali boljše možnosti za pomoč staršem in otrokom. To pomoč lahko nudijo sodelavci različnih centrov za zdravljenje bolezni odvisnosti, v katerih se zdravijo starši, predvsem pa naj bi jo nudili centri za socialno delo, šolske in predšolske zdravstvene službe ter svetovalni delavci vrtcev in šol. Marsikje prispevajo pomemben delež pomoći tudi prostovoljci nevladnih človekoljubnih organizacij.

NAMEN

V Centru za preventivo in zdravljenje odvisnosti od prepovedanih drog Logatec smo želeli pridobiti uvid v življenjske razmere otrok tistih bolnic in bolnikov, ki se zaradi bolezni odvisnosti od heroina zdravijo v centru z opioidnimi zdravili, in raziskati možnosti pomoći tem otrokom. Oceniti smo želeli, kateri vedenjski vzorci staršev bi lahko bili ogrožajoči, in oceniti, v kolikšni meri so ti otroci deležni povečane skrbi s strani zdravstvenih in socialnih služb ter nevladnih organizacij.

METODE

Raziskavo smo izvedli v marcu 2010. Podatke smo zajemali iz zdravstvenih kartonov bolnic in bolnikov. Med vsemi osebami, ki so se zdravili (125 oseb), je bilo 10 bolnic – mamic in 20 bolnikov –

očetov. Kot psihosocialne značilnosti staršev smo ocenjevali stanje partnerstva glede morebitne vključenosti partnerja v program zdravljenja našega ali drugih centrov, morebitno obravnavanost bolnika (roditelja) oziroma družine s strani centra za socialno delo, zaposlitvena status, težav staršev v smislu uživanja prepovedanih drog, alkohola in tobaka ter drugih pomembnejših težav družine ali posameznega roditelja.

REZULTATI

Med več kot 125 osebami, ki so se v marcu leta 2010 v centru zdravile z opioidnimi zdravili, je bilo 30 oseb ali 24 %, ki so bili starši. Skupno so imeli 8 predšolskih deklic in 14 predšolskih dečkov ter 6 šolskih deklic in 13 šolskih dečkov, torej skupaj 41 otrok. 50 % staršev je imelo partnerko ali partnerja, ki ni bil vključen v program zdravljenja odvisnosti od opiatov, 8 staršev je imelo tudi partnerko ali partnerja v zdravljenju v našem centru, 1 oče in 2 materi so imeli partnerko oz. partnerja v zdravljenju v drugem centru; 4 starši so imeli že dalj časa povsem prekinjene odnose z drugim od staršev, o katerem tudi niso imeli podatkov. 12 od 30 staršev je bilo obravnavanih v centrih za socialno delo. Socialno pomoč je prejemalo 11 staršev. 11 je bilo zaposlenih za nedoločen čas, 2 sta imela pogodbo za določen čas, 3 so bili samostojni podjetniki, 1 oče je delal le priložnostna dela, 1 mama je bila študentka, 1 mama je imela dolgotrajni bolniški stalež. 4 starši so občasno kadili marihuano, 6 staršev je imelo probleme zaradi pitja alkohola, 3 starši so imeli partnerja s problemi zaradi pitja alkohola, 1 oče je imel aktualne probleme z uživanjem heroina in kokaina, 4 starši so živelji v odprto konfliktnih in tudi nasilnih medsebojnih odnosih, 1 oče je potreboval psihiatrično pomoč zaradi psihoze, 1 mati je bila zaradi suma

zanemarjanja otroka obravnavana na sodišču. 3 starši so se zaradi hepatitisa C že uspešno (o)zdravili, 1 mati je bila v procesu zdravljenja, 3 starši s kronično okužbo s hepatitisom C pa se (še) niso odločili za zdravljenje.

ZAKLJUČEK

Le pri 7 od 30 staršev nismo zasledili resnejših problemov v psihosocialnih značilnostih, kar je zajemalo le 11 od 41 otrok. 17 otrok (oziroma njihovi starši) je bilo timsko obravnavanih v centrih za socialno delo. Zaradi ocenjene nezadostne pomoči otrokom oziroma njihovim staršem je center v tem letu uvedel sodelovanje z društvom Tamal/a za pomoč prostovoljk mladim mamicam, ki so bolnice našega centra.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

MINERALNA KOSTNA GOSTOTA IN POMEN STROGE DIETE BREZ GLUTENA PRI OTROCIH IN MLADOSTNIKIH S CELIAKIJO

Š. Blazina¹, N. Bratanič², A. Čampa³, R. Blagus⁴, R. Orel¹

(1) *Služba za gastroenterologijo in hepatologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

(2) *Klinični oddelek za endokrinologijo, diabetes in bolezni presnove, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana,*

(3) *Služba za nutricionistiko, dietoterapijo in bolniško prehrano, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

(4) *Inštitut za biomedicinsko informatiko, MF Ljubljana*

IZHODIŠČA

Otroci in mladostniki s celiakijo imajo pogosto nizko mineralno kostno gostoto (MKG). Ob strogi dieti brez glutena (DBG) se mineralizacija izboljša že po 1 letu. Vpliv občasnega uživanja glutena na MKG še nismo raziskali.

NAMEN

Z raziskavo smo želeli primerjati MKG in prevalenco nizke MKG pri otrocih in mladostnikih na strogi in nestrogi DBG.

METODE

Izmerili smo MKG pri 55 otrocih in mladostnikih z negativnimi EMA (stroga DBG) v zadnjih 2 letih in pri 19 s pozitivnimi EMA (nestroga DBG) ob času študije. Z dvoenergijsko rentgensko absorpciometrijo smo izmerili MKG ledvene hrbitenice, levega kolka in celega telesa. Preiskovanci so izpolnili 4 dnevne prehranske dnevničke, iz katerih smo izračunali kalorični vnos in vnos kalcija. Pri vseh preiskovancih smo določili še protitelesa proti tkivni transglutaminazi, kalcij, fosfat, 25-hidroksi vitamin D, intaktni parathormon, albumin, sečnino in kreatinin.

REZULTATI

Vsi preiskovanci so se držali DBG, 15 % pa jih je imelo dietne prekrške enkrat na teden. Bili so zmereno telesno dejavnii v zadnjem letu, eden pa je bil aktiven športnik. Bolniki v obeh skupinah so bili primerno prehranjeni, razlika v BMI SDS med strogo ($0,20\pm0,98$; razpon od -1,92 do 2,98) in nestrogi skupino ($0,39\pm1,12$; razpon od -1,75 do 2,15) ni bila značilna ($p=0,48$). Vnos kalcija s prehrano je bil pod priporočili v obeh skupinah, razlika med skupinama pa ni bila značilna (84 % in 85 %; $p=0,95$). Raven vitamina D je bila pod priporočili v obeh skupinah, razlika med skupinama pa ni bila značilna (55,1 v primerjavi z 53,9; $p=0,87$). Sezonska variabilnost koncentracije vitamina D je bila očitna. Pomanjkanje vitamina D (<50 nmol/l glede na smernice Ameriške akademije za pediatrijo) smo opazovali od decembra do sredine aprila. Ugotovili smo značilno višjo MKG pri bolnikih brez dietnih prekrškov (ledveno -0,122 v primerjavi z -0,737, $p=0,01$; celo telo -0,624 v primerjavi z -1,359, $p=0,005$). V skupini z dietnimi prekrški je imelo značilno več otrok MKG < -1,0 (71 % v primerjavi z 38%; $p=0,03$).

ZAKLJUČEK

Otroci in mladostniki s celiakijo, ki občasno uživajo gluten, imajo večje tveganje za nizko MKG. Pripo-

ročamo merjenje MKG pri bolnikih s pozitivnimi EMA. Tudi bolniki brez dietnih prekrškov imajo lahko nizko MKG zaradi nezadostnega vnosa kalcija in nizke ravni vitamina D. Menimo, da moramo pri bolnikih s celiakijo poudariti pomen diete brez prekrškov in svetovati dodatek vitamina D v zimskih in pomladnih mesecih ter primeren vnos kalcija s prehrano.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

DIAGNOSTIČNA VREDNOST HITREGA TESTA t-TG ZA CELIAKIJO V TERCIARNEM DIAGNOSTIČNEM CENTRU

J. Dolinšek, A. Potočnik, D. Urlep-Žužej, D. Mičetić-Turk

*Odsek za pediatrično gastroenterologijo, hepatologijo in prehrano, Klinika za pediatrijo,
Univerzitetni klinični center Maribor*

IZHODIŠČA

Veljavna diagnostična merila za celiakijo temeljijo na dokazu reverzibilne okvare sluznice tankega črevesa in seroloških označevalcih za celiakijo, kjer se najpogosteje uporabljam dolazovanje protiteles proti tkivni trasnglutaminazi (t-TG).

Hitri test za dolazovanje protiteles proti lastni t-TG v kapilarni krvi je na voljo na nekaterih trgih. Nekatere raziskave kažejo na njegovo uspešno uporabo v različnih okoljih, predvsem pri presejanju večjih skupin prebivalcev.

NAMEN

Namen naše raziskave je bil opredeliti diagnostično uporabnost hitrega testa t-TG pri diagnostiki celiakije in uporabnost testa pri sledenju bolnikov na brezglutenski dieti.

METODE

V raziskavo smo vključili 310 zaporednih bolnikov, ki so bili napoteni v Center za celiakijo naše klinike zaradi suma na kronično enteropatijo oziroma so prišli na redno kontrolo v okviru letnega sledenja bolnikov s celiakijo. Za dolazovanje protiteles proti t-TG v kapilarni krvi preiskovancev smo uporabili test Eu-tTG-Quick (Eurospital, Trst, Italija) in preverili rezultat po 5 in 10 minutah, sočasno pa smo vsem preiskovancem odvzeli tudi vensko kri za dolazovanje protiteles proti t-TG v serumu preiskovancev. Biopsija je bila potrditvena metoda pri vseh na novo odkritih bolnikih s celiakijo.

REZULTATI

Celiakijo smo potrdili pri 39 bolnikih. Pri 33 (84,6 %) bolnikih smo dokazali prisotnost zvišane koncentracije protiteles v venski krvi in tudi pozitiven hitri test t-TG po 5 minutah. Če smo čas podaljšali, je to število naraslo na 36 (92,3 %).

Med 55 bolniki, ki so uživali brezglutensko dieto, je bilo 32 takšnih, ki so imeli zvišano koncentracijo protiteles v venski krvi, vendar je imelo med njimi le 6 (18,8 %) bolnikov po 5 minutah pozitiven hitri test t-TG. Po 10 minutah je to število naraslo na 9 (28,1 %).

ZAKLJUČKI

Hitri test t-TG se je v našem centru pokazal za zelo uporabnega pri odkrivanju novih bolnikov s celiakijo predvsem, če smo čas opazovanja podaljšali na 10 minut. Žal pa se je test izkazal za izredno slabo občutljivega pri odkrivanju bolnikov, ki imajo zaradi neustrezne diete za celiakijo specifičen patološki imunski odziv, zato lahko test predlagamo le za odkrivanje novih bolnikov in ne za nadzor nad dieto.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

INCIDENCA PEDIATRIČNE KRONIČNE VNETNE ČREVESNE BOLEZNI V SEVEROVZHODNI SLOVENIJI V OBDOBJU 2000–2008

D. Urlep Žužej¹, J. Dolinšek¹, A. Tapajner², D. Mičetić-Turk¹*(1) Odsek za pediatrično gastroenterologijo, hepatologijo in prehrano, Klinika za pediatrijo,
UKC Maribor**(2) Inštitut za Biomedicinsko informatiko, Medicinska fakulteta Maribor*

IZHODIŠČA

Incidenca kronične vnetne črevesne bolezni (KVČB) otrok in mladostnikov v razvitih državah v zadnjih letih še vedno narašča. Incidenca bolezni je najvišja v Severni Ameriki in razvitih državah severne Evrope. Nedavna kanadska študija navaja pri otrocih in mladostnikih, mlajših od 18 let, incidenco 11,4/100.000, norveška študija pa 10,9/100.000. V državah srednje, južne in vzhodne Evrope je zelo malo poročil o epidemiologiji pediatrične KVČB. Na Poljskem je incidenca pediatrične KVČB 2,7/100.000 otrok in mladostnikov, starih 0–18 let, na Češkem 2,24/100.000 otrok do 15. leta starosti. Edina dosedanja slovenska študija za pediatrično KVČB je zajela območje centralne in zahodne Slovenije. V obdobju od 1994–2005 je bila incidenca 4,03/100.000 otrok in mladostnikov, starih od 0–18 let.

NAMEN

V prispevku je predstavljen prikaz gibanja incidence KVČB v letih od 2000 do 2008.

METODE DELA

V raziskavo smo vključili otroke in mladostnike (starost 0–18 let), ki stanujejo v območju SV Slovenije in so imeli diagnosticirano KVČB v obdobju od leta 2000 do leta 2008. V Sloveniji sta dva terciarna pediatrična centra za diagnostiko in zdravlje-

nje otrok in mladostnikov s KVČB. Praviloma so otroci in mladostniki iz SV Slovenije napotni za diagnostiko in zdravljenje na Kliniko za pediatrijo Maribor. Le manjši delež teh bolnikov se zdravi v drugih bolnišnicah (npr. v regionalnih bolnišnicah pri internistih gastroenterologih).

V študijo so bili vključeni le tisti otroci in mladostniki, ki so imeli diagnozo postavljeno po merilih združenja ESPGHAN (merila Porto). Demografske podatke za posamezna leta od 2000 do 2008 smo povzeli po podatkih Statističnega urada Republike Slovenije. S študijo smo zajeli 37,6 % slovenske pediatrične populacije v starosti 0–18 let.

REZULTATI

V obdobju od leta 2000 do 2008 je bilo na območju SV Slovenije diagnosticiranih in zdravljenih 95 otrok in mladostnikov s KVČB (54 bolnikov s Crohnovo boleznjijo (CB), 36 z ulceroznim kolitism (UK) in 5 z intermediarnim kolitisom (IK)).

Povprečna letna incidenca KVČB (na 100.000 otrok in mladostnikov, starih 0–18 let) je bila 6,6 (95 % CI 5,3–8,0), za CB 3,8 (95 % CI 2,8–4,8), za UK 2,5 (95 % CI 1,7–3,3) in za IK 0,3 (95 % CI 0,0–0,7).

Incidenca KVČB je narasla od 4,5 (95 % CI 2,7–6,4) v obdobju 2000–2002 na 7,4 (95 % CI 4,9–9,8) v obdobju 2003–2005 in na 8,3 (95 % CI 5,6–10,9) v obdobju 2006–2008 ($p=0,061$). Incidenca CB je porasla od 1,97 (95 % CI 0,75–3,19) v obdobju 2000–2002 na 4,42 (95 % CI 2,53–6,53) v letih 2003–2005 in na 5,15 (95 % CI 3,05–7,26) v obdobju 2006–2008 ($p=0,028$).

Incidenčni UK in IK sta ostali skorajda nespremenjeni (incidenca UK in incidenca IK na 100.000 otrok in mladostnikov starosti 0–18 let v zgoraj navedenih obdobjih: 2,16 (95 % CI 0,89–3,45), 2,63 (95 % CI 1,10–3,95), 2,90 (95 % CI 1,33–4,48) ($p=0,769$) in 0,39 (95 % CI 0,00–0,94), 0,42 (95 % CI 0,00–1,00) in 0,22 (95 % CI 0,00–0,66) ($p=0,862$)).

ZAKLJUČEK

V SV Sloveniji beležimo precej visoko incidenco KVČB pri otrocih in mladostnikih, ki je primerljiva z razvitim državami Evrope. Incidenca je nekoliko nižja kot v skandinavskih državah in bistveno višja kot v drugih državah osrednje Evrope (npr. Češka, Poljska).

V obdobju od leta 2000 do 2008 ugotavljamo statistično značilen porast incidence CB pri otrocih in mladostnikih, incidenčni UK in IK pa ostajata skorajda nespremenjeni.

V naši študiji ugotavljamo, da je incidenca KVČB otrok in mladostnikov, predvsem pa CB, v SV Sloveniji višja v primerjavi z navedeno incidenco v študiji za centralno in zahodno Slovenijo. Višja incidenca v SV Sloveniji je lahko posledica kasnejšega obdobja, ko smo opravljali preiskavo, zato bi bilo smiselna študija za celotno Slovenijo v istem časovnem obdobju. Tako bi lahko ugotavljali vzroke za morebitne razlike v incidenčni KVČB med posameznimi geografskimi področji Slovenije.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

RANDOMIZIRANA PROSPEKTIVNA RAZISKAVA SEDIRANJA OTROK PRI ENDOSKOPSKIH PREISKAVAH PREBAVIL Z RAZLIČNIMI ODMERKI KETAMINA Z UPORABO MIDAZOLAMA ALI BREZ NJE

J. Breclj, M. Homan, T. Kamhi, R. Orel

Služba za gastroenterologijo in hepatologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

IZHODIŠČA

Za sediranje otrok pri endoskopskih preiskavah prebavil so na voljo različna zdravila. Ker ni idealne sheme, se glede na različne okoliščine posamezni endoskopski centri odločajo za različne pristope. Ena od možnosti je sediranje z midazolatom in s ketaminom, ki ga uporabljamo tudi v našem centru. Kljub različnim priporočilom in raziskavam so nekatera vprašanja še odprta, npr. potreba po uporabi midazolama pred ketaminom (pri odraslih preprečuje pojav halucinacij, ki naj pri otrocih ne bi bile pogoste), najustreznejši odmerki ketamina idr.

NAMEN RAZISKAVE

Z raziskavo smo želeli preizkusiti naslednje hipoteze:

- manjši začetni odmerek ketamina ($0,75 \text{ mg/kg TT}$) je enako učinkovit kot priporočeni ($1-1,5 \text{ mg/kg TT}$);
- pri sediranju otrok s ketaminom ali kombinacijo midazolama in ketamina ni razlike v pogostosti halucinacij;
- v skupini bolnikov, ki so sedirani samo s ketamonom, je manj vseh stranskih učinkov kot v skupini bolnikov, ki so sedirani s kombinacijo midazolama in ketamina.

METODE

V raziskavo smo vključili preiskovance, stare 1–19 let, pri katerih je bila predvidena gastro- in/ali kolo-

noskopija v sedaciji. Po preverjanju primernosti za sediranje z midazolatom in s ketaminom smo jih naključno razvrstili v 2 skupini. Preiskovanci v skupini A so dobili midazolam (odmerek $0,1 \text{ mg/kg TT}$ do največ $2,5 \text{ mg}$) in ketamin (začetni odmerek $0,75 \text{ mg/kg TT}$, nato pa dodatke, če sediranje ni bilo zadostno ali je preiskava trajala dlje). Preiskovanci v skupini B so dobili le ketamin. Pred preiskavo, med preiskavo in po njej smo preiskovance opazovali, beležili življenske funkcije in morebitne neželene učinke (prenehanje dihanja, laringospazem, pretirano slinjenje, zaradi katerega je bilo potrebno aspiriranje, nehotene gibe, moraste sanje/halucinacije in druge). Na koncu preiskave je endoskopska ekipa ocenila ustreznost sediranja. Najmanj en mesec po preiskavi smo poklicali starše na dom in jih vprašali glede morebitnih morastih sanj/halucinacij ali spremenjenega obnašanja pri preiskovancu.

REZULTATI

Analizirali smo 201 preiskovanca (111 ženskega in 90 moškega spola) z mediano starostjo 8,2 let (25. p.–75. p: 4,9–11,2 let) in mediano težo 31,5 kg (25. p.–75. p: 18,4–37,2 kg). Po analizi začetnega odmerka ketamina in dodatkov ter primerjavi z odzivom ob uvajanju endoskopa in ustreznosti sedacije, smo ugotovili, da je bil najustreznejši začetni odmerek ketamina v skupini A $0,97 \text{ mg/kg TT}$ (25. p.–75. p: $0,75$ – $1,0$), v skupini B pa $0,99 \text{ mg/kg TT}$ (25. p.–75. p: $0,76$ – $1,02$). V skupini A so imeli moraste sanje/halucinacije 4 preiskovanci, v skupini B pa 11 preiskovancev. Statistično značilno razliko med obema skupinama smo potrdili glede prisotnosti mo-

rastih sanj/halucinacij po preiskavi v bolnišnici, ne pa kasneje doma. Skupno je imelo neželene učinke sicer 60–69 % preiskovancev v posameznih skupinah, vendar je imelo pomembnejše neželene učinke (laringospazem, pretirano slinjenje s potrebo po aspiriranju) le 5 % preiskovancev v skupini A in 6 % v skupini B, med skupinama pa ni bilo razlik. Vsi neželeni učinki so bili kratkotrajni in so minili brez posledic.

ZAKLJUČKI

Izsledki omenjene raziskave so pomembni za nadaljnje izboljšave sheme za sediranje v naši in drugih endoskopskih enotah. Učinkovit začetni odmerek ketamina je 1 mg/kg TT. Zaradi statistično pomembne razlike v pojavljanju halucinacij/morastih sanj po preiskavi v bolnišnici priporočamo uporabo midazolama pred ketaminom. Kombinacija obeh zdravil je enako varna, saj med skupinama ni bilo razlike glede pojavljanja skupnih neželenih učinkov.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

UČINKOVITOST UČENJA PRAVILNIH VZORCEV URINIRANJA PRI OTROCIH Z MOTNJAMI URINIRANJA

T. Golli¹, A. Meglič², R. Kenda²

(1) Zdravstveni dom Ljubljana Vič

(2) Klinični oddelki za nefrologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

IZHODIŠČA

Dnevne motnje uriniranja predstavljajo 20–40 % obiskov v ambulantah pediatričnih nefrologov in urologov. Težave lahko spontano izzvenijo, vendar odlašanje z zdravljenjem pomeni tveganje za nepopravljive telesne in psihične posledice.

NAMEN

Z raziskovalno nalogo sem želela ovrednotiti uspešnost programa učenja pravilnih vzorcev uriniranja pri otrocih z dnevнимi motnjami uriniranja, ki smo ga razvili na Kliničnem oddelku za nefrologijo Pediatrične klinike v Ljubljani.

PREISKOVANCI IN METODE

V raziskavo smo vključili 64 otrok (40 deklic (62,5 %) in 24 dečkov (37,5 %)), starih od 4 do 15 let, pri katerih smo ugotovili dnevne motnje uriniranja. Otroke smo naključno razdelili v dve skupini: terapevtsko (32 otrok) in primerjalno (32 otrok). Otroke terapevtske skupine smo pričeli zdraviti v prvem mesecu po postavitvi diagnoze, otroke primerjalne skupine pa smo v program zdravljenja vključili po treh mesecih opazovanja. Program učenja pravilnih vzorcev uriniranja je pri otrocih obeh skupin potekal v dveh delih: bolnišničnem in v nadaljevanju ambulantnem. Uspešnost smo sledili s pomočjo subjektivne ocene in objektivnih kazalcev (vprašalnik DVSS).

REZULTATI

Od 64 vključenih otrok je 59 bolnikov (92 %) zaključilo zastavljeni program. Uspešnost v terapevtski skupini je bila 86,2 % po objektivni oceni in 86,7 % po subjektivni oceni. V primerjalni skupini v prvih treh mesecih opazovanja spontanega izboljšanja ni bilo, po vključitvi v zdravljenje pa je bila uspešnost 86,7 % po objektivni oceni in 90,0 % po subjektivni oceni.

ZAKLJUČKI

Z našo raziskavo smo potrdili, da je program učenja pravilnih vzorcev uriniranja, ki smo ga razvili na Kliničnem oddelku za nefrologijo Pediatrične klinike, uspešna metoda zdravljenja dnevnih motenj uriniranja.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

ODKRIVANJE, DIAGNOSTIKA IN ZDRAVLJENJE MOTENJ MIKCIJE PRI OTROCIH IN MLADOSTNIKIH: PREGLED NA NOVO RAZVITE DEJAVNOSTI V SLOVENIJI V ZADNJIH LETIH

A. Meglič

Klinični oddelek za nefrologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

V Sloveniji smo na Kliničnem oddelku za nefrologijo Pediatrične klinike v zadnjih osmih letih razvili dejavnost odkrivanja, diagnostike in zdravljenja motenj mikcije pri otrocih in mladostnikih, kar je nedvomno pomembno za preprečevanje možnih posledic v psihosocialnem razvoju otrok, pa tudi zmanjševanju obolenj sečil, povezanih z motnjami mikcije. Ustanovili smo Delovno skupino za motnje mikcije otrok in mladostnikov pri Združenju za pediatrijo, v kateri sodelujejo pediatri s primarne ravni, pediatri, ki se na sekundarni in terciarni ravni ukvarjajo s pediatrično nefrologijo, urolog, psiholog ter diplomirane in srednje medicinske sestre iz vseh slovenskih regij. V svetu različni avtorji navajajo zelo različno prevalenco dnevnih motenj mikcije, podobno pa prevalenco nočnega močenja. V Sloveniji je pogostnost nočnega močenja pri petletnikih 8,7 % (Acta Paediatrica 2009).

Nočna poliurija, prekomerno aktiven otroški mehur in visok prag za zbujanje ob občutku polnega mehurja so najbolj znani razlogi za primarno nočno močenje. Druge motnje mikcije so velika skupina dnevnih motenj, ki so lahko pridružene nočnemu močenju ali so izražene samostojno. To so:

- motnje, ki nastanejo ob zaradi nevrološke okvare mehurja zaradi bolezni ali poškodbe;
- motnje pri otrocih, starejših od pet let, ki še niso osvojili pravilnega vedenjskega vzorca mikcij ali so motnje nastale zaradi pridobljenih bolezni mehurja in
- motnje mikcije ob prirojenih anatomskeih anomalijah sečil.

Za odkrivanje motenj mikcije je izredno pomembno, da je tudi laična javnost seznanjena z možnostjo zdravljenja teh težav, zato smo v zadnjih letih

s strokovnimi prispevkvi sodelovali v javnih občilih po vseh slovenskih regijah, ponekod pa tudi s predavanji staršem v šolah. Prav tako smo v vseh slovenskih regijah v številnih delavnicah na primarni in sekundarni ravni s tovrstno problematiko seznanjali zdravstvene delavce in si izmenjevali izkušnje, sodelovali pa tudi na Derčevih dnevih in s prispevkvi v slovenskih strokovnih revijah.

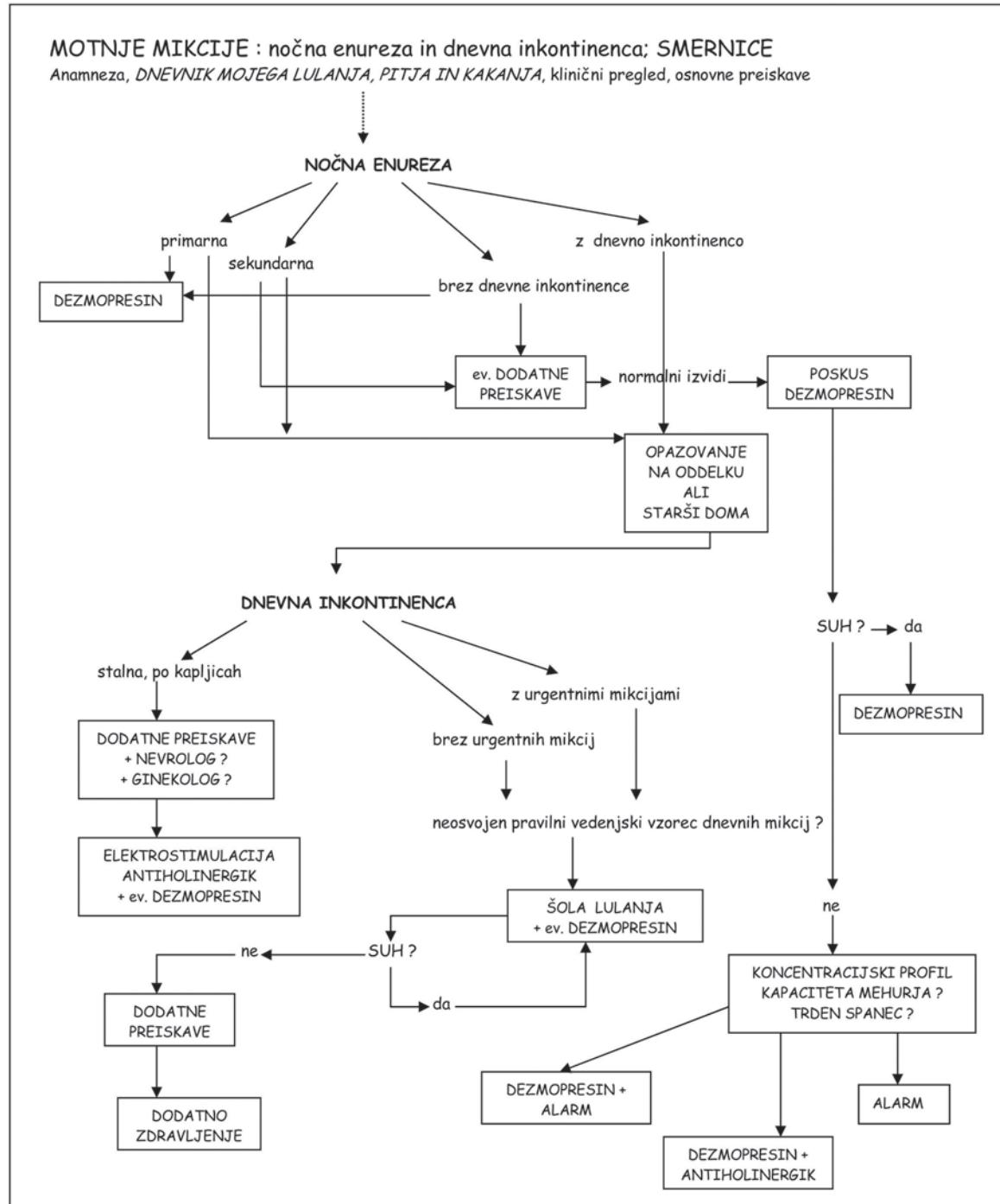
V skladu z mednarodnimi smernicami (angl. *International Children's Continence Society*, ICCS) smo za sicer zdrave otroke in mladostnike z motnjami mikcije in brez pridruženih drugih že znanih obolenj oblikovali smernice diagnostike in zdravljenja za Slovenijo. Predstavljamo poenostavljeno shemo smernic.

Pri reševanju težav, povezanih z nočnim močenjem in pri zdravljenju dnevne inkontinence urina ali drugih motenj neorganskega izvora je dobro sodelovanje z otrokom izjemnega pomena. Zato smo oblikovali nekaj pripomočkov, prijaznih otrokom, ki so na voljo vsem zdravnikom, ki se srečujejo s tovrstno problematiko. Pripomočki v obliki nasvetov, vprašanj z odgovori in dnevnikti so v pomoč zdravniku pri pridobivanju anamnestičnih podatkov, za odločanje o diagnozi in vrsti zdravljenja in so pozitivna vzpodbuda za otroke po uvedbi zdravljenja.

Zdravljenje motenj mikcije je enostavno in hitro, če gre za primarno nočno močenje in otrok ob sodelovanju staršev dobro sodeluje. Zahtevnejše je zdravljenje dnevnih motenj, še posebej, če trajajo že dolgo in je otrok z njimi obremenjen. Uspenejši bomo, če navodil otrok ne odnese domov, ampak namesto tega izvedemo teden dni trajajoči trening pravilnega praznjenja mehurja in učenja pravilnega

pitja tekočin ob sodelovanju s psihologinjo, in sicer med igro in s pozitivno spodbudo. V večini regionalnih bolnišnic smo zdravstveno osebje otroških

oddelkov v obliki delavnic seznanili z načinom in uspehi tovrstnega zdravljenja in je zato dostopno vsem slovenskim otrokom.



Razširjen izvleček / Extended Abstract

INTERDISCIPLINARNA OBRAVNAVA IN VODENJE OTROK Z DEDNIMI DISTROFIČNIMI BULOZNIMI EPIDERMOLIZAMI V SLOVENIJI

V. Dragoš

Dermatovenerološka klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

IZHODIŠČE

Dedne bulozne epidermolize so velika skupina dednih bolezni kože, za katere je značilen pojav mehurjev in erozij. Najbolj prizadeti so bolniki z distrofičnimi oblikami bolezni. Bolezen spremljajo še motnje požiranja, anemija, huda distrofija in kontrakture sklepov.

METODE

Predstavljamo način interdisciplinarne obravnave sedmih otrok z dedno distrofično bulozno epidermolizo v UKC Ljubljana, kjer zgledno sodelujemo specialisti različnih strok.

Prve tedne po rojstvu je otrok z epidermolizo obravnavan na neonatalnem oddelku PeK, kjer ga konziliarno spremlja dermatolog. Bolniki, ki potrebujejo intenzivno nego še v naslednjih mesecih, nadaljujejo zdruavljenje na intenzivnem otroškem oddelku kirurških strok, dermatolog pa jih spremlja konziliarno. Ko je otrokovo splošno stanje stabilno, sledi premestitev na otroški oddelek Dermatovenerološke klinike, kjer opravimo diagnostiko tipa epidermolize. Mater poučimo o samostojnem izvajanju oskrbe ran na domu. Povežemo se s patronažno službo v mestu bivanja in z osebnim pediatrom. V tem času družino obravnavata genetik.

Sledijo kontrolne bolnišnične obravnave na Dermatovenerološki kliniki 1- do 2-krat na leto, po 10 letu starosti pa 4-krat na leto. V času kontrolnih hospitalizacij se redno posvetujemo s specialisti različnih strok: infektologom, hematologom, gastroenterologom, stomatologom, oftalmologom, kirurgom plastikom, anesteziologom, fiziaterjem in psihologom.

Vsek pomembno prispeva k celostni obravnavi bolnika in ga še dodatno obravnava. Z leti se poveča verjetnost, da se na kroničnih ranah razvije kožni karcinom, zato v obravnavo vključimo še dermatonkologa. Ob dokazu kožnega karcinoma bolnika napotimo h kirurgu plastiku in onkologu.

ZAKLJUČEK

Sodelovanje strokovnjakov različnih specialnosti je ključno za strokovno pravilno obravnavo bolnikov z redkimi dednimi boleznimi kože. Zaradi majhnega števila bolnikov z distrofičnimi epidermolizami je smiselna obravnava v enem centru. Tovrstni način vodenja redkih dednih bolezni kože v Sloveniji je lahko uspešen model obravnave drugih redkih bolezni, ki zahtevajo interdisciplinarnost.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

KRONIČNE AVTOIMUNE BULOZNE DERMATOZE V OTROŠKI DOBI

M. Starbek Zorko, V. Dragoš

Dermatovenerološka klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

IZHODIŠČA

Kronične avtoimune bulozne dermatoze so redke bolezni otroške dobe, ki se klinično kažejo z vezikulobuloznimi spremembami kože in sluznic. Diagnostika temelji na izvidu histološkega in imuno-fluorescenčnega pregleda tkiva ter na dokazovanju specifičnih protiteles. Pri otrocih se izmed buloznih dermatoz najpogosteje pojavljajo kronična bulozna dermatозa v otroštvu (linearna dermatозa IgA), dermatitis herpetiformis Duhring (DHD) ter bulozni pemfigoid.

METODE

Predstavili bomo najpogostejše kronične bulozne dermatoze v otroštvu, njihovo pestro klinično sliko, diagnostiko ter širino diferencialne diagnostike.

ZAKLJUČKI

Kronične avtoimune bulozne dermatoze so bolezni, ki jih v zgodnjem življenjskem obdobju srečujemo redko. Na otroškem oddelku Dermatovenerološke klinike v Ljubljani letno obravnavamo le posamezne primere otrok s kronično bulozno dermatozo. Zavedamo se, da lahko neznačilna, morda diskretna klinična slika ter občasno opisana dobra odzivnost kožnih sprememb na lokalna kortikosteroidna mazila katerega od mladih bolnikov niti ne privede do dermatologa, ki je zdravnik, prvenstveno usposobljen za prepoznavanje in zdravljenje tovrstne patologije.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

NOVI GENETSKI VZROKI KONGENITALNEGA HIPOPITUITARIZMA – PREKRIVANJE S KALLMANNOVIM SINDROMOM

M. Avbelj^{1,2}, C. Romero³, V. Tziaferi⁴, M. McCabe⁴, C. Zhang⁵, Y. Sidis¹, L. Plummer¹, N. Bratanič², M. Elting⁶, C. Martin¹, Qun-Yong Zou⁵, M. Mohammadi⁷, T. Battelino², M. Dattani⁴, S. Radovick³, N. Pitteloud¹

(1) *Harvard Reproductive Endocrine Sciences Center and the Reproductive Endocrine Unit of the Department of Medicine, Massachusetts General Hospital, Boston, MA, United States*

(2) *Klinični oddelek za endokrinologijo, diabetes in metabolne bolezni, Pedatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

(3) *Division of Pediatric Endocrinology, The Johns Hopkins University School of Medicine, Baltimore, MD, United States*

(4) *Developmental Endocrinology Research Group, Clinical and Molecular Genetics Unit, Institute of Child Health, University College London, United Kingdom*

(5) *Department of Pharmacology, University of California, Irvine, CA, United States*

(6) *Department of Pediatrics, Emma Children's Hospital, AMC Amsterdam, Netherlands*

(7) *Department of Pharmacology, New York University School of Medicine, New York, United States*

IZHODIŠČA

Kallmannov sindrom (KS) je hipogonadotropni hipogonadizem, povezan z anozmijo. Glede na današnje vedenje je v genetsko ozadje KS vpleteneh vsaj pet genov (*KAL1*, *FGF8*, *FGFR1*, *PROK2*, in *PROKR2*). Vsi našteti geni se v zgodnjem embrionalnem razvoju izražajo v olfaktorni plakodi, iz katere se razvijejo tudi nevroni, ki izločajo GnRH. Ker se adenohipofizna in olfaktorna plakoda razvijeta iz skupne predplakode, smo predpostavljali, da lahko mutacije v genih, ki so vključeni v zgodnji razvoj nevronov GnRH, povzročajo tudi kongenitalni hipopituitarizem (KH).

NAMEN

Z raziskavo smo želeli opredeliti prisotnost mutacij v genih, ki povzročajo KS, pri bolnikih s KH.

METODE

Pri 57 bolnikov s KH smo opravili genetsko analizo vseh petih genov, ki povzročajo KS. Funkcionalne značilnosti mutant genov *FGFR1* in *PROKR2* smo opredelili *in vitro* na celičnih linijah mioblastov L6 in HEK293 s poročevalskimi preizkusi z luciferazo ali mobilizacijo Ca.

REZULTATI

Pri 8 od 57 bolnikov smo ugotovili 7 heterozigotnih mutacij (*KAL1* p.V543I in p.H459Y; *FGFR1* p.M532T in p.P483S; *FGF8* p.T72T, *PROKR2* p.R85G in p.R85H pri dveh bolnikih). Mutacije niso bile prisotne pri več kot 200 zdravih osebah. Pri mutantah *FGFR1* in *PROKR2* smo ugotovili *in vitro* spremenjeno aktivnost: medtem ko mutacija *FGFR1* p.P483S, *PROKR2* p.R85G in p.R85H zmanjšajo aktivnost receptorjev, mutacija *FGFR1* p.M532T poveča aktivnost receptorja. Bolniki z

mutacijami so imeli ugotovljeno kombinacijo pri manjklajev hipofiznih hormonov; eden je imel ektopično posteriorno hipofizo, dva sta imela septooptično displazijo. Bolniki niso imeli mutacij v genih *HESX1*, *LHX3*, *LHX4*, *PITX2*, *OTX2*, *SIX6*, *PROPI* in *POU1F1*. Mutaciji genov *KAL1* in *PROKR2* (p.V543I, p.R85H) sta bili v preteklosti ugotovljeni tudi pri bolnikih s KS. Glede na prisotnost mutacij v genu *PROKR2* v tej kohorti smo preverili tudi izražanje Prokr2 v hipofizni žlezi pri transgenki miški (Prokr2-EGFP). Ugotovili smo izražanje EGFP v posteriorni hipofizi in v nekaterih celicah anterione hipofize.

ZAKLJUČKI

Ta raziskava širi poznavanje genetskega ozadja KH. Rezultati kažejo, da se genetski ozadji pri KS in KH prekrivata. Izražanje Prokr2 v hipofizi pri miškah ob omenjenih rezultatih pri ljudeh nakazuje pomembno vlogo tega gena v razvoju ali/in delovanju hipofize.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

PROKALCITONIN (PCT), INTERLEUKIN-6 (IL-6), LIPOPOLISAHARID VEZUJOČI PROTEIN (LBP) IN C-REAKTIVNI PROTEIN CRP V DIAGNOSTIKI SEPSE PRI OTROCIH S FEBRILNO NEVTROOPENIJO

L. Kitanovski¹, J. Jazbec¹, J. Anžič¹, T. Gmeiner-Stopar², M. Derganc³

(1) *Klinični oddelok za otroško hematologijo in onkologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

(2) *Klinika za nuklearno medicino, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

(3) *Klinični oddelok za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

IZHODIŠČA

Zgodnja diagnoza sepse pri otrocih s febrilno nevtropenijsko (FN) ostaja težka.

NAMEN

Cilj študije je bil oceniti vlogo prokalcitonina (PCT), interlevkina-6 (IL-6), lipopolisaharid- vezujočega proteina (LBP) in C-reaktivnega proteina v diagnostiki bakteriemije in sepse otrok s FN.

BOLNIKI IN METODE

V študijo smo zajeli 40 otrok (21 deklic, 19 dečkov) s srednjem starostjo 5,6 let (0,5–19,9 let) z 82 epizodami FN (55 epizod pri bolnikih s hematološko boleznijsko in 27 epizod pri bolnikih s solidnim tumorjem). Pri 16 od 82 epizod (19,5 %) smo dokazali bakteriemijo (po Gramu negativna pri 8, po Gramu pozitivna pri 7, kombinirana pri 1). Povišana telesna temperatura (TT) je bila posledica lokalne okužbe pri 14 od 82 epizod (17 %), virusne okužbe pa pri 9 epizodah (11 %). Vzrok povišane TT je ostal neznan pri 41 epizodah (50%).

REZULTATI

Prvi dan je bila diagnostična zanesljivost (AUC) najboljša za IL-6 (0,765), sledili so CRP (0,738), LBP (0,696) in PCT (0,666). Drugi dan je imel najboljšo zanesljivost CRP (0,824), sledili so IL-6 (0,753), PCT (0,695) in LBP (0,685).

ZAKLJUČEK

V zgodnji diagnostiki sepse novi vnetni kazalci niso imeli prednosti pred CRP, razen IL-6 prvi dan.

Razširjen izvleček / Extended Abstract

PREŽIVETJE OTROK S HODGKINOVIM LIMFOMOM V SLOVENIJI

M. Kavčič, L. Kitanovski, M. Benedik–Dolničar, V. Rajić, J. Jazbec

Klinični oddelki za hematologijo in onkologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

IZHODIŠČA

S kombinacijo kemoterapije in obsevanja pozdravimo več kot 90 % otrok s Hodgkinovim limfomom. Uspešno zdravljenje lahko povzroči pozne zaplete, kot so sekundarne rakave bolezni, srčno popuščanje, toksična okvara pljuč, neplodnost in endokrine motnje.

ZAKLJUČEK

Ob doseženi visoki stopnji preživetja otrok z Hodgkinovim limfomom bo v prihodnje poudarek na zmanjševanju intenzivnosti zdravljenja. V ospredju je opuščanje obsevanja pri bolnikih z dobrim odgovorom na kemoterapijo. Cilj je zmanjšati pojavnost poznih zapletov ob enakem ali večjem deležu preživelih.

PREISKOVANCI

V Sloveniji za Hodgkinovim limfomom letno zboli okoli 5 otrok. Predstavljamo 71 otrok, ki smo jih od januarja 1995 do decembra 2008 zdravili po enotnem protokolu. V skupini je 37 dečkov in 34 deklic, povprečna starost ob diagnozi je 13,7 let. Glede na razširjenost bolezni ob diagnozi smo 6 otrok uvrstili v stadij I, 41 v stadij II, 20 v stadij III in 4 v stadij IV.

REZULTATI

Preživetje v opazovani skupini je 94 %. Pri 5 otrocih je prišlo do ponovitve bolezni, od teh so 4 v drugi popolni remisiji (3 smo zdravili z avtologno presaditvijo krvotvornih matičnih celic). Umrli so 4 otroci. Pri dveh je bil vzrok osnovna bolezen (primarno refraktarni limfom, ponovitev bolezni), 1 otrok je umrl po sekundarni neoplazmi (AML), 1 pa zaradi samomora (v remisiji).

PROSTE TEME – posterska predstavitev

Organizator teme: Jernej Dolinšek

REZULTATI ZDRAVLJENJA OSTEOGENEGA SARKOMA PRI OTROCIH IN MLADOSTNIKIH V SLOVENIJI V LETIH 1996–2007

L. Kitanovski¹, V. Rajić¹, J. Jazbec¹, B. Bebler², M. Špiler², M. Benedik-Dolničar¹

(1) *Klinični oddelek za otroško hematologijo in onkologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

(2) *Ortopedska klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

IZVLEČEK

Izhodišča. Osteogeni sarkom (OS) je najpogosteji maligni kostni tumor pri otrocih in mladostnikih. Uporaba neoadjuvantne kemoterapije je močno izboljšala preživetje bolnikov z OS.

Bolniki in metode. V letih 1996 do 2007 smo zdravili 22 bolnikov (10 dečkov, 12 deklic) z OS. Srednja starost je znašala 13,3 let. Primarni tumor je vzniknil v distalnem delu stegnenice (10), proksimalnem delu golениce (3), proksimalnem delu mečnice (2), proksimalnem delu nadlahtnice (3), medenici (1), zgornji čeljustnici (1) in petnici (1). Pri 1 bolniku je OS vzniknil na 2 mestih v razmiku 8 let. Ob diagnozi so imeli 3 bolniki pljučne zasevke, dva pa t.i. »skip« zasevke. Bolniki so bili zdravljeni s kemoterapijo po nemškem protokolu COSS in operativno.

Rezultati. Pri 12 bolnikih (55 %) je bila operacija konzervativna (vsi s tumorjem nadlahtnice, zgornje čeljustnice, medenice in 7 bolnikov s tumorjem spodnjega uda), pri ostalih je bila opravljena amputacija (7), eksartikulacija (2) ali rotacijska plastika (1). Celokupno preživetje znaša 66,5 %, pri bolnikih z lokalizirano boleznijo 83 %, z razširjeno pa 33 % ($p=0,037$). Vse ponovitve bolezni so nastopile v obdobju znotraj 2,8 let od diagnoze. Šest bolnikov je umrlo zaradi ponovitve OS (4 z lokaliziranim in 2 z razširjenim OS), 1 bolnik zaradi sekundarne akutne mieloblastne levkemije.

Zaključek. Rezultati zdravljenja so primerljivi z rezultati, objavljenimi v literaturi.

PREHODNA PLJUČNA INTERSTICIJSKA GLIKOGENOZA PRI DOJENČKU Z BLAGO BRONHOPULMONALNO DISPLAZIJO IN CIANOTIČNO SRČNO NAPAKO – PRIKAZ PRIMERA

A. Đorđevski¹, Š. Grosek², I. Vidmar², S. Kopriva², U. Krivec³, A. Nicholson⁴,
A. Bush⁴, V. Jurčič⁵, T. Podnar⁶

- (1) Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana
(2) Klinični oddelek za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana
(3) Služba za pulmologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana
(4) Royal Brompton Hospital, London, Velika Britanija
(5) Inštitut za patologijo, Medicinska fakulteta v Ljubljani
(6) Služba za kardiologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

IZVLEČEK

Izhodišča. Intersticijska bolezen pljuč spada med redke vzroke dihalne stiske v neonatalnem obdobju. V strokovni literaturi je do sedaj opisanih manj kot 10 primerov novorojenčkov in dojenčkov s pljučno intersticijsko glikogenozo.

Prikaz primera. Predstavljamo primer otroka s kronično intersticijsko boleznijo pljuč v neonatalnem obdobju, pri katerem smo izključili infekcijske oz. vnetne vzroke za omenjeno stanje. Deček je bil rojen v 28 2/7 tedna gestacije in bil zaradi kompleksne srčne napake, kronične pljučne bolezni in apnoičnih napadov v starosti 1,5 meseca premeščen na Pediatrično kliniku Univerzitetnega kliničnega centra Ljubljana, od tam pa zaradi dihalne stiske v Enoto za intenzivno terapijo Kliničnega oddelka za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, kjer je potreboval kronično umečno predihavanje. Zaradi bronhopulmonalne displazije smo opravili računalniško tomografijo pljuč in igelno biopsijo pljuč. Histološka preiskava je pokazala sliko pljučne intersticijske glikogenoze. Dečka smo krajiš čas zdravili s steroidi. Med zdravljenjem so se pojavili težji napadi cianotičnosti ob ugotovljeni stenozi pljučne arterije. Pred predvideno operacijo je prišlo do hudega napada cianoze z asistolijo in do smrti otroka.

Zaključek. Pljučna intersticijska glikogenzo je redka, nenapredujoča in ozdravljiva bolezen pljuč v neonatalnem obdobju, za katero je značilna prisotnost glikogena v pljučnem intersticiju. Zdravljenje je podporno z umečnim predihavanjem, s kisikom in steroidi.

PREKATNA MOTNJA RITMA V SKLOPU PRIROJENE METABONE MOTNJE V NEONATALNEM OBDOBNU

S. Mörec-Jakopič, T. Ahačič

Splošna bolnišnica Jesenice

IZVLEČEK

Izhodišča. Prekatna motnja ritma v neonatalnem obdobju je huda življenje ogrožajoča motnja ritma, ki terja takojšnje ukrepanje in zdravljenje. Vzrok za nastanek prekatnih motenj ritma je več. V našem prispevku se bomo omejili na prijeno motnjo metabolizma, ki vodi do iztirjenja elektrolitov in posledično do hudi motenj ritma.

Algoritem za pristop k bolnikom s hudimi motnjami ritma mora biti jasen, da s hitrimi diagnostičnimi postopki ugotovimo vzroke za njihov nastanek.

Zdravljenje obsega hitro ukrepanje in konverzijo ritma v manj maligne motnje ritma. Hkrati moramo popraviti osnovne vzroke, ki so priveli do motnje ritma.

Prikaz primera. 21 dni starega novorojenčka pripeljali v našo bolnišnico v spremstvu zdravnika. Doma naj bi bil dva dni apatičen in odklanjal je hrano. Na dan sprejema je dvakrat bruhal. Možen je bil tudi stik s HSV. Ob prihodu je bil deček apatičen, marmoriran, kapilarni povratek je znašal 3–4 s, zasičenost s kisikom 88 %, srčna frekvanca 160/min, RR 100/50 mmHg. Velika mečava je bila udrta, avskultacija nad pljuči je bila v mejah normale.

Dečku smo takoj odvzeli kri za krvne preiskave (hemokultura, hemogram, vnetni kazalci, elektroliti, krvni sladkor) in mu v veno vbrizgali bolus tekočin. Opravili smo lumbalno punkcijo. Na EKG je bila vidna prekata tahikadija s frekvenco 160/min, v krvnih izvidih pa so izstopale visoke vrednosti kalija (9,6 mmol/l), nizke vrednosti natrija (112 mmol/l), nizke vrednosti klora (77 mmol/l), povišana sečnina (14,6 mmol/l), metabolna acidoza s pH vene 7,301, HCO_3 16,4 mmol/l in BE –8,8. Posvetovali smo se z otroškim kardiologom, ki je svetoval elektrokonverzijo in popravo elektrolitskega neravnovesja. Dečka smo nato sedirali in intubirali in mu ob tem popravili hiperkaliemijo, sprva z infuzijo bikarbonata, nato pa še z 10 % kalcijevim glukonatom. Ob pripravi na elektrokonverzijo je ob popravi elektrolitov spontano prešel iz prekatne tahikardije v nadprekatanu tahikardijo. Dvakrat je prejel adenosin, in ob tem prešel v sinusni ritem. Pred premestitvijo je prejel tudi antibiotično zdravljenje s cefotaksimom zaradi možnosti sepse in z aciklovirom zaradi možne okužbe s HSV. Deček je bil nato s transportno ekipo EIT premeščen na KOOKIT z delovnimi diagnozami: sum na neonatalno okužbo, prekatna tahikardija, hiperkaliemija in hiponatremija, sum na kongenitalno adrenalno hiperplazijo. Tam so mu še naprej zniževali kalij z bikarbonatom in s kalcijevim glukonatom intravensko ter s klizmo kationske izmenjevalne smole. Po odvezemu hormonskih preiskav so mu uvedli hidrokortizon zaradi suma na kongenitalno adrenalno hiperplazijo, ki so jo kasneje tudi potrdili. Deček sedaj prejema nadomestno hormonsko zdravljenje in se normalno razvija.

Zaključek. Hitra prepoznavna in ukrepanje v primeru malignih motenj ritma sta ključna za dober izid bolezni. Diferencialnodiagnostično moramo pomisliti tudi na redkejše vzroke, ki posredno pripeljejo do takega stanja. Pristop k tako prizadetemu bolniku mora biti celosten, invaziven in zahteva sodelovanje vseh ravni zdravstva.

PROLONGIRANO 40-DNEVNO ZDRAVLJENJE S PROSTAGLANDINI NOVOROJENČKA S PULMONALNO ATREZIJO IN VSD IN RAZVOJ ANTRALNE FOVEOLARNE HIPERPLAZIJE IN PILOROSTENOZE

G. Nemeč¹, Š. Grosek^{1,2}, I. Vidmar¹, T. Podnar¹, S. Mali³, D. Gvardijančič⁴, R. Blumauer⁵,
D. Mishaly⁶, I. Grabnar⁷

(1) *Klinični oddelek za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

(2) *Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani*

(3) *Klinični inštitut za radiologijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

(4) *Klinični oddelek za abdominalno kirurgijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

(5) *Klinični oddelek za kirurgijo srca in ožilja, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

(6) *The Safra Children's Hospital, The Chaim Sheba Medical Center, Israel*

(7) *Katedra za biofarmacijo in farmakokinetiko, Fakulteta za farmacijo, Univerza v Ljubljani*

IZVLEČEK

Izhodišča. Hipertrofična pilorostenzoza in antralna foveolarna hipertrofija novorojenčka sta redka zapleta, ki nastaneta po dolgotrajnem zdravljenju od duktusa arteriozusa ovisne prirojene srčne napake s prostaglandini.

Prikaz primera. Pri deklici, rojeni v 41. tednu gestacije, s porodno težo 3200 g so po rojstvu ugotovili pulmonalno atrezijo z VSD. Po rojstvu je 40 dni dobivala Prostin VR (alprostadol), v skupnem odmerku 2848 microgr. Do srčne operacije smo deklico hranili s kalorično obogat enim adaptiranim mlekom. Zadnje dni pred operativnim posegom smo opazovali obilnejše slinjenje in polivanje. V 42. dnevnu starosti je imela srčno operacijo.

Drugi dan po operaciji smo pri UZ preiskavi trebuha videli blago zadebeljen in daljši pilorus. Ker deklica ni bruhala, smo jo peti dan po operaciji poskusili hrani z adaptiranim mlekom, vendar je vse v loku izbruhala. Ponovni UZ trebuha je pokazal daljši in bolj zadebeljen pilorus s precejšnjo hipertrofijo sluznice, ki je preprečevala praznjenje želodca. Deklico je pregledala abdominalna kirurginja, ki je zatipala kot olivo zadebeljen pilorus. Opravljena je bila piloromiotomija. Šest ur po operativnem posegu smo deklico pričeli hrani po protokolu. Hrano je lepo prenašala. Kontrolne UZ preiskave trebuha so pokazale izboljšanje.

Zaključek. Dolgotrajno zdravljenje z nizkimi odmerki prostaglandinov lahko povzroči neželjene stranske učinke.

MIOKARDITIS NOVOROJENČKA, POVZROČEN Z VIRUSOM COXSACKIE B3

R. Hudomalj¹, S. Vesel², B. Luzar³, M. Petrovec⁴,
I. Vidmar⁵, Š. Grosek⁵

- (1) *Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana*
(2) *Služba za kardiologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana*
(3) *Inštitut za patologijo, Medicinska fakulteta v Ljubljani*
(4) *Inštitut za mikrobiologijo in imunologijo, Medicinska fakulteta v Ljubljani*
(5) *Klinični oddelek za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

IZVLEČEK

Izhodišča. Enterovirusi so pogosti povzročitelji akutnega virusnega obolenja. Virus coxsackie B3 je vodilni povzročitelj miokarditisa. Klinična slika je različna, od blagega poteka z neznačilnimi simptomi in znaki do težkega poteka z meningoencefalitisom, s hepatitisom, z motnjami koagulacije, s sepso in miokarditism.

Prikaz primera. Deklica je bila rojena ob roku po normalno potekajoči nosečnosti. Drugi dan po rojstvu je postala neješča, pojavil se je meteorizem in redkejše blato. Zaradi suma na nekrotizirajoči enterokolitis je bila premeščena na Klinični oddelek za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, vendar so izključili akutno kirurško bolezen. Deklica je bila zdravljena z antibiotiki. Stanje se ji je prehodno izboljšalo, nato pa ponovno poslabšalo, zato je bila premeščena v EIT, kjer je potrebovala umetno predihavanje. Pojavila se je slika septičnega in kardiogenega šoka. Ehokardiografsko smo ugotovljali močno oslabljeno krčljivost in funkcijo levega prekata, povišane tlake v pljučni cirkulaciji, na mitralni zaklopki pa je bila vidna manjša vegetacija. Srce in cirkulacijo naj bi podprtli z zunajtelesno membransko oksigenacijo (ECMO), vendar je pri deklici prišlo do padca krvnega tlaka ob ventrikularni tahikardiji in je sedmi dan po rojstvu umrla. Po smrti smo na endokardu mitralnega in trikuspidalnega ustja našli drobne vegetacije, iz tkiva srčne mišice pa smo osamili človeški virus coxsackie B3.

Zaključek. Virus coxsackie B3 je bil glavni povzročitelj miokarditisa ter težkega septičnega in kardiogenega šoka. Ob podpornem zdravljenju poročajo o možnostih zdravljenja s pleconarilom, antivirusnim pripravkom, ki preprečuje vezavo virusa na gostiteljsko celico in tako preprečuje njegovo replikacijo.

IZOLIRANO PREDRTJE ŽELODCA PRI NEDONOŠENEM OTROKU – PREDSTAVITEV PRIMERA

K. Sukič¹, M. Miksić¹, T. Jagrič², S. Potrč²

(1) Klinika za pediatrijo, Univerzitetni klinični center Maribor

(2) Klinika za kirurgijo, Oddelek za abdominalno in splošno kirurgijo, Univerzitetni klinični center Maribor

IZVLEČEK

Izhodišča. Predrtje želodca je v neonatalnem obdobju redek klinični pojav z visoko smrtnostjo. Najpogosteje so prizadeti nedonošeni otroci z nizko porodno težo, ki se zdravijo v neonatalnih intenzivnih enotah. Več različnih teorij skuša pojasniti etiologijo in patogenezo, npr. kongenitalna odsotnost želodčne mišičnine, regionalna hipoperfuzija ob hipoksičnem stresu, sepsi, mehansko predrtje želodca zaradi predihavanja s pozitivnim tlakom ali zaradi uporabe nCPAP brez dekomprezije želodca ter predrtje ob transmuralni nekrozi stresnih ulkusov želodca. Opisani so tudi primeri izoliranega predrtja želodca pri otrocih, zdravljenih s steroidi zaradi bronhopulmonalne displazije. Najpogosteje se pojavi na veliki krivini želodca in večinoma v prvem tednu življenja. Drugi teden po rojstvu je pogosto posledica erozije sluznice zaradi vstavljenje nazogastricne sonde. Klinični znaki so hitro napredujoče raztezanje trebuha, neprebavljenost hrane ali bruhanje, letargija, dihalna stiska ter napredujoča hemodinamska nestabilnost. Zgodnja diagnoza ter kirurška oskrba izboljšata napoved izida bolezni.

Prikaz primera. Opisujemo pojav predrtja želodca pri fantku, rojenem v 29. tednu gestacije z urgentnim carskim rezom zaradi abrupcije predležeče posteljice. Deček s porodno težo 1200 gramov je bil ob rojstvu apnoičen, z bradikardijo, hipotonijo in blede barve. Opravljeni so bili ukrepi oživljjanja, vključno s predihavanjem s pozitivnim tlakom in masažo srca, po čemer se je vzpostavila primerna srčna akcija. Ocena po Apgarjevi je bila 4/6/7. Nato je bil intubiran in mehansko predihavan ter premeščen v enoto za intenzivno zdravljenje, kjer je prejel endotrahealno surfaktant in zaradi hemodinamske nestabilnosti tekočinsko podporo, transfuzijo koncentriranih eritrocitov ter vazoaktivna zdravila. Po rojstvu je prišlo tudi do porasta vnetnih kazalcev. Deček je prejel zdravljenje z antibiotiki širokega spektra. Hemokulture so ostale sterilne. Ob opisanem zdravljenju se je stanje stabiliziralo in izboljšalo. Postopoma smo ga pričeli hraniti po nazogastricni sondi.

4. dan po rojstvu smo opažali neprebavljenost hrane ter hitro napredujoče raztezanje trebuha. Peristaltika je bila odsotna. Deček je bil hipotenziven in tahikarden, porasla pa je potreba po kisiku. Rentgenogram abdomna je potrdil pnevmoperitonej. Indicirana je bila urgentna kirurška eksploracija, s katero smo ugotovili predrtje velikosti 5 mm na mali želodčni krivini z okolnim nekrotičnim področjem med antrumom in kardijsko. Opravili smo izrez nekrotičnega predela ter ezofagoantralno anastomozo. Globoko v dvanajstnik smo vstavili duodenalno cevko, sprva za dekomprezijo ter kasneje za hranjenje. Pregled preostale trebušne vsebine ni pokazal drugih vidnih poškodb ali anomalij. Pooporeativno je naslednje 3 dni potreboval intenzivni nadzor in vazoaktivno podporo. Ob izboljšanju smo postopoma pričeli s hranjenjem. Po odpustu iz bolnišnice je deček ostal v multidisciplinarni specialistični obravnnavi.

Zaključek. Predrtje želodca v neonatalnem obdobju je redko urgentno stanje z visoko smrtnostjo. Napoved izida je odvisna od pravočasne prepozname ter kirurškega zdravljenja. Najpogosteje je potreben izrez predrtega dela ter prešite preostalega dela želodca, odstranitev želodca ali gastrostoma sta potrebni redko. Med operativnim posegom je nujen pregled celotnih prebavil za izključitev morebitnih drugih predrtij ali pridruženih anomalij. Ob operativnem zdravljenju je nujna intenzivna podpora s tekočinami, vazoaktivnimi in inotropnimi zdravili, z antibiotiki širokega spektra ter z nazogastrično sukcijo.

INVAZIVNA PNEVMOKOKNA OKUŽBA PRI OTROKU

T. Šavs Požek, S. Mörec-Jakopič

Splošna bolnišnica Jesenice

IZVLEČEK

Izhodišča. Bakterija */Streptococcus pneumoniae/* je najpogosteji povzročitelj doma pridobljene pljučnice in gnojnega vnetja srednjega ušesa. V državah, kjer je uvedeno cepljenje proti okužbam Hib, pa postaja tudi najpogosteji povzročitelj sporadičnega gnojnega menigitisa pri otrocih.

Dejavniki tveganja za pojavljanje gnojnega menigitisa in invazivnih okužb so starost (do 4. leta), primarne in sekundarne motnje imunskega sistema, asplenija, hemoglobinopatije, maligne bolezni, podhranjenost, kronične bolezni, parameningealna vnetna žarišča, kraniocerebralne poškodbe in likvorska fistula, genetski dejavniki, prepozno in nepravilno zdravljenje gnojnega menigitisa.

Klinični znaki so podobni kot pri drugih gnojnih menigitisih, pogosteje se pojavijo žariščni nevrološki znaki. Zdravimo z antibiotiki in podporno. Antibiotika prve izbire sta ceftriakson ali cefotaksim. Pred prvim odmerkom antibiotika je indiciran tudi deksametazon, saj zmanjša možganski edem, znotrajlobanjski tlak in vnetje možganov.

Prikaz primera. Dan pred sprejemom je 11-letnega dečkabolela glava, slabo se je počutil, imel je vročino in bil zaspan. Pred prihodom k nam je postal nezavesten in pojavili so se generalizirani krči. Ob sprejemu je bil nezavesten, ocena po GSK je bila 8, imel je generalizirane tonično-klonične krče, spontano je dihal, desna zenica je bila širša, slabo odzivna na svetlobo, RR 140/70, utrip 96/min, zasičenost krvi s kisikom na 15 l O₂ je bila 100 %.

Dečka smo sedirali, intubirali in umetno predihavali. Krči so izzveneli. Na CT glave je bil viden začetni možganski edem, hiperdenzna tekočina v bazalnih cisternah in zadebeljena sluznica obnosnih votlin. Pri lumbalni punkciji je iztekal gnojen likvor. Laboratorijski izvidi so pokazali povisane vnetne kazalce, izrazito levkocitozo s pomikom v levo in izvid likvorja, tipičen za gnojni menigitis. Deček je nemudoma prejel antibiotično zdravljenje z cefotaksimom. V spremstvu pediatra je bil premeščen na EIT KOOKIT za nadaljnje zdravljenje. Iz likvorja in hemokulture smo osamili pnevmokok, občutljiv na penicilin, zato so začetni izkustveni antibiotik zamenjali s penicilinom.

Po desetih dneh intenzivnega zdravljenja na EIT KOOKIT, kjer je potreboval zunanj prekatno drenažo, srčno-žilno podporno zdravljenje in antibiotično zdravljenje, je bil ponovno premeščen na naš oddelok za nadaljevanje zdravljenja in intenzivno nego.

Ob ponovnem sprejemu k nam je bil orientiran, navajal je občasni dvojni vid in blag glavobol. Imel je motnje dinamičnega ravnotežja in znake diskretne levostranske hemipareze.

Nadaljevali smo z zdravljenjem z antibiotiki po nasvetu infektologa skupaj 21 dni. Deček je bil v obravnavi pri fiziatri, ki je ugotavljal zelo ugodno funkcionalno okrevanje in predpisal nadaljnjo rehabilitacijo na Univerzitetnem rehabilitacijskem inštitutu Republike Slovenije Soča. Kljub temu, da deček do sedaj ni bil resneje bolan, smo ga glede na invazivnost tokratne okužbe napotili na imunološko obravnavo. Predlagali smo cepljenje s pnevmokoknim cepivom.

Zaključek. Napoved izida invazivne pnevmokokne okužbe je slaba, saj smrtnost znaša do 40 %, pogoste pa so trajne nevrološke okvare. Ključno je hitro prepoznavanje in ukrepanje z ustreznim antibiotičnim in podpornim zdravljenjem. Bolnika je potrebno kasneje celostno obravnavati v smislu iskanja vzrokov oziroma dejavnikov tveganja za invazivno okužbo in z ustrezno rehabilitacijo.

PNEVMONITIS, POVZROČEN Z ASPIRIRANJEM MINERALNEGA OLJA, DERIVATOM PETROLEJA

T. Ahačič, S. Mörec-Jakopič

Splošna bolnišnica Jesenice

IZVLEČEK

Izhodišča. Večina zastrupitev otrok se zgodi pri otrocih mlajših od 5 let. Najpogosteje so zastrupitev z nevarnimi snovmi v domačem gospodinjstvu in domači delavnici. Zastrupitev pri otrocih so večinoma naključne. Zaradi dosegljivosti nevarnih snovi mlajšim otrokom lahko pride do hudih zastrupitev in posledic za zdravje. V moderni družbi je pogosta zastrupitev s hidrokarboni, ki so lahko dosegljivi v proizvodih, kot so bencin, polirna tekočina za pohištvo in gospodinjska čistila. Največ nevarnih hidrokarbonov je derivatov petroleja in vsebujejo alifatske in aromatične hidrokarbone. Največja zbolevnost in smrtnost je posledica nenamernega zaužitja pri otrocih, mlajših od 5 let. Hidrokarboni imajo lokalno dražeč učinek in nespecifične sistemske učinke. Najpogosteji zaplet zastrupitev s hidrokarboni je aspiracijski pnevmonitis, ki mu sledijo zapleti v osrednjem živčnem sistemu in srčno-žilnem sistemu. Možnost aspiriranja narašča z nižanjem viskoznosti hidrokarbona. Zdravljenje je simptomatsko.

Prikaz primera. 4-letna deklica je zaužila nekaj požirkov neznane tekočine v domači delavnici. Šlo naj bi za polirno tekočino, nalito v plastenko od soka. Po dogodku je kašljala in tožila za pekočimi bolečinami v žrelu. Že v ZD je po nasvetu toksikologa prejela kortikosteroid parenteralno.

Kasneje smo izvedeli, da je šlo za hlapljivo olje za plastično preoblikovanje in rezanje kovin, ki ga uporabljajo v tovarni, kjer sta starša zaposlena. Iz varnostnega lista smo izvedeli, da gre za petrolejski derivat z nizko viskoznostjo.

Ob sprejemu uro in pol po zastrupitvi je bila deklica neprizadeta, nad pljuči je bilo slišati čisto dihanje, laboratorijske preiskave, vključno z vnetnimi parametri, so bile v mejah normale. Na rentgenogramu prsnega koša smo videli nekaj drobnih pnevmoničnih infiltratov desno parakardialno.

Po sprejemu smo pri deklici uvedli zdravljenje s cefuroksimom. 24 ur po zastrupitvi je začela tožiti za bolečinami pri dihanju, ki so se stopnjevale; dihala je plitvo. Nad pljuči je bilo slišno poostreno dihanje, dodatnega kisika pa ni potrebovala. Rentgenogram prsnega koša dva dni po zastrupitvi je pokazal obsežne infiltrate obojestransko in plevralni izliv desno. Vnetni kazalci so porasli ($CRP 250 \text{ mg/l}$, $PCT 1,8 \mu\text{l}$, $L 22 000/\text{mm}^3$) in po nasvetu toksikologa smo zdravljenju dodali še klindamicin in kortikosteroid.

Klinično stanje deklice se je do odpusta postopno popravilo, vnetni kazalci so se normalizirali. Skupno je antibiotik prejemala 10 dni, kortikosteroid pa 9 dni.

Ob odpustu je bilo dihanje nad pljuči čisto, rentgenska slika pljuč pa se še ni povsem normalizirala.

Kontrolna slika pljuč po enem mesecu pa je bila povsem brez infiltratov.

Zaključek. V gospodinjstvih in domačih delavnicah je prisotnih veliko nevarnih snovi, ki so pogosto v neutrezni embalaži in so lahko dostopne manjšim otrokom. Nenamerno zaužitje teh snovi je nevarno za zdravje otrok, zato je potrebno ozaveščati starše in javnost o preventivnih ukrepih.

LINEZOLID ZA PREPREČEVANJE PONAVLJAJOČE SE OKUŽBE VENTRIKULOPERITONEALNE DRENAŽE PRI OTROKU S POSTHEMORAGIČNIM HIDROCEFALUSOM – PRIKAZ PRIMERA

M. Derganc¹, D. Jugović², M. Koršič², M. Čižman³, B. Beović³

(1) *Klinični oddelek za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

(2) *Klinika za nevrokirurgijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

(3) *Infekcijska klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana*

IZVLEČEK

Izhodišča. Ponavljače se okužbe, najpogosteje s koagulazno negativnimi stafilokoki (KNS), so najpogo-stejši zaplet pri novorojenčkih in otrocih z ventrikuloperitonealno (VP) drenažo zaradi hidrocefala. Pri teh okužbah je praviloma potrebno odstraniti notranjo drenažo, vstaviti zunanjou drenažou in zdraviti z vankomicinom intravensko ali intraventrikularno, ker vankomicin slabo prehaja krvno-možgansko pregrado.

Prikaz primera. Namen našega prispevka je opisati primer 3-letnega dečka, pri katerem so bile zaradi sakadiranega posthemoragičnega hidrocefala potrebne številne drenaže VP in zunanje drenaže. Za zadovoljivo dreniranje so bile ob koncu po številnih posegih potrebne hkrati tri VP drenaže. V dobrih dveh letih je prebolel sedem ventrikulitsov, večinoma s KNS.

Pred zadnjo menjavo drenaž zaradi ventrikulitisa smo zamenjali vankomicin z linezolidom, ki dobro prehaja krvno-možgansko pregrado, in sicer pet dni intravensko, nato peroralno, skupaj 3 tedne v odmerku 10 mg/kg /8 ur. Med zdravljenjem ni prišlo do hematoloških sprememb ali novih nevroloških okvar. Po tem zdravljenju otrok do danes (devet mesecev) ni imel ponovitve okužbe niti motenega delovanja drenaž.

Zaključki. Linezolid lahko uspešno pozdravi ventrikulitis povzročen s KNS pri otrocih z več VP drenažami in s pogostimi okužbami s KNS. Pred širšo uporabo pa bodo potrebne večje klinične studije, ki bodo obsegale določanje ravni linezolida v krvi in likvorju ter beležile morebitne stranske pojave.

CISTE PINEALNE ŽLEZE

N. Šuštar, J. Oražem, D. Neubauer, N. Župančič

*Klinični oddelek za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo, Pediatrična klinika,
Univerzitetni klinični center Ljubljana*

IZVLEČEK

Izhodišča. Patološke spremembe pinealne žleze s klinično simptomatiko so redka entiteta, kamor uvrščamo tudi germinativne, parenhimske in intersticijalne tumorje ter ciste. Ocenjujejo, da je prevalenca pinealnih cist na izvidih MRI pri pacientih z različnimi nevrološkimi stanji od 1–5 % pri odraslih, pri otrocih pa 1,5 % pri dečkih in 2,4 % pri deklicah. Ni pa še raziskano, koliko prispevajo k težavam, ki jih ljudje s pinealno cisto navadno navajajo. To so epizode glavobolov, vrtoglavice, motnje vida, okulomotorike in obstruktivni hidrocefalus. Redko se lahko pojavi ataksija, motnje motorike, sinkope, razpoloženske težave, duševne težave, epileptični napadi, zamenjava cirkadianega ritma budnosti in spanja ter disfunkcija hipotalamus. Za asimptomatske veljajo večinoma ciste s premerom do 10 mm, vendar raziskave kažejo, da ni jasne povezanosti med velikostjo pinealne ciste in pojavom bolnikovih simptomov.

Namen. Ob kliničnem spremeljanju otrok Kliničnega oddelka otroške, mladostniške in razvojne nevrologije Pediatrične klinike v Ljubljani smo opazili pogostost opisov pinealnih cist na izvidih MRI možganov pri otrocih z različnimi nevrološkimi diagnozami ali simptomati. Zanimalo nas je, kakšna je simptomatika in kako pogosto se določeni simptomi pojavljajo v skupini otrok, pri katerih je na MRI možganov vidna cista pinealne žleze, in kakšna je bila njihova obravnava.

Metode. Pregledali smo izvide MRI možganov pri otrocih, starejših od štirih let, ki so slikanje opravili med bolnišničnim zdravljenjem na našem oddelku v obdobju od leta 2004 do leta 2010 in našli 30 izvidov z nevroslikovno potrjeno cisto pinealne žleze. Zaradi pomanjkanja podatkov prejšnjih let smo podali oceno pojavnosti pinealne ciste le pri otrocih, ki so opravili MRI možganov leta 2009. V skupini 30 otrok (20 deklic (66,6 %) in 10 dečkov (33,3 %)) v starosti $13,8 \pm 4,3$ leta z najdbo pinealne ciste smo prikazali podatke o simptomih in boleznih, zaradi katerih so bili obravnavani. Težave in simptome, ki jih imajo otroci, smo primerjali med seboj glede na pogostost pojavljanja v obravnavani skupini.

Rezultati. Pinealno cisto smo ugotovili pri 8,7 % otrok, ki so opravili MRI možganov leta 2009. Opisi pinealnih cist na MRI so izključevali znake za hujšo utesnitev možganov. Pri 7 otrocih (23,3 %) smo ugotovili cisto, večjo od 1 cm v premeru, pri 10 otrocih (33,3 %) je bil premer ciste ocenjen na 1 cm, pri ostalih pa so bile ciste manjše. Pri 8 otrocih (26,6 %), 5 deklicah in 3 dečkih, izvidi navajajo blago utesnitev posameznega dela tektuma ali pa je bila cista s tem predelom v tesnem stiku. Na nadaljnjo obravnavo k nevrokirurgu je bilo napotnih 5 otrok. Skupaj 13 otrok (43,3 %), 11 deklic in 2 dečka, je imelo epizode glavobola tenzijskoga tipa, 4 otroci so opisovali občutljivost na svetlobo ali megleni vid, 4 otroci pa so imeli motnje sluha ali so bili pretirano občutljivi na hrup. Širje otroci so imeli motnje ravnotežja in koordinacije gibanja, 5 jih je že doživelno sinkope. Pri eni deklici smo zabeležili motnje spanja in budnosti, trije otroci so imeli vedenjske in čustvene motnje. Širje otroci so imeli določene vrednosti hormonov (betaHCG, alfa-fetoprotein in NSE), ki so bile v mejah normalnega. Osem otrok je bilo zdravljenih zaradi epilepsije. Pet otrok ni imelo nobenega od naštetih simptomov. Dva otroka sta imela več kot tri težave ali simptome (brez epileptičnih napadov), sicer pa so imeli ostali otroci dve ali eno izmed prej opisanih težav.

Zaključek. Raziskava je pokazala, kako pogosto se opisane težave pojavljajo preiskovancih z nevroslikovno potrjeno pinealno cisto. Z dobljenimi podatki ne moremo ne potrditi in ne ovreči povezanosti med simptomatiko, ki so jo imeli ti otroci, in prisotnostjo pinealne ciste. Pogosta najdba ciste pinealne žleze pri otroku, ki toži zaradi glavobolov in vrtoglavice, nas prej kot k sumu na okvaro endokrine funkcije žleze usmeri v iskanje vzroka težav zaradi anatomske umeščenosti žleze. Ni znano, ali je ta simptomatika pogostejša zaradi utesnitive posameznih delov lamine quadrigemine, kjer so zgornji kolikulusi vpleteni v vidno pot in kontrolo gibanja oči, spodnji kolikulusi pa so pomembni v slušnem sistemu. Dobljeni rezultati so lahko spodbuda za nadaljnje raziskave, saj bi z obsežnejšim znanjem o tej problematiki in morebitnimi ugotovitvami povezanosti ciste s simptomati laže določili merila, ki bi jasneje opredelila, katerim bolnikom bi lahko pomagali z uveljavljenimi nevrokirurškimi pristopi.

SODELOVANJE S STARŠI PREZGODAJ ROJENIH OTROK PO ODPUSTU S KLINIČNEGA ODDELKA ZA PEDIATRIJO UKC MARIBOR IN CENTROM ZA SLUH IN GOVOR MARIBOR

M. Todorovič-Guid¹, Z. Kanič¹, V. Gec², D. Petak²

(1) *Klinika za pediatrijo, Univerzitetni klinični center Maribor*

(2) *Center za sluh in govor Maribor*

IZVLEČEK

Izhodišča. Prezgodaj rojeni otroci so populacija s tveganjem glede mentalnega razvoja. Zato jim moramo nameniti veliko pozornosti, da bi jih s pravilno usmeritvijo do največje možne mere usposobimo za normalno življenje.

Namen. Namen raziskave je oceniti morebitne zaostanke pri prezgodaj rojenih otrocih, ki so bili zdravljeni na Enoti za intenzivno terapijo in nego Klinike za pediatrijo, Univerzitetnega kliničnega centra Maribor.

Preiskovanci in metode. V letih 2006–2008 smo opravili pilotsko študijo, ki je zajela vse nedonošene otroke zdravljenje v EIT Klinike za pediatrijo, rojene pred 30. tednom gestacije. Zajeli smo 32 prezgodaj rojenih otrok in novorojencev z visokim tveganjem (multipla organska odpoved, hipoksično-ishemična encefalopatija, možganska krvavitev II. stopnje, huda opordona asfiksija in acidozha). Nedonošene otroke smo z vabilom klicali v 6. mesecu kronološke starosti v Center za sluh in govor v Mariboru. Odzvalo se ni 17 otrok s starši. Otroke smo v 6. in 24. kronološkem mesecu ocenili z Baylejevo ocenjevalno razvojno lestvico (Bayley Scale of Infant Development, BSID II). Lestvica obsega oceno mentalnega, motoričnega in vedenjskega področja. V naši študiji smo tako ocenili 15 otrok z visokim tveganjem po BSID II.

Rezultati. Rezultati ocenjevanih otrok so pokazali, da kar 73 % otrok ne zaostaja v duševnem razvoju. Neoptimalno vedenje se je pokazalo pri 28 % otrok, 36 % otrok pa je imelo optimalen vzorec obnašanja. Največji dosežek pri otrocih v neoptimalnem področju je na dejavniku kakovosti gibanja (64 %), to so nevromotorične funkcije. Dosežek v neoptimalnem območju lahko nakazuje nevromotorične motnje. Tudi glede uravnavanja čustev je kar 43 % otrok doseglo rezultat vprašljivo, kar kaže na nihajoče razpoloženje, nižjo prilagodljivost in razdražljivost. Na tem področju je vedenje še neustaljeno, neustaljeno pa je tudi fiziološko-vedenjsko samouravnavanje, ki se kaže v nižji sociabilnosti in višji ravni stresa.

Zaključek. S proaktivnim in timskim delom smo otrokom ponudili vizualni (taktilni) kinestetični model, otrokom, ki so imeli težave z artikulacijo ter fonološkimi težavami, pa kognitivno-lingvistični pristop.

POMEN DOLOČANJA PROTITELES PROTI EKSOKRINEMU DELU PANKREASA (PAB) PRI OTROCIH IN MLADOSTNIKIH S CROHNOVO BOLEZNIJO

D. Urlep Žužej, J. Dolinšek, D. Mičetić-Turk

*Odsek za pediatrično gastroenterologijo, hepatologijo in prehrano, Klinika za pediatrijo,
Univerzitetni klinični center Maribor*

IZVLEČEK

Izhodišča. Protitelesa proti eksokrinemu delu trebušne slinavke (ang. *Pancreas Antibodies* – PAB) so visoko specifična za Crohnovo bolezen (CB), njihova občutljivost pa je nizka (30–40 %). Podobno velja za protitelesa proti kvasovki *Saccharomyces cerevisiae* (ASCA), ki so prav tako visoko specifična za CB. Občutljivost protiteles ASCA je višja kot pri protitelesih PAB, vendar še vedno ne dovolj visoka, da bi jih lahko uporabljali kot presejalni test za CB (50–80 %). Vzrok nastanka protiteles PAB in ASCA kot seroloških označevalcev za CB še vedno ni pojasnjen. Po mnenju nekaterih avtorjev so protitelesa ASCA in PAB imunogenetski označevalci CB, možno pa je, da gre za sekundarni humorálni odziv v procesu kroničnega vnetja pri CB.

Namen študije. S študijo smo želeli ugotoviti, ali imajo bolniki s CB, ki so PAB-pozitivni, težjo obliko bolezni (stenozirajočo ali fistulizirajočo) in večjo aktivnost bolezni ob postavitvi diagnoze. Zanimala nas je tudi morebitna povezava med prisotnostjo protiteles PAB in ASCA ter mutacijami v genu NOD2/CARD15, ki so značilne za CB.

Metode dela. Pri 52 bolnikih s Crohnovo boleznjijo, diagnosticiranih in zdravljenih na Kliniki za pediatrijo Maribor (starost 2–18 let, razmerje dečki:deklice 1,5:1), smo določili protitelesa ASCA in PAB ter tri najpomembnejše mutacije v genu NOD2/CARD15. Diagnozo CB smo postavili na podlagi klinične slike, laboratorijskih izvidov, slikovnih diagnostičnih preiskav ter na podlagi endoskopskih in histoloških meril (merila Porto).

Pri vseh bolnikih smo ob postavitvi diagnoze določili aktivnost bolezni s pomočjo kazalca aktivnosti bolezni PCDAI (ang. *Paediatric Crohn's Disease Activity Index*) in izračunali indeks telesne mase (ITM). Bolnike smo uvrstili v tri skupine glede na obliko CB (običajna ali vnetna oblika, stenozirajoča oblika, fistulizirajoča oblika).

Rezultati. Protitelesa PAB smo našli v serumu pri 19 od 52 bolnikov s CB (36,5 %). Protitelesa ASCA (ASCA IgG in/ali IgA) smo dokazali pri 33 od 52 bolnikov s CB (63,4 %). 16 bolnikov s CB je imelo vsaj eno od treh najpogostejših mutacij v genu NOD2/CARD15 (30,8 %). Dva bolnika s CB sta homozigota za najpogostejo mutacijo 3020insC, eden ima težjo fistulizirajočo obliko bolezni, drugi pa težjo obliko bolezni z umeščenostjo vnetja predvsem v tankem črevesu. Oba bolnika sta zdravljena s tarčnimi zdravili.

Ugotovili smo statistično pomembno povezavo med prisotnostjo protiteles PAB in ASCA ($p=0,003$). Protitelesa PAB so bila statistično pomembno pogosteje prisotna pri bolnikih z večjo aktivnostjo bolezni ob postavitvi diagnoze ($PCDAI \geq 30$, $p=0,019$), pri bolnikih z nižjim ITM (<5 . percentila, $p=0,0004$) in težjo, obliko CB (stenozirajoča/fistulizirajoča, $p=0,030$).

Med prisotnostjo protiteles PAB in mutacij NOD2/CARD15 nismo našli statistično pomembne povezanosti ($p=0,169$), prav tako tudi ne povezanosti z umeščenostjo vnetja (tanko črevo, debelo in tanko črevo, le debelo črevo) ($p=0,828$).

Zaključek. V naši študiji smo ugotovili povezavo med prisotnostjo protiteles PAB in ASCA v serumu bolnikov s Crohnovo boleznijo, medtem ko povezave z najpomembnejšimi mutacijami v genu NOD2/CARD15 nismo dokazali. Bolniki z višjim kazalcem aktivnosti bolezni, nižjim indeksom telesne mase in s težjo obliko Crohnove bolezni (stenozirajočo/fistulizirajočo) so imeli statistično značilno pogosteje prisotna protitelesa PAB v serumu.

Te ugotovitve bi bilo smiselno potrditi na večjem številu bolnikov s CB. Tako bi lahko protitelesa PAB uvrstili med pomembne napovednike za težji potek bolezni, kar je lahko izredno pomembno pri izbiri ustrezne vrste zdravljenja bolnikov s CB.

INCIDENCA CELIAKIJE V OTROŠKI DOBI V SEVEROVZHODNI SLOVENIJI V ZADNJIH 35 LETIH

D. Mičetić-Turk, J. Dolinšek, D. Urlep, V. Vidmar, M. Zabukovec, M. Šikić-Pogačar

*Odsek za pediatrično gastroenterologijo, hepatologijo in prehrano, Klinika za pediatrijo,
Univerzitetni klinični center Maribor*

IZVLEČEK

Izhodišče. Celiakija je najbolj pogosta kronična prebavna motnja v vseh starostnih obdobjih. Kljub odlični diagnostiki velika večina primerov ostane neprepoznana in nediagnosticirana. Razmerje med simptomatsko in asimptomatsko celiakijo je 1:5 do 1:13.

V SV Sloveniji so doslej opravljene epidemiološke študije pokazale naraščanje incidence diagnosticirane celiakije v otroški dobi z 0,65/1000 živorojenih v obdobju od 1975 do 1990 na 1,81/1000 živorojenih otrok v obdobju od 1990 do 1996. Najpogosteji klinični simptomi v tem raziskovalnem obdobju so bili kronična driska, meteorizem in napet trebuh ter zaostajanje v rasti.

Namen. Z raziskavo smo želeli retrospektivno ugotoviti, ali incidenca diagnosticirane celiakije še vedno narašča in ali se je klinična simptomatika od leta 1996 do leta 2009 spremenila.

Metode. V raziskavo so bili vključeni vsi na novo diagnosticirani primeri celiakije pri otrocih, rojenih v SV Sloveniji. Pri vseh otrocih je bila celiakija diagnosticirana na podlagi seroloških in genetskih označevalcev, biopsije tankega črevesa in klinične slike. Spremembe črevesne sluznice so klasificirane v skladu z Marshovimi merili. Pri vseh otrocih so bile opravljene rutinske hematološke in biokemične preiskave ter določene vrednosti za cink, selen in imunoglobuline A. Kumulativno incidenco, tj. število primerov celiakije na 1000 živorojenih otrok, smo izračunali za vsako kohorto rojstev v SV Sloveniji.

Rezultati. Za obdobje od 1996 do 2009 smo ugotovili da se je incidenca celiakije linearno povečala glede na obe pretekli obdobji (1975–1990 in 1990–1996) in znaša 2,21/1000 živorojenih. Povprečna starost otrok v času diagnosticiranja bolezni je $2,3 \pm 4,05$ let (razpon od 6 mesecev do 9 let). Spremembe črevesne sluznice smo v 90 % klasificirali kot tip 3 po Marshu, v 3,7 % kot tip 2 in v 3 % kot tip 1. Velika večina otrok je nosilcev značilnih genov za celiakijo. 90,6 % otrok je bilo HLA DQ2 pozitivnih in 8,5 % HLA DQ8 pozitivnih. 0,9 % otrok je bilo negativnih za oba gena. Povišane vrednosti t-TG smo našli pri 95 % otrok, pozitivna protiliebla EMA pri 92 % otrocih.

Klinični znaki ob diagnosticiranju bolezni se v zadnjem desetletju niso bistveno spremenili. Kronična driska in napetost trebuba ostajajo vodilni znaki. Bolečine v trebuhu, zaprtje in izguba telesne teže so bolj pogosti simptomi kot atipična klinična slika pri starejših otrocih.

Zaključek. Epidemiološki trendi celiakije v otroški dobi v SV Sloveniji kažejo, da se je incidenca diagnosticirane celiakije v zadnjih 35 letih izrazito povečala. Klinična slika ne kaže velikih sprememb, saj med pregledano populacijo še vedno prevladujeta kronična driska in napet trebuh. Ostaja nejasno, zakaj subtilna klinična simptomatika in atypična klinična slika ostajata neprepoznavni v naši populaciji. Zato je vse bolj jasno, da bi presejalni testi zdrave otroške populacije lahko pomagali pri odkrivanju subtilnih, atypičnih oblik celiakije in da bo splošna incidenca (simptomatska in asimptomatska celiakija) znatno višja, kot je incidenca diagnosticiranih primerov.

BENIGNA CEFALIČNA HISTIOCITOZA PRI 4-LETNEM DEČKU PRIKAZ PRIMERA

M. Starbek Zorko, V. Dragoš

Dermatovenerološka klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

IZVLEČEK

Izhodiča. Benigna cefalična histiocitoza (BCH) je redka dermatoza otroške dobe. Ponavadi prizadene le kožo in spontano izzveni. Diagnozo postavimo na podlagi klinične slike, histološke slike ter imunohistokemičnih značilnosti. Elektronske mikroskopije se danes v procesu diagnostike rutinsko ne uporabljamo več, saj s posebnimi imunohistokemičnimi barvanji (langerin 207) lahko prikažemo Birbeckova zrnca v celičnem infiltratu.

Prikaz primera. Na otroškem oddelku Dermatovenerološke klinike v Ljubljani smo obravnavali 4-letnega dečka z drobnimi svetlorjavimi makulopapulami. Prve kožne spremembe po lateralni strani lic so se pojavile v starosti 4 mesecev, v naslednjih mesecih pa so se podobne makulopapule pojavile še na koži vrata, zgornje-ga dela telesa in zgornjih udov. Sicer je bil deček zdrav.

Opravili smo poskusni izrez kožnih sprememb, v histološkem preparatu pa smo opažali pretežno histiocitni dermalni infiltrat. Imunohistokemično so bile celice infiltrata S 100 in CD1a negativne, elektronsko-mikroskopsko pa v celicah nismo opažali Birbeckovih zrn. Vsi ti rezultati so izključili histiocitozo Langerhansovih celic. Na podlagi klinične slike, imunohistokemičnih in elektronsko-mikroskopskih rezultatov preiskav smo pri dečku postavili diagnozo BCH. Dečka je ambulantno redno spremljal dermatolog. Do 8. leta starosti so vse kožne spremembe razen redkih svetlorjavih makul pol licih spontano izzvenele, in sicer niso pustile brazgotin.

Zaključki. BCH je redka oblika histiocitoze ne-Langerhansovih celic, ki jo zaradi spontanega umika kožne simptomatike lahko kaj hitro spregledamo. Glede na opise v literaturi lahko pri BCH pričakujemo popoln umik kožnih sprememb, zavedati pa se moramo, da je razločevanje med samoomejujočimi in agresivnimi oblikami histiocitoz zelo težko. V literaturi opisujejo obliko BCH z diabetesom insipidusom, zato tudi pri tovrstnih bolnikih svetujemo natančno diagnostiko v smislu sistemske prizadetosti in redno sledenje bolnika do popolnega umika kožne simptomatike.

PLEVA (PITYRIASIS LICHENOIDES ET VARIOLIFORMIS ACUTA MUCHA-HABERMANN) – PRIKAZ PRIMERA

O. Točkova, V. Dragoš

Dermatovenerološka klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

IZVLEČEK

Izhodišča. Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta (PLEVA) je vnetna dermatozna mladih ljudi in otrok, za katero je značilen pojav papuloznih, izjemoma tudi ulceronekrotičnih sprememb. PLEVA poteka v večini primerov z blago izraženo klinično sliko, pri majhnih otrocih je izjemoma možna tudi ulceronekrotična oblika bolezni. V takih primerih je velik diagnostični in terapevtski problem.

Prikaz primera. Prikazujemo primer 2,5-letne deklice, ki smo jo obravnavali na otroškem oddelku Dermatovenerološke klinike v Ljubljani. Tri tedne pred sprejemom so se ji pojavile številne rdeče papule s centralno nekrozo in hemoragičnimi krastami. Po ustnicah in bukalni sluznici je imela nepravilen eritem s plitvimi ulceracijami. Znakov sistemskih prizadetosti ni imela. Opravili smo številne preiskave: kompletno krvno sliko, sedimentacijo, transaminaze, ureo, kreatinin, elektroforezo proteinov, komplement in antistreptolizinski titer; vsi izvidi so bili normalni. Serologije za *Borelio burgdorferi*, *Toxocaro sp.*, *Mycoplasmo pneumoniae* so bile prav tako negativne, iz brisa nosu in žrela nismo osamili patogenih bakterij. Ultrazvočni pregled trebuha je bil normalen. Dermatopatohistološki pregled prizadete kože je potrdil diagnozo ulceronekrotične oblike PLEVA. Imunohistokemična preiskava je pokazala prevlado celic CD8, izvid direktne imunofluoresce je bil neznačilen in je izključil alergijski vaskulitis. Zdravili smo jo s sistemskim kortikosteroidom (metilprednizolon 1mg/kg/tt/dan), po katerem so se kožne spremembe učinkovito zmanjšale. Zdravljenje z metilprednizolonom smo nadaljevali s postopnim počasnim nižanjem odmerka in ga po dveh mesecih opustili. Deklica je bil čas zdravljenja s sistemskim kortikosteroidom po nadzorom pediatra. V tem času so vse spremembe popolnoma izzvenele, spremljali smo jo še leto dni, kožne spremembe pa se niso ponovile.

Zaključki. Pri otrocih z generalizirano obliko ulceronekrotične oblike PLEVA sta zdravljenje izbire sistemski antibiotik in fototerapija. V našem primeru smo se zaradi odsotnosti bakterijske okužbe in obsežnosti ulceronekrotičnih sprememb odločili za zdravljenje s sistemskimi kortikosteroidi, po katerih je nastopal popoln umik bolezni.

PSEUDOXANTHOMA ELASTICUM – PRIKAZ PRIMERA PRI SOROJENCIH

V. Dragoš

Dermatovenerološka klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

IZVLEČEK

Izhodišče. Pseudoxanthoma elasticum (PXE) je dedna bolezen elastičnega tkiva, ki ne prizadene samo kože, ampak tudi druge organske sisteme. Bolezen je posledica mutacije gena *ABCC6*. Značilne kožne spremembe se lahko razvijejo tudi v zgodnjem otroštvu, vendar jih zaradi diskretne klinične slike zlahka spregledamo.

Prikaz primera. Prikazujemo primera sedemletnega brata in desetletne sestre s kožnimi spremembami, značilnimi za PXE.

Pri dermatološkem pregledu je bila deklica stara deset let, bratec pa sedem let. Oba sta imela po zadnji strani vratu zlivajoče se ploščate, ksantomatozne rumenkaste plake, podobne kurji koži. Dermatopatohistološki pregled je pokazal obilico fragmentiranih elastičnih vlaken v srednjem dermisu, kar je značilen histološki izvid za PXE. Otroka smo napotili na ultrazvočni pregled trebuha, kjer so ugotovili začetne znake kalcifikacije intime renalnih arterij. Svetovali smo nadaljnjo obravnavo pri nefrologu, oftalmologu in kardiologu, vsi izvidi pa so bili zaenkrat normalni. Oba otroka smo napotili na Klinični oddelek za endokrinologijo in presnovne bolezni PeK v Ljubljani, kjer so jima svetovali dieto z nizko vsebnostjo kalcija in maščob. Oba redno spremljajo endokrinolog, nefrolog, kardiolog in oftalmolog.

Zaključki. PXE je redka bolezen v zgodnjem otroštvu, zlasti pri sorojencih. Redki so tudi opisi zgodnjih znakov kalcifikacije intime renalnih arterij v otroški dobi. Kožne spremembe pri PXE so zelo diskretne, vendar so pomemben znak, ki zahteva resno obravnavo in izključitev sistemskih prizadetosti, zato je ključno sodelovanje različnih specialistov.

DERMATITIS HERPETIFORMIS PRI ŠESTLETNI DEKLICI PRIKAZ PRIMERA

L. Mervic, V. Dragoš

Dermatovenerološka klinika, UKC Ljubljana

IZVLEČEK

Izhodišča. Dermatitis herpetiformis Duhring (DHD) je redka bulozna dermatoza v otroštvu. Diagnozo postavimo na osnovi klinične slike kožnih sprememb, dermatopatohistološke in imunofluorescenčne preiskave kože. Pri dokazani bolezni moramo vedno izključiti glutensko enteropatijo.

Prikaz primera. Prikazujemo primer Šestletne deklice, ki smo jo obravnavali na otroškem oddelku Dermatovenerološke klinike. Leto dni je imela močno srbeče kožne spremembe po obrazu, komolcih, kolenih in zgornjem delu trupa. Zdravila se je z antihistaminiki, z alergološkimi testi pa so izključili alergijsko etiologijo kožnih sprememb. Opravili smo dermatohistopatološko in imunofluorescenčno preiskavo perilezionarnih kožnih sprememb. V dermalnih papilah so bili granularni depoziti IgA, kar je značilen imunofluorescenčni vzorec DHD. Antiedomizijska in antigliadiinska protitelesa IgA so bila pozitivna. Deklico smo napotili na dodaten pregled k gastroenterologu, kjer so ji z biopsijo sluznice dvanajstnika dokazali glutensko enteropatijo. Po uvedbi brezglutenske diete so postopoma vse srbeče kožne spremembe izzvenele, tako da dodatnega zdravljenja z avlosufoni ni potrebovala.

Zaključki. Dermatitis herpetiformis je redka bulozna dermatoza v otroštvu. Za dokaz bolezni je nujna imunofluorescenčna preiskava perilezionarne spremembe, kjer najdemo značilne granularne depozite IgA. Pri DHD moramo izključiti glutensko enteropatijo, zato mora otroka slediti še gastroenterolog. Stroga brezglutenska dieta je ključna za popoln umik kožnih sprememb.

INVAZIVNA STAFILOKOKNA OKUŽBA KOŽE PRI NOVOROJENČKU

T. Ahačič¹, P. Najdenov¹, V. Dragoš²

(1) Splošna bolnišnica Jesenice

(2) Dermatovenerološka klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana

IZVLEČEK

Izhodišča. Stafilokokni kožni sindrom z luščenjem kože (ang. *Staphylococcal Scalded Skin Syndrome*, SSSS) je izpuščajna bolezen kože, povzročena z eksofoliativnimi toksini, ki jih izloča približno 5 % sevov bakterije *Staphylococcus aureus*. Sprva gre za lokalno kožno vnetje, največkrat ob nosu, ustih ali popku. *S. aureus* na mestu vnetja izloča toksin, ki povzroči rdečino kože na oddaljenih mestih z odluščenjem epidermisa pod celično granularno plasti. Značilni so mehurjasti izpuščaji in luščenje kože na mestih kože, ki ni očitno prizadeta. Pogosteje se pojavlja pri otrocih, mlajših od 5 let in pri odraslih z zmanjšano imunostjo.

Otroci zbolijo običajno z povisano temperaturo, s slabostjo, pogosto imajo tudi znake okužbe zgornjih dihal. Pojavijo se diskretni eritematozni izpuščaji, ki pa se začnejo kasneje hitro širiti v generalizirani eritem. Stanje je hujše v pregibih, sluznice pa niso prizadete. Na eritematozni koži se pojavijo bule, ki počijo, velike površine epidermisa pa se odluščijo. Znak Nikolovskega, ko se koža ob tangencialnem pritisku odlušči v epidermisu, je pozitiven.

Zdravljenje sestavlja zadostno hidriranje, antistafilokokni antibiotiki in nega kože, podobno kot ob opeklkah. Najpogostejši zapleti so hipotermija, dehidracija zaradi izgube tekočin skozi poškodovano kožo in sekundarne okužbe.

Prikaz primera. 18 dni stara deklica je zbolela dan pred sprejemom. Neutolažljivo je jokala in imela izpuščaj okrog ust, ki se je na dan sprejema širil po obrazu in tudi na trup. Ob sprejemu je bila koža okrog ust in po ličkih pordelih, mestoma se je rosila, ustnice so bile razpokane. Prisotna je bila rdečina okrog oči, na vratu, v pazduhah in glutealno.

Sprva smo posumili, da gre pri deklici za poslabšanje atopijskega dermatitisa in jo zdravili z antihistaminiki, kožo pa negovali z negovalnimi in s kortikosteroidnimi kremami. Vnetni kazalci v krvi so bili nizki, v diferencialni krvni slikici pa je bilo povišano število eozinofilcev in monocitov. Stanje se je kljub zdravljenju slabšalo. Koža na obrazu je postala zadebeljena, ponekod so bile prisotne luske. Izpuščaj se je širil na vrat, koža na trupu in v pazduhah pa se je začela luščiti. Posumili smo na SSSS novorojenčka in po odvzemuh brisov uvedli sistemski antistafilokokni antibiotik. Ukinili smo vse tedanje lokalno zdravljenje, razen obkladkov s fiziološko raztopino. Na določenih predelih smo kožo mazali tudi s fusidno kislino.

Ob takšnem zdravljenju se je stanje kože postopno izboljševalo. Pojavljali so se sicer še novi predeli luščeče se kože po udih in trupu s pordelim dnom, ki pa so se lepo zacetili. Do odpusta 12. dan se je stanje kože skoraj povsem normaliziralo. V brisu kože, brisu očesne veznice, brisu sluhovoda in brisu nosu smo osamili bakterijo *S. aureus*, občutljiv na oksacilin. Vsi alergološki testi pri deklici so bili negativni.

Zaključek. SSSS je bolezen, ki jo je na začetku težko diagnosticiramo. Ob začetni kožni simptomatički je diferencijalno-diagnostično možna še Kawasakieva bolezen, toksični šok sindrom, bulozna epidermoiliza in druge prirojene izpuščajne bolezni, impetigo in škrlatinka. Ko se začne luščenje, jo je potrebno ločiti le še od toksične epidermalne nekrolize, ki pa skoraj vedno zajame tudi sluznice, ki jih SSSS ne zajame. Znak Nikolovskega je pri toksični epidermalni nekrolizi prisoten le na prizadeti koži, pri SSSS pa po celi koži. Razlikujemo ju lahko tudi z biopsijo kože saj toksična epidermalna nekroliza povzroči nekrozo cele debeline epidermisa, SSSS pa le odluščenje v granularni plasti epidermisa brez nekroze. Osnova zdravljenja je sistemski antistafilokokni antibiotik, ob tem pa podporno zdravljenje z zadostnim hidriranjem, analgezijo in nego kože.

KRONIČNO BOLAN OTROK V AMBULANTI PRIMARNEGA PEDIATRA

Organizatorica teme: Margareta Seher Zupančič

PRAVICE KRONIČNO BOLNIH OTROK

RIGHTS PERTAINING TO CHILDREN WITH CHRONIC ILLNESSES

L. Hercegovac¹, M. Seher Zupančič²

(1) Dispanzer za predšolske otroke, Zdravstveni dom Izola, Izola
 (2) Dispanzer za predšolske otroke, Zdravstveni dom Velenje, Velenje

IZVLEČEK

Članek poudarja pomembnost poznavanja vseh pravic kronično bolnega otroka, ki smo jih v članku zbrali in predstavili na enem mestu. Zdravniki v ambulantah zaradi preobremenjenosti, pomanjkanja časa ter dejstva, da so pravice kronično bolnih otrok napisane v različnih zakonih in podzakonskih aktih ter se pogosto spreminjajo, staršem ne povemo vedno za vse njihove pravice in jih s tem oškodujemo. Družba in zlasti sistem zdravstvenega varstva ponujata bolnemu otroku številne pravice. Kdor pa jih hoče izkoristiti, mora biti o njih dobro poučen. V otroškem dispanzerju Izola je 1,14 % kroničnih bolnikov, ki ustrezajo merilom iz Pravilnika o kriterijih za uveljavljanje pravic za otroke, ki potrebujejo posebno nego in varstvo. Pravice kronično bolnega otroka izhajajo iz pravil obveznega zdravstvenega zavarovanja, socialno varstvenih pravic, olajšav pri dohodnini in ostalih ugodnosti (cestne takse, nižja cena vrtca, republiške štipendije, različni popusti, prosti vstopi). Dolgotrajno hudo bolni otroci so po 6. členu Pravilnika o kriterijih za uveljavljanje pravic za otroke, kronično bolni otroci, pri katerih je kljub zdravljenju pričakovati trajne posledice bolezni oziroma otroci s takimi boleznimi, ki zahtevajo zdravljenje, nego in rehabilitacijo, ki traja dlje od šestih mesecev. Seznam hudičih bolezni je del pravilnika in obsega zaenkrat 36 skupin bolezni. Razširjeni strokovni kolegiji za pedatrijo enkrat na leto preveri ustreznost seznama bolezni in predlaga njegove dopolnitve.

Ključne besede: pravice, kronično bolan otrok, socialno-varstvene pravice, pravila obveznega zdravstvenega zavarovanja, davčne olajšave, ugodnosti.

ABSTRACT

This paper highlights the importance of knowledge of all rights pertaining to the child with a chronic illness, complied and presented in one place. For several reasons, such as overwork, lack of time and frequent changes in the laws and regulations governing these rights, physicians working in outpatient clinics do not always inform parents of all the rights pertaining to their children and thereby curtail their rights. Society and the health care system in particular offer the sick child numerous rights; however, one has to be well informed about these options to take advantage of them. According to the Regulations on the Criteria for Entitlements for Children who need Special Care and Protection, there are only 1.14% of children with a chronic illness in the Outpatient Clinic in Izola. The rights pertaining to a child with a chronic illness are derived from: Compulsory health insurance, social security rights, income tax relief and other benefits (reduced road tax, reduced kindergarten fees, government scholarships, discounts, free admission). The term 'children with severe chronic diseases' covers (according to the Regulations on the Criteria for Entitlements for Children, 5222, page 12304, Article 6) children with chronic illnesses leaving permanent impairment despite treatment of the

illness, or children with illnesses that require treatment, care and rehabilitation lasting more than six months. The list of serious illnesses, which is a part of the Regulations, currently comprises 36 groups of diseases. The adequacy of the List is verified annually by the Extended Paediatric Collegiate Body, which proposes any supplementation.

Key words: Rights, child with chronic illness, social security rights, the regulations of compulsory health insurance, tax relief, benefits.

UVOD

Vsaka bolezen je neprijetna, kronične bolezni pa še toliko bolj. To še posebej velja, ko zbolijo najmlajši. Kronična bolezen otroka v družino prinese velike spremembe, zdravnikom pa večjo odgovornost za pravilno vodenje bolezni s povezovanjem vseh strok.

Hude in kronične bolezni so:

- kronične encefalopatije (prirojene malformacije možganov, heredodegenerativne in presnovne bolezni, rezidualna stanja po vnetjih, travmah);
- imunske pogojene bolezni (multipla sklerozra, poliradikulitis, cerebralni arteritis itd.);
- epilepsije odporne na zdravljenje;
- mišične bolezni, živčno-mišične bolezni, obporodna poškodba brahijalnega pleteža (v času intenzivne rehabilitacije);
- tumorji živčevja s posledicami;
- težka oblika cerebralne paralize;
- kromosomopatije z motnjami v duševnem in telesnem razvoju;
- bolezni imunske pomanjkljivosti – primarne ali pridobljene (hipogamaglobulinemija, ki potrebuje nadomestno zdravljenje, težje kombinirane oblike primarne imunske pomanjkljivosti, kronična granulomatozna bolezen, HIV itd.);
- alergije na hrano (pri občutljivosti na večje število osnovnih hranil);
- težje oblike juvenilnega idiopatskega artritisa;
- avtoimunske bolezni (sistemski eritematozni lupus, dermatomiozitis, vaskulitis, urtikarija s hipokomplementemijo itd.);
- mukoviscidoza in ostale kronične gnojne bolezni pljuč (mukociliarna diskinezija, bronhiektazije itd.);
- prirojene nepravilnosti pljuč;
- kronična dihalna odpoved (ne glede na etiologijo);
- bronhopulmonalna displazija;
- huda astma (kljub največjem kortikosteroidnem zdravljenju);
- otroci s traheostomo;
- aplastične, hemolitične in hude kronične anemije drugih vzrokov;
- kronične nevtropenije;
- kronične trombocitopenije in trombocitopatijs;
- histiocitoze;
- presnovne motnje s kopičenjem metabolitov v RES (Gaucherjeva bolezen itd.);
- hemofilija, von Willebrandova bolezen in dedne ali pridobljene motnje strjevanja krvi;
- rakave bolezni;
- otroci po presaditvi organov in kostnega mozga;
- kronični kolitis (Crohnova bolezen, ulcerozni kolitis, sindrom kratkega črevesa, anus praeter itd.);
- kronične jetrne bolezni, vključno z jetrno cirozo in anomalijami žolčevodov;
- kronične bolezni trebušne slinavke (cistična fibroza, Schwachmannov sindrom itd.);
- hujše distrofije, če so vzrok bolezni gastrointestinalnega trakta, jeter ali trebušne slinavke (celiakija itd.);
- prirojene presnovne bolezni in endokrinopatije s posledično hudo stalno prizadetostjo (diabetes, fenilketonurijska bolezen itd.);
- hujša prizadetost otroka zaradi bolezni srca in ožilja;
- kronična ledvična odpoved;
- heilognatopalatoshize (do končanega operativnega zdravljenja);
- hude oblike kožnih bolezni (najtežje oblike psorijaze, ihtioze, bulozne epidermolize ter atopiskskega dermatitisa itd.);
- politravmatizirani otroci s hudimi trajnimi posledicami v času rehabilitacije;
- kronično potekajoče duševne bolezni (psihoze, avtizem in druge težje motnje sporazumevanja).

Kronična bolezen ni nujno razlog, da otrok in družina ne bi skušali živeti kolikor toliko običajno in polno življenje. Če bodo uveljavljali vse z zakoni opredeljene pravice, ki jih imajo zaradi bolezni, bodo živelni lažje, brez občutka zapostavljenosti in s hvaležnostjo za našo celostno skrb za otroka.

PRAVICE IZ OBVEZNEGA ZDRAVSTVENEGA ZAVAROVANJA (Uradni list RS, št. 7/09)

Pravice iz obveznega zdravstvenega zavarovanja so:

- pravica do storitev osnovne zdravstvene dejavnosti (26., 27. čl.);
- pravica do storitev zobozdravstvene dejavnosti (28.–35. čl.);
- pravica do storitev v posebnih socialno -varstvenih zavodih in zavodih za usposabljanje (36. čl.);
- pravica do storitev specialistične ambulantne dejavnosti in bolnišnice (37.–42. čl.);
- pravica do zdraviliškega zdravljenja (43.–49. čl.);
- pravica do obnovitvene rehabilitacije invalidov, udeležbe v organiziranih skupinah za usposabljanje ter letovanja otrok in šolarjev (50.–53. čl.);
- pravica do prevoza (54.–56. čl.);
- pravica do zdravil in živil za posebne zdravstvene namene, ki so predpisana na recept (202.–210. čl.);
- pravica do spremstva (61.–63. čl.);
- pravica do medicinsko tehničnih pripomočkov (64.–100. čl.);
- pravica do zdravljenja v tujini (135.–136. čl.);
- pravica do nadomestil in povračil (137.–156. čl.).

Uveljavljanje pravic poteka brez težav, če ima bolnik jasne znake in dokončno potrjeno diagnozo bolezni, ki je navedena v skupini kroničnih, hudih bolezni. Problemi nastajajo v primerih mejno izražene bolezni, ko se velikokrat vprašamo, ali imata bolnik in družina pripadajoče pravice in ugodnosti.

Zdraviliško zdravljenje

Pravice uveljavljamo pri naslednjih bolezenskih stanjih:

- bolezni gibalnega sistema;

- bolezni živčnega sistema;
- bolezni prebavnega sistema;
- bolezni jeter in trebušne slinavke;
- endokrinološke in presnovne bolezni;
- bolezni srca in ožilja;
- kronične obstruktivne bolezni;
- kožne bolezni;
- rakaste bolezni.

Možni razlogi so tudi:

- težke anemije;
- hujše dermatoze;
- stanje po kirurških posegih.

Zdravila na recept niso pravica iz zdraviliškega zdravljenja (47. čl.). Zdraviliško zdravljenje praviloma traja 14 dni ali 21 dni, izjemoma do 28 dni na predlog zdravilišča in z odločbo imenovanega zdravnika (48. čl.).

Otroci lahko uveljavljajo pravico enkrat letno. Otroci in mladostniki, ki so med letom v oskrbi zdravstvenega zavoda ali zavoda za usposabljanje, ne morejo uveljavljati pravice do zdraviliškega zdravljenja.

Pravica do zdravil in živil za posebne zdravstvene namene, ki so predpisana na recept (Pravila obveznega zdravstvenega zavarovanja, 57. čl.)

Zdravila za posebne zdravstvene namene s prilagojeno sestavo hranil so namenjena za trajno zdravljenje zavarovanih oseb s prirojenimi motnjami presnove. Po postavitvi indikacije na Pediatrični kliniki jih lahko za otroke do starosti 15 let predpisujejo osebni zdravniki v količini za največ tri mesece na en recept.

Živila za prehransko podporo predpisujejo od Zavoda za zdravstveno zavarovanje pooblaščeni specialisti, največ za obdobje enega meseca. Živila za otroke s hudimi alergijami in z drugimi težkimi oblikami intolerance na hrano predpisujejo osebni zdravniki na podlagi mnenja Pediatrične klinike.

Pravica do posebne nege in varstva

Merila za opredelitev otrok, ki potrebujejo posebno nego in varstvo (Uradni list RS, št. 105/2002, Pravilnik o kriterijih za uveljavljanje pravic otrok, ki potrebujejo nego in varstvo, stran 12304, spremembe in dopolnitve v Uradnem listu RS št. 55/09):

- otroci z motnjami v duševnem razvoju: uveljavljanje pravic po Zakonu o starševskem varstvu in družinskih prejemkih se razlikuje glede na stopnjo motnje v duševnem razvoju, in sicer zmerna motnja IQ 35–49, težja motnja IQ 20–34, težka motnja IQ pod 20 – otrok potrebuje stalno varstvo;
- gibalno ovirani otroci;
- zmerno gibalno ovirani otroci samostojno hodijo na krajše razdalje s pomočjo ortoz ali bergel, za večje razdalje uporabljajo ortopedski tricikel ali voziček, fina motorika ni motena; potrebujejo občasno delno pomoč;
- težje gibalno ovirani otroci ne hodijo (voziček), motena je fina motorika;
- težko gibalno ovirani otroci so v celoti odvisni od tuje pomoči, sporazumevanje je praviloma neverbalno;
- slepi in slabovidni otroci:
 - slabovidni (ostrina vida od 0,30 do 0,10 ali zožitev vidnega polja na 20 stopinj); zmerno slabovidni (10–30 % vida); težko slabovidni (5–9,9 % vida);
 - slepi otroci (vid manjši od 0,05–0,02 ali zožnost vidnega polja na 5–10 stopinj);
- gluhi in naglušni otroci:
 - zmerna izguba sluha 41–55 dB;
 - težja izguba sluha 56–70 dB;
 - težka izguba sluha 71–90 dB;
 - gluh otrok z izgubo sluha 91 dB in več;
- dolgotrajno hudo bolni otroci;
- otroci z več motnjami.

Minister, pristojen za varstvo družine, na predlog Pediatrične klinike v Ljubljani imenuje pet zdravniških komisij prve stopnje in zdravniško komisijo druge stopnje, ki centrom za socialno delo (CSD) posreduje mnenja v postopkih za uveljavljanje pravic za otroke, ki potrebujejo nego in varstvo.

Pravica do daljšega dopusta za nego in varstvo (mnenje poda komisija, obrazec M-1)

Pravica do dodatka za nego otroka (mnenje poda komisija, obrazec M-2). Izplačuje se enemu od staršev hudo bolnega otroka ali otroka s telesno prizadetostjo, ki je državljan RS ali oseba s stalnim bivališčem v RS. Uvedena je bila 1. 5. 1996. Dodatek za nego otroka znaša 30 % zajamčene plače, če otrok živi doma. Če je otrok v dnevnem insitucionalnem varstvu in ima brezplačno dnevno oskrbo, znaša dodatek 20 % zajamčene plače. Če je otrok v zavodu, staršem dodatek ne pripada.

Pravica do delnega plačila za izgubljeni dohodek (mnenje poda komisija, obrazec M-3). Prošnjo in zdravniške izvide, stare največ 6 mesecev, starši podajo pristojnemu centru za socialno delo, ki dokumentacijo z vsemi ustreznimi dopolnilni pošlje zdravniški komisiji.

Pravica do krajšega delovnega časa zaradi starševstva

Pravica do olajšave pri dohodnini (Zakon o dohodnini, Ur.list RS št. 28/2010). Za uveljavljanje pravic je potrebna odločba centra za socialno delo o priznanju dodatka za nego otroka, ki potrebuje nego in varstvo v skladu z zakonom.

Pravica do dodatnih dni letnega dopusta. To pravico lahko izkoristita oba starša, največ 5 dni za dolgotrajno bolne otroke, čeprav ti v zakonih niso posebej omenjeni. To določajo interni akti ter kolektivne pogodbe.

Pravica, da ne plačujejo davka od cestnih motornih vozil

Ugodnosti do oprostitev plačila cestne takse in parkirišč. Na upravni enoti je potrebno izpolniti vlogo za oprostitev plačila (dokazilo CSD o dodatku za nego).

Ugodnosti do 10 % popusta na zavarovanje avtomobila (odločba CSD o dodatku za nego).

Ugodnosti do popusta pri naročnini Telekoma in Siola (odločba CSD o dodatku za nego).

Ugodnosti za oprostitev plačila RTV-naročnine (odločba CSD o dodatku za nego, kjer piše, kako je

otrok razvrščen). Ni potrebno podati otrokove dijagnoze (varovanje podatkov).

Ugodnosti za znižano plačilo vrtca (odločba CSD o dodatku za nego).

Ugodnosti za republiške štipendije (odločba CSD o dodatku za nego).

Ugodnosti pri vstopninah (v Živalskem vrtu Ljubljana je vstop prost, v Postojnski jami pa znižana vstopnina).

Pravica do usmerjanja otrok s posebnimi potrebbami (Uradni list št. 54/00 z dne 16. 6. 2000 in dopolnitve istega Uradni list RS št. 118706 z dne 17. 11. 2006).

Otroci s posebnimi potrebami so po tem zakonu:

- otroci z motnjami v duševnem razvoju;
- slepi, slabovidni otroci;
- gluhi in naglušni otroci;
- otroci z govorno-jezikovnimi motnjami;
- gibalno ovirani otroci;
- dolgotrajno bolni otroci;
- otroci s primanjkljaji na posameznih področjih učenja;
- otroci s čustvenimi in z vedenjskimi težavami (2. čl.).

Vzgoja in izobraževanje otrok s posebnimi potrebbimi poteka po:

- programu za predšolske otroke s prilagojenim izvajanjem in z dodatno strokovno pomočjo;
- prilagojenem programu za predšolske otroke;
- izobraževalnih programih s prilagojenim izvajanjem in dodatno strokovno pomočjo;
- prilagojenih izobraževalnih programih;
- posebnih programih vzgoje in izobraževanja;
- vzgojnih programih.

Dodatno strokovno pomoč izvajajo strokovni delavci vrtca, šole ali zavoda, lahko pa tudi zunanji strokovni delavci. Obseg in način izvajanja dodatne strokovne pomoči se določi z odločbo o usmeritvi v skladu s standardi in normativi, ki jih določi minister, pristojen za šolstvo za posamezna področja vzgoje in izobraževanja (9. čl.). Predlog za uvedbo postopka usmerjanja ponavadi vložijo starši, lahko

pa tudi vrtec, šola, socialni zavod oz. osebni zdravnik, in sicer pristojnemu centru za socialno delo ali Zavodu RS za šolstvo. Strokovno mnenje izda komisija prve stopnje (obvezna je dokumentacija, ki ni starejša od 6 mesecev). Člane komisije prve stopnje imenuje direktor Zavoda RS za šolstvo, člane komisije za usmerjanje otrok druge stopnje imenuje minister za šolstvo.

Ravnatelj vrtca in šole imenuje strokovno skupino (delavci vrtca, šole), ki pripravlja in spremlja izvajanje individualiziranega vzgojno-izobraževalnega programa. Če je potrebno preveriti ustreznost usmeritve v program vzgoje in izobraževanja, se določi rok za preverjanje ustreznosti, ki ne sme biti krajši od 1 leta in ne daljši od 5 let.

Na podlagi čl. 22.a Zakona o usmerjanju otrok s posebnimi potrebami (Uradni list RS št. 3/07) je minister za šolstvo in šport izdal Pravilnik o dopolnitvah tega zakona. Zaradi pomanjkanja specialistov z določenega področja se lahko za člana komisije imenuje defektolog, psiholog, pediater ali specialist šolske medicine. Pravilnik o kriterijih za opredelitev vrste in stopnje primanjkljajev, oviranosti je v Uradnem listu RS, št. 14/2010.

PREISKOVANCI IN REZULTATI

Z retrospektivno analizo 1370 ambulantnih kartonov otroškega dispanzeja v Izoli (predšolska in šolska populacija v razmerju 50:50) sem želela videti, koliko hudo kronično bolnih otrok obiskuje ambulanto, in ugotoviti, če je vsak kronično bolan otrok izkoristil vse z zakoni predpisane pravice.

12 otrok ali 1,14 % otrok v otroškem dispanzerju Izola izpolnjuje merila hudo kronično bolnega otroka, in sicer: merila iz skupine kroničnih nevroloških bolezni izpolnjuje en otrok, merila težke cerebralne paralize dva otroka (eden je stalno v zavodu, eden je v dnevni oskrbi in eden doma), en otrok ima kronično trombocitopenijo, en otrok ima presajeno ledvico, dva otroka imata visoko dioptrijo (težje slabovidni otroci), eden Downov sindrom (dnevna oskrba), štirje otroci pa hujšo obliko atopijskega dermatitisa. Ugotavljam, da so vse pravice iz pravil zdravstvenega zavarovanja upoštevane, da so starši napoteni na CSD, da je predlagana usmeritev otroka s posebnimi

potrebami, hkrati pa tudi, da nobeden od staršev ni bil v celoti seznanjen z vsemi pravicami, ki bi jih lahko izkoristili. To sem ugotovila s temeljitim pregledom kartonov ter z osebnim razgovorom s starši vsakega hudo kronično bolnega otroka posebej.

RAZPRAVLJANJE

Tudi z retroospektivnim pregledom zdravstvene dokumentacije lahko vsak pediater in specialist šolske medicine ugotovi, koliko hudo kronično bolnih otrok obiskuje njegovo ambulanto (upoštevajoč seznam bolezni iz Uradnega lista št. 105 s 5. 12. 2002, stran 12307) ter preveri, ali so staršem predstavljene vse navedene pravice kronično bolnega otroka.

Število hudo kronično bolnih otrok v naših ambulantah je veliko manjše, kot ponavadi mislimo. V otroškem dispanzerju Izola je takih otrok 1,14 %. Prav zaradi tega si starši zaslužijo vso pozornost in ustrezna pojasnila o uveljavljanju pravic, popustov in ugodnosti. Temeljne potrebe kronično bolnih otrok so enake potrebam drugih otrok, vendar si je pogosto treba bolj prizadevati, da jih tudi resnično zadovoljimo. To je v prvi vrsti odgovornost staršev in strokovnjakov, ki otroka spremljajo daljši čas.

Največ nerešenih vprašanj se poraja takrat, ko nismo prepričani, ali lahko bolezen otroka uvrstimo med hude, kronične bolezni, in se sprašujemo, kam pravzaprav sodi otrok in kakšne pravice ima. Takrat se je potrebno opreti na svoje znanje in izkušnje, pogosto pa za dodatne obrazložitve mnenj in pravic potrebujemo tudi strokovno mnenje kolegov s Pediatrične klinike in drugih strokovnjakov, starše pa napotimo v CSD, da si prisrbijo odločbo za nego otroka (obrazec M-2), s katerim potem uveljavljajo vrsto pravic.

PRIMER

Kronično bolan otrok (nevrološka kronična bolez) ter žalostni in zaskrbljeni starši hodijo v razvojno ambulanto in redno izvajajo nevropediatrisko terapijo. V ambulanto prihajajo bodisi zaradi prehladov, bodisi na sistematske pregledne, cepljenja ali zdravljenja in razgovore.

Medicinski sestri naročimo, da:

- pri naročanju kroničnega bolnika vedno upošteva obisk bolnika v primerenem delovnem času;
- nikoli ne dovoli, da kronično bolan otrok dolgo čaka v čakalnici, ker so starši naveličani stalnih kontrol in želijo čim prej opraviti pregled.

Zdravnik kaže razumevanje za slabše razpoloženje in žalost staršev ter jih vedno posluša. Zdravnik opozarja starše, da mora njihovo družinsko življenje kljub bolezni otroka teči čim bolj normalno. Počutje staršev je zelo pomembno za razvoj in nego otroka.

Obravnava kronično bolnega otroka:

- Pri najhujši oblikki bolezni je otrok v zavodu.
- Če je otrok doma, si prizadevamo, da se vključi v vrtec (kot otrok s posebnimi potrebami). Prošnjo vložijo starši na predlog zdravnika, program pa izvajajo strokovni delavci vrtca, ki jih je imenoval direktor vrtca.
- Starše napotimo v CSD. V CSD se starši poučijo o socialno-varstvenih pravicah v smislu prejemkov za kronično bolne otroke (dodatek za nego, možnost uveljavljanja podaljšanega dopusta za nego in varstvo otroka, uveljavljanje delnega nadomestila za izgubljeni dohodek; gre za pravice po Zakonu o starševskem varstvu in družinskih prejemkih).
- Starše obvestimo, da lahko z odločbo za nego otroka (obrazec M-2) uveljavljajo pravice pri dohodnini, nakupu avtomobila, v zavarovalnicah, pri plačilu storitev Siola, RTV-naročnine, cestnih taks, parkirišč ter ponekod proste vstopnine.
- Predlagamo, da v podjetju, kjer so starši zaposleni, oddajo prošnjo za enkratno materialno pomoč ter za odobritev več dni dopusta (do največ 5).
- Seznamimo jih z možnostmi zdraviliškega zdravljenja.
- Predlagamo vključitev v društva ali združenja, ki bodo dragocen vir informacij in priložnost za pogovor z drugimi starši, ki so v enakem položaju. Primer. Slovenskemu društvu za celiakijo je Ministerstvo za zdravje že leta 2001 priznalo status društva v javnem interesu na področju zdravstva in 21. 9. 2006 izdalо odločbo o statusu humanitarne organizacije, katerim davčni zavezanci lahko namenijo del dohodnine, prav tako pa se društvo lahko prijavi na različne razpise. Na ta način je društvo za svojo dejavnost prejelo v letu

2008 75000 evrov pri FIHO ter 4000 evrov pri Ministrstvu za zdravje. Leta 2007 jih je Ministrstvo za zdravje vključilo v pripravo trenutno veljavnega pravilnika o pogojih, ki jih morajo izpolnjevati živila brez glutena ali živila z nizko vsebnostjo glutena (Uradni list RS št. 26/07). Z novo uredbo komisije (ES) št. 41/09 o sestavi in označevanju živil, primernih za ljudi s preobčutljivostjo za gluten, je to področje v EU prostoru enotno urejeno.

- Predlagamo, da preberejo knjigo Družine s kronično bolnimi otroci Jesperja Juulija.
- Vedno smo jim na voljo v ambulanti, kadar koli nas potrebujemo.

Zdravljenje in vodenje kronično bolnih otrok je zahtevno, potrebuje znanje, redno komunikacijo z drugimi strokami in poznavanje vseh pravic, do katerih so upravičeni starši in otroci. Le tako staršem in otrokom omogočimo bolj zadovoljno življenje, življenje, ki je polno življenja.

ZAKLJUČEK

Kronično hudo bolnih otrok je v otroškem dispanzerju Izola veliko manj, kot se nam zdi ob vsakodnevнем delu (1,14 %). Pravice kronično bolnih otrok zdravniki poznajo, vendar pa nanje ne pomislijo vedno, bodisi zaradi pomanjkanja časa, bodisi zaradi pogostih zakonskih sprememb, ki zahtevajo stalno obveščenost.

Retrospektivne analize so koristne, ker nam vedno pokažejo, kaj smo naredili dobro in kaj bi bilo potrebno še narediti.

Pravice kronično bolnih otrok so za bolne otroke in njihove starše zelo pomembne, saj jim omogočajo boljšo kakovost življenja in večje zadovoljstvo. Obremenjenost v primarnih ambulantah ne sme biti izgovor, da ne pomislimo vedno na vse pravice kronično bolnega otroka, še posebej zato, ker pravice dobro poznamo. Otroci in starši nam bodo hvaležni.

LITERATURA

1. Pravila obveznega zdravstvenega zavarovanja. Ur.list RS, št. 30/03.
2. Spremembe in dopolnitve pravil obveznega zdravstvenega zavarovanja. Ur.list RS št. 78/03, št. 84/04, št. 44/05, št. 86/06, št. 64/0, št. 33/08, št. 7/09, št. 88/09.
3. Zakon o zdravstvenem varstvu in zdravstvenem zavarovanju. Ur.list RS št. 72/06, št. 114/06, št. 91/07 in št. 76/08.
4. Pravilnik o kriterijih za uveljavljanje pravic za otroke, ki potrebujejo posebno nego in varstvo. Ur.list RS št. 105/2002, str. 12304.
5. Zakon o usmerjanju otrok s posebnimi potrebbami. Ur.list RS št. 3/07, str. 309.
6. Zakon o spremembah in dopolnitvah Zakona o davku na motorna vozila. Ur.list RS št. 9/2010, str. 1089.
7. Zakon o dohodnini, olajšave pri dohodnini. Ur.list RS št. 28/2010.
8. Brcar P, Kuhar M, Rok Simon M, Vodnik po pravicah otrok, mladostnic in mladostnikov. UNICEF Slovenija, 2005: 31-35.
9. Juul J. Družine s kronično bolnimi otroki. Institut za sodobno družino Manami, 2010: 11-67.

Kontaktna oseba / Contact person:

mag. Lejla Hercegovac, dr. med., spec. ped.

Dispanzer za predšolske otroke

Zdravstveni dom Izola

Oktobrske revolucije 11

SI-6310 Izola

KRONIČNO BOLAN OTROK IN VRTEC

THE CHILD WITH CHRONIC DISEASE AND KINDERGARTEN

V. Plevnik Vodušek

Zasebna alergološka in pediatrična ordinacija, Ljubljana

IZVLEČEK

V članku je prikazana vloga, ki jo imamo oziroma bi jo morali imeti pediatri na primarni ravni pri obravnavi kronično bolnih otrok v vrtcih. Izvzeti so otroci z motnjami v razvoju živčevja in otroci z okvaro vida in sluha, ki so vodeni v razvojnih ambulantah.

Podan je kratek zgodovinski prikaz sodelovanja primarne pediatrične službe z osebjem v vrtcih, ki je bilo pred leti sicer dobro zastavljeno, vendar na sistemski ravni nikoli uresničeno. Obravnava kronično bolnih otrok v vrtcih je danes prepuščena individualni odločitvi otrokovega izbranega zdravnika.

Opisana je obravnava otrok z najpogostejsimi kroničnimi boleznimi: alergijskimi boleznimi, od inzulina odvisno sladkorno boleznijo in epilepsijo. Poudarek je na njihovem akutnem poslabšanju, ki ga mora znati osebje v vrtcu prepoznati, prav tako pa mora biti vešče v nudenju prve pomoči.

Podani so predlogi za sodelovanje zdravstvenega osebja na primarni ravni z osebjem iz vrtca pri obravnavi kronično bolnih otrok, ki bi se tudi finančno vrednotilo. Gre za dodaten preventivni pregled otroka, ki je potreben pred izdajo potrdila za vrtec pri pojavu kronične bolezni pred ponovno vključitvijo v vrtec, za skupinska zdravstvenovzgojna predavanja za osebje v vrtcu in za pripravo ter obnavljanje pisnih navodil osebju vrtca za ukrepanje ob akutnih poslabšanjih kroničnih bolezni.

Ključne besede: **kronično bolan otrok, vrtec, pediater na primarni ravni.**

ABSTRACT

The duties of primary paediatricians should include participation in the care of children with chronic diseases in kindergartens. At present, in Slovenia, only children with neurodevelopmental disorders and those with deficits of vision and hearing have specially organised healthcare in developmental outpatient clinics.

A short historical review of the cooperation between primary paediatric outpatient clinics and kindergarten professionals is provided. Decades ago formal cooperation between professionals was initiated, but never formally implemented. The care of the chronically ill child in kindergarten is in accordance with instructions from the child's chosen primary care physician.

The description of appropriate care for children with the most common chronic diseases is provided: for allergic diseases, insulin-dependent diabetes and epilepsy. Problems arising from acute worsening of chronic diseases are described along with instructions for kindergarten professionals on how to recognise acute problems and provide first aid.

Suggestions for cooperation between healthcare professionals at the primary level and kindergarten professionals are provided. This cooperation should be appropriately financed. Particular items are: additional preventive assessment of the chronically ill child before readmission to kindergarten; education of kindergarten professionals; production of written instructions for kindergarten professionals who care for chronically ill children.

Key words: **child with chronic disease, kindergarten, primary level paediatrician.**

UVOD

Od 20. stoletja so kronične bolezni pomemben zdavstveni problem in so v porastu ne le pri odraslih, temveč tudi pri otrocih (1). Kronično bolezen opredelimo kot motnjo, ki traja dlje, se ne popravi sama od sebe in pri kateri redko dosežemo popolno ozdravitev (2).

Merila, ki jih lahko uporabljamo za opredelitev kroničnih stanj, so: trajanje 6 mesecev in več, nagnjenost k ponavljanju ali poslabšanju, slaba napoved izida in posledice, ki vplivajo na kakovost življenja pri posamezniku (3).

Najpogosteje kronične bolezni pri otrocih so alergijske bolezni, debelost in čezmerna telesna teža, rakeve bolezni, sladkorna bolezen, epilepsijska, cistična fibroza, anemija in motnje v razvoju živčevja (4).

Skrb za otroka s kronično boleznjijo je izredno kompleksna in vedno zahteva multidisciplinarni pristop. Poleg zdravnika pri obravnavi otrok s kronično boleznjijo sodelujejo različni drugi strokovnjaki: medicinske sestre, dietetiki, psihologi, fizioterapeuti, socialni delavci in drugi.

Primarni pediater kot otrokov izbrani zdravnik igra pri obravnavi kronično bolnih otrok zelo pomembno vlogo, in sicer tako pri prepoznavanju bolezni in zgodnji napotitvi otroka na sekundarno ozziroma terciarno raven, a tudi pri nadaljnjem zdravljenju in vodenju otrokove bolezni. Usklajuje delo vseh strokovnjakov, ki sodelujejo pri obravnavi otroka s kronično boleznjijo, in hkrati predstavlja povezovalni člen med starši in vsemi, ki skrbijo za kronično bolnega otroka.

Pri kroničnih boleznih se moramo truditi, da se otroci vključujejo v normalni življenjski ritem zunaj domačega okolja, kar pomeni tudi obiskovanje vrtca. Pogoj za to je, da so v vrtcu ustvarjeni pogoji, ki otroku zagotavljajo, da ne pride do poslabšanja osnovne bolezni oz. da se v vrtcu njegovo zdravje kvečjemu izboljša.

Pri obravnavi kronično bolnih otrok v vrtcu poleg drugih posredno sodeluje tudi izbrani pediater.

SODELOVANJE MED OTROŠKIMI DISPANZERJI IN VRTCI SKOZI ČAS

V letih 1975–1980 je država zaradi velikega števila na novo odprtih vrtcev in posledično prevelike obremenjenosti zdravnikov, ki so skrbeli za zdravje predšolskih otrok, otroškim dispanzerjem v Sloveniji poleg že obstoječih odobrila enega pediatra na 1500 otrok, vključenih v vrtec. V teh letih so bila izdelana navodila za obravnavo otrok v vrtcih s strani zdravstvenega osebja na primarni ravni, vzpostavljeni pa je bilo tudi dobro sodelovanje z osebjem v vrtcih. Vsak vrtec je imel izbranega pediatra, ki je redno obiskoval vrtec, pregledoval otroke, izobraževal osebje vrtca glede morebitnih ukrepov pri kronično bolnih otrocih ter imel zdravstvenovzgojna predavanja za vzgojitelje, medicinsko osebje in stare. Ob zdravstvenih težavah pri posameznem otroku je osebje v vrtcu vedelo, na koga se lahko obrne.

Žal pa v tem času obseg kurativnega in preventivnega dela pediatra na primarni ravni ni bil natančnejše določen z normativi in s tem tudi ne delo pediatra v vrtcih. Normativi za kurativne in preventivne preglede otrok v otroških dispanzerjih, ki so nastali v naslednjih letih, razen preventivnega pregleda otrok pred vstopom v vrtec niso predvideli drugih oblik sodelovanja zdravstvenega osebja z vrtci. To je zato počasi zamrlo in se z vpeljavo izbranega zdravnika na primarni ravni na sistemski ravni povsem ukinito.

Za delo pediatra in medicinske sestre na primarni ravni v vrtcih niso bili nikoli izdelani finančno ovrednoteni normativi, prav tako pa doslej ni bilo izdelanih natančnejših strokovnih in organizacijskih smernic, zlasti za obravnavo in ukrepanje pri kronično bolnih otrocih v času njihovega bivanja v vrtcu.

Dandanes pediater na primarni ravni razen izdajanja potrdila pred vstopom otroka v vrtec nima predvidenih obvez za sodelovanje z vrtci, sodelovanje z osebjem vrtca v primeru kronično bolnega otroka je tako po kakovosti kot po pogostnosti prepuščeno pobudi in občutku odgovornosti posameznega pediatra oz. otrokovega izbranega zdravnika otroka in se zato v različnih delih Slovenije zelo razlikuje – od zelo dobrega do ničnega, natančnih podatkov o tem

pa ni. Izjema so otroci z motnjami v razvoju živčevja in otroci z okvaro vida in sluha, ki so vodeni v razvojnih ambulantah, ki že tradicionalno tvorno sodelujejo z vrtci. Obravnavo teh otrok v vrtcih je doktrinarno in organizacijsko poenotena, finančno ovrednotena in plačana s strani ZZZS na ravni celotne države.

OBRAVNAVA OTROK S KRONIČNIMI BOLEZNIMI V VRTCU

Sodelovanje zdravstvenega osebja z osebjem vrtca je pomembno predvsem pri otrocih s kroničnimi boleznimi oz. stanji, ki potrebujejo v vrtcu drugačno obravnavo od običajne (dieta v primeru alergije na hrano ali alergijskih bolezni kože in dihal) in seveda pri otrocih, pri katerih lahko pride do akutnega poslabšanja, ki zahteva takojšnje ukrepanje. To so otroci z alergijskimi boleznimi, s sladkorno bolezni jo in z epilepsijo. Osebje v vrtcih je večinoma pripravljeno dajati zdravila otrokom v času njihovega bivanja v vrtcu, čeprav jim po zakonu ne bi bilo treba. Seveda pa je pogoj za to, da se dogajanja priučijo in dobijo natančna pisna navodila (individualni akcijski načrt) za ukrepanje ob akutnih poslabšanjih kroničnih bolezni.

Primarni pediatri v primeru kroničnih bolezni svojega varovanca z osebjem vrtca sodelujejo zelo različno. Nekateri navežejo neposreden stik z otrokovim vzgojiteljico, organizirajo predavanje o kronični bolezni njihovega varovanca s poudarkom na prečevanju in ukrepih ob akutnih poslabšanjih ter naučijo vzgojiteljice dajanja Ventolina, Epipena ali Stesolida. Drugi pediatri prepustajo komunikacijo z osebjem vrtca staršem kronično bolnega otroka. Ti vzgojiteljem posredujejo izvide bolnišničnih specjalistov z navodili glede vodenja kronične bolezni pri njihovem otroku.

Pri otrocih z alergijskimi (atopijskimi) boleznimi, s sladkorno bolezni jo in z epilepsijo z osebjem vrtca sodelujejo specialistične službe na terciarni ravni, vendar brez sodelovanja s primarnimi pediatri. Na sistemski ravni sodelovanje z vrtci že leta poteka le v primeru sladkorne bolezni, predvsem zato, ker se vsi otroci s sladkorno bolezni jo vodijo na enem mestu, na Pediatrični kliniki v Ljubljani.

Alergijske bolezni

Alergijske (atopijske) bolezni so najpogostejše kronične bolezni v otroštvu in prizadenejo približno eno četrtino otrok v Evropi. Večkrat je prizadetih več organov, saj ima lahko otrok hkrati atopijski dermatitis, bronhialno astmo in alergijski rinokonjunktivitis ter alergijo na hrano. Z raziskavami pri šolski populaciji so ugotovili, da do približno 20 % alergijskih odzivov na hrano pride v šolah, dve tretjini šol pa imata vsaj enega otroka s tveganjem za anafilaksijo. Zato je nujno potrebno partnersko sodelovanje med zdravniki, osebjem v šolah in vrtcih ter starši in otroki z namenom, da zaščitimo otroke z alergijami.

Obsežnost problematike obravnave otrok z alergijskimi bolezni v vrtcih in šolah smo zaznali tudi alergologi na evropski ravni in v okviru Evropske akademije za alergologijo in klinično imunologijo (EAACI) pripravili strokovno stališče z naslovom »Obravnavo otroka z alergijo v šoli« (5). Namens dokumenta je izobraziti šolsko osebje glede preprečevanja, prepoznavne in začetnega zdravljenja alergijskih reakcij pri otrocih v šolah. Za posamezne atopijske bolezni so izdelana priporočila v obliku akcijskih načrtov, in sicer za bronhialno astmo, alergijski rino-konjunktivitis, atopijski dermatitis, alergijo na hrano in anafilaksijo. V dokumentu je poudarjeno, da mora imeti v šoli vsak otrok z alergijo napisane natančne podatke glede svoje bolezni, morebitne potrebe po izogibanju alergenom ali drugim sprožilnim dejavnikom, znake akutnega poslabšanja svoje bolezni ter ime zdravila in odmerek, ki ga mora prejeti ob akutnem poslabšanju. V dokumentu je tudi pobuda za oblikovanje in uveljavitev zakonodaje, ki bo omogočila otrokom z alergijo varno bivanje v šolah in tudi zaščito šolskega osebja.

Tudi v Sloveniji poteka od leta 2009 projekt, ki ga vodita Pediatrična klinika v Ljubljani in Klinika za pljučne bolezni in alergijo Golnik, z naslovom »Varnost alergikov v vrtcih in šolah« (6). Cilj projekta je spodbuda in pomoč pri vzpostavitvi sistema za zagotavljanje varnega bivanja otrok z alergijo v vrtcih in šolah ter izobraževanje vzgojiteljev in učiteljev za ukrepanje v primeru alergijske reakcije. Namens projekta je standardizacija in izboljšava obravnave otrok s težkimi alergijskimi boleznimi v času njihovega bivanja v vrtcih in šolah.

Rezultati ankete med šolami in vrtci so pokazali, da vzgojitelji in učitelji želijo poglobiti svoje znanje o obravnavi otrok z alergijskimi boleznimi in da se zavedajo, da morajo v primeru anafilaksije kar vzgojitelji otroku vbrizgati adrenalin.

V pripravi je predlog ukrepov, ki naj bi jih vrtci in šole izvajali za zagotavljanje varnosti otrok z alergijskimi boleznimi.

Leta 2009 je Služba za alergologijo, klinično imunologijo in revmatske bolezni na Pediatrični kliniki v Ljubljani organizirala »Šolo za anafilaksijo« za pediatre na primarni in sekundarni ravni. Od leta 2009 tudi organizira izobraževalne delavnice (Šola za anafilaksijo) za starše otrok z anafilaksijo ter za zainteresirane vzgojitelje, ki imajo v vrtcu otroke z anafilaksijo. V načrtu je tudi izdelava brošure, ki jo bodo dobili vzgojitelji in jim bo služila za osvežitev pridobljenega znanja.

Sladkorna bolezen tipa I (T1DM)

V zadnjih desetletjih v Sloveniji opažamo porast števila na novo odkritih bolnikov s T1DM. Po novejših podatkih zboli v Sloveniji približno 50 otrok letno. Med njimi je vedno več malčkov in predšolskih otrok (7).

V Sloveniji se vsi otroci in mladostniki s T1DM zdravijo na Kliničnem oddelku za endokrinologijo, diabetes in bolezni presnove (KOEDBP) na Pediatrični kliniki v Ljubljani. Poleg zdravnikov pri obravnavi sodelujejo diplomirane medicinske sestre, usposobljene za edukacijo, srednje medicinske sestre in zdravstveni tehnički, dietetik nutricionist, klinični psiholog in socialna delavka. Tako imajo otroci s sladkorno boleznijo iz vse Slovenije zagotovljeno enako visokokakovostno obravnavo (8).

Zadnja leta pri zdravljenju T1DM tudi pri predšolskih otrocih vse pogosteje uporabljamo inzulinsko črpalko. Predšolski otroci pri vodenju svoje bolezni potrebujejo posebno pozornost, saj so povsem odvisni od pomoči družine ter osebja v vrtcih in šolah.

Od leta 2003 KOEDBP enkrat letno organizira seminarje o sladkorni bolezni, uporabi črpalke in senzorja v otroštvu za vzgojitelje/učitelje vrtcev/šol,

ki imajo varovance s T1DM, po potrebi pa izvajajo tudi individualno izobraževanje (9). Osebje vseh vrtcev in šol, kjer imajo otroke s T1DM, osebno prejme vabilo za prisostvovanje na seminarju. Odziv je večinoma zelo dober (97 %). Poleg splošnih informacij o sladkorni bolezni in načelih zdrave varovalne prehrane se slušatelji naučijo uporabljati inzulinsko črpalko, merilec krvnega sladkorja, dobijo pa tudi navodila, kako ukrepati ob zapletih. Seminarji so koristni tudi zato, ker si vzgojitelji/učitelji lahko izmenjajo svoja mnenja in izkušnje ter se osvobodijo strahu, ki ga imajo pogosto ob prvem stiku z otrokom s T1DM. Na koncu seminarja vsak slušatelj dobi tudi potrdilo o udeležbi.

KOEDBP izdaja tudi brošure o sladkorni bolezni pri otrocih različnih starosti, ki so namenjene staršem in otrokom s sladkorno boleznijo.

Epilepsija

Epilepsija je najpogosteja nevrološka bolezen, ki prizadene 3 % prebivalstva in se pri polovici začne že v otroštvu. Letna prevalenca epilepsije v otroštvu je na srečo manjša (0,5–0,8 %), saj jo številni prerastejo (10). Napadi se najpogosteje pojavijo že pri dojenčkih, nato pa se pogostost bolezni v otroštvu in mladosti počasi zmanjšuje.

Otrok z epilepsijo kljub rednemu prejemanju protiepileptičnih zdravil lahko dobi epileptični napad kadar koli, tudi med bivanjem v vrtcu. Zato mora biti osebje v vrtcu poučeno o prepoznavanju epileptičnega napada, o oblikah epileptičnih napadov, več pa mora biti tudi nudjenja prve pomoči, vključno z dajanjem Stesolida, kadar je to potrebno. Na srečo pri večini napadov nujna medicinska pomoč ni potrebna in napadi sami od sebe po nekaj minutah prenehajo (11).

Tako kot pri večini ostalih kroničnih bolezni tudi pri otrocih z epilepsijo komunikacija večinoma poteka med osebjem vrtca in starši. Ti vzgojiteljicam posredujejo navodila, ki so jih prejeli od nevropediatra, in Stesolid. Neobvezno komunikacijo poteka tudi med osebjem vrtca in otrokovim izbranim zdravnikom.

Osebje v vrtcu, ki ima otroke z epilepsijo, ima možnost izobraževanja, ki ga ponuja strokovno-humanitarna organizacija društva Liga proti epilepsiji Slovenije, ki organizira strokovna predavanja na željo vzgojiteljev. Liga proti epilepsiji Slovenije enkrat letno organizira tudi predavanja o epilepsiji za starše na Pediatrični kliniki v Ljubljani. Za nezdravstveno osebje (vzgojitelje/učitelje, starše) je izdala tudi koristne zgibanke z informacijami glede nudeњa prve pomoči pri epileptičnem napadu, šolarju z epilepsijo in športu pri otroku z epilepsijo.

Od leta 1996 za ljudi z epilepsijo v okviru Lige deluje tudi svetovalni telefon »Epitel«, ki je namenjen osebam z epilepsijo, njihovim svojcem in prijateljem, pa tudi drugim ljudem, ki jih zanimajo različne informacije o epilepsiji.

Žal Liga na izobraževanja osebja vrtcev in šol ne obvešča in vabi sistematično, tako kot pri otrocih v vrtcih s T1DM, nenazadnje tudi zato, ker otroke z epilepsijo vodijo tudi v drugih centrih in ne le v Ljubljani.

PRIPOROČILA ZA UKREPANJE V VRTCU V PRIMERU NUJNIH STANJ IN NENADNO NASTALIH BOLEZENSKIH ZNAKOV

Glavni problemi, s katerimi se sooča osebje v vrtcih pri obravnavi kronično bolnih otrok (razen pri tistih s T1DM), so naslednji:

- ni enotnih priporočil, kako ukrepati v primeru nujnih stanj pri otrocih;
- ni individualnih pisnih navodil glede obravnave kronično bolnih otrok, ki potrebujejo drugačen režim od ostalih (dieta pri otrocih, alergičnih na hranovo), ter pisnih navodil glede ukrepanja ob akutnih poslabšanjih kronične bolezni;
- ni praktičnega znanja za izvajanje ukrepov ob akutnih poslabšanjih.

Zaradi pomanjkanja smernic, ki bi celovito obravnavale zgoraj omenjeno problematiko, smo kot skupina strokovnjakov na pobudo Ministrstva za šolstvo in šport RS in Ministrstva za zdravje RS pod okriljem Inštituta za varovanje zdravja RS izdelali priporočila za ukrepanje v primeru nujnih stanj in nenadno nastalih bolezenskih znakov (12).

Dokument med ostalim tudi jasno opredeljuje ukrepe, ki naj jih izvaja osebje vrtca pri obravnavi otrok s kronično boleznijo, in določa primarnega pediatra za glavnega nosilca, ki sodeluje z osebjem vrtca pri obravnavi in morebitnih zapletih ter sodeluje pri organizaciji in izvedbi izobraževanja osebja v vrtcih.

Dokument vsebuje načrt vrtca za ukrepanje v primeru nujnih stanj, pri čemer je nujno sodelovanje vodstva vrtca z lokalnim Zdravstvenim domom, lokalno službo nujne medicinske pomoči in območnim Zavodom za zdravstveno varstvo. V načrtu je natančno opredeljena vloga strokovnih delavcev v primeru nujnega stanja z obveznim in stalnim usposabljanjem za nudeњe prve pomoči. Vsak vrtec mora imeti dnevnik z imenikom otrok, kjer so za vsakega otroka centralno shranjeni osebni podatki in podatki o zdravstvenih posebnostih.

Za otroke s kronično boleznijo (astma, alergija, sladkorna bolezen, epilepsija ipd.) se v dogovoru z vrtcem, starši in otrokovim izbranim zdravnikom pripravijo navodila za dietno prehrano in ravnanje v primeru poslabšanja bolezni in nujnih stanj ter pisna privolitev staršev oziroma skrbnikov in zdravnika za dajanje zdravila. V navodilih in pisni privolitvi mora biti označeno, koliko časa veljata.

Osebje (strokovni delavci), ki je pooblaščeno, da otroku daje zdravila, mora biti za to ustrezno usposobljeno in seznanjeno z možnimi stranskimi učinki zdravila ter ukrepanjem v takšnih primerih. Usposabljanje se organizira individualno (glede na bolezen otroka) po dogovoru med starši, strokovnimi delavci, otrokovim izbranim zdravnikom in bolnišničnim specialistom, ki otroka obravnava zaradi določene bolezni.

Delovna skupina je pripravila tudi obrazec, ki ga podpišejo tako starši kot otrokov izbrani zdravnik, s katerim starši v soglasju z otrokovim izbranim zdravnikom pisno pooblastijo vrtec za dajanje zdravil. Na obrazcu poleg osnovnih podatkov o otroku zdravnik opredeli bolezensko stanje, za katerega se izdaja pooblastilo za dajanje zdravila, simptome in znake bolezni, predpiše zdravila in odmerek, način dajanja in morebitne stranske učinke zdravila.

Z uveljavitvijo dokumenta v slovenskih vrtcih si obetamo, da bomo dosegli bolj varno bivanje otrok s kroničnimi boleznimi v vseh slovenskih vrtcih, in sicer ob boljšem sodelovanju med primarnimi pediatri in osebjem vrtcev, kot je bilo doslej.

PREDLOGI ZA DEJAVNOST PRIMARNIH PEDIATROV PRI OBRAVNAVI KRONIČNO BOLNEGA OTROKA V VRTCU

V Sloveniji pogrešamo strokovne in organizacijske smernice za delo primarnega pediatra pri obravnavi kronično bolnih otrok v vrtcih. Otrokov izbrani zdravnik je ena od ključnih oseb, s katero naj bi komuniciralo osebje vrtca pri obravnavi kronično bolnega otroka med njegovim bivanjem v vrtcu. Delo primarnega pediatra pri obravnavi kronično bolnih otrok v vrtcu bi morali tudi normativno ovrednotiti. Za vse otroke bi morali uvesti enoten obrazec za pregled pred vstopom v vrtec, v katerega bi vnesli tudi podatke glede posebnih potreb (na primer diete). V primeru otroka s kronično bolezni, pri katerem obstaja nevarnost akutnega poslabšanja, ki zahteva zdravljenje, izbrani zdravnik izpolni še obrazec o privolitvi staršev in zdravnika za dajanje zdravil. Obravnavi kronično bolnega otroka pred vstopom v vrtec zahteva bistveno več časa kot obravnavi zdravega otroka, zato bi bilo nujno, da obstoječe normative pri obravnavi kronično bolnih otrok pred vstopom v vrtec dvignemo.

Primarni pediater in medicinska sestra bi morala sodelovati pri skupinskih zdravstvenovzgojnih predavanjih za osebje v vrtcih v zvezi z obravnavo posameznih kroničnih bolezni otrok, za katere skrbijo. Zdravstvenovzgojna predavanja bi lahko bila normativno vrednotena po vzorcu preventivnih zdravstvenovzgojnih predavanj v družinski medicini. Pri obravnavi otrok s kroničnimi boleznimi v vrtcu si želimo tesnejšega sodelovanja med primarno in sekundarno oz. terciarno ravnijo.

SKLEPI

V slovenskih vrtcih bodo kronično bolni otroci bolj varni, če bo otrokov izbrani zdravnik sistematično sodeloval z osebjem vrtca ob upoštevanju sloven-

skih in mednarodnih priporočil za varnost kronično bolnih otrok v vrtcih.

LITERATURA

1. Australian Institute of Health and Welfare. Selected chronic diseases among Australian children. Canberra: AIHW; 2005.
2. NPHP (National Public Health Partnership). Preventive chronic disease: Strategic framework. Melbourne: NPHP; 2001.
3. O'Halloran J, Miller GC, Britt H. Defining chronic conditions for primary care with iCP-CR. Family practice 2004; 21: 381-6.
4. Janet MT. Chronic diseases of Children. JAMA 2007; 297: 28-36.
5. Muraro A, Clark A, Beyer K, Borrego LM, Borres M, Lødrup Carlsen KC, et al. The management of the allergic child at school: EAACI/GA2LEN Task Force on the allergic child at school. Allergy 2010; 65: 681-689.
6. Košnik M, Glavnik V. Varnost alergikov v vrtcih in šolah. Alergija, astma in nosečnost – Zbornik sestanka. Ljubljana: Medicinska fakulteta 2009: 41-45.
7. Bratanič N. Sladkorna bolezen pri dojenčku, malčku in predšolskem otroku. Ljubljana: Novo Nordisk d.o.o., 2007.
8. Uršič-Bratina N. Vaš šolar, mladostnik in mladostnica s sladkorno bolezni. Ljubljana: Novo Nordisk d.o.o., 2006.
9. Bratina N, Battelino T. Insulin pumps and CGM in preschool and school age children – how school approach technology. Paediatric Endocrine Reviews IPER: 2010; 7(suppl 3) (v tisku).
10. Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Textbook of paediatrics. 17th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2004.
11. Ravnik JM. Epilepsija. Vaša lekarna 2009; 37: 3-19.
12. Rok Simon M, Plevnik Vodušek V, Lužnik Buffon T, Grilc E, Brcar P, Vidmar J, et al. Priporočila za ukrepanje v vrtcu v primeru nujnih stanj in nenadno nastalih bolezenskih znakov. Ministrstvo za šolstvo in šport RS, Ministrstvo za zdravje RS, Inštitut za varovanje zdravja RS: 2010 (v tisku).

Kontaktna oseba / Contact person:

Vesna Plevnik Vodušek, dr. med.

Alergološka in pediatrična ordinacija

Regentova 70

SI-1000 Ljubljana

Pregledni članek / Review article

KRONIČNO BOLAN OTROK IN ŠOLA

THE CHRONICALLY ILL CHILD AND SCHOOL

M. Troha

Dispanzer za šolske otroke in mladino, Zdravstveni dom Idrija, Idrija

IZVLEČEK

Kronična bolezen lahko pomembno vpliva na izobraževanje otroka. Zaradi nje lahko odložimo začetek šolanja, vpliv pa ima tudi na otrokov šolski uspeh, zmožnost njegovega udejstvovanja pri posameznih predmetih ter na izbiro poklica. Zdravniki, ki obravnavamo otroka s kronično bolezniijo, smo takemu otroku dolžni pomagati, da se bo čim lažje vključil v šolski proces in v njem sodeloval. Tako lahko zmanjšamo negativne posledice njegovega zdravstvenega stanja pri osamosvajjanju. Pri tej pomoči so zakonske možnosti omejene in ne vedno optimalne.

Ključne besede: kronična bolezen, otrok s posebno potrebo, poklicna usmeritev.

ABSTRACT

Chronic disease may have a significant impact on a child's education, delaying the beginning of formal education, affecting school success, the child's involvement in individual subjects and the choice of profession. Doctors, who treat a child with a chronic disease, have an obligation to help such a child in order to facilitate inclusion and participation in the educational process. In this way the negative consequences of his health at the attainment of independence can be reduced. In this assistance legal options are limited and not always optimal.

Key words: chronic disease, child with special needs, professional orientation.

UVOD

Kronično bolan otrok se sooča z mnogimi problemi. Velikokrat je omejen pri vsakodnevnih dejavnostih, morda mora redno prejemati zdravila, izvajati fizičalno terapijo, nositi ortopedске pripomočke. Na račun obiskov pri zdravnikih različnih specialnosti izgubi veliko dragocenega časa, ki bi ga lahko prorabil za pridobivanje znanja ali za svoje prostočasne dejavnosti in igro. Kronična bolezen otroka predstavlja veliko breme tudi za starše, ki niso vedno v stanju, da bi mu lahko nudili najboljšo oporo. Prizadeti so tudi sorojenci, saj njihovi starši največkrat porabijo veliko več časa za bolnega otroka kot pa zanje. Zdravniki, ki najbolje poznamo potek posamezne

bolezni in njene posledice, moramo taki družini stati ob strani in ji tenkočutno pomagati, kadar nastopi morebitna kriza. S poznanjem možnih načinov pomoći lahko pomagamo in krize preprečujemo ali pa svetujemo, kako se s problemi spoprijeti.

MOŽNOSTI ŠOLSKEGA ZDRAVNIKA PRI POMOČI KRONIČNO BOLNEMU OTROKU V ŠOLI

V času šolanja človek pridobi številna znanja in veščine, ki jih potrebuje kasneje v življenju. Pomembno je, da je otrok dovolj zrel za vstop v šolo oz. da se po končani devetletki odloči za poklic, ki

bo ustrezal njegovim interesom, sposobnostim in zdravstvenemu stanju. Kronična bolezen je lahko pomemben dejavnik tako pri odložitvi začetka šolanja kot tudi pri poklicni usmeritvi. Socializacija dolgotrajno bolnih otrok velikokrat poteka drugače kot pri zdravih otrocih. Če pri otroku, ki naj bi začel obiskovati šolo, v bližnji prihodnosti predvidimo nadaljevanje hospitalizacije ali zahtevnejše terapevtske postopke, je bolje, da začetek šolanja odložimo. Navodilo oziroma Pravilnik za izvajanje preventivnega zdravstvenega varstva na primarni ravni nalaga šolskemu zdravniku obveznost sodelovanja pri timski obravnavi za poklicno svetovanje v zadnjem razredu osnovne šole in tudi pri timski obravnavi pred vstopom v šolo (1). Zakon o osnovni šoli določa, da lahko starši oziroma zdravstvena služba predlagajo odložitev šolanja, če menijo, da otrok ni pripravljen za vstop v šolo. V teh primerih je ugotavljanje sposobnosti otroka za vstop v šolo obvezno. O odložitvi šolanja odloča komisija, ki jo sestavljajo šolski zdravnik, svetovalni delavec in vzgojitelj oziroma učitelj. Učencu lahko tudi med šolskim letom v prvem razredu na predlog šolske svetovalne službe, šolske zdravstvene službe ali komisije za usmerjanje v soglasju s starši iz zdravstvenih in drugih razlogov odložimo šolanje za eno leto. O tem pa odloča komisija, ki jo sestavlja šolski zdravnik, psiholog, pedagog, vzgojitelj ali učitelj (2). Kronična bolezen pa lahko predstavlja tudi oviro za zaposlovanje v nekaterih poklicih in včasih tudi za sodelovanje v vzgojno-izobraževalnih procesih. Kadar zdravnik, ki izvaja sistematske preglede, ugotovi, da se poklicne želje in zdravstveno stanje otroka ne skladajo, je dolžan na to opozoriti tako otroka kot tudi njegove starše, problem pa predstaviti pri timski obravnavi v zvezi s poklicnim svetovanjem (1). Vendar lahko otroka na želeno šolo največkrat vseeno sprejmemo, saj zadnja leta večina šol pri vpisu ne zahteva zdravniških potrdil, če pa jih že potrebujejo, šole kar same določijo zdravstvene pogoje.

Zadnji Zakon o usmerjanju otrok s posebnimi potrebami v to kategorijo uvršča tudi dolgotrajno bolne otroke (3). Pravilnik o organizaciji in načinu dela komisij za usmerjanje otrok s posebnimi potrebami ter o merilih za opredelitev vrste in stopnje primanjkljajev, ovir oziroma motenj otrok s posebnimi potrebami uvršča v kategorijo oviranih pri šolskem

delu tudi kronično bolnega otroka. Kot dolgotrajna bolezen je opredeljena vsaka bolezen, ki ne izzveni v treh mesecih. Mednje sodijo bolezni s področja kardiologije, endokrinologije, gastroenterologije, alergologije, revmatologije, nefrologije, pulmologije, onkologije, hematologije, dermatologije, psihiatrije in nevrologije (npr. epilepsija), avtoimune motnje in motnje prehranjevanja (4). Tako bolne otroke lahko usmerimo v izobraževalni program osnovne šole s prilagojenim izvajanjem in dodatno strokovno pomočjo ter jim ob vseh usmeritvah določimo največ pet ur dodatne strokovne pomoči (5). Dodatno strokovno pomoč lahko nudimo otroku tudi na domu, če za to obstajajo strokovni razlogi (3).

PRIMERI IZ PRAKSE

Primer 1

Deklica je bila rojena ob roku s PT 2830 g in PD 50 cm. Ko je bila stara en mesec, smo ugotovili sivo mreno na levem očesu, ki je bila operirana v starosti treh mesecev. Pri sedmih mesecih so se po treh dneh vročinskega stanja, pri katerem nismo ugotovili mesta okužbe, pojavili generalizirani tonično-klonični krči, zato je bila poslana na infekcijsko kliniko. Ker so se napadi ponavljali tudi v afebrilnem stanju, je bila premeščena na nevrološki oddelek Pediatrične klinike. Glede na prvi izvid EEG, ki je kazal na žariščne in številne napade, je bila uvedeno antiepiletično zdravljenje, ki je bilo večkrat modificirano zaradi pogostih ponovitev napadov ali zaradi stranskih učinkov zdravil. Zlasti v predšolskem obdobju je bila zaradi tega velikokrat hospitalizirana. Etiologija napadov ni bila pojasnjena.

V starosti treh let je bila opredeljena kot dolgotrajno bolan otrok in otrok z lažjo motnjo v duševnem razvoju. Priporočili so ji vrtec, dodeljene so ji bile tri ure tedensko specialne pedagoške obravnave. Ko je začela obiskovati vrtec, so se pojavile težave v zvezi z dajanjem zdravil v vrtcu in ukrepanjem v primeru napadov. V vrtcu niso dolžni dajati zdravil. Z vzgojiteljicami smo imeli več posvetovanj, na katerih smo se pogovarjali o pravilni uporabi nujnih zdravil in o drugih ukrepih, če bi prišlo do napada v vrtcu. Za deklico je bilo namreč zelo pomembno, da se vključi v okolje, kjer bo dobila najboljšo spod-

budo za svoj psihosocialni razvoj. Starši so poskušali pomagati tako, da so jo takrat, ko je prebolevala okužbe, zadržali doma, saj je imela največ napadov prav ob prebolevanju prehladnih obolenj. Pri petih letih jo je ponovno pregledala psihologinja, ki je ugotovila, da je prišlo do sorazmernega zaostanka, zato je predlagala vključitev v šolo z nižjim izobrazbenim standardom. Njen predlog so pri usmerjanju upoštevali. Ker pa bi se morala voziti s Črnega Vrha v Idrijo in ker na Čnem Vrhu tisto leto v prvem razredu ni bilo veliko otrok, so se starši s šolo dogovorili, da začne obiskovati redni šolski pouk kar na Čnem Vrhu. Tako so lahko v prvem razredu imeli tako vzgojiteljico kot tudi učiteljico. Če pa deklice ne bi bilo pri njih, bi jim glede na število otrok pripadala le učiteljica. Ker programa ni zmogla, so jo naslednje leto prešolali na oddelek s prilagojenim programom v Idriji. Tudi z učiteljcami na novi šoli smo imeli na začetku šolskega leta timski sestanek, na katerem smo se posvetovali o načinu ukrepanja v primeru napada in o sodelovanju pri športni vzgoji. Zaključila je prvi razred in doslej niti v vrtcu niti v šoli ni imela generaliziranega napada.

Primer 2

Deček je imel po porodu dihalno stisko. Ugotovljena je bila anomalija desne roke. Postavljena je bila diagnoza asociacije Vater, ki se je pri njem odražala z atrezijo požiralnika s traheoezofagealno fistulo, aplazijo desne radialne kosti in s hemodinamsko nepomembnim ASD. Prisotna je bila še subglotična stenoza, aplazija palca desne roke, anomalija palca leve roke ter 13 parov reber. V prvem letu so operirali atrezijo požiralnika, subglotično stenozo traheje ter eventrirani del desne hemidiafragme. Zelo velikokrat je bil hospitaliziran zaradi laringitisa. Do drugega leta starosti je imel traheostomo. Kardiolog je ugotovil, da je prišlo do spontane okluzije ASD. V starosti petih let je imel hudo dihalno stisko, pri čemer so ga oživljali. Ugotovili so anomalni potek žil, ki je povzročal dihalne težave zaradi traheomalacije in bronhomalacije obeh glavnih bronhov. Srčni kirurgi so napravili aortopeksijo. Pri sedmih letih so ortopedi popravili anomalijo desne roke in priporočili obiskovanje šole s prilagojenim učnim programom. Čeprav pulmolog ugotavlja restrikejske motnje, deček telesne napore premaguje brez težav. Okužbe dihal pri njem potekajo v težji obliki.

Funkcija distalnega dela desne roke je zaradi prisotne anomalije, ki so jo z ortopedsko operacijo le deloma popravili, slabša, zato je deček preusmerjeni desničar, kar se najbolj pozna pri fini motoriki. V prvem razredu je bil opredeljen kot dolgotrajno bolan in gibalno oviran otrok. Dodelili so mu eno uro dodatne strokovne pomoči tedensko za premagovanje primanjkljajev, ovir in motenj na področju fine motorike. Glede opismenjevanja so predlagali, naj učenje pisanja poteka po programu, stremi naj se k pravilnosti pisanja, oblika pa naj bo drugotnega pomena. Za pisne in praktične izdelke naj se mu smiseln podaljša čas, ki je namenjen za izdelavo izdelka. Enako naj velja za pisno preverjanje in ocenjevanja znanja. Kot alternativa naj se mu ponudi delo z računalnikom.

Primer 3

Deklica je bila rojena s carskim rezom s PT 2740 g in PD 47 cm. Ob rojstvu je bil ugotovljen prirojen limfedem obeh nog – Mb Milroy, zaradi katerega je bilo občasno potrebno izvajati limfno drenažo. V starosti štirih let je bila zaradi šuma na srcu pregledana pri kardiologu, ki je ugotovljal, da gre za nedolžen šum. Ob vstopu v šolo so opazili začetno skoliozo, ki se je slabšala. Zaradi nje je bila vodena pri ortopedu, a zadnja leta bolezen ne napreduje več. Pri deklici so se že v nižjih razredih osnovne šole kazali strah pred šolo in razne oblike psihosomatiskih motenj (bolečine v sklepih, dispeptične težave, subfebrilna stanja s slabim počutjem ipd.), kar se je že bolj izrazilo po letu 2004, ko je mati zbolela za optičnim nevromielitisom in spastično tetraparezo ter bila zelo pogosto hospitalizirana. V starosti dvajstih let je bila napotena k pedopsihiatrinji, ki je ugotovljala čustvene motnje v smislu socialne fobičnosti in separacijske anksioznosti z depresivnimi pomiki. Pred dvema letoma smo ugotovili zvišan krvni pritisk, še vedno pa je bil prisoten šum na srcu. Kardiolog je potrdil hipertenzijo in blago stenozo aortne zaklopke ter svetoval obravnavo pri nefrologu. Opravljene so bile številne preiskave, s katerimi so postavili sum na midaortni sindrom. Preiskave MRI, MRA in CT so pokazale morfološke spremembe v možganh in na področju spinalnega kanala, ki pa niso bile etiološko opredeljene. Ugotovljene so bile tudi zožitve obeh ledvičnih arterij. Uvedeno je bilo dvotirno antihipertenzivno zdra-

vljenje. Na očesnem ozadju so bile vidne hipertenzivne spremembe, ki pa so kasneje izzvenele.

V višjih razredih osnovne šole je dekle že lelo imeti opravičilo za telovadbo, zato sem ji v opravičilo napisala, naj telovadi toliko, kot zmore. S svetovalnimi delavci smo se večkrat pogovarjali, da bi ji skušali učitelji bolj pomagali, da se ne bi tako pogosto zatekala v odsotnost od pouka. Pred zaključkom osnovne šole je bila opredeljena kot dolgotrajno bolan otrok. Predlagane so bile časovne in količinske prilagoditve preverjanj znanja. Obiskovati je začela Srednjo vzgojiteljsko šolo v Ajdovščini. Že po nekaj dneh pouka se je oglasila v naši ambulanti zaradi dizuričnih težav, čez nekaj dni pa še zaradi bolečin v prsnem košu, ki sem jih opredelila kot psihosomatske. Kmalu za tem se je prepisala na Strojno tehnično šolo v Idriji. Od takrat dalje zaradi zdravstvenih težav ne prihaja več v ambulanto, prenehala je obiskovati tudi pedopsihiatrinjo. Za športno vzgojo ima še vedno enako opravičilo, a se je kljub temu letos prvič udeležila teka.

Primer 4

Deček je bil rojen s PT 3170 g in PD 50 cm. V predšolskem obdobju je imel pogoste okužbe zgornjih dihal in nekaj angin. Leta 1998 so pri njem izvedli adenoidektomijo. Prva leta šolanja je preboleval le običajne virusne okužbe zgornjih dihal.

V starosti desetih let je zbolel za vnetjem veznice, ki je prešlo po lokalnem kortikosteroidnem in antibiotičnem zdravljenju. Podobna vnetja so se mu ponovila še nekajkrat, zato je bil poslan k okulistu, ki je ugotovil anteriorni uveitis ter predpisal lokalni kortikosteroid ter midriatik. Štiri mesece zatem je bil zaradi akutnega iridociklitisa hospitaliziran na Očesni kliniki, kjer je bil opravljen posvet z allergologom. Narejene so bile revmatološke preiskave, ki pa so bile negativne. Vnetje oči je bolj ali manj vztrajalo. Začel je pokašljevati. Gastroenterolog je ugotovil neerozivno refluksno bolezen in predpisal inhibitor protonsko črpalk. Zaradi akantoze nigrikans je bil opravljen pregled pri dermatologu. Iridociklitis se ni umiril, zato je bil ponovno hospitaliziran na očesni kliniki in kmalu premeščen na alergološki oddelok Pediatrične klinike. Narejene so bile številne preiskave. Ugotovljena je bila sar-

kidoza, ki so jo zdravili z Medrolom v padajočih odmerkah in z metotreksatom. Celo leto so se mu po koži gojeni pojavljale papulozne spremembe, velike do 2 cm. Histološki izvid je izključil granulomatozne spremembe v sklopu osnovne bolezni. Po zdravljenju je prišlo do remisije sarkoidoze, na očeh pa so se začele kazati glavkomske spremembe, zato je bilo uvedeno zdravljenje za zniževanje očesnega tlaka. Deček je postajal utrujen, bil je brez teka. Ugotovili so pankreatitis, katerega etiologija pa ni bila pojasnjena. Verjetno je bil vzrok zdravilo Resochin, ki so ga zato ukinili. Letošnjo zimo je bil operiran zaradi glavkoma, najprej na enem očesu, nato še na drugem. Sedaj na obe očesi spet zelo slabo vidi. Razvila se je katarakta, ki jo bodo v kratkem operirali.

Ko je po postaviti diagnoze sarkoidoze dobil visoke odmerke kortikosteroidov, smo se s šolo dogovorili, da vsaj dva meseca zaradi večje dovezetnosti za okužbe ne bo hodil v šolo in da ga bodo učitelji učili na domu. V veliko pomoč je bil internet. Učitelji so s pomočjo kamere in interneta lahko izvajali pouk na domu, ne da bi bili tam tudi fizično prisotni. Kmalu zatem je bil tudi usmerjen kot dolgotrajno bolan otrok. Ponudili so mu možnost šolanja na domu in mu dodelili pet ur dodatne pomoči tedensko. Skoraj ves peti razred se je izvajalo šolanje na domu. Zadnji dve leti pa mu zaradi pogostih odsotnosti pri pouku učitelji nudijo dodatno strokovno pomoč.

ZAKLJUČEK

Čeprav sedaj veljavni predpisi omogočajo, da zdravnik v primeru težjih kroničnih bolezni šolarjev sodeluje s šolo, pa šolski zdravniki pogrešamo tesnejše sodelovanje s šolo tudi pri tistih kroničnih boleznih, zaradi katerih usmeritev ni predvidena. Tudi pri teh boleznih lahko pride zaradi poslabšanja do takih stanj, da otrok rabi takojšnjo in pravo pomoč, ki mu jo lahko v šoli namesto staršev nudijo učitelji, ki pa morajo biti seznanjeni z boleznijo in z morebitnimi ukrepi pri poslabšanjih. Zelo pomembno pa je, da znajo učitelji tako stanje tudi prepozнатi. Pogosto gredo z otroki tudi za več dni na izlete ali na letovanja ter v centre za obšolske dejavnosti, kjer prevzamejo odgovornost zanje. Informacije, ki jih učiteljem dajo starši, pa niso vedno objektivne,

saj v vsakodnevni praksi opažamo, da so nekateri starši preveč zaščitniški in bi radi svojega otroka zaščiti na neprimeren način, zato pa ga prikrajšajo za številne radosti, ki jih prinaša obdobje otroštva in mladostništva. Nekateri starši pa zanikajo bolezen svojega otroka in učiteljem ne povedo, da mora redno prejemati zdravila ali pa jih mora dobiti ob poslabšanju osnovne bolezni. V Navodilu oz. Pravilniku za izvajanje preventivnega zdravstvenega varstva na primarni ravni je sicer napisano, da sistematičnemu pregledu sledi razgovor z razrednikom o težavah posameznika ali skupine, vendar Zakon o varstvu osebnih podatkov tega ne dovoljuje, če nimamo pisnega soglasja staršev, zato se to določilo v praksi ne bi smelo izvajati (6).

LITERATURA

1. Navodilo za izvajanje preventivnega zdravstvenega varstva na primarni ravni. Uradni list RS št. 19/98; str. 1253.
2. Zakon o osnovni šoli (uradno prečiščeno besedilo) (ZOsn-UPB3). Uradni list RS, št. 81/2006; str. 8662.
3. Zakon o usmerjanju otrok s posebnimi potrebami (uradno prečiščeno besedilo) (ZUOPP-UPB1). Uradni list RS, št. 3/2007; str. 309.
4. Pravilnik o organizaciji in načinu dela komisij za usmerjanje otrok s posebnimi potrebami ter o kriterijih za opredelitev vrste in stopnje primanjkljajev, ovir oziroma motenj otrok s posebnimi potrebami. Uradni list RS, št. 54/2003; str. 6359.
5. Pravilnik o dodatni strokovni in fizični pomoči za otroke in mladostnike s posebnimi potrebami. Uradni list RS, št. 25/2006; str. 2640.
6. Zakon o varstvu osebnih podatkov (uradno prečiščeno besedilo) (ZVOP-1-UPB1). Uradni list RS, št. 94/2007; str. 12707.

Kontaktna oseba / Contact person:

Majda Troha, dr. med., spec. šol. med.
Zdravstveni dom Idrija
Ulica Otona Župančiča 3
SI-5280 Idrija

Pregledni članek / Review article

ZDRAVSTVENO LETOVANJE, ZDRAVILIŠKO ZDRAVLJENJE IN OBNOVITVENA REHABILITACIJA OTROK, MLADOSTNIC IN MLADOSTNIKOV

HEALTH CAMPS, SPA TREATMENT AND RESTORATIVE REHABILITATION, FOR CHILDREN AND ADOLESCENTS

M. Bigec¹, B. Skačej Bigec²

(1) Dispanzer za otroke in šolske otroke, Zdravstveni dom Radlje ob Dravi, Radlje ob Dravi
(2) Center za otroke z motnjami v razvoju, Zdravstveni dom dr. Adolfa Drolca Maribor, Maribor

IZVLEČEK

Organizirano zdravstveno letovanje otrok, mladostnic in mladostnikov je v Sloveniji dobro organizirano s številnimi organizatorji, med katerimi izstopata Zveza prijateljev mladine Slovenije in Rdeči križ Slovenije. Zdravstveno letovanje pomeni organizirano letovanje otrok, mladostnic in mladostnikov v obmorskem ali visokohribovskem okolju za otroke s pogostimi boleznimi, po preboleli težji bolezni, po dolgotrajni ali pogosteji hospitalizaciji, slabšem napredovanju v rasti in razvoju ali z drugimi težavami v čustvenem razvoju in socializaciji. Obnovitvena rehabilitacija se organizira v ustreznih centrih v obmorskem ali visokohribovskem okolju in je namenjena otrokom s kroničnimi, neozdravljinimi živčno-mišičnimi boleznimi, z metabolnimi boleznimi ali z endokrinološkimi boleznimi pod vodstvom ustreznih terapevtov. Zdraviliško zdravljenje je namenjeno nadaljevanju bolnišničnega zdravljenja ali zdravljenja po težjih, kroničnih boleznih dihal, anemij in operativnih posegih v zdravilišču, specializiranem za otroke. Poznana so pravila za napotitev otrok in mladostnikov na organizirane oblike letovanja in obnovitvene rehabilitacije. Plačnik je v glavnem Zavod za zdravstveno zavarovanje Slovenije ob drugih virih, predvsem soprispevku staršev, v finančno šibkih družinah pa tudi preko solidarnostnih in donatorskih skladov. Potrebno bo ponovno izdelati indikacije za napotitev na zdraviliško zdravljenje otrok in spodbujati tako pediatre kot starše, da otrokom, ki so do njega upravičeni, to pravico tudi omogočijo.

Ključne besede: zdravstveno letovanje, obnovitvena rehabilitacija, zdraviliško zdravljenje otrok in mladine.

ABSTRACT

Organized health camps for children and adolescents in Slovenia are well organized by a number of agencies, the largest being the Slovenian Association of Friends of Youth and the Slovenian Red Cross. Health camps are an organized vacation for children and adolescents that take place in a coastal or highland environment and are intended for children with frequent illnesses, poor average growth and development, emotional and socialization problems or after recovery from a serious illness or long and frequent hospitalizations. Restorative rehabilitation is organized in appropriate coastal or highland rehabilitation centres with assigned therapeutic personnel and is intended for children with chronic, incurable neuromuscular diseases, metabolic diseases and endocrine disorders. Spa treatment is organized in spas, specialized for children and adolescents,

as a continuation of hospital treatment or for treatment after serious, chronic respiratory diseases, anaemias and surgical procedures. The regulations for referral to organized health camps and restorative rehabilitation are known. The financer is primarily the Health Insurance Institute of Slovenia. The other sources mainly consist of contributions from parents. However, in cases of families with financial hardship, the contribution is funded by charity or donor funds. The indications for referral for spa treatment for children will have to be revised and changed in such a way that it will encourage paediatricians as well as parents to give the opportunity for such rehabilitation to children who have the right to such treatment.

Key words: **health camps, restorative rehabilitation, spa treatment for children and adolescents.**

UVOD

Zdravje otrok je splošen družbeni interes in temeljna pravica vsakega otroka. V kolikor družba to uvidi, potem je jasno, da mora družba preko mehanizmov svoje oblasti in ustanov ta interes tudi izkazati in ga uresničiti. Ustanoviti mora posebne sklade, iz katerih se bo črpal denar za uresničitev teh interesov, in poskrbeti za ustrezno izobraževanje osebja, ki sodeluje pri izvajanju zdravstvenega letovanja otrok in mladine ter postaviti normative in izvajati nadzor. Organizatorji so v procesu zdravstvenega letovanja zgolj tehnična izvedba. Današnjim organizatorjem se moramo prikloniti za napor in energijo, ki ju vlagajo v izvajanje zdravstvenega letovanja, in sicer na področjih, ko se jim sploh ne bi bilo potrebno vključevati, saj opravljajo delo, ki bi ga morale opravljati ustrezne ustanove v naši družbi (denar, izobraževanje kadrov itd.).

Ne smemo medsebojno zamenjevati pojmov **letovanje otrok** na morju ali v visokem hribovju z zdravstvenim letovanjem otrok, kadar je plačnik Zavod za zdravstveno zavarovanje Slovenije (ZZZS). Razlika med njimi je tako v namenu, vsebini in obliki letovanja otrok. Zdravstveno letovanje ne pomeni zgolj udeležbe otrok in mladostnikov na letovanju za sredstva, dodeljena iz ZZZS, pač pa mora organizator poskrbeti vsaj za neko obliko usmerjene dejavnosti, ki bo otroku, napotnemu z diagnozo, omogočila bivanje v klimatsko ugodnem okolju. Zdravstvena pomoč je zagotovljena otrokom z zdravstvenimi težavami z organizirano strokovno pomočjo v primeru poslabšanja ali ponovitve bolezni, zaradi katere so bili napoteni na zdravstveno letovanje. Organizatorji zdravstvenega letovanja so lahko tiste organizacije civilne družbe, ki izpolnjujejo pogoje in ki jih plačnik izbere na javnem razpisu (ustrezna infrastruktura, osebje, znanje in izkušnje).

Otroci in mladostniki letujejo v obmorskih in visokohribovskih krajih zaradi pozitivnih učinkov klimatskih dejavnikov na njihovo zdravje. Odločitev o kraju in potrebnosti letovanja določi otrokov ozioroma mladostnikov osebni zdravnik, praviloma specialist pediater ali specialist šolske medicine. Njegova odločitev izhaja iz kliničnih in laboratorijskih kazalcev otrokovega zdravja, lahko pa tudi iz priporočil drugih zdravnikov ali strokovnega osebja, ki sodelujejo v procesu zdravljenja kronično bolnega otroka oz. mladostnika. Kraj klimatskega letovanja zdravnik izbere glede na naravo bolezni, klimatske dejavnike izbranega kraja in strokovne obravnave v kraju letovanja. Svojo odločitev sporoči imenovanemu zdravniku ZZZS, ki odloči o možnosti za delno ali celotno pokritje stroškov zdravstvenega letovanja.

Otroci so na letovanje napoteni zaradi primarne, sekundarne ali terciarne preventive. V smislu primarne preventive napotimo na letovanje zdrave otroke zato, da spodbudimo pozitivno zdravje, zmanjšamo škodljive dejavnike na zdravje in tako preprečimo nastanek bolezni. V sekundarni preventivi napotimo otroke na letovanje ob že znani bolezni, želimo pa preprečiti njen razmah in tako zaustaviti njen kvarni učinek na otrokov organizem oz. razvoj. V terciarni preventivi želimo zmanjšati posledice prebolele bolezni ali prestane poškodbe ter spodbuditi preostale možnosti za čim lažje vključevanje v življenje, družbo in prostor.

Obnovitvena rehabilitacija je prav tako pravica iz obveznega zdravstvenega zavarovanja, ki poteka v primernejših in ugodnejših razmerah po posebnih programih, prilagojenih posamezni vrsti invalidnosti. Programi potekajo po predhodnem dogovoru in odobritvi ZZZS z izvajalci obnovitvene rehabilitacije. Do nje so upravičeni otroci s posebnimi potre-

bami in težjimi kroničnimi obolenji (težja kostno-mišična obolenja, revmatizem, sladkorna bolezen, fenilketonurija, cerebralna paraliza). Obnovitveno rehabilitacijo organizirajo v dogovoru z ZZZS posamezne invalidske organizacije (Zveza društev za cerebralno paralizo Slovenije, Društvo mišično obolelih Slovenije, Društvo multiple skleroze Slovenije, Zveza paraplegikov Slovenije), različna društva, inštituti in klinike. Obnovitvene rehabilitacije se lahko udeleži eden izmed staršev, vendar le, če ima otroka doma in ne v zavodski oskrbi. V tem primeru krije vse stroške ZZZS. Predlog za obnovitveno rehabilitacijo da otrokov osebni zdravnik na podlagi otrokove zdravstvene dokumentacije. Izbor udeležencev opravi organizator, ki vodi evidenco o vsakoletnih udeležbah in v skladu z letnim dogovorom z ZZZS. Pravica do obnovitvene rehabilitacije se lahko uveljavlja vsaki dve leti, kraj pa določi organizator.

Zdravljenje v otroškem zdravilišču je pravica, ki zajema nastanitev in predpisane zdravstvene storitve. V naši državi imamo dve otroški zdravilišči, to sta Rakitna in Debeli rtič. Do napotitve na zdravljenje so upravičeni otroci in mladostniki s težjimi kroničnimi obolenji dihal, z alergijo ali anemijo in otroci po težjih operacijah. Pravica se lahko uveljavlja enkrat letno. Otrokov osebni zdravnik izda napotnico za zdravljenje, ki lahko po veljavnem predpisu traja vsako leto od 14 do 21 dni, izjemoma pa se lahko podaljša na največ 28 dni, če to predlaga zdravnik v zdravilišču. Predlog za zdraviliško zdravljenje otroka obravnava zdravniška komisija ZZZS.

ZDRAVSTVENO LETOVANJE OTROK IN MLADINE

Zdravstveno letovanje otrok in mladine se izvaja z namenom, da se izkoristijo ugodni okoljski, predvsem klimatski pogoji nekega področja za krepitev pozitivnega zdravja oz. učinkovitejše okrevanje kronično in akutno bolnih otrok in mladostnikov. V Sloveniji izkoriščamo ugodne učinke visokohribovskega področja, obmorskega klimatskega področja, subalpskega in nižinskega področja.

Kako vpliva okolje na zdravje otrokovega organizma?

- S fizikalnimi učinki. Tega določajo povprečne letne temperature, dnevne spremembe temperature (predvsem s svojo dinamiko), zračni tlak, vlaga, megla, veter, količina sončnih žarkov, električnost ozračja, ioniziranost ozračja, količina in vrsta padavin, kozmično sevanje, magnetno in gravitacijsko polje, število in jakost šumov ter zvokov. Podnebje je ovrednoteno s povprečjem vseh naštetih dejavnikov v daljšem časovnem obdobju in s tem, s kakšno hitrostjo nastanejo spremembe teh fizikalnih dejavnikov.
- S kemičnimi in mikroorganskimi dejavniki. Kemične snovi, ki so v zraku, vodne pare in kapljice, v katerih so raztopljene razne snovi, posebno soli, kot navadna sol, soli s primesjo joda, ozon, aromatske snovi, odsotnost kemičnih snovi iz dimov, prahu in odpadkov, saje, semena rastlin, prah njihovih prašnikov, aromatske spojine rož, trav in dreves, amoniak itd.
- Z biološki stanjem. Tega označuje število bakterij in virusov ter drugih mikroorganizmov v zraku, biološki ekosistemi, rastlinje, živalstvo itd.
- S spremembo socialnega okolja. Otroci pridejo v družbo s svojimi sovrstniki. Razvija se kolektivni duh. Prisotna je skupinska dinamika. Otroci so izpostavljeni sožitju v skupini, kjer so odnosi drugačni kot v domačem okolju. Spletajo se prijateljstva. Odvija se družabno življenje.

Klimatska zdravilišča in letovišča so praviloma zgrajena na področjih, kjer poleg ugodne klime izkoristimo tudi njihovo oddaljenost od stranskih učinkov naše civilizacije (urbana naselja, smog, prah, hrup, naglica, promet).

Visokohribovska in subalpska klima

Nadmorska višina je nad 1000 m. Bakterij v ozračju je malo, veliko je ozona in aromatskih spojin iz gozdov iglavcev. Temperaturne razlike med dnevom in nočjo so včasih velike. Vse to spodbuja odzivnost organizma. V tej klimi se zdravijo in okrevali otroci z različnimi obolenji dihalnih organov, bronhitisi, astmo, rekonalescenti oziroma oslabeli bolniki po prebolelih boleznih.

Obmorska klima

V zraku je mnogo hlapov s primesjo soli, navadne in jodove, mnogo je sončnih žarkov, ki se odbijajo od morske gladine. Zrak vsebuje malo bakterij. Bivanje ob našem morju ima glede temperatur, količine padavin itd., značilnosti bivanja v mediteranski klimi. Izkušnje kažejo, da bivanje ob morju ugodno vpliva na psoriamo, astmo, rahitis in razna rekonalcescentna stanja otrok. Tudi kronične oblike artritiso in poliartritiso se dobro zdravijo v obmorski klimi. Pri otrocih je še posebno pomembno gibanje in plavanje za popravo slabih drž, ploskih stopal, skolioz itd.

Namenski pregled pred odhodom na organizirano zdravstveno letovanje

Namenski pregled (1) se opravi pred odhodom otroka na organizirano zdravstveno letovanje, predvsem zaradi odkrivanja nalezljivih bolezni, ki bi lahko ogrožale zdravje drugih varovancev v letovišču. Pomembno je ugotoviti, ali ima varovanec trenutno tako zdravstveno stanje, ki bi lahko zmanjšalo rehabilitacijski učinek letovanja. Zdravnik da tudi pisna navodila in predpiše potrebnega zdravila za čas letovanja. Pregled pred odhodom se praviloma opravi v zdravstvenem zavodu ali zasebni ordinaciji. Pregled opravita zdravnik in zdravstveni tehnik. Obsega: pregled otrokove zdravstvene dokumentacije, predlog komisiji za napotitev na zdraviliško zdravljenje in obvestilo zdravniku.

Organizacija organiziranega zdravstvenega letovanja

ZZZS v svojih Pravilih jasno opredeljuje pravico otrok in mladostnikov do zdravstvenega letovanja. V 52. členu Pravil Obveznega zdravstvenega zavarovanja piše: »*Otroku, ki je bil večkrat hospitaliziran ali je pogosteje bolan, lahko Zavod na predlog otrokovega osebnega zdravnika omogoči letovanje v organizirani in strokovno vodenih koloniji. Zavod določi letni program za letovanje iz prejšnjega odstavka, v katerem opredeli število udeležencev in višino sredstev, ki jih nameni za sofinanciranje dela stroškov letovanja.*« v 53. členu pa določa ponovitev uveljavljanja pravice iz 52. člena: »*Če je zavarovana oseba uveljavila pravico iz 50., 51. oziroma*

52. člena pravil, lahko zaradi iste bolezni ali stanja uveljavi pravico do zdraviliškega zdravljenja šele po preteku dveh let» (2).

Zavod v Dokumentaciji javnega razpisa glede po- gojev organizacije zdravstvenega letovanja ni tako jasen. V poglavju III – Merila za izbiro ponudnika – ne govori več v točki 18., ki opisuje zahteve po zdravstvenem osebju o zdravstvenem letovanju, ampak o zdravstveni zaščiti oziroma oskrbi, ki naj bi jo organizator zajamčil otrokom v kraju letovanja. Če nadrobno preberemo dokumentacijo javnega razpisa, nikjer ni vsebinskih zahtev, kaj naj otroci z zdravstveno indikacijo na letovanju počno oz. ali se od zdravstvenega letovanja pričakuje, da se bodo pokazali ugodni učinki na otrokovem zdravju.

Zdravstvenemu letovanju zagotavljajo uspešnost predvsem zdravstvenoterapevtski oz. preventivno rehabilitacijski programi. Izvajati jih mora ustrezno medicinsko osebje pod nadzorom zdravnika.

Tabela 1. Ugodni učinki letovanja na morju ali v sredogorju.

Klimatski učinki	Psihološki učinki
<ul style="list-style-type: none"> • blaga klima, brez velikih temperaturnih razlik • ustrezna vlažnost • eterična olja rastlinja, dreves in slanih vodnih hlapov • zmerna in kontrolirana insolacija 	<ul style="list-style-type: none"> • navezovanje stikov med sovrstniki • upoštevanje vlog in medsebojnih odnosov v skupini • skupinska obravnava prekrškov in napak posameznika • kronični bolniki se družijo s sovrstniki in obratno • izboljšanje samopodobe
Socialni stiki <ul style="list-style-type: none"> • življenje v skupini • vodenia in organizirana dejavnost skozi cel dan • vzpostavljanje normalnih in zdravih hierarhičnih odnosov • upoštevanje dnevnega in hišnega reda • redno, zdravo prehranjevanje • druženje ob prehranjevanju • organizirani nastopi na prireditvah 	Telesno zdravje <ul style="list-style-type: none"> • gibanje z igro in zabavo • organizirane športne prireditive • redni obroki hrane • zdravljenje kožnih bolezni na soncu in s kopanjem v morju • izboljšanje motoričnih spremnosti in telesne koordinacije s pomočjo organizirane fizioterapije in telesne vadbe • učenje plavanja

Primera dobre prakse: Mestna organizacija Rdečega Križa Maribor in Zveza prijateljev mladine Maribor.

Na otoku Krku v Punatu je organizirano zdravstveno letovanje otrok že skoraj 50 let in ga organizira Mestna organizacija Rdečega križa Maribor (3) v tesni povezavi z Zdravstvenem domom dr. Adolfa Drolca Maribor in z vzgojno-varstvenimi organizacijami in šolami v Mariboru in okolici. Petnajst let je praznoval drugi velik center za zdravstveno in rekreativno letovanje otrok na morju v Poreču v organizaciji Zveze prijateljev mladine Maribor (4). Slednji ima v skrbi tudi organizacijo zdravstvenega letovanja za otroke v sredogorju v domu Miloša Zidanška v Mariboru.

Zdravstveni del ekipe bodisi na morju ali sredogorju, sestavlajo zdravnik specialist pediater ali specialist šolske medicine, medicinske sestre, glede na programe pa po možnosti tudi fizioterapeuti, terapevti RNO, klinični psihologi, dietetiki in drugi (slika 1).

Zdravstvena ekipa v teh letoviščih oziroma taborih skrbi še za 24-urno dežurno službo za vse udeležence tabora ter tehnično in pedagoško osebje.

Zdravstvena ekipa izvaja naslednje dejavnosti:

- Preventivna dejavnost:
 - pregled vseh udeležencev kolonije ob napotiti na letovanje in ob prihodu v tabor (na tak način preprečujemo vnosa nalezljivih in parazitskih bolezni, osamimo bolne, evidentiramo kronične bolnike in spoznamo njihovo zdravljenje);
 - nadzor zaposlenih glede opravljenega sanitarnega in higienškega pregleda;
 - nadzor prostorov, predvsem sanitarij, skladišč s hrano in kuhinje;
 - organiziranje in sodelovanje na sestankih z osebjem in izvajanje zdravstveno-vzgojnega dela (najpogosteje teme sestankov: preprečevanje nesreč, preprečevanje uporabe prepovedanih snovi, prva pomoč itd.).
- Kurativna dejavnost:
 - redno delo v ambulantni v času ordinacijskih ur za vse udeležence kolonije oziroma tabora, zaposlene in spremljevalce (pregledi, prevezi, predpisovanje zdravljenja, hitre preiskave itd.);

- stalna prisotnost zdravstvene ekipe v vseh dejavnostih tabora (izleti, rekreativne in športne dejavnosti, skupinske prireditve ipd.);
- stalna prisotnost ponocí in med prazniki v obliku nujne medicinske pomoči;
- posebne zdravstvene storitve za določene skupine (fizioterapija, prilagojena oblika telesne dejavnosti za otroke z debelostjo, vedenjska terapija, dihalna terapija za otroke z astmo in podobno).
- Skrb za medicinske pripomočke in zdravila. Potrebna zdravila se predhodno pripravijo v obliki depoja in se prevzamejo v lekarni na reverz. Po ureditvi in postavitvi ambulante se vodi stalna evidenca porabljenih zdravil. Za vsako izdano zdravilo se zanj izpiše tudi recept. Recepti in spisek izdanih zdravil se ob izmeni dostavi k odgovorni sestri službe in v lekarno.
- Stacionarno zdravijo bolne otroke in odrasle. V izolirnici in v bolniških sobah izvajajo zdravljenje akutno bolnih ali poškodovanih, ki jim zdravstveno stanje ne omogoča, da bi se lahko udeležili rednih skupinskih dejavnosti. Izvajajo stalni zdravstveni nadzor in zdravljenje ter izvajajo proces zdravstvene nege.
- Spremljajo in prevažajo otroke in odrasle na preiskave ali zdravljenje. V najblžji zdravstveni postaji uporabljamo osnovne laboratorijske storitve. Izjemoma akutno hudo bolne ali poškodovane zdravimo v najbližjih bolnišnicah, če jim zdravstveno stanje ne dopušča, da bi jih lahko pripeljali v Slovenijo oziroma v Maribor.
- Evidentirajo storitve in pripravljajo poročila o delu. Na vseh deloviščih smo namestili računalniško opremo za sprotno beleženje zdravstvenih storitev, vključno z evidentiranjem zdravstvenega zavarovanja.
- Sodelujejo pri vodenju tabora. Sodelujejo v justranjih timskih sestankih z upravnikom tabora, s pedagoškim vodstvom in z vodjo kuhinje (nadzirajo jedilnike, sprejemajo odločitve o ustreznosti in primernosti dejavnosti v vodi, bazenu, na igriščih itd.).

Organizirano letovanje ima velik ugled in uživa visoko stopnjo zaupanja pri naših občanih in organih družbenopolitičnega življenja, predvsem na račun organizirane zdravstvene službe na teh področjih.

Pretežni del stroškov za delo zdravnika in ekipe poravnava ZZZS. Na eni strani so to stroški za zdravila, na drugi strani pa je manj napotitev v lokalne zdravstvene ustanove v tuji državi, ker se velik del pregledov opravi v ambulanti in ker zaradi strokovne presoje ni napotitev v te ustanove po nepotrebnem. Če je možno, bolnika ali ponesrečenca pripelje pod strokovnim nadzorom v Slovenijo, kar spet zmanjša stroške zdravljenja v tujini in omogoči bližino svojcev.



Slika 1. Delo medicinske sestre na plaži v VIRC v Poreču.

Tabela 2. Organizatorji zdravstvenega letovanja otrok, mladostnic in mladostnikov v letu 2009.

Celeia d.o.o., PE Celje
Medobčinsko društvo prijateljev Mladine, Celje
Območno združenje Rdečega Križa, Slovenske Konjice
Občinska zveza društv prijateljev mladine, Šentjur pri Celju
Medobčinska športna zveza, Šmarje pri Jelšah
Občinska zveza društv prijateljev mladine, Žalec
Društvo za šport otrok in mladine, Braslovče
Društvo prijateljev mladine, Koper
Območno združenje Rdečega Križa, Ilirska Bistrica
Društvo prijateljev mladine, Izola
Društvo prijateljev mladih, Piran
Zavod za letovanje in rekreacijo otrok
Društvo prijateljev mladine, Pivka
Medobčinsko društvo prijateljev mladine, Sežana
CSD, Brežice
Zveza prijateljev mladine, Krško
Pinesta d.o.o.
OZRK, Kranj
CIRIUS, Kamnik
OZRK, Škofja Loka
Območno združenje RK, Ljubljana
Območno združenje Cerknica, Loška dolina, Bloke

Zveza prijateljev mladine, Domžale
Območno združenje RK, Grosuplje
Občinska zveza prijateljev mladine, Hrastnik
Zveza prijateljev mladine, Idrija
Območno združenje RK, Kamnik

Zveza prijateljev mladine Slovenije

Zveza prijateljev mladine Slovenije oziroma njene članice (skupaj 150 društev in zvez) ima na voljo 15 letovišč, 10 obmorskih in 5 kopenskih. Kopenska letovišča so v Kranjski Gori, na Srednjem vrhu nad Gozdom Martuljkom, v Gorjah pri Bledu, v Dolenjskih Toplicah, v Zapotoku in na Pohorju. Ob morju so Piran, Pacug, Zambratija, Savudrija, Pineasta, Pineta, Poreč, Baška na otoku Krku in Nerezine na Lošinju. Zmogljivost vseh ležišč v letoviščih je blizu 2500 postelj.

Obnovitvena rehabilitacija

Obnovitvena rehabilitacija je pravica iz obveznega zdravstvenega zavarovanja, ki poteka v primernejših in ugodnejših razmerah in okoljih ter po posebnih programih, prilagojenih posamezni vrsti invalidnosti. Programi potekajo po predhodnem dogovoru in odobritvi ZZZS z izvajalci obnovitvene rehabilitacije. Do nje so upravičeni otroci s posebnimi potrebami in težjimi kroničnimi obolenji (težja kostno-mišična obolenja, revmatizem, slatkorna bolezen, fenilketonurijska, cerebralna paraliza). Obnovitveno rehabilitacijo organizirajo v dogovoru z ZZZS posamezne invalidske organizacije (Zveza društv za cerebralno paralizo Slovenije, Društvo mišično obolelih Slovenije, Društvo multiple skleroze Slovenije, Zveza paraplegikov Slovenije), različna društva, inštituti in klinike. Obnovitvene rehabilitacije se lahko udeleži eden izmed staršev, vendar le, če otrok živi doma in ni v zavodski oskrbi. V tem primeru krije vse stroške ZZZS. Predlog za obnovitveno rehabilitacijo poda otrokov osebni zdravnik na podlagi otrokove zdravstvene dokumentacije. Izbor udeležencev opravi organizator, ki vodi evidenco o vsakoletnih udeležbah in v skladu z letnim dogovorom z ZZZS. Pravica do obnovitvene rehabilitacije se lahko uveljavlja vsaki dve leti, kraj določi organizator (invalidske organizacije imajo svoje počitniške zmogljivosti, kjer izvajajo programe obnovitvene rehabilitacije) ter traja največ 14 dni (51. člen Pravil obveznega zdravstvenega za-

varovanja).

Obnovitvena rehabilitacija in zdraviliško zdravljenje se izključujejo. ZZZS vsako leto s svojim programom zavarovanim osebam z določenimi boleznimi oz. stanji v skladu s 50. členom Pravil obveznega zdravstvenega zavarovanja zagotovi možnost udeležbe v skupinski in prilagojeni rehabilitaciji, ki jo strokovno vodi ustrezna klinika, inštitut ali drug zdravstveni zavod. Upravni odbor zavoda sprejme Sklep o planu obnovitvene rehabilitacije, v katerem opredeli, koliko osebam ter spremljevalcem in terapeutom bo sofinanciral obnovitveno rehabilitacijo, določi število dni rehabilitacije za posameznika in določi sredstva za izvajanje. Na osnovi tega sklepa zavod izvede javni razpis za organizatorja obnovitvene rehabilitacije. ZZZS je soplačnik programov obnovitvene rehabilitacije.

Udeleženci rehabilitacije imajo zagotovljene storitve fizioterapije in del stroškov bivanja v višini, ki jo s pogodbo določita zavod in organizator skupinske rehabilitacije. V tem programu zavod določi število dni skupinske rehabilitacije in sredstva za njeno izvajanje v posameznem letu.

ZZZS je za obnovitveno rehabilitacijo odraslih in otrok v letu 2009 namenil 3 079 134 evrov. Tako je sofinanciral skupinsko obnovitveno rehabilitacijo 418 bolnikom z mišično-živčnimi boleznimi in 156 spremljevalcem, 840 bolnikom z multiplo sklerozo, 490 paraplegikom in spremljevalcem, 150 bolnikom s psorazio, 40 paralitikom, 145 odraslim s cerebralno paralizo, 242 otrokom s presnovnimi motnjami v spremstvu 50 vodičev, staršev in 12 terapeutov, 100 otrokom s celiakijo in 10 spremljevalcem, 240 otrokom s cerebralno paralizo v spremstvu 224 staršev in 83 terapeutov. To je skupaj 2665 upravičencem v povprečnem trajanju 17 dni za posameznika ter 575 terapeutom. Organizator se lahko odloči tudi za krajše izvajanje programa, vendar ne krajše od 14 dni, in s tem za večje število udeležencev.

Tabela 3. Organizatorji zdravstvene obnovitvene rehabilitacije.

Organizator	skupinska obnovitvena rehabilitacija otrok z / s
Društvo distrofikov Slovenije	živčnimi in živčno-mišičnimi boleznimi
Združenje multiple skleroze Slovenije	multiplo skleroz

Zveza paraplegikov Slovenije	paraplegijo
Društvo psoriatikov Slovenije	psorazio
Društvo paralitikov Slovenije	paralizo
Zveza Sonček	cerebralno paralizo;
Društvo za pomoč otrokom s presnovnimi motnjami	juvenilnim revmatoidnim artritisom, sladkorno bolezni in fenilketonurijo
Slovensko društvo za celiakijo	celiakijo

Primer dobre prakse: Center Sonček Elerji

Center Sonček Elerji (5) leži na Miljskem polotoku, tik ob meji z Italijo. Od morja je oddaljen 5 km. S hriba je lep razgled, obkrožata ga čudovita okolica in tišina. Do njega pridemo najlažje s ceste Škofije – mejni prehod Škofije, smer Hrvatini, vas Elerji. Vsi objekti in njihova okolica so prilagojeni za uporabnike invalidskih vozičkov. Primeren je predvsem za skupine z največ 30 udeleženci, ki potrebujejo za svoje programe okolje brez ovir ali pa zasebnost.

Center je razdeljen na dva dela: Premančan 1 in Elerji 29. Obe zgradbi sta obdani s tlakovanimi in pokritimi površinami. Obdajajo ju sadovnjaki, zelenjavni vrtovi ter površine za rekreacijo in jahanje. V enem objektu so kuhinja, shrambe in jedilnica s 24 sedeži, v drugem pa tri kopalnice, pralnica in štiri spalnice s skupaj 16 ležišči. Oba objekta sta ogrevana. Gostom je na razpolago telefonska govorilnica ter avtomati za kavo in brezalkoholne pijače.

Organizator ob prihodu otrok, staršev in strokovnih sodelavcev pripravi program dejavnosti po dnevih in glede na obliko zdravljenja ter program družabnih dejavnosti. Terapevtska obravnavna se zaključi do kosila. Otroci krožijo med posameznimi strokovnimi sodelavci in obravnavami, ki so:

- nevrozoterapevtska ozziroma razvojno nevrološka obravnavna (RNO), ki se prične ob 7. uri, vključenih pa je dnevno 9 otrok s po 45 minut obravnavne; izvaja jo diplomirana fizoterapeutka, terapeutka za razvojno nevrološko obravnavo otrok;
- hipoterapija s konji v maneži s pomočjo usposobljene vaditeljice;
- obravnavna finomotoričnih in ročnih spremnosti, ki jo vodi specialna pedagoginja;

- terapija v bazenu po metodi Halliwick; odvisno od usposobljenosti terapevta.

Pri vseh dejavnostih in obravnavah naj bi sodelovali tudi starši. Ob terapijah je možen poglobljen stik staršev s terapeutom, na ta način pa si lahko pridobijo nove izkušnje in znanja za delo s svojim otrokom.

RNO obravnavo otrok se odvija po Bobathovem konceptu (slika 2). Organizator poskrbi za ustrezne pripomočke (valji, žoge, blazine, ogledala) in prostor, ki je ločen od ostalih dejavnosti. Poudarek pri obravnavi je na spodbujanju vzravnalnih, ravnotežnih in prestreznih odzivov, ter odzivov podpore.

Po kosilu je obvezen počitek, ki mu sledijo družabne dejavnosti (rekreativne prireditve, izleti v okolico, glasbeni večeri z nastopi in s plesom). Starši imajo možnost, da prepustijo otroka za 2–3 ure dnevno v varstvo spremeljevalcem. V tem času se lahko spočijejo ali pa udeležijo skupinskih predavanj, ki jih izvajajo strokovni sodelavci (psihologi, psihiatri, defektologi, klinični psihologi, RNO terapevti).

V večernih urah, ko otroci zaspijo, organizator pripravi timski sestanek o analizi terapevtskih obrav-

nav, dogodkih, ki so se zgodili čez dan in pripravi programa za prihodnji dan.



Slika 2. RNO obravnavo na obnovitveni rehabilitaciji.

Zdraviliško zdravljenje

Zdravljenje v otroškem zdravilišču je pravica, ki zajema nastanitev in predpisane zdravstvene storitve. V naši državi imamo dve otroški zdravilišči, to sta Rakitna in Debeli rtič. Do napotitve na zdravljenje so upravičeni otroci in mladostniki s težjimi kroničnimi boleznimi dihal, pogostimi alergijami, otroci

Tabela 4. Upravičenost do zdraviliškega zdravljenja.

1. Bolezni gibalnega sistema	<ul style="list-style-type: none"> stanja po hujših poškodbah, težjih operacijah in opeklinah na gibalnem sistemu s funkcionalno prizadetostjo, s popravljinimi funkcionalnimi motnjami, in sicer neposredno po bolnišničnem zdravljenju kot nadaljevanje zdravljenja zaradi rehabilitacije; težke bolezni in stanja hrbtnice po poškodbah ter operativnih posegih na hrbtnici; vnetne revmatske bolezni, kot so juvenilni kronični artritis, revmatoidni artritis, serološko negativni spondilartritis (ankilozirajoči spondilitis, psoriatični artritis ali spondilartritis, Reiterjeva bolezen, enteropatski spondilartritis), stanja po operacijah na sklepih zaradi revmatizma (sinovektomija, artroplastika, druge korektivne operacije na sklepih in hrbtnici), stanje po izotopski sinovektomiji velikih sklepov (praviloma 7 dni po vbrizganju izotopa); degenerativne revmatske bolezni sklepov in hrbtnice, kot so artroze velikih sklepov (kolki, kolena) s funkcionalno prizadetostjo ter generalizirana spondiloza hrbtnice s težjo funkcionalno prizadetostjo; zunajsklejni revmatizem, s prizadeto funkcijo ramena, kolka ali kolena; metabolni revmatizem (kronični poliartikularni protin z deformacijami sklepov v umirjenem obdobju bolezni); sistemske vezivnotkivne bolezni (sistemska skleroza s hitrim slabšanjem kožne simptomatike ter z nastanjem kontraktur sklepov).
2. Bolezni živčnega sistema	<ul style="list-style-type: none"> organske pareze in paralize s hujšo motnjo funkcije pri opravljanju dnevnih dejavnosti neposredno po bolnišničnem zdravljenju; stanja po poškodbah in nevrokirurških operacijah na osrednjem in perifernem živčevju po operativnem zdravljenju in pri popravljinih funkcionalnih motnjah.

3. Bolezni prebavnega sistema	<ul style="list-style-type: none"> bolezni požiralnika, in sicer hiatalna kila s težjo obliko vnetja požiralnika, če še ni predviden operativni poseg, ter stanja po operativnih posegih na požiralniku; bolezni želodca in dvanajstnika: kronična razjeda želodca ali dvanajstnika s pogostimi ponovitvami bolezni, hujšanjem in funkcionalnimi motnjami; težja erozivna gastroduodenopatija in stanja po operativnih posegih na želodcu ali dvanajstniku s posledičnimi funkcionalnimi motnjami, stomalna razjeda, anastomozitis ter erozivni hemoragični gastritis krna želodca in različni sindromi po odstranitvi;
	<ul style="list-style-type: none"> bolezni ozkega in širokega črevesa, kot so maldigestija in malabsorbacija z znatno izgubo telesne teže po odstranitvi vzroka, Crohnova bolezen, ulcerozni kolitis s težkimi funkcionalnimi motnjami, divertikuloza črevesa s težkimi funkcionalnimi motnjami in stanja po odstranitvi ozkega in širokega črevesa oziroma anorektuma.
4. Bolezni jeter, žolčnika in pankreasa	<ul style="list-style-type: none"> stanja po toksičnih ali medikamentnih okvarah jeter, kronični aktivni ali vztrajajoči hepatitis, primarna biliarna jetrna ciroza, stanja po operativnem posegu na žolčniku, žolčnih izvodilih in jetrih, ki so jim sledili zapleti; stanja po presaditvi jeter; stanja po akutnem pankreatitu po odstranitvi vzroka oziroma pri kroničnem pankreatitu z izrazito maldigestijo, stanja po operaciji na trebušni slinavki, stanja pri osebah, zdravljenih s kemoterapijo.
5. Endokrinološke bolezni in bolezni presnove	<ul style="list-style-type: none"> sladkorna bolezen s težjimi zapleti; akutna hepatična porfirija; rehabilitacija po operacijah obsežnih tumorjev v hipofizno-hipotalamičnem območju.
6. Bolezni srca in ožilja	<ul style="list-style-type: none"> stanja po akutnem srčnem infarktu po končanem bolnišničnem zdravljenju v drugi fazi rehabilitacije, če ni izvedljiva ambulantna rehabilitacija zaradi oddaljenosti zavoda, ki jo izvaja; stanja po operaciji na srcu in ožilju neposredno po bolnišničnem zdravljenju.
7. Kronična obstrukтивna pljučna bolezen in astma s pogostimi napadi	<ul style="list-style-type: none"> stanja z močno zmanjšano pljučno funkcijo; juvenilna astma s pogostimi napadi.
8. Ginekološke bolezni	<ul style="list-style-type: none"> stanja po radikalnih operacijah na rodilih zaradi malignomov; stanja po operacijah malignomov na rodilih in pooperativni radioterapiji ali zdravljenju z obsevanjem; stanja po popolni odstranitvi maternice, jajcevodov in jajčnikov z zapleti; stanja po operativnem zdravljenju malignoma dojk; endokrinološke motnje, pri katerih je zdraviliško zdravljenje uspenejše od drugih metod zdravljenja (hipergonadotropna ovarioplegična ali Netterjeva amenoreja).
9. Kožne bolezni	<ul style="list-style-type: none"> generalizirana oblika psoriaze in nevrodermitsa.
10. Rakaste bolezni	<ul style="list-style-type: none"> stanja po radikalnih operacijah malignomov po operaciji ali zdravljenju z obsevanjem oz. kemoterapiji, če lahko pričakujemo odpravo funkcijskih motenj.
Pri otrocih so razlog za zdraviliško zdravljenje tudi	<ol style="list-style-type: none"> 1. kronične bolezni dihal; 2. težke oblike anemij; 3. rekonvalescenza po težkih operativnih posegih.

z anemijami in otroci po težjih operacijah. Pravico lahko uveljavljajo enkrat letno. Otrokov osebni zdravnik izda napotnico za zdravljenje, ki lahko po veljavnem predpisu traja vsako leto od 14 do 21 dni, izjemoma pa se lahko podaljša na največ 28 dni, če to predlaga zdravnik v zdravilišču. Predlog za zdraviliško zdravljenje otroka obravnava zdravniška komisija ZZZS.

Namenski pregled otrok pred zdraviliškim zdravljenjem

Namen tega pregleda je pregled stanja otrokove bolezni, zaradi katere je poslan v zdravilišče, izključitev nalezljivih bolezni pri otroku pred odhodom, obvestilo zdravniku o otrokovi bolezni in morebitnih drugih kroničnih boleznih, prehranski alergiji,

alergiji na zdravila ter o stalnem zdravljenju.

Pregled obsega pregled otrokove zdravstvene dokumentacije, vključno z dokumentacijo o cepljenju, morebitno cepljenje, predlog komisiji za napotitev na zdraviliško zdravljenje, obvestilo zdravniku.

Primera dobre prakse: Mladinsko klimatsko zdravilišče Rakitna ter Mladinsko zdravilišče in letovišče Debeli rtič.

Mladinsko klimatsko zdravilišče Rakitna (6) je edino srednjegorsko klimatsko zdravilišče v Sloveniji. Odlikujejo ga veliko število jasnih dni, ugodna nadmorska višina, čista, neokrnjena narava ter čist in svež zrak, zato je idealno za zdravljenje otrok z boleznimi dihal. Čisto naravno okolje deluje zdravilno na otroke z astmo in drugimi ponavljajočimi se boleznimi dihal (pogoste angine, vnetja srednjega ušesa, pljučnice, bronhitisi, kronična pljučna bolezni in drugo). Zdraviliško zdravljenje na Rakitni je domala nepogrešljivo tudi za okrevanje po preboleli tuberkulozi. Otroku v treh tednih, kolikor navadno traja zdraviliško zdravljenje na Rakitni, zagotovijo celovito zdravstveno obravnavo v naravi in v družbi vrstnikov. V šoli astme, kamor so vabljeni tudi starši, otroka naučijo živeti z boleznjijo. Tako otrok spozna naravo in potek bolezni, naučijo ga bomo pravilno ukrepati ob poslabšanju, pravilno jemati zdravila in meriti sposobnost delovanja pljuč. Nauči se pravilnega dihanja in drugih vaj, ki olajšajo dihalne težave. Izvaja skupinske telesne vaje in vaje za vzdržljivost, spodbujajo pa ga tudi k redni telesni dejavnosti. V družbi vrstnikov, ki jih pestijo podobne težave, spozna, da je dihalnim težavam navkljub mogoče živeti lepo, polno in dejavno življenje.

Mladinsko zdravilišče Debeli rtič (7) se razprostira na sedmih hektarjih zemlje z zalivom. Neokrnjena narava, morje in 2300 ur sončnih žarkov letno so ta del obale spremenili v klimatsko zdravilišče. V poletnih mesecih so gostje zdravilišča predvsem otroci in mladostniki na zdravljenju in letovanju. Moč narave privablja vedno več ljudi, ki si želi mirnega oddiha ter nekaj dni miru in počitka. Organizatorji izobraževanj in seminarjev si pogosto izberejo zdravilišče Debeli rtič prav zaradi pomirjujočega okolja, ki ga obdaja, sožitja zdravilišča z naravo, ekološko usmerjenega načina življenja v zdravilišču, prija-

znga in osebnega pristopa do gostov in obiskovalcev ter občutka domačnosti in topline.

Naravni viri: blažilna obmorska klima je koristna za naravno zdravljenje bolezni dihal in kože, zdravilnih učinkov morske vode pa so bolniki deležni v poletnih mesecih v morju in zunanjih bazenih, v zimskem času pa v notranjem bazenu z ogrevano morsko vodo.

Indikacije: bolezni dihalnih organov in kože ter poškodbe in stanja po operacijah na lokomotornem sistemu s funkcionalno prizadetostjo.

Storitve: individualni in skupinski program dihalne fizioterapije, vodna vadba, šola za zdravljenje astme za otroke z astmo in njihove starše, šola dobre drže, zdravstvenopreventivni programi, zdravstvena vzgoja. Fizioterapija: kinezoterapija (individualna, skupinska), hidroterapija (individualna, skupinska), elektroterapija (Tens, IF, DD, stimulacija mišic), termoterapija (IR, krioterapija), dihalna terapija.

Rekreacija in razvedrilo: dva zunanja bazena z morsko vodo, plaža, notranji bazen z ogrevano morsko vodo do 32 °C, fizioterapija, finska savna, igrišče za tenis, igrišče za košarko, nogometno igrišče, odbojka na mivki, mala in velika plezalna stena, kotički z otroškimi igrali, peskovnik, namizni tenis, sprejalne poti, kozmetični in masažni salon, kulturne in zabavne prireditve, tematski dnevi.

ZAKLJUČEK

Zdravstveno letovanje ima v prihodnosti še veliko perspektivo, ki pa je odvisna samo od ozaveščenosti staršev in družbene skupnosti, da skupaj z organizatorji izboljšujejo in dopolnjujejo programe ter financiranje in pogoje bivanja otrok, mladostnic in mladostnikov v sredogorju in na morju. Obstojecu infrastrukturo številnih organizatorjev je potrebno vzdrževati in modernizirati, da bo postala privlačna vse zahtevnejšim merilom in zahtevam otrok ter njihovih staršev. Dobre prometne in elektronske povezave zmanjšujejo razdalje in občutek ločenosti otrok od staršev. Vse boljša opremljenost bivalnih prostorov, kuhinj in prostorov, namenjenih zdravstveni dejavnosti, dviguje kakovost ponudbe in storitev.

Otroci, predvsem pa mladostnici in mladostniki, imajo na voljo številne športne, rekreativne in zabavne rekvizite, ki jim omogočajo intenzivnejšo in raznoliko zabavo ter druženje v času letovanja in obnovitvene rehabilitacije.

Lokalne skupnosti, občinski sveti in oddelki za družbene dejavnosti morajo neprenehoma vključevati zdravstveno letovanje in sofinanciranje obnovitvene rehabilitacije v svoje programe in tako olajšati težave organizatorjem pri pridobivanju finančnih sredstev.

Pediatri moramo spodbujati napotitve otrok na vse tri oblike zdravstvenega organiziranega letovanja oziroma rehabilitacije. Življenjski slog družin se je spremenil. Otroci živijo v enostarševskih družinah; starši si želijo preživeti tisto malo prostega časa, ki jim ga ob prezaposlenosti še ostaja, skupaj z otroki; otroci se ne družijo več z vrstnikami na dvorišču, pač pa individualno preživljajo svoj čas v otroških sobah ob elektronskih medijih in igračah. S sovrstniki komunicirajo preko medmrežja ali po telefonu. Tovariškega duha skoraj ni več. Starši v nekakšni krčeviti simbiozi ne zaupajo lastnim otrokom, da se bodo sposobni vključiti v skupino in preživeti odsotnost od doma. Strah jih je, da bodo doživelji frustracijo zaradi spremembe udobja, ki so ga navajeni doma. Po drugi stani vedno manj zaupajo organizatorjem, da ne bodo dovolj dobro poskrbeli tako za posebnosti v prehrani ter spalnih in higieniskih navadah, ki jih ima njihov otrok. Tako opažamo upad zanimanja staršev, predvsem srednjega in višjega ekonoskega sloja, za zdravstveno letovanje in poskus pretakanja denarja iz zdravstvenega letovanja v korist finančno šibkejšim družinam, katerih otroci pa nimajo nobene indikacije za zdravstveno letovanje.

Zdraviliško zdravljenje je močno zapostavljeno. Veliko otrok je prestalo operativne posege, poškodbe ter dolgotrajna zdravljenja v bolnišnici, ki bi jih lahko nadaljevali z rehabilitacijo v zdravilišču. Odrasli, predvsem starejši bolniki, si na različne načine uspejo izboriti nadaljevanje bolnišničnega zdravljenja v zdravilišču, pri otrocih in mladostnikih pa nastopi več problemov. Starši komaj uspejo bivati z otrokom v času zdravljenja v bolnišnici, medtem ko bi jim zdraviliško zdravljenje pomenilo še dodaten izostanek iz službe. Marsikateri bolnišnični pedater

ne pomisli, da bi otroci lahko izkoristili tudi zdraviliško zdravljenje po zaključenem diagnostično-terapevtskem postopku na otroškem oddelku. Pravocasna napotitev na rehabilitacijo po prestani akutni bolezni bi lahko sprostila tudi nekaj postelj na prezasedenih oddelkih. Otroška zdravilišča bi morala krepiti in širiti svojo ponudbo, saj jo imajo odrasli v obilju, ponudba za otroke pa ni zadovoljiva, povpraševanje pa še bolj. Povečati moramo tako ponudbo kot povpraševanje, da denar, ki ga namenja ZZZS za zdraviliško zdravljenje otrok ne bo več ostajal v letnem proračunu in se pretakal na druga področja, medtem ko so zdravilišča napol prazna in se borijo za uresničevanje zastavljenega programa.

Pravica otrok do zdravja, torej tudi do letovanja, obnovitvene rehabilitacije in zdraviliškega zdravljenja je temeljna otrokova pravica in naša dolžnost je, da jo poznamo, spoštujeмо in izvajamo tako, kot nam to narekujeta strokovna dolžnost in moralna vest.

LITERATURA

1. Navodila za izvajanje preventivnih programov v primarni zdravstveni mreži. Uradni list Republike Slovenije, št. 19/98, str. 1253 – 1282.
2. Pravila obveznega zdravstvenega zavarovanja. Uradni list. Republike Slovenije, št. 9/92 in št. 13/93: str. 4488.
3. Dosegljivo na: <http://www.rkmb-drustvo.si/>
4. Dosegljivo na: <http://www.zveza-zpm-mb.si/>
5. Dosegljivo na: http://www.soncek.org/Center_soncek_eljerji.htm
6. Dosegljivo na: <http://www.mkz-rakitna.si/>
7. Dosegljivo na: <http://www.zdravilisce-debelirtic.org/>

Kontaktna oseba / Contact person:

Prim. mag. Martin Bigec, dr.med.
Dispanzer za otroke in šolske otroke,
Zdravstveni dom Radlje ob Dravi,
SI-2360 Radlje ob Dravi

Pregledni članek / Review article

VLOGA PSIHOLOGA PRI OBRAVNAVI OTROKA S KRONIČNO BOLEZNIJO

THE ROLE OF THE PSYCHOLOGIST IN THE TREATMENT OF A CHILD WITH A CHRONIC DISEASE

I. Kreft

*Klinični oddelok za nefrologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Ljubljana*

IZVLEČEK

Kronična bolezen pri otroku povzroča ne le zdravstvenih, temveč tudi psihosocialne težave. Pogosto otroci in starši poročajo o občutku slabše kakovosti življenja, ki je posledica utrujenosti, spremenljive psihofizične učinkovitosti, pogostih hospitalizacij, bolečin in strahov, negotovosti o poteku bolezni, nizke rasti, morebitnih neugodnih stranskih učinkov zdravil in izostankov v šoli. V otroku se lahko porajajo občutki izgube samostojnosti in varnosti, občutek odvisnosti od zdravstvenega osebja in svojcev, nemoč, žalost in strahovi. Za družino bolezen pomeni stalen stres, saj morajo uskladiti vsakdanje obveznosti z zdravljenjem in se soočiti s tem, da bo otrokova bolezen vedno prisotna. Da bi otroku in njegovi družini pomagali pri obvladovanju zdravstvenih in psihosocialnih težav, je pomembno timsko sodelovanje različnih strokovnjakov: zdravnikov, medicinskih sester, psihologa, bolnišničnih učiteljev, socialnega delavca, dietetika, fizioterapevta in drugih. Psiholog je tisti član tima, ki oceni psihosocialne razmere družine ter učinek bolezni in zdravljenja na življenje, ponudi pa tudi psihološko podporo ob soočanju z boleznjijo.

Ključne besede: kronična bolezen, otrok, vloga psihologa.

ABSTRACT

Chronic disease in childhood causes not only medical but also psychosocial difficulties. Often both the child and his/her parents report the feeling of a reduced quality of life, which is the result of tiredness, variable psychophysical effectiveness, frequent hospitalizations, pain and fear, uncertainty over the course of the illness, short stature, possible unfavourable side effects of medications and absence from school. A child can feel a loss of independence and safety, dependency on medical staff and family, powerlessness, sadness and fearfulness. For the family, the disease means constant stress since they have to adjust everyday obligations to treatment and cope with the fact that the child's disease will always be present. In order to help the child and his/her family to cope with medical and psychosocial difficulties, a multidisciplinary team, comprising doctors, nurses, psychologist, hospital teachers, social worker, nutritionist, physiotherapist and others, is required. The psychologist is the team member who evaluates the family's psychosocial situation and the effect of the disease and treatment on their life and offers psychological support while they cope with the disease.

Key words: chronic disease, child, role of the psychologist.

KRONIČNA BOLEZEN IN NJENE POSLEDICE ZA OTROKA IN NJEGOVO DRUŽINO

Kronična bolezen pomeni, da bo bolezen stalno prisotna, ker je ni mogoče pozdraviti. Otrok in tudi njegova družina se bodo morali naučiti živeti z bolezni in stalnim zdravljenjem, s katerim bodo lahko vzdrževali zdravstveno stanje ali zavirali napredovanje bolezni.

Kronične bolezni je težko razvrstiti, saj ima vsaka svoje specifične značilnosti in specifične učinke na bolnikovo življenje. Obstajajo pa nekateri dejavniki, ki so univerzalni in ključni za določanje obsega in vrste obremenjujočih sprememb (1–3). Če poznamo potek in predvidljivost poteka določene kronične bolezni, obseg nezaželenih sprememb, učinkovitost zdravljenja, trajanje in agresivnost posegov in zdravljenja ter zelo pomembno bolnikovo možnost, da vpliva na potek zdravljenja, kar bolniku omogoča občutek nadzora nad lastnim telesom in bolezni jo, potem lahko predvidimo tudi učinek bolezni na posameznikovo življenje. Prav tako so za določanje obsega obremenjenosti pomembni psihosocijalni dejavniki. Posameznik, ki meni, da ima večjo podporo v družini in pri prijateljih ter ocenjuje, da lahko obvladuje stres, se bo bolj uspešno prilagodil na življenjske spremembe, ki jih zahteva kronična bolezen (4).

V trenutku, ko otrok, mladostnik in starši izvedo diagnozo kronične bolezni, se začne tudi proces prilaganja na bolezen, zdravljenje in spremembe, ki jih takšna diagnoza prinese v življenje otroka in njegove družine. V otroku in starših se pri procesu prilaganja lahko porajajo občutki izgube samostojnosti in varnosti, občutek odvisnosti od zdravstvenega osebja in pri otroku tudi občutek odvisnosti od staršev, nemoč, žalost in različni strahovi, tudi strah pred smrтjo (2, 3). Zdravljenje lahko povzroči neprijetne stranske učinke zdravil, operacije pa spremembo telesnega videza in občutek drugačnosti (5), kar je še posebej obremenjujoče za mladostnike. Otroci in starši pogosto poročajo o občutku slabše kakovosti življenja, ki je posledica okrnjene gibljivosti, utrujenosti, spremenljive učinkovitosti, pogostih hospitalizacij, bolečin in strahov, negotovosti, odsonnosti od pouka in družinskega življenja, sprememb

v medosebnih odnosih in socialni podpori (6–19). Ugotovitve avtorjev kažejo, da tako starši kot tudi otroci ocenjujejo, da imajo nižjo kakovost življenja kot zdravi vrstniki.

KRONIČNA BOLEZEN V RAZLIČNIH RAZVOJNIH OBDOBJIH

Raziskovalci ugotavljajo, da je pomemben dejavnik za prilagoditev na bolezen in končen izid procesa starost, pri kateri je oseba zbolela (29, 35). Ko za kronično bolezni jo zboli otrok, gre sicer za redek dogodek, kljub temu pa ima 10–15 % otrok težave, ki utegnejo ogrožati zdravje (1). Otrok oz. mladostnik se zaradi bolezni in zdravljenja sooča z omejitvami, zaradi katerih težje doseže razvojne naloge. Otrok morda nima priložnosti, da bi navezel stike z vrstniki, ker je odsoten zaradi zdravljenja v bolnišnici ali okrevanja doma (20). Zato ne razvija socialnih veščin, ki so pomembne za vključevanje v družbo. Kronična bolezen pri otroku lahko tudi one-mogoči razvoj upanja ali potrebne odločenosti, da sledi svojim ciljem (16). Pogosto tudi mladostnik ne more uresničiti za življenje pomembne razvojne naloge, tj. da postane čustveno in proti koncu obdobja tudi finančno samostojen, ali pa to doseže kasneje v primerjavi z zdravimi vrstniki (21, 22). Težko tudi usklajuje zdravljenje in šolsko delo ter ima težave pri spoprijemanju z bolezni jo (23). Tretjina mladostnikov naj bi zaradi bolezni doživljala občutke depresivnosti, tesnobe in jeze, kronično bolni mladostniki pa lahko imajo tudi več težav pri razmišljanju o prihodnosti in pri poklicnem odločanju ter so manj zadovoljni z življenjem v primerjavi z zdravimi vrstniki (24, 25).

Prilaganje in sprejemanje kronične bolezni pri otroku ali mladostniku je dolgotrajen proces, ki vpliva na vse družinske člane, zato je dobro, da ima celotna družina tudi ustrezno psihološko podporo (26, 9, 27–30). Pomembno je razviti takšen načrt zdravljenja, ki poleg otroka ali mladostnika vključuje tudi njegove starše in sorojence (16). S psihološkimi ukrepi poskušamo pri starših preprečiti pojав depresivnosti, znižujemo anksioznost in poskušamo okrepliti samoučinkovitost. Staršem omogočimo psihološke vire, da bodo lahko v podporo bolnemu otroku. Starši, ki imajo več otrok, so pogosto razpeti

med bolnim otrokom v bolnišnici in zdravimi sorojenci, ki jih pogrešajo doma. Ker je zdravljenje pogosto zelo zahtevno in je pozornost staršev usmerjena v bolnega otroka, se sorojenci lahko počutijo prezrti, manj pomembni in osamljeni. Pomembno je, da se starši in sorojenci lahko pogovorijo o svojih občutkih in stiskah, prav tako pa lahko skupaj usklajujemo skrb za bolnega otroka in zdrave otroke doma.

PSIHOLOŠKA POMOČ PRI SOOČANJU S KRONIČNO BOLEZNIMO

Psihološka pomoč otrokom in mladostnikom s kronično boleznjijo in njegovim družinam je usmerjena v ustrezeno prilagoditev na bolezen, zato da bi mladostnik in družina nadaljevali vsakodnevno življenje ob najmanjšem možnem vplivu zdravljenja, da bi torej dosegli optimalno raven delovanja. Cilj je družina, v kateri vsak opravlja svojo družinsko vlogo, medsebojno pa usklajujejo vsakodnevne dejavnosti z zdravljenjem (šola, vrtec, hobiji, služba, druženje). Da bi to dosegli, mora kronično bolan otrok zrasti v mladostnika, ki starosti primerno sam prevzema naloge zdravljenja in kasneje postane samostojen odrasel človek, ki sam nadzoruje zdravljenje. Starši pogosto vprašajo, kdaj je pravi čas, da šolski otrok ali mladostnik prevzame določeno skrb za zdravljenje. Pravzaprav pa je najbolje, da bolnik od začetka sodeluje pri zdravljenju starosti primerno in tako postopoma spoznava svojo bolezen, zahteve zdravljenja in ohranja nadzor nad svojim telesom. Če nam uspe vzpostaviti takšno sodelovanje med zdravstvenimi delavci, otrokom in starši, je tudi verjetnost za kasnejše slabo sodelovanje mladostnika manjše. Psiholog lahko oceni pripravljenost otroka, da prevzame določene naloge pri zdravljenju in presodi, na kakšen način lahko pri zdravljenju sodeluje.

Ker je cilj ustrezena prilagoditev na bolezen in zdravljenje, je pomemben del psihološke pomoči preventiva, ki vključuje psihološko pripravo na zdravljenje. Priprave na nadomestno zdravljenje na Kliničnem oddelku za nefrologijo Pediatrične klinike potekajo multidisciplinarno in celostno, in sicer so vanj vključeni zdravnik, psiholog, dietetik, medicinske sestre in učitelji bolnišnične šole (Slika 1). Cilj celotne multidisciplinarne priprave je, da mla-

dostnik in družina pridobijo informacije o bolezni in zdravljenju ter tako lahko načrtujejo način usklajevanja življenja in zdravljenja. Medtem ko zdravnik in medicinska sestra predstavita način zdravljenja, dietetik pripravi prehranska priporočila, učitelji vzpostavijo stik z matično šolo in organizirajo nadaljevanje šolanja za bolnega otroka, pa je psiholog tisti član tima, ki oceni psihosocialne razmere družine in učinek zdravljenja na življenje. Pomemben član tima je tudi socialni delavec, saj se družina pogosto sooča tudi s socialnimi in ekonomskimi stiskami, ko zaradi bivanja ob bolnem otroku ali njegove nege starši izgubijo zaposlitev in dohodke. Pomagamo jim lahko tako, da takšne situacije predvidimo, jim predstavimo njihove socialne pravice in pomagamo urediti finančna nadomestila.



Slika 1. Celostna obravnavava otrok s kronično boleznjijo.

Ugotavljamo, da je najbolje, če otrok in starši prvi stik s psihologom navežejo takrat, ko zdravljenje ni najbolj intenzivno, seveda, če je to mogoče in lahko vnaprej predvidimo napredovanje bolezni. Psiholog ponudi redna občasna srečanja, ko poskrbimo za informiranje, preverimo proces prilagoditve ter oceнимo razumevanje bolezni in zdravljenja, psihično stanje družinskih članov in ponudimo psihološko podporo. Psiholog pomaga otroku pri prevzemanju nalog pri zdravljenju in mladostniku na poti k samostojnemu obvladovanju bolezni ter psihološko pripravlja na neprijetne posege in pregledе (bolečino). Predvsem pa je psiholog tisti, ki ocenjuje doživljajne otroka in njegove družine. Doživljjanje predsta-

vi drugim zdravstvenim delavcem in tako pogosto deluje kot predstavnik otroka, staršev in sorojencev.

Pri pripravi otroka na zdravljenje in sprejemanje bolezni psiholog izbere načine predstavitev, ki so primerni starosti otroka. Tako lahko oceni, kdaj je bolje opraviti razgovor le s starši, katere informacije predstavimo otroku in na kakšen način, kdaj je mladostnik pripravljen na enakovredno sodelovanje v pogovoru in kdaj dovolj samostojen, da sam aktivno prevzame naloge zdravljenja.

Psiholog je lahko tisti član tima, ki ohranja stik s celotno družino. Prilagajanje in sprejemanje kronične bolezni je proces, ki vpliva na vse družinske člane, zato je dobro, da ima cela družina ustrezno psihološko podporo. Družine se različno soočajo s kronično boleznjijo, vendar obstajajo dejavniki, ki pozitivno vplivajo na proces prilagoditve in jih lahko v okviru psihološke obravnave tudi spodbujamo. Družina, kjer obstaja visoka podpora članov, v kateri se spodbuja neposredno izražanje čustev in v kateri je malo konfliktov, je varovalni dejavnik pri prilagajanju na kronično bolezen (31, 23).

Psiholog praviloma sodeluje z vzgojno-izobraževalnimi organizacijami, torej z vrtcem ter z bolnišnico in matično šolo bolnega otroka ali mladostnika. S pomočjo psihodiagnostičnih pripomočkov oceni različne psihofizične sposobnosti ter oblikuje priporočila za šolanje in morebitne prilagoditve, ki bi jih dolgotrajno bolan otrok potreboval v vrtcu, šoli ali na univerzi. Kronična bolezen namreč otežuje prevzemanje in opravljanje nekaterih socialnih vlog na področju šolanja, zaposlitve ali opravljanja poklica (2). Zaradi pogostih odsotnosti od pouka veliko mladostnikov potrebuje dodatno učno oziroma strokovno pomoč, da doseže učne cilje in zaključi šolanje. Kronična bolezen lahko pusti posledice tudi na kognitivnih sposobnostih, na primer na področju pozornosti, spomina in izvršitvenih sposobnosti (32). Hkrati tudi otrok ali mladostnik zamuja dragocen pouk socialnega življenja, kjer se uči socialnih veščin in pridobiva prijatelje, kasneje pa tudi partnerje. Običajno manj časa preživi s svojimi vrstniki. Kasneje lahko težko dobi zaposlitev, saj ima zaradi bolezni ožji nabor možnih del, ki jih lahko opravlja, delodajalec pa tudi ve, da bo veliko odsonaten zaradi zdravljenja. Bolezen običajno spremljata

utrujenost in slabšanje psihofizičnih sposobnosti, vse to pa pomeni slabšo delovno učinkovitost.

Kronična bolezen torej pogosto poruši družinsko dinamiko, vpliva na slabšo kakovost življenja in pri otroku ali mladostniku povzroči čustvene stiske. Depresivno počutje in tesnoba sta pri otrocih in mladostnikih, ki trpijo zaradi kronične bolezni, pogosta (17). Najbolje je, da delujemo preventivno, in sicer tako, da bolniku in družinskim članom ponudimo psihološko podporo že ob sami diagnozi, kar je mogoče le, če je psiholog sestavni član zdravstvenega tima. Kljub temu pa se pri določenih otrocih, mladostnikih ali njihovih svojcih razvijejo čustvene ali druge psihološke težave. Takrat je pomembno, da se zdravniški obravnavi priključi tudi psihološka obravnava.

ZAKLJUČEK

Ko se srečamo s kroničnim bolnikom na ambulantnih pregledih ali ob hospitalizacijah, se zdravstveni delavci pogosto osredinimo na njegovo zdravstveno stanje. Vendar pa je kronični bolnik ne le telesno, temveč tudi psihosocialno ogrožen. Sooča se ne le s telesnimi tegobami, temveč tudi s čustvenimi težavami, npr. z depresivnostjo, s tesnobo in težavami v medosebnih odnosih. Pomembno je, da posameznika doživljamo celostno in mu ponudimo pomoč na vseh področjih, kjer ima težave, da bi uskladili vsakdanje življenje z zdravljenjem. V pomoči otroku in družini naj sodelujejo različni zdravstveni delavci (zdravnik, medicinske sestre in zdravstveni tehniki, psiholog, socialni delavec itd.), posamezniki pa se lahko po pomoč obrnejo tudi k društvo in drugim organizacijam, ki delujejo zunaj bolnišnice. Pomembno je, da otrok ali mladostnik živi čim bolj podobno kot vrstniki, da je vključen v šolanje, vzdržuje prijateljske odnose, se udeležuje dejavnosti v družini in zunaj nje ter na ta način doseže boljšo kakovost življenja.

LITERATURA

1. Bradford R. Children, families and chronic disease: psychological models and methods of care. London Routledge; 1997.

2. Rakovec-Felser Z. Zdravstvena psihologija. Maribor: Univerza v Mariboru, Visoka zdravstvena šola; 2002.
3. Rakovec-Felser Z. Psihologija telesnega bolnika in njegovega okolja. 1.natis ed. Maribor: Založba Pivec; 2009.
4. Curtis R, Groarke A, Coughlan R, Gsel A. The influence of disease severity, perceived stress, social support and coping in patients with chronic illness: a 1 year follow up. *Psychology, Health & Medicine* 2004; 9: 456-475.
5. Buturović Ponikvar J, Novljan G, Ponikvar R. Cosmetic side effects of immunosuppressive therapy in children and adolescents with renal grafts. *Transplantation Proceedings* 2002; 34: 3009-3011.
6. Livesley WJ. Psychiatric disturbance and chronic haemodialysis. *British Medical Journal* 1979; 2: 306.
7. Felton BJ, Reverson TA. Coping with chronic Illness: a study of Illness controllability and the influence of coping strategies on psychological adjustment *Journal of consulting and clinical psychology* 1984; 52: 343-353.
8. Reynolds JM, Garralda ME, Jameson RA. Postlethwaite RJ. How parents and families cope with chronic renal failure. *Archives of Disease in Childhood* 1988; 63: 821-826.
9. Hatchett L, Friend R, Symister P, Wadhwa N. Interpersonal expectations, social support, and adjustment to chronic illness. *Journal of personality and social psychology* 1997; 73: 560-573.
10. Meijer SA, Sinnema G, Bijststra JO, Mellenbergh GJ in Wolters WHG. Coping styles and locus of control as predictors for psychological adjustment of adolescents with a chronic illness. *Social Science & Medicine* 2002; 54: 1453-1461.
11. Petra A, Antal N, Björn F. Cognitive and emotional outcome after pediatric liver transplantation. *Pediatric Transplantation* 2003; 7: 385-389.
12. Clarke SA, Eiser C. The measurement of health-related quality of life (QOL) in paediatric clinical trials: a systematic review. *Health and Quality of Life Outcomes* 2004; 2: 66.
13. Enzo DF, Elisabetta A, Stefania A, Giuliana P, Cristina P, Mauro P. Dermatitis Artefacta in a Child. *Pediatric Dermatology* 2007; 24: E51-E56.
14. Kern de Castro E, Moreno-Jiménez B, Rodríguez-Carvajal R. Psychological well-being in adults transplanted in childhood. *Pediatric Transplantation* 2007; 11: 272-278.
15. Pearl Ben-Joseph E. Dealing with a health condition. Dosegljivo na: http://kidshealth.org/teen/your_mind/problems/deal_chronic_illness.html.
16. Venning AJ, Elliott J, Whitford H, Honnor J. The impact of a child's chronic illness on hopeful thinking in children and parents. *Journal of social and clinical psychology* 2007; 26: 708-727.
17. Cukor D, Coplan J, Brown C, Peterson RA, Kimmel PL. Course of Depression and Anxiety Diagnosis in Patients Treated with Hemodialysis: A 16-month Follow-up. *Clin J Am Soc Nephrol* 2008; 3: 1752-1758.
18. Kratz L, Uding N, Trahms C, Villareale N, Kieckhefer G. Managing childhood chronic illness: parent perspectives and implications for parent-provider relationships. *Families, Systems, & Health* 2009; 27: 303-313.
19. Marta T, Sabrina B, Marta P, Chiara M, Modesto C. Quality of life and psychosocial sequelae in children undergoing hematopoietic stem-cell transplantation: A review. *Pediatric Transplantation* 2009; 13: 955-970.
20. Charlton A, Larcombe IJ, Meller ST, Morris Jones PH, Mott MG, Potton MW, Tranmer MD, Walker JJ. Absence from school related to cancer and other chronic conditions. *Archives of Disease in Childhood* 1991; 66: 1217-1222.
21. Zupančič M. Opredelitev razvojnega obdobja in razvojne naloge v mladostništvu. V: Marjanovič Umek, L.i.Z., M, ed. Razvojna psihologija. Ljubljana: Rokus; 2004: 511-525.
22. Zupančič M. Mladostništvo. V: Marjanovič Umek, L. in Zupančič, M, eds. Razvojna psihologija. Ljubljana: Znanstvenoraziskovalni inštitut Filozofske fakultete; 2004.
23. Madden SJ, Hastings RP, V'ant Hoff W. Psychological adjustment in children with end stage renal disease: the impact of maternal stress and coping. *Child: Care, Health and Development* 2002; 28: 323-330.
24. Anastasio RM, Lama G, Graziano L, Luongo I, Esposito M. Social and emotional problems in children with renal failure: evidence and proposed interventions. V: 32nd Annual conference

- of the European working group on psychosocial aspects of children with chronic renal failure. France: Toulouse: Hopitaux de Toulouse; 2001.
25. Manificat S, Cochet P, Morin D, Dazord A. Quality of life of children and adolescents with chronic renal disease: results of a survey using quality of life questionnaires. V: 32nd Annual conference of the European working group on psychosocial aspects of children with chronic renal failure. France: Toulouse: Hopitaux de Toulouse; 2001.
26. Midence K. The effects of chronic illness on children and their families: An overview. Genetic, Social & General Psychology Monographs 1994; 120: 311.
27. Steele RG, Ferehand R, Armistead L. The role of family processes and coping strategies in the relationship between parental chronic illness and childhood internalizing problems. Journal of abnormal child psychology 1997; 25: 83-94.
28. Williams PD. Siblings and pediatric chronic illness: a review of the literature. International Journal of Nursing Studies 1997; 34: 312 - 323.
29. Seiffge-Krenke I. »Come on, Say Something, Dad!«: Communication and Coping in Fathers of Diabetic Adolescents. J. Pediatr. Psychol. 2002; 27: 439-450.
30. Aggarwal B, Liao M, Christian A, Mosca L. Influence of Caregiving on Lifestyle and Psychosocial Risk Factors Among Family Members of Patients Hospitalized with Cardiovascular Disease. Journal of General Internal Medicine 2009; 24: 93-98.
31. Soliday E, Kool E, Lande MB. Psychosocial adjustment in children with kidney disease. Journal of Pediatric Psychology 2000; 25 :93-103.
32. Falger J, Latal B, Landolt MA, Lehmann P, Neuhaus TL, Laube GF. Outcome after renal transplantation-Part I: Intellectual and motor performance. Pediatric nephrology 2008a; 23: 1339-1345.

Kontaktna oseba / Contact person:

Ivana Kreft, univ.dipl.psih.

Klinični oddelek za nefrologijo

Pediatrična klinika

Univerzitetni klinični center Ljubljana

Bohoričeva 20

SI-1000 Ljubljana

Ivana.kreft@kclj.si

Pregledni članek / Review article

OTROK, KI NE USPEVA

THE CHILD WITH FAILURE TO THRIVE

J. Breclj, M. Sedmak

*Klinični oddelek za gastroenterologijo, hepatologijo in nutricionistiko, Pediatrična klinika,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana*

IZVLEČEK

Neuspevanje pri otroku je pogosto stanje, ki je le redko posledica organske bolezni. Zato je za pediatra poseben izziv poiskati tiste otroke, ki imajo bolezen ali druge motnje, ki jih moramo zdraviti. Najpomembnejši korak pri obravnavi otroka, ki ne uspeva, je podrobna anamneza s posebnim poudarkom na hranjenju, jedilnih navadah in simptomih, povezanih s hranjenjem. Naslednji korak je natančen pregled s standardiziranimi antropometričnimi meritvami teže, dolžine (do 2 let), nato višine in obsega glave. Pri sicer zdravem otroku, ki ne napreduje, so upravičene samo osnovne laboratorijske preiskave, ki pa jih lahko dopolnimo z usmerjenimi, kadar želimo potrditi ali ovreči sum na določeno bolezen. Občasno ugotovimo, da je osnovna težava psiho-socialna. Ta in drugi neorganski vzroki predstavljajo osnovo za pristop, ki mora biti multidisciplinaren. Otrokov pedijater je glavni koordinator diagnostike in ukrepanja. V prispevku prikazujeta avtorja osnove takega pristopa.

Ključne besede: neuspevanje, otrok, primarna raven zdravstvenega varstva, diagnostika.

ABSTRACT

Failure to thrive in a child is a common condition, which is rarely the consequence of disease. This is the reason why it is such a challenge for paediatricians – to detect those with medical or other conditions that must be treated. The most important step in the evaluation of a child with failure to thrive is a detailed medical history with special emphasis on food intake, eating habits and symptoms associated with feeding. The next step is a complete physical examination with standardized anthropometric measurements: weight, length (up to 2 years) afterwards height, and head circumference. Only a basic laboratory work-up is warranted in an otherwise healthy child with isolated failure to thrive, but this should be more detailed when a specific disease is suspected. Sometimes the underlying problem is found to be psychosocial. This and other non-organic aetiologies are the basis of the approach that should be multidisciplinary, with the primary care paediatrician being the main coordinator of the diagnostic work-up and interventions. In this article the authors present the basis for such an approach.

Key words: failure to thrive, child, primary care, diagnosis.

UVOD

Neuspevanje otroka je pogost vzrok za zaskrbljeno staršev in pregled pri zdravniku. Hkrati pa je tudi pogosta ugotovitev pediatrov in šolskih zdrav-

nikov na sistematskih pregledih. Ocenjujejo, da kar 10 % (odvisno od okolja) dojenčkov izpolnjuje merila za neuspevanje, pri 1 do 5 % sprejemov v bolnišnice pa je neuspevanje vzrok za sprejem. Težave so lahko povezane z zavračanjem hrane.

Vzroki so številni. Potrebno je ločevati med organskim neuspevanjem in neorganskim, oboje pa od družinske in konstitucijske nižje teže (1, 2).

Pri neuspevanju bolezenskega izvora je omejen ali spremenjen vnos, vsrkavanje ali izkoriščanje hranič zaradi bolezni. Neuspevanje nebolezenskega izvora pa označuje psiho-socialne probleme, zaradi katerih otrok ne pridobiva telesne teže, ali vzroka ne moremo pojasniti (idiopatsko neuspevanje) (1).

Glede na izsledke raziskave Shaoula in sod. (3) neuspevanja ni uspelo pojasniti z razlikami v izločanju leptina. Gre za beljakovino, ki jo izločajo maščobne celice in preko hipotalamus zmanjša tek. V kontrolni skupini otrok, ki so primerno uspevali, so izmerili celo večje koncentracije leptina, v skupinah z neuspevanjem (bolezenskim, psiho-socialnim in idiopatskim) pa so izmerili večje koncentracije IL-6. Zaradi majhnega vzorca preiskovancev (skupaj 32 v vseh skupinah) bo potrebno izsledke potrditi še z drugimi raziskavami.

Nekatere raziskave kažejo na prednost zgodnjega ugotavljanja neuspevanja in ustrezne prehranske ukrepe (1). V nasprotju z njimi je sistematični pregled raziskav glede dolgoročnega sledenja otrok z neuspevanjem v državah, kjer je podhranjenost redka, pokazal le majhne razlike med otroki, ki ne uspevajo, in kontrolno skupino. Inteligenčni količnik otrok, ki ne uspevajo, je bil za 3 enote manjši kot v kontrolni skupini. Nekoliko večje razlike so bile pri teži in višini. Avtorja zaključujeta, da je za klinike velik izliv poiskati otroke, ki so zaradi neuspevanja ogroženi, in jih ustrezno obravnavati, hkrati pa ne povzočati strahu in odrejati nepotrebnih preiskav pri otrocih, ki napredujejo počasneje, a so zdravi (4).

Namen prispevka je opredeliti neuspevanje in podati napotke za obravnavo dojenčkov in predšolskih otrok na primarni ravni.

DEFINICIJE

V klinični praksi pogosto označimo kot podhranjenje tiste otroke, ki imajo telesno težo pod 5. percentilom. Za tiste, ki imajo težo pod 10., višino pa nad

50. percentilom pa pravimo, da slabše napredujejo. Skupen in bolj splošen izraz je neuspevanje.

Na težave pri opredelitvi neuspevanja in podhranjenosti opozarja več avtorjev (1, 2, 5). Najpogosteje uporabljeni merila so:

- telesna teža, nižja od 2 standardnih odklonov (SO) za spol in starost oz. vrednost z (ang. z score) pod -2,0;
- zmanjšanje teže za več kot 2 percentilni krivulji kadar koli;
- telesna teža, manjša od 3 ali 5 percentilov.

Ugotovili so, da je percentil telesne teže med 4. in 8. tednom starosti bolj povezan s telesno težo pri 12. mesecih kot porodna teža. Zato je Edwards s sod. predlagal opredelitev neuspevanja, po kateri je neu-spevajoči otrok tisti, pri katerem se percentil telesne teže zmanjša za več kot 2 percentilni krivulji glede na najvišjo doseženo percentilno krivuljo v starosti med 4. in 8. tednom (5).

Upoštevati je potrebno percentilne krivulje za določeno populacijo. V Sloveniji je opravljal antropometrične meritve Bigec s sod. (6, 7). Za evropsko populacijo so objavljeni podatki iz 12 držav (8). Program za izračun *Euro-growth* je prosti dostopen na spletu (9).

Pri nedonošenčkih uskladimo kronološko starost z gestacijsko starostjo za telesno težo do 24. meseca, za dolžino do 40. meseca in za obseg glave do 18. meseca (1). Lahko pa uporabimo posebne percentilne krivulje za nedonošenčke (10).

Za oceno telesnega razvoja pri nekaterih kromosomopatijah (npr. Downov in Turnerjev sindrom) so na voljo posebne percentilne krivulje (2).

Pri oceni neuspevanja v prvem letu starosti moramo upoštevati, da izključno dojeni otroci po 3. mesecu počasneje pridobivajo telesno težo in so pri 12. mesecih v povprečju za 600 do 650 g lažji od otrok, hranjenih s prilagojenim mlekom (11).

VZROKI

Bolezenski vzroki neuspevanja so posledica (2):

- nezadostnega kaloričnega vnosa (npr. motnje požiranja zaradi prirojenih nepravilnosti ustne votline);
- neustreznega izkoristka ali vsrkavanja hrani (npr. celiakija) in
- povečanih energijskih potreb (npr. kronična vnetja).

Iz anamnestičnih podatkov in telesnih meritev dobimo različne vzorce neuspevanja, iz katerih lahko sklepamo na vzrok (2):

- normalne vrednosti teže, dolžine in obsega glave ob rojstvu, nato slabše pridobivanje telesne teže, ki mu po nekaj tednih do mesecih sledi upočasnjena rast, na koncu pa še prepočasno večanje obsega glave so značilni za nezadosten vnos ali vsrkavanje hrani;
- normalne vrednosti teže, dolžine in obsega glave ob rojstvu, nato slabše pridobivanje telesne teže in hkrati tudi upočasnjena rast (po starosti dveh let se oboje normalizira) kažejo na dedno pogojeno nižjo rast – ta vzorec, ki je normalen, pogosto zamenjamo z neuspevanjem;
- upočasnjena rast glave in v začetku še primerno pridobivanje telesne teže in rast trupa kažejo na motnje razvoja živčevja in druge vzroke neuspevanja (znotrajmaternična okužba, izpostavljenost teratogenom, kongenitalni sindromi);
- upočasnjena rast ob normalni teži kaže na hormonske motnje;
- upočasnjena rast s sorazmerno manjšo telesno težo lahko pomeni genetski ali hormonski vzrok, enak vzorec pa se pojavlja tudi pri dolgotrajnem stradanju ali dolgotrajnem slabšem vsrkavanju hrani.

PRISTOP K OTROKU, KI NE USPEVA

Obravnava se začne z natančno osebno in perinatalno anamnezo ter z družinsko anamnezo. Prednost pediatra na primarni ravni je, da te podatke, pa tudi družino in sorojence, dobro pozna. Nujna je tudi čim natančnejša prehranska anamneza, tako glede vrste prehrane, kot tudi okoliščin hranjenja in morebitnih težav pri hranjenju (npr. zatikanje hrane, zaletavanje pri požiranju, bruhanje itd.) (1, 2).

Otroka je potrebno natančno stehtati (dojenčka

golega, predšolskega otroka pa v spodnjem perilu), izmeriti višino (do dopolnjenjega 2. leta leže, nato pa stoje), pri dojenčkih in malčkih pa izmeriti tudi obseg glave (1, 2, 5). Seveda je nujen tudi celoten telesni pregled.

Nekatere značilnosti, na podlagi katerih ločimo dojenčka, ki je sicer zdrav, a počasneje pridobiva telesno težo, od tistega, ki ne uspeva zaradi verjetnega organskega vzroka, so navedene v Tabeli 1.

Tabela 1. Razlike med fiziološkim počasnejšim napredovanjem in organskim neuspevanjem pri dojenčku (prirejeno po 12).

Nebolezensko slabše napredovanje	Bolezensko slabo napredovanje
živahen, zdravega izgleda	apatičen, veliko joka
dober mišični tonus	slab mišični tonus
dober turgor kože	slab turgor kože
vsaj 6 mokrih plenic dnevno	bolj suhe plenice
svetel urin	zgoščen urin
pogosto odvajanje blata	manj pogosto odvajanje blata
8 ali več podojev, ki trajajo 15–20 min	manj kot 8 podojev, ki trajajo kratek čas
postopno, čeprav počasnejše	slabo pridobivanje, lahko tudi pridobivanje telesne teže
	hujšanje

Z laboratorijskimi in drugimi preiskavami redkeje ugotovimo vzrok neuspevanja, če nanj nista kazala anamneza in telesni pregled. Kljub temu je priporočljivo, da pri otroku, ki ne uspeva, opravimo nekatere osnovne preiskave na primarni ravni: krvno sliko, hitrost sedimentacije eritrociton, elektrolite in ledvične retente, pregled urina ter pregled blata na parazite in kri (2, 13). Pogosto so potrebne tudi dodatne usmerjene laboratorijske in slikovne preiskave glede na anamnezo in telesni pregled. Nekatere lahko opravimo na primarni ravni (npr. hitri test za celiakijo, ultrazvok trebuha idr.), za druge pa je potrebna napotitev na sekundarno ali terciarno raven (npr. iontoforeza, endoskopske preiskave prebavil idr.).

Pogosto problem presega izključno medicinsko obravnavo in je potreben timski pristop. Glede na ugotovljeni vzrok in dostopnost strokovnjakov vključi pediater na primarni ravni v obravnavo še psihologa, patronažno sestro, razvojnega pediatra, razvojnega fizioterapevta, strokovne delavce v centru za socialno delo in druge.

Otroka napotimo v subspecialistično ambulanto pri sumu na bolezenski vzrok neuspevanja (npr. sum na srčno napako, bolezen prebavil, psihično bolezen ipd.). Na napotnici označimo stopnjo nujnosti in posredujemo tudi obstoječo zdravstveno dokumentacijo. Zdravnika, h kateremu napotimo otroka, moramo posebej opozoriti na možne socialne in ekonomske vzroke, saj o njih pri pregledu v ambulanti lahko ne izvemo ničesar. Za otroka, pri katerem obstaja sum na psiho-socialni vzrok neuspevanja, je pogosto boljša možnost sprejem v bolnišnico.

Ostale indikacije za sprejem v bolnišnico so (14):

- huda podhranjenost;
- izsušenost;
- potreba po natančni opredelitvi vnosa živil pri otroku;
- sum na organsko bolezen, ki zahteva bolnišnično zdravljenje;
- potreba po dodatnem enteralnem hranjenju (nazio-gastrična sonda, gastrostoma);
- socialne in ekonomske okoliščine, zaradi katerih je otrok doma ogrožen, vključno z neustreznim odnosom staršev do otroka;
- neuspešnost ambulantnega zdravljenja;
- nezanesljivi ali pretirano zaskrbljeni starši.

Pri otroku, ki ga zdravimo v bolnišnici, vključimo v obravnavo še pediatre drugih subspecialnosti, ki se ukvarjajo s področjem osnovne otrokove bolezni, zdravnike drugih specialnosti (npr. otorinolaringolog, pedopsihijater itd.), kliničnega nutricionista, fizioterapevta, ki je dodatno usmerjen v področje prehranjevanja (v angleškem prostoru je to t.i. *speech therapist*) ter druge strokovne sodelavce.

UKREPI

Cilj ukrepanja je zagotovitev ustreznegra vnosa hranil, s katerim otrok nadoknadi pomanjkljivo napredovanje, nato pa dobi dovolj hranil za normalno rastjo in razvoj, ki je v skladu z genetskim potencialom (14).

Obravnavo otroka, ki ne napreduje, obsega ukrepe pri otroku in celi družini (14):

- diagnostika in zdravljenje osnovne bolezni;

- vzpostavitev primerenega vnosa hranil (glede na sestavo in količino);
- izboljšanje odnosa staršev do otroka, zlasti glede hranjenja;
- pomoč pri socialnih težavah družine idr.

Možni prehranski ukrep pri nedojenem dojenčku z neorganskim neuspevanjem je hranjenje z mlekom z višjo energijsko vsebnostjo, kar je dokazal Khoshoo s sod. (15). Petnajst otrok z neorganskim neuspevanjem so hranili najprej z običajnim prilagojenim mlekom, nato pa še z bolj zgoščenim (2,8 kJ/ml vs. 4,18 kJ/ml). Pri 60 % so s tem ukrepom dosegli večji kalorični vnos. Enostavnejši in bolj nadzorovan način je hranjenje z mlekom za dojenčke z višjo energijsko vsebnostjo, ki ga kupimo v že pripravljeni obliki (kalorična gostota 1 kcal/ml).

Tudi pri ostalih otrocih, ki ne uspevajo, je pogosto potrebno spremeniti otrokov jedilnik. Predvsem na terciarni ravni sodelujeta v tem procesu pedijater in klinični nutricionist. Pogosto je za osnovno opredelitev otrokovega prehranjevanja potrebno opraviti 3-dnevno analizo prehranskega dnevnika, ki ga starši vodijo doma. Poleg izboljšav z običajnimi, bolj kaloričnimi hranili s čim bolj zdravo sestavo lahko dodamo tudi kalorične napitke. Nekatere je ZZZS uvrstila na vmesno listo, ki jo redno obnavljajo z novimi podatki. Na podlagi potrdila strokovnega kolegija Pedijatrične klinike UKC Ljubljana ali Kliničnega oddelka za pedijatrijo UKC Maribor lahko recept predpiše otrokov pedijater, kar starše bremenile delno, saj plačajo polovico cene.

ZAKLJUČKI

Neuspevanje je širok problem, ki včasih presega medicinsko obravnavo in zahteva sodelovanje različnih strokovnjakov na vseh ravneh. Stopenjska obravnavna in dobro sodelovanje med strokovnjaki na primarni, sekundarni in terciarni ravni sta pogoj za kakovostno obravnavo teh otrok.

LITERATURA

1. Markowitz R, Duggan C. Failure to thrive: malnutrition in the pediatric outpatient setting. In: Walker WA, Watkins JB, Duggan C, eds. Nutri-

- tion in pediatrics. 3rd ed. Hamilton: BC Decker, 2003: 897-909.
2. Kirkland RT, Motil KJ. Etiology and evaluation of failure to thrive (undernutrition) in children younger than two years. 2010. Dosegljivo na: www.uptodate.com
 3. Shaoul R, Kessel A, Toubi E, Lanir A, Glazer O, Jaffe M. Leptin and cytokines levels in children with failure to thrive. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003; 37: 487-91.
 4. Rudolf MCJ, Logan S. What is the long term outcome for children who fail to thrive? A systematic review. *Arch Dis Child* 2005; 90: 925-31.
 5. Edwards AGK, Halse PC, Parkin JM, Waterston AJR. Recognising failure to thrive in early childhood. *Arch Dis Child* 1990; 65: 1263-5.
 6. Bigec M, Kancler K, Rajtmajer D, Kokol P. Rezultati antropometrijskih meritev mariborskih otrok. *Slov Pediatr* 1998; 5 Suppl 2: 69-70.
 7. Bigec M, Seher-Zupančič M. Antropometrijske značilnosti otrok v prvem letu življenja - metode merjenja. In: Gregorič A, ed. Nutritivna alergija. Farmakologija perinatalnega obdobja. Skrb za zdravje v prvem letu življenja. Zbornik predavanj 13. srečanje pediatrov v Mariboru z mednarodno udeležbo; 2003 apr 4-5; Maribor. Maribor: Splošna bolnišnica Maribor, 2003; 171-2.
 8. Haschke F, van't Hof MA. Euro-Growth References for Length, Weight, and Body Circumferences. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000; 31 Suppl 1: S14-S38.
 9. Dosegljivo na: <http://www.euro-growth.org/>
 10. Fenton TR. A new growth chart for preterm babies: abson and Benda's chart updated with recent data and a new format. *BMC Pediatrics* 2003; 3:13. Dosegljivo na: <http://www.biomed-central.com/1471-2431/3/13>
 11. Nommsen-Rivers LA, Dewey KG. Growth of breastfed infants. *Breastfeed Med* 2009; 4 Suppl 1: S45-9.
 12. Lawrence R, Lawrence RM. Approach to breast-feeding. In: Walker WA, Watkins JB, Duggan C, eds. Nutrition in pediatrics. 3rd ed. Hamilton: BC Decker, 2003: 563-79.
 13. Duryea TK, Motil KJ. Poor weight gain in children older than two years of age. 2010. Dosegljivo na: www.uptodate.com
 14. Kirkland RT, Motil KJ. Management of failure to thrive (undernutrition) in children younger than two years. 2010. Dosegljivo na: www.uptodate.com
 15. Khoshoo V, Reifen R. Use of energy-dense formula for treating infants with non-organic failure to thrive. *Eur J Clin Nutr* 2002; 921-24.

Kontaktna oseba / Contact person:

asist. Jernej Brecelj, dr. med.

Klinični oddelek za gastroenterologijo, hepatologijo in nutricionistiko

Pediatrična klinika

Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana

Bohoričeva 20

SI-1000 Ljubljana

jernej.brecelj@gmail.com

Pregledni članek / Review article

PREGLED UPORABE INZULINSKE ČRPALKE IN NEPREKINJENEGA MERJENJA KONCENTRACIJE GLUKOZE PRI OTROCIH, MLADOSTNIKIH IN MLADIH ODRASLIH S SLADKORNO BOLEZNIJO

A REVIEW OF THE USE OF INSULIN PUMPS AND CONTINUOUS GLUCOSE MONITORING IN CHILDREN, ADOLESCENTS AND YOUNG ADULTS WITH DIABETES MELLITUS

P. Kotnik, N. Bratina, T. Battelino

*Klinični oddelki za endokrinologijo, diabetes in presnovne bolezni, Pediatrična klinika,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana*

IZVLEČEK

Sladkorna bolezen tipa 1 predstavlja pri otrocih, mladostnicah in mladostnikih resen zdravstveni problem zaradi stalnega naraščanja pogostnosti in zaradi hudih kroničnih zapletov, ki se z leti pojavijo ob slabši dolgoročni presnovni urejenosti. Uvajanje uporabe inzulinskih črpalk v zdravljenje sladkorne bolezni je prineslo klinično dokazano izboljšanje presnovne urejenosti, ki se je v zadnjih letih dodatno izboljšalo še z uvedbo neprekinjenega merjenja koncentracije glukoze, ki se uvaja v rutinsko klinično prakso. Uspešna uporaba sodobnih tehnologij je ključno povezana s kakovostnim izobraževanjem posameznikov s sladkorno boleznijo, njihovih družin in tudi varstvenega oziroma šolskega osebja, potrebna pa je tudi organiziranost diabetološke službe in dobra povezanost z izbranimi in področnimi pediatri.

Ključne besede: sladkorna bolezen, inzulinska črpalka, neprekinjeno merjenje koncentracije glukoze.

ABSTRACT

Type 1 diabetes in the paediatric population is considered an important chronic disease due to its increasing incidence and the development of diabetes-related chronic complications associated with non-optimal long-term metabolic control. The use of insulin pumps has significantly improved glycaemic control, with a concomitant improvement in quality of life. The recent introduction of continuous glucose monitoring in the routine diabetes management has brought an additional clinical benefit and is becoming a standard of care. Successful use of diabetes-related technology is decisively linked to structured education of individuals with diabetes, their families and school personnel, as well as with efficient organization of diabetes-related healthcare and good cooperation with paediatricians at the primary and secondary level.

Key words: type 1 diabetes, insulin pump therapy, continuous glucose monitoring.

UVOD

Pogostnost sladkorne bolezni v svetu in pri nas strmoglavo narašča. Vsem je dobro poznano naraščanje pogostnosti sladkorne bolezni tipa 2, ki je povezano z zaenkrat nezaustavljenim naraščanjem debelosti tako v odrasli kot v otroški in mladostniški populaciji. Manj pa je poznano, da v zadnjih 50 letih narašča tudi pogostnost sladkorne bolezni tipa 1, še posebej pri predšolskih otrocih. V Sloveniji imamo enega najstarejših popolnih nacionalnih registrov sladkorne bolezni tipa 1 pri otrocih v Evropi, ki sega v leto 1974. Tako smo že za zadnja tri desetletja prejšnjega tisočletja dokazali stalno naraščanje pogostnosti (1), ki pa se je v minulem desetletju še stopnjevalo in sovpada s trendi naraščanja pogostnosti po vsej Evropi (2). V naši državi tako pogostnost v zadnjih letih narašča za okrog 4 % letno, kar pomeni, da se vsakih 20 let pogostnost v celotni starostni skupini podvoji, v predšolskem obdobju pa žal narašča še hitreje.

Kljub povsem jasni povezanosti med dobro presnovno urejenostjo sladkorne bolezni in manjšim tveganjem za razvoj hudih kroničnih zapletov sladkorne bolezni (diabetične retinopatije, nevropatije, nefropatije in srčno-žilnih bolezni) (3, 4), večina ljudi s sladkorno boleznično tipa 1 še vedno ne dosega ciljnih vrednosti glikoziliranega hemoglobina A1c (HbA1c), biokemičnega kazalca, ki pokaže povprečno presnovno urejenost v zadnjih treh mesecih. Žal ima prav skupina mladostnic in mladostnikov s sladkorno boleznično tipa 1 po vsem svetu vedno najslabšo presnovno urejenost in najvišje vrednosti HbA1c, saj je sprejemanje številnih navodil in omejitev, ki jih prinaša življenje s sladkorno boleznično, zanje najtežje sprejemljivo (5, 6). Poseben izziv je tudi vodenje sladkorne bolezni pri predšolskih otrocih, ki so povsem odvisni od pomoči okolice. Zato je razumljivo, da se je tehnologija sodobnih inzulinskih črpalk in nepreklenjenega merjenja koncentracije glukoze najširše uporablja prav v teh starostnih skupinah.

ZDRAVLJENJE SLADKORNE BOLEZNI Z INZULINSKO ČRPALKO

Inzulinska črpalka nepreklenjeno dovaja hitrodelujoči inzulinski analog v podkožje. Tako imenovanai

»bazalni inzulin«, ki si ga pri klasičnem načinu zdravljenja ljudje s sladkorno boleznijo vbrizgavajo kot dolgodelujoči inzulinski analog enkrat do dvakrat dnevno, inzulinska črpalka dovaja v obliki številnih majhnih odmerkov, ki jih glede na različne bazalne potrebe po inzulinu v različnih obdobjih dneva na preprost način vnesemo v črpalkin elektronski spomin. Pri vnašanju bazalnega odmerka v inzulinsko črpalko upoštevamo starost, stopnjo inzulinske rezistence v različnih obdobjih dneva, življenske navade in razne posebnosti posameznika. Solski otroci, mladostnice in mladostniki imajo običajno najnižjo potrebo po bazalnem inzulinu ponoči, v zgodnjih jutranjih urah ta potreba naraste (t. i. fenomen zore), ostaja višja med poukom, nato pa se v popoldanskem času ponovno zmanjša. Pri predšolskih otrocih so nihanja v bazalni potrebi po inzulinu manjša, zato so si bazalni odmerki preko dneva in noči zelo podobni.

Poleg bazalnega inzulina inzulinska črpalka na ukaz uporabnika doda t. i. »bolusni odmerek« inzulina, ali za korekcijo previsoke koncentracije glukoze (t. i. »koreksijski odmerek«) ali pa za pokrivanje obroka (t.i. »odmek za pokrivanje«). Koreksijski odmek (žargonsko »bolus«) se izračuna na podlagi razlike med trenutno koncentracijo glukoze in ciljno koncentracijo glukoze ter občutljivosti za inzulin. Če je na primer trenutna koncentracija glukoze 15 M, ciljna koncentracija 8 M, ena enota inzulina pa glede na trenutno občutljivost za inzulin zniža koncentracijo sladkorja za 2 M, bo potrebni koreksijski odmek $(15-8) / 2 = 3,5$ enote inzulina. Ker je trenutna občutljivost za inzulin sorazmerna celodnevnu odmerku inzulina, lahko vnaprej izračunamo za posamezne celodnevne odmerke inzulina tabelice, iz katerih glede na trenutno koncentracijo glukoze uporabniki neposredno odčitajo velikost koreksijskega odmerka, ga vnesejo v inzulinsko črpalko in sprožijo dovanjanje. Koreksijski odmek bo inzulinska črpalka vedno dodala k stalnemu dovanjanju bazalnega odmerka.

Odmerek za pokrivanje obroka se izračuna tako, da se najprej oceni vsebnost ogljikovih hidratov v posameznem obroku (t. i. »štetje ogljikovih hidratov«), nato pa se to vrednost deli z razmerjem med ogljikovimi hidrati in inzulinom, ki je prav tako odvisno od občutljivosti za inzulin in je tako sorazmerno s ce-

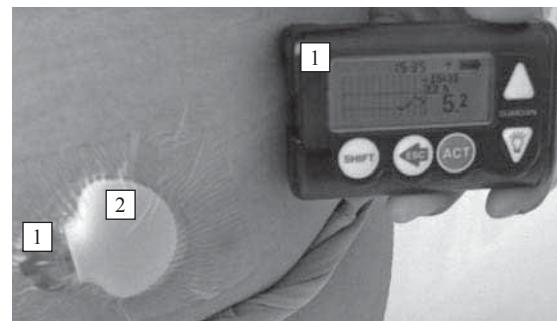
lodnevnim odmerkom inzulina. Če želi posameznik na primer pojesti obrok, ki vsebuje 30 gramov ogljikovih hidratov (tj. na primer eno jabolko in jogurt), ena enota inzulina pa glede na trenutno občutljivost za inzulin pokrije 15 gramov ogljikovih hidratov, bo odmerek za pokrivanje $30 / 15 = 2$ enoti inzulina. Tudi odmerke za pokrivanje se da za posamezne celodnevno odmerke inzulina izračunati vnaprej, tako da lahko iz teh tabelic uporabnik odčita tako korekcijski odmerek kot odmerek za pokrivanje. Sodobne inzulinske črpalki imajo vgrajeno računalno, ki glede na trenutno vrednost koncentracije sladkorja in glede na želeno količino ogljikovih hidratov samo izračuna potreben odmerek inzulina in ga uporabniku predлага, ta pa ga lahko potrdi in uporabi, po potrebi pa spremeni (7–9).

Zdravljenje sladkorne bolezni z inzulinsko črpalko je torej v osnovi povsem podobno zdravljenju z večkratdnevnimi injekcijami različnih inzulinov, le da je tu odmerjanje veliko bolj natančno, da se uporablja samo en hitrodelujoči inzulinski analog in da ni potrebno stalno zbadanje, saj se set za podkožno dovajanje inzulina zamenja le vsake 2 do 4 dni. Primerjalne raziskave in metaanalize so pokazale, da je zdravljenje sladkorne bolezni tipa 1 s pomočjo inzulinske črpalk statistično značilno bolj učinkovito kot zdravljenje s pomočjo večkratdnevnih injekcij različnih inzulinov in inzulinskih analogov, saj pomaga znižati HbA1c v povprečju za približno 0,5 enote (10, 11), poleg tega pa bistveno izboljša kakovost življenja ljudi s sladkorno boleznijo. Zato je razumljivo, da tako v ZDA kot v Evropski skupnosti vsi zavarovalniški sistemi krijejo zdravljenje sladkorne bolezni tipa 1 s pomočjo inzulinske črpalk. V Sloveniji trenutno uporablja inzulinsko črpalko približno 73 % otrok, mladostnic in mladostnikov s sladkorno boleznijo tipa 1.

UPORABA NEPREKINJENEGA MERJENJA KONCENTRACIJE SLADKORJA

Kljub izboljšanju presnovne urejenosti s pomočjo inzulinske črpalk pa so vrednosti HbA1c v obdobju otroštva in mladostništva pogosto še vedno nad priporočenimi (HbA1c pod 7 %), ostaja pa tudi problem akutnih zapletov zdravljenja z inzulinom,

predvsem hipoglikemij. Neprekinjeno merjenje koncentracije glukoze (CGM) v podkožju se je v zadnjih letih v randomiziranih kontroliranih kliničnih raziskavah izkazalo kot klinično učinkovito, s statistično značilnim znižanjem HbA1c (12–16). Naprava za CGM je lahko samostojna in jo posameznik s slatkorno boleznijo uporablja kot pomoč pri vodenju sladkorne bolezni s pomočjo večkratdnevnih injekcij, ali pa je vstavljeni v inzulinsko črpalko (Slika 1). Podkožni senzor preko radiofrekvenčnega oddajnika sporoča podatke v CGM-napravo, ki lette glede na umeritev pretvori v koncentracijo glukoze. Na zaslonu CGM-naprave oziroma inzulinske črpalki se izpiše trenutna vrednost koncentracije glukoze v podkožju, hkrati pa se izrisuje časovna krivulja vrednosti koncentracij, na primer za zadnje 3 oziroma zadnjih 24 ur. Posebej uporabna so tudi t. i. »opozorila trenda spremembe« koncentracije glukoze, saj lahko s pomočjo teh opozoril uporabnik ukrepa, še preden pride do akutnega zapleta, na primer hipoglikemije.



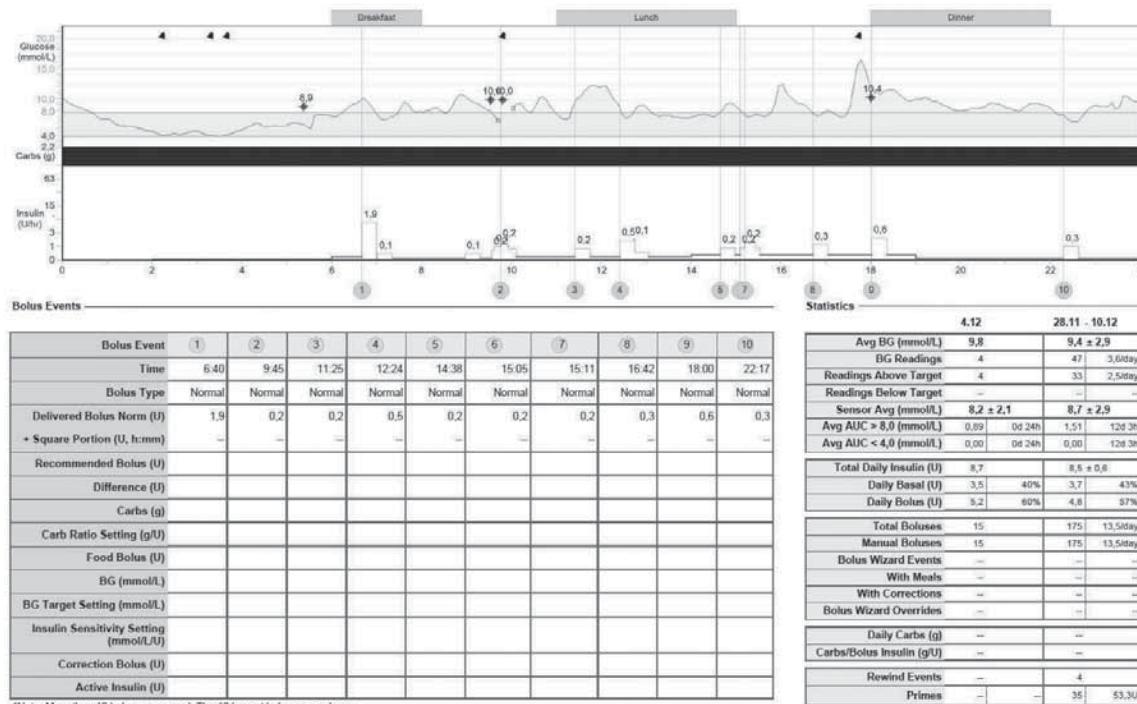
Slika 1. Podkožni senzor vstavljen na trebuh (1), radiofrekvenčni oddajnik (2) in naprava za neprekinjeno merjenje glukoze (3), kjer je vidna trenutna vrednost koncentracije glukoze in nastajajoči grafični prikaz.

Za uporabo CGM-naprav se je potrebno usposobiti in se na posamezno napravo tudi navaditi, saj njihovo delovanje še ni optimalno. Zaradi fiziološkega časovnega zaostanka med gibanjem koncentracije glukoze v krvi in koncentracije glukoze v podkožju uporabnik pri hitrem dviganju ali padanju koncentracije glukoze zasledi razliko med vrednostjo, dobljeno z meritvijo v krvi in med vrednostjo na zaslonu CGM-naprave, ki je izmerjena v podkožju. To lahko na začetku uporabe povzroča nejasnosti, kasneje pa se uporabnik nauči te razlike uporabljati kot dodatno informacijo, saj lahko iz nje sklepa na hitre spremembe koncentracije glukoze in pravoča-

sno ustrezeno ukrepa. Podkožni senzorji so lahko na začetku moteči, tako da se jih nekateri uporabniki le s težavo navadijo, nekateri pa njihovo uporabo povsem opustijo (17). Velik problem je trenutno tudi precej visoka cena, zato njihovo uporabo zavarovalnice krijejo v ZDA, vključevanje kritja uporabe senzorjev v evropske zavarovalniške sisteme pa je počasnejše. V Sloveniji imajo pravico iz obveznega zdravstvenega zavarovanja do uporabe senzorjev za nepreklenjeno merjenje glukoze otroci s sladkorno boleznično tipa 1, stari 6 let ali manj, ter posamezniki s sladkorno boleznično tipa 1 z dokazanimi hudimi hipoglikemijami ne glede na starost. Naše izkušnje pri rutinski uporabi nepreklenjenega merjenja glukoze v populaciji predšolskih otrok so zelo dobre, predvsem pa je z njihovo uporabo zadovoljna večina staršev (Slika 3). Hiter tehnološki razvoj na področju senzorjev in CGM-naprav stalno izboljšuje njihovo natančnost in sprejemljivost za uporabnike, z razvojem trga in konkurenco pa se bo znižala tudi njihova cena in s tem dokončno povečala dostopnost.

UPORABA ODČITKOV INZULINSKE ČRPALKE IN NAPRAVE ZA NEPREKINJENO MERJENJE GLUKOZE ZA IZOBRAŽEVANJE O VODENJU SLADKORNE BOLEZNI

Bistvo dobrega vodenja presnovne urejenosti pri sladkorni bolezni sta znanje in motivacija, ki ju posamezniki s sladkorno boleznično in njihovi družinski člani dobijo v procesu izobraževanja o vodenju sladkorne bolezni, ki ga ves čas izvaja celoten diabetološki tim strokovnjakov: diplomirana medicinska sestra – edukator, srednje medicinske sestre, klinični dietetik, klinični psiholog in diabetolog. Računalniški odčitki inzulinskih črpalk in CGM-naprav stvarno prikažejo vrednosti koncentracije glukoze in način dajanja odmerkov inzulina, na podlagi česar je mogoče res natančno preučiti način vodenja presnovne urejenosti, ugotoviti morebitne pomanjkljivosti in izoblikovati ustrezone nasvete (18). Različni tabelarični in grafični prikazi so di-



*Note: More than 10 boluses occurred. The 10 largest boluses are shown.

~ Sensor trace ~ Interrupted ● BG reading ▲ Off chart □ Linked BG + Calibration BG — Basal ---- Temp basal — Bolus □ Suspend ○ Time change ■ Pump Alarm ▲ Sensor Alarm

Slika 2. Računalniški odčitek črpalke in naprave za nepreklenjeno merjenje glukoze pri 18-mesečnem otroku s sladkorno boleznično tipa 1. V zgornjem delu je vidna 24-urna krivulja koncentracije glukoze s posameznimi meritvami glukoze v krvi (okrogle točke s križcem), pod njo pa je zobjata krivulja bazalnih in bolusnih odmerkov inzulina, v spodnjem delu pa je tabelarični prikaz z računalniško analizo posameznih dogodkov.

abetološkemu timu in posameznikom s sladkorno boleznijo v dodatno pomoč (Slika 2). Ker lahko vsak posameznik odčita tako inzulinsko črpalko kot CGM-naprave tudi doma, to dodatno prispeva k opolnomočenju ljudi s sladkorno boleznijo, njihovih družin in v širšem krogu tudi vzgojnovarstvenega in šolskega osebja za učinkovito samostojno vodenje presnovne urejenosti.



Slika 3. Mlada mati in njena enoletna hči oba uporabljata inzulinsko črpalko z napravo za neprekinjeno merjenje glukoze za vodenje sladkorne bolezni tipa I (označeno s krogom).

ZAKLJUČEK

Zdravljenje sladkorne bolezni tip 1 s pomočjo inzulinske črpalke in neprekinjenega merjenja sladkorja pri otrocih mladostnicah, mladostnikih in mladih odraslih je dokazano klinično učinkovito, pomaga izboljšati presnovno urejenost in pomembno prispeva k višji kakovosti življenja. Za uspešno uporabo je potreben dobro izobražen in usklajen diabetološki tim, ki mora biti dovolj številčen za izvajanje stalnega poučevanja novih tehnologij in njihove uporabe pri vodenju presnovne urejenosti. Vse večja pogostnost sladkorne bolezni tipa 1 v pediatričnem obdobju in vse bolj pogosta uporaba sodobnih tehnologij

zahteva dobro organizirano diabetološko službo, ki združuje vse potrebne strokovnjake na enem mestu, hkrati pa tesno sodelovanje z izbranimi pediatri in lokalnimi zdravstvenimi ustanovami obravnavane populacije. Za lažje povezovanje in boljšo dostopnost je na voljo tudi 24-urna pripravljenost specjalista na telefonu 040 82 88 44, ki je vedno dostopen tudi preko nadzornega dežurnega zdravnika Pediatrične klinike v Ljubljani (01- 522 8857).

LITERATURA

- Bratina NU, Tahirović H, Battelino T, Krzisnik C. Incidence of childhood-onset Type I diabetes in Slovenia and the Tuzla region (Bosnia and Herzegovina) in the period 1990-1998. *Diabetologia* 2001; 44 Suppl 3: B27-31.
- Patterson CC, Dahlquist GG, Gyürüs E, Green A, Soltész G; EURODIAB Study Group. Incidence trends for childhood type 1 diabetes in Europe during 1989-2003 and predicted new cases 2005-20: a multicentre prospective registration study. *Lancet* 2009; 373: 2027-33.
- Diabetes Control and Complications Trial Research Group. The effect of intensive treatment of diabetes on the development and progression of long-term complications in insulin-dependent diabetes mellitus. *N Engl J Med* 1993; 329: 977-86.
- Diabetes Control and Complications Trial Research Group. Effect of intensive diabetes treatment on the development and progression of long-term complications in adolescents with insulin-dependent diabetes mellitus: Diabetes Control and Complications Trial. *J Pediatr* 1994; 125: 177-88.
- Danne T, Battelino T, Kordonouri O, et al. A cross-sectional international survey of continuous subcutaneous insulin infusion in 377 children and adolescents with type 1 diabetes mellitus from 10 countries. *Pediatr Diabetes* 2005; 6: 193-8.
- Danne T, Battelino T, Jarosz-Chobot P, et al. Establishing glycaemic control with continuous subcutaneous insulin infusion in children and adolescents with type 1 diabetes: experience of the PedPump Study in 17 countries. *Diabetologia* 2008; 51: 1594-601.

7. Battelino T, Ursic-Bratina N, Bratanic N, Zerjav-Tansek M, Avbelj M, Krzisnik C. The use of continuous subcutaneous insulin infusion (CSII) as the treatment of choice in children and adolescents with type 1 diabetes. *Pediatr Endocrinol Rev.* 2004; 1 Suppl 3: 537-9.
8. Phillip M, Battelino T, Rodriguez H, Danne T, Kaufman F; European Society for Paediatric Endocrinology; Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society; International Society for Pediatric and Adolescent Diabetes; American Diabetes Association; European Association for the Study of Diabetes. Use of insulin pump therapy in the pediatric age-group: consensus statement from the European Society for Paediatric Endocrinology, the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society, and the International Society for Pediatric and Adolescent Diabetes, endorsed by the American Diabetes Association and the European Association for the Study of Diabetes. *Diabetes Care* 2007; 30: 1653-62.
9. Battelino T. CSII and continuous glucose monitoring in children and adolescents. V: Pickup J, ur. *Insulin pump therapy and continuous glucose monitoring*. Oxford: Oxford University Press, 2009: 53-67.
10. Pickup JC, Renard E. Long-acting insulin analogs versus insulin pump therapy for the treatment of type 1 and type 2 diabetes. *Diabetes Care* 2008; 31 Suppl 2: S140-5.
11. Pańkowska E, Błazik M, Dziechciarz P, Szypowska A, Szajewska H. Continuous subcutaneous insulin infusion vs. multiple daily injections in children with type 1 diabetes: a systematic review and meta-analysis of randomized control trials. *Pediatr Diabetes* 2009; 10: 52-8.
12. Deiss D, Bolinder J, Riveline JP, Battelino T, Bosi E, Tubiana-Rufi N, Kerr D, Phillip M. Improved glycemic control in poorly controlled patients with type 1 diabetes using real-time continuous glucose monitoring. *Diabetes Care* 2006; 29: 2730-2.
13. Battelino T, Bolinder J. Clinical use of real-time continuous glucose monitoring. *Curr Diabetes Rev* 2008; 4: 218-22.
14. Juvenile Diabetes Research Foundation Continuous Glucose Monitoring Study Group. Continuous glucose monitoring and intensive treatment of type 1 diabetes. *N Engl J Med* 2008; 359: 1464-76.
15. Davis SN, Horton ES, Battelino T, Rubin RR, Schulman KA, Tamborlane WV. STAR 3 randomized controlled trial to compare sensor-augmented insulin pump therapy with multiple daily injections in the treatment of type 1 diabetes: research design, methods, and baseline characteristics of enrolled subjects. *Diabetes Technol Ther* 2010; 12: 249-55.
16. Bergenstal RM, Tamborlane WV, Ahmann A, Buse JB, Dailey G, Davis SN, Joyce C, Peoples T, Perkins BA, Welsh JB, Willi SM, Wood MA; STAR 3 Study Group. Effectiveness of sensor-augmented insulin-pump therapy in type 1 diabetes. *N Engl J Med* 2010; 363: 311-20.
17. Battelino T. Prolonged use of continuous glucose monitoring: kids do not listen--says who? *Pediatr Diabetes* 2009; 10: 89-90.
18. Bode BW, Battelino T. Continuous glucose monitoring. *Int J Clin Pract* 2010; 166: Suppl : 11-5.

Kontaktna oseba / Contact person:

Prof.dr. Tadej Battelino, dr.med.

Klinični oddelok za endokrinologijo, diabetes in presnovne bolezni

Pediatrična klinika

Univerzitetni klinični center Ljubljana

Bohoričeva 20

SI-1000 Ljubljana

Razširjen izvleček / Extended abstract

UMETNO PREDIHAVANJE NA DOMU – 20-LETNE IZKUŠNJE

HOME MECHANICAL VENTILATION IN PAEDIATRICS – TWENTY YEARS OF EXPERIENCE

S. Kopriva, Š. Grosek, M. Jakomin, M. Petrovič, J. Primožič, I. Vidmar

*Klinični oddelek za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo, Kirurška klinika, Univerzitetni
klinični center Ljubljana*

IZVLEČEK

Zdravljenje z umetnim predihovanjem (UP) je lahko za preživetje otrok s kronično dihalno odpovedjo ne glede na vzrok edina možnost za preživetje. Kakovost življenja otroka, ki tako zdravljenje potrebuje mesece ali leta ali celo doživljensko, njegove psihosocialne, čustvene in razvojne potrebe pa bi bile močno okrnjene, če mu tega ne bi mogli nuditi doma.

V Enoti intenzivne terapije Kliničnega oddelka za otroško kirurgijo in intenzivno terapijo (EIT KOOKIT) se zdravijo kritično bolni otroci, ki zaradi akutne dihalne odpovedi potrebujejo dihalno podporo z UP. Pri nekaterih stanju preide v kronično ali pa se z akutnim poslabšanjem razkrije predhodna kronična respiracijska insuficienca. Ti otroci lahko potrebujejo dolgotrajno UP.

Prvega otroka, ki je potreboval dolgotrajno UP, smo iz EIT KOOKIT odstigli domov pred 20 leti. Od takrat se jih je zvrstilo že 34. Vzroki za kronično dihalno odpoved so bili različni. Pri nekaterih je šlo za nepopravljivo stanje (npr. prirojena, napredajoča živčno-mišična bolezni), pri drugih pa smo lahko upravičeno upali, da se jim bo stanje prej ali slej tako izboljšalo, da dihalne podpore z UP ne bodo več potrebovali (npr. otroci z bronhopulmonalno displazijo (BPD) oz. kronično pljučno bolezniyu (KPB) kot posledico dihalne stiske ob rojstvu).

V dveh desetletjih je bilo na UP doma 8 otrok s prirojenimi živčno-mišičnimi boleznimi, kot so spinalna mišična atrofija (SMA), kongenitalni miastenični sindrom, kongenitalna mišična distrofija ali miopatija. 9 otrok je imelo BPD, 3 KPB ob prirojeni srčni napaki, 2 kromosomopatijo, 2 prirojeno motnjo presnove, 2 tetraplegijo po poškodbi, 2 prirojeno anomalijo pljuč, po eden pa prirojeno centralno motnjo dihanja, obporodno poškodbo vratne hrbtnače, prirojeno anomalijo skeleta, anomalijo centralnega živčnega sistema in hrbtnače, obliterantni bronholitis ter tumor možganov. Vsi otroci, ki so nadaljevali zdravljenje z UP doma, so bili traheotomirani. Sedem otrok, vsi z nepopravljivo dihalno odpovedjo, je umrlo, od teh 2 dekleti v zgodnji odrasli dobi. Šest jih dihalne podpore z UP ne potrebuje več. Od ostalih jih je 10 na UP preko celega dneva, 11 pa le še v spanju ali ko se jim stanje poslabša ob okužbi dihal.

Za nego otroka na UP na domu je najprej potrebno pripraviti in usposobiti njegove starše. Izobraževanje staršev je uspešno, če so pripravljeni prevzeti nase nelahko breme in odgovornost oskrbe svojega kronično bolnega otroka. Zanje je odločitev za to veliko lažja, če imajo stalno oporo in lahko kadar koli prosijo za nasvet ali pomoč zdravstvene delavce, ki so odgovorni za strokovno vodenje otroka, ko je na UP doma. To je v prvi vrsti zdravstveni tim, ki je otroka zdravil v EIT in poskrbel za nadaljevanje zdravljenja doma, nato pa tudi otrokov osebni pediater, pediater pulmolog, nevrolog, kardiolog, specialist za medicinsko rehabilitacijo, patronažna služba in fizioterapeuti, ki se vključijo v vodenje otroka na UP na domu ob odpustu iz bolnišnice. Od vseh otrok, ki so potrebovali dolgotrajno UP po odpustu z našega oddelka, so bili širje vodeni v CZBO v Šentvidu pri Stični, ker je bilo njihovo stanje za starše pretežko breme.

Vabljeno predavanje / Invited lecture

SKRB ZA SKLADEN RAZVOJ IN CELOSTNO ZDRAVJE OTROK, MLADINE IN DRUŽBE

M. Štrukelj

POVZETEK

Prikazana so novejša spoznanja znanosti o možganih, psihologije in psihoterapije o ključnem pomenu zgodnjega otroštva za človekov osebnostni razvoj, celovito zdravje, življenjsko uspešnost, ustvarjalnost in zadovoljstvo. Vloga staršev pri tem je neprecenljiva, pri čemer so bistveni čustveno vzdušje, umske vzpodbude, dobri medsebojni odnosi in otrokova vsakodnevna doživetja. Pogoj, da bi starši izpolnili zahtevne naloge, je, da so sami zrele osebnosti, zato je mnogim staršem potrebno pomagati. Prvenstveno odgovornost za vsestransko pomoč družini nosi vlada, zlasti še, ker ne gre le za dobrobit posameznika, temveč za dobrobit celotne družbe in njen resnični napredek, ne le tehnični in gmotni. Veliko lahko pri tem prispeva tudi otroško zdravstvo, zlasti, če se bo bolj usmerilo k preprečevanju bolezni in celostni medicini. Važno je tudi, da vse osebje skrbno in sočutno ravna z otroci. Okrepiti in razširiti je treba šole za starše in doseči, da se končno sprejme zanje ustrezren program in organizira izvedba.

Bodočnost otrok je v veliki meri v rokah staršev.

Margot Sunderland

Po telesnem rojstvu je potrebno še duševno, čustveno rojstvo in prehod v odnos, v katerem bo otrok zadihal in oživel kot samostojna osebnost. Današnji starši so pri tej nalogi preveč sami.

Naš odnos do otroka je eno bistvenih kolesij, ki poganjajo tragedije zgodovine človeštva.

Alenka Rebula

šega delovanja: skladen razvoj in celostno zdravje namreč pomeni uravnovešeno, čim boljše možno razvijanje telesnih, čutnih, gibalnih, čustvenih, umskih, duhovnih, osebnostnih, dejavnostnih in medosebnih zmožnosti (tj. samouresničitev). S tem bi lahko človek uresničil svoj življenjski smoter, deloval učinkovito in ustvarjalno ter živel polno in srečno, uravnovešen v sebi, z drugimi in svetom. Od tako umevanega zdravja posameznika pa je odvisno tudi zdravje družbe. Ključno vlogo pri tem ima »vzgoja«, veliko pa lahko prispeva tudi pediatrija.

UVOD

Vse življenje sem se z zadovoljstvom posvečal medicini, a sedaj spoznavam, da je vzgoja še pomembnejša. Najboljše pa je obe področji združiti. To je spoznal in uresničil v svojem delu moj učenec in priatelj dr. Vili Ščuka, odličen šolski zdravnik in psihoterapeut, zlasti s sijajno vzgojno knjigo za učitelje in starše: *Šolar na poti do sebe*, ter širiletnimi vzgojnimi delavnicami, ki jih s 100 mentorji, ki jih je sam usposobil, izvaja v 50 slovenskih osnovnih šolah (1).

Naslov poziva k razširitvi ali celo preusmeritvi na-

ZGODOVINA IN SEDANJE STANJE ZDRAVJA

Ne bom prikazoval zgodovine in sedanjega zdravstvenega stanja ne posameznika ne družbe - saj nam je vsem dobro znano. Dovolj je, da pogledamo dnevno časopisje in tv poročila. Ob tem so bila dosedanja prizadevanja verstev, filozofije, velikih učiteljev človeštva, znanosti, staršev, šole, medicine, psihiatrije, vlad itn., bolj ali manj neuspešna.

Kdor pa želi zares spoznati pretresljivo zgodovino otroštva na slovenskem v 19. stoletju in začetku 20.

stoletja, naj prebere knjigo Alenke Puhar: *Prvotno besedilo življenja* (2). Prav nesrečno otroštvo je namreč glavni izvor zla, a tudi ključ rešitve, za posameznika in družbo.

KLJUČNI POMEN OTROŠTVA ZA ČLOVEKOVO CELOSTNO ZDRAVJE

V zadnjih par desetletjih so namreč znanost o možganih in številne psihološke in psihoterapevtske šole – psichoanalitična, globinska, celostna (gestalt), transakcijska, odnosna (relacijska), razvojna, kognitivno-vedenjska, psihosinteza in druge, ugotovile in dokazale ključni pomen zgodnjega otroštva za človekov osebnostni razvoj in njegovo kasnejše celovito zdravje.

Ker smo pediatri, kot vsa naša medicina sploh, predvsem naravoslovno izobraženi in usmerjeni – vsaj doslej, najprej nekaj ugotovitev znanosti o možganih (nevroznanosti):

- Človekovi možgani so kot plod razvoja sestavljeni iz treh delov: plazilskih (izpred 300 milijonov let), sesalskih (izpred 200 milijonov let) in razumskih (izpred 200.000 let).
- Plazilski možgani upravljajo vegetativne procese (prehrano, dihanje, krvni obtok, telesno temperaturo), telesno držo, gibanje in ravnotežje ter preživetvena nagona – napad in obrambo. Sesalski možgani sprožajo silovita čustva, kot so bes, strah, ločitveno stisko, spolno slo in povezovanje. Razumski možgani obvladujejo te stare dele možganov in omogočajo bolj pretanjena čustva, mišljenje, domišljijo, zavedanje sebe, presojanje, govor, namerno delovanje, ustvarjalnost in socialne zmožnosti.
- Razumski možgani pri otroku dozorevajo šele v prvih šestih letih po rojstvu. Zato se v teh letih pojavljajo neobvladani izbruhi prvinskih vzgibov napadalnosti ali umika in siloviti čustveni izbruhi besa, strahu, ločitvene stiske, obupa.
- Razumski možgani zorijo z ustvarjanjem milijonov povezav (sinaps) med možganskimi celicami, z njihovim razklepanjem in ponovnim vzpostavljanjem ter vzpostavljanjem kemičnega sistema za premagovanje stiske (stresa).
- Zorenje razumskih možganov je odvisno od življenjskih razmer, zlasti čustvenih, v kate-

rih otrok živi v prvih mesecih in letih življenja. Ugodne razmere, vzdušje, odnos staršev in drugih skrbnikov do otroka, vsakodnevna doživetja, ki jih nebogljeno bitje doživlja in vsrkava vase, spodbujajo zorenje otrokovih razumskih možganov, neugodne razmere pa njihovo zorenje zavirajo in jih lahko celo okvarjajo.

- Od tega, kako zorijo otrokovi razumski možgani in kemijskih procesov, ki se v njih vzpostavi, pa je v veliki meri odvisen človekov osebnostni razvoj in prihodnje duševno zdravje, njegova naravnost do sebe, do drugih, življenja in sveta.
- Ugodne življenjske razmere, ki jih starši nudijo otroku in zdrav razvoj otrokovih možganov tako omogočajo skladen razvoj vseh njegovih zmožnosti: telesnih, čutnih, gibalnih, čustvenih, umskih, duhovnih, osebnostnih, medosebnih in dejavnostnih. S tem pripomorejo, da odraste v zdravo, samostojno, odgovorno, osveščeno, samozavestno in pogumno osebnost, zmožno učinkovito in ustvarjalno delovati, sočustvovati in ljubiti, se sporazumevati, sodelovati in tako polno in srečno živeti ter prispevati tudi k boljši družbi in njenemu resničnemu napredku.
- Neugodni odnosi v prvih mesecih in letih življenja lahko dolgoročno vplivajo na kakovost človekovega življenja, na njegovo vseživljenjsko negativno naravnost, kar se lahko kaže v različnih oblikah kot:
 - nepremišljeno nagonsko vedenje;
 - pretirana odzivnost že na majhne težave in ovire;
 - živčnost, nemir;
 - brezvoljnosc, pomanjkanje pobud, omrtvelost ali pretirana dejavnost;
 - pomanjkanje želja, čustev, spontanosti, življenjske energije;
 - gospodovalnost, jeza, napadalnost, uničevalnost;
 - kronična utrujenost, izžetost, izgorelost, neučinkovito delovanje;
 - nezadovoljujoči medosebni odnosi.
- Lahko pa tudi kot telesne in duševne motnje in bolezni, kot so:
 - potrtost, depresija;
 - tesnoba, anksioznost;
 - fobije, obsedenosti;
 - zasvojenosti itn.

- Žal običajno šele tu nastopi zdravstvo – od pediatrije do psihoterapije – bolj ali manj uspešno in z velikimi stroški (3).

Do enakih spoznanj in bistvenem pomenu našega odnosa do otroka v prvih mesecih in letih njegovega življenja ne le za dobrobit posameznika, za njegovo zdravo osebnostno rast, za njegovo življenjsko naravnost in ustvarjalnost, za njegove odnose s soljudmi, kakovost življenja in raven sreče, ki jo dosegne, temveč tudi za blagostanje družbe in resnični, ne le tehnični napredok družbe, so prišle tudi mnoge sodobne psihološke in psihoterapevtske šole in usmeritve.

Kakšna so dognanja globinske psihologije:

- Dojenček povsem drugače doživlja sebe in svet kot odrasli čutimo, čustvujemo in mislimo. Kljub svoji nebogljnosti so njegova občutja neprimereno močnejša – vse od blaženosti do brezupnega trpljenja in groze.
- Kar dojenček dobrega doživlja ob starših in drugih (pozornost, naklonjenost, zadovoljitev svojih potreb, teženj, ugodje, ljubezen) daje dojenčku življenjsko moč, voljo do življenja in postavlja temelje za razvoj sposobnosti in pozitivno življenjsko naravnost ter kasnejše polno življenje. Slaba doživetja, nepozornost, zanemarjanje, nezadovoljevanje njegovih temeljnih teženj pa otroka opustošijo, zamorijo in mu dajo slabo potnico za vse življenje.
- Otrok si od prvega dne prizadeva in se bori za obstanek in preživetje pa tudi za svojo rast, polni razmah in uveljavitev. K temu ga silijo prirojene težnje, ki se z vso močjo javljajo v zaporednih obdobjih. Če so potešene, se postopno preobrazijo v ustrezne zmožnosti. Tega pa nebogljeni otrok ne zmore sam. Potrebuje pomoč razumevaljih, dobrohotnih staršev oz. drugih skrbnikov.
- Zato je predvsem od zrelih, ljubečih staršev odvisno, ali se bo otrok razvijal v zrelo, samostojno, samobitno, ustvarjalno osebnost, sposobno polnega, zadovoljnega življenja in sožitja z drugimi. Težnja, ki ni potešena, se ne more preobraziti v uravnoteženo zmožnost, otroka zavre na tisti stopnji, na kateri se je prvič, a neuspešno pojavila. Onemogoči mu zdrav razmah in uspešnost. Ob tem pa so nepotešene želje izredno močne in trdožive. Še desetletja po tem, ko je otroštvo

mimo, ga nepomirjene težnje že nejo v nemoč in poraženost, ki oblikuje človekov čustveni in miselni svet, ureja njegovo življenje oz. borno životarjenje in ga sili, da se navezuje na podobne, zamorjene, nesrečne sopotnike.

- Alenka Rebula v svoji knjigi *Globine, ki so nas rodile* pronicljivo in občuteno prikazuje štiri odločilna otrokova razvojna obdobja od rojstva do šestega leta, kot jih vidi globinska psihologija. Otrokove prevladujoče težnje in zmožnosti, ki se razvijejo, če so težnje potešene in njihov prispevek k zorenju osebnosti, oz. motnje in zastoj, če težnje niso potešene.

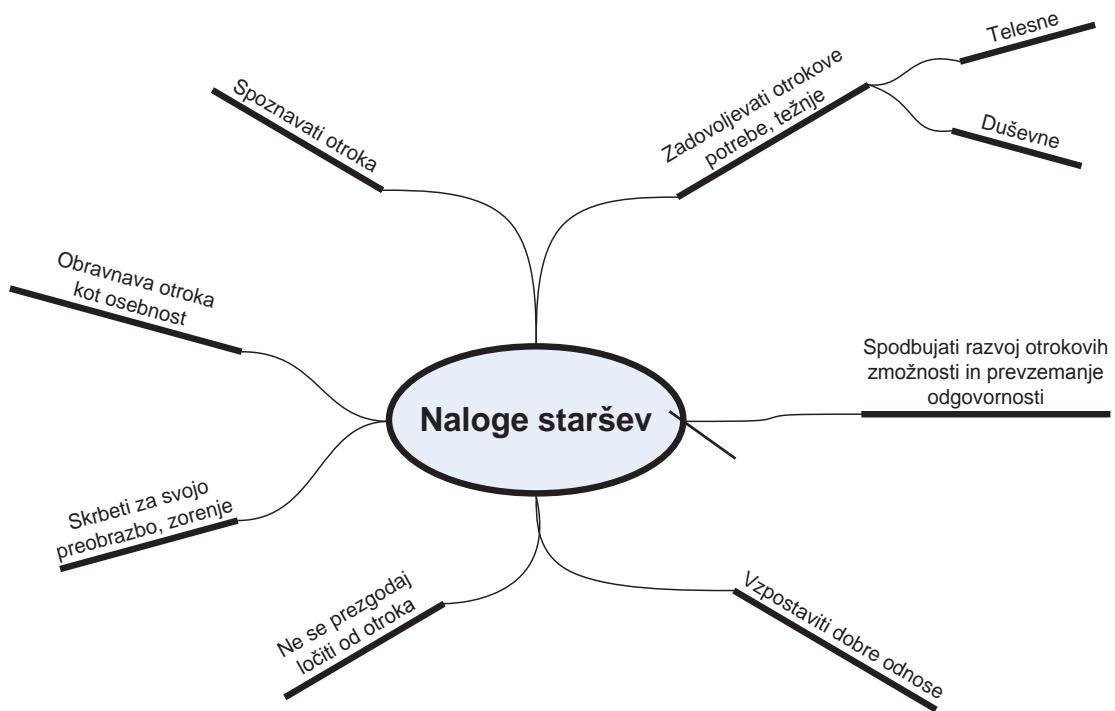
VLOGA IN POMEN DOBREGA STARŠEVSTVA

Starši bi se najprej morali zavedati dveh stvari: ključnega pomena otroštva za človekov osebnostni razvoj, za njegovo kasnejše učinkovito delovanje, medsebojne odnose in raven življenjske sreče, ter s tem usodnega pomena svoje starševske vloge tako za bodočnost svojih otrok kot tudi za stanje in napredok družbe. Starševstvo namreč ni neka biološka in samoumevna zmožnost, marveč največja, najpomembnejša in najzahtevnejša človekova naloga na področju odnosov.

Kako je to nalogu opravljal naš človek v 19. stoletju in še tudi v začetku prejšnjega pretresljivo prikazuje Alenka Puhar v knjigi *Prvotno besedilo življenja*. Da ti strašni časi, ko je bilo ustrahovanje in ubogljivost otrok glavni namen vzgoje še niso povsem minili, dokazuje hvalevredno, žal še vedno pereče, gibanje našega kolega prof. Pavla Kornhauserja zoper telesno kaznovanje otrok (6).

Kako pojmujejo starševstvo ali kot običajno pravimo »vzgojo«? Ne gre za skupek pridiganja, vcepljanja nekih pravil, načel, zapovedi, prepovedi, ukazov itn. Gre za medsebojne odnose, za vsakodnevna doživetja, ki jih nebogljeno bitje doživlja in vsrkava vase. Naloge, ki jih imajo pri tem starši, prikazujem na miselnem vzorcu (Slika 1).

Kakšne pa so zmožnosti, ki naj bi jih imeli starši in vzgojitelji? Da bi dosegli zastavljene cilje, bi morali biti starši sami zrele, samostojne, ustvarjalne oseb-



Slika 1. Naloge staršev pri vzgoji otrok.

nosti, zlasti čustveno zrele in z razvitimi zmožnostmi za dobre medčloveške odnose. Ker pa so starši sami v veliki meri plod svojega otroštva in kasnejšega šolanja, ki pogosto ni bilo srečno, se vzpostavlja začaran krog. Kako ga preseči? Kako pomagati staršem?

ODGOVORNOST VLADE

Margot Sunderland opozarja, da bi bilo treba nuditi staršem pri njihovem zahtevnem poslanstvu veliko večjo družbeno podporo. Odgovornost za to prevzemajo vlade po vsem svetu. Pri tem pa sploh ne gre le za dobrobit posameznika, temveč za resnično dobrobit celotne družbe. Ta je pač takšna, kakršni smo ljudje. Družba žanje, kar seje.

Vlade po svetu, vključno z našo, proglašajo kot svoje poglavitno poslanstvo skrb za blagostanje narodov, ki temelji na uspešnem gospodarstvu, konkurenčnosti, kapitalizmu, financah, borbi proti

terorizmu, korupciji, lakti, revščini, podnebnim spremembam, onesnaževanju okolja itd. V resnici pa je poglavitni vir tako osebne kot družbene dobrobiti samouresničitev, čim bolj skladno razvit posameznik, ustvarjeni človek. Delovanje družbenih podsistémov je odvisno od zmožnosti ljudi, ki v njih sodelujejo in jih vodijo.

Krutost, pa naj gre za ustrahovanje doma ali v šoli, nestrpnost (do tujcev, do verske ali do ideološke prepričanosti, do rase ali do spolne usmerjenosti), vojne, terorizem, genocid, se pojavi, ko ljudje nimajo razvite zmožnosti sočutja in niso občutljivi za stiske in trpljenje drugega človeka, živali in narave, se niso zmožni sporazumevati, dogovarjati, sodelovati, živeti v miru, sožitju, v vzajemnosti z drugimi in z naravo.

Če res hočemo mirno, prijazno, pravično, strpno in sočutno družbo, pa tudi bolj učinkovito in napredno ter lepši svet, je zdaj čas, da se vlade zavedo pravih problemov, prednostnih nalog in vzvodov za njih-

vo rešitev ter vložijo več sredstev in skrbi predvsem za družino, za dobre vrtce, šole, zdravstvo, socialne službe in za druge spodbudne dejavnike. Tako bi najučinkoviteje zaustavile zastrašujoče trpljenje po vsem svetu ter uničevanje in ogrožanje narave.

VLOGA IN NALOGE PEDIATROV

Zdravstvo mora torej – bolj ali manj uspešno in z velikimi stroški – reševati in blažiti mnoge telesne, duševne in vedenjske motnje in bolezni, ki v veliki meri neposredno izvirajo iz neugodnih in škodljivih razmer v zgodnjem otroštvu in mladosti ali iz njihovih družbenih oz. okoljskih posledic.

K razumni preusmeritvi zdravstva od zdravljenja k preprečevanju bolezni lahko pediatri prispevamo zlasti z večjim prizadevanjem za zdravo otroštvo. S tem bi prispevali tudi k nujni in prepotrebni preusmeritvi zdravstva, tudi otroškega od pretežno naravoslovne, organske naravnosti v celostno medicino. Našo večjo skrb za duševnost, duševno zdravje in zmožnosti vzpostavljati zdrave odnose je poudarjal že starosta evropskih pediatrov Donald Winnicott, ki si je dolga desetletja prizadeval, da bi bili otroški zdravniki tudi psihoanalitiki, a tega ni dočakal (7).

Da se ta spoznanja v naši pediatriji že uveljavljajo, priča imenitno mednarodno srečanje o novorojenčku in družini na novi Pediatrični kliniki junija letos. Številni odlični domači predavatelji in predavatelja iz dveh najuglednejših tujih univerz so poudarjali pomen preventivnega delovanja že pri novorojenčku, navajanja staršev že v porodnišnici, da spoznavajo svojega novorojenčka (donošenega ali nedonošenega) in tako izboljšajo svoj odnos z njim in pomen drugih posegov v skrbi za duševno zdravje novorojenčkov in družine.

Spoznanja o pomenu otrokovega počutja in napotke o prijaznem sočutnem in skrbnem ravnjanju z otroci od rojstva dalje mora spoznati, ozavestiti in skrbno uresničevati pri svojem delu vse osebje v pediatričnih ustanovah. Tu naj opozorim le na odnos do joka otrok, zlasti v ločitveni stiski, v kateri lahko otrok silno trpi in utripi trajne možganske okvare.

Kaj še lahko storimo otroški zdravniki, od neonatologov do šolskih in družinskih zdravnikov ter naši sodelavci, zlasti medicinske sestre, za zdravo rast in razvoj otrok in njihovo celovito zdravje, ko odrastejo? Ker je to prvenstveno naloga staršev, jim moramo pri tem zahtevnem poslanstvu nuditi pomoč in oporo. Predvsem tako, da ob kliničnem delu izkoristimo vsako priložnost tudi za vzgojne, posvetovalne pogovore s starši oz. v ta namen organiziramo posebne sestanke. Pomembno vlogo lahko prevzamejo primerno izobražene in čuteče sestre. Bolj dejavno se je treba vključiti v obstoječe šole za starše. Doseči je treba, da se v njihove programe vnesejo spoznanja o pomenu čustvenih odnosov v družini in načinu ravnjanja. Ob tem bi bilo treba njihovo dejavnost razširiti na vse vrtce pa tudi na pediatrične bolnišnice in klinike ter jih podaljšati na vse predšolsko obdobje. Pri teh usmeritvah in delu nam pediatrom, staršem in medicinskim sestrarim lahko nudijo veliko pomoč in spodbudo klinični psihologi, ki jih sedaj že kar precej dela na pediatrični kliniki, v porodnišnicah in zdravstvenih domovih.

Da bi dosegli dolgoročne in res pomembne učinke je potrebno poskrbeti za ustrezno izobraževanje bodočih zdravstvenih delavcev na vseh stopnjah od srednjih, visokih do univerzitetnih.

NEKAJ PREDLOGOV

Zaradi ključnega pomena zdravega otroštva za celovit razvoj in dobrobit posameznika in družbe, za njen resnični, ne le tehnični in gmotni napredek predlagam:

- Največjo skrb je treba nameniti otroštvu in starševstvu. Od tega je odvisno vse drugo.
- Vlada naj vloži več sredstev, skrbi in truda predvsem v družino in ustrezno usmeritev vrtcev, šol, zdravstvene in socialne službe.
- Ministrstvo za zdravje, Inštitut za varovanje zdravja, Ministrstvo za šolstvo in Ministrstvo za delo, družino in socialne zadeve naj nemudoma izdelajo ustrezni program šole za starše, poskrbijo naj za njihovo organizacijo in za izvedbo.
- Okrepiti dejavnost šol za starše, ki že potekajo v času nosečnosti v nekaterih porodnišnicah in zdravstvenih domovih in nekaterih vrtcih, razširiti njihovo mrežo na vse vrtce, na pediatrične bolnišnice in klinike, vključiti v njihov program

- nova spoznanja ter podaljšati njihovo delovanje v predšolsko obdobje.
- Nova dognanja o pomenu dobrega starševstva in zdravega otroštva vključiti v redno in dodatno zdravstveno izobraževanje na vseh stopnjah. Zdravstveno izobraževanje preusmeriti v preprečevanje bolezni in celostno medicino.
 - Ustanoviti središčni organ, ki bo spodbujal, vzpostavljal, organiziral, povezoval, ocenjeval in nadziral to pomembno dejavnost skrbi za otroka in družino.
 - Ker pa se skrb za dobro starševstvo začne že daveno pred rojstvom otroka in ima pri tem pomembno vlogo šolstvo na vseh stopnjah, je potrebna temeljita preusmeritev šolstva, predvsem od trpanja besednega znanja in ocenjevanja k razvijanju vseh človekovih zmožnosti, k razvijanju otroka v zrelo in zdravo osebnost. Pri tem imajo pomembno vlogo medsebojni odnosi in vzdušje v šoli (8).

Kontaktna oseba / Contact person

Prof. dr. Milan Štrukelj, dr.med.
Podreča 107
SI-4211 Mavčiče

SKLEP

Vabim vas k sodelovanju pri pomembnem načrtu. Prepričan sem, da boste dodali svoje dragocene zamisli, predloge in pobude.

LITERATURA

1. Ščuka V. Šolar na poti k sebi. Oblikovanje osebnosti. Radovljica: Didakta; 2007.
2. Puhar A. Prvotno besedilo življenja. Ljubljana: Studia Humanitatis; 2004
3. Sunderland M. Znanost o vzgoji. Radovljica: Didakta; 2009.
4. Rebula A. Globine, ki so nas rodile. Celovec: Mohorjeva družba; 2009
5. Štrukelj M. Vzgoja otroka se prične dvajset let pred njegovim rojstvom. Slov pediatr 2010; 17; 124–8.
6. Kornhauser P et al. Zagotovimo našim otrokom mladost brez telesnega kaznovanja. Ljubljana: Zveza prijateljev mladine slovenije; 2007.
7. Winnicott DW. Dijete, obitelj i vanjski svijet. Zagreb: Naprijed; 1980.
8. Štrukelj M. Vzgoja za 21. Stoletje. Delo 3. 9. 2009 na strani Znanost in Slov pediatr 2010 (v tisku).

OBRAVNAVA OTROK IN MLADOSTNIKOV S TRDOVRATNO EPILEPSIJO

Organizatorja teme: Igor M. Ravnik, David Neubauer

Vabljeno predavanje / Invited lecture

TRDOVRATNE EPILEPSIJE OTROK IN MLADOSTNIKOV: DEFINICIJE, KLASIFIKACIJE, EPIDEMIOLOGIJA, MEHANIZMI IN TERAPEVTSKE MOŽNOSTI

DRUG-RESISTANT EPILEPSIES IN CHILDREN AND ADOLESCENTS: DEFINITIONS, CLASSIFICATIONS, EPIDEMIOLOGY, MECHANISMS AND THERAPEUTIC POSSIBILITIES

V. Komárek

Department of Child Neurology, Epilepsy Centre Motol, Prague

ABSTRACT

The adult patient is considered to be “refractory” when seizure freedom is not achieved in two years after the start of treatment despite the use of at least two, or better, three appropriate antiepileptic drugs given at maximum tolerated doses. In the case of proven refractory epilepsy, the treating physician should refer the patient to a dedicated epilepsy centre at least two years after the onset of symptoms to evaluate the possibility of surgical treatment (EpiStop, 2007). Nevertheless, a wait of two years is not acceptable for children suffering from age-dependent epileptic encephalopathies. The concept of epileptic encephalopathy (ILAE 2009) embodies the notion that the epileptic activity itself may contribute to severe cognitive and behavioural impairments above and beyond what might be expected from the underlying pathology (e.g. focal cortical dysplasia) alone, and that these can worsen over time. Paediatric surgery for epilepsy is not the treatment of last resort, and it especially plays an important role in catastrophic epilepsies. We present the concrete management of surgical cases, including data on the effectiveness of video-EEG, SPECT, PET and 1HMRS and pharmacotherapeutic strategies in Early infantile epileptic encephalopathies, West syndrome, Dravet syndrome, Doose syndrome, Pseudo-Lennox syndrome, Lennox-Gastaut syndrome and Epileptic encephalopathy with continuous spike-and-wave during sleep, including the Landau-Kleffner syndrome. We also present the results of a survey focused on how children and adolescents perceive the impact of epilepsy and AED treatment on their quality of life.

Minimal Diagnostic and Therapeutic Standards in Patients with Epilepsy, www.epistop.cz, 2007.

Izvleček / Abstract

EPILEPTOGENEZA, FARMAKOREZISTENCA, OMEJITVE, OBETI, KLINIČNA PRAKSA

EPILEPTOGENESIS, DRUG RESISTANCE, LIMITS, PROSPECTS, CLINICAL PRACTICE

M. J. Kržan¹, F. Bajrović², I. M. Ravnik³

(1) Inštitut za farmakologijo, Medicinska fakulteta Ljubljana, Ljubljana

(2) Klinični oddelek za vaskularno nevrologijo in intenzivno nevrološko terapijo, Nevrološka klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana

(3) Klinični oddelek za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana

IZVLEČEK

Kljub temu, da je na trgu okoli 20 različnih protiepileptičnih zdravil, je epilepsija slabo obvladljiva pri 30 % bolnikov. To pomeni, da napadov ne obvladujemo na način, ki omogoča kakovostno življenje, nastanka epilepsije pa tudi ne znamo preprečiti, čeprav tveganje, da se utegne razviti, poznamo. Nekateri napovedni dejavniki so zgodnji začetek, dolgotrajna neobvladanost napadov, večvrstni napadi, etiologija (pozni posledični napadi, displazije skorje), nekatere elektroencefalografske nenormalnosti, kognitivni primanjkljaj, epileptični status v anamnezi. Ob tem pa je naše dosedanje poznavanje narave bolezni in epileptogeneze omejeno.

V 21. stoletju pa je prav, da bolnikom izberemo zdravilo, ki je varno in učinkovito ter ima neželene učinke, ki jih je moč prenašati. Prav je, da tudi razmišljamo o novih načinih zdravljenja in svojo klinično praksu pripravljamo na obetavnejše čase, ko bo mogoče zaščititi možgane tako, da bomo zavrli proces nastajanja epileptične motnje. Dodatna znanje bi omogočilo boljši vpogled v bolezen ter izpostavilo nove tarče za morebitna nova protiepileptična zdravila (PEZ). Pri proučevanju farmakorezistence moramo ugotoviti vzrok zanjo: ali gre za farmakokinetično oz. farmakodinamsko pogojeno toleranco, izplavljanje zdravil preko krvno-možganske pregrade ali izplavljanje zdravil iz epileptičnih žarišč. Zato potrebujemo nova znanja o nosilcih za zdravila, ki bi zdravilo prenesli in ga sprostili na mestu delovanja. S tem bi se lahko izognili tudi sistemskim neželenim učinkom zdravil ali jih vsaj zmanjšali.

Poleg farmakološkega zdravljenja in zdravljenja z dieto je potrebno zdaj razmišljati o kirurškem zdravljenju epilepsij, s katerim bi dosegli nadzor nad napadi pri bolnikih, ki se ne odzivajo na zdravljenje z zdravili. Poleg klasičnih nevrokirurških pristopov (kurativnih in blažilnih) sem uvrščamo tudi različne fizikalne metode (električna in magnetna stimulacija ali inhibicija posameznih predelov osrednjega živčevja, presaditev zarodnih celic, ohlajanje), ki jih bo mogoče uporabiti posredno ali neposredno z bolj ali manj invazivnimi posegi v bližini možganskega žarišča epilepsije oziroma struktur, ki so udeležene v patofiziologiji nastanka in širjenja epileptične motnje po možganih. Globoko električno draženje možganov (DBS) temelji na inhibitornem delovanju na globoke možganske strukture. Nekdanje izkušnje z draženjem cerebeluma, ki je zdaj opuščeno, a smo ga pionirske izvajali tudi pri nas (Klun in sod.), ter dosedanje izkušnje z spodbujevalnikom vagusnega živca predstavljajo smer, ki ji bo razvoj še sledil, morda ne v zelo oddaljenem času.

Brez skrbne elektroklinične opredelitve tipa napadov in epileptičnega sindroma ter spremljanja značilnosti

otrokovega kognitivnega razvoja, na katerega utegnejo obetavne nove učinkovitejše metode vplivati prav tako kot PEZ, ni mogoče kakovostno zdravljenje s sredstvi, ki so nam na voljo danes. Še manj pa je moč brez tega uvajati tehnološko naprednejše pristope. Klinična praksa se bo morala posvetiti zgodnejšemu ugotavljanju napovednih znakov in podrobnejšemu spremljanju razvoja trdovratnih podvrst epilepsije. Organizacija dela se bo morala prilagoditi in premakniti težišče k intenzivnemu in aktivnejšemu delovanju v zgodnjem bolnikovem obdobju tudi v okoljih (npr. v Sloveniji), ki bodo bolnike za tako zahtevne posege morda le pripravljala, izvajali pa jih bodo najbrž, vsaj v začetku, le specializirani kvartarni centri.

Pregledni članek / Review article

TRDOVRATNE NEONATALNE EPILEPSIJE IN KRČI PRI NOVOROJENČKIH, DOJENČKIH IN MALČKIH

RESISTANT NEONATAL EPILEPSIES AND CONVULSIONS IN NEONATES, INFANTS AND TODDLERS

B. Gnidovec Stražišar¹, D. Paro-Panjan², D. Neubauer¹

(1) *Klinični oddelok za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana*

(2) *Klinični oddelok za neonatologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana*

IZVLEČEK

Izhodišča. Avtorji prikazujejo spekter krčev in epilepsij v obdobju novorojenčka in dojenčka. Opisujejo tudi nekatere benigne sindrome v zgodnjem obdobju in tiste neepileptične motnje, ki lahko oponašajo epilepsije in epileptične napade in jih moramo prepoznati, da se izognemo nepotrebnuemu zdravljenju in napačni predstavi, da gre za napade, ki se ne ustavijo po zdravljenju s protiepileptičnimi zdravili.

Material, preiskovanci in metode. V tem članku, ki se navezuje na tiste, ki obravnavajo hude epilepsije v zgodnjem razvojnem obdobju, so podrobnejše predstavljene neonatalne epileptične encefalopatije, kot sta zgodnja mioklonična in zgodnja infantilna epileptična encefalopatija, krči pri novorojenčkih in tiste benigne epilepsije dojenčkov, ki se lahko v začetku kažejo s hudo obliko, imajo pa ugoden potek.

Rezultati. Pri vsakem od navedenih sklopov je podana klinična slika, zlasti opis napadov, diferencialna diagnoza, napoved izida in zdravljenje. Na koncu pa avtorji podajajo še vrsto napadov, ki so neepileptični, vendar lahko zaradi obdobja, v katerem se pojavljajo, in zlasti oblike nehotnih gibov zavedejo opazovalca, da gre za epilepsijo. Napačna uporaba protiepileptičnih zdravil v takih primerih pa lahko vzbudi vtis, da gre za trdrovatne napade.

Zaključki. V zgodnjem razvojnem obdobju se lahko po eni strani srečamo z napadi krčev, ki pomenijo hudo encefalopatijo in izredno neugodno napoved izida, medtem ko po drugi strani prav v tem obdobju obstaja cela vrsta nehotnih zgibkov in stanj, ki zelo spominjajo na hude epileptične napade, v bistvu pa gre za povsem benigen, prehoden fenomen z izvrstnim končnim izidom.

Ključne besede: **neonatalni krči, neonatalne epilepsije, neepileptični napadi, elektroencefalografija, benigni krči.**

ABSTRACT

Background. The authors present the spectrum of neonatal epilepsies and seizures during the neonatal and infantile periods. Some benign syndromes are also included as well as non-epileptic seizures, which can, at least initially, mimic severe epilepsies and must be recognized soon, not to be incorrectly treated with antiepileptic drugs, and give the impression of being resistant.

Materials and methods. This article supplements other articles on resistant epilepsies during infancy and early childhood and presents neonatal epileptic encephalopathies, namely early myoclonic and early infantile

epileptic encephalopathy. These are followed by neonatal seizures and benign epilepsies during infancy and early childhood, which can sometimes have a similar presentation to the resistant types.

Results. Each set describes the clinical picture, especially semiology of seizures, differential diagnosis, prognosis and treatment. Finally, the authors briefly describe the majority of those attacks that can closely resemble epileptic seizures during this period of life. A false impression of severe epilepsy and the wrong choice of treatment can resemble resistant epilepsy.

Conclusions. During early life on one hand severe seizures can be encountered, which will soon evolve into a progressive encephalopathy with a malignant outcome, while on the other hand there is the whole spectrum of different involuntary movements and conditions, which closely resemble such seizures, but which are all benign conditions not requiring specific treatment and with an excellent outcome.

Key words: **neonatal seizures, neonatal epilepsies, non-epileptic seizures, electroencephalography, benign seizures.**

KRČI PRI NOVOROJENČKIH

Krči so pri novorojenčku pogosto prvi znak motenega delovanja osrednjega živčevja (OŽ) ali nevrološke bolezni. Pojavljajo se pogosteje kot kadar koli kasneje v življenju, pogostost pojavljanja pa je 2–3/1000 pri donošenih in 10–15/1000 pri nedonošenih otrocih (1).

Diagnozo neonatalnih konvulzij običajno postavimo potem, ko ima novorojenček napade abnormne motorične aktivnosti, drže telesa, avtonomne disfunkcije ali stereotipnega vedenja (2). Klinično včasih napade težko prepoznamo, ker so pogosto prikriti, ob tem pa ima novorojenček lahko motorične nehotne gibe (drget, mioklonus), avtomatične in avtonome pojave, ki niso konvulzije (3). Tako lahko napadi, ki jih prepoznamo samo na podlagi klinične slike, vodijo na eni strani v precenjevanje števila neonatalnih konvulzij, če s preprostimi prijemi ne prepoznamo pojavor, ki niso konvulzije, ali pa uvrstimo med konvulzije pojave, ki predstavlja po mnenju nekaterih avtorjev le proženje možganskega debla (4). Na drugi strani pa je možno, da samo s kliničnim opazovanjem ne prepoznamo napadov v tistih primerih, ko gre samo za elektroenzefalografske paroksizme. Zaradi slabega širjenja v nezrelih možganih namreč nekaterih iktičnih izbruhan, še zlasti, če izhajajo iz globjih kortikalnih in subkortikalnih struktur, površinske elektroenzefalografske elektrode ne zaznajo – elektroklinična disociacija (5, 6). Pozorno klinično opazovanje z videoelektroenzefalografskim snemanjem je torej zlati standard za postavitev diagnoze neonatalnih konvulzij, v zadnjem času pa je v pomoč pri pre-

poznavi tudi zapis monitorja za spremljanje možganske aktivnosti z elektroenzefalografsko metodo povprečevanja amplitude (7).

Klinična slika

Razvrščanje neonatalnih konvulzij na podlagi klinične slike izhaja iz dejstva, da so neonatalne konvulzije klinično opredeljene kot paroksizmalna spremembra nevrološke funkcije – vedenjske, motorične in/ali avtomatične. Definicija zajema fenomene, ki so jasno epileptični in so v povezavi s hipersinhronimi elektroenzefalografskimi izbruhi, pa tudi tiste, ki nimajo jasne elektroenzefalografske slike, a ob predpostavki, da ni popolnoma jasno, ali so kateri izmed teh kliničnih pojavov dejansko tudi epileptični (2). Pri *prikritih napadih* gre za paroksizmalne spremembe vedenja, gibanja ali avtonomnih funkcij, ki niso jasni klonični, tonični ali mioklonični napadi: stereotipno odpiranje ali zapiranje oči, nenavadni gibi očesnih zrknel, ritmično žvečenje, pedaliranje, boksanje ali apnea. Ta oblika napadov je pogostejša pri nedonošenih otrocih. Žariščni *klonični krči* so nizkofrekvenčni zgibki velikih amplitud v enem ali več udih ali po eni strani telesa, medtem ko so večzariščni klonični krči tisti napadi, pri katerih se brez pravega reda stresljaji selijo z enega na drugi ud. *Mioklonični krči* imajo višjo frekvenco kot klonični in pogosteje zajemajo fleksorske mišice zgornjih udov: večzariščni mioklonični krči se pojavljajo kot nesinhroni tresljaji različnih delov telesa, medtem ko gre pri generaliziranih miokloničnih krčih za obojestanske simetrične fleksijske zgibke zgornjih, včasih tudi spodnjih udov. *Tonični krči* se

lahko kot žariščni tonični krči pojavljajo v obliki toničnega spazma trupa, vratu ali enega uda. Generalizirani tonični krči pa se pojavljajo na zgornjih in na spodnjih udih in lahko posnemajo decerebracijsko ali dekortikacijsko držo.

Etiologija

Zaradi neravnovesja med ekscitatornimi in inhibitornimi nevrotansmitorji v razvijajočem se OŽ delujejo kot sprožilci konvulzij pri novorojenčku tudi tisti dejavniki, ki v kasnejšem obdobju ne povzročajo možganskih napadov (8). Tako so neonatalni krči večinoma simptomatski, delež kriptogenih krčev pa je približno 25 % (4). Perinatalna asfiksija je po rezultatih različnih študij na prvem mestu in se pojavlja kot vzrok za krče v 20–65 % (8, 9). Perinatalni hipoksiji sta pogosto pridruženi hipoglikemija in hipokalcemija, pa tudi možganska krvavitve (10). Slednja se kot edini vzrok za konvulzije pojavlja v zadnjem času pogosteje – v 12 %, predvsem na račun večjega deleža intraventrikularne krvavitve pri nedonošenih otrocih. Med pomembnejšimi vzroki za neonatalne konvulzije sodijo tudi možganski infarkt in okužbe, medtem ko je delež neposrednih poškodb OŽ v upadanju (11). Priroyjene nepravilnosti OŽ so vzrok za krče v 5–9 %, opisani pa so tudi posamični primeri v okviru nevrotutanih sindromov glikogenoz in lipidoz (8).

Prehodna hipoglikemična stanja so pri novorojenčkih pogosta in le redko simptomatska, kot dodačen potencialni povzročitelj krčev pa hipoglikemijo omenjajo v 2–8,5 % (8). V starejših študijah so pogosteje kot vzrok za krče navajali kasno obliko hipokalcemije, ki je sedaj redka, še vedno pa v nizkem odstotku in v kombinaciji z drugimi dejavniki srečujemo zgodnjo hipokalcemijo in druge elektrolitske motnje (12).

Priroyjene napake presnove z razvojem novih laboratorijskih zmogljivosti v zadnjem času diagnostičiramo pogosteje. Krči se lahko pojavljajo v sklopu napake presnove aminokislín, organskih kislín, ciklusa uree, pri motnjah oksidativne presnove pri peroksisomskih boleznih ter v sklopu neonatalne adrenolevkodistrofije in so po različnih študijah vzrok za krče v 1–6 % (8). Od piridoksina odvisna epilepsija, redka avtosomno recesivno dedna bolezen, lahko prične v neonatalnem obdobju s trdovratnimi konvulzijami, ki so odporne na antikonvulzivno

zdravljenje. V ozadju te genetsko pogojene motnje je napaka v vezavi piridoksal-fosfata z dekarboksilazo glutamične kisline, kar je potrebno za sintezo inhibitornega nevrotansmitorja (GABA). Konvulzije lahko prekinemo z intravenskim vbrizganjem piridoksina, kar pri tej bolezni predstavlja terapevtski poskus (13). Do krčev pri novorojenčkih lahko pripelje tudi uporaba lokalnih anestetikov med porodom, opisani pa so tudi v sklopu klinične slike odtegnitvenega sindroma.

Poleg dveh epileptičnih sindromov s slabo napovedjo izida, o katerih bo govora v nadaljevanju, sta v Mednarodno klasifikacijo epileptičnih sindromov zajeta tudi dva benigna sindroma.

Sindrom benignih družinskih neonatalnih konvulzij se deduje avtosomno dominantno. Tonični ali klonični krči se pričnejo pojavljati okrog tretjega dne starosti in spontano prenehajo do prvega meseca. Izvidi laboratorijskih in slikovnih preiskav so normalni, prav tako otrokovo klinično in nevrološko stanje med napadi. Interiktični elektroencefalografski zapis je normalen pri 50–70 % otrok, v 25 % pa se pojavlja t.i. vzorec „theta pointu alternant“. Otroci se razvijajo večinoma normalno, v 10–15 % pa se kasneje pojavi epilepsija. Poleg klinične slike je za diagnozo pri 60–70 % družin značilna mutacija v KCNQ2 ali KCNQ3 (dolgi ročici dvajstega in osmega kromosoma), ki kodirata zapis delovanja kalijevih kanalčkov. *Sindrom benignih idiopatskih neonatalnih konvulzij* ostaja etiološko zaenkrat še nepojasnjeno. Konvulzije se pojavijo okoli petega dne starosti in prenehajo do šestega tedna. Izvidi laboratorijskih in slikovnih preiskav so v normalnih mejah, prav tako otrokovo klinično stanje med napadi. Tudi pri tem sindromu je napoved izida dobra (14).

Diferencialna diagnoza

Pri prepoznavi neonatalnih konvulzij je potrebno v diferencialnem postopku upoštevati nekatera neepileptična paroksizmalna stanja pri novorojenčku: neonatalni drget (angl. *jitters*), neepileptične feniomene v sklopu hipoksično-ihemične encefalopatije (tremor, mioklonus, motnje okulomotorike in bulbarnih funkcij), hiperekpleksijo, sindrom ekstremne paroksizmalne bolečine ter benigni mioklonus v spanju. Predvsem mioklonizmi v spanju so pogosto vzrok za nepotrebne preiskave in zdravljenje

otroka, zato je pomembno, da jih prepoznamo. V sklopu sindroma benignega mioklonusa v spanju se mioklonizmi – sunkoviti zgibki, pojavljajo pretežno v fleksorskih mišicah; lahko so žariščni, večžariščni ali obojestranski in simetrični. Ponavadi mišice obraza niso zajete. Trajajo lahko le nekaj sekund ali več minut. Pojavljajo se v različnih fazah spanja, čeprav nekateri opisujejo večjo frekvenco v fazah spanja ne-REM. Včasih se mioklonizmi pojavijo ob različnih sprožilnih dejavnikih, na primer ob zibanju posteljice, hrupu. Z dotikom mioklonizmov ne prekinemo, pač pa s tem, da otroka prebudimo. Gre za benigni sindrom, saj mioklonizmi prenehajo spontano, ob tem pa je razvoj otrok povsem normalen (15, 16).

Zdravljenje

Zdravljenje krčev pri novorojenčku zajema podporo življenjskih funkcij, zdravljenje vzroka, ki je sprožil krče in uporabo zdravil proti krčem, uspešnost zdravljenja pa je predvsem odvisna od pravočasne prepozname vzroka in mehanizma nastanka krčev. Pri odločitvi o zdravljenju je pomembna tudi opredelitev klinične slike, saj nekateri opozarjajo, da uporaba zdravil proti krčem lahko celo poslabša klinično stanje, če jih uporabimo pri napadih, ki so pravzaprav fenomen sproščanja možganskega debla.

Med zdravili proti krčem je po mnenju vodilnih strokovnjakov tega področja še vedno najučinkovitejši fenobarbiton, ki ga vbrizgamo v žilo ali mišico v odmerku 20 mg/kg (2). V kolikor odmerek ni učinkovit, priporoča Volpe višanje odmerka do celokupnega odmerka 40 mg/kg. Pri uporabi drugega zdravila proti krčem so mnenja deljena. Medtem ko nekateri avtorji še vedno zagovarjajo uporabo feni-toina v odmerku 20 mg/kg v infuziji s hitrostjo, ki ne presega 0,5 mg/kg/minuto oziroma uporabo varnejšega fosfenitoina, pa drugi priporočajo midazolam, v odmerku 0,05–0,2 mg/kg ter nadaljevanje v infuziji s hitrostjo 0,05–0,3 mg/kg/uro. Kot zdravilo tretjega reda, predvsem pri trdovratnih krčih, priporočajo uporabo lidokaina (17). Trajanje zdravljenja naj bo po mnenju številnih avtorjev čim krajše in naj temelji na presoji o možnostih ponovitve krčev (2).

Napoved izida

Izid pri otrocih, ki so v neonatalnem obdobju imeli krče, je v prvi vrsti odvisen od etiološkega dejavnika, ki je sprožil krče: najslabši izid opisujejo pri otrocih, ki so imeli krče v sklopu strukturne nepravilnosti OŽ, medtem ko je pri krčih v sklopu hipoksično-ishemične encefalopatije opisan pojaven epilepsije v 31 %, slab izid glede nevrološkega izida v 36 %, slab izid glede umskega in gibalnega razvoja pa v 50 % (8, 12). Med kliničnimi dejavniki, ki napovedujejo slab izid, so pomembni zgodnji začetek napadov oz. dolgotrajni napadi, tonična in mioklonična oblika napadov ter nenormalen nevrološki status v času, ko napadov ni. Med elektrofiziološkimi parametri pa je najpomembnejši kazalec napovedi izida osnovna bioelektrična aktivnost (8).

TRDOVRATNE NEONATALNE EPILEPSIJE

Trdovratne neonatalne epilepsije z elektroencefalografskim vzorcem »izbruh – tišina«

Elektroencefalografski vzorec »izbruh – tišina«, pri katerem se izbruhi paroksizmalne aktivnosti periodično izmenjujejo z obdobji relativne tišine oz. izrazito nizkoamplitudne možganske aktivnosti, je v novorojenčkovem obdobju relativno pogost, pogosto pa ga klinično spremljajo tudi krči (18). Vzorec velikokrat posnamemo pri novorojenčkih z hipoksično-ishemično encefalopatijo, pri katerih pa je ta vzorec ponavadi prehoden. Stabilen vzorec »izbruh – tišina« je značilen za dva neonatalna epileptična sindroma, in sicer za sindrom neonatalne oz. zgodnje mioklonične encefalopatije (ZME) in sindrom zgodnje infantilne epileptične encefalopatije ali Ohhtaharin sindrom (ZIEE).

Zgodnja mioklonična encefalopatija

Zgodnja mioklonična encefalopatija je redek epileptični sindrom, za katerega so značilni eratični mioklonični zgibki, ki se pričnejo zgodaj, praktično vselej že v neonatalnem obdobju, včasih celo že v prvih urah življenja. Mioklonični zgibki lahko zajamejo zelo omejen del obraza ali udov. So značilno pogosti, včasih praktično kontinuirani in se pona-

vadi eratično in asinhrono selijo z enega dela telesa na drugega, vztrajajo pa lahko tudi v spanju. Že ob pričetku mioklonizmov ali pa kmalu zatem se lahko pojavijo tudi masivni generalizirani mioklonus, ki sinhrono zajame vse ude ali aksialno mišičje, in parcialni, običajno motorični napadi. Kasneje v poteku bolezni lahko pride tudi do pojava infantilnih spazmov, redkeje pa do toničnih napadov (19).

V elektroencefalografskem posnetku najdemo značilen vzorec »izbruh – tišina« s periodičnimi izbruhi generaliziranih in večzariščnih visokoamplitudnih trnov ter ostrih in počasnih kompleksov v trajanju 1–5 s. Te prekinjajo 3–10-sekundna obdobja relativne tištine. Vzorec je prisoten tako v budnosti kot v spanju. Z napredovanjem sindroma ta vzorec približno pri starosti 3–5 mesecev zamenja atipična ali modificirana hipsaritmija ali pa večzariščni izvid.

Potek ZME je težek in nevrološki status novorojenčka je pri vseh že ob rojstvu ali pa najkasneje ob kliničnem pričetku napadov hudo abnormalen. Večina prizadetih otrok je hipotonih in slabo odzivnih z izrazitim razvojnimi zaostankom. Smrtnost je velika, saj približno polovica prizadetih dojenčkov umre pred dopolnjenim letom starosti, preživelci pa ostanejo v kroničnem vegetativnem stanju ali imajo hud razvojni zaostanek z vztrajanjem predvsem žariščnih napadov, medtem ko eratični mioklonus običajno izzveni po nekaj tednih oz. mesecih.

Vzroka ZME navkljub številnim preiskavam pogosto ne odkrijemo. Ponavadi najprej izključimo morebitno metabolno motnjo, saj se ZME pogosto pojavlja kot posledica prirojene napake v presnovi, predvsem neketotične hiperglicinemije (19). Opisani so bili tudi primeri ZME v vzročni povezavi s propionsko, D-glicerično in metilmalonsko acide-mijo ter hiperamonemijo zaradi pomanjkanja karbamilfosfatne sintetaze (18). ZME se relativno pogosto pojavlja tudi v nekaterih družinah, kar nakazuje možnost avtosomno recesivnega načina dedovanja (20). Med vzroki ZME pa se redkeje omenjajo različne možganske malformacije.

Zdravljenje je v prvi vrsti simptomatsko, usmerjeno proti specifični presnovni motnji, v kolikor je ta prisotna. Sicer pa so vsa protiepileptična zdravila in hormonsko zdravljenje s kortikosteroidi in z ACTH relativno slabo učinkoviti.

Zgodnja infantilna epileptična encefalopatija ali Ohtaharin sindrom

Ohtahara je s sodelavci leta 1976 (21) opisal prve primere epileptične encefalopatije z zgodnjim pričetkom v novorojenčkovem obdobju oz. v prvih nekaj mesecih življenja, katere prevladujoče obliko napadov predstavljajo tonični spazmi. Gre za kratkotrajne tonične krče, ki zajamejo ude ali aksialno mišičje ter trajajo dlje od mioklonizmov, vendar pa so krajsi od klasičnih toničnih napadov. Tonični spazmi so izrazito pogosti in se ponavadi javljajo v gručah, redkeje intermitentno. Prisotni so tako v budnosti kot v spanju. Pri približno tretjini bolnikov se pojavljajo tudi druge vrste epileptičnih napadov, predvsem parcialni motorični napadi, hemikonvulzije in generalizirani napadi, redki pa so mioklonični napadi. Po Ohtaharinem mnenju predstavlja zgodnja infantilna epileptična encefalopatija najzgodnejšega od t.i. »od starosti odvisnih epileptičnih sindromov«, med katere prišteva še Westov in Lennox-Gastautov sindrom (21).

Tako kot za ZME je tudi za ZIEE značilen elektroencefalografski vzorec »izbruh – tišina«, ki je prisoten tako v budnosti kot spanju. 2–6-sekundni izbruhi možganske aktivnosti, ki vključujejo visokoamplitudne počasne valove s pomešanimi trni, se izmenjujejo z obdobji relativne tištine v trajanju 3–5 s. Z napredovanjem bolezni se vzorec spremeni in se lahko razvije v hipsaritmijo, ki je pogosto asimetrična, ali pa elektroencefalografsko prevlada večzariščno ali žariščno javljanje trnov.

Tudi potek ZIEE je težek, napoved izida pa slaba. Smrtnost je visoka, vendar pa prizadeti otroci umirajo nekoliko kasneje kot v primeru ZME (22). Preživelci so vsi hudo duševno in gibalno ovirani. Slabiši izid imajo predvsem tisti bolniki, pri katerih se v nadalnjem poteku elektroencefalografsko razvije hipsaritmija.

Večina primerov ZIEE je pridruženih strukturnim nenormalnostim OŽ, kot so hemimegaencefalija, porencefalija, Aicardijs sindrom in dentato-olivarna displazija (22, 23). Zelo redko pa je vzrok ZIEE presnovna motnja. Opisani so posamezni primeri ZIEE pri bolnikih s pomanjkanjem citokrom c-oksidaze (24) in Leighovim sindromom (25). Glede na to je pomembno, da pri novorojenčku oz. dojenčku z ZIEE najprej izlučimo strukturni vzrok z ustreznou slikovno diagnostiko. Presnovne preiskave so

potrebne v primeru negativnega izvida slikovne diagnostike ali v primeru nespecifičnih sprememb, ki so lahko posledica metabolne motnje.

Podobno kot pri ZME je tudi zdravljenje ZIEE neobetajoče. Pogosto se poslužujemo zdravljenja s kortikosteroidi, ki pa je manj učinkovito kot npr. pri zdravljenju infantilnih spazmov. Od protiepileptičnih zdravil so v nekaterih primerih delno učinkoviti klonazepam, nitrazepam, valproat in zonisamid. Opisani so tudi primeri zdravljenja s ketogeno dieto, s TRH, piridoksinom in kloralhidratom (26). V redkih primerih pride v poštev tudi kirurško zdravljenje, kot npr. hemisferekтомija v primeru hemimeglecefalije (27) ali odstranitev fokalne kortikalne displazije (28).

Glede na opisane podobnosti med sindromom zgodnje mioklonične encefalopatije in sindromom zgodnje infantilne epileptične encefalopatije in slab izid pri obeh se pojavlja vprašanje, ali je delitev med obema sindromoma sploh potrebna. Nekateri raziskovalci menijo, da gre glede na enak elektroencefalografski izvid, zgodnji pričetek, pridruženo encefalopatijo in s tem neodzivnost na zdravljenje ter slabo napoved izida v resnici za en sindrom s številnimi podobnimi lastnostmi in tudi pomembnimi razlikami, ki lahko opredelijo različne podskupine sindroma (19). Drugi pa so mnenja, da gre za dva ločena sindroma (22, 23). Diferencialnodiagnostična značilnost, ki govori v prid ZME, je eratični mioklonus, ki se obenem zelo redko pojavlja pri bolnikih z ZIEE. Po drugi strani pa je za ZIEE značilen zgodnji pojav toničnih spazmov, ki so pri ZME prisotni le izjemoma in še to zelo pozno v poteku bolezni. Razlikovanje obeh sindromov se zdi smiselno tudi s praktičnega diagnostičnega stališča, saj je ZME najpogosteje pridružena metabolni motnji in so zato pri obravnavi bolnikov na prvem mestu presnovne preiskave. Nasprotno pa moramo v primeru ZIEE najprej izključiti strukturni vzrok z ustreznimi slikovnimi preiskavami OŽ. Seveda prihaja med obema sindromoma tudi do prekrivanj. Na drugi strani pa tudi niso redki primeri, ki jih zaradi pomanjkanja značilnih kliničnih ali elektroencefalografskih meril ali pa nekaterih netipičnih značilnostih težko uvrstimo v en ali drug sindrom. Poznani so primeri opisov vzorca »izbruh – tišina« brez mioklonusa pri Menkesovem sindromu, pri bolnikih s pomanjkanjem molibdenskega kofaktorja, s pomanjkanjem adenil-

sukcinaze in v primeru Leighovega sindroma (29). Tako nekaterih novorojenčkov z epilepsijo in EEG vzorcem »izbruh – tišina« ne moremo uvrstiti v nobenega od navedenih epileptičnih sindromov (23). Primerjava značilnosti ZME in ZIEE je navedena v Tabeli 1.

Tabela 1. Značilnosti zgodnje mioklonične in zgodnje infantilne epileptične encefalopatije. (NS – nevrološki status, LGS – Lennox-Gastautov sindrom).

	Zgodnja mioklonična encefalopatija	Zgodnja infantilna epileptična encefalopatija
Starost ob pričetku	neonatalno obdobje	v prvih 3 mesecih
NS ob pričetku	nenormalen ob rojstvu ali pričetku napadov	vedno nenormalen, tudi pred pričetkom napadov
Značilni tip napadov	eratični ali fragmentni mioklonus	tonični spazmi
Dodatni epileptični napadi	masivni mioklonus preprosti parcialni napadi infantilni spazmi (tonični)	žariščni motorični napadi hemikonvulzije generalizirani napadi
EEG	izbruh – tišina	izbruh – tišina
Etiologija	prirojene napake presnove familiarna kriptogena	cerebralna disgeneza anoksija
Naravni potek	napredujoča okvara	statična okvara
Smrtnost	zelo visoka, zgodaj v obdobju dojenčka	visoka v obdobju dojenčka, otroka ali mladostnika
Stanje preživelih	vegetativno stanje	huda duševna manjrazvitost in huda gibalna oviranost
Evolucija epileptičnih napadov	infantilni spazmi	West, LGS

KRČI PRI DOJENČKIH IN MALČKIH

Benigne konvulzije v dojenčkovi dobi in benigni sindromi

Zaenkrat nova mednarodna klasifikacija epilepsij in epileptičnih sindromov (30) še ne uvršča dojenčkovih epileptičnih sindromov, ne žariščnih in ne generaliziranih, čeprav so japonski avtorji (Watanabe in sod.) že leta 1987 poimenovali novo obliko teh zgo-

dnjih krčev kot »benigno kompleksno parcialno epilepsijo dojenčkove dobe« (31). Napadi krčev teh benignih dojenčkovi (nedružinskih) kovulzij (BDK) se ponavadi pojavljajo »v gručah« in se pojavijo med tretjim in 20. mesecem starosti, pojavljajo se nekaj dni kot žariščni ali sekundarno generalizirani napadi in se ponovijo tri- do petkrat na dan, po nekaj dneh pa spontano izginejo in se morda v enaki obliki še enkrat ponovijo čez en mesec ali tri mesece. Interiktični elektroencefalografski posnetek je normalen, med samim napadom (intraiktično) pa se pri otrocih s sekundarno generaliziranimi napadi pojavlja ritmična aktivnost v temenskih in zatilnih predelih, pri tistih s parcialnimi kompleksnimi napadi pa v senčničnih predelih. Kar pri polovici bolnikov lahko najdemo bližnje sorodnike, ki so imeli v tem starostnem obdobju podobne napade, zato jih uvrščamo v sindrom benignih družinskih dojenčkovi konvulzij (BDDK) (32). Leta 1992 so ga opisali italijanski avtorji (Vigevano in sod.) kot napade, ki se med tretjim in osmim mesecem starosti pojavljajo v gručah in kot žariščni napadi, ki se selijo z ene strani na drugo in se dedujejo avtosomno dominantno. Lahko pa se pojavijo tudi napadi počasnega obrata glave in oči v eno stran, difuznega hipertonusa, cianoze in nato ohlapnosti ali pa klonizmov rok in nog, ki so ponavadi enostranski. Elektroencefalografski posnetek je zunaj napadov normalen. BDDK so verjetno vezane na kromosom 19 (33). Leta 2000 je Capovilla opisal še podoben sindrom, ki se prvič pojavi med 13. in 30. mesecem starosti pri otrocih, ki se kasneje popolnoma normalno razvijajo, vendar pa posnetek EEG kaže značilne komplekse trn – val med spanjem nad področjem verteks, kar je poimenoval benigna parcialna epilepsija dojenčkov in zgodnjega otroštva s kompleksi trn – val nad verteksom (34). Zaradi pritiska, da bi v mednarodno klasifikacijo epilepsij poleg edinega benignega sindroma v dojenčkovem obdobju (benigna infantilna mioklonična epilepsija) vpisali vsaj še enega – benigno (družinsko) parcialno epilepsijo dojenčkov, so se v najnovejšem predlogu (januar 2010) vendarle odločili, da o tem vsaj premišljujejo. Zahvaljujoč Capovilli in Vigevanu pa smo leta 2001 vendarle uspeli razmejititi vse številne oblike benignih parcialnih epilepsij dojenčkov oziroma zgodnjega obdobja (35). Za sindrom, ki ga je opisal Watanabe, namreč predlagata ime *benigna parcialna epilepsija dojenčkov s kompleksnimi parcialnimi krči*, izraz *benigni dojenčkovi družinski krči* za napade, ki jih je

opisal Vigevano, izraz *benigna parcialna epilepsija dojenčkov in zgodnjega otroštva s kompleksi trn – val nad verteksom med spanjem* pa za sindrom, ki ga je opisal Capovilla. Vendar pa avtorja menita, da je sem potrebno prištevati še nekaj sindromov. Tak je redek sindrom benigne parcialne epilepsije dojenčkov s sekundarno generaliziranimi krči, ki ga je opisal Watanabe s sod. leta 1993 in je povsem enak tistem, ki ga je že opisal leta 1987 (31), vendar so napadi vedno sekundarno generalizirani, pri čemer je vprašljivo, ali si zasluži ime posebnega sindroma. Podobno velja tudi za t.i. sindrom benignih dojenčkovi krčev, ki jih spremlja blag gastroenteritis, kar so opisali japonski avtorji leta 1982 (Morooka in sod.), čeprav večina avtorjev take krče uvršča kar med t.i. priložnostne krče ali simptomatske krče. Končno pa gre še za zgodnji sindrom Panayiotopoulos, ki naj bi ga v tem zgodnjem obdobju poimenovali benigni sindrom zgodnje podvrženosti zatilnih napadov (36), ki se pojavlja med prvim in dvanajstim letom starosti in ima značilno semiologijo napadov z navzeo, bruhanjem in obratom oči ali glave vstran, čemur sledi nezavest in razmeroma pogosto tudi hemiklonični ali generalizirani tonično-klonični krči. Značilen je elektroencefalografski posnetek z zatilnimi kompleksi trn-val, ki zelo spominjajo na t.i. rolandične (centrotemporalne) komplekse trn-val, napovedi izida pa je vedno ugodna. Zaradi tega zelo izrazitega prekrivanja istega sindroma ob zelo različnih starosti je Dulac sodelavci pred nekaj leti pregledali dokumentacijo 442 primerov s krči, ki so se pojavljali pri otrocih med starostjo osem dni in tri leta ter našeli le primere poznih benignih idiopatskih novorojenčkovi krčev (okoli drugega meseca starosti) ali pa primere zgodnje parcialnih benignih epilepsije otroštva (11 primerov) in zato podvomil v to, da sindrom benigne epilepsije pri dojenčkih sploh obstaja (37). Sami smo retrospektivno za deset let pregledali dokumentacijo pri 36 dojenčkih z diagnozo benignih krčev in ugotovili, da gre v večini primerov za benigni mioklonus pri dojenčkih v spanju (22/36), medtem ko jih je 6 izpolnjevalo merila za benigno parcialno epilepsijo dojenčkov (s parcialnimi in/ali sekundarno generaliziranimi krči), 2 za benigne dojenčkove družinske krče, eden pa je imel zgodnji sindrom Panayiotopoulos, medtem ko ostali sploh niso imeli konvulzivne simptomatike, ampak verjetno enega od nekonvulzivnih (neepileptičnih) sindromov.

Ponavadi avtorji priporočajo, da pri benignih epilepsijah v zgodnjem otroštvu opravimo vse osnovne biokemične preiskave, vključno z izključitvijo morebitne prirojene motnje presnove (aminokisline v serumu, organske kisline v urinu, laktat, piruvat, amoniak). Lumbalna punkcija ni potrebna, razen za izključitev morebitnega encefalitisa. Poleg video EEG običajno opravimo tudi slikovne preiskave (ultrazvok, računalniško tomografijo in/ali magnetnoresonančno slikanje možganov), ker morajo biti te po pravilu povsem normalne. Izid je odličen in le redko (ob zdravljenju) se še enkrat pojavi gruča napadov, potem pa ponovitve napadov ni več. Zaradi benignega izida teoretično sicer obstaja možnost, da teh otrok ne bi zdravili, vendar pa je to težko izvedljivo, ker se napadi krčev pojavljajo precej pogosto (lahko vsake dve ali tri ure), pa tudi diagnozo benignih krčev redko prepoznamo že takoj na začetku in bi se lahko pojavit tudi epileptični status. Glede na različna poročila v literaturi (31, 33, 35) je katero koli zdravljenje enako učinkovito, ponavadi pa se vendarle odločimo za protiepileptična zdravila z manj stranskimi učinki (na primer okskarbazepin, lamotrigin, zonisamid). Zdravljenje traja različno dolgo, navadno od enega leta do petih let.

Paroksizmalna neepileptična stanja

Afektna respiratorna apnea ali zamolkovanje

Afektna respiratorna apnea (ARA) se pojavlja pri 5 % otrok, ki imajo običajno pozitivno družinsko anamnezo o podobnih napadih pri enem izmed staršev v otroški dobi (v 30 %). Najpogosteje se pojavlja pri otrocih med šestim mesecem in tretjim letom starosti. *Modro* (cianotično) obliko ponavadi sproži čustveno razburjenje, bolečina ali trma. Patofiziološko gre za nenadno povečanje intratorakalnega tlaka, ki zavre venski priliv v srce (Valsalvin manever). Otrok zajoka in zadrži vdih (ne more pa izdihniti), pomodri, pojavita se ohlapnost in nezavest, kadar pa to traja dlje, se lahko pojavijo krči (tonična iztegnitev udov, ki ji sledijo trzljaji). Epizode so lahko pogoste, po njih pa si otrok hitro opomore, včasih pa utrujen zaspi. *Bledo* (afiktično) obliko sproži nenašen bolečinski dražljaj, ponavadi udarec na glavo, otrok takoj pobledi in postane ohlapan, nezavesten, temu pa lahko sledi nekaj trzljajev in opistotonus. Po napadu otrok zaspi. Posnetek EEG je normalen,

medtem ko srčno-dihalni vzorci med samim napadom pokažejo asistolijo ali izrazitejšo bradikardijo. Patofiziološko gre za refleksno asistolijo, sproženo z zvečano aktivnostjo vagusa. Lahko jo sprožimo s pritiskom na zrkla (okulokardialni refleks). Staršem povemo, da gre za benigno motnjo, ki jo otrok sproža psihogeno, ker si želi njihove pozornosti (seveda se tega ne zaveda). Edino zdravljenje je, da se starši na tovrstne napade odzovejo mirno in hladno ter jim ne posvečajo nobene pozornosti. V zelo hudih primerih ali tedaj, ko je okulokardialni refleks močno pozitiven, nekateri avtorji priporočajo uporabo atropinskega sredstva, ki ga mora otrok nekaj mesecev redno jemati (32).

Periodični sindromi zgodnjega otroštva

Odličen prispevek na to temo sta nedavno prispevala Cuvelier in Lépinova (38). Za vse periodične sindrome velja, da se pojavljajo epizodično, vmes pa so obdobja, ko je dojenček ali malček povsem brez težav.

Benigni paroksizmalni tortikolis se pojavlja med drugim in osmim mesecem starosti v obliki kratkotrajnih napadov nenadnega nagnjenja glave v eno stran, zato diferencialnodiagnostično včasih ob napadih krčev pride v poštev tudi povečan znotrajlobanjski tlak, lahko pa tudi gastroezofagealni refluki (Sandiferjev sindrom – spodaj), idiopatska torzijska distonija in epileptični napadi. Napade tortikolisa mora spremljati eden od naslednjih znakov ali simptomov: slabost ali celo bruhanje, utrujenost, bledica ali ataksija. Ponavadi minejo spontano, včasih pomaga dodatek vitaminov kompleksa B. Pogosta je pozitivna družinska anamneza na migreno. Verjetno gre za kanalčkopatijo, saj so ugotovili mutacijo v genu *CACNA1A* (39).

Benigni paroksizmalni vertigo so kratkotrajni napadi vrtoglavice, pri katerih so mlajši otroci (ponavadi se pojavlja med drugim in četrtem letom starosti) videti zelo bledi in prestrašeni ter se oklepajo staršev, spremlja pa jih nezmožnost samostojnega stanja. Napadi trajajo od nekaj sekund do nekaj minut, včasih je prisoten nistagmus. Otrok se ponavadi takoj po napadu spet igra, kot bi se nič ne zgodilo. Napadi se lahko pojavljajo v gručah ali rafalih, najpogosteji so pri predšolskih otrocih. Včasih je na eni strani prisoten abnormen vestibulogram. Diferencialnodiagnostično pridejo v poštev benigni po-

ložajni vertigo (najpogostejša labirintopatija pri ljudeh, čeprav redka pri otrocih), epizodična ataksija (ki takoj odgovori na zdravljenje z acetazolamidom) in nevrinomi ter tumorji v pontocerebelarnem kotu ali v zadnji kotanji. Zdravljenje ni potrebno, napadi pa s starostjo izzvenijo, ponavadi po nekaj mesecih (najkasneje do petega leta). Včasih pomaga dodatek vitaminov kompleksa B, nekateri priporočajo tudi ciproheptadin, ker menijo, da je benigni paroksizmalni vertigo zgodnja različica bazilarne migrene (40).

Abdominalna migrena predstavlja epizodične bolečine v trebuhi, ponavadi pri otrocih med petim in sedmim letom starosti brez kakršnega koli glavobola. Bolečina je ponavljajoča se, ima akutni začetek, ni v obliku kolik, pojavlja se na sredi trebuha in traja nekaj ur. Ob tem je otrok lahko bled, ima sivkaste podočnjake in noče uživati hrane, bruha pa ne vedno in ne tako izrazito kot pri napadih cikličnega bruhanja. Med napadi je otrok povsem brez težav. Diagnozo ponavadi postavimo z izključitvijo drugih stanj, včasih je pozitivna anamneza migrene v družini, pojavlja pa se približno pri 2–5 % vseh otrok v tem obdobju in je preventivno: izogibanje morebitnim sprožilnim dejavnikom, dolgim obdobjem stradanja, dolgi nespečnosti, pretirani svetlobi in izčrpanosti. Profilaktično lahko navadno poskusimo s pizotifenom (Sanomigran®), propanololom ali klonidinom (41).

Sindrom cikličnega bruhanja lahko prepoznamo po jasnem in edinstvenem vzorcu obilnega bruhanja, ki lahko močno vpliva na kakovost življenja. Zanj so značilna ponavljajoča se obdobja omejenih epizod hude navzeje in bruhanja, ki so med seboj jasno ločene z obdobji, ko je otrok povsem brez simptomov in znakov. Sindrom je znan že od leta 1806, ko ga je prvič opisal Heberden. Pogosteje se pojavlja pri severnih evropskih narodih in se pojavlja pri 0,04 do 1,9 % vseh otrok. Sindrom lahko razdelimo v štiri obdobja: obdobje med bruhanji, prodromsko obdobje, obdobje bruhanja in obdobje okrevanja. V prodromskem obdobju, ki traja od ene do dveh ur, lahko otrok še zaužije kakšno zdravilo, ga pa že sili na bruhanje, je ohlapen, bled, apatičen in zaspan. Obdobje bruhanja povprečno traja 24 ur, bruhanja se lahko pojavijo do desetkrat dnevno, včasih je prisotna blago povisana temperatura, nevrotomija, povečana sta tlak in utrip. Med bruhanji se otrok

zelo slabo počuti, odklanja hrano in pijačo, boli ga trebuhi, se močno slini, je bled, ima lahko glavobol in foto- oz. fonofobijo. Ponavadi sta potreben hospitalizacija in intravenska infuzija. Obdobje okrevanja nastopi hitro po tem, ko preneha navzea, ponavadi traja šest ur in se značilno zaključi s trdnim spancem. Epizode se ponavadi pojavljajo zjutraj in jih lahko sproži neprijeten psihični ali telesni dražljaj, ponavadi je takih epizod do deset na leto in prenehajo pri otrokovki starosti deset let. Zdravljenje je spet predvsem usmerjeno v izključevanje morebitnih dražilnih dejavnikov, predvsem hrane: čokolade, sira in drugih mlečnih izdelkov. Benzodiazepini lahko povzročijo spanec in tako prej privedejo do obdobja okrevanja. Nekateri priporočajo amitriptilin ali propranolol (42).

Izraziti gastroezofagealni refluks (Sandiferjev sindrom)

Motnja je izrazitejša pri dojenčkih in malčkih s cerebralno paralizo ali z drugimi možganskimi okvarami. Refluks kisle želodčne vsebine lahko sproža bolečino, ki jo majhen otrok ne more opisati, zato jo včasih poskuša omiliti z nenavadnim položajem vratu in glave ter pri tem uporablja gibe, ki spominjajo na distonijo. Pri tem zavest ni motena, so pa lahko včasih prisotni apneja, obračanje očesnih zrknel in bruhanje. Da lahko motnjo ločimo od napadov krčev, je včasih potrebno posneti EEG. Zdravimo ga z antirefluksnim položajem, v hudih primerih pa s cisapridom (Digenol®), v zelo hudih primerih celo kirurško (fundiplikacija).

Hiperekpleksija

Pojavlja se pri dojenčkih in pomeni povečano vzdražljivost (anglosaksonška literatura zato včasih uporablja besedo *startle disease*), ki jo pogosto spremljajo trzljaji, podobni drgetu ali mrzlici. Beseda je grškega izvora in pomeni presenečenje. Stanje je benigno in postopoma spontano izgine. Nekateri avtorji (na primer Stephenson) opisujejo značilne manevre, kot sta »tapkanje po nosu«, ki sproži buren odziv – mežikanje in fleksorski spazem vseh udov ter t.i. »manever po Vigevanu«, s katerim lahko preprečimo morebitne krče z enostavnim fletkiranjem glave in udov ob telo. Le v skrajnih primerih je potrebna poglobljena diagnostika (pona-

vadi govorimo o glicinergični motnji) in morebitno zdravljenje (učinki dopaminergičnih zdravil pri tem še niso povsem dokazani), predvsem s klonazepamom, klobazamom in vigabatrinom (43). Včasih se pri teh otrocih kasneje v življenju pojavi esencialni tremor, v nekaterih primerih družinski. Hiperekpleksijsko moramo ločiti od dedne hiperekpleksije (angl. *stiff baby syndrome*), ki je skrajna različica tega stanja, ima značilen vzorec EMG (nenehna električna aktivnost tudi v mirovanju) in terja zdravljenje z diazepamom ali klonazepamom.

Masturbacija ali gratifikacijski pojav

V redkih primerih lahko pri dojenčkih gibi drgnjenja in zibanja posnemajo napade krčev. Pri nekaterih lahko starši dobijo vtis, da so odsotni ali zaledani in se slabo odzivajo na zunanje dražljaje. Nekateri imajo sočasno tudi avtonomno simptomatiko – izrazito potenje in široke zenice. Stanje je benigno in spontano mine. V nekaterih primerih je potrebna hospitalizacija za skrbno opazovanje (včasih pomaga video-posnetek), posnetek EEG je normalen.

Napadi drhtenja (angl. shuddering attacks)

Navadno gre za redek pojav pri dojenčkih in malčkih. Vsekakor jih moramo razlikovati od epileptičnih napadov. Napadi se pojavljajo v obliki »mrazenja«, večkrat dnevno in brez motnje zavesti. Po obliki so zelo podobni t.i. benignemu mioklonusu zgodnjega otroštva, ki sta ga prva opisala Fejerman in Lombroso leta 1977 (glej dalje). Vse nevrofiziološke in nevroradiološke preiskave so normalne, napadi pa spontano minejo (večina avtorjev meni, da se je ob prepoznavanju tega sindroma treba izogniti prav vsem preiskavam). Verjetno gre za esencialni tremor, ki je posledica nezrelih možganov.

Benigni mioklonus zgodnjega otroštva

Prva sta ga opisala Lombroso in Fejerman (44). Gre za zelo redek pojav, ki lahko povsem spominja na infantilne spazme (Stephenson zato predlaga izraz »benigni infantilni spazmi«), ki se tudi praviloma začenjajo ob podobnem času (pred prvim rojstnim dnem). Podoben je neonatalnemu benignemu mioklonusu (15, 16). Posnetek EEG je vedno norma-

len, razvojno-nevrološki status je normalen in nadaljnji razvoj je povsem brez sprememb. Nekateri avtorji priporočajo EMG za dokazovanje različnih motoričnih fenomenov, ki naj bi vključevali vse različice, od pozitivnega mioklonusa preko drhtenja in povsem jasnih spazmov ter kratkih toničnih krčitev do negativnega mioklonusa ali atonije (45). Zdravljenje ni potrebno.

Jactatio capitis in spasmus nutans

Gre za benigna sindroma, pri katerih se ponavadi ob uspavanju pojavlja ritmično, stereotipno kinkanje z glavo navzpred in navzad ali pa le ritmično pozibavanje. Ni povsem jasno, ali gre za fenomen spanja oziroma parasomnijo ali zgolj za vedenjski vzorec. Obe stanji sta prehodni in benigni, čeprav moramo vedeti, da se *spasmus nutans* včasih pojavlja pri otrocih z motnjami v umskogibalnem razvoju. Zanj je tudi značilno, da se pojavlja zgodaj v življenju (v prvih 3–6 mesecih starosti). Značilno je kimanje z glavo (kot »ne« ali »da«), ki ga spremljata tortikolis (značilna nagnjenost glave v eno ali drugo stran) in nistagmus. Za diagnostiko tovrstnih napadov včasih uporabljam aktimetrijo (kvantitativno vrednotenje gibov pri dojenčkih v različnih stadijih čuječnosti), za diferencialno diagnozo napadov krčev pa EEG. Zavedati se moramo tudi, da se stereotipni zgibki glave (glej spodaj) pojavljajo še pri motnjah vida ali pri okulomotornih nenormalnostih (prirojenem nistagmu ali okulomotorni apraksiji). Povsem slepi otroci delajo ponavljajoče se gibe z glavo, za katere domnevajo, da so nadomestek vidnega draženja ali pa izogibanje neprijetnim situacijam.

Sindrom kimajoče lutke

Sindrom kimajoče lutke (angl. *bobble-head doll syndrome*) se značilno začne po dojenčkovem obdobju (najpogostejsa starost je 5 do 6 let) pri otrocih, ki imajo cisto tretjega možganskega prekata in/ali hidrocefalus stranskih prekatov. Stereotipije z glavo se značilno pojavljajo v obliki prikimanj, odkimavanj, z miganjem glave v stran ali z gibanjem glave kot znak neskončnosti. Vedno jih moramo ločiti od navadnih stereotipij glave, kot so opisane spodaj. Verjetno vzrok ni zgolj povišan znotrajlobanjski tlak, ampak pritisk na okolne strukture, predvsem na cerebelum in njegove pove-

zave. Nenormalni zgibki pogosto pojenjajo ali celo povsem izginejo po operaciji hidrocefala.

Druge stereotipije

Predvsem se moramo zavedati, da se stereotipni zgibki lahko pojavljajo pri otrocih, ki imajo hudo umsko manjrazvitost, spektroavtistično motnjo ali nek sindrom (zelo znane so stereotipije in tremorju podobni zgibki pri sindromu Rett ali sindromu Angelman). Sicer pa se motorične stereotipije pojavljajo predvsem v obliki stereotipnih majanj z glavo ali z udi in imajo pogosto pozitivno družinsko anamnezo. V Tabeli 2 so navedene glavne značilnosti stereotipij. Ponavadi je vedenjska terapija bolj uspešna od farmakološke (46).

Tabela 2. Značilnosti navadnih stereotipij.

Značilnosti navadnih stereotipij (gibanja z glavo in z drugimi deli telesa)

V velikem odstotku se pojavljajo pri dojenčkih. Značilna sta čas prvega pojava in čas izginotja simptomov in znakov.
Verjetno so povezavi z gibalnim razvojem.
Obstajata vrh frekvence pojavljanja in njen jasen upad.
Obstaja čas dneva, ko se pojavljajo najpogosteje (npr. ob uspavanju).
Velika je raznovrstnost med posameznimi primeri.
Pomembno vlogo ima okolje in ravnanje z otrokom.
Pojavljanje še po drugem letu starosti, ali tako kasen začetek pojavljanja, pa terja natančnejšo preučitev in lahko pomeni zaostanek v (umskem) razvoju.

Nočna groza (pavor nocturnus), govorjenje in hoja v spanju

To so fenomeni, vezani na ne-REM fazo spanja (globoko spanje), zato se ponavadi pojavljajo v prvi polovici noči (približno po pol ure do uro in pol po otrokovem uspavanju) pri otrocih med tretjim in desetim letom. Napadi trajajo nekaj minut, otrok je neutolažljiv in se dogodka ne zaveda ter se ga, ko se zjutraj zбудi, tudi ne spominja. Polisomnografija in posnetki EEG v spanju so normalni. Kratkotrajne epizode, ko se otrok v spanju usede ali govori, so lahko povezane z zbujanji iz globokega spanja (angl. *arousal*).

Nočna mora

Nočna mora so zelo živahne sanje, ki se pri otroku

pojavljajo v fazi spanja REM, torej v tisti, ko sanjam, in se značilno pojavlja v drugi polovici noči, včasih v zgodnjih jutranjih urah. Včasih so vedenjski vzorci zelo bizarni in otrok daje preplašen vtis, zato lahko tak napad zamenjamo s kompleksnimi parcialnimi napadi, ki pa se navadno v tej fazi spanja ne pojavljajo. V zelo nenavadnih primerih nam pri razlikovanju med tema dvema stanjem lahko pomaga posnetek EEG v spanju.

Izbruhi jeze in napadi besnila

Tudi tovrstne napade lahko včasih zamenjamo za epileptične. Mlajši se pogosto dogodka niti ne spominjajo ali pa vsaj tako trdijo. Napade ponavadi sproži jeza ali frustracija, lahko so fizični ali zgolj besedni in se pomirijo, ko otroka osamimo. Posnetek EEG je vedno normalen, vendar ga v taki situaciji težko posnamemo. Izključiti moramo predvsem možnost okvare čelnega ali senčničnega režnja. Pomagata psihoterapija in vedenjska modifikacija.

Zastrmitve

Učitelji in vzgojitelji v vrtcih pogosto napotijo malčke ali šolske otroke k pediatru oziroma pediatrinji za izključitev morebitnih absenc. Zdi se jim namreč, da se otrok med igro v vrtcu ali med poukom zasanjano zastrmi, ne posluša in ne spremlja pouka ali pa je pretirano obremenjen s šolo. Pri tem nam pomaga anamneza staršev o odsočnosti tovrstnih napadov v jutranjem času med vikendi ali med počitnicami. Včasih imajo ti otroci specifične učne težave ali kognitivne motnje. Če ob takem zagledanju otroka glasno pokličemo, se bo »zastrmitev« prekinila. Včasih je potrebno posneti EEG, ki je v teh primerih normalen. Potrebna sta ustrezno šolsko svetovanje in psihološka podpora v vrtcu ali v šoli.

LITERATURA

1. Clancy RR. Summary proceedings from the Neurology group on neonatal seizures. Pediatrics 2006; 117: S23-7.
2. Volpe JJ. Neonatal seizures. In: Volpe JJ ed. Neurology of the newborn. 5th ed. Philadelphia: Saunders; 2008; p.203-44.
3. Malone A, Boylan G, Ryan CA, Connolly S.

- Ability of medical personal to accurately differentiate neonatal seizures from non-seizures movements. *Clinical Neurophysiol* 2006; 117: S1.
4. Mizrahi EM. Neonatal seizures: problems in diagnosis and classification. *Epilepsia* 1987; 28(1):s46-s55.
 5. Scher MS. Controversies regarding neonatal seizure recognition. *Epileptic Disord.* 2002; 4(2):139-58
 6. Weiner SP, Painter MJ, Geva D, Guthrie RD, Scher MS. Neonatal seizures: electroclinical dissociation. *Ped Neurol* 1991; 7(5):363-8.
 7. Evans E, Koh S, Lerner J, Sankar R, Garg M. Accuracy of amplitude integrated EEG in a neonatal cohort. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2010 May;95(3):F169-73.
 8. Tekgul H, Gaubreau K, Soul J et al. The current etiologic profile and neurodevelopmental outcome of seizures in term newborn infants. *Pediatrics* 2006; 117 (4): 1270-9.
 9. Calciolari G, Perlman JM, Volpe JJ. Seizures in the neonatal intensive care unit of the 1980s. *Clin Pediatr* 1988; 3: 119-23.
 10. Weissglas-Kuperus N, Uleman-Vleeschdrager M, Baerts W. Ventricular haemorrhages and hypoxic-ischemic lesions in preterm infants: neurodevelopmental outcome at 3,5 years. *Dev Med Child Neurol* 1987; 29:623-9.
 11. Levy SR, Abroms IF, Marshall PC, Rossquete EE. Seizures and cerebral infarction in the full term newborn. *Ann Neurol* 1985;17:366-70.
 12. Paro Panjan D. Potek in prognoza krčev v novorojenčkovem obdobju. Magistrsko delo 1997. Univerza v Ljubljani, Medicinska fakulteta.
 13. Rennie JM, Boylan GB. Seizure disorders of the neonate. In: Levene MI, Chervenak FA, eds. *Fetal and Neonatal Neurology and Neurosurgery*. 4th ed. London: Churchill Livinstone; 2008. p. 698-711.
 14. Plouin P, Anderson VE. Benign familial and non-familial neonatal seizures. In: Roger J, Bureau M, Dravet C, Genton P, Tassinari CA, Wolf P eds. *Epileptic syndromes in infancy childhood and adolescence*. 3rd ed. London: John Libbey; 2002. p.3-13.
 15. Paro-Panjan D, Neubauer D. Benign neonatal sleep myoclonus:experience from study of 38 infants. *Eur J Paediatr Neurol* 2008; 12: 14-8.
 16. Paro-Panjan D. Benign neonatal sleep myoclonus. *J Ped Neurol* 2010; 8: 9-10.
 17. Vento M, de Vries LS, Alberola A, et al. Approach to seizures in the neonatal period: a European perspective. *Acta Paediatrica* 2010; 99: 497-501.
 18. Lombroso CT. Early myoclonic encephalopathy, early epileptic encephalopathy, and benign and severe infantile myoclonic epilepsies:A critical review and personal contributions. *J Clin Neurophysiol* 1990; 7:380-408.
 19. Aicardi J. Early myoclonic encephalopathy (neonatal myoclonic encephalopathy). In: Roger J, Bureau M, Dravet C, Dreifuss FE, Perret A, Wolf P, eds. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence* (2nd edn). London, 1992: John Libbey & Co Ltd, pp: 13-23.
 20. Mollinari F, Raas-Rothschild A, Rio M in sod. Impaired mitochondrial glutamate transport in autosomal recessive neonatal myoclonic epilepsy. *Am J Hum Genet* 2005; 76: 334-9.
 21. Ohtahara S, Ishida T, Oka E in sod. On the specific age-dependent epileptic syndromes: the early infantile epileptic encephalopathy with suppression-burst. *No To Hattatsu* 1976; 8:270-80.
 22. Ohtahara S, Ohtsuka Y, Yamatogi Y in sod. Early infantile epileptic encephalopathy with suppression-bursts. In: Roger J, Bureau M, Dravet C, Dreifuss FE, Perret A, Wolf P, eds. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence* (2nd edn). London, 1992: John Libbey & Co Ltd, pp: 25-34.
 23. Schlumberger E, Dulac O, Plouin P. Early infantile syndrome(s) with suppression-burst: nosological considerations. In: Roger J, Bureau M, Dravet C, Dreifuss FE, Perret A, Wolf P, eds. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence* (2nd edn). London, 1992: John Libbey & Co Ltd, pp: 35-42.
 24. Williams AN, Gray RG, Poulton K in sod. A case of Ohtahara syndrome with cytochrome oxydase deficiency. *Dev Med Child Neurol* 1998; 40: 568-70.
 25. Tatsuno M, Hayashi M, Iwamoto H in sod. Leigh's encephalopathy with wide lesions and early infantile epileptic encephalopathy with burst-suppression: an autopsy case. *No To Hattatsu* 1984; 16: 68-75.

26. Krsek P, Sebronova V, Prochazka T in sod. Successful treatment of Ohtahara syndrome with chloral hydrate. *Pediatr Neurol* 2002; 27: 388-91.
27. Tharp BR. Neonatal seizures and syndromes. *Epilepsia* 2002; 43 (Suppl 3): 2-10.
28. Komaki H, Sugai K, Sasaki K in sod. Surgical treatment of a case of early infantile epileptic encephalopathy with suppression-bursts associated with focal cortical dysplasia. *Epilepsia* 1999; 40: 365-9.
29. Aicardi J, Ohtahara S. Severe neonatal epilepsies with suppression-burst pattern. In: : Roger J, Bureau M, Dravet C, Genton P, Tassinari CA, Wolf P, eds. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence* (4th edn). London, 1992: John Libbey & Co Ltd, pp: 35-42.
30. ILAE Comission report: Revised terminology and concepts for organization of the epilepsies: Report of the Commission on Classification and Terminology 2009. Dosegljivona: <http://www.ilaeepilepsy.org/Visitors/Documents/ClassificationSummaryReportwebAug2009.pdf>
31. Watanabe K, Yamamoto N, Negoro T et al. Benign complex partial epilepsies in infancy. *Pediatr Neurol* 1987; 32: 11-20.
32. Neubauer D. Repetitorij otroške nevrologije. *Med Razgl* 2004;39-64.
33. Vigevano F, Fusco L, DiCapua M et al. Benign infantile familial convulsions. *Eur J Pediatr* 1992; 151: 608-12.
34. Capovilla G, Beccaria F. Benign partial epilepsy in infancy and early childhood with vertex spikes and waves during sleep: new epileptic form. *Brain and Development* 2000;22:93-8.
35. Capovilla G, Vigevano F. benign idiopathic partial epilepsies in infancy. *J Child Neurol* 2001;16:874-881.
36. Panayiotopoulos CP. Early onset benign childhood occipital seizures susceptibility syndrome. A syndrome to recognize. *Epilepsia* 1999;40:621-630.
37. Dulac O, Cusmai R, deOliveira K. Is there a partial benign epilepsy in infancy? *Epilepsia* 2007;30:798-801.
38. Cuvelier JC, Lépine A. Childhood periodic syndromes. *Pediatr Neurol* 2010;42:1-11.
39. Giffin NJ, Benton S, Goadsby PJ. Benign paroxysmal torticollis of infancy:four new cases and linkage to CACNA1A mutation. *Dev Med Child Neurol* 2002;44:490-3.
40. Chutorian AM, Lewis DW, Gozzo Y, Avner M, Yonker M, Landy SH. Primary headache disorders in children, adolescents and young adults. V: Winner P, Lewis DW (ur.) *Young adult and pediatric headache management*. Hamilton, Ontario, Canada: B.C.Decker 2005:41-115.
41. Worawattanakul M, Rhoads JM, Lichtman SN, Ulshen MH. Abdominal migraine: Prophylactic treatment and follow-up. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1999;28:37-40.
42. Li BU, Lefevre F, Chelimsky GG. North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition consensus statement on the diagnosis and management of cyclic vomiting syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008;47:379-93.
43. Stephenson JBP. Vigabatrin for startle-disease with altered cerebrospinal-fluid free gamma-aminobutyric acid. *Lancet* 1992;340:430-1.
44. Lombroso CT, Fejerman N. Benign myoclonus of early infancy. *Ann Neurol*. 1977;1:138-43.
45. Caraballo RH, Capovilla G, Vigevano F, Beccaria F, Specchio N, Fejerman N. The spectrum of benign myoclonus of early infancy: Clinical and neurophysiologic features in 102 patients. *Epilepsia* 2009;50:1176-83.
46. Mahone EM, Bridges D, Prahme C, Singer HS. Repetitive arm and hand movements (complex motor stereotypies) in children. *J Pediatr* 2004;145:391-5.

Kontaktna oseba / Contact person:

As. dr. Barbara Gnidovec Stražišar, dr.med.

Klinični oddelek za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo

Pediatrična klinika

Univerzitetni klinični center Ljubljana

Bohoričeva 20

SI-1000 Ljubljana

Pregledni članek / Review article

INFANTILNI SPAZMI (WESTOV SINDROM) IN MIOKLONIČNO-ASTATIČNA EPILEPSIJA

INFANTILE SPASMS (WEST SYNDROME) AND MYOCLONIC-ASTATIC EPILEPSY

Z. Rener Primec

*Klinični oddelok za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo, Pediatrična klinika,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana*

IZVLEČEK

Infantilni spazmi (Westov sindrom) predstavljajo epileptično encefalopatijo, ki se pojavlja le v obdobju dojenčka. Etiologija je zelo raznolika, klinična slika pa je stereotipna, značilna trojica: spazmi kot vrsta epileptičnih napadov, hipsaritmija kot interiktični vzorec v EEG in sočasen umski zaostanek oz. zastoj v pričakovanem razvoju. Diagnozo infantilnih spazmov lahko postavimo tudi, če eden od treh elementov manjka. Ta oblika epileptičnega sindroma je odraz hude motnje v možganih in predstavlja epileptični sindrom, ki je odvisen od starosti in je vezan na določeno razvojno stopnjo možganov. Izraz infantilni spazmi uporabljamo tako za vrsto napada kot za poimenovanje epileptičnega sindroma; v tem članku ga uporabljamo kot sinonim za Westov sindrom.

Mioklonično-astatična epilepsija se večinoma prične med 2. in 5. letom starosti. Ta epileptični sindrom je včasih težko razmejiti od Lennox-Gastautovega sindroma, vendar je kot entiteta prepoznaven. Značilnost sindroma so mioklonično-astatični napadi, ki se pojavijo pri prej zdravih otrocih. Pri dveh tretjinah pa se bolezen lahko prične z generaliziranimi tonično-kloničnimi napadi in z izbruhi generaliziranih kompleksov trn-val, ki so vidni na EEG. Zdravila izbire so valproat, lamotrigin, etosuksimid in benzodiazepini, poslabšanje napadov pa sproži karbamazepin, fenitoin in fenobarbital. Napadi pri večini bolnikov prenehajo po 2 – 3 letih, neugoden pa je pojav miokloničnega statusa in kognitivnega upada. Etiologija ni znana.

Ključne besede: infantilni spazmi, Westov sindrom, dojenček, epileptična encefalopatija, zdravljenje, mioklonično-astatična epilepsija, otrok, kognitivni upad.

ABSTRACT

West syndrome is an age-related specific epileptic encephalopathy due to multiple and diverse causes. It is composed of the triad of infantile spasms, an interictal EEG pattern termed hypsarrhythmia, and mental retardation, although the diagnosis can be made even if one of the 3 elements is missing (according to the international classification). This severe epilepsy syndrome is an age-dependent expression of a damaged brain. The term infantile spasms has been used to describe the seizure type, the epilepsy syndrome, or both. In this article, the term infantile spasms is synonymous with West syndrome.

Myoclonic-astatic epilepsy usually begins between 2 and 5 years of age. It is a syndrome that is sometimes difficult to distinguish from Lennox-Gastaut syndrome, but which is now well recognized. Doose syndrome is characterized by myoclonic-astatic seizures, but it may start with generalized tonic-clonic seizures with

generalized spike-waves, in previously normal children. It is sensitive to valproate, lamotrigine, ethosuximide and benzodiazepines, but worsens with the use of carbamazepine, oxcarbazepine, phenytoin and phenobarbital. Most patients recover from seizures within 1 to 3 years but others develop myoclonic status and major cognitive decline. No aetiology has been identified, and no single gene mutation has been found as in Dravet syndrome.

Key words: infantile spasms, West syndrome, infant, epileptic encephalopathy, treatment, myoclonic-astatic epilepsy, child, cognitive decline.

INFANTILNI SPAZMI – WESTOV SINDROM

Uvod

Infantilni spazmi (IS) ali Westov sindrom (WS) je epileptični sindrom, ki se pojavi v obdobju dojenčka in ga opredeljuje trojica merit: spazmi kot oblika epileptičnih napadov, značilno spremenjeni elektroencefalogram (EEG) (vzorec imenujemo hipsaritmija) in zastoj v otrokovem umskem in gibalnem razvoju (1–3). Kljub etiološki raznolikosti je klinična slika WS stereotipna in predstavlja epileptično encefalopatijo, ki je vezana na starost. Prvi je klinično sliko spazmov in sočasnega zastopa v razvoju pri svojem sinu opazoval in opisal angleški pedijater West leta 1841 (3, 4). Prepoznal je konvulzivno naravo bolezni in napade natančno opisal: kratki fleksijski zgibki udov ali trupa, ki zajamejo predvsem aksialno mišičje in se pojavljajo zaporedno, v skupkih. Poudaril je tudi neučinkovitost zdravljenja in upad otrokovega umskega razvoja (3, 4). Z razvojem elektroenzefalografije (EEG) so stoletje kasneje pri bolnikih s spazmi zabeležili paroksizmalno električno aktivnost, katere klasični opis in ime hipsaritmija uporabljamo še danes (5).

Definicije

Epileptični spazem je vrsta epileptičnega napada, ki traja od 0,5 do 2 sekundi in zajame pretežno aksialno mišičje. Posamezni spazem ločimo od miokloničnega napada po daljšem času trajanja mišične kontrakcije (6). Spazmi se lahko pojavljajo v skupkih (angl. *cluster*) (2, 3). Infantilni spazmi so epileptični sindrom, ki vključuje trojico merit: napade vrste epileptičnih spazmov, začetek bolezni praviloma v 1. letu (izjemoma do 2. leta) starosti in na EEG prisotno interiktično difuzno asinhrono paroksizmalno aktivnost. Hipsaritmija je značilen vzorec EEG, ki

predstavlja interiktično difuzno asinhrono paroksizmalno aktivnost zelo visokih amplitud (1–3). Westov sindrom je kombinacija IS in hipsaritmije z umsko manjrazvitostjo ali brez nje (2). Mednarodna klasifikacija epilepsij in epileptičnih sindromov je uvrstila Westov sindrom med generalizirane oblike epilepsij, ki so vezane na otrokovo starost (1, 2), novejša klasifikacija pa ga umešča med epileptične encefalopatije (7).

Incidenca IS je od 2,1/10.000 do 4,5/10.000 živorojenih otrok, pri nas 2,06/10.000 (8). Incidenca ostaja ves čas stalna, povprečje pa znaša 1/2500 otrok (9, 10).

Etiologija

Neposredni vzrok za nastanek IS ni znan. Infantilni spazmi se pogosteje pojavijo pri bolnikih, ki imajo predhodno možgansko okvaro. To so t.i. simptomatski IS, vzroki zanje pa so raznovrstni in zelo številni. Več kot polovica otrok z IS ima prenatalne dejavnike, kot so prirojene okužbe (CMV, toksoplazma, sifilis), kromosomske motnje (Aicardijski sindrom, Downov sindrom), na kromosom X vezani gen CDKL5/STK9 in ARX s hudo obliko in z zgodnjim začetkom IS; genske mutacije, ki so vzrok strukturnim nepravilnostim možganov, kot npr. lisencefalijski (Miller-Diekerjev sindrom), pahigirija, familiarna periventrikularna heterotopija z mutacijo v genu filamin A (na X vezana) in pa tuberozna skleroza, ki je pogosto vzrok IS (11–13). Prirojene motnje presnove so redke, a so tudi lahko vzrok IS, npr. fenilketonurija, piridoksinska odvisnost, biotinidazno pomanjkanje, metilmalonska ali propionska acidemija in druge (8, 10–13).

Perinatalni dejavniki kot vzrok IS so obporodna hipoksično-ishemična okvara možganov (15–30 % vseh IS), znotrajlobanska krvavitev, redkeje pa hi-

poglikemija ali perinatalni ishemični infarkt možganova. Ponatalni vzroki so žarišne okvare možganske skorje po prebolelih okužbah osrednjega živčevja pri 3–11 % (8, 14), kasneje pridobljena anoksična možganska okvara, možganski tumorji in drugo. Pri nekaterih bolnikih pa tudi po obsežni diagnostični obravnavi ne ugotovimo vzroka za IS in jih opredelimo kot kriptogene IS (8, 11).

Idiopatska skupina so otroci z IS, ki nimajo nobene obstoječe bolezni ali okvare možganov. Ti otroci so se do začetka IS razvijali normalno, pa tudi klinični in nevrološki pregled sta bila normalna. Ti bolniki se praviloma hitro odzovejo na zdravljenje, spazmi prenehajo in EEG se normalizira. Bolezen poteka z ugodnim izidom (normalen umski in gibalni razvoj). Delež bolnikov z idiopatskimi IS je v literaturi med 9 % in 16 % vseh bolnikov z IS (8, 15, 16).

Klinična slika

Pri IS je značilni epileptični napad spazem, to je sunkovit gib udov in glave v obliki pokrčenja ali iztegnitve udov ter s hkratnim predklonom glave (kar spominja na Morojev refleks). Ti napadi se pojavljajo v serijah vsakih 5–10 sekund, serija traja od 2 do 10 minut, jakosti napadov pa se stopnjuje in so lahko tako siloviti, da ob koncu spazma otrok zajoka. Pojavljanje serij spazmovsov pada z zbujanjem ali uspavanjem (11).

Sočasno s pojavom spazmov in hipsaritmije na EEG praviloma pride do zastoja in celo nazadovanja otrokovskega umskega in gibalnega razvoja, kar se pokaže z upadom zanimanja za okolico, dojenček pa ne sledi s pogledom in se materi več ne nasmiha, postane apatičen ali pa razdražljiv. Hkrati se pojavita generalizirana aksialna hipotonija, zastoj v razvoju in v zorenju posturalnih mehanizmov (11, 15–18).

Pri otrocih s predhodno možgansko okvaro, pri katerih je razvoj že pred začetkom IS potekal nenormalno oziroma so že pred začetkom napadov imeli abnormno nevrološko simptomatiko, so te vedenjske in klinične spremembe bistveno manj opazne in jih sprva lahko spregledamo.

Elektroencefalografske značilnosti

Značilni vzorec EEG pri otroku z IS imenujemo hipsaritmija. Ime in opis dolgujemo avtorjem Gibbsu in Gibbsovi (5). Hipsaritmija je kontinuirana, difuzna, asinhrona počasna aktivnost zelo visokih amplitud, v katero se brez posebnega reda interpolirajo trni in ostri valovi, katerih amplituda in topografija sta spremenljivi (6). Aktivnost daje vtip povsem kaotične elektrogeneze v možganski skorji (5, 11). Ta vzorec je najbolj značilen med 4. in 6. mesecem starosti.

Pri bolnikih s simptomatsko etiologijo IS pogosto ne najdemo značilne hipsaritmije, ampak se za epilepsijo značilne anomalije ali počasna aktivnost pojavljajo izrazito asimetrično ali žariščno. To opredelimo kot atipično hipsaritmijo. Asimetrično hipsaritmijo so najprej opisali pri bolnikih s porencefalijo in hemimegalencefalijo. Izraz modificirana hipsaritmija naj bi opustili – pomeni pa specifične vzorce EEG, ki se značilno pojavljajo pri določenih vrstah razvojnih okvar možganov (npr. Aicardijs sindrom ter lisencefalija), kjer se epizodično pojavljajo periode visokoamplitudnih hitrih ritmov (17). V primeru neugodnega poteka Westovega sindroma z napredovanjem bolezni se vzorec EEG v 2. in 3. letu življenja spremeni ter lahko preide v EEG z značilnostmi Lennox-Gastautovega sindroma.

Zdravljenje infantilnih spazmov

Cilj zdravljenja je čimprejšnja remisija napadov in izboljšanje EEG (prenehanje hipsaritmije), kar je pomembno glede napovedi izida (11, 17–21). Najprej, že med prvim snemanjem EEG, naj bolnik z IS dobi piridoksin (vitamin B6), v odmerku 100 mg intravensko kot diagnostični test možne piridoksinske odvisnosti. Sicer je zdravilo prve izbire pri IS vigabatin ali ACTH oziroma pronison. Zdravljenje z ACTH je najuspešnejše pri otrocih s kriptogeno/idiopatsko etiologijo IS. Primerjava učinkovitosti perorálnih steroidov z ACTH v prospektivni raziskavi ni pokazala značilnih razlik. Po uvedbi steroidov je doseglo remisijo 73 % otrok z IS, pri uvedbi VBG pa 54 % (izvezeti so bili bolniki s TS, pri katerih je VGB praviloma učinkovit) (22, 23).

Pri bolnikih s tuberozno sklerozo ali simptomatsko

obliko IS je zdravilo prve izbire vigabatrin (13, 17). Zdravila druge izbire so topiramat, valproična kislina, benzodiazepini, lamotrigin, levetiracetam in zonisamid (13, 24). Zdravljenje s ketogeno dieto naj bo na tretjem mestu, in sicer, če je neuspešna uporaba prvih dveh oz. treh izbranih zdravil (25).

Zdravljenje z vigabatrinom pri tretjini otrok lahko povzroči periferno okvaro vidnega polja, zato VGB po določenem času (pri starosti 13 do 15 mesecev) bodisi postopno ukinemo (pri idiopatskih IS) ali pa zamenjamo z drugim PEZ (pri simptomatskih IS).

Napoved izida in izid IS

Napoved izida in izid IS sta predvsem odvisna od osnovnega vzroka bolezni in pravočasnega ter učinkovitega zdravljenja. Umrljivost se je znižala z 20 na 5 %, pri daljšem obdobju sledenja pa je 24-odstotna (8, 13, 16, 19).

Izmed simptomatskih IS ima le 14 % otrok normalno ali mejno vrednost umskega izida v primerjavi z 28–50 % otrok z idiopatsko obliko IS. Poleg umske manjrazvitosti je pogosto pridružena komorbidnost: elementi avtističnega spektra ter hiperaktivnost. Pri trdovratnih oblikah epileptični napadi vztrajajo, z razvojem bolezni pa se v naslednjih letih lahko pojavitjo nove oblike napadov, predvsem tonični napadi in Lennox-Gastautov sindrom (18–50 % vseh bolnikov z WS).

Boljšo napoved izida imajo otroci s trisomijo 21, z nevrotfibromatozo in pa tisti s kriptogeno oz. idiopatsko etiologijo IS, z odsotnostjo asimetrij na EEG in s krajšim trajanjem napadov do uvedbe zdravljenja ter z remisijo, ki smo jo dosegli v manj kot enem mesecu od začetka zdravljenja (16, 19, 20).

MIOKLONIČNO-ASTATIČNA EPILEPSIJA ALI DOOSEJEV SINDROM

Uvod

Mioklonično-astatično epilepsijo (MAE) ali Doosejev sindrom po sedanji klasifikaciji uvrščamo med idiopatske generalizirane epilepsije (7). Je redka, saj predstavlja le 1–2 % vseh otroških epilepsij. Začne

se iznenada v starosti med 18. mesecem in 5. letom, vrh pojavljanja pa je med 2. in 4. letom. Zboli dva-krat več dečkov kot deklic (26, 27, 29, 30). Prvi jo je opisal Doose leta 1964.

Klinična slika

Značilnost te epilepsije so mioklonično-astatični oziroma mioklonično-atonični napadi, ki opredeljujejo sindrom. To so simetrični mioklonični zgibki, ki zajamejo predvsem ramenski obroč in roki, neposredno jim sledi atonična faza, ki se klinično lahko odraža s trzljaji s kinkanjem glave ter s trzljaji s klecanjem in padci, po katerih se otrok takoj pobere. Čisti atonični napadi z nenadno izgubo posturalnega mišičnega tonusa bodisi celega telesa ali samo mišic vratu in glave brez predhodne mioklonične faze se izrazijo kot nenadni padci ali kinkanje (26, 28, 31, 32). Samo mioklonični napadi brez atonične komponente so lahko različne intenzivnosti: lahko gre za drobne trzljaje rok ali ramen, ki jih vidimo ali pa le čutimo, če otroka držimo v naročju, lahko pa so mioklonizmi tako izraziti, da otroci kar vržejo roki v stran (32). Tretja vrsta napadov so absence, ki se pojavijo pri več kot polovici otrok z MAE. Absence se pogosto pojavljajo v povezavi z mioklonično ali atonično komponento. Značilnost napadov pri MAE je, da se pojavljajo v aktivni fazì bolezni, to je prvi dve leti po začetku napadov, in sicer zelo pogosto, večkrat dnevno. Pogosto pa se razvije tudi epileptični status (mioklonično-atonični), ki lahko traja več ur ali več dni, ima pa ga tretjina bolnikov (29, 30). Klinično se to pokaže s poslabšanjem otrokove odzivnosti, kot stanje odsotnosti, upočasnjenoosti, zmedenosti, sočasno s pojavom zgibkov vek, obraznih mišic, zlasti perioralnih, ki so lahko skoraj kontinuirani. Vidimo tudi zgibke udov, ki so v povezavi z atoničnimi napadi klecanja ali kinkanja (28–30).

Čistih toničnih napadov pri Doosejevem sindromu ni in predstavljajo izključitveno merilo (29).

Pred začetkom miokloničnih napadov je otrok zdrav, pri dveh tretjinah otrok pa se lahkobolezen začne najprej z generaliziranimi tonično-kloničnimi krči bodisi v febrilnem ali v afebrilnem stanju (29).

Etiologija

Pri MAE ali Doosejevem sindromu gre za multifaktorsko poligensko dedovanje z različno obliko pe-

netrance (26, 30, 33, 34). Pri tretjini bolnikov so v družinski anamnezi primeri IGE. Znana je povezava z generalizirano epilepsijo z vročinskimi krči plus. Po starejši klasifikaciji epilepsij in epileptičnih sindromov ILAE 1989 so v skupino MAE uvrščali tudi bolnike s simptomatsko etiologijo, ki so klinično in na posnetku EEG izgledali kot MAE (t.i. kriptogena ali simptomatska oblika MAE) (30).

EEG

EEG je sprva lahko še normalen, nato pa se pojavi item theta s frekvenco med 4–7 Hz nad parietalnimi območji, sočasno z nastopom mioklonično-atoničnih napadov pa na EEG beležimo difuzne izbruhe trn-val s frekvenco 2–3 Hz. Pri otrocih, ki imajo predvsem mioklonične napade, na EEG prevladujejo izbruhi večkratnih kompleksov trn-val, pogosteje se pojavljajo v spanju (29–32).

Zdravljenje

MAE je vrsta epilepsije, kjer umik bolezni dosežemo teže. Valproat je zdravilo prve izbire, saj je indiciran tako za mioklonične kot atonične vrste napadov in za absence. Ker pri MAE z monoterapijo večinoma ne prekinemo napadov, je smiseln dodatek lamotrigina v nizkem odmerku uvajati čim prej, saj moramo lamotrinin vzporedno z valproatom uvajati zelo počasi, tudi 6 tednov (29, 30, 35). Topiramat uporabljamo pri atoničnih napadih. Levetiracetam pri nekaterih bolnikih lahko nadomesti valproat. Ob previsokih odmerkih posameznega PEZ lahko pride do paradoksnega stopnjevanja napadov (37).

Uporabo benzodiazepinov prihranimo za obdobja miokloničnega statusa (29–36).

Ketogena dieta je pri MAE uspešna v večjem odstotku kot sicer, tako da z razmišljanjem o uvedbi zdravljenja s KD ne odlašajmo predolgo. Predvsem je indicirana takrat, ko sam potek bolezni nakazuje nastanek epileptične encefalopatije, ki se klinično kaže s funkcionalnim upadom umskih in gibalnih sposobnosti, apraksijo in ataksijo. V takem primeru s KD pričnimo čimprej (36). Seveda je pri tem nujno aktivno sodelovanje staršev oz. celotne družine in dietetika.

Pri trdovratni obliki MAE so učinkoviti tudi steroidi. Odločamo se za pronison v tabletah. Sheme zdravljenja s steroidi so različne, praviloma pa je

zdravljenje dolgotrajno in traja mesecev. Izmed PEZ pri MAE uporabljamo še etosuksimid, benzodiazepine, diamox in sultiam, ki pa ga ni na našem trgu. Kontraindicirani so karbamazepin, vigabatrin in fenitoin, ker stopnjujejo mioklonične napade in absence (29, 37).

Diferencialna diagnoza

MAE uvrščamo v veliko skupino idiopatskih generaliziranih epilepsij, v katero sodijo še benigna mioklonična epilepsija zgodnjega otroštva, generalizirana epilepsija z vročinskimi krči plus, epilepsija z miokloničnimi absencami, otroške in juvenilne absence in juvenilna mioklonična epilepsija (29). To so dedne oz. genske oblike epilepsij, kjer najdemo pozitivno družinsko anamnezo o krčih, čeprav ne vedno. Večino tovrstnih epilepsij otroci prerastejo, so relativno benigne oziroma enostavne za zdravljenje in vodenje.

MAE je potrebno predvsem razlikovati od Lennox-Gastautovega sindroma (38) in drugih sindromov, kjer se tudi pojavljajo mioklonično-astatični napadi (npr. progresivne mioklonične epilepsije).

Diagnostična merila za Doosejev sindrom (idiopatska MAE) so (29):

- normalen razvoj otroka pred začetkom napadov in normalen izvid MRI;
- začetek miokloničnih, mioklonično-atoničnih in atoničnih napadov med 18. mesecem in 5. letom (38);
- normalna osnovna aktivnost na EEG ob začetku; interiktični izbruhi generaliziranih kompleksov trn-val in/ali večkratnih kompleksov trn-val s frekvenco 2–3 Hz s stopnjevanjem v spanju. Kasneje se pojavijo značilni valovi theta s frekvenco 4–7 Hz nad centro-parietalnimi areali (33, 38).

Izklučitvena merila MAE so:

- sindrom Dravet, Lennox-Gastautov sindrom, benigna mioklonična epilepsija otroštva in drugi sindromi, ki se izrazijo z mioklonično-astatičnimi napadi;
- tonični napadi (29).

Napoved izida MAE

Potek bolezni in napoved izida sta zelo različni:

polovica bolnikov ob ugodnem poteku razmeroma kmalu doseže umik bolezni in lahko doseže še normalen ali mejni umski razvoj, vendar se pojavljajo težave predvsem na področju govornega razvoja (30, 36). Mioklonično-atomični napadi kljub pogostosti ob začetku bolezni prenehajo po 2–3 letih zdravljenja, GTKK in/ali klonični napadi pa se kasneje še pojavljajo (30, 38).

Pomembno je timsko vodenje otroka in družine: nevropedijater-epileptolog, otrokov pedijater, starša, ki naj bosta aktivna v celotnem terapevtskem procesu, psiholog, delovni terapevt ali specialni pedagog in socialni delavec.

Naloga izbranega pediatra je aktivno sodelovanje pri poteku zdravljenja, nadzor nad morebitnimi stranskimi učinki zdravil, pravočasno ukrepanje oz. napotitev v primeru poslabšanja ali pojava novih napadov ter spremljanje celostnega otrokovega razvoja.

LITERATURA

- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989; 30: 389-9.
- Commission on Pediatric Epilepsy of the International League Against Epilepsy. Workshop on infantile spasms. *Epilepsia* 1992; 33: 195.
- Roger J, Dulac O. West syndrome: history and nosology. In: Dulac O, Chugani HT, Dalla Bernardina B (eds). *Infantile Spasms and West syndrome*. London: W B Saunders, 1994: 6-11.
- West WS. On particular form of infantile convulsions. *Lancet* 1841; 1: 724-5.
- Gibbs in Gibbs 1952, cit. po Niedermeyer in Lopes da Silva, 1993.
- Fusco L, Vigevano F. Ictal clinical electroencephalographic findings of spasms in West syndrome. *Epilepsia* 1993; 34(4): 671-8.
- Engel J, Jr. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizure and with epilepsy: Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001; 42: 796-803.
- Rener Primec Z, Kopac S, Neubauer D. Epidemiologic features of infantile spasms in Slovenia. *Epilepsia* 2002; 43(2): 183-187.
- Cowan LD, Hudson LS. The epidemiology and natural history of infantile spasms. *J Child Neurol* 1991; 6: 355-64.
- Riikonen R, Dooner M. Incidence and aetiology of infantile spasms from 1960 to 1976: a population study in Finland. *Dev Med Child Neurol* 1979; 21: 333-43.
- Dulac O, Tuxhorn I. Infantile spasms and West syndrome. In: Roger J, Bureau M, Dravet Ch, Genton P, Tassinari A, Wolf P eds. *Epileptic syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence* (4th.ed.). Montrouge: J.Libbey Eurotext Ltd., 2005: 53-72.
- Curatolo P. Tuberous sclerosis. In: Dulac O, Chugani HT, Dalla Bernardina B eds. *Infantile spasms and West syndrome*. London: W. B. Saunders Ltd., 1994: 192-202.
- Fois A. Infantile spasms: review of literature and personal experience. *Italian Journal of Pediatrics* 2010; 36: 15-25.
- Chugani HT, Conti JR. Etiologic classification of infantile spasms in 140 cases: role of positron emission tomography. *J Child Neurol* 1996; 11: 44-8.
- Vigevano F, Fusco L, Cusmai R, Claps D, Ricci S, Milani L. The idiopathic form of West syndrome. *Epilepsia* 1993; 34(4): 743-6.
- Dulac O, Plouin P, Jambaque I. Predicting favorable outcome in idiopathic West syndrome. *Epilepsia* 1993; 34(4): 747-56.
- Dulac O, Chugani HT, Dalla Bernardina B (eds). *Infantile Spasms and West syndrome*. London: W B Saunders, 1994.
- Lux AL, Osborne JP. A proposal for case definitions and outcome measures in studies of infantile spasms and West syndrome: consensus statement of the West Delphi group. *Epilepsia* 2004 Nov; 45(11): 1416-28.
- Riikonen R. Long-term outcome of West syndrome: a study of adults with a history of infantile spasms. *Epilepsia* 1996; 37: 367-372.
- Rener Primec Z, Stare J, Neubauer D. The risk of lower mental outcome in infantile spasms increases after three weeks of hypsarrhythmia duration. *Epilepsia* 2006; 47: 2202-5.
- Vigevano F, Cilio MR. Vigabatrin versus ACTH as first-line treatment for infantile spasms: a randomized, prospective study. *Epilepsia* 1997; 38: 1270-4.

22. Lux AL, Edwards SW, Hancock E, Johnson AI et al. The United Kingdom Infantile spasms study group comparing vigabatrin with prednisolone or tetracosactide at 14 days: a multicentre randomized controlled trial. *Lancet* 2004; 364: 1773-8.
23. Parisi P, Bombardieri R, Curatolo P. Current role of vigabatrin in infantile spasms. *Eur J Pediatr Neurol.* Nov 2007;11: 331-6..
24. Peltzer B, Alonso WD, Porter BE. Topiramate and adrenocorticotropic hormone (ACTH) as initial treatment for infantile spasms. *J Child Neurol.* Apr 2009; 24: 400-5..
25. Kossoff EH, Hedderick EF, Turner Z, Freeman JM. A case-control evaluation of the ketogenic diet versus ACTH for new-onset infantile spasms. *Epilepsia* 2008; 49: 1504-9.
26. Doose H. Myoclonic astatic epilepsy of early childhood. In: Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Perret A, Wolf P, editors. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. London: John Libbey; 1992a: 103-14.
27. Doose H, Baier WK. Epilepsy with primary generalized myoclonic-astatic seizures: a genetically determined disease. *Eur J Pediatr* 1987b; 146: 550-4.
28. Guerrini R, Dravet C, Genton P, et al. Epileptic negative myoclonus. *Neurology* 1993;43:1078-83.
29. Panayiotopoulos CP. Epilepsy with myoclonic-astatis seizures, Doose syndrom. In: Panayiotopoulos CP ed. *The epilepsies: Seizures, syndromes and Management*. Oxfordshire, Bladon Medical Publishing 2005: 291-5.
30. Guerrini R, Parmeggiani L, Bonanni P, Kaminska A, Dulac O. Myoclonic astatic epilepsy. In: Roger J, Bureau M, Dravet C, Genton P, Tassanari CA, Wolf P eds. *Epileptic syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence* (4thed.). Montrouge: J.Libbey Eurotext Ltd., 2005: 115-24.
31. Oguni H, Fukuyama Y, Uehara T. Video-EEG analysis of drop seizures in myoclonic-astatic epilepsy of early childhood [Doose syndrome]. *Epilepsia* 1992; 33: 805-13.
32. Oguni H, Fukuyama Y, Tanaka T, Hayashi K, Funatsuka M, Sakauchi M, Shirakawa S, Osawa M. Myoclonic-astatic epilepsy of early childhood--clinical and EEG analysis of myo-clonic-astatic seizures, and discussions on the nosology of the syndrome. *Brain Dev.* 2001; 23: 757-64.
33. Scheffer IE, Berkovic SF. Epilepsy with febrile seizures plus. A genetic disorder with heterogeneous clinical phenotypes. *Brain* 1997;120: 479-90.
34. Nabbout R, Kozlovska A, Gennaro E, et al. Absence of mutations in major GEFS+ genes in myoclonic astatic epilepsy. *Epilepsy Res* 2003;56(2-3):127-33.
35. Panayiotopoulos CP, Ferrie CD, Knott C, Robinson RO. Interaction of Iamotrigene with sodium valproate. *Lancet* 1993;341(8842): 445.
36. Oguni H, Tanaka T, Hayashi K, et al. Treatment and long-term prognosis of myoclonic-astatic epilepsy of early childhood. *Neuropediatrics* 2002;33:122-32.
37. Perucca E, Gram L, Avanzini G, Dulac O. Antiepileptic drugs as a cause of worsening seizures. *Epilepsia* 1998; 39: 5-17.
38. Kaminska A, Ickovic A, Plouin P, Bru MF, Delatolas G, Dulac O. Delineation of cryptogenic Lennox-Gastaut syndrome and myclonic astatic epilepsy using multiple correspondence analysis. *Epilepsy Res* 1999; 36:15-29.

Kontaktna oseba / Contact person:

Doc. dr. Zvonka Rener Primec, dr. med.
Klinični oddelek za otroško, razvojno in mladostniško nevrologijo
Pediatrična klinika
Univerzitetni klinični center Ljubljana
Bohoričeva 20
SI-1000 Ljubljana
zvonka.rener@mf.uni-lj.si

Pregledni članek / Review article

TRDOVRATNI EPILEPTIČNI NAPADI IN SINDROMI PRI OTROKU IN MLADOSTNIKU

REFRACTORY EPILEPTIC SEIZURES AND SYNDROMES DURING CHILDHOOD AND ADOLESCENCE

M. Perković Benedik, N. Župančič, Z. Rener Primec, N. Krajnc, J. Oražem, I. M. Ravnik

*Klinični oddelek za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo, Pediatrična klinika,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana*

IZVLEČEK

V otroštvu in v obdobju mladostnika je približno 20 do 30 % epilepsij trdovratnih. Vzroki za nastanek so raznoliki, med najpogostejšimi so priznjene razvojne nepravilnosti možganske skorje, redke so priznjene motnje presnove in druge nevrodegenerativne ter genske bolezni. Trdovratne epilepsijske lahko nastanejo kot posledica okužb osrednjega živčevja ali drugih vnetnih in imunskeh procesov (npr. Rasmussenov encefalitis). Pri vrsti trdovratnih epilepsij in epileptičnih sindromih vzroka pogosto ne odkrijemo ali pa ugotavljamo prisotnost kromosomskih nenormalnosti (obročasti kromosom 20), mutacij v genih za ionske kanalčke ali receptorje v osrednjem živčevju (npr. pri sindromu Dravet in Doose) ali mutacij, ki privedejo do biokemičnih odstopanj, katerih vpliv na mehanizem bolezni še ni dovolj pojasnjen (Unverricht-Lundborgova bolezen, bolezen Lafora). Skupna značilnost naštetih epilepsij in sindromov je poleg izrazite trdovratnosti epileptičnih napadov tudi tveganje za stagnacijo ali nazadovanje v kognitivnem razvoju, kar želimo z zdravljenjem preprečiti. Cilj zdravljenja je boljša kakovost življenja bolnikov s čim manjšim številom napadov in čim manj izraženimi stranskimi učinki zdravil ob najmanjšem možnem številu zdravil, ki so potrebna pri zdravljenju. K temu pripomore tesno sodelovanje med timi na primarni in terciarni ravni obravnave.

Ključne besede: otrok, mladostnik, trdovratna epilepsija.

ABSTRACT

Approximately 20 to 30% of all children with epilepsy experience medically refractory epileptic seizures. The aetiology of epilepsies is very variable, one of the most common being disorders of cortical development. Rare causes are inborn errors of metabolism and neurodegenerative and genetic diseases. Refractory epilepsies can be a consequence of cerebral infections or other inflammatory and autoimmune diseases of the central nervous system (like Rasmussen encephalitis). The aetiology is not known in several epilepsies and syndromes. Genetic causes, such as mutations in genes coding ion channels and receptors in the nervous system in Doose and especially Dravet syndrome, might be important in this group. In others, chromosomal abnormalities (e.g. ring 20 chromosome) and mutations leading to biochemical abnormalities as yet not clearly explaining mechanisms of disease (Unverricht Lundborg, Lafora) have been found. In addition to severe treatment-resistant seizures, the risk of cognitive decline is present in patients with refractory epilepsies and syndromes. The best quality of life with the fewest seizures, the least number of medications, the fewest treatment side effects and minimized cognitive risks, are the goals of comprehensive management in these patients. These can be best achieved in close collaboration between multidisciplinary primary and tertiary teams.

Key words: children, adolescents, refractory epilepsy.

UVOD

V otroštvu in obdobju mladostnika je približno 20 do 30 % epilepsij trdovratnih (1, 2). Vzroki za nastanek trdovratnih epilepsij, v kolikor jih je moč opredeliti, so raznoliki. Zelo pogosto so vzrok različne motnje v razvoju možganske skorje, ki jih ugotavljajo pri 14,7 % otrok s trdovratnimi epilepsijami (3). Med njimi velja omeniti žariščne kortikalne displazije, pri katerih je potek epilepsije lahko zelo težak, a morebiti ozdravljen s kirurškim zdravljenjem. Motnje v razvoju možganske skorje so lahko obsežnejše in zajemajo večji del možganov kot pri lisencefalijah, hemimegaencefalijah in spremembah pri nevrokutanih sindromih, kot sta tuberozna skleroza in Sturge-Weberjev sindrom. Pri navedenih boleznih se epilepsije lahko prično že v obdobju novorojenčka ali dojenčka in se nadaljujejo naprej v otroško in mladostniško obdobje, običajno z drugačnimi vrstami napadov. Podobno velja za nekatere prijnjene motnje presnove in gensko pogojene bolezni: GLUT-1 deficienca, Angelmanov sindrom idr. Med genetskimi boleznimi in/ali presnovnimi boleznimi, ki se prično v otroškem ali mladostniškem obdobju, je skupina redkih progresivnih miokloničnih epilepsij.

Trdovratna epilepsija nastane lahko kot posledica pridobljenih bolezni, na primer po virusnem encefalitisu ali gnojnem meningitisu, ali pa kot posledica drugih vnetnih ali avtoimunih bolezni osrednjega živčevja (Rasmussenov encefalitis, encefalitis anti-NMDAR).

Velikokrat ostane etiologija kljub obširno opravljeni diagnostiki nepojasnjena. V takem primeru govorimo o kriptogeni epilepsiji, saj ob težkem poteku epilepsije sklepamo, da mora obstajati patofiziološki mehanizem, ki ga z današnjimi diagnostičnimi sredstvi ne prepoznamo. Kaže, da so v tej skupini zlasti pomembni genski dejavniki, na primer sindrom mioklonično-astatične epilepsije zgodnjega otroštva ali Doosejev sindrom.

V otroštvu je več epileptičnih sindromov s trdovratnim potekom epilepsije. Za njihovo boljšo opredelitev služita dva novejša pojma: za opis medicinskega, umskega in socialnega zaostanka ali slabšanja, ki ga povzroča trajna epileptično motena dejavnost

možganov, po Mednarodni ligi proti epilepsiji uporabljamo pojem *epileptična encefalopatija* (4). Elektroenzefalografske nenormalnosti same prispevajo k slabši dejavnosti možganov. Nekateri ločijo med epileptičnimi nenormalnostmi, pri katerih je mehanizem motnje nedvomno epileptičen in so napadi v ospredju, in epileptiformnimi nenormalnostmi, pri katerih gre pretežno za interiktične spremembe v elektroenzefalogramu (EEG), ne pa nujno tudi za hude epileptične napade. Takšni sindromi so zgodnja mioklonična encefalopatija, zgodnja epileptična encefalopatija Ohtahara, Westov sindrom, sindrom Dravet, sindrom selečih se žariščnih epileptičnih napadov pri dojenčku, mioklonični status pri nenapredujočih encefalopatijah, Lennox-Gastautov sindrom, Landau Kleffnerjev sindrom epileptične afazije, sindrom trajnih trn-valov v mirnem spanju. Gre za redke sindrome, katerih kumulativna incidanca pri nas z izjemo Westovega sindroma (približno 5 %) ne presega 1–2 % vseh otrok in mladostnikov z epilepsijo med 1. mesecem in 19. letom starosti (5).

Pojem *katastrofni potek epilepsije* opozarja na podskupino bolnikov s hudo epilepsijo, kjer pogoste napade (lahko tudi večkratdnevne) spremlja negativni vpliv na otrokov razvoj, razvojno zaostajanje ali naglo zdravstveno in kognitivno slabšanje. Tedaj je pomembno, da ohranjamo odprt pogled na različne možnosti razvoja bolezni in upoštevamo dejstvo, da se zaradi dozorevanja možganov, zlasti težnje k obojestranski sinhronizaciji, ki jo lahko stopnjujejo tudi nekatera protiepileptična zdravila, v tem starostnem obdobju klinično med seboj razmeroma slabo razlikujejo »idiopatski« generalizirani od kriptogenih generaliziranih ali sekundarno generaliziranih napadov (6). Ti se utegnejo izkazati za izraz simptomatske lokalizirane žariščne npr. kasneje dokazane razvojne nenormalnosti možganske skorje v čelnih predelih, ki je prej z morfološko preslikavo nismo opazili. Pa tudi napadi iz senčnih režnjev se v tem življenjskem obdobju močno razlikujejo od bolj tipičnih kliničnih slik, ki jih opažamo po 6. letu: pri mlajšem otroku prevladujejo obojestranski motorični pojavi, med njimi zlasti simetrični tonični in klonični krči udov, a tudi atonični gibi glave, podobni kinkanju, in simetrično dvigovanje rok, podobno spazmom. Tudi elektroenzefalografske nenormalnosti so pogoste generalizirane. Nave-

dene klinične, elektroencefalografske značilnosti in metodološke pasti v morfološkem prikazu strukture nedozorelih možganov utegnejo prikriti obstoj morebitnih kirurško rešljivih (simptomatskih) sindromov od zaenkrat slabše obvladljivih trdovratnih sindromov. V času največje stiske za otroka in starše od terapevtskega tima terjajo sprotno odločanje glede na prevladujočo klinično sliko, upoštevanje možnosti, da protiepiletična zdravila modifcirajo in prikrijejo diagnostično značilno klinično sliko in EEG, ter trajno zavedanje možnosti, da se bo – če tega ne uspe dokazati prej – z dozorevanjem (in boljšo tehnologijo preslikav) morda morfološka spremembra (teoretično kirurško rešljiva) prikazala šele kasneje. Kadar sindrom poteka »katastrofno«, je ta tudi za dobro organiziran specialistični tim nelahek izliv.

MIOKLONIČNO-ASTATIČNA EPILEPSIJA ZGODNJEGA OTROŠTVA ALI DOOSEJEV SINDROM

Mioklonično-astatično epilepsijo (MAE) uvrščamo med epileptične sindrome z generalizirano epilepsijo, za katero so značilni raznoliki generalizirani epileptični napadi: mioklonični-astatični, mioklonični, tonično-klonični in občasno tudi tonični napadi. Pojavlja se pri prej zdravem otroku med 18. in 60. mesecem, najpogosteje okrog tretjega leta. Razdelimo jih na lažje potekajoče MAE in težko potekajoče s slabo napovedjo izida (7).

Ocenjena incidanca znaša približno 2,2 % otrok z epilepsijo, starih do 10 let, nekoliko več je dečkov (7). Pri preučevanju etiologije so pomembni genski dejavniki. Na to je opozoril že Doose s sodelavci, ki je prvi opisal sindrom (8): 15 do 37 % otrok z MAE je imelo sorodnike z epilepsijo (7–9). V eni od študij so pri 50 % otrok z MAE v družinski anamnezi ugotovili vročinske krče (9). V družinah z relativno benigno generalizirano epilepsijo z vročinskimi krči (angl. *generalized epilepsy with febrile seizures +, GEFS+*), pa so bili posamezni otroci s hudo klinično sliko MAE (9). Pri teh otrocih so dokazali mutacije v genih, opisanih pri GEFS+. Ti geni kodirajo podenote natrijevih ionskih kanalčkov (*SCN1A, SCN1B, SCN2A*) in podenoto $\gamma 2$ receptorjev GABA (*GABRG2*) v osrednjem živčevju (10). Vendar pri sporadičnih primerih otrok z MAE

niso ugotovili nobene mutacije navedenih genov. Domnevajo, da je morda še kakšna druga družina genov odgovorna za nastanek klinične slike MAE (11).

Značilni napadi za MAE so mioklonično-astatični in mioklonični napadi, ki se pojavljajo pri vseh bolnikih. Pri miokloničnih napadih pride do nenadnih in kratkih posameznih ali serijskih trzljajev telesa. Pri močnejših miokloničnih napadih lahko otrok tudi pada ob močni fleksiji trupa in glave, pri manj izraženih miokloničnih napadih pa lahko opazimo le kinkanje z glavo (angl. *head nodding*) ali klecanje v kolenih. Padci so lahko posledica mioklonizma, hipno prekinjene ali zožene zavesti ali pa posledica kratkotrajne izgube mišičnega tonusa (atonije) po mioklonizmu (7). Druga najpogostejša oblika napadov, ki se pojavlja skoraj pri večini otrok z MAE, so tonično-klonični krči (9). Običajno so to prvi napadi, ki se sploh pojavijo. V začetku se pojavljajo predvsem podnevi, kasneje pa med nočnim spanjem. Absence se pojavljajo pri 62 do 89 % otrok z MAE. Gre zlasti za atipične absence z znižanjem mišičnega tonusa (atonične), ki velikokrat preidejo v nekonvulzivni status, ki je zelo trdovraten (7, 9). Poročajo o več kot dva meseca trajajočem neprepoznamen statusu absenc, ki je ponehalo po uvedbi valproata v visokem odmerku (Ravnik IM, Jeras J, 1978, osebno sporočilo). Pojavljanje nekonvulzivnih statusov kaže na neugoden potek in slabo napoved izida. Poleg opisanih napadov se lahko pojavljajo še atonični, ko se otrok nenadoma sesede in pada. Tudi tonični napadi niso redki, nočni tonični vibratorični napadi veljajo za slab napovedni znak.

Z EEG ob pričetku epilepsije večinoma ugotavljamo normalno osnovno možgansko aktivnost. Pogo sto zasledimo difuzno monomorfno aktivnost theta 4 do 7 Hz, ki je poudarjena nad centroparietalnima področjem. V interiktičnem EEG so pogosti generalizirani izbruhi večkratnih trnov in kompleksov trn-val s frekvenco 2–3 Hz. Pri miokloničnih napadih so običajno prisotni bilateralno sinhroni izbruhi kompleksov trn-val s frekvenco 2–4 Hz. Pri miokloničnem statusu je osnovna možganska aktivnost disritmična, pojavljajo se neodvisni kompleksi trn-val, po anarhičnem videzu zapis EEG spominja na hipsaritmijo. Razen nenormalnih izvidov EEG so

vse ostale preiskave v mejah normalnega (običajne slikovne preiskave za prikaz struktur osrednjega živčevja, laboratorijske preiskave krv in urina).

Zdravljenje MAE pričnemo z valproatom. Običajno v začetni, zelo aktivni fazи bolezni, ne dosežemo zadostnega nadzora nad napadi, zato ima v praksi kmalu večina bolnikov politerapijo. K valproatu lahko dodamo lamotrigin, vendar previdno, saj lahko v nekaterih primerih poslabša mioklonične napade (7). Kot dodatno zdravljenje so učinkoviti benzodiazepini in v primeru absenc in nekonvulzivnih statusov etosukcimid. Če so napadi izrazito trdovratni, lahko pri posameznikih izboljšanje dosežemo s ketogeno dieto ali s hormonskim zdravljenjem z ACTH. V novejši literaturi najdemo tudi poročila o dobri učinkovitosti felbamata, zdravila, ki je sicer registrirano za Lennox-Gastautov sindrom. Pri posameznikih so dosegli s felbamatom celo popoln nadzor nad napadi, pri drugih pa značilno izboljšanje (12). Pozitivne izkušnje s felbamatom imamo tudi v našem Centru za epilepsijo otrok in mladostnikov.

Ob pričetku MAE je težko napovedati dolgoročni potek pri posamezniku. Kljub težkemu začetnemu poteku je izid relativno ugoden pri polovici otrok, saj po treh letih napadi preidejo, ostane lahko le blaga umska manjrazvitost. Del otrok z MAE pa ima slabo napoved izida, saj epileptični napadi vztrajajo v odraslo dobo, ostane pa tudi huda umska manjrazvitost (4).

HUDA INFANTILNA MIOKLONIČNA EPILEPSIJA ALI SINDROM DRAVET

Za sindrom Dravet so značilni febrilni in afebrilni, generalizirani in enostranski klonični in tonično-klonični napadi v prvem letu življenja pri sicer zdravem dojenčku. Kasneje se pridružijo še druge vrste napadov: mioklonizmi, atipične absence in žariščni napadi. Vse vrste napadov so izrazito trdovratne, s protiepileptičnimi zdravili ne dosežemo zadovoljivega nadzora nad napadi. Po drugem letu starosti postane očiten tudi razvojni zaostanek, z leti se poglablja nazadovanje v kognitivnem razvoju (13, 14).

Gre za redek sindrom, incidenca naj bi bila manj kot eden na 40.000 otrok, dvakrat več je dečkov (13).

Sindrom Dravet je večinoma gensko pogojena bolezen. Mutacije nastanejo večinoma na novo in najpogosteje v genu *SCN1A*, ki kodira podenoto alfa 1 natrijevega kanalčka (15). Pri sindromu Dravet so v primerjavi z GEFS+ mutacije v istem genu obsežnejše (delecije, premestitev bralnega okvirja) in velikokrat umeščene v tistem predelu gena, ki kodira področje pore kanalčka ali napetostnega senzorja. To naj bi pojasnilo težko klinično sliko, čeprav so pri oblikovanju fenotipa verjetno vpleteni še dodatni modulirajoči geni.

Prvi epileptični napadi se pojavitvijo vedno pri otrocih, mlajših od enega leta starosti, kot generalizirani ali enostranski klonični krči, ki jih običajno sproži febrilno stanje. Telesna temperatura ob napadu je največkrat okrog 38 °C, lahko pa gre za minimalni porast telesne temperature ob blažjih okužbah, po cepljenju ali celo med vročo kopeljo. Zlasti febrilni krči so pogosto podaljšani in se nadaljujejo v febrilni epileptični status. V ospredju so klonizmi, pridružene so tudi tonične komponente v različnih delih telesa, tako da je včasih vrsto napada težko opredeliti.

Opisanemu začetnemu obdobju sledi obdobje zelo aktivne epilepsije, ko konvulzivni napadi postajajo vse daljši, pojavitvijo se različne vrste miokloničnih napadov, atipičnih absenc ter kompleksnih in drugih žariščnih napadov. Vse vrste napadov se lahko podaljšajo v trdovratni epileptični status. Mioklonični napadi se pojavljajo zlasti med prvim in petim letom starosti, lahko so generalizirani, lahko pa se pojavljajo le v določenih mišičnih skupinah (segmentni mioklonizmi). Poleg miokloničnih napadov nekatere avtorji opisujejo interiktični segmentni mioklonus, ko z EEG ne opažamo sprememb, medtem ko so prisotni drobni trzljaji obraza ali distalnih delov udov. Poleg opisanih napadov so za sindrom značilna stanja »otopelosti«, stanja zožene zavesti (angl. *obtundation status*), ko otroci strmijo, kontakta z njimi pa ni mogoče vzpostaviti, opažamo lahko drobne mioklonizme (13).

Ob prehodu v mladostništvo epilepsija ne poteka več tako intenzivno. Zmanjša se število napadov,

vztrajajo pa predvsem konvulzivni napadi. Še vedno se lahko pojavijo tudi druge vrste napadov, predvsem ob okužbah in vročini.

Fotosenzibilnost se pojavi vsaj enkrat v poteku sindroma pri več kot 40 % bolnikov. Običajno se pojavi že zgodaj in prične postopno izzvenevati po petem letu starosti. Poleg fotosenzibilnosti se pri nekaterih bolnikih pojavi občutljivost na geometrijske vzorce, ko npr. ob pogledu na črtast vzorec dobijo mioklonizme ali absence.

Do sedaj ugotovljeni možni prožilci napadov pri sindromu Dravet so povišanje telesne temperature (bodisi zaradi vročinskega stanja ali pretople okolice, npr. vroče kopeli), utripajoča svetloba, geometrijski vzorci, zapiranje vek, ki sproža zlasti mioklonizme, in telesna dejavnost (16).

Interiktični EEG je v začetnem obdobju večinoma normalen, pri 20 % je v začetku prisoten fotoparoksizmalni odgovor. Včasih ugotavljamo ritmično aktivnost theta s frekvenco 4–5 Hz obojestransko centroparietalno (16). Po enem letu je pri dveh trejinah bolnikov EEG že abnormen. Osnovna možganska aktivnost postaja vse počasnejša, prevladuje difuzna aktivnost theta in valovi delta. Izbruhi večkratnih trnov in kompleksov trn-val postajajo vse pogosteješi, so obojestranski in običajno asimetrični. Poleg tega ugotavljamo tudi žariščne ali večžariščne izbruhe ostrih valov in kompleksov trn-počasni val. V iktičnem EEG se spremembe ujemajo z vrsto napada; pri miokloničnem napadu npr. običajno ugotavljamo generalizirane izbruhe večkratnih kompleksov trn-počasni val.

Laboratorijske preiskave krvi in urina so v mejah normalnega, znakov za presnovne motnje ni. Izvidi slikovnih preiskav v začetku epilepsije ne kažejo posebnosti, kasneje pa blago atrofijo velikih in malih možganov.

Zdravljenje s klasičnimi protiepileptičnimi zdravili je dokaj neuspešno. Valproat in benzodiazepini znižajo frekvenco napadov, prav tako fenobarbiton in primidon. Med novejšimi protiepileptičnimi zdravili je mogoče boljši nadzor nad napadi doseči predvsem s topiramatom, učinkovit naj bi bil tudi zonisamid, vendar bolj v zgodnjem poteku bolezni.

Nekatera protiepileptična zdravila sprožijo izrazito poslabšanje, to so predvsem karbamazepin, lamotrigin in fenitoin, ki so pri sindromu Dravet kontraindicirani. Novejše zdravilo stiripentol je prvo zdravilo, ki v kombinaciji s klobazamom izrazito izboljša nadzor nad napadi. Pomagajo tudi zaščitna barvna očala s polarizirajočimi stekli in vedenjski pristop, s katerimi otroka odvadimo, da s pogledom išče vzorce, ki mu sprožajo napade.

Napoved izida je večinoma neugodna, saj je poleg trdrovatne epilepsije prisotno tudi nazadovanje v kognitivnem razvoju in pojav nevrološke simptomatike (motnje govora, motnje hoje, motnje v koordinaciji gibov). Možno so tudi mejne, atipične oblike sindromov, kjer je napoved izida boljša.

V starejših študijah je imela polovica bolnikov po desetem letu starosti inteligenčni količnik pod 50 % (13). Bodoče študije bodo pokazale, ali lahko ob optimalnem protiepileptičnem zdravljenju in novih zdravilih pričakujemo tudi boljši kognitivni in nevrološki izid.

PROGRESIVNE MIOKLONIČNE EPILEPSIJE

V skupino progresivnih miokloničnih epilepsij uvrščamo redke etiološko raznolike bolezni z naslednjimi skupnimi značilnostmi:

- mioklonus;
- epilepsija z generaliziranimi tonično-kloničnimi ali kloničnimi napadi, ki so jim lahko pridružene absence ali žariščni napadi;
- kognitivni upad vse do nastanka demence, razen pri Unverricht-Lundborgovi bolezni. Praviloma so prisotni tudi znaki cerebelarne okvare (17).

V to skupino uvrščamo Unverricht-Lundborgovo bolezen (včasih imenovano tudi baltski ali mediteranski mioklonus), bolezen Lafora, ceroidne lipofuscinoze, mioklonično epilepsijo z raztrganimi rdečimi vlakni (MERRF), sialidozo tipa I, Gaucherjevo bolezen tipa III in juvenilno obliko Huntingto-nove horee. Večinoma gre za avtosomno recesivne bolezni z različno napovedjo izida. Najboljša je pri Unverricht-Lundborgovi bolezni, kjer ob dobrem zdravljenju pričakujemo normalno življensko dobo,

medtem ko je pri bolezni Lafora, ceroidni lipofuscinozi in Gaucherjevi bolezni ob težkem poteku življenjska doba izrazito skrajšana.

V Sloveniji smo obravnavali več otrok s ceroidno lipofuscinozo, enega z boleznijo Lafora in bolnike z Unverricht-Lundborgovo boleznijo. Slednja se pojavlja predvsem na Finskem in v baltskih deželah ter Sredozemlju (južna Francija in severna Afrika). V drugih regijah po svetu naj bi bil njen pojav sporaščen. V Sloveniji zdravimo 5 bolnikov z genetsko potrjeno Unverricht-Lundborgovo boleznijo.

Pri vseh bolnikih so bili prvi znaki, kar je tudi običajno, generalizirani tonično-klonični napadi s pri-druženimi mioklonični napadi in težave zaradi fotosenzibilnosti. Ob uporabi ustreznih protiepileptičnih zdravil (nekoč primidon, benzodiazepini, zlasti klonazepam, nato valproat, piracetam, topiramat, levetiracetam, zonisamid) je možno vsaj delno nadzrokat epileptične napade, medtem ko mioklonus in cerebelarna simptomatika z leti napredujeta in lahko povzročata hudo gibalno oviranost.

RASMUSSENOV ENCEFALITIS ALI RASMUSSENOV SINDROM

Rasmussenov encefalitis je redka bolezen, kjer naj bi kronično vnetje možganov, ki zajame običajno le eno možgansko poloblo, povzročilo nastanek trdovratne epilepsije.

Etiopatogeneza še vedno ni natančno pojasnjena. Pri histološkem pregledu vzorca obolelih možganov so prisotni znaki vnetja, izgube nevronov, znaki aktivacije mikroglije in vozliči mikroglije ter astroglioza. Postavili so tudi hipotezo, da naj bi šlo za okužbo z virusom, česar pa niso nikoli dokazali. Pri nekaterih bolnikih so našli protitelesa proti glutamatnemu receptorju GluR3, vendar ne pri vseh bolnikih z Rasmussenovim encefalitism. Prisotnost teh protiteles so ugotovili tudi pri nekaterih drugih epilepsijah. Zadnje študije kažejo, da imajo citotoksični limfociti T pomembno vlogo pri nastanku vnetja, medtem ko sprožilec vnetja še ni znan.

Otroci zbolijo večinoma med 6. in 11. letom. V prodromalnem obdobju, ki lahko traja več let, se poj-

vijo redki žariščni napadi ali diskretna hemipareza. Nato sledi akutno obdobje s trdovratno epilepsijo. Otrok ima lahko enostavne ali kompleksne žariščne napade, enostranske ali sekundarno generalizirane napade. Pri polovici bolnikov je prisotna *epilepsia partialis continua* (enostranski mioklonični trzljaji distalnih delov udov ali obraza, ki trajajo najmanj eno uro z ne več kot z 10-sekundnimi premori) (18). Nekaj mesecev po pričetku trdovratne epilepsije so vse bolj očitni napredujuči nevrološki znaki: hemipareza, hemianopia, kognitivni upad in disfazija (če je zajeta dominantna možganska polobla).

Pri postavitvi diagnoze je zelo pomembno magnetnoresonančno slikanje, ki po nekaj mesecih po pričetku epilepsije že pokaže atrofijo možganov, predvsem v področju insule. Ipsilateralno je lahko prisotna tudi atrofija glave kavdatnega jedra. Prisotne so lahko tudi žariščne ojačitve signala na sekvenkah T2 in FLAIR v skorji ali tik pod skorjo. Tu kasneje nastane atrofija (19).

V EEG so nad obolelo možgansko hemisfero prisotni dokaj značilni polimorfni valovi delta, predvsem v senčnih in centralnih področjih. Kasneje se pojavijo še epileptiformni izbruhi, ki so lahko prisotni tudi kontralateralno.

Pregled likvorja je lahko normalen ali pa so prisotne nespecifične spremembe (nekoliko povišano število celic (do 70 celic/ μ l); prevladujejo limfociti ter blago zvišane beljakovine).

Z možgansko biopsijo lahko potrdimo diagnozo, vendar je ta indicirana le v dvomljivih primerih.

Zdravljenje pričnemo s protiepileptičnimi zdravili, s katerimi želimo vsaj zmanjšati pogostost pojavljanja napadov. V tistih primerih, pri katerih bolezen in s tem nevrološka oviranost jasno napredujeva, je še vedno najuspešnejše kirurško zdravljenje. Najboljši naj bi bili rezultati zdravljenja s hemisferotomijo (kirurška prekinitev povezav brez izreza možganskega tkiva), parcialne odstranitve možganov pa naj ne bi bile uspešne. Ko poseg ni izvedljiv ali indiciran, lahko dobre rezultate dosežemo tudi z imunomodulatornim zdravljenjem (dolgotrajno prejemanje steroidov, intravenskih imunoglobulinov, plazmafereze in zdravljenje s takrolimusom) (20). V teku

je študija, ki preizkuša zdravljenje z rituksimabom. Napoved izida je pri posameznikih različna in odvisna od tega, kako intenziven je potek bolezni in kako ustrezeno je izbran način zdravljenja.

ZAKLJUČEK

Cilj zdravljenja trdovratnih epilepsij in epileptičnih sindromov je čim boljša kakovost življenja bolnikov s čim manjšim številom napadov in s čim manj izraženimi stranskimi učinki zdravil ob najmanjšem možnem številu sočasno uporabljenih zdravil. Trdovratne epilepsije in epileptične sindrome je potrebno obravnavati v specializiranih centrih za epilepsijsko, kjer je možno opraviti zahtevno diagnostiko in nudititi otroku in mladostniku optimalno zdravljenje, poleg zdravljenja s protiepileptičnimi zdravili tudi zdravljenje s ketogeno dieto ali imunomodulatorno ter kirurško zdravljenje.

Nekatera od teh medicinsko zahtevnih zdravljenj terjajo usklajeno sodelovanje osebnega zdravnika ter zdravnika na sekundarni in terciarni ravni. Otroci in mladostniki s trdovratno epilepsijo so pogosto ovirani v umskem razvoju, v vsakodnevnuživljenju pa delno ali popolnoma odvisni od pomoči drugega. Zato je potrebna celostna obravnava otroka, poleg medicinske oskrbe pa je potrebna tudi psihološka, specialno pedagoška in rehabilitacijska obravnava otroka. Neredko je potrebna psihosocialna podpora celi družini, ki jo najbolje nudi primarni zdravstveni tim in druge službe, ki poznajo okolje, v katerem družina živi.

LITERATURA

- Kwan P, Brodie MJ. Early identification of refractory epilepsy. *N Eng J Med* 2000; 342: 314-9.
- Marson A, Jacoby A, Johnson A, Kim I, Gamble C. Immediate versus deferred antiepileptic drug treatment for early epilepsy and single seizures: a randomized controlled trial. *Lancet* 2005; 365: 2007-13.
- Alexandre V, Capovilla G, Fattore C, Franco V, Gambardella A, Guerrini R, LaBriola F, Ladogana M et al. Characteristic of a large population of patients with refractory epilepsy attending tertiary referral centers in Italy. *Epilepsia* 2010; 51(5): 921-5.
- Engel J Jr. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001; 42(6): 796-803.
- Ravnik IM, Paro D, Tivadar I, Panjan B. Epidemiologie descriptive des epilepsies de l'enfant dans la région sanitaire de Ljubljana. In : Jallon P (ed). *Epidemiologie des epilepsies*. London Paris: John Libbey, 1988: 71-81.
- Beaumanoir A, Mira L. Secondary bilateral synchrony: significant EEG pattern in frontal lobe seizures. In : Beaumanoir A, Andermann F, Chauvel P, Miral L, Zifkin B (eds). *Frontal seizures and epilepsies in children*. John Libbey, 2003: 195-205.
- Guerrini R, Parmeggiani L, Bonanni P, Kaminska A, Dulac O. Myoclonic astatic epilepsy. In: Roger J, Bureau M, Dravet C, Dreifuss FE, Wolf P, eds. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. 4th ed. Montrouge: John Libbey Eurotext, 2005: 115-24.
- Doose H, Gerken H, Leonhardt R, Voelzke E, Voelz C. Centrecephalic myoclonic-astatic patit mal. *Neuropediatrics* 1970; 2: 59-78.
- Kaminska A, Ickowicz A, Plouin P, Bru mF, Dellatolas G, Dulac O. Delineation of cryptogenic Lennox-Gastaut syndrome and myoclonic astatic epilepsy using multiple correspondence analysis. *Epilepsy Res* 1999; 36: 15-29.
- Scheffer IE, Wallace R, Mulley JC, Berkovic SF. Clinical and molecular genetics of myoclonic-astatic epilepsy ans severe myoclonic epilepsy in infancy (Dravet syndrome). *Brain Dev* 2001; 23: 732-35.
- Nabbout R, Kozlovski A, Gennaro E, Bahi-Buisson N, Zara F, Chiron C, Bianchi A, Brice A, Leguern E, Dulac O. Absence of mutations in major GEFS+ genes in myoclonic astatic epilepsy. *Epilepsy Res* 2003; 56 (2-3): 127-33.
- Zupanc ML, Roell Werner R, O'Connor SE, Marcuccilli CJ, Hecox KE, Cjico MS et al. Efficacy of felbamate in the treatment of intractable pediatric epilepsy. *Pediatr Neurol* 2010, 42 (6): 396-403.
- Dravet CH, Bureau M, Oguni H, Fukuyama Y,

- Cokar O. severe myoclonic epilepsy in infancy (Dravet syndrome). In: Roger J, Bureau M, Dravet C, Dreifuss FE, Wolf P, eds. Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. 4th ed. Montorouge: John Libbey Eurotext, 2005:115-24.
14. Dravet C. Les epilepsies graves de l'enfant. Vie Med 1978; 8: 543-8.
 15. Claes L, Del-Favero J, Ceulemans B, Lagae L, vanBroeckhoven C, DeJonghe. De novo mutations in the sodium-channel gene SCN1A causes severe myoclonic epilepsy of infancy. Am J Hum Genet 2001; 68: 1327-32.
 16. Panayiotopoulos CP. Dravet syndrome Severe myoclonic epilepsy of infancy. In: Panayiotopoulos CP . The epilepsies seizures, syndromes and management. 1st ed Oxfordshire: Bladon Medical Publishing, 2005; 152-8.
 17. Berkovic SF, Caphuis J, Andermann E, Andermann F. Progressive myoclonus epilepsies: clinical and genetic aspects. Epilepsia 1993; 34 (suppl 3): 19-30.
 18. Bien CG, Bauer J. Rasmussen encephalitis. In: Dale RC, Vincent A. Inflammatory and autoimmune disorders of the nervous system in children. 1st ed London: Mac Keith Press, 2010; 207-26.
 19. Bien CG, Urbach H, Deckert M, Schramm J, Wiestler OD, Lassman H, Elger CE. Diagnosis and staging of Rasmussen's encephalitis by serial MRI and histopathology. Neurology 2002; 58: 250-6.
 20. Bien CG, Gleissner U, Sassen R, Widman G, Urbach H, Elger CE. An open study of tacrolimus therapy in Rasmussen encephalitis. Neurology 2004; 62: 2106-9.

Kontaktna oseba / Contact person:

As. mag. Mirjana Perković Benedik, dr.med.
Klinični oddelki za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo
Pediatrična klinika
Univerzitetni klinični center Ljubljana
Bohoričeva 20
SI-1000 Ljubljana

Izvleček / Abstract

**ZA DOBRO SODELOVANJE MED RAVNMI ZDRAVSTVENE
SLUŽBE PRI OTROKU S TRDOVRATNO EPILEPSIJO –
OBRAVNAVA NA TERCIARNI RAVNI****FOR THE BENEFIT OF TEAMWORK BETWEEN LEVELS
OF HEALTH CARE FOR CHILD WITH SEVERE EPILEPSY –
MANAGEMENT OF TERTIARY CENTER**

I. M. Ravnik, N. Krajnc, N. Župančič, M. J. Kržan

*Center za epilepsije otrok in mladostnikov, Klinični oddelki za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana***IZVLEČEK**

Kdaj napotiti otroka z epilepsijo v terciarni Center za epilepsije, kjer pričakujemo znanje, izkušnje, opremo in organizacijo za sodobno obravnavo, ki vključuje vse dosegljivo zdravljenje, ob majhnosti države in redkosti nekaterih sindromov tudi v povezavah s tujimi centri? Obravnava epilepsij v prvih letih je zahtevna naloga za posebej usposobljeni multidisciplinarni tim, zato je sodelovanje med vsemi ravnimi v zdravstvu pravilo. Povzemamo priporočila, prirejena po britanskem Nacionalnem inštitutu za klinično odličnost. Otroka z epilepsijo napotimo v terciarni center takoj, ko se ob napadih pokaže otrokov vedenjski in/ali umski, motorični, socialni razvojni zaostanek ali nazadovanje in ko ni mogoče postaviti diagnoze epileptičnega sindroma. Otroka pa napotimo čimprej (v 4 tednih), ko je mlajši od dveh let, če napadov ne moremo nadzorovati z dvema ustreznima zdraviloma v ustreznih odmerkih ali le za ceno nesprejemljivih stranskih učinkov, če ima enostransko spremembu možganov, ob psihološki ali psihiatrični soobolevnosti in epilepsiji ali če ostaja dvom o pravilnosti diagnoze napada/napadov/sindroma. Napotiti je potrebno tudi otroke z redkimi sindromi: z Rasmussenovim encefalitom, hipotalamičnim hamartomom, s Sturge-Weber-Krabbejevo boleznjijo, ob sumu na redke epileptične encefalopatije (sindrom Dravet, Lennox-Gastautov sindrom, Doosejev sindrom, Landau-Kleffnerjev sindrom itd.). V našem okolju otroška nevrologija in epileptologija delujejo prepleteno, stalno delajoče enote za monitoriranje epilepsij pa nimamo. Vendar pa zagotavljamo del storitev, ki temeljijo na redno delajočem videotelemetrijskem (VTM) laboratoriju. Fazno organizirani postopki so zlasti usmerjeni v presojo, ali je otrok kandidat za kirurški poseg, služili pa naj bi tudi za reševanje širšega okvira vprašanj pri trdrovratni epilepsiji: ob elektroklinično nejasnih napadih, sumu na neepileptične napade, pri epizodnih motnjah vedenja in nenormalnostih EEG. V I. fazo multidisciplinarne (konziliarne) obravnave sodijo: ponovna ocena diagnoze (napada, sindroma, epilepsije) in dosedanjega načina zdravljenja, upoštevanja navodil, dejanske ali navidezne neodzivnosti na zdravilo, umestnosti uporabe novih zdravil ali diete, presoja psihosocialnih težav, etiologije (nevrološki pregled, poglobljena biokemija in genetika, dodatne strukturne in funkcijске preslikave SPECT, PET), nevropsihologija, VTM s površinskimi in dodatnimi elektrodami, iktični SPECT, ocena psihosocialne opremljenosti bolnika in družine glede na program operacije in rehabilitacije, ki je morda še pred njimi. Če skladni izvidi potrjujejo hipotezo v smeri epilepsije, ki jo je mogoče operirati, sledijo predkirurške nevropsihološke preiskave, od katerih so nekatere tudi semiinvazivne (določitev hemisferne dominantnosti za govor in spomin z intrakarotidnim amitalskim testom). Ob neskladnosti izvidov in odsotnosti kontraindikacij pa sledi II.

faza, tj. znotrajlobansko snemanje napadov. Operaciji sledi psiho-socialna rehabilitacija in sledenje. Demografija, teren in tradicija v Sloveniji omogočajo sodelovanje vseh ravni zdravstvenega sistema. Zaradi pomanjkljive diferenciacije terciarni ravni ostaja tudi delo, ki bi ga zmogla opraviti tudi sekundarna raven. Šibkosti terciarne ravni so čakalne dobe (osebje) za VTM in preslikave ter odsotnost tima za psihiatrične probleme in rehabilitacijskega tima. Pediatri naj pri sodelovanju s terciarno ravnijo ne pozabi na svojo vlogo kot podpornik otroku in družini v »življenju z epilepsijo«: pri izobraževanju bolnika, usposabljanju za varnost in zaščito pred poškodbami, pomoč pri socialnih transferjih, psihološka podpora družini s ciljem opolnomočenja bolnika in staršev, pa tudi pri stiku s šolo, socialnimi službami in prostovoljci. Koristijo mu lahko stiki in pomoč, ki jo v tem okviru nudijo programi strokovno-humanitarnih društev (npr. Liga proti epilepsiji).

V ločenih prispevkih bodo za seznanjanje pediatrov – sodelavcev ob otroku s trdovratno epilepsijo – predstavljeni metode, ki so temelj zgoraj omenjenih diagnostičnih obravnav: nevrofiziologija (VTM), morfološke preiskave (MRI, CT) in funkcijске preslikave (SPECT, PET, fMRI) ter nevropsihologija.

Ključne besede: napotitve, terciarni Center za epilepsije, multidisciplinarna obravnava – faza I, faza II.

Pregledni članek / Review article

TRDOVRATNA EPILEPSIJA IN NOVA PROTIEPILEPTIČNA ZDRAVILA

REFRACTORY EPILEPSY AND NEW ANTIEPILEPTIC DRUGS

J. Oražem, N. Župančič, M. Perković Benedik, N. Krajnc, I. M. Ravnik

*Klinični oddelek za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo, Pediatrična klinika,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana*

IZVLEČEK

Klasična protiepileptična zdravila, ki so jih prepoznali naključno oziroma z uporabo presejalnih testov na prediktivnih živalskih modelih, niso omogočila življenja brez napadov vsem bolnikom s trdovratno epilepsijo. Vsako novo protiepileptično zdravilo na trgu tako predstavlja novo orodje v boju proti epileptičnim napadom pri teh bolnikih. Iskanje učinkovin, ki bi lahko predstavljale nova protiepileptična zdravila, se je v letih premaknilo vse bolj na molekularno raven. Na ta način so odkrili nove celične tarče njihovega delovanja. Na trgu so v zadnjih letih prišla številna zdravila, ki so izpeljanke že znanih protiepileptičnih zdravil, pa tudi povsem nove učinkovine. Njihovo uporabo bolnikom v Sloveniji omogočamo na različne načine.

Ključne besede: trdovratna epilepsija, protiepileptična zdravila, epileptogeneza.

ABSTRACT

Classical antiepileptic drugs, which were identified serendipitously or by using screening tests in predictive animal models, did not enable all patients with refractory epilepsy to live without seizures. Each new antiepileptic drug on the market therefore represents a new tool in the battle against epileptic seizures in these patients. The search for substances, which could represent new antiepileptic drugs, has in recent years moved more and more towards the molecular level. New cell targets for their actions were discovered in this way. A number of new drugs have come onto the market in recent years, some derivatives of known antiepileptic drugs and some completely new substances. Their use in patients in Slovenia is enabled in different ways.

Key words: refractory epilepsy, antiepileptic drugs, epileptogenesis.

UVOD

Enostavne definicije pojma za »trdovratno/refraktorno/farmakorezistentno epilepsijo« ni, vemo pa, da je verjetnost, da bi preprečili nadaljnje pojavljanje epileptičnih napadov pri bolnikih, pri katerih dve ustrezno izbrani protiepileptični zdravili (PEZ) (glede na vrsto napada/napadov/sindroma) nista bili uspešni, z nadaljnjam prilagajanjem terapevtske sheme zelo majhna. Kljub temu vsako novo zdravilo za

te bolnike pomeni novo upanje. Dve nedavno objavljeni neodvisni študiji sta dokazali, da je tudi pri bolnikih, pri katerih številna zdravila niso bila uspešna, možno doseči popoln nadzor nad epileptičnimi napadi (1, 2).

Da bi nova učinkovina lahko postala uspešno protiepileptično zdravilo, mora izpolnjevati vsaj eno od sledečih meril (3):

- večja učinkovitost pri zdravljenju neodzivne epi-

- lepsijske v primerjavi z že obstoječimi PEZ;
- zmožnost, da prepreči oziroma odloži nastanek epilepsije (epileptogenezo) in/ali sposobnost modifikacije bolezni;
 - široka uporabnost pri neepileptičnih obolenjih živčevja;
 - manj stranskih učinkov in/ali boljše prenašanje od že obstoječih PEZ;
 - izboljšana in poenostavljena uporaba (hitra titracija, linearna farmakokinetika, odsotnost interakcij, manjše potrebno število dnevnih odmerkov).

Po letu 1993 so prišle na trg številne učinkovine za zdravljenje epilepsije. V grobem jih lahko razdelimo v dve skupini. V prvo uvrščamo zdravila, ki so izpeljanke že obstoječih učinkovin (t.i. PEZ druge oziroma tretje generacije) z boljšim učinkom, varnostnim profilom ali prenosljivostjo. V drugi skupini so učinkovine s povsem novimi kemičnimi strukturami in potencialno novim mehanizmom delovanja (3).

NOVO ODKRITE MOLEKULARNE TARČE PEZ

Za razumevanje delovanja PEZ je potrebno poznavanje patofizioloških mehanizmov nastanka epileptičnih napadov (iktogeneze) in razvoja epilepsije (epileptogeneze), ki so kompleksni in še vedno predmet številnih raziskav in razpravljanj.

V grobem delovanje večine klasičnih PEZ sloni na povečanju inhibitorne nevrotransmisije receptorjev GABA oziroma zmanjšanju ekscitatorne glutaminergične nevrotransmisije preko vpliva na napetostne natrijeve oziroma napetostne kalcijeve kanalčke (4). V začetku so jih odkrili naključno, kasneje pa je strategija njihovega prepoznavanja temeljila na presejalnem testiranju z dvema prediktivnima živalskima modeloma – modelom podgane po maksimalnem elektrošoku ter modelom podgane po subkutanem vbrizganju pentilentetrazola. Njun natančen opis presega okvirje pričajočega besedila, v osnovi pa so z njima odkrili sposobnost prekinjanja akutnega kliničnega epileptičnega napada oziroma elektrofiziološke epileptiformne aktivnosti (3).

Leta 1993 so ugotovili, da se gabapentin (v osnovi

razvit kot strukturni analog GABA) z visoko afiniteto veže na mesto na nevronski membrani, ki so ga kasneje opredelili kot protein alfa2delta – del napetostnega kalcijevega kanalčka, ki ni v povezavi z receptorjem GABA-A in GABA-B (5). To je pomnilo prelomnico pri nadaljnjem iskanju potencialnih tarč delovanja PEZ z molekularnimi pristopi. Na ta način se je bolje opredelilo tudi delovanje že prej znanih PEZ. Poleg proteina alfa2delta sta dve najbolj raziskani tarči novih PEZ sinaptični vezikularni protein 2A (SV2A), ki naj bi sodeloval pri eksocitozi vezikul, napolnjenih z nevrotransmiterji in je mesto delovanja levetiracetama, ter tip M kalijevih kanalčkov, na katere deluje potencialno novo PEZ retigabin, in sicer s pozitivnim vplivom na tok M kalijevih ionov (z redukcijo praga za aktivacijo kanalčkov), ki deluje zaščitno pred epileptičnimi napadi (6).

V procesu raziskovanja mehanizmov epileptogeneze preko študije okvar možganov, ki so nastale zaradi cerebrovaskularnega inzulta, epileptičnega statusa, encefalitisa ali hude poškodbe, postaja vse bolj jasno, da vnetni posredniki igrajo pomembno vlogo, tako preko vpliva na nevrone, kot tudi preko vpliva na funkcijo astrocitov. Poleg tega je na primer dokazano, da je interleukin-1beta sposoben aktivirati transkripcijo genov, ki povzročijo modifikacijo ionskih kanalčkov in na ta način omogočijo trajno povečano vzdražnost nevronov – epileptogenezo (3, 7). Zdravila, ki bi vplivala na vnetne procese, bi lahko imela pomemben vpliv tako na akutno pojavljanje napadov, kot na razvoj epilepsije npr. po ishemični poškodbi možganov.

V kliniki se sicer imunoterapija v protiepileptične namene uporablja že dlje, na primer pri Rasmussenovem encefalitisu (8). V zadnjem desetletju so prepoznali protitelesa proti receptorjem oziroma ionskim kanalčkom na membranah celic centralnega živčnega sistema, ki lahko povzročajo izrazito na zdravila odporne epileptične encefalopatije, ki se prav tako odzovejo na imunoterapijo (9).

Kot primer možnosti genskega zdravljenja epilepsij se raziskuje vpliv na migracijske motnje. Na živalskem modelu odrasle podgane s subkortikalno trakasto heterotopijo, se je s ponovnim izražanjem na X vezanega gena za *doublecortin* (*DCX*) zmanjšala

tako malformacija kot tudi nagnjenost k epileptičnim napadom (3, 10).

Tudi zdravljenje z zarodnimi celicami nakazuje revolucionarne rezultate – transplantirani prekurzorji inhibitornih kortikalnih in hipokampalnih internevronov, ki izhajajo iz medialne ganglionične eminence, so sposobni migracije, integracije in povečanja inhibitorne nevrotransmisijske v nevronskih omrežjih na odraslih živalskih modelih (3, 11, 12).

NOVA PEZ, IZPELJANA IZ ŽE POZNANIH UČINKOVIN

Okskarbazepin (Karbox ®, Trileptal ®) in eslikarbazepin acetat

Okskarbazepin (OXC) je struktturni derivat karbamazepina s ketonom na mestu ogljiko-ogljkikove dvojne vezi na dibenzazepinskem obroču. Ta spremembu zmanjša obremenitev jeter pri metaboliziranju zdravila ter preprečuje resne oblike anemije in agranulocitoze, ki jih včasih vidimo v povezavi s karbamazepinom. Sicer je mehanizem delovanja enak, tj. stabilizacija inaktiviranega stanja napetostnih natrijevih kanalčkov, in se tudi uporablja za zdravljenje enake vrste epilepsij (13).

Esliskarbazepin acetat (ESL) je prekurzor (S)-likarbazepina, ki je monohidroksil derivat (MHD) in aktivna entiteta okskarbazepina. Za razliko od okskarbazepina, ki se metabolizira tako v (S)-likarbazepin (80 %) in (R)-likarbazepin (20 %), se ESL metabolizira izključno v (S)-likarbazepin, čemur sledi minimalna kiralna inverzija (z oksidacijo v OXC) v obliko (R). Biorazpoložljivost po oralnem zaužitju ESL je tako za 16 % večja, kot po zaužitju enake količine OXC (14). Pozitivni rezultati glede učinkovitosti v kliničnih študijah II. in III. faze ter nizka incidenca izpuščajev (1 %), hiponatremije (manj kot 1 %) v povezavi z odsotnostjo stranskih učinkov, ki so posledica nenadnega povečanja koncentracije OXC v krvi, in možnost odmerjanja enkrat dnevno, nakazujejo precejšnjo superiornost ESL v primerjavi z učinkovinama starejše generacije. Aprila 2009 je Evropska agencija za zdravila odobrila ESL za uporabo kot dodatno zdravilo za odrasle z žariščnimi napadi (15, 16, 17).

Levetiracetam (Keppra ®) in brivaracetam

Učinkovini spadata v skupino pirolidonskih derivativov. Izhajata iz piracetama, ki ga je v poznih 60. letih razvil C.E. Giurgea in ga poimenoval kot »nootropični«, kar naj bi opisovalo njegov vpliv na izboljšanje sposobnosti učenja in spomina (18).

Levetiracetam je neuspešno prestal oba klasična presejalna testa na živalskih modelih. Izkazal pa je sposobnost potentne supresije napadov pri živalih, pri katerih so z netenjem (angl. *kindling*) sprožili dolgoročno potenciacijo ekscitatornega sinaptičnega prenosa, in pri genetsko spremenjenih živalih. To izrazito selektivno delovanje levetiracetama na »epileptičnih« živalih v primerjavi z »zdravimi« je glavno, kar ga ločuje od drugih PEZ (19). Številne elektrofiziološke študije so nato na različnih eksperimentalnih modelih pokazale selektivno delovanje levetiracetama na abnormne vzorce nevronske aktivnosti, ki ne vključuje konvencionalne interakcije s tradicionalnimi tarčami PEZ. Mehanizem delovanja so pojasnili leta 2004. Levetiracetam se veže na sinaptični vezikularni protein 2A (SV2A). Ta je najverjetnejše povezan z uravnavanjem eksocitoze veziklov napolnjenih z nevrotansmitterji (20). Študije so pokazale učinkovitost levetiracetama kot monoterapije ali dodatnega zdravljenja za generalizirane in žariščne otroške epilepsije in za nekatere specifične sindrome. Lahko je dragoceno terapevtsko orodje za otroke z trdovratno epilepsijo. Poročana prenosljivost in varnostni profil sta ugodna. Med stranskimi učinki se vedenjske spremembe in psihiotični odzivi pogosteje pojavljajo pri otrocih, mlajših od 4 let. Pokažejo se hitro, lahko že med uvajanjem zdravila, in pogosto izzvenijo. Učinki so bili ob prekinivitvi uporabe vedno reverzibilni (21).

Ko so odkrili vezavno mesto levetiracetama, se je pričelo presejanje več kot 12.000 učinkovin za vezalno afiniteto do SV2A. Na ta način so odkrili brivaracetam (22). Je (4R)-propil derivat levetiracetama. Ima 10-krat večjo vezalno afiniteto do SV2A, obenem pa inhibira tudi napetostne natrijeve kanalčke. Na živalskih modelih so dokazali močno funkcionalno povezanost med antikonvulzivnim potencialom in vezalno afiniteto do SV2A (23). Širši antikonvulzivni profil in boljša potentnost na živalskih modelih sta se prevedla v odmerke, ki

so bili v kliničnih testiranjih II. in III. faze več kot 10-krat nižji od levetiracetama. Aprila 2009 so bili objavljeni rezultati dveh študij III. faze, od katerih je le eni uspelo dokazati učinkovitost brivaracetama (24). Ima status sirotnegga zdravila za razvoj za zdravljenje progresivnih in simptomatskih miokloničnih napadov (25).

Izpeljanke valproata

Valproat je klasično PEZ, ki ga predpisujemo zelo pogosto in ima številne mehanizme delovanja in širokospikalni učinek. Njegovo uporabo omejujeta dva redka, vendar potencialno življene ogrožajoča stranska učinka – teratogenost in hepatotoksičnost. Iskanje učinkovin, ki bi postale druga generacija valproata, poteka v smeri izogibanja tema dvema učinkoma.

Ugotovili so, da je teratogenost valproata posledica karboksilne kislina in razvejitve starševske spojine. V ta namen so sintetizirali amida konstitucionalnih izomer valproata – propilizopropil acetamid in valnoktamid. Sta potentnejša od valproata, a ne teratogena. Trenutno sta v fazi predkliničnega testiranja oziroma v fazi začetnih kliničnih študij (26).

Hepatotoksičnost valproata je posledica metabolita s terminalno dvojno vezjo. 2,2,3,3-tetrametilciklopropilkarboksilna kislina (TMCA) je ciklopropilni analog valproata z dvema kvartarnima ogljikovima atomoma na položaju beta karboksilne skupine. Posledično se TMCA ne more preoblikovati v hepatotoksični metabolit s terminalno dvojno vezjo. Zaenkrat TMCA nakazuje šibko antikonvulzivno delovanje pri glodalcih (27). Za razliko od nje sta amida TMCA antikonvulzivno učinkovitejša in imata boljši varnosti profil od valproata (26).

V kliničnih študijah najbolj napredovalo potencialno zdravilo druge generacije valproata je valrocemid, ki je konjugacijski produkt valproata in glicinamide. Sintetizirali so ga, da bi izboljšali možgansko penetracijo glicinskega derivata in da bi glicinamid uporabili za biotransformacijo glicina v znan metabolit valproata – valproil glicin. Študije so pokazale učinkovitost pri zdravljenju epilepsije, ovira za njegov razvoj pa je zlasti potencialna teratogenost (26).

NOVA PEZ Z DOSLEJ NEPOZNANO STRUKTUTO

Gabapentin (Neurontin ®) in pregabalin (Lyrica ®)

Gabapentin so sicer sintetizirali kot strukturni analog GABA, vendar pa ne deluje na enake receptorje. Antikonvulzivno delovanje naj bi bilo posledica vezave na podenoti alfa2delta 1 in 2 napetostnega kalcijevega kanalčka (28). Registriran je kot dodatno zdravilo pri žariščnih epileptičnih napadih (29), ob tem pa tudi za uporabo pri diabetični nevropatični in poherpetični nevralgiji pri odraslih.

Pregabalin so sintetizirali kot močnejšo inačico gabapentina (30) in je ob omenjenih zgornjih indikacijah prvo zdravilo, ki ga ameriška agencija *Food and Drug Administration* odobrila za zdravljenje fibromialgije. Obe zdravili se v širokem spektru uporabljaljata tudi v psihiatrični stroki – njuna sposobnost stabilizacije razpoloženja je včasih pomemben dejavnik pri odločanju za njuno uporabo pri bolnikih z epilepsijo. Najpogosteje opisovana stranska učinka sta zaspanost in omotičnost (31).

Vigabatrin (Sabril ®)

Je še eden izmed analogov GABA, ki ni receptorski agonist, ampak nepovratni inhibitor encima GABA transaminaze, ki je odgovoren za katabolizem GABA. V otroški epileptologiji ga poznamo predvsem kot zdravilo prve izbire za zdravljenje infantilnih spazmov, zlasti pri otrocih, kjer so spazmi simptomatski, npr. pri tuberozni sklerozi (32). Tudi sicer je učinkovito zdravilo za zdravljenje žariščnih epileptičnih napadov (33, 34, 35). Njegova uporaba je nekoliko občutljiva zlasti zaradi enega stranskega učinka – zmožnosti povzročitve koncentričnega zosenja vidnega polja. To je običajno blago in asimptomatsko, je pa nepopravljivo. Zato morajo vsi bolniki, ki jih zdravimo z vigabatrinom, opravljati redne oftalmološke preglede (36).

Tiagabin (Gabitril ®)

Tiagabin hidroklorid, derivat nipekolične kislina, spada med učinkovine, ki vplivajo na aktivnost GABA v možganih preko selektivne inhibicije transporterja GABA GAT1, ki je odgovoren za po-

novni privzem GABA v nevrone in celice glije. Je učinkovito zdravilo in ima linearno ter predvidljivo farmakokinetiko (37). Uporabljamo ga kot dodatno zdravilo za zdravljenje žariščnih napadov, lahko pa ga uporabljamo tudi v monoterapiji pri bolnikih z neodzivno žariščno epilepsijo (38). Nima negativnih učinkov na kognitivne procese, najpogosteje pa se kot stranski učinki omenjajo astenija, nervoznost, omotičnost in zaspanost (39).

Stiripentol (Diacomit ®)

Kemično spada v skupino aromatskih alkoholov. Deluje z povečanjem transmisije GABA podobno kot barbiturati, saj podaljša trajanje odprtosti receptorjev GABA-A (je njihov pozitivni alosterični modulator) (40). Medtem ko so rezultati študij glede njegove učinkovitosti pri odraslih razočarali, so omejeni poskusi na otrocih pokazali njegovo specifično učinkovitost pri zdravljenju hude mioklonične epilepsije v otroštvu (sindroma Dravet) v kombinaciji s klobazamom. Na podlagi tega je stiripentol v Evropi dobil status sirotnega zdravila za zdravljenje sindroma Dravet (25). Obstajajo tudi dokazi o njegovi uporabnosti pri zdravljenju rezistentnih žariščnih napadov pri otrocih. Zaradi številnih medsebojnih učinkov z drugimi zdravili, moramo odmerke zdravil, s katerimi ga uporabljamo v kombinaciji, posebej skrbno prilagoditi (41).

Topiramat (Topamax ®)

Je učinkovina, ki ima za PEZ neznačilno strukturo. Gre namreč za monosaharid, substituiran s sulfatom, ki je soroden fruktozi. Ima kompleksen mehanizem delovanja – ojača GABA aktivirane kloridne kanalčke, inhibira ekscitatorno nevrotransmisijo preko vpliva na kainatne receptorje in receptorje AMPA, je blokator napetostnih natrijevih kanalčkov ter inhibitor karbonske anhidraze (42). Učinkovit je kot dodatno zdravilo za zdravljenje žariščnih in generaliziranih tonično-kloničnih krčev pri otrocih, zelo uspešen pri preprečevanju napadov s padci pri bolnikih z Lennox-Gastautovim sindromom. Uporabljamo ga tudi za zmanjševanje števila napadov pri trdovratnem Westovem sindromu. Njegovo uporabo omejujejo zlasti včasih nesprejemljivi vedenjski in kognitivni stranski učinki (43).

Zonisamid (Zonegran ®)

Je sulfonamidno in širokospektralno PEZ. V Evropi je registriran za dodatno zdravljenje žariščnih napadov, sicer pa z multiplimi mehanizmi delovanja (blokada repetitivnega proženja napetostnih natrijevih kanalčkov, zmanjšanje pretoka skozi kalcijeve kanalčke tipa T, inhibicija karbonske anhidraze, alosterična vezava na receptorje GABA) učinkuje tako na žariščne kot tudi na generalizirane epilepsije. Še posebej je na tem mestu potrebno omeniti njegovo uporabnost pri zdravljenju napadov v sklopu progresivnih miokloničnih epilepsij, Lennox-Gastautovega sindroma in infantilnih spazmov (44, 45, 46). Ima ugodne farmakokinetične lastnosti, študije pa kažejo, da ga bolniki dobro prenašajo. Stranski učinki so večinoma blagi (zaspanost, omotičnost, utrudljivost) in jih lahko zelo omilimo s počasno titracijo (47).

Felbamat (Taloxa ®) in karisbamat

Felbamat, 2-fenil-1,3-propandiol dikarbamat, protiepileptično deluje tako, da inhibira vezavo glicina na receptor NMDA (48). Je učinkovito zdravilo za zdravljenje otrok z neodzivno epilepsijo, vključno z Lennox-Gastautovim sindromom in Doosejevim sindromom (mioklonično-astatična epilepsija) (49). Že po registraciji zdravila se je izkazalo, da se pri uporabi felbamata nevarna stranska učinka, aplastična anemija in hepatotoksičnost, pojavljata v večjem številu, kot so nakazovale klinične študije. Med opisanimi primeri hematoloških zapletov sicer ni otrok, mlajših od 13 let. Sicer pa objavljena literatura kaže, da gre za zdravilo z malo stranskimi učinki, ki ga bolniki dobro prenašajo.

Karisbamat je derivat felbamata, ki so ga sintetizirali predvsem zato, da bi se izognili opisanima življeno ogrožajočima stranskima učinkoma, ki sta posledica tvorbe toksičnega metabolita atropaldehyda. Trenutno se nahaja v kliničnih študijah III. faze za dodatno zdravljenje žariščnih napadov (25).

Rufinamid (Inovelon ®)

Je triazolni derivat, ki ni soroden z vsemi do sedaj poznanimi PEZ. Mehanizem delovanja še raziskujejo, najverjetneje pa podaljša inaktivno stanje natri-

jevih napetostnih kanalčkov, podobno kot številna druga PEZ (25). V Evropi so ga registrirali leta 2007 za dodatno zdravljenje otrok in odraslih z Lennox-Gastautovim sindromom, in sicer po tem, ko je za ta sindrom prejel status sirotnega zdravila. Biorazpoložljivost po njegovem oralnem zaužitju je 60 %, vendar se znatno poveča, če je zaužit skupaj s hrano. Vsekakor njegove farmakodinamske lastnosti odtehtajo farmakokinetične pomanjkljivosti (3). Študije so pokazale, da ga bolniki večinoma dobro prenašajo, največkrat pa kot stranska učinka omenjajo zaspanost in bruhanje. V študijah na otrocih se je pri relativno velikem številu vključenih razvil izpuščaj, kar nakazuje na možnost razvoja preobčutljivostnega sindroma, zato je potreben skrben nadzor bolnikov, ki se s tem zdravilom zdravijo (25).

Lamotrigin (Lamictal ®)

Je unikatna, kemično enostavna učinkovina, sestavljena le iz dveh aromatskih obročev (50). Z blokado napetostnih natrijevih kanalčkov preprečuje sproščanje ekscitatornih nevrotransmiterjev, kar pa njegovega širokospektralnega antikonvulzivnega delovanja ne pojasnjuje v celoti. Je učinkovit dodatek pri zdravljenju žariščnih ter primarno in sekundarno generaliziranih tonično-kloničnih napadov pri otrocih, zlasti v sklopu Lennox-Gastautovega sindroma. Njegova uporaba lahko pozitivno vpliva na kognicijo in vedenje. Stranski učinki so primarno nevrološki, gastroenterološki ter dermatološki in so večinoma blagi (z izjemo potencialno resnega kožnega izpuščaja) (51).

Lakosamid (Vimpat ®)

Je funkcionalizirana aminokislina, ki spada med učinkovine, ki protiepileptično delujejo tako, da vplivajo na napetostne natrijeve kanalčke. Za razliko od karbamazepina ali lamotrigina pa lakosamid ne stabilizira hitre inaktivacije kanalčkov, temveč ojača njihovo počasno inaktivacijo. S tem vpliva le na nevrone, ki so depolarizirani ali aktivni dlje, kot je značilno za nevrone v centru epileptičnega žarišča. V Evropi so ga odobrili leta 2008 kot dodatno zdravilo za žariščne epileptične napade ter za zdravljenje nevropatske bolečine (3, 25).

NOVA PEZ, KI SO ŠE V KLINIČNIH ŠTUDIJAH

Poleg že opisanega karisbamata so statusu novih PEZ najbliže še štiri učinkovine.

Retigabiv

Je zdravilo, ki so ga sintetizirali za vplivanje na novo tarčo protiepileptičnih zdravil v sinapsi – K(V)7.2 napetostni kalijev kanalček. Primarna funkcija tega kanalčka je generacija toka M kalijevih ionov, ki omogoča stabilizacijo membranskega potenciala in s tem nadzor nad nevronsko vzdražnostjo. Poleg okrepitve aktivnosti kalijevih kanalčkov retigabin potencira tudi inhibitorno nevrotransmisijo preko receptorjev GABA-A. Zgodne klinične študije so pokazale, da ima ugoden farmakokinetični profil in dobro prenosljivost. Najpogostejsi stranski učinki so blaga omotičnost, glavobol, slabost in zaspanost (52). Trenutno je v kliničnih študijah III. faze za zdravljenje žariščnih napadov (25).

Talampanel in perampanel

Učinkovini imata različni strukturi, obe pa imata do sedaj nepoznan mehanizem delovanja. Gre za nekompetitivna antagonista receptorjev AMPA. Glutamatni receptorji AMPA imajo sicer ključno vlogo pri hitri ekscitatorni nevrotransmisiji in s tem pri nastanku akutnih napadov, najverjetnejše pa tudi vlogo pri dovzetnosti za epilepsijo po neonatalnih konvulzijah kasneje v življenju (53). Talampanel je v kliničnih študijah II. faze pokazal antikonvulzivno učinkovitost, vendar je bilo tolmačenje rezultatov oteženo zaradi številnih medsebojnih učinkov. V študijah II. faze so bolniki perampanel dobro prenašali. Če bo uspešen tudi v študijah III. faze, v katere so vključeni bolniki z neodzivno žariščno epilepsijo, bo najverjetnejše prvi antagonist AMPA, ki bo na voljo na trgu (3).

Ganaksolon

Dokazali so, da nihanje sinteze nevrosteroidov, ki je npr. posledica stresa ali se pojavlja med ovarijskim ciklom, vpliva na povisitev praga za epileptične napade. Poleg tega povečana sinteza nevrosteroidov, ki najverjetnejše poteka v celicah glij med epile-

togenezo, odloži pojav ponavljačih se spontanih napadov na živalskem modelu epilepsije temporalnega režnja. Učinek naj bi bil posledica okrepljene inhibicije preko receptorja GABA-A (54). Ganaksolon je nevrosteroid, analog alopregnanolona, ki je trenutno v zaključnih fazah kliničnih študij pri bolnikih z neodzivnimi žariščnimi napadi in pri otrocih z infantilnimi spazmi. Rezultati kažejo na njegovo učinkovitost, dobro prenosljivost in blage do srednje hude stranske učinke, od katerih je najpogostejsa zaspanost (55).

SLOVENSKA PERSPEKTIVA

Na slovenskem trgu smo registrirali številna od opisanih novih PEZ, ki so tako dosegljiva v večini lekarn na zeleni recept (vigabatrin, gabapentin, lamotrigin, topiramat, tiagabin, okskarbazepin, levetiracetam, pregabalin). Zdravila, ki pri nas niso registrirana, so bolnikom na voljo po posebnem protokolu, ki omogoča nakup zdravila v tujini z naknadnim povračilom sredstev s strani ZZSS. Ureditev sicer ni idealna, ker za marsikatere starše nakup zdravila v tujini predstavlja strošek, ki ga sami težko zmorcejo. Določena neregistrirana zdravila kupi klinika s svojimi sredstvi, predvsem tista, ki se uporablajo pri zdravljenju epileptičnega statusa.

Predvsem zato, ker v naši državi možnosti kirurškega zdravljenja trdovratnih epilepsij ni in ker predkirurška diagnostika ter napotitev v tuji center lahko trajata dalj časa, kot bi si želeli, je toliko bolj pomembno, da so bolnikom na voljo vsaj vsa aktualna farmakološka sredstva za obvladovanje bolezni ter zdravniki, ki se redno in intenzivno izobražujejo o njihovem obstoju, naboru, načinu in uspešnosti uporabe. Redkih zdravil, s katerimi se vsaj v prvem obdobju uporabe srečujejo le redki specialisti, bolnikov izbrani pediater praviloma ne pozna, zato je nujno potreben posebej skrben pretok informacij med terciarnim centrom in pediatrično ambulanto. Sistematično komunikacijo med vsemi udeleženimi priporočamo tudi zato, ker se je potrebno v posameznih primerih uporabe PEZ pri bolnikih s trdovratno epilepsijo zavedati, da se zdravila po nasvetu specjalističnega konzilia in v soglasju z informiranimi starši uporabljajo tudi v odmerkih, ki presegajo najvišje priporočene, pa tudi pri indikacijah, ki jih

uradna registracija (še) ne zajema. Specialist ima pred uporabo novega zdravila vedno možnost, da se posvetuje s kolegi na multidisciplinarnem epilepto-loškem konziliu.

ZAKLJUČEK

V sestavku smo želeli predstaviti osnovne podatke in nabor novih protiepileptičnih zdravil oziroma učinkovin, za katere pričakujemo, da bodo to postale v kratkem. Omejili smo se zlasti na njihovo uporabo pri zdravljenju trdovratne epilepsije, čeprav ima večina izmed njih dokazano uporabnost tudi pri zdravljenju številnih neepileptičnih obolenj živčevja.

Klasična protiepileptična zdravila so odkrili s pomočjo testiranja na prediktivnih živalskih modelih, ki prepoznaajo zlasti možnost zmanjšanja vzdražnosti nevronov. Uspela so izrazito zmanjšati pojavljanje epileptičnih napadov, niso pa omogočila popolnega nadzora nad napadi pri vseh bolnikih. Z vplivanjem na normalno vzdražnost nevronov lahko negativno vplivajo na normalne kognitivne procese.

Napredek na področju molekularne biologije je omogočil prepoznavo učinkovin, ki delujejo selektivno na »epileptično spremenjene« možgane in nimajo učinka na zdravo funkcioniranje. Obetajo raziskave imunološkega, genskega in zarodnoceličnega vidika zdravljenja epilepsije.

Novi pristopi pri iskanju potencialnih PEZ, ki bodo vključevali zlasti procese epileptogeneze, bodo najverjetnejne vodili k odkritju nove skupine zdravil, ki ne bodo le preprečevala napadov, ampak delovala specifično zaščitno pri nevrobioloških spremembah, ki k nastanku epilepsije. Tako bomo v prihodnosti morda prešli s simptomatskega »protiepileptičnega« zdravljenja že izražene trdovratne epilepsije na preventivno ukrepanje in uporabo »protiepileptogenih« zdravil pri osebah s tveganjem za razvoj bolezni (56).

LITERATURA

1. Callaghan BC, Anand K, Hesdorffer D, Hauser

- WA, French JA. Likelihood of seizure remission in an adult population with refractory epilepsy. *Ann Neurol* 2007; 62(4): 382-9.
2. Luciano AL, Shorvon SD. Results of treatment changes in patients with apparently drug-resistant chronic epilepsy. *Ann Neurol* 2007; 62(4): 375-81.
 3. Bialer M, White HS. Key factors in the discovery and development of new antiepileptic drugs. *Nat Rev Drug Discov* 2010; 9(1): 68-82.
 4. Rogawski MA, Löscher W. The neurobiology of antiepileptic drugs. *Nat Rev Neurosci* 2004; 5(7): 553-64.
 5. Gee NS, Brown JP, Dissanayake VU, Offord J, Thurlow R, Noodruff GN. The novel anticonvulsant drug gabapentin (Neurontin), binds to the alpha₂delta subunit of a calcium channel. *J Biol Chem* 1996; 271(10): 5768-76.
 6. Rogawski MA, Bazil CW. New molecular targets for antiepileptic drugs: alpha(2)delta, SV2A, and K(v)7/KCQN/M potassium channels. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2008; 8(4): 345-52.
 7. Pitkänen A, Sutula TP. Is epilepsy a progressive disorder? Prospects for new therapeutic approaches in temporal-lobe epilepsy. *Lancet Neurol* 2002; 1(3): 173-81.
 8. Bien CG, Schramm J. Treatment of Rasmussen encephalitis half a century after its initial description: promising prospects and a dilemma. *Epilepsy Res* 2009; 86(2-3): 101-112.
 9. Vincent A, Irani SR, Lang B. The growing recognition of immunotherapy – responsive seizure disorders with antibodies to specific neuronal proteins. *Curr Opin Neurol* 2010; 23(2): 144-50.
 10. Manent JB, Wang Y, Chang Y, Paramasivam M, LoTurco JJ. Dcx reexpression reduces subcortical band heterotopia and seizure threshold in an animal model of neuronal migration disorder. *Nature Med* 2009; 15(1): 84-90.
 11. Alvarez-Dolado M et al. Cortical inhibition modified by embryonic neural precursors grafted into the postnatal brain. *J Neurosci* 2006; 26(28): 7380-9.
 12. Baraban SC et al. Reduction of seizures by transplantation of cortical GABAergic interneuron precursors into Kv1.1 mutant mice. *Proc Natl Acad Sci USA* 2009; 106(36): 15472-77.
 13. Bang LM, Goa KL. Spotlight on oxcarbazepine in epilepsy. *CNS Drugs* 2004; 18(1): 57-61.
 14. Volosov A, Xiaodong S, Perucca E, Yagen B, Sintov A, Bialer M. Enantioselective pharmacokinetics of 10-hydroxycarbazepine following oral administration of oxcarbazepine to healthy Chinese subjects. *Clin Pharmacol Ther* 1999; 66(6): 547-53.
 15. Bialer M. Antiepileptic Drugs 5th edition. New York: Lippincott Williams & Wilkins; 2002.
 16. Elger C, Halasz P, Maia J, Almeida L, Soarezda-Silva P. Efficacy and safety of eslicarbazepine acetate as adjunctive treatment in adults with refractory partial-onset seizures: a randomized, double-blind, placebo controlled, parallel-group phase III study. *Epilepsia* 2009; 50(3): 454-63.
 17. McCormack PL, Robinson DM. Eslicarbazepine acetate. *CNS Drugs* 2009; 23(1): 71-9.
 18. Shorvon S. Pyrrolidone derivatives. *Lancet* 2001; 357(7209): 89-95.
 19. Klitgaard H, Matagne A, Gobert J, Wülfert E. Evidence for a unique profile of levetiracetam in rodent models of seizure and epilepsy. *Eur J Pharmacol* 1998; 353: 191-206.
 20. Lynch BA, Lambeng N, Nocka K, Kensel Hammes P, Bajjalieh SM, Matagne A, Fuks B. The synaptic vesicle protein SV2A is the binding site for the antiepileptic drug levetiracetam. *Proc Natl Acad Sci USA* 2004; 101(26): 9861-6.
 21. Verroti A, D'Adamo E, Parisi P, Chiarelli F, Cutratolo P. Levetiracetam in childhood epilepsy. *Paediatr Drugs* 2010; 12(3): 177-86.
 22. Matagne A, Margineanu DG, Kenda B, Michel P, Klitgaard H. Anti-convulsive and anti-epileptic properties of brivaracetam (ucb 34714), a high-affinity ligand to the synaptic vesicle protein, SV2A. *Br J Pharmacol* 2008; 154(8): 1662-71.
 23. Kaminski RM, Matagne A, Leclercq K, Gillard M, Michel P, Kenda B, Talaga P, Klitgaard H. SV2A protein is a broad-spectrum anticonvulsant target: functional correlation between protein binding and seizure protection in models of both partial and generalized epilepsy. *Neuropharmacology* 2008; 54(4): 715-20.
 24. Bialer M et al. Progress report on new antiepileptic drugs: a summary of the Ninth Eilat Conference (EILAT IX). *Epilepsy Res* 2009; 83(1): 1-43.
 25. Johannessen Landmark C, Johannessen SI.

- Pharmacological management of epilepsy: recent advances and future prospects. *Drugs* 2008 68(14): 1925-39.
26. Bialer M, Yagen B. Valproic acid – second generation. *Neurotherapeutics* 2007 4(1): 130-7.
 27. Winkler I, Sobol E, Yagen B, Steinmann A, Devor M, Bialer M. Efficacy of antiepileptic tetramethylcyclopropyl analogues of valproic acid amides in a rat model of neuropathic pain. *Neuropharmacology* 2005 49(8): 1110-20.
 28. Maneuf YP, Gonzalez MI, Sutton KS, Chung FZ, Pinnock RD, Lee K. Cellular and molecular action of the putative GABA-mimetic, gabapentin. *Cell Mol Life Sci* 2003 60(4): 742-50.
 29. Morris GL. Gabapentin. *Epilepsia* 1999 40 Suppl 5: S63-70.
 30. Jan MM, Zuberi SA, Alsaihati BA. Pregabalin: preliminary experience in intractable childhood epilepsy. *Pediatr Neurol* 2009 40(5): 347-50.
 31. Ryvlin P, Kälviäinen R, Von Raison F, Giordano S, Emir B, Chatamra K. Pregabalin in partial seizures: a pragmatic 21-week, open-label study (PREPS). *Eur J Neurol* 2010 17(5): 726-32.
 32. Willmore LJ, Abelson MB, Ben-Menachem E, Pellock JM, Shields WD. Vigabatrin: 2008 update. *Epilepsia* 2009 50(2): 163-73.
 33. French JA, Mosier M, Walker S, Sommerville K, Sussman N. A double-blind, placebo-controlled study of vigabatrin three g/day in patients with uncontrolled complex partial seizures. *Neurology* 1996 46(1): 54-61.
 34. Dean C, Mosier M, Penry K. Dose-response study of vigabatrin as add-on therapy in patients with uncontrolled complex partial seizures. *Epilepsia* 1999 40(1): 74-82.
 35. Bruni J, Guberman A, Vachon L, Desforges C. Vigabatrin as add-on therapy for adult complex partial seizures: a double-blind, placebo-controlled multicentric study. The Canadian vigabatrin study group. *Seizure* 2000 9(3): 224-32.
 36. Krauss GL. Evaluating risks for vigabatrin treatment. *Epilepsy Curr* 2009 9(5): 125-9.
 37. Schachter SC. Tiagabine. *Epilepsia* 1999 40 Suppl 5: S17-22.
 38. Schachter SC. Tiagabine monotherapy in the treatment of partial epilepsy. *Epilepsia* 1995 36 Suppl 6: S2-S6.
 39. Pellock JM. Tiagabine (gabitril) experience in children. *Epilepsia* 2001 42 Suppl 3: 49-51.
 40. Fisher JL. The anti-convulsant stiripentol acts directly on the GABA(A) receptor as a positive allosteric modulator. *Neuropharmacology* 2009 56(1): 190-7.
 41. Chiron C. Stiripentol. *Neurotherapeutics*. 2007 4(1): 123-5.
 42. Perucca E. A pharmacological and clinical review on topiramate, a new antiepileptic drug. *Pharmacol Res.* 1997 35(4): 241-56.
 43. Ormrod D, McClellan K. Topiramate: a review of its use in childhood epilepsy. *Paediatr Drugs* 2001 3(4): 293-319.
 44. Vossler DG, Conry JA, Murphy JV. Zonisamide for the treatment of myoclonic seizures in progressive myoclonic epilepsy: an open-label study. *Epileptic Disord* 2008 10(1): 31-4.
 45. You SJ, Kang HC, Kim HD, Lee HS, Ko TS. Clinical efficacy of zonisamide in Lennox-Gastaut syndrome: Korean multicentric experience. *Brain Dev* 2008 30(4): 287-90.
 46. Yum MS, Ko TS. Zonisamide in West syndrome: an open label study. *Epileptic Disord* 2009 11(4): 339-44.
 47. Baulac M. Introduction to zonisamide. *Epilepsy Res* 2006 68 Suppl 2: S3-9.
 48. Brudette DE, Sackellares JC. Felbamate pharmacology and use in epilepsy. *Clin Neuropharmacol* 1994 17(5): 389-402.
 49. Zupanc ML et al. Efficacy of felbamate in the treatment of intractable pediatric epilepsy. *Pediatr Neurol*. 2010 42(6): 396-403.
 50. Kuo CC. A common anticonvulsant binding site for phenytoin, carbamazepine, and lamotrigine in neuronal Na⁺ channels. *Mol Pharmacol* 1998 54(4): 712-21.
 51. Culy CR, Goa KL. Lamotrigine. A review of its use in childhood epilepsy. *Paediatr Drugs* 2000 2(4): 299-330.
 52. Blackburn-Munro G, Dalby-Brown W, Mirza NR, Mikkelsen JD, Blackburn-Munro RE. Retigabine: chemical synthesis to clinical application. *CNS Drug Rev* 2005 11(1): 1-20.
 53. Aujla PK, Fetell MR, Jensen FE. Talampanel suppresses the acute and chronic effects of seizures in a rodent neonatal seizure model. *Epilepsia* 2009 50(4): 694-701.
 54. Biagini G, Panuccio G, Avoli M. Neurosteroids and epilepsy. *Curr Opin Neurol* 2010 23(2): 170-6.

55. Pieribone VA, Tsai J, Soufflet C, Rey E, Shaw K, Giller E, Dulac O. Clinical evaluation of ganaxolone in pediatric and adolescent patients with refractory epilepsy. *Epilepsia* 2007; 48(10): 1870-4.
56. Klitgaard H, Pitänen A. Antiepileptogenesis, neuroprotection, and disease modification in the treatment of epilepsy: focus on levetiracetam. *Epileptic Disord* 2003; 5 Suppl 1: S9-16.

Kontaktna oseba / Contact person:

Prim. Igor M. Ravnik, dr.med.

Center za epilepsije

Klinični oddelek za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo

Pediatrična klinika Ljubljana

Bohoričeva 20

SI-1000 Ljubljana

Izvleček / Abstract

**ZDRAVLJENJE TRDOVRATNIH EPILEPSIJ S
SPODBUJEVALNIKOM VAGUSNEGA ŽIVCA****TREATMENT OF INTRACTABLE EPILEPSIES WITH VAGAL
NERVE STIMULATION**

Z. Rener Primec¹, N. Krajnc¹, M. Perković Benedik¹, M. J. Kržan¹, M. Koršič²

(1) *Klinični oddelok za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo, Pediatrična klinika,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana*

(2) *Klinični oddelok na nevrokirurgijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana*

IZVLEČEK

Spodbujevalnik vagusnega živca (SVŽ) je v klinični rabi od leta 1997 in predstavlja nefarmakološki pristop pri zdravljenju trdovratnih epilepsij. Metoda je razmeroma varna in pri večini bolnikov privede do zmanjševanja števila in trajanja napadov. Pomembno se lahko skrajša postiktično stanje zmedenosti in utrujenosti. V Sloveniji smo prvo vsaditev opravili januarja 2004.

Če pri otroku ali mladostniku ugotovimo epilepsijo, ki je odporna na zdravljenje z zdravili, in če kirurško zdravljenje ni možno, pride v poštev zdravljenje s stimulacijo vagusnega živca. Dodatna merila za izbiro bolnikov za SVŽ so vrsta epilepsije, vrste epileptičnih napadov (parcialni napadi) in etiologija. Hitro napredajoča nevrodegenerativna obolenja so kontraindikacija za SVŽ, pa tudi predhodne operacije levo na vratu v področju poteka levega vagusnega živca ali pa kronične bolezni pljuč.

Učinek zdravljenja. V povprečju se pri polovici bolnikov, zdravljenih s SVŽ, število napadov zmanjša za 50 %. Nekateri dosežejo tudi popoln umik bolezni. Natančen mehanizem delovanja še ni pojasnjen.

Učinek zdravljenja ocenujemo ob koncu prvega leta po vsaditvi SVŽ, ker šele po tem času nastavitev generatorja doseže ustrezne tokove draženja. Sočasno z manjšim številom napadov pa se lahko izboljša kakovost življenja bolnikov in njihovih družin, predvsem na račun zmanjševanja vedenjskih težav in izboljšanja razpoloženja. Tako so poročali o izboljšanju pozornosti, verbalnih sposobnosti, spomina in aktivnega sodelovanja v šolsko varstvenih enotah. Spremembe razpoloženja opažamo že v prvih mesecih po vsaditvi, medtem ko se zmanjšanje pogostosti napadov pokaže šele po treh do šestih mesecih, včasih pa še kasneje, in sicer približno eno leto po vstavitvi. Učinki zdravljenja so dolgotrajni in praviloma po določenem času ne izzvenijo.

Opis naprave in tehnični podatki. Generator SVŽ sestavlja titanijeva škatlica, ki vsebuje litijevu baterijo, elektrodi s povezovalno žičko in sidrna vrvica, s katero kirurg pričvrsti žičko z elektrodami na levi vagusni živec. Življenska doba baterije je od enega leta do 16 let, odvisno od jakosti toka draženja in frekvence ter trajanja impulsov. Draženje začnemo s tokom jakosti 0,25 mA in ga zvišujemo enkrat mesečno po 0,25 mA do končne jakosti 3,5 mA. Signal je vključen 30 sekund, nato pa izključen 5 min. Čas vključenega in izključenega signala je mogoče spremenjati, vendar klinične izkušnje kažejo, da pri spremenjenem razmerju z daljšim časom draženja od mirovanja pride do atrofičnih sprememb na vagusnem živcu. Pri posameznem bolniku prvo nastavitev opravimo 14 dni po vstavitvi. S tem se izognemo neprijetnim, lahko tudi bolečim občutkom, ki se pojavijo, če SVŽ vklopimo, preden se rana povsem zaceli.

Stranski učinki uporabe SVŽ so največkrat hripavost (pri 27 % bolnikov), kašelj (25 %), glavobol (23 %), faringitis (13 %) in navzea (12 %), možne pa so tudi okužbe sistema.

V finančnem pogledu se stroški naprave in kirurškega posega povrnejo po 2 letih in pol.

Marsikateremu bolniku SVŽ izboljša kakovost življenja, saj izboljša splošno počutje, razpoloženje, bolniki

postanejo bolj samostojni pri vsakodnevnih dejavnostih, obenem pa ne povzroča negativnih stranskih učinkov kot protiepileptična zdravila.

Zaključek. Zdravljenje s SVŽ je metoda električne stimulacije levega vagusnega živca, ki je po učinkovitosti enaka novejšim protiepileptičnim zdravilom. Primerna je kot dopolnilno zdravljenje za bolnike s trdovratno epilepsijo, pri katerih kirurško zdravljenje ni možno in pri katerih z zdravili ne dosežemo zadovoljivega stanja.

Pregledni članek / Review article

FUNKCIJSKI PREISKAVI PET IN SPECT MOŽGANOV PRI OTROCIH Z EPILEPSIJO

FUNCTIONAL INVESTIGATIONS - BRAIN PET AND SPECT - IN CHILDREN WITH EPILEPSY

M. Grmek

Klinika za nuklearno medicino, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana

IZVLEČEK

Zdravljenje z zdravili pri vsaj 10 % otrok z epilepsijo ni dovolj učinkovito. Pri takih otrocih prihaja v poštev kirurško zdravljenje. Funkcijski možganski preiskavi – pozitronska emisijska tomografija in enofotonska emisijska računalniška tomografija omogočata, da odkrijemo epileptogeno žarišče. Tako občutljivost kot specifičnost pozitronske emisijske tomografije za prikaz mesta žarišča je visoka. Tudi izvedba te preiskave je enostavna, zato se pri otrocih z epilepsijo pogosto uporablja pred morebitnim kirurškim zdravljenjem.

Ključne besede: epilepsija, možgani, otroci, SPECT, PET.

ABSTRACT

At least 10 % of children with epilepsy fail to respond adequately to drug treatment. These children are candidates for surgical treatment. Functional brain investigations – positron emission tomography and single-photon emission computed tomography are useful for the detection of epileptogenic foci. The sensitivity and specificity of positron emission tomography, which is used for foci localization, is high. The investigation is easy to perform and therefore is frequently used in children with epilepsy as part of the presurgical work-up.

Key words: epilepsy, brain, children, SPECT, PET.

Epilepsijo ima po podatkih iz literature približno 1 % otrok (1). Pri kar 10 % do 20 % otrok z epilepsijo je zdravljenje z zdravili slabo učinkovito ali neučinkovito (2). Če je zdravljenje epilepsije z zdravili neučinkovito, lahko zdravimo kirurško z odstranitvijo epileptogenega žarišča. Kirurško zdravljenje je dokaj učinkovito pri neodzivnih epilepsijah, pri katerih se epileptogeno žarišče najpogosteje nahaja v temporalnem režnju (3). Pred kirurškim posegom je potrebno določiti mesto žarišča, kar je običajno težavna in zahtevna naloga.

Običajno je za določitev mesta epileptogenega žarišča potrebnih več različnih diagnostičnih preiskav. Med slikovnimi preiskavami najpogosteje upora-

bljamo magnetno resonanco (MRI) in eno izmed funkcijskih nuklearomedicinskih preiskav. Med funkcijskimi slikovnimi preiskavami uporabljamo predvsem pozitronsко emisijsko tomografijo (PET, angl. *Positron Emission Tomography*) možganov in enofotonsko emisijsko računalniško tomografijo (SPECT, angl. *Single Photon Emission Computed Tomography*) možganov (4).

PET MOŽGANOV

Izvedba te preiskave je relativno enostavna. Na Kliniki za nuklearno medicino v Ljubljani pri izvedbi

te preiskave sledimo smernicam, ki jih je pripravilo Evropsko združenje za nuklearno medicino (5). Odraslemu preiskovancu intravensko vbrizgamo radioaktivno snov (radiofarmak) – s fluorom (^{18}F) označeno fluorodeoksiglukozo (^{18}F -FDG) v aktivnosti 250 MBq. Pri otrocih in mladostnikih z nižjo telesno težo aktivnost radiofarmaka ustrezno znižamo (6).

^{18}F -FDG vstopa v celice enako kot glukoza, njegov metabolit ^{18}F -FDG-6-fosfat pa se kopiči v celicah. Tako določimo porabo glukoze oziroma metabolično aktivnost v posameznih delih možganov v daljšem, nekaj desetminutnem obdobju po vbrizganju radiofarmaka (4).

Po vbrizganju radiofarmaka mora preiskovanec mirovati najmanj pol ure. V tem času moramo odstraniti oziroma zmanjšati na najmanjšo možno mero vse dejavnike, ki bi lahko kakor koli vplivali na metabolično aktivnost bolnikovih možganov. Sledi slikanje na napravi PET/CT. Slikanje traja 10 do 15 minut. V tem času mora preiskovanec povsem mirovati, zato ga pred slikanjem namestimo na poseben ležišču v kar se da udoben položaj, še dodatno pa mu pričvrstimo glavo. Pri otrocih, ki ne morejo mirovati, je potrebna sedacija ali anestezija.

Podatke, ki jih posreduje naprava PET/CT, računalniško obdelamo. Dobimo scintigrafske in radiološke slike, ki jih s pomočjo posebnega računalniškega programa združimo v skupno sliko. Zdravnik slike oceni po videzu. Možne so tudi semikvantitativne ocene dobljenih podatkov, npr. določitev vrednosti SUV. Obstajajo tudi posebni računalniški programi, ki omogočajo združevanje podatkov, pridobljenih s slikanjem PET z rezultati računalniške tomografije (CT) ali MRI.

Efektivna doza ionizirajočega sevanja, ki jo prejme otrok oziroma mladostnik pri preiskavi možganov s PET/CT, znaša med 5 in 10 mSv (5).

SPECT MOŽGANOV

Pri tej nuklearnomedicinski preiskavi vbrizgamo preiskovancu intravensko radiofarmak, ki prestopa krvno-možgansko pregrado in se hitro, v odvisnosti od stopnje perfuzije, nabere v možganskem tkivu ter ostane v njem (7). Ker perfuzija možganov sledi metabolični aktivnosti, je aktivnost, ki se nakopiči v določenem delu možganov, odraz metaboličnih potreb tega dela možganov.

Radiofarmak, ki ga uporabljamo pri perfuzijski preiskavi možganov SPECT, je bodisi s tehncijem ($^{99\text{m}}\text{Tc}$) označen heksametilpropilenaminooksim ($^{99\text{m}}\text{Tc-HMPAO}$) ali s tehncijem ($^{99\text{m}}\text{Tc}$) označen etilcisteindimer ($^{99\text{m}}\text{Tc-ECD}$). Priporočena aktivnost tako prvega kot drugega radiofarmaka znaša pri odraslem preiskovancu med 555 in 1110 MBq. Pri otrocih in mladostnikih aktivnost radiofarmaka znižamo v odvisnosti od njihove telesne teže v skladu s smernicami Evropskega združenja za nuklearno medicino (6).

Glede na čas, ki je minil med začetkom epileptičnega napada (iktusom) in vbrizganjem radiofarmaka, ločimo:

- interiktično preiskavo možganov SPECT, pri kateri radiofarmak vbrizgamo v času, ko preiskovanec nima epileptičnega napada oziroma nekaj ur po napadu;
- iktično preiskavo možganov SPECT – radiofarmak vbrizgamo do 100 sekund, najbolje do 20 sekund po pričetku epileptičnega napada; rezultate iktične preiskave možganov SPECT običajno primerjamo z rezultati interiktične ali poiktične preiskave SPECT ali preiskave možganov PET;
- poiktično preiskavo možganov SPECT, pri kateri radiofarmak vbrizgamo ob koncu epileptičnega napada ali po njem.

Pri interiktični preiskavi možganov SPECT moramo enako kot pri preiskavi PET/CT odstraniti oziroma v čim večji meri zmanjšati dejavnike, ki bi lahko vplivali na perfuzijo možganov.

Pri izvedbi iktične preiskave SPECT mora biti bolnik pod videonadzorom in priklopljen na elektroenzefalograf. Imeti mora vstavljen intravenski kanal s pripravljenim odmerkom radiofarmaka, ki ga usposobljeni zdravstveni delavec ob pričetku napada bolniku vbrizga čim prej.

Po vbrizganju radiofarmaka počakamo vsaj 30 minut, preden pričnemo s slikanjem s kamero gama. Slikanje traja do 30 minut. V tem času se detektorski sistem kamere gama zavrti okrog glave preiskovanca. Med snemanjem mora preiskovanec povsem mirovati. Zato ga namestimo na posebno ležišče, še dodatno pa mu pričvrstimo glavo. Nemirnega preiskovanca sediramo, izjemoma je potrebna splošna anestezija. V kolikor imamo napravo SPECT/CT, naredimo običajno po končanem slikanju SPECT še lokalizacijski CT.

Podatke, ki jih posreduje kamera gama, računalni-

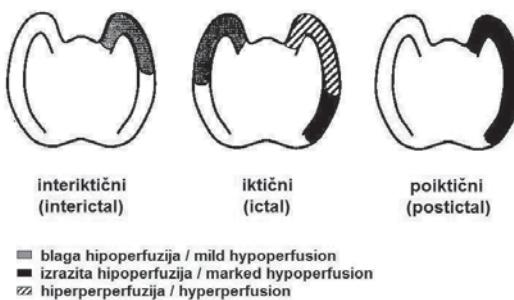
ško obdelamo. Zdravnik, odgovoren za izvedbo preiskave, na videz oceni dobljene scintigrafske slike. Tako kot pri PET/CT so možne še dodatne računalniške obdelave scintigrafskih slik.

Efektivna doza ionizirajočega sevanja, ki jo prejme petletni otrok pri preiskavi možganov SPECT, znaša okrog 4 mSv (7).

METABOLIZEM EPILEPTOGENEGA ŽARIŠČA

Intenziteta metabolizma in stopnja perfuzije v delu možganov, kjer se nahaja epileptogeno žarišče, in v njegovi neposredni okolini je običajno znižana (4, 8). Zaenkrat ne vemo povsem natančno, zakaj je metabolizem v epileptogenem žarišču in v njegovi okolini znižan, vzrokov pa je najbrž več (9, 10). Pri nekaterih bolnikih je metabolizem znižan tudi v drugih, oddaljenih delih možganov, največkrat v področjih, ki so povezana s področjem, v katerem se žarišče nahaja (11).

V času epileptičnega napada se metabolizem in posledično prekrvitev epileptogenega žarišča lahko nekajkrat povečata (9). Metabolizem pa se lahko poveča tudi v drugih delih možganov v skladu s povečanjem nevronske aktivnosti.



Slika 1. Perfuzija temporalnih režnjev v interiktični, iktični in poiktični fazah.

Po končanem epileptičnem napadu je v področju epileptogenega žarišča običajno prisoten izrazit hipometabolizem oziroma znižana prekrvitev (8).

V delih možganov z znižanim metabolizmom je prisotno znižano kopičenje radiofarmaka, kar se na scintigramih kaže kot bolezensko znižana aktivnost. V delu možganov s povisanim metabolizmom pa je

na scintigramih vidna bolezensko zvišana aktivnost. Spremembe, ki jih običajno najdemo na interiktičnih, iktičnih in poiktičnih scintigramih, so shematsko prikazane na Sliki 1.

PREISKAVI MOŽGANOV PET IN SPECT PRI DOLOČANJU MESTA EPILEPTOGENEGA ŽARIŠČA PRI OTROCIH Z EPILEPSIJO

V literaturi objavljeni podatki o občutljivosti in specifičnosti preiskav možganov PET in SPECT pri ugotavljanju mesta epileptogenega žarišča pri otrocih z epilepsijo se delno razlikujejo. Novejši prispevki navajajo višjo občutljivost in specifičnost, kar je predvsem posledica novih in bolj kakovostnih naprav PET oziroma novih in bolj kakovostnih kamernih gama.

Znana novejša nuklearomedicinska knjiga »PET and PET/CT: a clinical guide« navaja naslednje podatke (13).

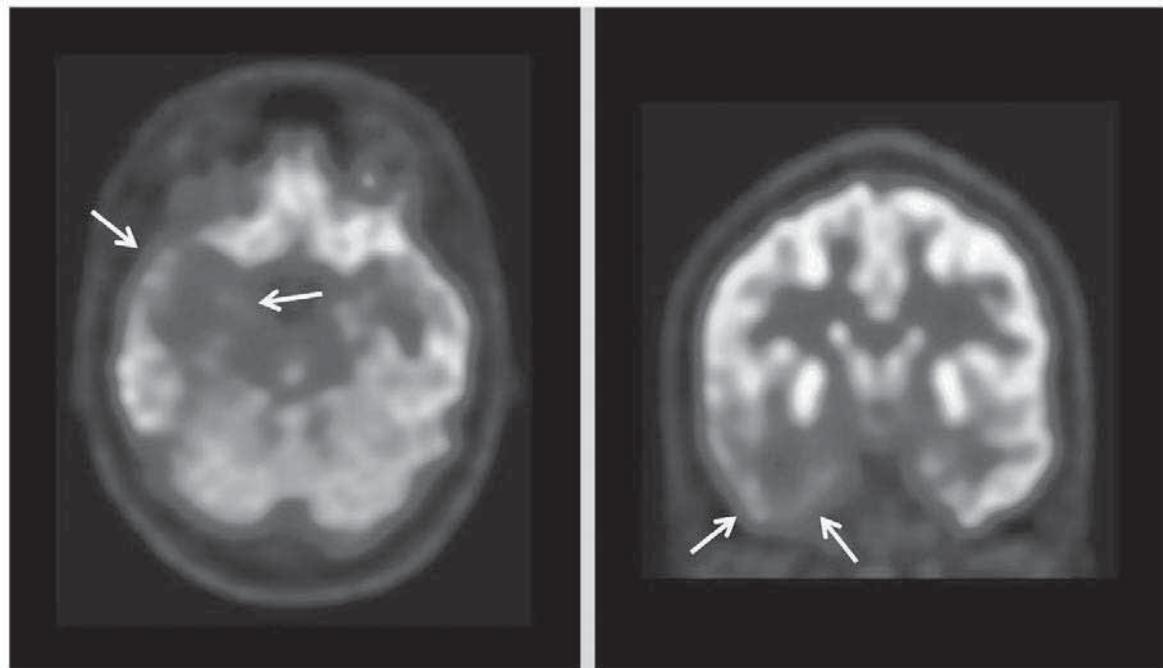
- PET možganov:
 - epilepsija temporalnega režnja: občutljivost 84 %, specifičnost 86 %.
 - epilepsija izven temporalnega režnja: občutljivost 33 %, specifičnost 95 %.
- Iktični SPECT:
 - epilepsija temporalnega režnja: občutljivost 90 %, specifičnost 73 %.
- Interiktični SPECT:
 - epilepsija temporalnega režnja: občutljivost 66 %, specifičnost 68 %.

Napovedna vrednost za uspešno kirurško zdravljenje s preiskavo PET ugotovljenega hipometabolizma v temporalnem režnju znaša 86 % (13). Pri bolnikih z normalnim rezultatom MRI 80 %, pri bolnikih z normalnim izvidom EEG pa 72 %. Pri hipometabolizmu, diagnosticiranem v drugih delih možganov, ter tudi pri obojestranski prizadetosti temporalnih režnjev je uspeh zdravljenja slabši. V skladu s podatki iz literature ima preiskava PET oziroma SPECT največjo diagnostično vrednost pri osebah z epilepsijo, pri katerih so rezultati elektroencefalografije in MRI nepovedni (11, 13, 14).

Pri vrednotenju scintigrafskih sprememb so potrebne izkušnje, nujno pa je, da upoštevamo tudi naslednja spoznanja:

- preiskavi možganov PET in SPECT prikažeta področje, kjer se nahaja epileptogeno žarišče in ne žarišča samega; področje s hipometabolizmom je običajno večje od žarišča samega (13);
- obstaja možnost, da je pri iktični preiskavi SPECT razen v epileptogenem žarišču hiperperfuzija prisotna tudi v drugih delih možganov.

nega žarišča. Rezultati omenjenih preiskav so najboljši, če se žarišče nahaja v področju temporalnega režnja. Preiskava PET oziroma SPECT ima največjo vrednost pri osebah z epilepsijo, pri katerih so rezultati ostalih preiskav nediagnostični. Preiskava možganov PET je sedaj na voljo tudi na Kliniki za nuklearno medicino v Ljubljani.



Slika 2. Pozitronska emisijska tomografija možganov – transverzalni in koronalni scintigram. Znižana aktivnost v desnem temporalnem režnju (označeno s puščicami). Sprememba je združljiva z mestom epileptogenega žarišča.

Na Kliniki za nuklearno medicino v Ljubljani smo konec lanskega leta namestili sodobno napravo PET/CT. V letošnjem letu smo na omenjeni napravi opravili že več preiskav pri otrocih in mladostnikih z epilepsijo. Scintigrafska slika ene izmed teh preiskav je prikazana na Sliki 2. Pred tem smo poskušali mesto epileptogenega žarišča določiti s pomočjo interiktične preiskave SPECT, iktično preiskavo možganov SPECT pa smo zaradi logističnih težav naredili zgolj izjemoma.

ZAKLJUČEK

Funkcijski preiskavi možganov PET in SPECT sta pomembni metodi za določitev mesta epileptoge-

LITERATURA

1. Hauser WA. Epidemiology of epilepsy in children. Neurosurg Clin North Am 1995; 6: 419-28.
2. National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement: Surgery for Epilepsy. Epilepsia 1990; 31: 806-12.
3. Salanova V, Markand O, Worth R. Longitudinal follow-up in 145 patients with medically refractory temporal lobe epilepsy treated surgically between 1984 and 1995. Epilepsia 1999; 40: 1417-23.
4. Jadvar H, Connolly LP, Fahey FH, Shulkin BL. Pediatrics. In: Wahl RL. Principles and practice of PET and PET/CT. 2nd ed. Philadelphia:

- Lippincott Williams & Wilkins, 2009: 443-63.
5. Varrone A, Asenbaum S, Borght TV eds. EANM procedure guidelines for PET brain imaging using [18F]FDG, version 2. Dosegljivo na: http://www.eanm.org/scientific_info/guidelines/gl_neuro_img_fdg.pdf
 6. EANM Calculator, Dosage Card. Dosegljivo na: http://www.eanm.org/scientific_info/dosagecard/dosagecard.php?navId=548
 7. Kapucu ÖL, Nobili F, Varrone A eds. EANM procedure guideline for brain perfusion SPECT using 99mTc-labelled radiopharmaceuticals, version 2. Dosegljivo na: http://www.eanm.org/scientific_info/guidelines/gl_neuro_spet_radio.pdf
 8. Biersack HJ, Stefan H, Reichmann D, eds. HM-PAO brain SPECT in epilepsy. Nucl Med Commun 1987; 8: 513-8.
 9. Miletich RS. Positron emission tomography for neurologists. Neurol Clin 2009; 27: 61-88.
 10. Van Paesschen W, Dupont P, Sunaert S, Goffin K, Van Laere K. The use of SPECT and PET in routine clinical practice in epilepsy. Curr Opin Neurol 2007; 20: 194-202.
 11. Lee KK, Salamon N. [18F] fluorodeoxyglucose-positron-emission tomography and MR imaging coregistration for presurgical evaluation of medically refractory epilepsy. Am J Neuroradiol 2009; 30: 1811-6.
 12. Engel J, Kuhl DE, Phelps ME, Rausch R, Nuwer M. Local cerebral metabolism during partial seizures. Neurology 1983; 33: 400-13.
 13. Lin EC, Alavi A. Neurologic applications. In: Lin EC, Alavi A. PET and PET/CT. 2nd ed. New York: Thieme, 2009: 257-262.
 14. Lerner JT, Salamon N, Hauptman JS, eds. Assessment and surgical outcomes for mild type I and severe type II cortical dysplasia: a critical review and the UCLA experience. Epilepsia 2009; 50: 1310-35.

Kontaktna oseba / Contact person:

Doc.dr. Marko Grmek, dr.med.

Klinika za nuklearno medicino

Univerzitetni klinični center Ljubljana

Zaloška cesta 7

SI-1000 Ljubljana

Izvleček / Abstract

**NEVROPSIHOLOŠKO OCENJEVANJE V OKVIRU DIAGNOSTIKE
TRDOVRATNIH EPILEPSIJ V OTROŠTVU****NEUROPSYCHOLOGICAL ASSESSMENT OF DRUG-RESISTANT
EPILEPSIES IN CHILDREN**

V. Krkoč, V. Glavič Tretnjak, D. Gosar

*Klinični oddelek za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo, Pediatrična klinika,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana*

IZVLEČEK

V prispevku predstavljamo cilje in osnovne značilnosti nevropsihološkega ocenjevanja pri otrocih s trdovratno epilepsijo.

Nevropsihološko ocenjevanje omogoča ugotavljanje šibkih in močnih področij kognitivnega funkcioniranja, ki služi kot izhodišče za ustrezno spodbujanje kognitivnega, učnega in splošnega psihosocialnega razvoja otrok z epilepsijo. V sklopu multidisciplinarno obravnave trdovratnih epilepsij prispevajo nevropsihološke ugotovitve k odločitvam glede zdravljenja z zdravili in kirurškega zdravljenja.

V klinični praksi prilagajamo postopek nevropsihološkega ocenjevanja posameznemu bolniku in njegovi razvojni stopnji. Nevropsihološka diagnostika je strukturirana situacija kvalitativnega in kvantitativnega ocenjevanja posameznikovega vedenja in kognitivnega funkcioniranja. Psiholog mora pri tem upoštevati psihosocialne in morebitne psihiatrične dejavnike, ki vplivajo na kognitivno funkcioniranje.

Osnovni nabor testov zajema ocene splošne inteligentnosti, pozornosti, izvršitvenih sposobnosti, spominskih in jezikovnih funkcij, nekaterih zaznavnih, motoričnih ter vidno-prostorskih sposobnosti. Po eksploraciji s splošnim testiranjem dobimo profil kognitivnih sposobnosti, ki omogoča postavitev hipotez o šibkostih ali primankljajih, ki jih preverjamo z nadaljnji testnimi postopki za specifične kognitivne funkcije.

Posebno mesto ima nevropsihološko sledenje pred kirurškim zdravljenjem epilepsije in po njem. V procesu predkirurške evalvacije lahko ugotovitve o specifičnih kognitivnih primankljajih podprejo domnevo o epileptogenem žarišču ali pa o njej podvomijo. Prav tako nevropsihologi sodelujejo pri postopkih lateralizacije govora in spomina. Nevropsihološka ocena omogoča napoved pooperativnega kognitivnega in psihosocialnega funkcioniranja ter načrtovanje rehabilitacije.

Vabljeno predavanje / Invited lecture

IZKUŠNJE KVARTARNEGA EPILEPTOLOŠKEGA CENTRA – SPREJEMNIKA V ČEZMEJNEM SODELOVANJU, PREDKIRURŠKA OBRAVNAVA IN KIRURŠKO ZDRAVLJENJE

EXPERIENCE FROM THE RECEIVING QUARTARY LEVEL CENTRE IN PRE-SURGICAL AND SURGICAL MANAGEMENT OF EARLY-ONSET EPILEPSY

M. Fohlen, O. Delalande

Fondation Rothschild, Pariz, Francija

ABSTRACT

Purpose. To present the epileptic surgical activity in infants and children in the main centre in France dedicated to this activity.

Method. A prospective study was conducted from 2003 to 2007 based on three populations: 1) children addressed as candidates for surgery; 2) children undergoing pre-surgical evaluation; 3) children undergoing surgical procedures for epilepsy.

Results. A population of 304 children, 61% aged under 10 years, and candidates for epilepsy surgery, were referred to our institution and discussed with our multidisciplinary staff: they came from Paris and suburbs (40%); French provinces (43%) and from abroad (14%); 296 patients underwent pre-surgical Video-EEG telemetry in our institution: 140 had long-duration surface video-EEG (47%), 46 had surface plus Foramen Ovale electrode recording to explore mesial temporal structures (16%) and 110 underwent invasive recording (Stereo-EEG or subdural electrodes) (37%). According to the results of our pre-surgical evaluation, 216 of 304 patients (71%) were included in our surgical programme: the surgical procedure consisted of: focal resection (136 patients), vertical parasagittal hemispherotomy (77 patients) surgical disconnection of hypothalamic hamartoma (69 patients) and palliative surgery (callosotomy or vagus nerve stimulation (34 patients).

Conclusion. Each year, a total of 80 to 100 children undergo surgery for drug-resistant epilepsy in our department; 70% of whom are under 10 years of age. This activity is part of a network of paediatric neurologists in France and abroad who are deeply involved in the treatment of severe epilepsies.

Pregledni članek / Review article

KIRURŠKO ZDRAVLJENJE EPILEPSIJ Z ZAČETKOM V OTROŠKEM OBDOBJU

SURGICAL TREATMENT OF EPILEPSIES WITH AN ONSET IN CHILDHOOD

N. Krajnc, D. Gosar, V. Glavič Tretnjak, N. Župančič, M. J. Kržan, V. Krkoč, I. M. Ravnik

*Klinični oddelki za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo, Pediatrična klinika,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana*

IZVLEČEK

Epilepsija je pogosta nevrološka motnja, saj je prevalenca okrog 1 %. Prvi vrh pojavljanja je že v otroškem obdobju. Primarno zdravljenje epilepsij je farmakološko, vendar je do 30 % epilepsij trdovratnih, tj. odpornih na zdravljenje z ustrezno izbranimi protiepileptičnimi zdravili. V tej skupini moramo aktivno poiskati tiste bolnike, ki so kandidati za kirurško zdravljenje. Predkirurško diagnostiko prve stopnje (t.i. I. faza) izvajamo v slovenskem terciarnem epileptološkem centru neinvazivno, diagnostiko druge stopnje, ki je poglobljena in večkrat tudi invazivna, pa v specializiranih kvartarnih kiruških epileptoloških centrih v tujini (t.i. II. faza). Avtorji podajajo pregled postopkov predkirurške diagnostike in izkušnje Centra za epilepsije otrok in mladostnikov na Pediatrični kliniki v Ljubljani z napotitvijo kandidatov na kirurške posege v tujino.

Ključne besede: epilepsija, otroci in mladostniki, predkirurška diagnostika, kirurgija.

ABSTRACT

Epilepsy is a frequent neurological disorder with a 1 % prevalence. The first peak of prevalence is in childhood. Treatment of epilepsies is primarily pharmacological, but up to 30 % of epilepsies are resistant to properly selected antiepileptic drugs. Possible surgical candidates must be actively sought in this group of patients. Phase I. – presurgical diagnostics is performed in the Slovenian tertiary paediatric centre for epilepsies, phase II. – additional and often invasive diagnostics are performed in specialized quartary epilepsy surgery centres abroad.

The authors describe an overview of the presurgical evaluation and experiences of the Centre for Epilepsies in Childhood and Adolescence at the University Children's Hospital Ljubljana with referrals for epilepsy surgery abroad.

Key words: epilepsy, children and adolescents, presurgical diagnostics, surgery.

UVOD

Pri kirurgiji epilepsij v ožjem smislu ne gre za klasično lezionalno nevrokirurgijo, kjer je morda epilepsija le simptom neke druge bolezni (npr. možganskega tumorja, abscesa, travme, žilne malfor-

macije ipd.), ampak za kirurgijo žariščnih razvojnih nepravilnosti možganov, počasi rastočih razvojnih tumorjev ali celo »nelezionalnih« žariščnih sprememb možganovine, kjer na magnetnoresonančnem slikanju (MRI) ni struktrune spremembe, a jo do kažemo ob histološkem pregledu vzorcev, odvzetih

med operacijo (malformacija kortikalnega razvoja tipa I).

Pri obravnavi epilepsij je potrebno sodelovanje multidisciplinarnih timov z različnimi strokovnimi znanji, ki postajajo vse bolj usmerjena in specializirana. Razvoj novih konceptov pri obravnavi trdovratnih epilepsij, nove diagnostične možnosti in prilagojene kirurške tehnike vodijo v vse zgodnejšo in pogostejšo uporabo kirurških metod pri zdravljenju epilepsij tudi v otroškem in mladostniškem obdobju.

Glede na to, da je prvi vrh pojavljanja epilepsije že v zgodnjem otroštvu, je razumljivo, da se že v tej starosti srečamo s pojmom »trdovratna«, oz. na zdravila slabo odzivna epilepsija. Četrtna oseb z epilepsijo je mlajših od 15 let. Prevalenca epilepsije je okrog 1 %, približno 20–30 % epilepsij pa se slabo odziva na zdravljenje z zdravili ustrezne prve in druge izbire, in sicer bodisi v monoterapiji ali kombinirani terapiji (1). Populacijska raziskava v Sloveniji je pokazala, da kumulativna incidenca epilepsije pri otrocih in mladostnikih ljubljanske regije znaša 4,6/1000 (2). Raziskave potrjujejo oceno, da je pričakovati prenehanje napadov ob zdravljenju pri 70–80 % bolnikov, od katerih jih bo 50 % lahko prenehalo z jemanjem zdravil (3). V celoti ocenjujejo, da je 5–7 % bolnikov kandidatov za kirurško zdravljenje. Različni avtorji ob spremeljanju bolnikov s trdovratno epilepsijo ugotavljajo, da ti pogosto niso usmerjeni v predkirurško diagnostiko ali pa se to zgodi pozno in da ta postopek traja predolgo (4).

Zdravljenje epilepsij je primarno farmakološko z ustrezno izbranim protiepileptičnim zdravilom ali s kombinacijo zdravil, kadar je ta potrebna, tudi pri tistih, kjer je povsem jasna povezanost med napadi in struktorno spremembo možganov. Ob jasnem merilu »trdovratnosti« na ustrezno izbrana zdravila je potrebno presoditi, ali je oseba z epilepsijo morda kandidat za kirurško zdravljenje. **V diagnostičnem in terapevtskem procesu je smiselno večkrat preverjati možnost, da je vsaka oseba s trdovratno epilepsijo potencialni kirurški kandidat vse do telej, dokler s poglobljenimi preiskavami te možnosti nismo ovrgli.**

POTEK PREISKAV IN ODLOČANJA

V pomoč pri presoji je natančna **semiologija** (klinični opis) napadov. Največkrat je to heteroanamneza, kadar pa se oseba napadov zaveda, so zlasti dragoceni njeni opisi začetka napadov – »avrek« (žariščnega napada), saj nas usmerjajo k umestitvi začetka napadov. Gre za regijo, kjer se napad prične (angl. *ictal onset area*), ali le regijo, ki daje simptome in znače napada, četudi ta ne izvira v njej (angl. *symptomatogenic area*).

Tudi pri sindromih, pri katerih ne pričakujemo žariščnih sprememb v elektroencefalogramu (EEG) ali nedvomnih žariščnih nenormalnosti na magnetnoresonančnem slikanju možganov, kot npr. pri Lennox-Gastautovem sindromu, je vedno smiselno njihovo iskanje, saj lahko kažejo, da gre v osnovi za žariščno simptomatsko epilepsijo, s tem pa obstaja možnost nadaljnjega kirurškega zdravljenja. Difuzne spremembe v EEG niso vedno kontraindikacija za kirurški poseg, saj pogosto prekrijejo žariščne nenormalnosti.

Pogosto z elektroencefalogramom zunaj napada (interiktični EEG) ne ugotovimo področnih epileptiformnih nenormalnosti ali pa so te lažno umeščene drugje, zato je zlati standard snemanje **EEG v času napada** s hkratnim video-zapisom (iktični EEG). Da bi kar najbolj povečali verjetnost, da posnamemo napade, kakršne ima oseba tudi sicer, uporabljamo **dolgotrajno EEG snemanje – videotelometrijo** (VTM). VTM nam omogoči natančnejšo umestitev epileptogenega žarišča. Preiskavo lahko izvajamo več dni neprekinjeno s hkratnim snemanjem EEG, z video-zapisom dogajanja, omogoča pa nam tudi, da osebo med napadom natančno opazujemo, očenimo njene funkcije in jo med napadom ustrezno testiramo. Večkrat med pripravo na snemanje znižujemo ali celo ukinemo zdravila pri tistih bolnikih, ki imajo razmeroma redke napade, da bi tako povečali verjetnost, da napade posnamemo.

Pri preverjanju hipoteze o umeščenosti epileptogenega žarišča nam poleg semiologije napadov in iktičnega EEG pomaga tudi **umestitev strukturne spremembe možganov**, kadar je ta prisotna in jo vidimo na MRI. Tudi kadar sprememba ob prvem MRI ni vidna, pa anamneza in EEG kažeta na ža-

riščno epilepsijo, je preiskavo smiselno ponoviti v primernem časovnem intervalu. Sprva neopazne razvojne malformacije možganske skorje se namreč zaradi zorenja skorje in mielinizacije lahko prikažejo šele kasneje v življenju. Velike kortikalne displazije niso kontraindikacija za kirurški poseg, tudi kadar so v predelih skorje s pomembno funkcijo (»elokventni korteks«), saj je epileptogen morda le manjši ali celo obrobni predel displazije, ki je dostopen za kirurški poseg brez večjih tveganj za bolnika. Zavedati se moramo možnosti dvojne patologije, ko je sicer prisotna jasna struktturna spremembra možganov, a se klinični opis napadov in opis napadov na osnovi EEG z njim ne ujemata. V teh primerih je z invazivnim monitoriranjem ob vstavljenih znotrajlobanjskih elektrodah in sočasnem snemanju napadov možna natančna opredelitev epileptogenegega žarišča. Invazivno predkirurško diagnostiko izvajajo le v posebej usposobljenih epileptoloških centrih, kjer obstaja možnost, da ob natančni zamejitvi žarišča izvedejo tudi draženje preko vstavljenih znotrajlobanjskih elektrod, da bi ugotovili funkcije priležne možganske skorje (kartografija somatotopne reprezentacije, angl. *mapping*) ali stimulirali napade.

Vse neinvazivne preiskave, ki jih opravimo v terciarnem epileptološkem centru, imenujemo I. faza predkirurške diagnostike, nadaljnje dodatne invazivne funkcijalne preiskave, ki jih izvajajo kvartarni epileptološki centri, pa II. faza.

Dodatne informacije nudijo tudi neinvazivne funkcijalne preiskave, kot so PET (pozitronska emisijska tomografija), SPECT (enofotonska izsevna računalniška tomografija) in funkcionalna MRI.

Pomembno je nevropsihološko sledenje otrok s trdovratno epilepsijo, ki nas usmerja pri ugotavljanju kognitivnih primanjkljajev. V primeru stopnjevanja primanjkljajev ob katastrofnem poteku epilepsije, tudi če so napadi razmeroma redki, je to dovolj pomemben razlog za pospešeno predkirurško diagnostiko. Prisotnost nevropsihologa, ki bo otroka testiral v domačem jeziku, je nujna v kirurškem centru v primeru invazivnih (WADA) in neinvazivnih testov (fMRI) za lateralizacijo govora.

STANJE V SLOVENIJI

Glede na populacijsko majhnost Slovenija nima lastnega centra za kirurgijo trdovratnih epilepsij, bolnike pa po predhodni obravnavi in pripravi v terciarnem Centru za epilepsije otrok in mladostnikov na Pediatrični kliniki v UKC Ljubljana (podobno za odrasle v Centru za epilepsije odraslih na Nevrološki kliniki v Ljubljani) napotimo v ustrezni kvartarni kirurški epileptološki center v tujini, ki ima izkušnje z invazivno predkirurško diagnostiko, kirurgijo in (redkeje tudi) rehabilitacijo.

V Centru za epilepsije otrok in mladostnikov smo tako v preteklih dvajsetih letih pri napotitvah lastnih bolnikov sodelovali z različnimi kirurškimi centri v tujini, predvsem v Franciji (Marseille, Paris Rothschild, Paris Ste Anne, Rennes, Grenoble) in Nemčiji (Bielefeld, Vogtareuth, Erlangen, Bonn). Do leta 2009 je bilo napotnih 43 otrok in mladostnikov, operiranih 27, po opravljenih preiskavah je bilo zavrnjenih 14, dva sta bila usmerjena v dodatno invazivno predkirurško diagnostiko. Več bolnikov, pri katerih se je epilepsija pričela v otroštvu, a so dosegli zgodnja odrasla leta, smo preko našega centra pripravili in usmerili v nadaljnjo obravnavo v tujini v času, ko še ni bil vzpostavljen podoben program za odrasle na Nevrološki kliniki.

Največkrat so pri naših bolnikih izvedli operacijo v senčnem režnju (14/27), manj pogosto v čelnem (8/27) in redko v temenskem režnju (1/27). V zgodnjih devetdesetih letih so bile opravljene tudi tri kalozotomije, v zadnjih letih pa sledimo bolnika s hamartomom hipotalamus, po neuspešni endoskopski dekonekcijski operaciji.

Histološko so bile najpogosteji vzrok kortikalne displazije, sledijo razvojni tumorji, glioza, poencefalitične spremembe in izolirani primer hamartoma hipotalamus.

Pooperativni izid, ocenjen po Engelovi klasifikaciji, je pokazal zelo ugoden izid brez napadov prvo leto po posegu - Engel I pri 17 od 27 bolnikov, v tem razredu jih je ob daljšem sledenju ostalo 12 (sledenje najmanj 2,5 let, srednje 4,5 let), 6 bolnikov je prešlo v razred Engel II (redki napadi). Najslabši izid – Engel III in IV (s pogostimi napadi ali enakim stanjem

kot pred operacijo), sta imela dva bolnika z obsežno razvojno malformacijo skorje, ki ni dopuščala radikalnega posega in bolnik s hamartomom hipotalamus. Pri treh bolnikih, pri katerih je bila narejena blažilna anteriorna kalozotomija, je bilo napadov po posegu manj (Engel II, II-III in III-IV). Zaplete po posegu smo zaznali pri osmih bolnikih, večina je bila prehodnih, le pri enem bolniku je vztrajala blaga hemipareza tudi kasneje.

Cilj kirurgije epilepsije je prekiniti napade ali jih bistveno omiliti, in sicer brez tveganja za morebitno dodatno izgubo fizioloških funkcij. Sekundarni cilj je tudi zmanjševanje odmerka protiepileptičnih zdravil, ki pa jih v večini primerov bolnik prejema vsaj še nakaj let po posegu. Bistveno je, da se bolnik (ponovno) vključi v socialno okolje in nadaljuje s kognitivno nevirorehabilitacijo, kar je nedvomno proces, ki ga je potrebno zastaviti že pred načrtovanim posegom.

Z analizo lastnih rezultatov smo ugotovili pozitivni trend pri skupnem številu napotitev, krajšem trajanju epilepsije pred napotitvijo na kirurški poseg in napotitve vse mlajših otrok (5). V zadnjih letih kirurški poseg opravimo pri enem ali dveh otrocih in mladostnikih letno, več pa je takih, ki bi tovrstno diagnostiko v tujem centru še potrebovali. V preteklih letih je bila po opravljenih preiskavah v tujem centru odklonjena približno tretjina napotenih otrok, kar posredno kaže na kompleksnost patologije, saj gre pri teh bolnikih za najtežje simptomatske epilepsije, s katerimi se srečujemo predvsem v otroškem obdobju, za razliko od odraslih, kjer prevladujejo kirurško bolj ugodne epilepsije mezialnega dela senčnega režnja.

Majhnost slovenske populacije, ki pomeni tudi razmeroma majhno število kirurških kandidatov, terja odprtost in povezovanje znanja in izkušenj domačih strokovnjakov s specializiranimi kirurškimi centri v drugih državah. Načrtovanje organizacije in logistika sodelovanja predstavlja veliko obremenitev za domače time, pa tudi za bolnike in družine, ki jih spremljajo. V pomoč pri organiziranju in izvedbi takega sodelovanja poleg strokovnjakov pritegujemo tudi laike, v Sloveniji zlasti preko strokovno-humanitarnega društva Liga proti epilepsiji Slovenije.

Vzdrževanje vrhunskega znanja na področju epileptologije zahteva nenehno izobraževanje strokovnjakov tima in združevanje znanj timov obeh centrov za epilepsije Univerzitetnega kliničnega centra v Ljubljani. Želimo si, da bi predkirurško pripravo v celoti in tudi nekatere operativne posege lahko izvajali v Sloveniji, za kar pa je potrebno načrtno izobraziti tim v vrhunskih učnih centrih. V predkirurški diagnostiki je namreč bistven proces presoje, ali sploh obstaja možnost kirurškega zdravljenja in prepoznavanje morebitnega tveganja za bolnika, temu pa sledi prilagojen kirurški poseg. Za vzdrževanje zadostne ravni znanja in izkušenj je potreben dobro »uigran« multidisciplinaren epileptološki tim, ki letno opravi okrog 25 operacij in večje število predkirurških postopkov I. faze za ustrezno izbiro možnih kandidatov.

Pri obravnavi najtežjih bolnikov z epilepsijami smo razvili vrsto oblik tekočega sodelovanja, ki omogočajo bolniku in staršem kar najbolj prijazen potek obravnav, kot so laično in strokovno spremljanje, praktične podiplomske klinične učne delavnice in predstavitve bolnikov mednarodnemu epileptološkemu konziliju.

Glede na dejstvo, da se doslej nismo načrtno usmerili v vzpostavitev popolne predkirurške diagnostike in kirurgije epilepsije, ki bi jo v celoti izvajali v Sloveniji, saj je vprašanje strokovne in ekonomske upravičenosti še vedno odprto in bolj kot od stroke odvisno od organizacijske in ekonomske podpore, se bomo tudi v bodoče povezovali s tujimi epileptološkimi centri pri obravnavi najtežjih bolnikov z epilepsijami in njihovo napotitvijo na kirurško zdravljenje.

LITERATURA

- Guerrini R. Epilepsy in Children. Lancet 2006; 367: 499-524.
- Ravnik IM, Paro Panjan D, Tivadar I, Panjan B. Epidemiologie descriptive des epilepsies de l'enfants dans la region sanitaire de Ljubljana. In: Jallon P, ed. Epidemiologie des epilepsies. London Paris: John Libbey, 1988: 71-81.
- Sillanpaa M. Remission of seizures and predictors of intractability in long-term follow-up.

- Epilepsia 1993; 34: 930-36.
4. Alving J. What is intractable epilepsy. In: Johannessen S, Gram L, Sillanpaa M, Tomson T, eds. Intractable epilepsy. Petersfield: Wrighton Biomed Publ, 1995: 1-12.
 5. Krajnc N, Ravnik IM, Gosar D et al. Surgical Management of pediatric onset epilepsies from Slovenia. Epileptic Disor 2009; 11 (2): 174.

Kontaktna oseba / Contact person:

As. Natalija Krajnc, dr.med.

Klinični oddelki za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo
Pediatrična klinika
Univerzitetni klinični center Ljubljana
Bohoričeva 20
SI-1000 Ljubljana

Izvleček / Abstract

PSIHIATRIČNA SOOBOLEVNOST IN PSIHO-SOCIALNE TEŽAVE PRI OTROCIH IN MLADOSTNIKIH S TRDOVRATNO EPILEPSIJO

PSYCHIATRIC COMORBIDITY AND PSYCHO-SOCIAL PROBLEMS OF RESISTANT EPILEPSIES IN CHILDREN AND ADOLESCENTS

S. Pula^{1,2}, V. Glavič Tretnjak¹, I. M. Ravnik^{1,2}

(1) Center za epilepsije otrok in mladostnikov, Klinični oddelki za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana

(2) Društvo Liga proti epilepsiji Slovenije, Ljubljana

IZVLEČEK

Pri otrocih in mladostnikih s terapevtsko rezistentno epilepsijo (TRE) so pridružene psihiatrične motnje pojestejše. Povezava je obojesmerna, pojavnost si zvišujejo neodvisno. Najpogostejše so motnje pozornosti s hiperaktivnostjo, opozicionalno-kljubovalna vedenjska motnja, pogosto z motnjo pozornosti s hiperaktivnostjo, motnje avtističnega spektra, vedenjske motnje, fobije in duševna manjrazvitost, pri mladostnikih pa še depresija, druge razpoloženske, anksiozne in psihotične motnje ter višje samomorilno tveganje.

Bolniki s TRE imajo vrsto kognitivnih motenj, ki so posledica epilepsije (povezane z napadi ali epileptiformimi spremembami v EEG, epileptične encefalopatije), zapleta epilepsije ali zdravljenja s protiepileptičnimi zdravili (PEZ). Pri intelektualno normalnih otrocih s TRE so čustvene in vedenjske motnje pogostejše, socialna vključenost in šolski uspeh slabša. Prisotnost psihiatrične motnje je povezana s slabšo napovedjo izida epilepsije ob zdravljenju z zdravili in po kirurškem zdravljenju.

Pri odraslih z epilepsijo temporalnega režnja in tudi po kirurškem zdravljenju poročajo o višjem samomorilnem tveganju kot v splošni populaciji. Tega ne podpirajo vse študije. Po opozorilu ameriškega urada za zdravila in prehrano (2008) je samomorilno tveganje povisano med uvajanjem mnogih starejših in novih PEZ.

Mnogi avtorji opisujejo tudi druge psihiatrične motnje in psihološke ter socialne težave, ki niso uvrščene v DSM IV-TR (blažje ali po kakovosti drugačne). Pomanjkljivo razvrščanje in prepoznavna teh motenj ne pomeni, da niso pomembne, saj pomembno slabšajo zdravje in kakovost življenja ter terjajo strokovno obravnavo. Cilj kirurškega zdravljenja je obvladanje napadov in izboljšanje pogojev za kognitivni in osebnostni razvoj. Pri otrocih in mladostnikih se po kirurškem zdravljenju lahko izboljšajo čustvene in vedenjske motnje. Nerealno pa je pričakovati izboljšanje psihosocialne situacije, če starši in bolniki ne sprejmejo strokovne pomoči pred operacijo in po njej.

Ugotovitve pri (neoperiranih) slovenskih mladostnikih glede psihosocialnih tveganj so protislovne, izkušnje s psihiatričnimi motnjami pri naših bolnikih po operaciji pa podpirajo navedbe v literaturi.

Pomanjkanje sistematične psihiatrične obravnave delno nadomešča multidisciplinarna obravnava bolnika in njegovih potreb ter organizirana pomoč pred kirurško terapijo, med terapijo in po njej.

S presejalnimi lestvicami bi lahko spodbudili prepoznavanje in zdravljenje psihiatričnih motenj, s programom rehabilitacije pa izboljšali psihološki in socialni izid bolezni.

Ključne besede: terapevtsko rezistentna epilepsija, psihiatrična sooblevnost, otroci in mladostniki, kirurško zdravljenje.

Izvleček / Abstract

**POMEN LAIČNEGA IN STROKOVNEGA SPREMSTVA OTROK IN
MLADOSTNIKOV S TRDOVRATNO EPILEPSIJO NA KIRURŠKO
ZDRAVLJENJE V TUJINO****THE IMPORTANCE OF VOLUNTEER AND PROFESSIONAL
ESCORTS FOR CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH
REFRACTORY EPILEPSY GOING ABROAD FOR EPILEPSY
SURGERY**

D. Gosar¹, V. Glavič Tretnjak¹, S. Simić²

(1) *Klinični oddelek za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo, Pediatrična klinika,*

Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana

(2) *Društvo Liga proti epilepsiji Slovenije, Ljubljana*

IZVLEČEK

Za otroke in mladostnike s trdovratno žariščno epilepsijo in njihove svojce sta predkirurška diagnostika in kirurško zdravljenje epilepsije v tujini najbolj zahtevni del dolge poti zdravljenja. Na tem delu poti jih po zaslugu domačih strokovnjakov in nevladnega društva Liga proti epilepsiji spremišča laični ali strokovni spremljevalec.

Glavna naloga laičnega spremļevalca, katerega delo je prostovoljno in neplačano, je premostiti jezikovne prepreke med osebo z epilepsijo in tujimi strokovnjaki. Prevajanje ne služi le posredovanju podatkov, ki jih potrebujemo za zdravstveno obravnavo, temveč olajša nastanek vzajemnega empatičnega in konstruktivnega odnosa med otrokom, svojci ter strokovnjaki. Spremljevalec je lahko tudi pomemben vir psihološke opore pri soočanju z zahtevnimi diagnostičnimi postopki, s strahovi glede izida zdravljenja in z nepisanimi pravili tujega okolja. Kadarski spremļevalci sočasno spremišča več oseb z epilepsijo, lahko večtedensko druženje olajša prilagajanje na zdravljenje in stke medosebne vezi, ki so vir opore še dolgo po zaključenem zdravljenju.

Strokovno spremstvo omogoča tudi izvedbo nekaterih diagnostičnih postopkov, kot sta test Wada in testiranje med znotrajlobanskim snemanjem EEG. Zagotavlja boljše opažanje morebitnih začetnih znakov psihiatrične motnje in omogoča preventivno delovanje. Strokovni spremļevalci tudi olajšuje sporazumevanje med tujimi in domačimi strokovnjaki ter prispeva k oblikovanju dolgoročnega sodelovanja s centri za kirurško zdravljenje epilepsije po svetu.

Z EPILEPTOLOŠKEGA KONZILIJA ZA PEDIATRE V OSNOVNEM IN SEKUNDARNEM ZDRAVSTVENEM VARSTVU: ZA BOLJŠO OBRAVNAVO OTROK IN MLADOSTNIKOV S TRDOVRATNIMI EPILEPSIJAMI

A MESSAGE FROM THE SEIZURE CONFERENCES TO PRIMARY AND REGIONAL HEALTH CARE SPECIALISTS: FOR BETTER MANAGEMENT OF CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH DIFFICULT-TO-TREAT EPILEPSIES

I. M. Ravnik

Center za epilepsije otrok in mladostnikov, Klinični oddelek za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana

IZVLEČEK

Avtor predstavlja svoje poglede na pretekle izkušnje petnajstletnega vodenja večpanožnega epileptološkega konzilia pri Centru za epilepsije otrok in mladostnikov za bolnike s trdovratnimi epilepsijami. Tim se je doslej srečal z več kot 600 bolniki in njihovimi starši. Opisana je sestava delovne skupine, način napotitve in priprave bolnikov, obseg dela in vsebina problemov ter cilj tovrstnih obravnav. Predstavljene so strokovne rešitve, ki so na voljo v sodelovanju z drugimi enotami Kliničnega oddelka za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo v povezavi z enotami UKC v Ljubljani in v mreži strokovnih povezav z vrhunsko specjaliziranimi epileptološkimi centri v tujini. Opozarja na nekatere pomembne vidike dela v timu in v odnosih z uporabniki, ki lahko otežkočajo komunikacijo in potek zdravljenja, še posebej pa na tiste primere, pri katerih lahko k izboljšanju obravnav veliko prispevata otrokov osebni zdravnik in specialist na regijski ravni.

Ključne besede: trdovratne epilepsije, otrok in mladostnik, epileptološki konziliji, večpanožno sodelovanje, ravni zdravstva.

ABSTRACT

The author's views on his experience collected from 15 years of leading weekly multidisciplinary epileptological seizure conferences for patients with difficult-to-treat epilepsies at the Centre for paediatric and adolescent epilepsies, comprising about 600 patients and their parents, are summarized. The structure of the team, suggested mode of referral and preparation of medical files for the conferences, the scope and main problem areas and goals of this conference are presented. The choice of options in management as offered by the team and the network, which includes specialist units of the Ljubljana Medical Centre and collaborating foreign specialized epilepsy centres, are described. Some important issues likely to lead to difficulties in communication and management of patients with severe epilepsies, within the team and among team members and clients, deserve special attention. Some of these could be improved by greater involvement of primary-care paediatricians and regional hospital specialists.

Key words: difficult-to-treat epilepsy, child, adolescent, multidisciplinary collaboration, seizure conferences, healthcare levels.

IZHODIŠČE

Otrok oz. mladostnik s trdovratno epilepsijo (1), pri katerem se napadi po dveh letih zdravljenja z ustreznimi izbranimi zdravili še vedno pojavljajo, ter tisti, pri katerih je nadzor nad napadi možen le za nesprejemljivo ceno stranskih učinkov zdravil, potrebuje poglobljeno in razširjeno terciarno obravnavo multidisciplinarno epileptološko izkušene strokovne ekipe. Podobno velja tudi za otroke z epileptičnimi sindromi ali s sumom nanje, če po kliničnih in elektroencefalografskih značilnostih lahko predvidimo težaven in napredajoč potek bolezni, ali če se slabšajo otrokove nevrološke in psihološke funkcije, vendar pa ne čakamo 2 leti.

NAMEN

Na podlagi izkušenj epileptološkega konzilija želimo priporočiti, na kaj naj bosta pozorna med prizapočetje na konzilij osebni zdravnik in specialist na sekundarni ravni, saj lahko vplivata na kakovost obravnave.

CENTER ZA EPILEPSIJE OTROK IN MLADOSTNIKOV

Je dedič Republiškega Centra za epilepsije otrok in mladostnikov, ki je bil vzpostavljen v petdesetih letih preteklega stoletja (2, 3). Postopoma se je razvijal (4), in ga lahko danes označimo kot razvit terciarni strokovni program, ki se odvija na multidisciplinaren način v okviru KOMRAN s sodelavci, ki pripadajo različnim enotam KOMRAN in UKC ter se timsko posvečajo obravnavi otrok in mladostnikov s trdovratnimi epilepsijami. Več desetletij temskega dela in nenehno izpopolnjevanje v sodelovanju s tujimi terciarnimi in kvartarnimi (tj. s kirurškim zdravljenjem epilepsije) centri sta omogočila dovolj izkušenj, da se tim ustrezno in uspešno loteva večine problemov, tudi zelo redkih oblik bolezni. Bolnik z zelo redko boleznjijo (t.i. sirotino, angl. *orphan*) je v državi z majhnim prebivalstvom

posebej ranljiv: relativna redkost njegove bolezni, pomnožena z absolutno demografsko pičlostjo, pomeni status bolezni – sirote »na kvadrat«. Tveganju, da redko bolezen teže prepoznamo kjer koli, se pridružuje dejstvo, da v majhni državi ni dovolj izkušenih strokovnjakov ali da strokovno-ekonomsko ni utemeljeno razvijati centrov, timov in izobraževanj za takšno bolezen. Rešitev je v multidisciplinarnem delovanju (konzilij) in v tekočem mednarodnem mrežnem povezovanju z bolj specializiranimi (kvartarnimi) tujimi centri.

Center za epilepsije otrok in mladostnikov skupaj s kliničnimi oddelki zagotavlja pri bolnikih s trdovratnimi epilepsijami (1):

- tedenske multidisciplinarne konzilije za bolnike in starše;
- revizijo kliničnega poteka bolezni in dosedanjih obravnav (5);
- revizijo elektroencefalografskih značilnosti v povezavi s klinikou in zdravljenjem;
- konziliarni pretres nevroradioloških indikacij in izvidov (6);
- izbiro najustreznejšega zdravljenja;
- koordinacijo napotitev na zdravljenje v tujino;
- koordinacijo strokovnega spremljanja bolnikov;
- skupaj s Centrom za epilepsije odraslih koordinira zdravljenje v tujini za bolnike v starostnem obdobju »prehoda« iz pediatričnega Centra, ne-redko z mešano sestavljenim strokovnim spremljajočim timom;
- skupaj s strokovno-humanitarnim društvom Liga proti epilepsiji načrtuje in usklajuje laično spremljanje bolnikov s težko epilepsijo (študentje medicine, psihologije, specializanti) (glej prispevek D. Gosar, VG. Tretnjak, S. Simić v tej številki);
- strokovno pomoč pri »težavah v obravnavi« z radi soobolevnosti, slabšega sodelovanja bolnika in težav družine pri prilagajanju na bolezen;
- načrtuje usklajeno predajanje bolnikov, ko dorastejo, v obravnavo Centra za epilepsije odraslih na Nevrološki kliniki UKC.

Sestava in delovanje tima doma in v tujini

Multidisciplinarno konziliarno delo poteka praviloma enkrat tedensko že 16. leto zapored, kar pomeni več kot 600 konzilijev z blizu 600 obravnavanimi bolnikoi, nekateri pa so bili na konziliju večkrat. Stalni sodelavci tima vnašajo strokovna znanja in izkušnje na ravni konzultantov seniorjev iz naslednjih področij: klinične epileptologije, otroške nevrologije, nevrfiziologije, nevropsihologije, klinične psihologije in družinske terapije, nevradiologije (ločeno klinično-radiološko konziliarno srečanje). Redko sodelujejo tudi strokovnjaki s področje somnologije, nuklearne medicine, specialne pedagogike, socialnega dela in pedopsihijatrije. Pri pripravi gradiva sodelujejo specializanti pediatrije, nevrologije, redko psihiatrije pod vodstvom seniornih specialistov. Konzilij vodi seniorni specialist z znanjem epileptologije ter svetovalnega dela za osebe brez duševnih motenj. Občasno je vabljen na konzilij osebni zdravnik predstavljenega bolnika, ki pa se zaradi časovnih omejitev na žalost pogosto težko pridruži konziliju. Dobrodošli pa so tudi specialisti sekundarne ravni. Sodelujemo z mednarodnimi centri, v zadnjem času pretežno z nemškimi in s francoskimi, v načrtu je obnovitev stikov z britanskim centrom in vzpostavitev stika s češkim centrom. Stike vzdržuje lečeči specialist, uradna mnenja pa izdaja konzilij pri Centru za epilepsije.

NAPOTITVE NA KONZILIJ, POSTOPKI IN NALOGE

Napotitev na konzilij

Napotitev na konzilij je možna, ko se na sekundarni ravni izkaže ali utemeljeno posumi, da gre za težko obvladljivo epilepsijo. V praksi to pomeni, da po dveh letih zdravljenja z ustrezno izbranimi zdravili (glede na napad, sindrom) napadi niso pod nadzorom ali pa so pod nadzorom za ceno nesprejemljivih neželenih učinkov, ki ogrožajo umsko delovanje in vedenje, telesni in duševni razvoj ter/ali druge organske sisteme. Že dosti prej pa je indicirana zlasti pri otroku, kadar ugotovimo ali posumimo na organsko etiologijo oziroma pri naglo slabšajočem se poteku bolezni (t.i. katastrofni potek), rešljivem le s kirurškim posegom.

Način predstavitve bolnikov na konziliju

Predstavitev je standardizirana, v predpisaniem formatu, ki ga prejme prijavitelj konzilija (telefon 01 522 35 99). Večina obravnavanih problemov izhaja iz nejasnosti v klinični diagnozi, poteku in iskanja terapevtskih rešitev pri težavnih epilepsijah. Ta naloga terja dodatna in podrobnejša pojasnila za nazaj ter opise in preverjanje podatkov o napadih in delovanju zdravil.

Kaj predložiti?

Za konzilij je potrebno izstaviti napotnico in pisni dokument, tiskan v priporočeni obliki. Starši naj prinesejo s seboj koledarček napadov. Odkar zaradi pomanjkanja arhivov v UKC hranijo posnetke EEG starši doma, jih opozorimo, naj s seboj prinesejo posnetke (ne izvide) oz. jih dostavijo po pošti. Včasih prosimo, da prinesejo tudi posnetke iz drugih laboratorijskih EEG.

Ambulantno ali hospitalno?

Praviloma v interesu bolnika opravimo konzilij v času kratke hospitalizacije, tako da lahko poleg konzilija načrtujemo še kakšno od preiskav. Napotitelj ob prijavi predlaga, koga vabiti na konzilij (osebni zdravnik, psiholog, pedagog). Njegova naloga je, da o tem seznaní bolnika in/ali starše, izrecno pa se lahko domeni, da to nalogo opravi administratorka.

Obseg in trajanje

Konziliarni sestanek s predstavitvijo povprečno traja okrog 1,5–2 uri, izjemoma se zvrstijo tudi krajsi konziliji – povzetki (npr. za več bolnikov s podobno problematiko), lahko pa je za enega bolnika potreben tudi daljši čas. Ocena opravljenega dela za pripravo je okrog 10 ur na bolnika ali več, kadar je potrebno dodatno poizvedovanje in iskanje podatkov iz virov, ki niso zlahka dosegljivi. Vzporedno s podobno porabo časa pripravljata gradivo o bolniku s trdovratno epilepsijo nevrfiziolog in klinični psiholog, dejaven na področju nevropsihologije (do 20 ur strokovnega dela). Po izčrpnom pretresu dokumentiranih podatkov in izvidov ter po sprotnem revidiranju posnetkov EEG tim povabi bolnika in starše/skrbnike, da skupaj pojasnijo in dopolnijo

morebitne neskladnosti, nejasnosti in vrzeli v podatkih. Revizija osveženih podatkov (staršev in prispevki tima) terja dodaten čas in povzetek (0,5–1h). Odkar je posnetke na papirju nadomestil digitalni EEG, podrobnejše pregledovanje posnetkov traja dlje, kar ob enakem, že prej nezadostnem številu osebja predstavlja dodatno delovno obremenitev, pa tudi tveganje za slabšo kakovost obravnave. Nekoč spoznavno izjemno bogata praksa ponovnega vzpoprednega branja kliničnega poteka in EEG, iz katerega so izšla marsikatera nova spoznanja o otroških epileptičnih sindromih in »o možganih, ki rojevajo napade« (7), se na ta način praktično ukinja. Ob tem zaradi povečanega časovnega obsega dela z digitaliziranimi posnetki trpi tudi nekoč samoumeven nadzor nad kakovostjo lastnega dela.

Cilji tako pripravljenega konzilija

Cilji so opredeliti diagnozo napadov, opredeliti epileptični sindrom s sočasno revizijo kliničnega poteka in elektroencefalografskih posnetkov (ne le izvidov), vprašanje etiologije (revizija nevroradioloških izvidov, biokemičnih ugotovitev v smeri nevrometabolizma, genetike). Predstavijo se nevropsihološke in razvojnopsihološke ugotovitve. Pretresejo se izvidi z vidika konkordantnosti: skladnost izvidov utrjuje sum, da napadi izvirajo iz enega področja možganov. Postavi jo se hipoteza/e o mehanizmih nastanka in širjenja epileptične motnje v možganih pri obravnavanem bolniku. Presodi se, ali opažanja in izvidi nakazujejo na možnost dvojne patologije. Postavi se vprašanje morebitnih psiholoških in socialnih dejavnikov ter družinskih značilnosti, podpornih mrež in zmogljivosti za obvladovanje težav, kar lahko vpliva na vodenje in napoved izida, zlasti pred zahtevnejšimi odločitvami (npr. ketogena dieta, predkirurška obravnava). Sprašuje se o pričakovanjih, ki jih imajo pred konzilijem bolnik, starši in strokovnjaki. Izdela se načrt za nadaljnje preiskave in zdravljenje.

Vnovična hetero- in avtoanamneza

Podrobni opisi napadov v epileptologiji so pomembnejši kot v marsikateri drugi stroki, zato je ta spoznavna izkušnja za učeče zdravnike še posebej dragocena. Ko se oluščijo začetni spomini, ki so od dramatičnega dogodka in z njim povezanih čustev

sposznavno zamegljeni in nejasni z nezadovoljivimi ali dvomljivimi opisi morebitnega napada (tipična situacija, s katero se srečujemo), je nadaljnje iskanje bolj kot od vsega drugega odvisno od metodike in vztrajnosti (ter predhodnega znanja in izkušenj) tistega, ki »koplje« po dokumentaciji. Potrebno je dodatno spraševanje in poizvedovanje pri starših, pedagogih, vrstnikih in ne le povzemanje že zapisanih podatkov. Mimogrede in ne da bi bilo to potrebno posebej izreči se ob tej praktični vaji opravlja tudi svojevrstna »kadrovska selekcija«: tako kandidatu (študentu ali specializantu) kot mentorju hitro postane jasno, da koga ta dejavnost zamika, drugemu pa med izvidi preživeti čas vzbudi željo, da se poslovi od stroke, ki zahteva takšno mero pozornosti do podrobnosti.

Širša didaktična in heuristična vrednost podrobne revizije

Zgodba o bolnikovem življenju (pridobljena s spraševanjem) in o bolezni (oprta na izvide in spraševanje) ter zgodba o zorenju možganov in napadov, ki jo vzporedno beremo iz »knjige, ki jo o sebi napišejo možgani neposredno« z EEG, podpirajo pa jo poglobljeni in podrobni opisi napadov ter nevropsihološki izvidi in preslikave (morphološke, funkcijске), odstira vpogled v eno od najzanimivejših pokrajin človekovega obstoja, kar nam jih je dano zreti v medicini. O tem, kako delujejo možgani v zdravju in bolezni, med začasno in prehodno iktično motnjo (ki je včasih klinično težko prepoznavna in za jasnejšo ugotovitev terja sočasno nevropsihološko testiranje), med dolgotrajno »encefalopatsko« spremenjeno nevropsihološko disfunkcijo ali med draženjem s specifičnimi senzoričnimi dražljaji.

PONUDBA STROKOVNIH STORITEV TERCIARNE DIAGNOSTIKE PRI NAS ZA OTROKE IN MLADOSTNIKE S TRDOVRATNIMI EPILEPSIJAMI

Na pobudo lečečega specialista ali konzilija lahko opravimo: video-EEG (krajši, daljši v laboratoriju), videotelemetrijo EEG – dolgotrajno (več dni in noči) sočasno snemanje EEG po kablu in videosnemanje vedenja med napadi pri bolniku, ki se prosto giblje po prostoru (8), nevradiološki konzilij (ponovljen

tudi večkrat) (6), nevropsihološka diagnostika (9) in funkcijске preslikave možganov (SPECT zunaj napada in – še v načrtih – med napadom, PET) (10), od nedavnega tudi koregistracija fMRI in EEG (11). Možno je svetovanje usmerjenega konzilija in napotitev na specialistično pomoč pri težjih psihosocialnih motnjah in na genetsko svetovanje. Ob soočanju s psihosocialnimi težavami je na voljo svetovalni telefon Lige (EPITEL 01 432 9393, ob četrtekih med 16 in 19h) ter anonimno svetovanje preko spletja s pomočjo Lige proti epilepsiji. V bodoče želimo za obravnavo psihopatoloških motenj v okviru epileptoloških konzilijev povezavo s strokovnjaki s področja psihiatrije in nevropsihijatrije, zlasti kadar gre za težje motnje.

Odločitve za nova zdravila, zdravila z večimi sprejemljivimi tveganji, nevrokirurgijo, dieto, vagusni spodbujevalnik, radiokirurgijo, novejše pristope

Staršem skušamo pomagati pri odločanju za preostale oblike zdravljenja, ko se – kot pogosto v težjih situacijah v medicini – znajdejo v položaju, ko je potrebno tehtati med koristmi in tveganji, pred odločitvijo, kaj je za otroka in družino še sprejemljivo. Skupinska situacija – sodelovanje tima med seboj sodelujočih specialistov – za starše pomeni zavez, da se upošteva največ možnih rešitev za otroka. Praviloma jim napovemo predvideni potek in pojasnilo, kateri postopki (strokovni posegi, administrativni koraki) so pred njimi, če se odločijo za katero od možnosti. Staršem je na voljo dodatni čas, kar olajša sprejemanje odločitev. Če gre za t.i. katastrofni potek, se odločitve sprejemajo pospešeno.

Napotitev na kirurško zdravljenje

Bolnik z jasno spremembo (tumor, žilna malformacija), ki povzroča tudi epilepsijo, ne terja posebej izkušenega epileptološkega tima. Operiramo ga v domači terciarni nevrokirurški ustanovi ob upoštevanju epileptološke posebnosti določenih sprememb (npr. kavernom terja posebno pozorno odstranjevanje okolnega tkiva). Nedvomni kandidat za kirurško zdravljenje epilepsije s spremembo (zlasti displazijo), ki pa terja dodatno ekspertno znanje in izkušen multidisciplinarni tim, v katerem poleg nevrokirurga med operacijo sodeluje tudi nevrofi-

ziolog (12), potrebuje napotitev v kvartarno razvit epileptološki center. Ker ga pri nas ni, je potrebna napotitev v tujino. Možni kandidat za operacijo je bolnik, pri katerem z diagnostiko t.i. I. neinvazivne faze pri nas delovna hipoteza o naravi epileptične motnje in operabilnosti ni bila nedvoumno pojasnjena ali so nastali dvomi zaradi neujemanja ugotovitev posameznih diagnostičnih pristopov. Napotimo ga na nadaljnje diagnostične preiskave v tujini, na poglobljeno (podaljšano) neinvazivno in dodatno invazivno diagnostiko vrhunsko izkušenega kvartarnega centra. Tam lahko opravijo tudi II. fazo: znotrajlobanske meritve z elektrodami nameščenimi epiduralno, subduralno ali z elektrodami, globoko vsajenimi v možgane (SEEG) (12).

Pri kirurškem zdravljenju epilepsije nikakor ne gre le za nevrokirurško vprašanje. Slovenija po sedanjih pogledih ne more zbrati zadostnega število bolnikov, da bi bilo strokovno in ekonomsko utemeljeno razvijati najzahtevnejši multidisciplinarni specilizirani tim za kirurgijo epilepsij. Izjema so (pod pogojem usposabljanja celotnega specialističnega tima) meiotemporalne epilepsije nedominantne hemisfere, ki so pri otroku relativno redke. Uspešnost je največja pri skladnosti kliničnih, morfoloških, funkcionalno-morfoloških, nevrfizoloških in nevropsiholoških izvidov.

Strokovno spremljanje

V slednjih primerih je pogosto potrebno strokovno spremljanje nevropsihologa, zlasti, če je pred operacijo predvidena invazivna preiskava govorne in spominske funkcije z intrakarotidnim amitalskim testom (t.i. test Wada), ki ga opravi slovenski nevropsiholog v maternem jeziku v tuji ustanovi po protokolu tamkajšnjega centra. Strokovno spremstvo je potrebno tudi med znotrajlobanskim sprožanjem napada (z draženjem domnevne točke izvora napadov) in pri bolnikih s težjo psihološko sooblevnostjo (vedenjsko, čustveno, psihiatrično motnjo).

Prošnjo za napotitev na zdravljenje v tujino z administrativnega vidika vložijo starši ali osebni zdravnik pri regijskem ZZZS. Epileptološki konzilij je povprašan za strokovno mnenje in morebitna dopolnila. Dokument izda strokovni kolegij SPS Pe-

diatrična klinika. Prošnjo za strokovno spremeljanje naslovi lečeči specialist konziliju ali predstojniku Kliničnega oddelka po dogovoru na konziliju.

Laično spremstvo

Starši, ki sami ne znajo jezika ali se težje znajdejo v tujini oziroma navajajo druge razloge, iz katerih je razvidna potreba po praktični psihološki in socialni podpori, lahko naslovijo prošnjo za laično spremstvo na društvo Liga proti epilepsiji, kjer dobijo nadaljnja navodila (članstvo v društvu, seznanitev s prostovoljcem, možen stik s starši, ki že imajo to izkušnjo, podpis medsebojnega dogovora). Društvo se trudi, a vselej ustreznih prostovoljcev ni lahko najti. Če osebni zdravnik pozna ustrezno osebo, naj se poveže z uradom Lige. V pomoč manj izkušenim staršem so lahko tudi sorodniki, osebje zdravstvenega doma, Centra za socialno delo, Rdeči križ, Karitas ali druge prostovoljske organizacije v domačem kraju (izpolnjevanje obrazcev, stiki z ZZZS).

Povzetek napotitev na kirurško zdravljenje

Retrospektivna analiza napotitev kaže, da je bilo med 1985 in 2008 v tujino napotnih 43 bolnikov, pri 14 je bila operacija odklonjena, 27 pa je bilo operiranih. Trenutno 2 čakata na II. »invazivno fazo diagnostike«. 15 jih čaka na dodatno neinvazivno diagnostiko. Napotni so bili v 12 centrov, v zadnjem času jih pošiljamo pretežno v 4 centre (Vogtareuth na Bavarskem, v Pariz, Marseille in Lyon). Pri izbiri centra upoštevamo specifiko patologije, starost in logistiko: načrtovanje strokovnih povezav, zmogljivost tujega centra, koordinacijo verige strokovnih in administrativnih postopkov, zmogljivost družine, da psihološko podpre otroka ali celo sama potrebuje podporo, prevajanje, laično in strokovno spremeljanje. V zadnjem obdobju je bilo napotnih več bolnikov kot nekoč, po krajšem trajanju epilepsije in mlajših od tistih, ki smo jih napotili na začetku izvajanja programa. Podrobneje o tem glej Krajnc in sodelavci (v tej številki).

Ponudba ketogene diete

Na konziliju pri bolnikih s trdovratno epilepsijo s starši razpravljamo tudi o tej možnosti in jih napotimo na informativni pogovor k specialistki dieteti-

čarki. Po zaključku uvajalne faze projekta zdravljenja epilepsij s ketogeno dieto sta dejavnost prevzela klinična oddelka v sodelovanju s specializirano dietetično-nutricionistično službo. Center za epilepsije je skupaj s strokovno humanitarnim društvom Liga proti epilepsiji organiziral strokovno delavnico pod vodstvom ameriških specialistk.

Vagusni spodbujevalnik (SVŽ)

Epileptološki konzilij med možnostmi za zdravljenje trdovratnih epilepsij priporoča tudi SVŽ, ki jo izvaja delovna skupina Kliničnega oddelka za nevrologijo SPS. Jasnejše opredelitev indikacij in napovednih merit za uspešnost zdravljenja bi utegnile olajšati odločanje za to metodo, ki se pri nas uporablja pogosteje tudi pri odraslih bolnikih z epilepsijo (glej Rener Primec in sodelavci v tej številki).

O POSAMEZNIH VIDIKIH ZDRAVLJENJA, POMEMBNIH ZA DELO OSEBNEGA ZDRAVNIKA

Učinkovitost dosedanjega zdravljenja

Pogosto na vprašanje o učinku in neželenih učinkih ne najdemo zanesljivega odgovora. Dokumentacija je često pomanjkljiva, tako s strani bolnika (nevodenje dnevnika napadov), kot stroke (nesistematično beleženje podatkov). Neljuba, še marsikje prisotna praksa hitre zamenjave po več zdravil naenkrat, ne le v akutnih situacijah med kratkotrajnimi hospitalizacijami, nam otežuje, da bi z razmišljanjem o delovanju posameznih zdravil in kombinacij prišli do zanesljivih sklepov. Prav je, da otroka/starše tudi osebni zdravnik spodbuja k rednemu beleženju pogostosti in oblike napadov. Nova, dotej neznana oblika ali spremenjena pogostost napadov najprej sicer terjajo pregled pri osebnem zdravniku. Po izključitvi vmesnih bolezni, poškodb, akutnih stresnih dogajanj, spremenjenega jemanja zdravil (bolnik sam, starši) je potrebna obravnava pri specialistu.

Odnos do zdravljenja in upoštevanje zdravnikovih navodil

Ob tem se nerедko izrazi tudi strah staršev in odporno na zdravil (običajno usmerjen na zdravila naslo-

šno), utemeljen na slabih izkušnjah ali nepojasnjen, po vtsu iracionalen. Posledica je lahko neredno dajanje zdravil, včasih nesodelovanje že vnaprej. Takšna stališča podpirajo tudi nekritična medij-ska sporočila. Pediater, ki vzpodbuja varovanca – otroka z epilepsijo – k rednemu vodenju dnevnika napadov (pri čemer naj sodeluje tudi otrok sam), izboljša kakovost nadaljnje obravnave bolj, kot si morda predstavlja. Pot, da bi v primeru težav dosegli sodelovanje staršev, pelje preko strmega brega: poskušamo ugotoviti globlje razloge starševskega odklanjanja (ne le zdravil, včasih tudi diagnoze ali celo otroka), ki se lahko povezuje s prikritimi občutji krivde. Pri tem lahko pomaga klinični psiholog. Včasih je potrebna menjava specialista, če starši s prvim težko vzpostavijo zaupen stik ali če izrazijo tolikšno nezadovoljstvo z obravnavo, da ga s pogovorom na konziliju in z morebitnim dodatnim ciljnim srečanjem, namenjenim »popravku obravnave« (angl. *patient care repair*) ni moč odpraviti. Ni izključeno, da se starši po svoje za nekaj časa odločijo za svojevrstno in tvegano pot »naravnega zdravljenja« (bioenergija, homeopatija; angl. *alternative*), prepričani, da edino oni vedo, kaj je za otroka prav. Obstaja majhna podskupina staršev, ki so skrajno nezaupljivi, in ob medijih, ki lahko tudi neustrezno informirajo (zgled je npr. nedavna objava v brezplačniku o epilepsiji, ki je prikazana kot posledica izpostavljenosti pesticidom pri otroku, ki je umrl nenačne smrti, a imel epilepsijo, ki ni bila zdravljena), prepričani, da so »edini pravi specialisti za otroka oni sami« (citat neke matere). Večinoma se soočeni z resničnim stanjem poteka težke bolezni čez nekaj časa vrnejo v strokovno obravnavo. Izjemoma pa se terapevtski odnos popolnoma prekine in ne vzpostavi več. Strokovnjaki priznavamo, da nam primanjkuje učinkovitih prijemov za te izjemne situacije, kjer je za zagotovitev otrokovih pravic potreben ustrezno praktično psihološko in pravno znanje. Vsekakor moramo, kadar zaznamo možnost za tovrsten potek odnosov, nujno čim prej formalno vključiti v delo konzilija oba roditelja (poskus, da eden od staršev izklučuje drugega in/ali otrokovega osebnega zdravnika je po izkušnjah neugoden napovedni znak). Pediater, ki sluti, da se otrokova družina ali eden od staršev otroka z epilepsijo s tem v zvezi vede neobičajno, naj na to opozori pri napotitvi na konzilij in se po možnosti tudi osebno udeleži konzilia.

Ne le strokovna, tudi psihološka koristnost konziliarne obravnave

Večinoma pa se ob tem, ko si tim prizadeva bolje opisati in razumeti otrokovo težko epilepsijo, nejasnosti v zvezi z dotedanjo obravnavo razjasnijo. Razrešijo se tudi morebitna nasprotja in neusklenjenost med člani tima, izoblikuje se enotnejši pogled na možne usmeritve pri zdravljenju. K temu veliko pripomore v določenem trenutku poenotena in preverjena dokumentacija (včasih jo pošljemo staršem še na pregled za dopolnitve in popravke). Dejstvo, da starši na svoje oči vidijo in slišijo, da se o otrokovi bolezni skrbno pretehta vsaka podrobnost in da pri tem lahko sodelujejo tudi sami, običajno pomaga k razčiščenju komunikacijskih zadreg in zamer, ki jih starši neupravičeno, lahko pa tudi upravičeno nosijo v sebi in so posledica slabih izkušenj v ambulantah in na oddelkih, kjer se v hitrem obratu slabo kadrovanih in preobremenjenih enot lahko tudi kaj pozabi ali opravi prehitro.

Graditev zaupanja med uporabniki in stroko, vzpostavljanje želje po sodelovanju v strokovnem timu

Ob tem se krepijo konstruktivne vezi med člani tima oz. dosegajo za otroka koristni kompromisi tudi v primerih, ko medsebojni odnosi v timu in delovanje enote v preteklosti ni bilo dovolj usklajeno v prid otroka. Pisna dokumentacija dogajanj na konziliju je zelo pomembna. Praviloma sledi vzpostavitev ali ponovna vzpostavitev prekinjenega zaupanja med starši in strokovnjaki. Običajno se na konziliju jasneje pokažejo psihološki razlogi za nezaupanje staršev, ki lahko v nekaterih primerih izhaja tudi iz prevzemanja čustvenega doživljjanja bolezni ali zdravstvene obravnave s strani osebe, ki je roditelju blizu (psihološka kontaminacija). Primer je nedavna neugodna izkušnja z napadalno nastopajočim očetom. Otrokov bližnji sorodnik s popolnoma drugačno boleznjijo je bil pred leti poslan na zdravljenje v osrednjo bolnišnico v zadnjem hipu, čeprav so domači dolgo zaman zahtevali, naj ga napotijo na zdravljenje iz domače regije. Oče našega bolnika je doživljanje te situacije prenesel nase in na svojega otroka. Podobno se lahko zgodi, da starši brez posveta z zdravnikom ukinejo zdravilo ali uvedejo zdravljenje, ki da je pomagalo drugemu otroku,

obolelemu za popolnoma drugačno obliko epilepsi je. Seveda so še drugi sistemski razlogi za pomanjkljivo komunikacijo. Koordinatorja na tem mestu nimamo, administratorka pa večše rešuje težave in vnaprej opozarja na možne zaplete in jih skuša preprečevati. Komunikacija med osrednjim in regijskimi bolnišnicami poteka pri nas po zaslugu osebnih kolegialnih odnosov, ki pa se ne obravnavajo kot strokovna storitev in tudi v primeru, ko so zavedeni v dokumentaciji, kot telefonski posveti strukturno niso sestavina zdravstvenega sistema. Obravnavani so kot »nestoritev«. Pri bolniku s trdovratno epilepsijo je situacij, ki terjajo hiter nasvet ali dogovor z lokalno službo ter ukrepanje, veliko. Nemogoče je za vsak tovrstni ukrep bolnika voziti v bolnišnico. Na Norveškem se je država odločila sistemsko: v državnem centru za epilepsije so ohranili centralizirano strukturo epileptologije. Center so ustrezno kadrovali in mu naložili redno svetovalno in mrežno delovanje. Marsikje v razvitem svetu so kot pomembnega člena epileptološkega tima, ki deluje v prostoru med primarno s sekundarno ravnijo in med sekundarno in terciarno ravnijo, uveljavili profil specialistične sestre/tehnika za epilepsijo. Iz Slovenije sta se v Veliki Britaniji izobrazila dva VMT.

Širša koristnost konzilijev za bolnika, za diagnozo in zdravljenje, pa tudi razširjeno spoznavno okno

Koristnost prej omenjenega obsežnega pripravljalnega dela je mogoče zlahka in dokumentirano dokazati prisotnim specializantom, kadar rezultate svojega napora primerjajo z rezultati na hitro (pomanjkanje časa pomeni nujno tveganje) pripravljenih povzetkov prejšnjih obravnav in ko obe predlogi konzilij sooči na preverjanju s starši in z bolnikom. »Oho!« učinek, razsvetljujoče spoznanje iz dotej prezrtega ali neizkopanega podatka, v tej situaciji ni redek pojav. Cilj razumeti resnico o bolezni in zaupno vzdušje botrujeta marsikateremu odkritju dotej zamolčanega podatka, na primer o družinski anamnezi, nenavedenih kliničnih značilnostih, sooblevnosti, razlogih nesodelovanja, odporih do uradne medicine itd.

Pričakovanja uporabnikov: pričakovanja stroke

Ob tem lahko spregovorimo tudi o »prioritetah«

težav in pričakovanj bolnika/staršev, ki niso nujno enake pričakovanjem strokovnjakov. V iskanju rešitev po načelu »najmanjšega zla«, v kar smo pri hudih epilepsijah pogosto primorani, a lahko zastavimo terapevtski načrt, ki prednostno upošteva potrebe staršev/bolnika in ne le čista strokovna merila. Napadi imajo v življenju, kot si ga predstavljajo in želijo starši, včasih dosti manjši pomen, paradoksen glede na tistega, ki jim ga pripisuje stroka. Nekaterim staršem je pomembnejši od napadov npr. videz otroka in/ali njegova zmogljivost, da sodeluje v družinskom življenju, drugi spet kot cilj postavlja popolno prekinitev napadov, čeprav ti komajda spreminjajo otrokovo kognitivno in vedenjsko funkcionalnost, kadar je ta že hudo okrnjena.

Pričakovanja staršev

Smotorno jih je natančno opredeliti, zlasti če gre za nerealistične »mešane« aspiracije pred načrtovano operacijo: želja staršev ne le odpraviti ali olajšati napade, ampak razvojno oviranega otroka z operacijo »narediti normalnega« ali hudo bolnega »spet, kot je bil«. Potrpežljivost in jasnost v pogovoru pomagata. A priporočljivo je pisno dokumentirati (dobesedne) izjave staršev in odgovore stroke, še zlasti, ko gre za hujše težave pri stvarnem sprejemanju težke bolezni in nepredelane čustvene odzive staršev. Ne le v smislu pravne zaščite, ampak kot gradivo za morebitno kasnejše psihološko delo – za razrešitev neustreznih vzorcev mišljenja in pričakovanj ter novo prilagoditev ciljev.

Neustrejni odzivi stroke in ali uporabnikov

Primeri neustreznega odzivanja staršev pred konzilijem ali na konziliju so zelo redki. Lahko odklanjajo konziliarne obravnave, lahko se izmikajo vabilu za soudeležbo obeh roditeljev ali poskušajo preprečiti sočasno prisotnost drugega roditelja in osebnega zdravnika, ki bi utegnil o stvareh dati drugačno sliko kot izključujoči roditelj. Lahko pomenijo hujšo psihološko zagato enega ali obeh staršev pri sprejemanju diagnoze in bolnega otroka, projektivne mehanizme potlačenih občutij, prikrite psihopatološke motnje, motnjo v zakonski zvezi, navezanost na »alternativne« zdravilce. Primeri, ko se na konziliju z neustreznim vedenjem odzove strokovnjak ob spornih situacijah med t.i. klientom in strokovnjakom ali

med strokovnjaki samimi, so po naših izkušnjah žal tudi možni, a na srečo zares izjemni; terjali bi ustrezne strokovno organizacijske ukrepe. Preprečujemo jih lahko z udeležbo zadostnega števila enakovredno usposobljenih članov konzilija, s formalnim potekom konzilija, z vnaprejšnjim razčiščevanjem spornih vprašanj (še preden vstopi bolnik), z dosledno uporabo pisne dokumentacije in z metodičnim posvečanjem cilju: rešitvi bolnikovega problema.

Didaktično - svetovalno - terapevtski učinek na sodelavce

Včasih se je v zelo zapletenih situacijah potrebno naknadno in posebej posvetiti razločevanju interesa bolnika, staršev, stroke, ustanova in posameznega strokovnjaka. Včasih tovrstno storitev tima ali določaj nevpletenega seniornega strokovnega svetovalca uvrščamo v t.i. popravek obravnave bolnika (angl. *patient care repair*), strokovno mediacijo, s katero skušamo vzpostaviti načeto medsebojno zaupanje in bolnikovo pripravljenost za sodelovanje po neustreznem odzivu ene, druge ali obeh strani.

Svetovalni in didaktični vpliv na otroka in starše

Na koristnost konzilijev v tem smislu so nas opozorili psihologi, ki v svojem časovno manj obremenjujočem, vsebinsko pa ugodnejšem odnosu s starši in z otroki neredko spoznavajo zdravniku prikrita ali vsaj neizrečena dejstva. Pomembno je, da sliši vsa družina isto informacijo, pa čeprav si jo lahko vsakdo po svoje razлага, in izkusi dejstvo, da se z otrokom očitno ukvarja zbrana skupina sodelujočih strokovnjakov neobičajno dolgo časa. Najbrž bi bilo prav, ko bi starši in osebni zdravnik prejeli odpustni dokument konzilia.

Izogibanje vplivom marketinških pristopov in njihova relativizacija z izčrpnim informiranjem staršev

Proizvajalci zdravil in zdravilnih metod včasih vstopijo v prostor, ki bi moral biti namenjen izključno dialogu med uporabnikom in stroko. Nesprejemljiva je praksa neposrednega nagovarjanja bolnikov s strani farmacevtske firme s pomočjo zdravnikov ali brez njih: delovanje medijev, trženje »alternativ«, dajanje informacij »s strani« uglednih zdrav-

nikov, ki niso seznanjeni z bolezni, celo članov strokovnih organizacij in združenj, ki se z epilepsijo ne ukvarjajo. Sem sodijo primeri, ko uporabniki dobijo delne informacije o metodi le od enega, s proizvajalcem zdravila ali s predstavnikom proizvodnje povezanega zdravnika, od interesno povezanega zdravstvenega sodelavca ali laika, pa tudi od naključnega dobronamernega svetovalca (»veš, da v Ameriki že znajo...«). Včasih lečeči specialist v želji po hitri rešitvi ali posredni koristi »prehitova« z odločitvijo, še preden so pojasnjena vsa temeljna vprašanja o bolezni, in pri tem staršem ne pojasni tako dobrih kot slabih plati, ki so na tehtnici pri vsaki od izbranih odločitev. Zdi se, da se pri tem včasih zlahka mešajo osebni in strokovni interesi. Gre za izjemne situacije, ki se jih je treba zavedati, saj povečujejo tveganje, da se zmanjšata sodelovanje in zaupanje. Kot kažejo izkušnje kolegov v tujini, so takšne povezave bolj pogoste zlasti v na hitro obohatelih slojih ali pri obravnavanju strokovnjaku znanih oseb. Konzilij na ta dogajanja nima vpliva, mora pa posebej skrbno opredeliti prednostne koristi otroka, upoštevaje kakovost njegovega življenja v vsaki fazi poteka bolezni. Če zaznava tovrstne pritiske, naj se osebni zdravnik obrne na lečečega epileptologa. Če so v hujši zemedi, konzilij svetuje staršem, da se obrnejo po neodvisno »drugo« mnenje.

Vloga osebnega zdravnika

Pri napotitvah in obravnavah na terciarni ravni otrokov osebni zdravnik sodeluje le redko in z dogajanjini podrobnejše neposredno seznanjen, stiki običajno potekajo le med regijsko bolnišnicijo in centrom. Kakovost obravnav bi se po mnenju avtorja lahko z vključevanjem pediatrov in družinskih zdravnikov izboljšala, povečala pa tudi varnost bolnika v redkih primerih, ko starši slabše sodelujejo. Če je seznanjen z dogajanjimi v pripravah na operacijo in med zdravljenjem v tujini, je osebni zdravnik lahko v močno oporo staršem. V lokalnem okolju lahko pomaga pri iskanju ustreznega laičnega spremljevalca – prostovoljca (študenti medicine, psihologije, socialnega dela) in pri urejanju administrativnih postopkov z zavarovalnico.

Še posebej je pomembna njegova vloga v fazi »prehoda« bolnika s težavno epilepsijo iz pediatrične epileptološke obravnave v specialistične službe za

odrasle. Prehod se zgodi v času stopnjevanih osebnih življenjskih zahtev (zaključek šolanja, odločitev za nadaljnje šolanje, izbira poklica, iskanje prve zaposlitve, partnerski odnosi, spolnost in vprašanje dednosti, ločitev od staršev) in s tem povezanih čustvenih bremen ter dejanske socialne negotovosti. Zato »predajo« bolnika s težavno epilepsijo službam za odrasle včasih namenoma izvedemo z zakasnitvijo, tako da bolnik ostane v vodenju pediatričnega centra še v začetnem obdobju odraslosti, kadar službe za odrasle v omenjenih situacijah ne zagotavljajo potrebne pomoči, zlasti psihološke in socialne. Ali pa jo nasprotno – ko so pogoji dobri – lahko izjemoma izvedemo že prej, če služba za odrasle prevzame celostno obravnavo, vključno s spremljanjem na operativne posege.

Priporočljivo bi bilo, da bi se kolegi v osnovnem zdravstvu bolje seznanili z dejanskimi zmogljivostmi strokovnih služb v posameznih regijah, saj so namreč med njimi zelo velike razlike. Z vzpostavitvijo ustrezneje kadrovanega in organiziranega terciarnega Centra za epilepsije odraslih v UKC lahko upamo, da se bodo stiske bolnikov in zdravstvenih delavcev omilile. Bolnikovo stisko dodatno stopnjuje sočasna menjava osebnega zdravnika (od pediatra h družinskemu zdravniku), posebej, kadar se izvaja brez ustrezne predaje nalog v času, ko je bolnik v odločilnih fazah zdravljenja. Na ravni zdravstvenih regij zato stroka predлага vzpostavitev timov za epilepsijo ob nevroloških in psihiatričnih oddelkih ter uvajanje profila *specialistične sestre za epilepsijo*, ki so se že izkazali pri celostnem reševanju problemov v razvitejših evropskih državah.

ZAKLJUČEK

Na ravni terciarne in kvartarne epileptologije celostna obravnava bolnikov ni možna brez usklajenega timskega sodelovanja. Če kje, potem v obravnavi bolnikov s trdovratno epilepsijo, še posebej otrok, multidisciplinarnost ne pomeni le zbirke specialističnih izvidov, ki pristanejo v eni mapi in s podpisi potrdijo zaključek. Soočanje opažanj in ugotovitev iz dolgoletne klinične zgodovine bolnika omogoča vzporedno pisanje in branje bolj ali manj konkordantnih zgodb o strukturi in delovanju možganov, kliničnih epizodnih pojavih, psihomotoričnem ra-

zvoju, učinkih zdravil, soobolevnosti in vplivih okolja. Zgodbe temeljijo na gradivu, ki terja razčlemba do surovinskega vira: do posameznega opisa, droma ob spoznanju nepričakovanega ali s hipotezo neujemajočega se poteka, popravka zaradi boljšega spomina drugega opazovalca, dopolnjenih vtisov in izvidov, novih metod, iz katerih nastaja zgodba o konkretni epilepsiji pri konkretnem otroku. Ponovni pretres skozi znanje in izkušnjo sodelujočih specjalistov terja večjo odprtost in potrpežljivost, kot je sicer v navadi pri kliničnem delu. Pripravljenost za transdisciplinarno učenje in vložek časa sta ključna. Bistveni so medsebojno učenje in iskanje brez diktata posameznika ali stroke, želja in pripravljenost prispevati ne k mozaično sestavljeni resnični zgodbi, iz katere bo – upajmo – izšla za bolnika najboljša rešitev. Večinoma je tako; le redko rešitev sploh ni.

Z veseljem ugotavljamo, da nam je to delo v veliki meri s skupnimi prizadevanji uspelo. Ne-napotitev, pozna napotitev ali neupoštevanje nasvetov konzilia sodijo v nepriporočljivo prakso učenja iz napak. Napotitev in ustrezna obravnava več sto bolnikov na konzilijih sta skozi dolga leta za tim in njegove člane vzpostavila jasno merilo kakovosti dela in dobre klinične prakse (13,14).

ZAHVALA

Stalnim članom epileptološkega konzilia in sodelujočim kolegom: predvsem prim. Neži Župančič, dr.med.spec. in Nataliji Krajnc, dr.med.spec.; mag. Matevžu Kržanu, dr.med.spec.; prof. Vali G Trentjak, spec.klin.psih.; prof. Ljubici Vrba, spec.klin.psih.; Davidu Gosarju, dipl.psih.; Vesni Krkoč, klin.psih.; mag. Mirjani Benedik Perković, dr.med.spec.; mag. Jani Frelih, dr.med.spec.; prof.dr. Davidu Neubauerju, dr.med.spec.; mag. Nuški Pečarič Meglič, dr.med.spec. (nevroradiologija); mag. Bogdanu Lorberju, dr.med.spec. (Center za epilepsije odraslih); doc.dr. Marku Grmeku (nuklearna medicina); Nadi Mačinković (administracija). Hvala tudi številnim drugim neimenovanim zdravnicam in zdravnikom, specialistom in specializantom za delovni prispevek pri zbiranju, pripravi in urejanju gradiv za predstavitev bolnikov na konzilijih in za ohranjanje pomena dejanskega timskega sodelovanja.

KORISTNI NASLOVI

Društvo Liga proti epilepsiji Slovenije, Ulica stare pravde 2, Ljubljana
<epilepsija@epilepsija.org>
Svetovalni telefon: EPITEL 01 432 93 93 (četrtek od 16h do 19h)

LITERATURA

1. Ravnik IM. Trdovratne epilepsije pri otrocih in mladostnikih. Med Razgl 98; 37: suppl 4: 141-146
2. Jeras J. An outline of the beginning of epileptology in Slovenia Med razgl 1993; 32: suppl 1: 5-8
3. Ravnik IM. Centre for epilepsy and its role in managing paediatric and adolescent epilepsy in Slovenia. Med razgl 1993; 32: suppl 1: 9 – 18
4. Ravnik IM. Zdravljenje epilepsije pri otrocih in mladostnikih v Sloveniji. Med razgl 2000; 39: suppl 10: 35-43
5. Župančič N, Ravnik IM. Obravnava otrok in mladostnikov z epilepsijo v Sloveniji. Med razgl 2000; 39: suppl 10: 45-48
6. Pečarič Meglič N. Magnetna resonanca pri bolnikih z epilepsijo. Med razgl 2000; 39: suppl 10:15-21
7. Beaumanoir A. L'anamnesi nelle crisi epilettiche del bambino. Milano: Franco Angeli; 2004.
8. Lorber B, Ravnik IM. EEG EEG videotelemetrija – dolgotrajne intenzivne video EEG preiskave v diagnostiki epilepsij. Med razgl 1998; 37: suppl 4: 147-151
9. Tretnjak VG, Ravnik IM. Naloge nevropsihologije v epileptologiji. Med razgl 1998; 37: suppl 4: 136-140
10. Grmek M. Nuklearomedicinske preiskave v diagnostičnem postopku pri bolniku z epilepsijsko. Med razgl 2000; 39: suppl 10: 23-26.
11. Koritnik B. Funkcijsko magnetnoresonančno snemanje in epilepsija. Žarišče 2010 (1): 5-6.
12. Kržan M. Invazivne nevrofiziološke metode v epileptologiji. Med razgl 2000; 39: suppl 10: 27-30
13. ILAE Commission report. Appropriate standards of epilepsy care across Europe. Epilepsia 1997; 38: 1245-1250
14. Special report. The Provision of epilepsy care across Europe. Epilepsia 2003; 44: 727-731.

Kontaktna oseba / Contact person:

Prim. Igor M. Ravnik, dr.med.

Center za epilepsije

Klinični oddelki za otroško, mladostniško in razvojno nevrologijo

Pediatrična klinika Ljubljana

Bohorčeva 20

SI-1000 Ljubljana