ПЕДИАТРИЯ ПЛЮС

ОНЛАЙН ИЗДАНИЕ ЗА ПЕДИАТРИ И ОПЛ

ISSN 2815-4517

БРОЙ 9|2023, ГОДИНА II

WWW.PEDIATRIA-BG.EU

ИЗДАНИЕ НА БЪЛГАРСКА ПЕДИАТРИЧНА АСОЦИАЦИЯ

СЪДЪРЖАНИЕ

НА ФОКУС
Интервю с д-р Костадин Кетев 3

НОВИНИ 9

ИЗБРАНО ОТ МЕДИИТЕ 13

МЛАДИТЕ ПЕДИАТРИ
Интервю с д-р Петър Павлов 16

ЗА ПРАКТИКАТА

Запек в детската възраст
Д. Кофинова 21

Х-свързан хипофосфатемичен рахит
В. Бояджиев 30

КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Кухинна формация в белия дроб при 15-годишно момче
Н. Габровска 41

Календар на събитията на БПА | 2023 51

Д-р Костадин Кетев:

„СИМУЛАЦИОННОТО ОБУЧЕНИЕ ЗА РЕАНИМАЦИЯ В ДЕТСКА ВЪЗРАСТ ТРЯБВА ДА СТАНЕ ЧАСТ ОТ СПЕЦИАЛИЗАЦИЯТА ПО ПЕДИАТРИЯ“

Д-р Костадин Кетев завършва Медицински университет - Пловдив през 2007 г. През 2013 г. придобива специалност по педиатрия, а през 2016 г. - по пневмология и фтизиатрия.
От 2007 г. до 2014 г. работи последователно в детските отделения на МБАЛ „Братан Шукеров“, Смолян, и МБАЛ „Св. Мина“, Пловдив. От 2014 г. до момента работи като ординатор в

Клиниката по педиатрия на УМБАЛ „Св. Георги", Пловдив. През 2018 г. е асистент към Медицинския симулационен тренировъчен център на МУ - Пловдив.
Д-р Кетев е член на Български лекарски съюз, Българска педиатрична асоциация и Българска асоциация по детска пневмология.

Д-Р КЕТЕВ, ВИЕ СТЕ ЧАСТ ОТ ЕКИПА НА МЕДИЦИНСКИЯ СИМУЛАЦИОНЕН ТРЕНИРОВЪЧЕН ЦЕНТЪР КЪМ МЕДИЦИНСКИ УНИВЕРСИТЕТ - ПЛОВДИВ. БИХТЕ ЛИ НИ РАЗКАЗАЛИ МАЛКО ПОВЕЧЕ ЗА НЕГО?

Преди всичко искам да кажа, че съм горд за това, че съм част от екипа на Медицинския симулационен тренировъчен център (МСТЦ). За петгодишния период от създаването си досега Центърът бе оборудван с най-модерна техника и успя да се утвърди като първокласна обучителна база, призната и от Американския колеж по хирургия (ACS). МСТЦ получи максималната степен на програмна акредитация - Комплексен образователен институт към ACS, за период от 5 години. Оборудван е с широка гама от апарати, простиращи се от тренажори за овладяване на ежедневни процедури и манипулации, до невероятно реалистични кибернетични манекени, използвани за трениране на клиничното мислене и развиващи способностите за вземане на решения. Венецът на МСТЦ са най-авангардните симулатори за виртуална реалност в областта

на ендоскопията, артроскопията, лапароскопската, ендоназалната и очна хирургии, инвазивната кардиология.
В Центъра се провеждат както редовни упражнения на студенти от трети до пети курс, така и свободноизбираеми занимания по специалности. На основата на отличната си материална и кариерна осигуреност МСТЦ се утвърди като национална база за продължаващо медицинско образование.
Само за последната година в Симулационния център са осъществени над 340 обучения, 32 семинара с виртуален пациент (VPs), 2 национални уъркшопа, организирани по линия на Студентския съвет и Асоциацията на студентите медици в България (АСМБ). Тук се обучават и общопрактикуващи лекари, специализиращи обща медицина.

КАКВА Е РОЛЯТА НА СИМУЛАЦИОННО-ОБУЧИТЕЛНИТЕ ТЕХНОЛОГИИ В ПЕДИАТРИЯТА?

Използването на симулационно обучение в педиатрията нараства през последните десетилетия, като целта и стремежът на медицинските университети са да интегрират този тип обучения и да бъде измерена ефективността им. Понастоящем се използват пет основни вида симулационни методи: симулатори с висока прецизност, тренажори, стандартизирани пациенти, виртуална реалност, хибридно обучение. Всеки един от тях има уникални характеристики, които го правят полезен за изпълнение на специфични образователни цели или за оценка

на клинична компетентност с различни нива на трудност.

КАК СЕ ОПРЕДЕЛЯ ЕФЕКТЪТ ОТ ОБУЧЕНИЕТО?

Ефектът от проведените обучения се определя по няколко начина в зависимост от вида им и поставените цели. Например след обучение на процедурно умение (напр. ендотрахеална интубация) участниците се оценят със стандартизирана скала, като трябва да изпълнят определен минимум правилни действия за определено време. Преди година в МСТЦ проведохме проучване въз основа на тест с клинични случаи, при което бе оценено умението на студентите да вземат клинични решения след обучение с виртуален пациент. Това проучване доказа ефективността на този тип обучение.

КАКВИ СА ВАШИТЕ НАБЛЮДЕНИЯ – РЕДОВИТЕ ЛЕКАРИ ИМАТ ЛИ НУЖНИТЕ УМЕНИЯ ДА СЕ СПРАВЯТ ПРИ СПЕШНИ СЪСТОЯНИЯ В ДЕТСКАТА ВЪЗРАСТ?

Истината е, че специализантите по педиатрия придобиват по-голяма част от опита си за реанимация на деце, както и процедурните си умения чрез директен контакт с пациент в спешните или интензивни отделения. Независимо от това, проучванията показват, че по-голямата част от педиатрите завършват обучението си с недостатъчни познания и умения в грижите за критично болни деца, а според проучване, направено от Elizabeth Hunt et al., голям брой спе-

циализанти по педиатрия трета година никога не са водили реанимация при дете. Именно тук е мястото на симулационното обучение, където могат да бъдат конструирани сценарии с тази цел. Някои изследователи като Pamela Andreatta доказват, че въвеждането на симулационно обучение за реанимация в детска възраст е ефективно и трябва да е част от програмата за специализация по педиатрия. Всъщност, това ще е борбата ни в следващите години. Но за тази цел ние трябва да докажем ефективността на този тип обучение тук, в България.

НЕКА СИ ПОГОВОРИМ МАЛКО И ЗА ПЕДИАТРИЯТА. КАКВИ СА ВАШИТЕ НАБЛЮДЕНИЯ – ДОСКОРО ТЯ БЕШЕ СРЕД НЕЖЕЛАНИТЕ СПЕЦИАЛНОСТИ, НО СЯКАШ ИНТЕРЕСЪТ КЪМ НЕЯ СЕ ВЪЗВРЪЩА...

Виждам през последните години, че интересът към педиатрията нараства, а желанието на младите лекари да специализират е все по-голямо. Въпреки това, в малките болници липсват кадри и това в бъдеще също ще е един от проблемите, който трябва да се реши.

КОЙ СПОРЕД ВАС Е НАЙ-ГОЛЕМИЯТ ПРОБЛЕМ В ДЕТСКОТО ЗДРАВЕОПАЗВАНЕ У НАС?

Пред детското здравеопазване има много проблеми, но един от най-открояващите се през последните години е липсата на специалисти по здравни грижи.

И НЯКОЛКО ПО-ЛИЧНИ ВЪПРОСА. КАКВО ВИ НОСИ НАЙ-ГОЛЯМО УДОВЛЕТВОРЕНИЕ В РАБОТАТА?

Най-голямо удовлетворение ми носи моментът, когато излекуваме дете и то се прибере вкъщи. И, разбира се, когато видя, че на бюрото ми няма повече документи за писане.

ИМА ЛИ НЕЩО, КОЕТО СТЕ НАУЧИЛИ ОТ МАЛКИТЕ СИ ПАЦИЕНТИ?

Да бъда добър и искрен към тях и родителите им.

А СЛУЧАЙ, КОЙТО НЯМА ДА ЗАБРАВИТЕ НИКОГА?

Помня много случаи от практиката си, но най-вече тези, при които диагнозата е поставена трудно, както и най-тежките. Това са и случаите, които ни карат да израстваме.

ЗА КАКВО СТЕ БЛАГОДАРЕН В ЖИВОТА СИ?

Благодарен съм на родителите си за образованието, което ми дадоха. Благодарен съм за семейството ми и че намерих човек до себе си, който да издържи на постоянното ми отсъствие от вкъщи. Благодарен съм и на учителите ми.

ПОКАНА ЗА ОБЩО СЪБРАНИЕ НА БПА

На основание чл. 26 от ЗЮЛНЦ и чл. 28, ал. 1 от Устава на сдружение „БЪЛГАРСКА ПЕДИАТРИЧНА АСОЦИАЦИЯ" (БПА), Управителният съвет на сдружението взе решение за свикване на Общо събрание на Сдружението на 09.09.2023 г. от 18.00 часа в Експозиционен център Флора Бургас. Събранието ще се проведе при следния дневен ред:

1. Приемане на годишния финансов отчет и годишния доклад по глава седма от Закона за счетоводството за 2022 г.
2. Приемане на доклад за дейността съгл. чл. 40, ал. 2 от Закона за юридическите лица с нестопанска цел (ЗЮЛНЦ) за 2022 г.
3. Разни.

В изпълнение на чл. 27 от ЗЮЛНЦ и чл. 31 от Устава на сдружението, при липса на кворум в посочения час, Общото събрание ще се проведе същия ден в 19:00 часа (един час по-късно), на същото място и при същия дневен ред.

ЗАПОЧВАТ НОМИНАЦИИТЕ ЗА „ЛЕКАР НА ГОДИНАТА 2023“

По традиция на 19 октомври - Денят на българския лекар, БЛС ще проведе церемония по връчване на наградите „Лекар на годината“. Тази година престижното отличие ще отбележи 20-годишен юбилей. В края на август стартират и номинациите в петте категории, съобщиха от съсловната организация.

Категориите за номинациите са:

1. Дългогодишна дейност в областта на медицината и активен принос в развитието на специалност;
2. Принос за развитие и прилагане на иновативна медицина и уникални техники;

3. „Ти си нашето бъдеще" – награда за младите медицински надежди на България;
4. Принос за развитие и утвърждаване авторитета на съсловната организация;
5. Лекар на годината 2023.

Изискванията за подаване на предложения в горепосочените категории са следните:
- упоменаване за коя от посочените категории се предлага номинацията;
- кратка професионална биография на номинирания кандидат (особени заслуги в областта на медицината, международни изяви на кандидата (ако има такива) и т. н.).

От БЛС припомнят, че номинации могат да бъдат подавани от регионалните лекарски колегии, дружества по специалност, лечебни заведения, отделения, отделни лекари и пациенти.

Комисия, включваща представители на ръководството на БЛС, ще разгледа предложенията и ще отличи победителите. Регламентът предвижда с най-голяма тежест при отличаването на победителите да са номинациите, подадени от регионалните лекарски колегии. След тях като тежест се нареждат: дружествата по специалност, лечебните заведения, отделенията и т.н.

БЛС очаква номинациите до 30.09.2023 г. на специално създаден за целта електронен адрес – lekarnagodinata2023@blsbg.com.

БЕБЕ С РЯДКА МАЛФОРМАЦИЯ БЕ СПАСЕНО В СБАЛАГ „МАЙЧИН ДОМ"

Лекарите от „Майчин дом" успяха да спасят малката Вилиана и да покажат, че добрата диагностика и модерната медицина е на високо ниво в България при редки малформации на плода. Бебето е диагностицирано в болница „Щерев" още през двадесетата седмица на бременността с малформацията белодробна секвестрация, която е рядко срещана в България. В продължение на четири месеца след това се прави стриктно наблюдение на бъдещата родилка и се подготвя планирана операция с цезарово сечение в СБАЛАГ „Майчин дом". Бебето обаче се ражда преждевременно чрез цезарово сечение, като почти веднага се появяват затруднения с дишането и се налага преминаване на апарат за командно дишане. Екипът неонатолози, начело с проф. Слънчева и педиатъра-кардиолог д-р Румен Маринов, прилага решаващо лечение - промяна на циркулацията на кръвта, което дава невероятен резултат. След седем дни малката Вилиана диша сама, отваря очи и плаче. Процесът на наблюдение ще продължи до пълната регресия на малформацията.

Д-Р ЕЛИЦА СТЕФАНОВА: „РЕСПИРАТОРНИЯТ ДИСТРЕС СИНДРОМ Е НАЙ-ЯРКАТА МАНИФЕСТАЦИЯ НА НЕЗРЕЛОСТТА НА МАЛКИЯ ОРГАНИЗЪМ“

BWoman.bg

Д-р Стефанова за работата си в Клиниката по неонатология в СБАЛДБ „Проф. д-р Иван Митев”:

„Нашата клиника е с трето ниво на компетентност, което е най-високото. Работим с екстремно недоносени деца от цялата страна, с най-тежките случаи. Основният проблем при тях е респираторният дистрес синдром, който е най-ярката манифестация на незрелостта на малкия организъм. Отделно са инфекциите, от които страдат тези деца. Една бременност, за да приключи преждевременно, почти винаги е съпътствана от някаква инфекция при майката, която се пренася към плода. Природата е определила колко време бебчето трябва да се развива, преди да се роди. Когато това става по-рано и има проблеми, ние поемаме задължението да доотгледаме детенцето.“

Д-Р АНЕЛИЯ КАРДАШЕВА: „ПЕДИАТРИЯТА Е ОТДЕЛНА ВСЕЛЕНА НА МЕДИЦИНАТА“

Medical News

Д-р Кардашева, педиатър в Първо отделение по педиатрия и спешен детски кабинет към УМБАЛ „Бургас“, за избора на професия: „Интересът ми към педиатрията се появи по време на упражненията ни по Педиатрия в пети курс, най вече от ентусиазма и отдадеността на асистента ни. Към педиатрията ме привлече всеобхватността на специалността, това че е една отделна вселена на медицината с безброй малки планети, а децата са слънцата на земята. Винаги могат да те изумят или разсмеят с дума или жест, притежават само чисти чувства и внасят в живота ми много положителна енергия. Хубавото при работата с деца, от гледна точка на техните здравословни проблеми, е, че в голяма част от случаите се наблюдава подобрение скоро след започване на лечението. Това носи удовлетворение както на техните притеснени родители, така и на нас, лекарите.“

Frisolac Lactose Free

- Мляко за кърмачета с лактозен интолеранс*
- За възстановяване от остра диария

Цинк:
Намалява тежестта и продължителността на диарията и допринася за по-цялостно освобождаване от патогените.[19]

МСТ:
Средноверижните триглицериди с повишена плътност на хранителни вещества и калорийна стойност, осигуряват бърз източник на енергия, без допълнителен стрес за червата.[17]

Желязо:
Оптималното съдържание на желязо осигурява правилния растеж и развитие на кърмачетата, без риск от пролонгиране на инфекциозната диария.[18]

Въглехидрати:
Лактозата се заменя с глюкозен сироп, за да се осигури доставянето на достатъчно енергия.[8]

Съставки, подпомагащи имунитета:
Холинът[10], Витамин B6[11], Фолиевата киселина[12] и Нуклеотидите[20] осигуряват защита срещу възпалителни процеси, поддържат имунната функция и подсилват възстановяването на чревния епител.

Инулин:
За подпомагане на храносмилателната система.[14]

Нишесте:
Доказано намалява риска от неуспех (компрометиране) на рехидратиращата терапия чрез бавно освобождаване на глюкоза, която транспортира натрий и вода без намаляване на осмоларитета.[15,16]

Производител: FrieslandCampina, Холандия
Представител: СБМ Интернешънъл, София 1766
ул. „Бизнес Парк София" № 1, сграда 2, офис 301, **тел.:** 02/489 99 34
Email: sbm@sbm-bg.eu

* Съгласно изискванията на Делегиран регламент (ЕС) 2016/127 безлактозните формули са млека за кърмачета, а не диетични храни за специални медицински цели и са неподходящи за прилагане при галактоземия.

Д-р Петър Павлов:
„Националната педиатрична болница трябва да бъде основен приоритет на здравеопазването“

Д-р Петър Павлов завършва Медицинския факултет на СУ „Св. Климент Охридски“, София, през 2019 г. От 2020 г. в продължение на две години работи като лекар в Клиниката по пулмология с интензивно отделение на СБАЛДБ „Проф. д-р Иван Митев“, където започва специализацията си по педиатрия. В момента продължава специализацията си и е част от екипа на Клиниката по детска пневмология и фтизиатрия към УМБАЛ „Св. Иван Рилски“.

Защо решихте да бъдете лекар?

Търсенето на най-подходяща професия за мен

бе дълъг, но и добре обмислен процес. Винаги съм искал да работя нещо, с което да помагам на хората. В същото време да бъде интересно и разнообразно. В крайна сметка, само медицината отговори на тези условия. Повече от десет години по-късно продължавам да смятам, че взех правилното решение.

В момента специализирате педиатрия. Коя бе причината да я изберете?

Интересът ми към педиатрията се породи през петата година в университета, когато започнах да я изучавам. Още през първите дни в детското отделение осъзнах, че това е моята специалност. След дипломирането ми започнах да работя с деца. Изпитвам удовлетворение да помагам на малките и беззащитните. Благодарността в детските очи е нещо, което никоя друга специалност не би могла да ми донесе.

Лично за вас какво е педиатрията?

Педиатрията е не просто професия, тя е призвание. За да станеш лекар, трябва да си упорит, с добра памет, с отлични знания и с много желание да помагаш. За да станеш педиатър, тези качества са необходими в двойно количество.

Педиатърът според вас трябва да е...

Спокоен и търпелив. Да има отношение към децата, в същото време да успява да спечели доверието на родителите. Да изслушва и да обяснява, както на малки, така и на големи.

С какви трудности се сблъсквате като специализант?

Педиатрията е изключително широка специалност, а обучението в тази област е разделено на модули в специализирани клиники и отделения, някои от които уникални за цялата страна. Материята, макар и интересна, е трудна, а времето за обучение е сравнително ограничено. В същото време като специализант ми се налага както да се обучавам, така и да работя, което на моменти е доста изморително, но, в крайна сметка, всичко си заслужава, когато е в името на децата.

Вярват ли ви пациентите, когато ви видят колко сте млад?

В работата като педиатър, освен доверието на пациента, трябва да спечелиш и доверието на родителя. Случвало се е понякога да има леки резерви, най-вече от страна на родителите, но когато намериш начин да комуникираш с човека от другата страна и когато подкрепиш твърденията си с доказателства (в нашия случай като лекари – с изследвания), доверието се печели.

Кои са най-големите проблеми на детското здравеопазване в България?

Един от основните проблеми на детското здравеопазване е липсата на достатъчен брой медицински специалисти, които имат желание да работят с деца. Специалността е трудна, педиатрите са много натоварени, а заплащането е

доста по-слабо в сравнение с други направления в медицината, което води до отлив както на лекари, така и на медицински сестри.

Смятате ли, че имаме нужда от Национална педиатрична болница?

Смятам, че Националната педиатрична болница трябва да бъде основен приоритет на здравеопазването в страната. Не е редно високоспециализираната помощ при децата да бъде оказвана в различни звена из цяла София, което се отразява неблагоприятно и на пациентите, и на изхода от лечението.

Какви са плановете ви след като завършите специализацията?

След като завърша специализацията си в областта на педиатрията, смятам да продължа с обучението си в по-тясна специалност, а именно детски белодробни болести.

За какво мечтаете като млад специалист?

Надявам се да продължа да имам добри условия за работа и възможности за развитие тук в България, защото и нашите деца заслужават да бъдат здрави и да получат необходимата грижа, когато имат нужда.

ЗАПЕК В ДЕТСКАТА ВЪЗРАСТ

Д. Кофинова
Клиника по детска коремна хирургия,
УМБАЛСМ „Н.И.Пирогов"

Функционалният запек (констипация) е чест проблем в детската възраст. Честотата му варира между 0.5% и 29% [1]. Проучване от Варна съобщава за 17.33%. Няма разлика между момичета и момчета (45.9% спрямо 54.1%) [2]. Запекът може да се класифицира като органичен и функционален, остър и хроничен. Причините за органичната констипация са обобщени в таблица 1, а алармиращи за тях симптоми в таблица 2.

Дефиниция

Има различни дефиниции за запек в детска възраст, което създава и трудност за определяне на истинската честота. През 2014 г. Европейското и Северноамериканското дружество по детска гастроентерология и хранене публикуваха препоръки за оценка и лечение на функционалния запек, базирани на Рим III критериите [3]:

При деца <4 год. трябва да са налични поне два от следните критерии за поне един месец:

- по-малко от 2 дефекации седмично;
- поне 1 епизод седмично на инконтиненция;
- анамнеза за прекомерно фекално задържане;
- анамнеза за болезнена дефекация или твърди изпражнения;
- наличие на фекалом в ректума;
- анамнеза за широки изпражнения, запушващи тоалетната.

При деца >4 год. трябва да са налични поне два от следните критерии за поне два месеца:

- всички по-горе изброени критерии, плюс анамнеза за преднамерено неизхождане или задържане на обемни изпражнения.

Коремната болката е чест съпътстващ, но не задължителен критерии.

През 2016 г. единствената промяна в Рим IV критериите е намаляване на продължителността на симптомите на един месец за децата над 4-годишна възраст [4].

Патофизиологията на запека е мултифакторна. В основата й е избягване на дефекацията поради страха от болка, с която е съпроводена, или социални причини (например училище, пътуване), в комбинация с храни-

телните навици. Задържането на фекалии в дебелото черво води до абсорбиране на вода. Изпражненията стават твърди, което затруднява тяхното освобождаване. Оформя се порочен кръг. Ректумът се издува, което води до фекална инкотиненция, намалена чувствителност и отслабване на рефлекса за дефекация и намалена перисталтика [4].

Лечение

Лечението на запека е продължителен и комплексен процес. Включва фармакологични и нефармакологични средства.

- **Нефармакологични методи**

На семейството следва да се обясни сериозността на проблема (функционалния запек), а на детето – необходимостта от редовна дефекация (при редовно изхождане няма да я има болката, свързана със запека).

Основно място имат правилната диета с прием на достатъчно фибри (плодове и зеленчуци) и адекватният прием на течности. И още – създаване на навици у детето за използване на тоалетна сутрин и вечер след хранене; по-голяма физическа активност, която подобрява чревния мотилитет; пробиотиците, пребиотиците и синбиотиците нямат доказан ефект в лечението на запека.

• Фармакологично лечение

Фармакологичното лечение включва дезимпакция (почистване, „отпушване" на дебелото черво) и поддържащо лечение с различни методи и средства.

Дезимпакцията може да се извърши с клизми, ректални свещички (глицеринови, Бизакодил, минерални масла) или полиетилен гликол (PEG) пер ос. Клизмите и пероралния PEG имат еднаква ефективност. Последният се предпочита от децата в сравнение с клизмите, към които децата развиват негативитет и неприятни асоциации. Дозите са индивидуални, до постигане на ефект. PEG е и златен стандарт за поддържащо лечение на запека. Клинични проучвания с PEG при деца между 6-месечна и 2-годишна възраст съобщават за безопасна употреба. Предстои определяне на подходящ дозов режим [5].

За поддържащо лечение се препоръчват медикаментите, представени в таблица 3.

Започнато рано, лечението с лаксативи води до добри резултати. При 80% от децата може да бъде спряно след 6-месечен период на лечение, в сравнение с тези, при които не са диагностицирани и лекувани своевременно - 32% [3]. Половината от педиатричните пациенти с функционална констипация имат рецидив до 5 години. Те трябва да се проследяват и при необходи-

мост лечението с лаксативи да се възстанови.

Таблица 1. Алармиращи симптоми и признаци за органичен запек.

Алармиращи симптоми и признаци за органичен запек
• Ранно начало на запека <1-месечна възраст • Мекониум илеус • Фамилна анамнеза за болест на Хиршпрунг • Изпражнения тип скибала • Кръв в изхождания при липса на анална фисура • Невиреене • Фебрилитет • Повръщане на жлъчен сок • Тежко раздут корем • Перианална фистула • Патологична позиция на ануса • Липса на анален или кремастерен рефлекс • Отслабени рефлекси, тонус или сила на долни крайници • Наличие на групирани косми в долната част на гръбначния стълб • Хлътване на кожата в областта на сакрума • Асиметрични глутеални гънки в областта на сакрума • Изразен страх при анален оглед • Белези около ануса

Таблица 2. Причини за органична констипация.

Вродени и придобити аномалии, причиняващи обструкция на ГИТ	Атрезия на ануса Стеноза на ануса Перианален абсцес Тумори
Невромускулни и невроген заболявания	Болест на Хиршпрунг Синдром на псевдообструкця Анална ахалазия Заболявания на гръбначния стълб Прогресивна мускулна дистрофия ДЦП Ботулизъм
Патология на коремната стена	Гастросхиза Синдром на Down Prune belly синдром
Ендокринни и други заболявания	Хипотиреоидизъм Хиперкалциемия Хипокалиемия Множествени ендокринни неоплазии тип 2В Захарен диабет тип 1 Интоксикация с вит. Д Цьолиакия Муковисцидоза Хранителна алергии към протеини

Лекарства и интоксикации	Опиати Антихолинергични медикаменти Антидепресанти Отравяне с тежки метали

Таблица 3. Лаксативи и техните дози за поддържащо лечение.

Осмотични лаксативи	
Лактулоза	1-2 г/кг/дневно
PEG 4000	Фекална дезимпакция: 1-1.5 г/кг/дневно, максимално до 6 последователни дни
PEG 3350	Поддържащо лечение: 0.2-0.8 г/кг/дневно
Магнезиев хидроксид	2-5 год.: 0.4-1.2 г/дневно, 1-2 пъти 6-11 год.: 1.2-2.4 г/дневно, 1-2 пъти 12-18 год.: 2.4-4.8 г/дневно, 1-2 пъти
Фекални омекотители	
Сенна	2-6 год.: 2.5-5 мг/дневно, 1-2 пъти 6-12 год.: 7.5-10 мг/дневно, 1-2 пъти Над 12 год.: 15-20 мг/дневно
Минерални масла	1-18 год.: 1-3 мл/г/дневно, 1-2 пъти, мах 90 мл/дневно

Стимулиращи лаксативи	
Бизакодил	3-10 год.: 5 мг/дневно Над 10 год.: 5-10 мг/дневно
Натриев пикосулфат	4-18 год.: 2.5-20 мг еднократно/дневно
Ректални лаксативи/клизми	
Бизакодил	2-10 год.: 5 мг/дневно Над 10 год.: 5-10 мг/дневно
Натриев докузат	До 6 год.: 60 мл/дневно Над 6 год.: 120 мл/дневно
Натриев сулфат	1-18 год.: 2.5 мл/кг, мах 133 мл/доза
Натриев хлорид	Над 1 год.: 6 мл/кг, 1-2 дневно
Минерални масла	2-11 год.: 30-60 мл/дневно Над 11 год.: 60-150 мл/дневно

Библиографията е на разположение в редакцията и на сайта pediatria-bg.eu

100% растителни влакна, без пластмаси

Почистват по-добре от вода и памук

За лице, ръце, крачета и пелени зона

WaterWipes®

THE WORLD'S PUREST BABY WIPES

Най-чистите бебешки мокри кърпички

САМО 2 СЪСТАВКИ: 99,9% вода и капка плодов екстракт

Подходящи за новородени, преждевременно родени бебета, хора с чувствителна и атопична кожа.

Клинично тествани като кърпички, предотвратяващи причините за поява на дерматит в пелени зоната.

Одобрени от: AllergyUK ALLERGY FRIENDLY PRODUCT · National Eczema Association · Vegan · AFPRAL Recommandé par l'AFPRAL · eaa · Алианс на българските акушерки www.midwivesbulgaria.org

Х-СВЪРЗАН ХИПОФОСФАТЕМИЧЕН РАХИТ

В. Бояджиев
Катедра по педиатрия, МУ – Варна

Рахитът е заболяване на растящия скелет и поради това се среща единствено в периода на детството, което със сигурност го превръща в една от **„най-педиатричните" диагнози.** Витамин Д-дефицитният рахит е най-често срещаната форма както в миналото, така и понастоящем, а първите клинични описания датират от средата на 17 в. (Daniel Whistler (1619-1684) и Francis Glisson (1597-1677). Известни към момента са и множество витамин Д-резистентни форми на рахит (рефрактерен рахит, неотговарящ на конвенционална терапия с витамин Д и/или калций), които се дължат на различни генетични дефекти, свързани с рецепторни, транспортни или други нарушения в процесите, отговорни за нормалното костообразуване.

Патологоанатомично рахитът е форма на osteomalacia и е **болест на растежния хрущял** – в епифизарните зони (растежни

плочки) на дългите тръбести кости се наблюдават тежки хистологични отклонения в нормалната хондробластна диференциация със силно ограничена минерализация и натрупване на големи количества **неминерализиран екстрацелуларен матрикс – остеоид** (клинично проявен като рахитични гривни, рахитична броеница). Тези нарушения се дължат на съпътстващата **хипофосфатемия** (първична или вторична), което е характерна обща биохимична находка при всички форми на рахит. Хипофосфатемията блокира апоптозата на хипертрофиралите хондроцити и спира навлизането на кръвоносни съдове, а с тях и на костни клетки в растежните зони, без възможност за отлагане на Ca-PO4 кристали (хидроксиапатит).

Групата на хипофосфатемичните рахити представлява една от най-честите форми на рефрактерен рахит, като **Х-свързаният хипофосфатемичен рахит (XLH)** е най-честата подформа и съставлява 80-85% от случаите.

XLH е с честота около 1 на 20 000. Дължи се на мутации в **PHEX гена** (Phosphate regulating gene with Homology to Endopeptidases located on the X chromosome), който се унаследява по Х-свързан доминантен механизъм (20-30% са de novo мутации, т.е. налице е негативна фамилна анамнеза). Мутациите водят до

невъзможност за адекватна деактивация (разграждане) на **фибробластния растежен фактор 23 (FGF23)** – протеин, който се произвежда основно от остеоцитите в костната тъкан. FGF23 играе ролята на фосфатонин (молекули пряко свързани с хомеостазата на фосфатите в организма) и натрупването му води до блокиране на обратната реабсорбция на фосфати в бъбрека с последваща изразена **хиперфосфатурия и високостепенна хипофосфатемия,** както и намален синтез на активен 1,25 (OH)2 витамин Д, поради блокиране на 1-алфа хидроксилазата.

Диагноза

За разлика от витамин Д-дефицитния рахит, скелетните деформитети при XLH се проявяват по-късно – в края на първата или началото на втората година, но са значително по-тежки и показват хроничен, прогресиращ ход. Засягат се най-тежко долните крайници – оформят се О-байне/Х-байне деформации, децата прохождат по-късно с типичната клатушкаща се походка. При около 2/3 от тях се налага оперативно лечение (корекционни остеотомии, епифизиодеза). Налице е намалена растежна скорост и развитие на диспропорционален нанизъм. Чести са и деформациите на гръдния кош (pectus carinatus/excavates), наличието

на рахитична броеница, харисонова бразда (камбановиден гръден кош), а също оформянето на caput quadratum/natiforme, рахитични гривни, рахитична кифоза и др.

Рентгенологичните промени са доказателствени за диагнозата рахит. Необходими са рентгенографии на двете китки и колене. Наблюдава се разширяване на ставните междини, неравни и неясни очертания на епифизите, чашковидно разширяване на метафизите, които са разрехавени, с груба трабекуларна структура и остеолитични лезии. Липсва зона на провизорно вкалцяване. Последната става видима при поява на начална минерализация и е важен показател за успешно лечение. Особености в радиографските находки при XLH са наличието на т. нар. Looser's zones (псевдофрактури – частично нарушаване на целостта на кортикалиса), задебелен кортикалис, както и липсата на зони с остеолиза. В диференциално-диагностично отношение трябва да се имат предвид някои скелетни дисплазии от групата на тези с предимно метафизарно засягане – Schmidt дисплазия, cartilage-hair hypoplasia, enchondomatosis и др., при които обаче липсват лабораторни отклонения.

Диагнозата рахит се поставя при наличие на характерните клинични и рентгенологични промени. Някои от лабораторните

резултати обаче **(таб. 1),** като **липсата на хипокалциемия и нормалните нива на витамин Д и паратхормон (PTH) са ключови към диагнозата XLH.** Хипофосфатемията не е патогномонична (налице е и при дефицитните форми на рахит вследствие на вторичния хиперпаратиреоидизъм). Хиперфосфатемия се открива при някои рахитоподобни състояния – бъбречна остеодистрофия при хронична бъбречна недостатъчност (завишен креатинин) и при псевдохипопаратиреоидизъм (PTH-рецепторни дефекти). **Важно за правилната интерпретация на фосфатемията е, че нормалните нива на фосфатите са различни в различните възрастови периоди (таб. 2), а също и фактът, че през първите 3-4 месеца след раждането пациентите с XLH могат да са все още нормофосфатемични.** От особена важност е изчисляването на TmP/GFR (максимална тубулна реабсорбция на фосфати спрямо скоростта на гломерулна филтрация), за което е необходимо едновременното изследване на фосфати и креатинин в урината и кръвта. TmP/GFR се изчислява чрез нормограми или интернет калкулатори, а нормите са отново възрастово-зависими – кърмачета 1.4-3.0 mmol/l, над 1 година 1.2–2.6 mmol/l, възрастни 0.6–1.7 mmol/l. Алкалната фосфатаза (АФ) при поставяне на диагнозата е по

правило завишена, което всъщност отразява наличието на рахит, като спадането на нивата й е цел на лечението и белег за оздравяване. При установяване на ниска АФ у малки пациенти с клиника на рахит следва да се мисли за хипофосфатазия (1:100 000, мутации в АФ гена). За изключване на първично бъбречно засягане - тубулопатия (ренална тубулна ацидоза), се изисква поне двукратно изследване на КАС и урина за глюкозурия, протеинурия, аминоацидурия, бикарбонатурия. Конкретно за поставяне на диагнозата XLH е удачно изследване нивата на FGF23, които са завишени в различна степен, а категорично диагнозата се потвърждава чрез провеждане на молекулярно-генетичен анализ (мутации в PHEX гена).

Таблица 1. Лабораторни резултати.

<table>
<tr><th></th><th>PO4</th><th>Calcium</th><th>PTH</th><th>Urine Ca</th><th>pH</th></tr>
<tr><td>Vit D дефицит</td><td rowspan="3">Нисък</td><td rowspan="2">Нисък</td><td rowspan="2">Висок</td><td rowspan="3">Нормален</td><td rowspan="3">Нормално</td></tr>
<tr><td>VDDR</td></tr>
<tr><td>XLH</td><td>Нормален</td><td>Нормален</td></tr>
<tr><td>RTA</td><td rowspan="3">Нисък</td><td rowspan="3">Висок</td><td>Висок</td><td rowspan="2">Ацидоза</td></tr>
<tr><td>ХБН</td><td rowspan="2">Висок</td><td rowspan="2">Нормален</td></tr>
<tr><td>ПХП</td><td>Нормално</td></tr>
</table>

VDDR - витамин Д зависим рахит; XLH - хипофосфатемияен рахит; RTA - ренална тубулна ацидоза; ХБН - хронична бъбречна недостатъчност; ПХП - псевдохипопаратиреоидизъм.

Таблица 2. Серумни нива на фосфати според възрастта.

Възраст	mg/dL	mmol/L
0-5 дни	4.8-8.2	1.55-2.65
1-3 год.	3.8-6.5	1.25-2.10
4-11 год.	3.7-5.6	1.20-1.80
12-15 год.	2.9-5.4	0.95-1.75
>15 год.	2.7-4.7	0.90-1.50

Особеност в протичането на XLH е рискът от възникването на допълнителни клинични проблеми като развитието на спонтанни и рецидивиращи дентални абсцеси (дължат се на нарушена минерализация на дентина (odontomalacia) и изискват скрининг след 5-годишна възраст чрез панорамни снимки на горна и долна челюст; тяхната липса или наличие е в корелация с тежестта на заболяването), нарушения в слуха (скрининг след 10-годишна възраст) и оформянето на краниосиностози (през първите 2-3 години, най-често асимптомни, рядко изискващи оперативно лечение). Сериозен проблем е и склонността към натрупване на наднормено тегло.

Лечение

Конвенционалната терапия на пациенти-

те с XLH е въведена през 1975 г. и е единственото медикаментозно лечение до 2018 г. Включва комбинация от перорален фосфор-съдържащ препарат (фосфатни соли) и активен метаболит на витамин Д (калцитриол или алфакалцидол). Лечението може да подобри рахитичните промени, ограничава образуването на зъбни абсцеси и подобрява растежа, но са налице трудности в приема на медикаментите и съществува риск от развитието на нефрокалциноза и/или вторичен/третичен хиперпаратиреоидизъм.

От 2018 г. е одобрена биологична терапия, която е показана за лечение на деца на възраст над 1 год. и при възрастни пациенти. Тази терапевтична възможност понижава нивата на FGF23 и по този начин коригира загубата на фосфати в бъбреците.

Заключение

Хроничната хипофосфатемия причинява заболяване на скелета, водещо до деформация на долните крайници и загуба на растежен потенциал. Децата с XLH прохождат по-късно с типична клатушкаща се походка, често имат болки в костите и ставите, особено в коленете, горната част на краката и глезените. При липса на фамилна анамнеза, поставянето на диагнозата XLH може да се забави във времето. Това може

да се дължи на рядкостта на заболяването и недостатъчното му познаване, тежестта на симптомите и мултисистемното засягане.

Навременно поставената диагноза и стартиране на лечение са ключови за постигането на оптимални резултати при деца и юноши с XLH.

Библиография

1. Haffner D, et al. Nat Rev Nephrol. 2019; 15:435-55.
2. Carpenter TO, et al. J Bone Miner Res. 2011; 26:1381-88.
3. Pettifor JM. Eur J Pediatr. 2008; 167:493-9.
4. Dixon PH, et al. J Clin Endocrinol Metab. 1998; 83:3615-23.
5. Rajah J, et al. Eur J Pediatr. 2011; 170:1089-96.
6. Beck-Nielsen SS, et al. Orphanet J Rare Dis. 2019; 14:58-82.
7. Lo SH, et al. Qual Life Res. 2020 Mar 11 [Epub ahead of print].
8. Ruppe MD. X-Linked Hypophosphatemia. In: GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2020. Available at: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK83985/. Accessed: 20 February 2020
9. Whyte MP, et al. Lancet Diabetes Endocrinol. 2019; 7:189-99
10. Hernando N and Wagner CA. Compr Physiol. 2018; 8:1065-90.
11. Saraff V, et al. Pediatr Drugs. 2020; 22:113-21.
12. Razzaque MS. Nat Rev Endocrinol. 2009; 5:611-9.
13. Biosse Duplan M, et al. J Dental Res. 2017; 96:388-95.
14. Coyac BR, et al. Bone. 2017; 103:334-46.
15. Lee JY and Imel EA. Pediatr Endocrinol Rev. 2013; 10:367-9
16. Kyowa Kirin Limited. CRYSVITA (burosumab). Summary of Product Characteristics. February 2020.
17. Lyseng-Williamson KA. Drugs Ther Perspect. 2018; 34:497-506.
18. Imel EA, et al. Lancet. 2019; 393:2416-27

Свържете се със специалист по детска ендокринология

Имате ли пациент, който не се повлиява според очакванията на лечението за хранителен рахит?

Пациентите могат да имат и:

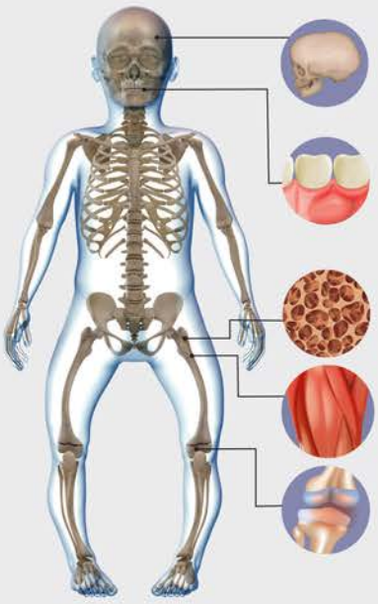
- нисък ръст[1-5]
- зъбни абсцеси[1-5]
- аномалии на черепа[1-3]
- болки в костите, ставите или мускулите[1-4]
- или хипофосфатемия.[1-5]

Незабавно се консултирайте с лекар-специалист за поставяне на диагноза и ранно лечение.

1. Haffner D *et al. Nat Rev Nephrol* 2019;15:435–455. **2.** Beck-Nielsen SS *et al. Orphanet J Rare Dis* 2019;14:58. **3.** Skrinar A *et al. J Endocr Soc* 2019;3:1321–1334. **4.** Lo SH *et al. Qual Life Res* 2020;29:1883–1893. **5.** Carpenter TO *et al. J Bone Miner Res* 2011;26:1381–1388.

Х-свързаната хипофосфатемия (XLH) е рядко наследствено хронично и прогресиращо скелетно-мускулно заболяване, причинено от прекомерно образуване на FGF23.[1-4]

Клинична картина



ЧЕРЕП

XLH есвързана с аномалии на черепа, като краниосиностоза и малформации на Киари[5]

ЗЪБИ

Децата с XLH са предразположени към абцеси на зъбите, което води до дефекти в емайла, дентина и цимента[5-8]

СКЕЛЕТ

Хроничната хипофосфатемия причинява заболяване на скелета, водещо до деформация на долните крайници и загуба на растежен потенциал[3,5]

МУСКУЛИ

Децата с XLH може да имат понижена мускулна сила на долните крайници, която допринася за функционалните дефицити[9,10]

КОСТИ И СТАВИ

Децата с XLH често имат болки в костите и ставите, особено в коленете, подбедриците и глезените[5,11]

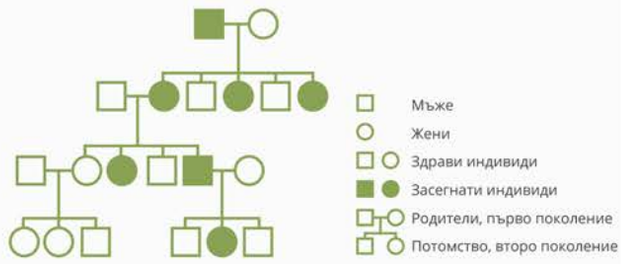
Фамилна анамнеза

В повечето случаи XLH се унаследява Х-доминантно и е свързана с мутация в PHEX* гена.[12,13]

~3 от 10 случая на XLH възникват спонтанно, без фамилна анамнеза[14-16]

Необходима е оценка на съществуващия риск при кърмачета и деца, за да се осигури ранна диагностика и лечение, за което е доказано, че подобряват клиничните резултати.[8,13,17,18]

АНАЛИЗ НА РОДОСЛОВИЕТО



*PHEX - фосфат регулиращ ген с аналози за ендопептидазите, които се намират в Х хромозомата

Биохимични резултати

Диференциална диагноза на XLH на база на биохимични показатели[19]

Лабораторни показатели	XLH	Рахит поради хранителни причини*
Фосфати в серума†	↓	Нормален или ↓
TmP/GFR	↓	↓
Фосфати в урината	↑	Вариращ
ALP	↑, ↑↑	↑↑↑
Серумен калций	Нормален	Нормален или ↓
PTH	Нормален или ↑‡	↑↑↑
$1,25(OH)_2D$	Нормален§	Вариращ
25(OH)D	Нормален	Нормален или ↓↓
FGF23	Нормален или ↑	Нормален

Основните биохимични характеристики на XLH са ниски нива на фосфати в серума и понижена TmP/GFR (максимална тубулна реабсорбция на фосфати спрямо скоростта на гломерулна филтрация).[17]

↓, намален, ↓↓, много намален; ↑, повишен; ↑↑ или ↑↑↑, много повишен. *Рахит поради хранителни причини = дефицит на витамин D/калций; †Важно е да се използват стойностите за съответната възраст, тъй като нормалната концентрация на фосфати е различна при различните възрасти12; ‡PTH може да е умерено завишен; §Намален по отношение на концентрацията на серумен фосфат

**дефицит на витамин D/калций; 1,25(OH)2D - 1,25-дихидроксивитамин D; 25(OH)D - 25-хидроксивитамин D; АФ – алкална фосфатаза; FGF23 – фибробластен растежен фактор 23;PTH – паратиреоиден хормон; Tmp/GFR - максимална тубулна реабсорбция на фосфати спрямо скоростта на гломерулна филтрация; XLH - Х-свързана хипофосфатемия

1.Beck-Nielsen SS, Brock-Jacobsen B, Gram J et al. Eur J Endocrinol 2009;160:491-497 2.Martin A, David V, Quarles LD. Physiol Rev 2012;92:131-155.3. Carpenter TO, Imel EA, Holm IA et al. J Bone Miner Res 2011;26:1381-1388. 4.Che H, Roux C, Etcheto A et al. Eur J Endocrinol 2016;174:325-333. 5.Linglart A, Biosse-Duplan M, Briot K et al. Endocr Connect 2014;3:R13-R30. 6.Opsahl Vital S, Gaucher C, Bardet C et al. Bone 2012;50:989-997. 7.Chaussain-Miller C, Sinding C, Septier D et al. Oral Dis 2007;13:482-489.8.Biosse Duplan M, Coyac BR, Bardet C et al. J Dent Res 2017;96:388-395. 9.Veilleux LN, Cheung M, Ben Amor M, Rauch F. J Clin Endocrinol Metab 2012;97:E1492-1498. 10.Veilleux LN, Cheung MS, Glorieux FH, Rauch F. Clin Endocrinol Metab 2013;98:E990-995. 11.Linglart A, Dvorak-Ewell M, Marshall A et al. Bone Abstracts 2015:P198. 12.Gaucher C, Walrant-Debray O, Nguyen TM et al. Hum Genet 2009;125:401-411.13. Mumm S, Huskey M, Cajic A et al. J Bone Miner Res 2015;30:137-143. 14. Whyte MP, et al. J Clin Endocrinol Metab. 1996;81:4075–80; 15. Rajah J, et al. Eur J Pediatr. 2011;170:1089–96; 16. Dixon PH, et al. J Clin Endocrinol Metab. 1998;83:3615–23; 17 Ruppe M. X-linked hypophosphatemia. In: Pagon R, Adam M, Ardinger H et al. (eds). GeneReviews [Internet]. Seattle (WA): NCBI Bookshelf; 2017. 18.Igaki JM, Yamada M, Yamazaki Y et al. Endocr J 2011;58:647-655 19. Haffner D, et al. Nat Rev Nephrol. 2019;15(7):435-455.

Суикс Биофарма ЕООД, бул. Ситняково №48, Сердика център, етаж-10, София 1505, България, Тел.:+359 (0) 2 4942 480, e-mail: medinfo.bulgaria@swixxbiopharma.com

Swixx BioPharma
Modern Medicines for All

Kyowa Kirin

Този материал се предоставя от Kyowa Kirin Ltd в услуга на медицината

NM-BG-2023-3-977/10.03.2023

Кухинна формация в белия дроб при 15-годишно момче

Н. Габровска
СБАЛДБ „Проф. д-р Иван Митев", Клиника по пулмология

Клиничен случай

Представяме клиничен случай на 15-годишно момче с неясна остатъчна кухина в 3-ти сегмент на десен бял дроб след конвенционално антибиотично лечение на пневмония. Детето няма фамилна анамнеза за белодробни заболявания и няма сериозни заболявания в миналото. Живее в София, в апартамент, няма домашни любимци, активно спортува плуване със състезателен характер.

Настоящото заболяване започва с повишена температура, кашлица, обща отпадналост и рентгенови инфилтративни изменения в белия дроб. Момчето е лекувано седем дни с венозен антибиотик (амикацин) в болнични условия, след което още седем дни с перорален антибиотик (левофлоксацин) в домашни условия, но поради персистиране на рентгенологичните изменения е хоспитализира-

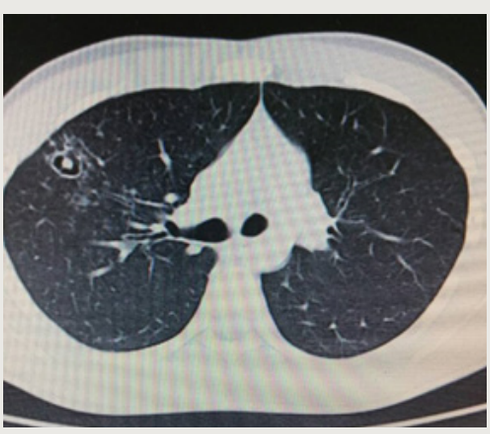
но за диагностично уточняване.

Постъпва в Клиниката в добро общо състояние, без интоксикационен синдром. Липсват субективни оплаквания с изключение на рядка кашлица, без отклонения от соматичния статус при първоначалния преглед.

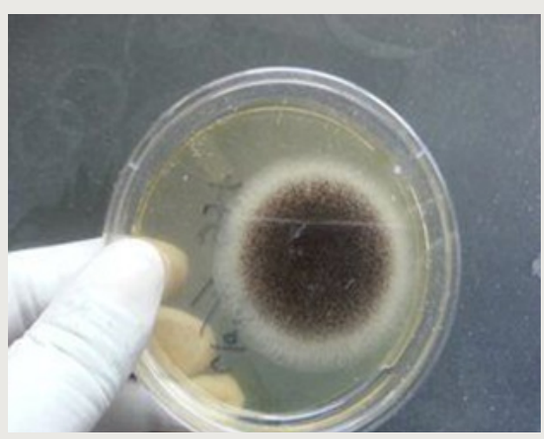
Проведоха се лабораторни кръвни изследвания – пълна кръвна картина и биохимични показатели – в норма; без нарушения в клетъчния и хуморалния имунитет; HIV статус – отрицателен.

На първоначалната рентгенова снимка на гръдния кош се установи двустранна хилусна конгестия, мек, нежен инфилтрат с ясни граници от околния паренхим, с просветляване в центъра вдясно горно белодробно поле. Ден по-късно беше направена КАТ на гръдния кош, която показа лобулярна кухина с дебелина на стената до 2 mm, разположена в горния десен лоб (3-ти сегмент) с мекотъканно образувание в съседство на вентралния контур на кухината. Перифокално в същия сегмент се установиха множество микронодуларни лезии. СТ морфологията беше силно предполагаема за аспергилома, в диференциално диагностично отношение трябваше да се има предвид друга микотична инфекция и по-малко вероятно – туберкулоза (фиг. 1).

Проведената флексибилна фибробронхоскопия бе нормална за възрастта, взе се бронхоалвеоларен лаваж (БАЛ) за микробиология и цитология. Не се откри бактериален растеж в БАЛ, микроскопията на храчка и БАЛ, както и културелното изследване за туберкулоза също бяха отрицателни.
Проведоха се имунологични изследвания за туберкулоза – туберкулинов кожен тест в норма – 13 mm, T- SPOT. TB тестът също беше отрицателен.
Диагнозата се потвърди от положителен културен резултат от БАЛ за микоза – изолиран е Aspergillus niger (фиг. 2). След това серологичният тест за Aspergillus също беше положителен.
Хисто-/цитологията на БАЛ показа епителни клетки, много макрофаги, по-малко неутрофили и еозинофили, спори и хифи на



Фиг. 1. КАТ при приемането



Фиг. 2. Положителен културелен резултат за Aspergillus niger (среда на Сабуро)

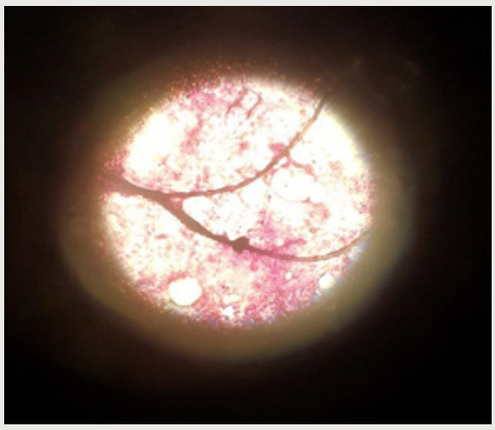
Aspergillus. Морфологична диагноза: Аспергилоза (фиг. 3).

Проведе се консултация с детски гръден хирург и се избра подход на изчакване и наблюдение.

При диференциалната диагноза се обсъдиха образуването на постпневмонична кухина, белодробна туберкулоза, белодробна ехинококоза или други белодробни паразитози, белодробни микози.

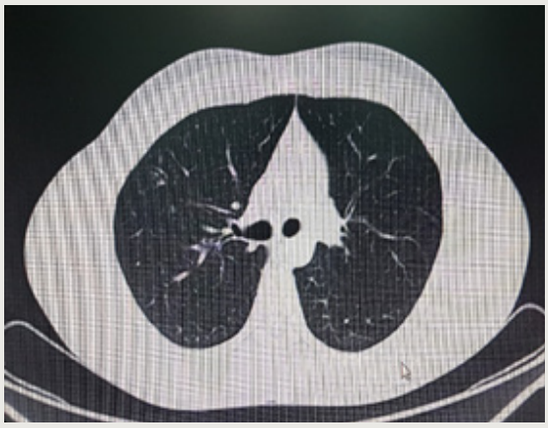
Проведе се 6-месечен курс на лечение с перорален итраконазол (200 mg дневно) с ежемесечно проследяване на чернодробните ензими. По време на лечението детето е без оплаквания.

КАТ контролите са направени на 2-ри,



Фиг. 3. Микроскопски изглед

Фиг. 4. Контролна КАТ на 2-ри месец от лечението – наблюдава се малък остатъчен фиброзен фокус на мястото на кухинната лезия



Фиг. 5. Контролна КАТ на 4-ти месец от лечението – дискретен фиброзен фокус на мястото на кухинната лезия

Фиг. 6. Контролна КАТ на 6-и месец от лечението – нормално изображение

4-ти и 6-ти месец (съответно фиг. 4, 5 и 6). Пълно обратно развитие се наблюдава при окончателната КАТ. Не се налага оперативно лечение.
След края на антимикотичното лечение се изследваха Aspergillus специфични IgE и резултатът е <0.1 kU/l (норма <0.35).

Обсъждане

Aspergillus е плесен, която може да доведе до различни инфекциозни и алергични заболявания в зависимост от имунния статус на гостоприемника и подлежащата белодробната структура [1].
Aspergillus spp. са широко разпространени в околната среда и обикновено са изолирани както от външната среда (почва, расти-

телни остатъци), така и от вътрешната среда, включително болници. Белодробното заболяване има спектър от клинични синдроми.

Aspergillus fumigatus е най-честият вид, замесен във всички белодробни синдроми, въпреки че Aspergillus flavus е по-честа причина за различни форми на алергичен риносинузит, постоперативна аспергилоза и гъбичен кератит. Aspergillus terreus е често срещана причина за инвазивна белодробна аспергилоза (ИБА) в някои институции и е резистентен на амфотерицин В. Aspergillus niger е случайна причина за ИБА или Aspergillus бронхит, но също така е пропорционално по-чест колонизатор на дихателните пътища [2, 3].

Инвазивната белодробна аспергилоза се среща предимно при пациенти с тежък имунен дефицит. Значението на тази инфекция драстично се увеличава с нарастващия брой пациенти с увредено имунно състояние, свързано с лечението на злокачествени заболявания, трансплантация на органи, автоимунни и възпалителни състояния; критично болните пациенти и тези с хронична обструктивна белодробна болест изглежда са изложени на повишен риск [4-8].

Аспергиломът е най-честата и най-добре разпознаваема форма на белодробно засяга-

не от вида Aspergillus и обикновено се развива в съществуваща кухина в белия дроб. Аспергиломът се състои от гъбични хифи, клетки на възпалението, фибрин, слуз. Най-често срещаният вид Aspergillus, изолиран от такива лезии, е A. fumigatus. Много кавитарни белодробни заболявания се усложняват от аспергилома, включително туберкулоза, саркоидоза, бронхиектазии, бронхиални кисти и були, неоплазми [9, 10]. От тях туберкулозата е най-често срещаната. В проучване на 544 пациенти с белодробни кухини, причинени от туберкулозно заболяване, 11% са имали рентгенологични доказателства за аспергилома. По-рядко аспергиломът е описан в кухини, причинени от гъбични инфекции [11, 12]. Смята се, че неадекватният дренаж може да улесни растежа на Aspergillus по стените на тези кухини.

Диагнозата на белодробен аспергилом обикновено се основава на клинични и рентгенографски характеристики заедно със серологични или микробиологични доказателства за Aspergillus spp. [13]. Аспергиломът се появява като подвижна интракавитарна маса, обикновено в горния лоб, с въздушен полумесец в периферията.

Итраконазол може да бъде полезен при лечението на избрани пациенти с аспергилома, тъй като има висока тъканна пенетрация.

Оралният итраконазол е използван с радиографско и симптоматично подобрение при половината до две трети от пациентите. Понякога пациентите имат пълен отговор [14-16]. В едно проучване са демонстрирани значителни нива на итраконазол в кухините на аспергилома след използване на стандартната доза итраконазол (100-200 mg/ден) [17].

Хирургичната резекция на кухината обикновено е показана при пациенти с рецидивираща хемоптиза, ако тяхната белодробна функция е достатъчна, за да позволи операция. Свързва се с относително високи нива на смъртност, вариращи от 7-23% [18-23].

Хроничната некротизираща аспергилоза е локално инвазивно заболяване, описано при пациенти с хронично белодробно заболяване или лек имунен дефицит. Аспергиломът обикновено се открива при пациенти с предварително образувани кухини в белия дроб, докато алергичната бронхопулмонална аспергилоза, реакция на свръхчувствителност към антигените на Aspergillus, обикновено се наблюдава при пациенти с атопия, астма или кистозна фиброза [24, 25].

Всъщност, нашият пациент няма имунен дефицит или основно заболяване и е здрав тийнейджър преди инфекцията с аспергилус. Въпреки че е типична за имунокомпрометирани пациенти, белодробната асперги-

лоза може да се развие при имунологично интактно дете без други заболявания [24, 29]. Малките лезии се повлияват добре от консервативно лечение, без да е необходимо оперативно лечение.

Различните клинични синдроми, причинени от Aspergillus, могат да се разглеждат като непрекъснат спектър от заболявания, чиито прояви се определят от взаимодействието между патоген и гостоприемник [27, 30]. Една форма на клинично заболяване може да еволюира в друга с течение на времето в зависимост от степента на имунно компрометиране на гостоприемника [26, 28, 34]. Спектърът на респираторните заболявания, причинени от Aspergillus, е широк. Включва свръхчувствителност при алергична аспергилоза, сапрофитна инфекция при предшестващи бронхо-белодробни заболявания и полуинвазивни или инвазивни форми при имунокомпрометирани пациенти [31-33].

Необходими са по-нататъшни изследвания, за да се характеризират по-добре обхватът и патогенезата на инфекциозната, алергичната и сапрофитната аспергилна болест.

Библиография е на разположение в редакцията и на сайта pediatria-bg.eu.

БПА

WWW.PEDIATRIA-BG.EU

· НОВИНИ · ИНТЕРВЮТА · СТАНОВИЩА · СЪБИТИЯ · СТАТИИ

септември

32-ри международен конгрес по детско затлъстяване
Кога: 07-09 септември 2023 г.
Къде: Албена
Българското сдружение за проучване на затлъстяването и съпътстващите го заболявания съвместно с Европейската група по детско затлъстяване.

XXI Научно-практическа педиатрична конференция - Бургас 2023
Кога: 09-10 септември 2023 г.
Къде: Бургас
Организира се под егидата на БПА от д-р Ж. Стоичкова и Бургаското педиатрично дружество.

Шеста педиатрична среща „С грижа за децата“
Кога: 28 септември - 1 октомври 2023 г.
Къде: Несебър
Организира се под егидата на БПА по инициатива на Катедра Педиатрия на МУ – София, съвместно с Фондация „Знанието дарява живот“ и с подкрепата на Българското дружество по алергология.

октомври

60 години катедра „Педиатрия“, МУ-Варна
Кога: 6-8 октомври 2023 г.
Къде: х-л „Воя Бийч Ризорт“, Свети Влас
Организира се под егидата на БПА от Катедрата по педиатрия към МУ–Варна.

XIII Национална конференция по спешна педиатрия
Кога: 13-15 октомври 2023 г.
Къде: Поморие
Организира се под егидата на БПА от Катедрата по педиатрия към МУ–Пловдив.

ноември

XXI Научно-практическа конференция „Горещи точки в педиатрията“
Кога: 10-12 ноември 2023 г.
Къде: Русе
Организира се под егидата на БПА от доц. С. Досев и Русенския университет.

ЧЛЕНСТВО В БПА | 2023 г.

Уважаеми колеги,
При подновяване на годишното членство ще получавате редовна информация от Българската педиатрична асоциация и ще имате достъп до онлайн изданието на БПА. Повече информация за членството, устава и актуалниновини и събития ще откриете в официалния ни сайт:

www.pediatria-bg.eu

За 2023 г. членският внос е в размер на 80.00 лв., които можете да внесете по банков път.

Данни за банковия превод:
Име на получателя:
Българска педиатрична асоциация
Име на банката:
Пощенска банка, Клон Централен - София
IBAN: BG50 BPBI 7940 1043 5312 01
BIC: BPBI BGSF
Сума за внасяне:
80.00 (осемдесет) лева
Основание за внасяне:
Трите имена на членуващия/кандидата, УИН и годината, за която плащате членски внос.

Ще бъдем благодарни, ако след заплащане на членския внос по банков път, ни информирате на имейл: **pediatria.bg@gmail.com,** като приложите копие от платежното нареждане.

ЧЕТЕТЕ
СПИСАНИЕ „ПЕДИАТРИЯ“

- официален печатен орган на Българската педиатрична асоциация
- научно списание за съвременните постижения на педиатричната наука и практика у нас и в чужбина
- излиза 4 пъти в годината

Редакционна колегия:
проф. Стефан Стефанов
проф. Иван Литвиненко
проф. Даниела Авджиева-Тзавелла
проф. Гергана Петрова
доц. Калин Лисички

Отговорен редактор:
Весела Славчева

Издава:
Българска педиатрична асоциация

Дизайн и предпечат:
vever.studio

Адрес:
София, ул. „Акад. Георги Бончев“,
бл. 23, офис 108

Тел.: +359 878660587
e-mail: pediatria.bg@gmail.com
www.pediatria-bg.eu