

ПЕДИАТРИЯ ПЛЮС

ОНЛАЙН ИЗДАНИЕ ЗА ПЕДИАТРИ И ОПЛ



ISSN 2815-4517

БРОЙ 4|2024, ГОДИНА III

WWW.PEDIATRIA-BG.EU

ИЗДАНИЕ НА БЪЛГАРСКА ПЕДИАТРИЧНА АСОЦИАЦИЯ



НА ФОКУС

Интервю с г-р Кремена Пармакова

3

НОВИНИ

12

ИЗБРАНО ОТ МЕДИИТЕ

22

МЛАДИТЕ ПЕДИАТРИ

Интервю с г-р Денис Стоянов

25

ЗА ПРАКТИКАТА

Синдром на Вродена Варицела: литературен обзор

С. Георгиева, В. Димитрова,
П. Радулова, И. Николов

30

Споделен опит за предизвикателства, свързани с ХЛН

37

КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Клиничен случай на субакутен склерозиращ паненцефалит в детска възраст

В. Габровска

45

Календар на събитията на БПА | 2023

56



Д-р Кремена Пармакова:

**„РЕЗУЛТАТИТЕ ОТ ИЗПЪЛНЕНИЕТО
НА ИМУНИЗАЦИОННИЯ КАЛЕНДАР
ЗА 2023 Г. ПОКАЗВАТ, ЧЕ ВЪРВИМ В
ПРАВИЛНАТА ПОСОКА“**

Д-р Кремена Пармакова завършва медицина в МУ-София през 2001 г. От 2002 г. до 2007 г. работи като епидемиолог в дирекция „Надзор на заразните болести“, отдел „Противоепидемичен контрол“ на Столична РИОКОЗ (понастоящем РЗИ), където придобива и специалност по

епидемиология на инфекциозните болести. От 2007 до 2015 г. е главен асистент в отдел „Епидемиология и надзор на заразните болести“ на Националния център по заразни и паразитни болести. От 2015 г. до момента работи в Министерство на здравеопазването, първоначално като главен експерт, а понастоящем като началник на отдел „Надзор на заразните болести“.

Д-Р ПАРМАКОВА, РАЗКАЖЕТЕ НИ ПОВЕЧЕ ЗА ОТДЕЛА, КОЙТО ОГЛАВЯВАТЕ?

Отдел „Надзор на заразните болести“, който ръководя, се състои от 9 експерта с компетентност в областта на надзора и контрола на заразните болести, в т.ч. противоепидемичен режим на работа в лечебните заведения и организираните колективи; осигуряване на ваксини за изпълнение на Имунизационния календар и имунопрофилактика, изпълнението на национални програми както по ваксинопрофилактика, така и свързани с лечението и профилактиката на туберкулоза, СПИН и ХИВ и др. Както се вижда дейността е многостранна.

Основната задача на отдела е да осъществява контрол по отношение на административното изпълнение на посочените дейности, както и да оказва методическа помощ на РЗИ и медицински специалисти, да организира и да участва в обучения за медицински специалисти в описаните области. Отделът, както и цялата дирекция към която принадлежи – дирекция „Опазване на общественото здраве, здравен контрол

и права на пациентите”, подпомага министъра при ръководене на националната система на здравеопазване във връзка с контрола на дейностите, свързани с опазване на здравето на гражданите, държавния здравен контрол, профилактиката на заразните болести и ограничаването на тяхното разпространение.

ПО ВРЕМЕ НА ДЕСЕТАТА ЕКСПЕРТНА СРЕЩА ПО ВАКСИНОПРОФИЛАКТИКА, КОЯТО СЕ ПРОВЕДЕ В СРЕДАТА НА МАРТ ТАЗИ ГОДИНА, ВИЕ ИЗНЕСОХТЕ ДОКЛАД ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕТО НА ИМУНИЗАЦИОННИЯ КАЛЕНДАР ЗА 2023 Г. БИХТЕ ЛИ ОБОБЩИЛИ НАКРАТКО КАКВО ПОКАЗВАТ РЕЗУЛТАТИТЕ...

Резултатите показват, че вървим в правилната посока. Отчита се нарастване на имунизационния обхват с основните имунизации при децата до 2-годишна възраст спрямо предходните години. Това са най-добрите резултати след 2019 г. Регистрираният през 2023 г. в страната обхват е 93% със задължителни имунизации в ранна детска възраст. По традиция най-много деца са ваксинирани срещу вирусен хепатит тип Б и срещу туберкулоза през първите дни от живота им, съответно 97.2% и 96.5%.

През първата година от живота им с 3 приема ваксини срещу дифтерия, тетанус, коклюш, полиомиелит и хемофилус инфлуенце тип Б са обхванати 92.4% от подлежащите деца, а със завършен имунизационен курс срещу хепатит Б са 92.3%. Ваксинирани с основна имунизация от



2 приема срещу пневмококови инфекции са 91.7%. Получили през втората година от живота си 1 прием ваксина срещу морбили, епидемичен паротит и рубеола са 91.6% от подлежащите. Вижда се, че все още сме далеч от необходимите 95%, но полаганите от всички изпълнители на имунизационната програма в страната усилия дават резултати.

КОИ СПОРЕД ВАС СА ПРИЧИНИТЕ ДА НЕ МОЖЕМ ДА ПОСТИГНЕМ ЖЕЛАНИЯ ВАКСИНАЦИОНЕН ОБХВАТ ПРИ ЧАСТ ОТ ВАКСИНИТЕ?

Причините са различни. През последните години говоренето в общественото пространство за ваксините се увеличи многократно, но с това се увеличиха и дезинформационните публикации и изказвания. Освен това, темата се политизира и голямата тежест, която се хвърли ненужно върху нея, я амортизира. Хората се пренаситиха на „ваксини“ и доверието им се разколеба. Част от тях се отказаха от ваксините, надявам се, временно.

Освен това, методът който се използва за изчисляване на имунизационния обхват включва като знаменател всички подлежащи деца. Използват се официалните данни от Националния статистически институт. За съжаление, в България няма начин, по който може да се каже колко от децата реално пребивават у нас и колко са дългосрочно в чужбина.

В пациентските регистри на ОПЛ са вписани деца, които не могат да бъдат имунизирани, защото отсъстват от страната, но реално



това не може да се докаже, освен по липсата на посещение или невъзможност да бъдат покрити. Част от тези деца обаче се прибират в страната за няколко месеца и тогава те могат да бъдат ваксинирани, ако в страната, в която пребивават, това не е направено.

Предходни години сме изчислявали, че ако се приспадне броя на децата, които са трайно в чужбина (който е ориентиrowъчен), обхватът би се вдигнал с няколко процента.

Трета причина е обхватът с ваксини на деца от ромските общности. В някои области има деца от ромски произход, които живеят далеч от здравната система, в труднодостъпни места и те остават извън профилактичните имунизации. В други места, поради намаляване броя на практикуващите ОПЛ, част от тези деца нямат лекар, който да ги ваксинира, а пътуване до имунизационния кабинет на РЗИ е трудно или невъзможно. Проблемите са различни, но резултатът е, че част от тях са неваксинирани.

Има и други проблеми като например с доставка на гагена ваксина, грипните епидемии, по време на които профилактичните прегледи и имунизации временно се преустановяват, неинформираност или незаинтересованост на родители, но техният дял е много по-малък спрямо първите три.

КАКВИ СЪПКИ ДЪРЖАВАТА ЩЕ ПРЕДПРИЕМЕ ЗА ПОДОБРЯВАНЕ НА КОМУНИКАЦИОННАТА СИ СТРАТЕГИЯ ПО ОТНОШЕНИЕ НА ВАКСИНИТЕ?

Хората дълго време слушаха експерти. Те, раз-



бира се, са важни, защото чрез тях трябва да говори науката, експертизата и опитът. Но след пандемията от COVID-19, след дългото говорене е време да се обърнем към хората на техния език, с простите послания, които са лесно разбираеми, човешки: „Ваксинираме се, за да сме здрави!“, „Ваксинираме се, защото ваксините ни пазят!“.

С колегите от дирекция „Връзки с обществеността и протокол“, т. нар. Пресцентър, от началото на април стартираме информационна кампания за ползите от ваксините. Имаме свой символ – ваксината „Плюсмен“, който е герой в анимиран видеоклип, завършващ с посланието: **„Ваксинирай се и влез в отбора на супергероя“**.



Всеки ден от началото до края на април ще качваме по едно кратко послание. Послание към



хората какво са направили ваксините, какво не можем без ваксините, какво сме постигнали заради ваксините.

Ще обявим конкурс за рисунки за деца, свързан с ваксините.

Ще имаме брандирани тениски, сувенири - малки неща, обикновени неща, които стигат до хората и тихичко напомнят за ваксините.

Хубавото е, че в тази нова инициатива имаме вече и партньор в лицето на УНИЦЕФ България, с които заедно започваме и ще завършим април с Европейската имунизационна седмица.

Екипът на Министерство на здравеопазването, който ръководи националната политика в областта на ваксинопрофилактиката, е отворен за общи идеи и дейности и с други партньори, защото вярваме, че заедно всички ще помогнем много повече на обществото ни, отколкото ако се съревноваваме или противопоставяме.

ОТ КРАЯ НА МИНАЛАТА ГОДИНА МЗ СТАРТИРА ИНИЦИАТИВА „НА РАЗГОВОР ЗА ВАКСИНИТЕ“, НАСОЧЕНА КЪМ ЛЕКАРИТЕ. КАКВИ СА ВЪПРОСИТЕ, КОИТО ВЪЗНИКВАТ ПО ВРЕМЕ НА ТОЗИ РАЗГОВОР И КАКВИ СА НУЖДТЕ НА ЛЕКАРИТЕ?

Така е, опитваме се да достигнем до лекарите по различен начин. Това е инициатива на МЗ, която се провежда в платформата Credoweb. Решихме да говорим с гостите, да обсъждаме важни теми, а не само да се представят предварително подготвени материали. Така възникват въпроси и се обсъждат идеи, които не



са били засегнати в презентациите. До момента са проведени няколко подобни разговора, свързани с пневмококовите и HPV ваксините, промените в Наредба №15 за имунизациите в Р България относно имунизациите при новородени, новото Методическо указание с препоръки за имунизации при деца с хронични заболявания.

КОИ СА НАЙ-ПРОБЛЕМНИТЕ ЗВЕНА В БЪЛГАРСКОТО ЗДРАВЕОПАЗВАНЕ, В ЧАСТНОСТ - В ДЕТСКОТО?

Като работеща в областта на профилактиката за мен най-проблемна е липсата на единно професионално мнение на лекарите в страната за ползите от ваксините, както и за тяхното своевременно прилагане.

Непрекъснато в МЗ постъпват сигнали от родители за отказ на лекари да поставят ваксини по национални програми или препоръчителни ваксини. Освен това, ваксини се отлагат ненужно поради алергия, несвързана с ваксината, поради инфекциозно заболяване на член от семейството, поради това имунната система на детето да не се претовари. Има недоверие на българския лекар във ваксините или по-скоро страх от ваксините. Ваксините са набедени, че са опасни, а дефакто това не е така. Те са лекарствени продукти, които минават особено стриктен контрол за безопасност.

Проблемно звено е и липсата на достатъчно педиатри специалисти, особено в по-малките области. Това налага родителите да пътуват до друго населено място, дори и за издаване на



протокол или рецепта за лечение на дете напр. с инсулинозависим диабет, да не говорим, ако е необходима хоспитализация или лечение при обостряне.

Затова е необходимо в страната ни да има педиатрични болници – не една, а повече, макар и с по-ниски нива на компетентност, към които да се насочват децата.

КАКВА Е ВАШАТА ЛИЧНА ВИЗИЯ ЗА ДЕТСКОТО ЗДРАВЕОПАЗВАНЕ?

Нямам такава. Имам мечта – да няма дете, което да не е получило здравна грижа, диагностика и лечение. Не говоря за утопия, а за реален достъп до детско здравеопазване.

КАКВО ПОСЛАНИЕ БИХТЕ ОТПРАВИЛИ КЪМ ВАШИТЕ КОЛЕГИ – ЛЕКАРИТЕ, РАБОТЕЩИ С ДЕЦА?

Забравихме да сме състрадателни, да сме емпатични. Знаем, че педиатрите и всички други лекари, които работят с деца, имат една детска искра, която никога не загасва в тях. Защото детските очи и усмивки я поддържат жива. Пожелавам на всички да пазят малкото дете в себе си, защото децата са добри по презумпция, а в здравеопазването имаме нужда не само от добри специалисти, но и от добри хора.



СТАНОВИЩЕ НА БЪЛГАРСКАТА ПЕДИАТРИЧНА АСОЦИАЦИЯ ОТНОСНО НЕОБХОДИМОСТТА ОТ НАЦИОНАЛНА ПРОГРАМА ЗА ИМУНИЗАЦИЯ СРЕЩУ ЧОВЕШКИ ПАПИЛОМА ВИРУС

В отговор на запитване на министъра на здравеопазването проф. Христо Хинков Българската педиатрична асоциация (БПА) изготви становище във връзка с необходимостта от национална програма за имунизация срещу човешки папилома вирус (ЧПВ). В него се отправят следните препоръки:

1. Да се стартира нов четиригодишен програмен период, който да продължи и развие заложените цели в настоящата Национална програма (2021-2024) за първична профилактика на рака на маточната шийка.
2. Да се осигури безплатна ваксина срещу ЧПВ както за момичетата на възраст 10-14 години (включително към момента на



първото инжектиране), така и за момчетата в този възрастов диапазон.

3. Като изпълнители по програмата да се включат не само общопрактикуващите лекари, но и педиатрите в доболничната помощ, както и експертите в кабинетите на РЗИ.

4. Да се улесни пътя на ваксината, като се остави само един код при вписването ѝ в електронното досие на детето, а не както е досега – три кода за всяка възрастова група, тъй като това затруднява лекарите.

5. Да се подготвят обучителни модули за общопрактикуващите лекари, педиатрите, акушер-гинеколозите и другите медицински специалисти под ръководството на Министерството на здравеопазването и да им се предоставя актуална специализирана медицинска информация за ваксинапрофилактиката.

6. Да се осъществи широкомащабна национална информационна кампания, насочена към цялото общество, ръководена от Министерството на здравеопазването, с цел повишаване на осведомеността за риска от заразяване с ЧПВ и за ползите от ваксинацията.



ПРОВЕДЕ СЕ ДЕСЕТАТА ЕКСПЕРТНА СРЕЩА ПО ВАКСИНОПРОФИЛАКТИКА



На 15 март 2024 г. се проведе Десетата експертна среща по ваксинопрофилактика, която се организира от Българската педиатрична асоциация. Тазгодишното издание бе под надслов **„Имунизация и комуникация: ефективни стратегии“**. По традиция научният форум събра водещи експерти в областта на имунопрофилактиката, представители на Министерството на здравеопазването и на фирмите, вносителни на ваксини в България. Поздравителни адреси бяха изпратени от доц. Михаил Околий-

ски, зам.-министър на здравеопазването, проф. Костадин Ангелов, председател на Комисията по здравеопазване към НС, г-р Хосе Хаган, ръководител на направление „Контрол и елиминиране на предотвратими чрез ваксини заболявания“ от Регионалния офис на Световната здравна организация за Европа. С добре дошли лично приветства присъстващите и г-р Христо Стоянов, директор на УМБАЛ „Лозенец“, домакин на събитието за трета поредна година.

Срещата протече в четири панела. В първия панел беше представена актуална карта на ваксинопрофилактиката в България. **Д-р Кремена Пармакова** запозна експертите с резултатите от изпълнението на Имунизационния календар през 2023 г., а **маг. фарм. Богдан Кирилов** съобщи за регистрираните през изминалата година нежелани реакции от ваксини. **Ивайло Спасов** представи обобщените резултати от националното представително изследване на МЗ и УНИЦЕФ за нагласите към прилагането на българския имунизационен календар при деца.

Следващият панел бе посветен на предизвикателствата пред ваксинопрофилактиката у нас. **Д-р Гергана Николова** из-



Модераторите: доц. Йорганка Узунова, Ивайло Спасов и доц. Рада Маркова

несе доклад за административните и регулаторни пречки през погледа на общопрактикуващите лекари. Лекцията на **проф. Андрей Галев** бе свързана със страха от ваксинация и антиваксьорските настроения. **Весислава Танчева** представи механизма на действие на фалшивите новини и ролята на медиите, а **адв. д-р Мария Петрова** разгледа правото на отказ в контекста на имунопрофилактиката.

Третият панел разгърна темата за необходимостта от комуникационна подкрепа с цел повишаване на имунизационния обхват и доверието във ваксините. Ключова роля в този модул имаха доказали се експерти в сферата на комуникацията. На фона на представените настоящи комуникационни стратегии на държавата за ваксипрофилактиката в Р България, бяха разгледани възможности за още по-ефек-

тивни решения. **Гл. ас. г-р Вероника Димитрова** засегна темата за важността на междуличностната комуникация лекар-пациент, **Екатерина Генова** разгледа как трябва да протече комуникацията с широката аудитория с цел повишаване на доверието във ваксините, а **доц. Александър Христов** предложи идеи за стратегическа комуникация.

Срещата завърши с обобщаваща дискусия, модератор на която бе **доц. г-р Йорданка Узунова**, председател на организационния комитет на експертната среща. Доц. Узунова благодари на всички експерти, които се включиха в експертната среща, за да споделят своя опит и виждания какви стъпки трябва да бъдат предприети с цел изработването на ефективни стратегии за имунизация и комуникация. Благодарение на изнесените доклади и проведените във всеки панел дискусии бяха набелязани основни предложения за подобряване на имунопрофилактиката в България. До месец предстои да бъде изготвено официално становище, което да бъде изпратено до институциите.

БПА изказва специална благодарност към партньорите на събитието – MSD, Pfizer, AstraZeneca и Swixx BioPharma.

УЧЕНИЦИТЕ ЩЕ МОГАТ ДА ОТСЪСТВАТ ДО 15 ДНИ С БЕЛЕЖКА ОТ РОДИТЕЛ



Учениците ще могат да отсъстват от училище до 15 дни в една учебна година с мотивирано писмено заявление от родител до класния ръководител, реши правителството. Приетите промени в Наредбата за приобщаващо образование са по инициатива на министъра на образованието и науката проф. Галин Цоков и са **в резултат няколкомесечни активни действия на Българската педиатрична асоциация** и други неправителствени организации. Отчитаме това като успех, защото правото на родителите да извиняват определен брой краткосрочни отсъствия по медицински причини на деца и ученици ще улесни не само тях, но и здравната система и административната работа на лекарите, работещи с деца.

Промените предстои да бъдат обнародвани в Държавен вестник и влизат в сила още от тази учебна година.

ДЕТСКИТЕ ПУЛМОЛОЗИ В БЪЛГАРИЯ ОСНОВАХА СДРУЖЕНИЕ



В началото на тази година близо 50 детски пулмолози от цяла България се събраха и учредиха Българско детско респираторно дружество. За негов председател бе избрана проф. Гергана Петрова, а за почетен председател – проф. Тоньо Шмилев, който беше и основен двигател на този организационен форум.

ПРОФ. ЙОТОВА БЕ ИЗБРАНА ЗА ЗАМЕСТНИК-РЕКТОР ПО НАУЧНАТА ДЕЙНОСТ В МУ-ВАРНА



След избора на проф. д-р Димитър Райков за ректор на МУ-Варна, Академичният съвет прие единодушно състава на заместник-ректорите. С гордост съобщаваме, че сред тях е проф. д-р Виолета Йотова, д.м.н., която е избрана за заместник-ректор „Научна дейност“. Тя ще ръководи, контролира, координира и отговаря за планирането и организацията на всички дейности, свързани с научно-изследователската работа, иновациите и транслационната медицина в Медицински университет – Варна, дейността на Библиотеката и на отделите „Издателска дейност“ и „Академична организация за клинични проучвания“. Във функциите на проф. Йотова ще бъде и контрол на дейността на Научноизследователския институт.

ПЪРВА ПРОЛЕТНА СРЕЩА ЗА ЛЮБОЗНАТЕЛНИ ДЕТСКИ ПУЛМОЛОЗИ И ПЕДИАТРИ



От 29 до 31 март в Трявна се проведе първата по рода си Пролетна среща за любознателни детски пулмолози и педиатри, организирана от Фондация за респираторна медицина INSPIRO. Събитието бе подкрепено от Българската педиатрична асоциация, като сред участниците бяха доц. Йорданка Узунова, секретар на УС на БПА, и доц. Рада Маркова, член на УС на БПА. Организаторите обещават да превърнат срещата на детските пулмолози в ежегоден пролетен форум на педиатри, който да събира всички колеги с интерес към детската пулмология, които да имат възможност да споделят научен и клиничен опит.

Д-Р БАЙЧЕВА: „ПАЦИЕНТИТЕ С РЕДКИ ЗАБОЛЯВАНИЯ И ТЕХНИТЕ СЕМЕЙСТВА ТРЯБВА ДА БЪДАТ ПОДКРЕПЕНИ“

People of Sofia



Д-р Мила Байчева в интервю за People of Sofia за необходимостта от промени с цел да се подобри качеството на живот на пациентите с редки заболявания: „Най-важното е здравната система да изгради качествена грижа за пациентите с редки болести. Болните и техните семейства трябва да бъдат подкрепени, да се чувстват пълноценни, защото нерядко ние виждаме едни затворени хора, чувстващи се много самотни, с усещането, че или трябва да крият заболяването си, или ако го споделят, няма да получат адекватно отношение. Ето защо трябва да говорим за редките болести, да има повече инициативи и включване на тези хора, защото истината е, че сумарно пациентите с редки заболявания не са малко, като имаме предвид, че има над 6-7000 редки заболявания, а всяка година се откриват над 200 нови.“

ДОЦ. ДЪРЛЕНСКА: „33% ОТ СЕДМОКЛАСНИЦИТЕ СТРАДАТ ОТ ЗАТЛЪСТЯВАНЕ“

БНТ



Доц. Теодора Дърленска, председател на Българската асоциация за изследване на затлъстяването и съпътстващите го заболявания, за превенцията на детското затлъстяване: „Данните показват, че в световен мащаб в последните 10 години затлъстяването сред децата се е удвоило, а прогнозата е, че до 2030 г. разпространението в детска възраст ще се увеличи с 60%. Според проучвания у нас при децата от 0 до 6-годишна възраст проблем на практика няма и само 2.5% от тях страдат от наднормено тегло. Проблемите започват с порастването и обездвижването – 33% от седмокласниците страдат от затлъстяване“. Поради спецификата на възрастта не се препоръчват диети, а повече физическа активност. В заключение доц. Дърленска посочи, че решението на проблема със затлъстяването е превенция, която започва в семейната среда с храненето и движението.



Frisolac VOM

УСЪВЪРШЕНСТВАНА ФОРМУЛА

За диетотерапия при леки
храносмилателни проблеми

С клей от рожкови, GOS, DHA/AA и нуклеотиди



Майчината кърма е най-добрата храна за кърмачето.
Всяка майка трябва да е убедена в предимствата на
кърменето, както и в поддържането на здравословен
начин на живот и хранене.

Д-р Денис Стоянов:

„Пациентите оценяват, когато виждат срещу себе си млади, енергични и уверени лекари“



Д-р Денис Стоянов завършва медицина в Медицински университет-София през 2021 г. Загължителните си учебни практики по време на следването си провежда в МБАЛ „Света Петка“, Видин. Започва професионалния си път първо като болногледач и медицинска сестра, а после като здравен асистент в Ковид-отделението на МБАЛ Национална кардиологична болница. През април 2022 г. започва работа като лекар-специализант по педиатрия в Детското отделение на УМБАЛ „Софиямед“.

Как се насочихте към тази трудна професия? Защо решихте да бъдете лекар?

Лекарската професия не е моята детска мечта, по-скоро беше осъзнат избор в тийнейджърските ми години. Природоматематическите науки винаги са били моята сила, също така обичам контакта с хората и възможността да помагам. Смятах, че по този начин ще мога да давам своя принос към обществото.

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

По време на следването си се бях насочил към друга специалност – офталмология. В процеса на доброволстване в Очната клиника и работата, която вършех, осъзнах, че това няма да е моето бъдеще. С педиатрията се сблъсках в пети курс от моето следване, когато вече имах идеята, че искам да работя с млади хора. Имах честта да попадна на невероятни преподаватели в Катедрата по детски болести, за съжаление, някои от тях вече не са сред нас, но те истински ме мотивираха и широко отвориха очите ми за това, което искам да правя.

Лично за вас какво е педиатрията?

Емоцията, която получаваш от работата с малките пациенти, искрените усмивки на децата, сълзите, а понякога и комичните ситуации с тях са все неща, които не могат да бъдат описани. Разнообразието от симптоми, клиника и диагнози, целият този пъзел, който трябва да наредиш, прави специалността още по-привлекателна за мен.

Педиатърът според вас трябва да е...

Комуникативен, грижовен, търпелив и отзивчив към нуждите на малките пациенти и техните семейства.

С какви трудности се сблъсквате като специалист?

С поддържането на баланс между професионалния и личния живот – често близките хора и хобита остават на заден план в името на професията. Трудност е и комуникацията с родители, които са посветили няколко часа в четене на медицинска информация от недостоверни източници – това изисква търпение и силни аргументи от страна на лекаря.

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

До момента не съм усещал недоверие заради възрастта си. Не мисля, че ако лекуващият лекар е млад, пациентът ще получи по-лоши здравни услуги. Даже напротив – пациентите оценяват, когато срещу себе си виждат млади, енергични и уверени хора, които са истински заинтересовани от успеха на лечението. Освен това като млади лекари винаги имаме човек зад гърба си, до когото можем да се допитаем при необходимост.

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

Проблемите в детското здравеопазване са комплексни. Аз идвам от по-малък град, където определено липсва достъпност до качествени медицински грижи за децата, а и не само за тях.

Недостатъчното финансиране на здравеопазването за деца, намаляващият брой педиатри и специалисти по здравни грижи, лошото здравно образование и информираност на родителите за грижите за децата им, включително за хранене, ваксинации и хигиена, са едни от големите проблеми, пред които сме изправени като общество. Специално внимание трябва да се обърне и на профилактиката при децата, която сама по себе си води до значително намаляване на сериозните здравни проблеми в бъдеще.

Какво искате да се промени, в частност – вие да промените?

Всичко, което вече изброих, има нужда от реформи и изисква много усилия от страна на институциите, както и непримиримо гражданско общество.

Смятате ли, че имаме нужда от Национална педиатрична болница?

Това е въпрос, който има само един отговор. Ние всички – общество и управляващи, сме огромни длъжници на българските деца и е недопустимо след толкова години все още да няма детска болница. Само този, който е работил в системата или се е сблъсквал челно с нея, осъзнава колко е важно да има Национална педиатрична болница.

За какво мечтаете като млад специалист?

Мечтая за здравна система с по-малко бюрокрация и повече възможности за развитие на младите лекари.



Pampers®
pants



Нашите
НАЙ-ДОБРЕ
защитени
от протичане
гащички досега



СИНДРОМ НА ВРОДЕНА ВАРИЦЕЛА: ЛИТЕРАТУРЕН ОБЗОР

С. Георгиева¹, В. Димитрова¹,
П. Радулова¹, И. Николов²

¹ Клиника по неонатология,
СБАЛАГ „Майчин дом“, София

² Клиника по педиатрия,
УМБАЛ „Александровска“, София

Варицелата представлява високо контагиозно инфекциозно заболяване с причинител *Varicella Zoster virus (VZV)*. VZV спада към семейството на алфа-херпесвирусите [1, 2]. Остава латентен в ганглиите на сетивните нерви с възможност за реактивиране и развитие на херпес зостер (HZ) инфекция при възрастните [2, 3]. Предава се по въздушно-капков път и чрез директен контакт с везикулната течност. Инкубационният период варира от 1 до 3 седмици, с потенциал за трансмисия – 48 часа преди появата на първите обривни единици до появата на крусти.

Поради характерния си обрив и клинично протичане, заболяването не представлява диагностичен проблем за педиатрите,

но може да затрудни специалистите, работещи с възрастни. При възрастните протичането е по-тежко, но с по-малко дългосрочни ефекти [4]. Доказано е, че след преболеждане е налице имунен „срив“, който може да доведе до имунен дефицит при част от пациентите [5]. С особено внимание трябва да се подхожда при варицела, възникнала по време на бременност, като в тези случаи заболяването може да доведе до сериозни усложнения при майката и бебето – варицела пневмония при майката, фетален варицела синдром и неонатална варицела. Възможност за превенция дава приложението на жива атенюирана ваксина срещу VZV, открита през 1995 г. [6].

Според публикации на Vyse AJ et al. почти 90% от популацията на Обединеното кралство до 15-годишна възраст показват наличие на антитела (VZV IgG) [2, 7]. Имунитетът срещу варицела сред бременните жени достига 96.1% в Испания и 98.8% във Франция [2, 8]. Серонегативните пациентки са рискови за заразяване с VZV по време на бременност [2, 9]. Честотата на първична VZV инфекция по време на бременност е 2-3 на 1000 в Обединеното кралство [2, 10].

При 10-20% от случаите варицелата през бременността може да се усложни с варицелна пневмония [2, 11]. Пневмонията протича значително по-тежко в трети триместър,

за което допринасят увеличените размери на матката и повишеното интраабдоминално налягане [2, 12]. Рисковите фактори за по-тежко протичане са тютюнопушене, предшестващо респираторно заболяване, имunosупресия и наличие на над 100 кожни лезии [2, 13]. Енцефалитът и хепатитът са редки усложнения. Смъртността поради VZV-пневмония значително намалява след въвеждане на лечението с Ацикловир [11].

VZV може да предизвика трансплацентарна инфекция във фетуса. Клиничната изява и степента на засягане на новороденото зависят от гестационната възраст на плода към момента на инфектиране. Фетален варицела синдром (FVS) може да се развие при VZV-инфекция, настъпила в първата половина на бременността. Най-висок риск (2%) за развитие на FVS се наблюдава между 13 и 20 г.с. (гестационна седмица), по изключение след 28 г.с. [12]. От първия описан случай през 1947 г., средно годишно са докладвани 41 (САЩ), 4 (Канада), 7 (Обединеното кралство) случая на новородени с FVS [12, 14, 15]. 30% от новородените умират през първите месеци от живота си (Pastuszak A et al., Schulze A et al., Enders G).

Клиничните изяви на вродения варицелен синдром след раждането могат да бъдат: кожни лезии (70%), хипоплазия на крайник (46-72%), очни дефекти (микроофталмия, хорио-

ретинит, катаракта, 44-52%), аномалии на централна нервна система (микроцефалия, корова атрофия, хидроцефалия, 48-62%), дисфункция на черва и сфинктера на пикочния мехур (7-24%), дългосрочни последици като дефицит на вниманието и изоставане в когнитивното развитие [16, 17, 18].

Инфектирането с варицела около момента на раждането може да доведе до проява на неонатална варицела, като рискът за новороденото е най-голям при заболяване на майката между 5 дни преди и 2 дни след раждането (Miller E. et al.). Инфекцията се извява с везикуларни кожни лезии. Възможните усложнения включват варицелна пневмония, хепатит, менингоенцефалит и коагулопатия, в резултат на чернодробно увреждане и тромбоцитопения [19].

Препоръките на Канадската асоциация по акушерство и гинекология по отношение на бременностите, усложнени с варицела, включват своевременна консултация със специалист по фетална медицина за детайлно изследване и уточняване в периода 16-20 г.с. и/или 5 седмици след настъпване на инфекцията (есомILL-B Rmendation, SOGC) [8,14]. Сигнификантни за FVS се считат пренатално установените деформации на крайниците, микроцефалия, хидроцефалия, калцификати на меките тъкани, полихидрамнион и интраутеринна хипот-

рофия (ИУХ) при плод на бременна с данни за първична VZV-инфекция [20]. Инвазивни тестове като амниоцентеза и кордоцентеза за откриване за VZV-ДНК (PCR, клетъчни култури) могат да способстват за доказване на интраутеринна (трансплацентарна) VZV-инфекция при плода и оценка на риска за клинично и психомоторно засягане при новороденото и детето. Тези методи не се препоръчват рутинно поради ниска специфичност за откриване на FVS [8, 21]. Препоръките за поведение при бременни с експозиция или VZV-инфекция на Кралския колеж по акушерство и гинекология са представени в **таблица 1**.

Клинично проучване, проведено от Katz и колектив за 5-годишен период, доказва 31 бременни с първична варицелна инфекция от проследяваните 11 753 жени. Авторите установяват, че варицелата се асоциира с по-високо от очакваното ниво на майчина и фетална заболеваемост, като заболяването при майката протича по-тежко през втората половина на бременността. В друго клинично проучване, обхващащо 362 бременни (5 гвуплодни бременности) – 15 с херпес зостер и 347 с първична варицелна инфекция, се установява наличие на майчини и фетални имуноглобулини (Ig) IgG и IgM в 74.3% от случаите. В същото проучване при 140 (38.7%) от бременните клиничната

Табл. 1. Поведение при VZV инфекция по време на бременност [8,13].

| | Поведение при бременната | Фетално проследяване | Неонатално лечение |
|---------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Възприемчива майка със значителна експозиция | *Изследване на имунен статус *При липса на имунитет – приложение на VZIG до 96 часа от експозицията | *Не се налага, ако майката не е развила клинични симптоми | *Не се прилага, ако майката не е развила клинични симптоми |
| Майчина варицела през 1-20 г.с. | *Симптоматично лечение *Ацикловир при наличие на обрив до 24 часа *Оценка на риска за FVS. | *Фетална морфология (16-20 г.с. и/или 5 седмици след началото на обрива). *Серийни ултразвукови изследвания през бременността за определяне наличие на инфекция при плода. | *30% смъртност при засегнатите фетуси/новородени |
| Майчина варицела през 20-36 г.с. | *Симптоматично лечение *Ацикловир при наличие на обрив до 24 часа *Нисък риск за FVS или неонатална варицела | *Фетална морфология (5 седмици след началото на обрива) | *Повишен риск за херпес зостер (HZ) в детството и юношеството |
| Майчина варицела между 36 г.с. до 7 ден след раждането | *Симптоматично лечение *Ацикловир при наличие на обрив до 24 часа *Отлагане на раждането: 7 дни след началото на обрива, когато е възможно | *Без допълнително мониториране | *VZIG (при майчина варицела от 7 дни преди до 7 дни след раждането) *Ацикловир венозно при възникване на клинична изява *Неонатален офталмологичен преглед *Серология при раждането и на 7-месечна възраст |

*Легенда: VZIG – имуноглобулин срещу VZV; FVS – фетален варицелен синдром

картина се развива в първи триместър, при 122 (33.7%) – във втори триместър, при 100 (27.6%) – в трети триместър [22]. Описан е един случай на вроген варицелен синдром – доносно новородено с наличие на макулна лезия на лявата ретина и типични кожни белези, вследствие майчина варицела в 24 г.с. Два от случаите завършват със смърт на плода в 20 г.с. и фетален хидропс в 17 г.с. след майчина варицела в 11 и 5 г.с., респективно. Не са описани случаи на хипоплазия на крайник, микроцефалия или катаракта [23].

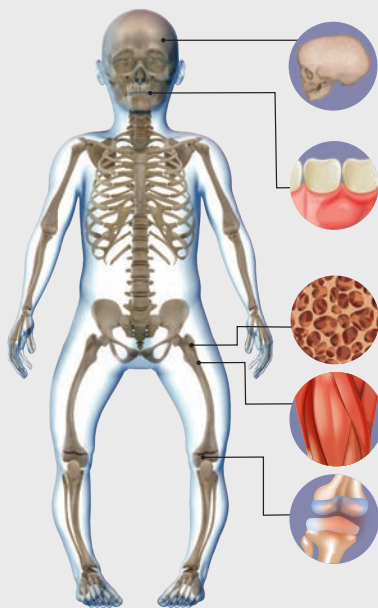
Заклучение

Феталният варицелен синдром е клиничен проблем с ниска честота, но с висок риск от дългосрочни последици и леталитет за плода и новороденото. Неблагоприятните медицински, социално-икономически и психологически ефекти върху семейството и обществото могат да бъдат редуцирани чрез изготвяне на стратегия за информираност сред жените в детеродна възраст и проследяващите акушер-гинеколози по отношение VZV-инфекцията при бременни, както и план за превенция, проследяване и диагностика на рисковия контингент пациенти.

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

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

Клинична картина



ЧЕРЕП

XLH е свързана с аномалии на черепа, като краниосиностоза и малформации на Киари⁵

ЗЪБИ

Деца 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^{5,5}

МУСКУЛИ

Деца с XLH може да имат понижена мускулна сила на долните крайници, която допринася за функционалните дефицити^{9,10}

КОСТИ И СТАВИ

Деца с XLH често имат болки в костите и ставите, особено в коленете, подбедриците и глезените^{5,11}

Фамилна анамнеза

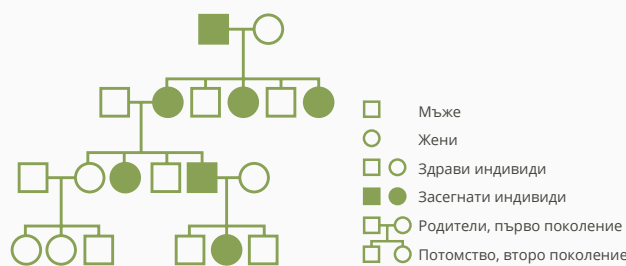
В повечето случаи XLH се унаследява X-доминантно и е свързана с мутация в PHEX* гена.^{12,13}

~3 от 10

случая на XLH възникват спонтанно, без фамилна анамнеза¹⁴⁻¹⁶

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 анализи за ендепептидазите, които се намират в X хромозомата

Биохимични резултати

Диференциална диагноза на XLH на база на биохимични показатели¹⁹

| 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) ₂ D | 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 възрасти; ‡PTH може да е умерено завишен; §Нормален 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 - X-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, Bissos-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.Bissos 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): NCBJ 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@swixbiopharma.com

Swixx BioPharma
Modern Medicines for All

Kyowa KIRIN

СПОДЕЛЕН ОПИТ ЗА ПРЕДИЗВИКАТЕЛСТВА, СВЪРЗАНИ С XLH



Срещнахме се с проф. Джордж Ройс и с д-р Адалберт Райман, които участваха в Първата национална мултидисциплинарна среща „XLH в светлината на прожектора“, посветена на X-свързания хипофосфатемичен рахит (XLH), за да споделят ценен опит от техните държави, свързан с диагностицирането, менажирането и лечението на пациентите с XLH.



Проф. Джордж Ройс е детски нефролог от екипа на Клиниката по педиатрия, Университет Земелвайс, Будапеща, Унгария.

Изследователските му интереси са в областта на педиатрията, нефрологията и кардиологията. През 1996 г. той описва механизма на нефрокалциноза при деца с Х-свързана хипофосфатемия.



Д-р Адалберт Райман е педиатър и детски ендокринолог от Медицинския университет във Виена, Австрия. Клиничните му

интереси включват редки заболявания на калциевата и фосфатна хомеостаза, първична остеопороза/остеогенезис имперфекта и вторична детска остеопороза. Д-р Райман е авторитет с голямо международно признание и автор на множество научни статии.

Какъв е подходът във вашата страна за диагностициране на Х-свързана хипофосфатемия (ХЛН)? Има ли забавяне при поставяне на диагнозата?

Проф. Джордж Ройс: В Унгария с грижите и менажирането на пациентите с Х-свързана хипофосфатемия са ангажирани детските нефролози. За това си има „историческа“ причина – първият екип, който

натрупа клиничен опит със заболяването в педиатричен нефрологичен център в Хановер (Германия), беше от детски нефролози. Разбира се, има други костни заболявания, в лечението на които участват и други специалисти.

Поставянето на диагноза се затруднява от факта, че X-свързаният хипофосфатемичен рахит все още не е добре познато заболяване сред педиатрите, ортопедите, личните лекари. Често при нас постъпват деца, чиято диагноза е закъсняла с до 2-3 години, защото симптомите не са оценени коректно. Първото и най-важно нещо, което трябва да направим, е да повишим информираността за болестта, което можем да правим на подходящи медицински форуми и конференции.

Д-р Агалберт Райман: Диагностичният подход у нас е различен – при пациенти с фамилна история и при пациенти, при които заболяването е възникнало спонтанно, без фамилна анамнеза. При случаите с фамилна анамнеза, екскрецията на фосфат в урината и молекулярно-диагностичните изследвания за потвърждаване на диагнозата се провеждат възможно най-рано, за да бъде започнато лечение още през първите седмици от живота на детето. Случаите без фамилна история, при които заболяването е възникнало спонтанно, се насочват

към специалист, най-често заради деформациите на долните крайници. Последващите лабораторни изследвания трябва да включват: изследване на серумен калций, фосфат, 25(OH)-D, PTH и ALP. В случай на ниски стойности на серумен фосфат и относително нормални стойности на PTH и ALP, повишената екскреция на фосфат в урината (TmP/GFR) и последващото генетично изследване могат да потвърдят диагнозата XLH.

Имате ли сформирани мултидисциплинарни екипи във Вашата страна и как проследявате болните с XLH?

Проф. Джордж Ройс: В Унгария все още нямаме „официално“ сформирани мултидисциплинарни екипи, но има специалисти, които са запознати с нуждите на пациентите с XLH. Включваме ги като консултанти, на базата на периодични прегледи и изготвяне от тяхна страна на план за грижа.

Възможността за ангажирането на мултидисциплинарен екип до голяма степен се определя от това колко пациенти лекува даденият център, тъй като необходимата помощ и грижа може да се осигурят само при по-голям брой пациенти с това заболяване. Практиката у нас е новооткритите пациенти да се изпращат в някой от трите основни центъра, всеки, от

който е свързан с университетски детски клиници.

На срещата, посветена на X-свързания хипофосфатемичен рахит в София, с удоволствие видях включването в мултидисциплинарната грижа на различни специалисти – генетителици, ендокринолози, ортопеди, стоматолози, психолози. Силно впечатление ми направиха споделения клиничен опит и представянето на пациентската гледна точка чрез ангажиране на Националната асоциация Хипофосфатемия.

Д-р Агалберт Райман: Мултидисциплинарните екипи имат ключова роля в оптимизиране на качеството на живот на пациентите с XLH. Обикновено водеща е една специалност и тя е ангажирана с включването и координирането на другите медицински специалисти. Във Виена детските ендокринолози и ортопеди поставят диагнозата и провеждат лечението на педиатричните пациенти с XLH. Мултидисциплинарният екип включва стоматолози, физио- и ерготерапевти, психолози и невролози. При необходимост се намесват неврохирурзи, рентгенолози и други медицински специалисти. В детска възраст и ранно юношество пациентите се проследяват на всеки 3-4 месеца, като в късна юношеска възраст се преминава на 3-6-месечни интервали.

Как става преходът от педиатричните пациенти, диагностицирани в детска възраст, към проследяването и лечението им от специалист за възрастни?

Проф. Джордж Ройс: Дълго време преминаването на педиатричните пациенти с ХЛН към специалист за възрастни беше ахилесовата пета в грижата за тези пациенти. Всичко това обаче се променя през последните години. За успеха на този процес е изключително важно за всеки пациент да се изготви индивидуален план за преминаване към специалист за възрастни, като се вземат предвид физическото и психологическото му състояние, както и социално-икономическата му среда.

Д-р Агалберт Райман: Преходът започва в юношеска възраст с обучение на пациентите за заболяването и необходимата им информация за здравната система и как тя функционира, за да се постигне максимална автономност. Този процес се проследява и контролира чрез стандартизирани въпросници. На 18-годишна възраст нашите пациенти преминават към грижите на специалисти за възрастни, с възможност за съвместни срещи. Пациентите, които са преминали към специалист за възрастни, продължават да бъдат обсъждани в рамките на месечни срещи между специалистите за деца и възрастни.

Провеждате ли специални обучения на педиатрите на тема ХЛН?

Проф. Джордж Ройс: Провеждаме регулярни обучения на тема X-свързана хипофосфатемия, като наблягаме на различни аспекти в диагностиката и лечението на това заболяване в зависимост от специалистите, които участват в обученията. В програмата за следдипломното обучение на лекарите включваме теми, свързани с основни познания на костния метаболизъм и ги обвързваме със случаи от клиничната практика.

Д-р Агалберт Райман: В Австрия успяхме да включим в програмата на студентите по медицина обучения за X-свързан хипофосфатемичен рахит и други костни заболявания. И докато педиатрите минават обучения за костния метаболизъм, за да са наясно с промените, които могат да настъпят в него, то знанията, свързани с менажирането и специфичните нужди на пациентите с X-свързан хипофосфатемичен рахит, се придобиват основно по време на специализацията по детска ендокринология.

КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ НА СУБАКУТЕН СКЛЕРОЗИРАЩ ПАНЕНЦЕФАЛИТ В ДЕТСКА ВЪЗРАСТ

В. Габровска

АСК УМБАЛ „Токуга“, Детска клиника

Субакутният склерозиращ паненцефалит (ССПЕ) е бавно прогресиращо мозъчно увреждане, което се предизвиква от мутирал вирус на морбили. Той причинява добре познатата инфекция с характерен обрив, фебрилитет, ринофарингит, конюнктивит и петна на Коплик по букалната лигавица. В 30% от случаите се наблюдават усложнения – диария, пневмония, ларингит, отит и глухота, увреждане на зрителните органи и слепота, а по-рядко – енцефалит, миокардит, пневмоторакс, пневмомедиастинум и апендисит. Най-често са засегнати пациентите под 5- и над 20-годишна възраст. Вирусът на морбили, който води до развитието на ССПЕ, се различава от „дивия тип“ морбилен вирус. На базата на аутопсионни препарати от мозъчна тъкан са установени промени в генома му, засягащи основно

M-гена, които нарушават структурата и функцията на кодирания протеин. Известно е, че човешката мозъчна тъкан няма рецептори, които да позволят навлизане на дивия вирус в невроните. След мутация на F-протеина, обаче, се развиват хиперфузионни свойства, които позволяват на мутирания вирус да се разпространява трансневронално през синапсите. Развива се възпалителен отговор, който клинично се извява като енцефалит и протича по четири типа:

1. Остър морбилोजен енцефалит – честота 1-3/1000 болни, 15% смъртност, 25% трайна неврологична увреда. Наблюдава се в обривната фаза на острата инфекция и се дължи на директна вирусна инвазия в нервните клетки. Развива се възпаление на мозъчния паренхим, съпроводено с класическата триада фебрилитет, главоболие и нарушения в степента на съзнанието.

2. Постинфекциозен енцефаломиелит – най-честият тип, 1/1000 преболедували деца или 1/1 000 000 ваксинирани с жива ваксина, смъртност ~5%. Развива се 2-30 дни след инфекцията и понякога трудно се разграничава от острия морбилोजен енцефалит. Смята се, че се дължи на молекулярна мимикрия и имуно-медицирано възпаление.

3. Морбилозен енцефалит с телца на Включвания (measles inclusion body encephalitis)

– при имунокомпрометирани пациенти, средно около 1 година след преболеждане или имунизация. Смъртността е 75%.

4. Субакутен склерозиращ паненцефалит (ССПЕ)

– засяга средно 1 на всеки 25 000 деца, болни от морбили, като честотата се увеличава четири пъти при болеждане под 1-годишна възраст. В САЩ се съобщават средно 4-5 случая годишно. Очаква се тази честота да нарасне в следващите години във връзка със спадане на колективния имунитет поради масовия отказ от ваксинации. По-често се засягат момчетата, докато при момичетата се наблюдава по-късно начало и увеличен латентен период. Смъртността е 100%.

Клиничен случай

Представяме случай на момче на възраст 4 год. и 6 мес., родено по естествен механизъм с тегло 3100 г. Гладък неонатален период. Преболежувало от морбили на 7-месечна възраст, проведено 10-дневно болнично лечение и изписано с пълно възстановяване. С нормално физическо и нервно-психическо развитие до 3 год. и 10 мес., когато се изяснява неврологична симптоматика и последващ регрес в развитието: отвежда очите

нагоре, има кимания с главата и поклони, чести падания и промяна в походката, астатично-миоклонични пристъпи, мускулна хипотония и хипорефлексия, загуба на говор и загуба на гвижения. Хоспитализирано е в Детска клиника на Университетска специализирана болница за активно лечение по неврология и психиатрия „Св. Наум“, където е поставена диагноза ССПЕ въз основа на повишени нива на антиморбилни антитела от клас IgG в серум и ликвор, типично протичане и ЕЕГ промени (критерии от 2010 г.). Започнато е лечение с изопринозин и антиконвулсивна терапия с гепакин, което след това е продължено с интравенозен имуноглобулин, без подобрене на неврологичния дефицит. Детето постъпва при нас за поредна инфузия на интравенозен имуноглобулин в увредено общо състояние, с тегло 12 kg и нормален соматичен статус с изключение на неврологичния, където прави впечатление, че не ходи, не седи, заема пасивна поза в леглото, не говори, не следи с очи, има мускулна хипотония и хипорефлексия. Провежда се тройна антиконвулсивна терапия с тегретол, ривотрил и кепра поради рефрактерен гърчов синдром. Направените лабораторни изследвания – ПКК, СУЕ, CRP, бъбречни и чернодробни проби, урина, са без отклонения. Предприема се инфузия на интравенозен имуноглобулин в 5 после-

двухдневни дни в доза 400 мг/кг.т./дн. без усложнения, след което детето е изписано без промяна в неврологичната симптоматика и насочено за проследяване от детски невролог.

Дискусия

Смята се, че ССПЕ се дължи на забавено вирусно очистване и последваща вирусна мутация, които водят до персистиране на възпалението и тежка неврологична увреда с прогресиращ когнитивен дефицит. Описани са генетични дефекти, свързани с компоненти на вродения имунитет и засягане на Toll-like рецептори и повишена цитокинова секреция. Клиничните симптоми се извяват средно от 6 до 15 години след началната инфекция, като латентният период е по-кратък при деца, инфектирани под 2-годишна възраст или при вътресемейни случаи на разпространение на вируса. В началото се наблюдават личностови и поведенчески промени, речеви нарушения, склонност към забравяне и намален успех в училище. Следва прогресиращо влошаване в двигателните функции с промяна в походката и често падане или изпускане на предмети, развитие на миоклонус, автономна дисфункция и фокална парализа. Наблюдават се фокални или генерализирани епилептични пристъпи, а в 1/3 от случаи-

те се развива епилепсия. Пациентите накрая изпадат във вегетативно състояние или акинетичен мутизъм (будна кома), който скоро след това завършва със смърт.

ССПЕ се разделя на няколко стадия, всеки от които описва определена фаза от болестта:

I стадий – раздразнителност, личностови промени, намален успех в училище, летаргия, говорни нарушения;

II стадий – двигателни нарушения (дискинезия, дистония, миоклония, гърчове) и/или деменция;

III стадий – екстрапирамидни симптоми, децеребрационна ригидност;

IV стадий – кома, вегетативно състояние, акинетичен мутизъм.

Изследването на ликвор установява лейкоцитоза и повишени имуноглобулини при нормални нива на глюкоза и белтък. Откриването на висок титър IgM и IgG антитела срещу морбилния вирус се смята за златен диагностичен стандарт, като обикновено титърът на IgM антителата срещу вируса на морбили в ликвора е по-висок от ти-

търва в серума, което предполага тяхното първично образуване в ликвора. С най-висока чувствителност (100%) и специфичност (93%) е ELISA методиката, която има 100% позитивна предиктивна стойност. При хемаглутинационния метод титър $\geq 1:256$ в серума или $\geq 1:4$ в ликвора потвърждава диагнозата ССПЕ.

При ЕЕГ изследване се наблюдават генерализирани, билатерални, синхронни високо-амплитудни бавни вълни във фиксирани, регулярни интервали, включително и по време на сън. Наричат се още бавновълнови или Radermesker комплекси и се откриват в 65 до 83% от случаите. Промени в образните изследвания се откриват в късните фази на болестта. При компютърната томография на главен мозък се наблюдават фокални хиподенсни зони в бялото мозъчно вещество, най-често парието-окципитално. В терминалните стадии доминира мозъчната атрофия. По-прецизна диагностична методика е магнитно-резонансната томография (МРТ), която също е с нормален образ в ранните стадии. С напредване на заболяването се обхващат субкортикалните и перивентрикуларните зони (типичен образ), както и сивото мозъчно вещество на кората.

В половината от случаите има очно зася-

гане по типа на некротизиращ макуларен хореоретинит. Зрителните нарушения могат да предшестват с до 2 години неврологичната симптоматика, като могат да бъдат засегнати всички вътреочни структури освен стъкловидното тяло.

Описаните дотук симптоми са част от клиничната картина на „типичния“ ССПЕ. В атипичните случаи се наблюдават психиатрични симптоми, трудно контролиран гърчов синдром (както при нашия пациент) или изолирана екстрапирамидна симптоматика. Атипичното протичане се характеризира с фулминантен ход и по-лоша прогноза, като 2/3 от случаите завършват със смърт до шестия месец. Като рискови фактори се отчитат развитие на морбилната инфекция под 2-годишна възраст и коинфекция с други вирусни патогени.

Диагнозата ССПЕ се поставя на базата на Дукен критерии от 1985 г. или новите критерии от 2010 г. (**табл. 1**), които характеризират и атипичните случаи и изискват наличието на два големи и един малък критерии.

В диференциално-диагностичен план е необходимо да се изключат аутоимунни енцефалопатии, вит. В12 дефицит, херпес симплекс енцефалит, невросифилис и прогресивна мултифокална невроенцефалопатия при HIV-положителни пациенти.

Табл. 1. Диагностични критерии за ССПЕ от 2010 г.

Главни критерии:

1. Повишен титър антиморбилни анти-тела в ликвора $\geq 1:4$
2. Типично или атипично клинично протичане

Малки критерии:

3. Типична ЕЕГ находка
4. Повишени глобулини в ликвора $>20\%$ от общия ликворен белтък
5. Мозъчна биопсия
6. Молекулярен диагностичен тест за идентифициране на мутирания вирусен геном

ССПЕ има прогресиращ ход и фатален изход. Лечението е основно симптоматично, с антиконвулсанти. Приложението на медикаменти като изопринозин, интерферон алфа, рибавирин и интравенозен имуноглобулин има несигурен ефект върху стабилизиране състоянието на пациентите и забавяне на прогресията на болестта. Смъртен изход се наблюдава средно 1 до 3 години след поставяне на диагнозата. Около 40% от болните достигат 2-годишна преживяемост, при 5% настъпва спонтанна ремисия.

Заклучение

ССПЕ е рядко заболяване, усложнение на морбилната инфекция. На скринингово изследване подлежат всички деца с остро развил се когнитивен дефицит, миоклонус или новопоявил се епилептичен синдром. ССПЕ може да се развие и при бременни жени с изява на когнитивна дисфункция или трудност при изпълнение на прости задачи. Децата, родени от майки със ССПЕ, са здрави. Ваксината срещу морбили е единственото средство, с което разполага съвременната медицина за превенция на ССПЕ. Тя е част от задължителния имунизационен календар и се поставя в 2 дози, на 13-месечна и 12-годишна възраст. СЗО препоръчва ваксиниране дори на HIV-позитивни пациенти при липса на тежка имуносупресия. Семействата трябва да бъдат консултирани относно безопасността на ваксината, потенциалните усложнения на морбилната инфекция и дългосрочните последици, като в този случай ползите многократно надвишават рисковете за пациента.

Библиографията е на разположение в редакцията и на сайта [pediatria-bg](http://pediatria-bg.com).



БПА



WWW.PEDIATRIA-BG.EU

· НОВИНИ · ИНТЕРВЮТА · СТАНОВИЩА · СЪБИТИЯ · СТАТИИ



април

Седма педиатрична среща „С грижа за децата”

Кога: 25-28 април 2024 г.

Къде: х-л Воя Бийч Ризорт, Св. Влас

Организира се под егидата на БПА по инициатива на Катедра Педиатрия на МУ – София, съвместно с Фондация „Знанието дарява живот”.

май

XXV Национална конференция за педиатри и ОПЛ с международно участие

Кога: 23-26 май 2024 г.

Къде: Слънчев бряг

Организира се под егидата на БПА от проф. П. Переновска и Клиниката по педиатрия към УМБАЛ „Александровска”

IX Национална научно-педиатрична конференция “От симптома към диагнозата”

Кога: 31 май - 2 юни 2024 г.

Къде: Велико Търново

Организира се под егидата на БПА от Отделението по педиатрия – Велико Търново и Катедрата по педиатрия към МУ–Плевен.

Юни

Четвърта научна конференция „Генетика в клиничната практика“

Кога: 6-9 юни 2024 г.

Къде: Дюни

Организира се под егидата на БПА по инициатива на Фондация „Знанието дарява живот“.

XXII Научно-практическа педиатрична конференция “От симптома към диагнозата”

Кога: 28-30 юни 2024 г.

Къде: Бургас

Организира се под егидата на БПА от д-р Стоичкова и Бургаското педиатрично дружество.

септември

XVI Национален конгрес по педиатрия

Кога: 19-22 септември 2024 г.

Къде: Несебър

Организира се от БПА.

октомври

Осма педиатрична среща „С грижа за децата“

Кога: 3-6 октомври 2024 г.

Къде: х-л Аква Парадайз Ризорт, 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.

XIV Национална конференция по спешна педиатрия

Кога: 18-20 октомври 2024 г.

Къде: х-л Wave Resort, Поморие

Организира се под егидата на БПА от Катедрата по педиатрия към МУ–Пловдив.

ноември

XXII Научно-практическа конференция „Горещи точки в педиатрията“

Кога: 8-10 ноември 2024 г.

Къде: Русе

Организира се под егидата на БПА от доц. С. Досев и Русенския университет.

декември

Годишна среща на БПА

Кога: декември 2024 г.

Къде: София

ЧЛЕНСТВО В БПА | 2024 г.

Уважаеми колеги,
При подновяване на годишното членство ще получавате редовна информация от Българската педиатрична асоциация, ще имате достъп до Педиатрия плюс, както и до сп. Педиатрия. Повече информация за членството, устава и актуални новини и събития ще откриете в официалния ни сайт:

www.pediatrics-bg.eu

За 2024 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 VPBI 7940 1043 5312 01

BIC: VPBI 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: **pediatrics.bg@gmail.com**, като приложите копие от платежното нареждане.



Пед Педи Педиа Педиатрия

www.spisanie-pediatria.com

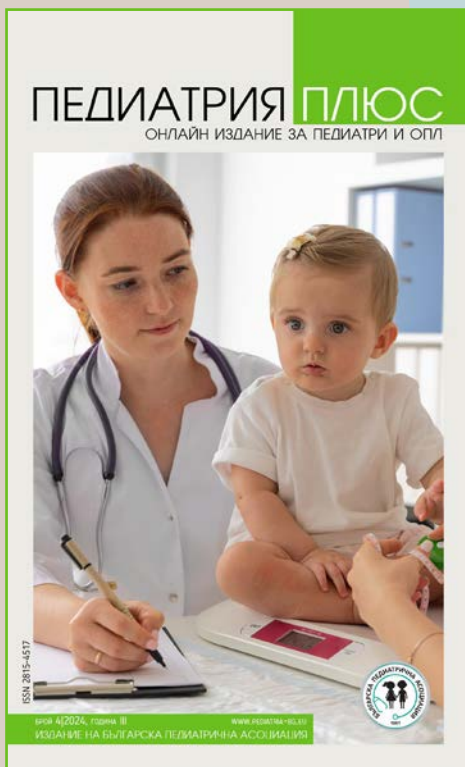


www.spisanie-pediatria.com

**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