

PEDIATRIJA IN NEONATOLOGIJA



Avtor: Alma Oraščanin
PROF. DR. CIRIL KRIŽIŠNIK, DR. MED.

PRVO PREDAVANJE

Literatura:

1. Tom Lissaur in Graham Clayden, Third edition, Illustrated Textbook of Paediatrics
2. Robert M. Kliegman, Hal B. Jenson, Richard E Behrman- Nelson Essentials of Pediatrics, 6th Edition, Active at Studentconsult.com

Pediatrija je medicina razvojnega področja od starosti 0-19 let.

Pediatrija (iz grščine *paidi* (παιδί) - fant, *iatros* (ιατρός) - zdravnik) je veja medicine, ki se ukvarja z zdravstveno oskrbo dojenčkov, otrok in najstnikov. Osnovana je na unitarističnem pristopu, tako da združuje preventivno, kurativno in socialno zdravstveno dejavnost ter rehabilitacijo v razvojnem obdobju. Pomemben del dejavnosti v pediatriji je namenjen preventivi, predvsem preprečevanju bolezni in bolezenskih stanj ter škodljivih vplivov okolja na rastoči organizem.

PREZGODNJA PUBERTETA- če se pojavi pri fantih do 10-tega leta starosti in deklicah do 8-ega leta starosti.

BOLEZNI, KI SE RAZVIJEJO TAKOJ PO ROJSTVU:

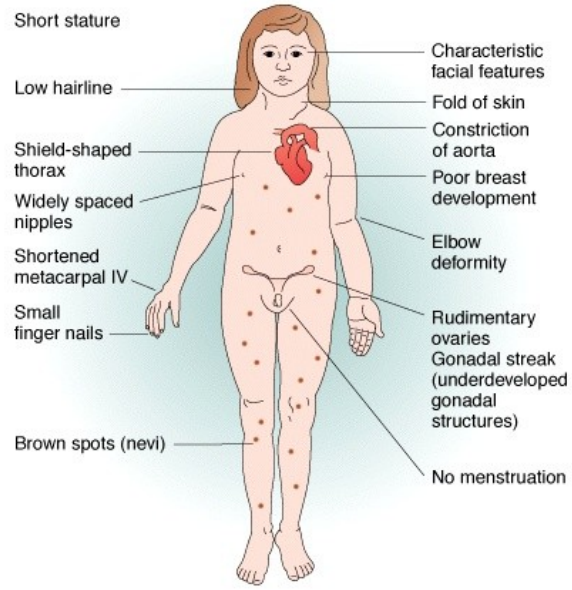
Kledokranialna dizostoza (Cleidocranial dysostosis)- je bolezen pri kateri je motena tvorba ploščate kosti. Imajo na vrhu lobanje, mehko lobanjo, možgani so takoj pod kožo, če padejo na tla se možgani razlikujejo. Imajo veliko število zob. Takemu otroku damo čelado nekje do 4-5- tega leta življenja, ker so takrat padci najpogostejši.

Bolezen je potrebno odkriti takoj po rojstvu.



Turnerjev sindrom:

Vratna guba ali pterigij, ribja usta, niso razviti sekundarni spolni znaki(krivi kromosomi), široka ramena(ščitast prsni koš), pogosta stenoza aorte, prsne ledvice razmaknjene, nizka rast. Dajemo rastni hormon- etinil estradiol 0,001 mg da se pospeši rast, pojavijo prsa in poraščenost. Dajemo predvsem zaradi osteoporoze.



Bolezen mukopolisaharidoza (izpitno vprašanje)

so skupina presnovnih motenj, ki jih povzroča odsotnost ali nepravilno delovanje lizosomalnih encimov, potrebnih za razgradnjo molekule, imenovane glikozaminoglikani - dolge verige ogljikovih hidratov, sladkorja v vsakem od naših celic, ki pomagajo pri izgradnji kosti, hrustanca, kit, roženice, kože in vezivnega tkiva. Glikozaminoglikani (prej imenovana mukopolisaharidi) najdemo tudi v tekočino, ki maže naše sklepe. Ljudje z boleznijo mukopolisaharidoza niti ne proizvajajo dovolj enega od 11 encimov potrebnih za razgradnjo teh sladkorja verige v preprostejše molekule, ali ki jih proizvajajo encime, ki ne delujejo pravilno. Sčasoma ti glikozaminoglikani zbirajo v celicah, krvi in vezivnega tkiva. Rezultat je stalno, postopno poškodbe celic, ki vpliva na videz, telesne sposobnosti, organe in sistem delovanja, in v večini primerov, duševni razvoj.

Ob rojstvu je otrok normalen, bolezen se kasneje ugotovi.

V telesu se kopičijo mukopolisaharidi: dermatansulfat (v koži) in heparansulfat(v jetri).

Manjka encim IDRONIDAZA.

Te snovi se kopičijo v kosteh, možganih, očeh, tkivih in lahko grede v žilje in take osebe imajo srčni infarkt pri 20-tih letih.

Simptomi:

- Grobe obrazne poteze, debele ustnice, razširjena usta in jezik, kratek vrat
- Kontrakture v komolcih in v predelu prstov



Slika 3. Djevojčica s MPS-om III in slabost v spodnjih udima s postopnim pridobitvom na kognitivnih močeh

Figure 3. Girl with MPS III with weakness of lower extremities due to the spinal cord compression



Slika 4. Dječak s MPS-om II, v dobi od 3 god. Kontrakturo prstov in prstov, no vira izražene kao s MPS-om I, III

Figure 4. Boy with MPS II aged 3. Contractural changes present, but not as expressed as in MPS I, III

DOJENČEK

Povprečna porodna teža 3,4 kg.
Prvi dnevi fiziološke izgube 7-10%.
Prirast teže po tromesečju:

- 750 g/mesec
- 600 g/mesec
- 450 g/mesec
- 300 g/mesec

Otrok v starosti 6 meseci ima 2x porodno težo, pri 1 letu potrojeno in pri 2 letih počtvoreno. Npr. 3-6-12 kg

DOLŽINA

- 50 cm – 75cm (1 leto)

IZPITNO VPRAŠANJE

OBSEG GLAVE

- 33-36 cm do 45-48 cm (1 leto)

VELIKA MEČAVA

- Do 6-tega meseca se povečuje
- Zaprtje med 9 in 18 mesecem

Kar se tiče višine, če je otrok majhen ali velik vedno moramo vprašat prvo starše, ker je sprememba v velikosti lahko genetsko pogojena.

Obvezno moramo opazovati veliko mečavo (fontanelo major), katera mora biti od 2-3 do 3-4 cm v nivoju lobanje.

Ukazuje na bolezensko stanje kot napr. hidrocefalus.

Znaki meningitisa: zaspan novorojenček, prizadet, visoka temperatura zaradi gnoja, poklicat zdravnika takoj (dexametazon).

Obstaja 6 fontanel.

MOTORIKA-izpitno vprašanje

Trebušna lega

- Novorojenček-totalna fleksija (pokrčeni udi)
- Prvi mesec-postopen prelaz v kraniokavdalnu ekstenziju
- 2 mesec-dvigne glavo za 45 stopinj in drži 10 sekund
- 3 mesec-dvigne glavo za 90 stopinj (ob opiranju na roke in fleksiji nog)
- 6 mesecev- dvig zadnjega dela trupa ob opiranju na roke

IZPITNO VPRAŠANJE:

Kdaj otrok pase kravice?

V 3 mesecu.

LANDAUNOV REFLEKS

Dojenčka v trebušni legi držimo za trup in dvignemo

Novorojenček- udi flektirani navzdol

5 mesecev-ekstenzija glave

9 mesecev- vsi udi ekstendirani (pozitiven refleks)

SEDENJE

- PRVO TROMESEČJE-zgrbljen hrbet (totalna kifoza)
- 4 meseci-kifoza le v križnem delu
- 6-8 mesecev- samostojno sedi s pokrčenimi nogami in podporo rok na kolenih
- 10-12 mesecev-sedi brez pomoči rok iz iztegnjenimi nogami

Otrok hodi do 1 leta (od 11-14 meseca najkasneje).

NAVPIČNA LEGA

- Novorojenček-avtomatska hoja
- 3-4 meseci –astazija in abazija (ko ga dvignemo in postavimo na podlago)
- 5 mesecev-upira se ob podlago z iztegnjenimi nogami
- 9-10 mesecev- stoji ob podpori
- 11-12 mesecev- nekaj sekund lovi ravnotežje brez podpore
- 12-15 mesecev- samostojna hoja (v začetku z dvignjenimi rokami zaradi ravnotežja)

DLANI

- Prva 2 meseca- dlani so refleksno stisnjene v pesti
- 3-4 meseci-odpiranje odmik palcev od dlani (digitopalmatni prijem)
- 6-7 mesecev-radiopalmatni prijem s palcem,kazalcem in sredincem, predavanje iz rok in v usta, razvoj okulomotorne koordinacije (oko-roka)
- 10-12 meseci- pincetni prijem s palcem in kazalcem.

OKULOMOTORIKA IN VID

- 2 meseca fokusiranje na 30 cm (rdeči predmet),sledenje premikom
- 5 mesecev-popolna koordinacija premikov zrkla konvergenca pri približanju predmetov.

SOCIALNI STIKI

- 2 meseca-vrača nasmeh na materin glas, se odziva z gibi
- 4 mes.- glasen smeh, čustva izraža z mimiko, gibi s glavo
- 6 mes.-prepoznavanje obrazov, strah pred tujci
- 12 mes.-igra z metanjem predmetov, ki mi jih prinašamo nazaj.

SLUH

- Prvo tromesečje-odziva se z mimiko,gibi, jokom, trepetom vek
- 4 meseci-obračanje glave proti izvoru zvoka

3 koščice v ušesu: klavivce,kovance,stremente.

GOVOR

Pred 2 letom približno začne govoriti.

Pred jezikovna faza

3 meseci- jasni brez pomenski zlogi (ba-ba), ne odvisni od sluha in jezika

Jezikovna faza

Nujen je normalen sluh, saj so ključni zlogi in glasovi, ki jih otrok sliši okrog sebe (materinščina).

Pričenja razumevati besede, a jih še ne izgovarja.

12 mesecev- zloge veže v prve besede.

ZOBJE

ČAS IZRASTI

Mlečni zobje

| | |
|------------------|--------------|
| Srednji sekalec | 6-12 mesecev |
| Stranski sekalec | 9-13 |
| Podočnik | 16-23 |
| Prvi kočnik | 13-19 |
| Drugi kočnik | 23-33 |

Imamo: 2 sekalca, 1 podočnik, 2 kolčnika

Stalni zobje

| | |
|------------------|-----------|
| Srednji sekalec | 6-8 let |
| Stranski sekalec | 6,5-9 let |
| Podočnik | 9-12 |
| Prvi ličnik | 8-12 |
| Drugi ličnik | 8,5-12 |
| Prvi kočnik | 6-7 |
| Drugi kočnik | 11-14 |
| Tretji kočnik | 17-25 let |

IZPITNO VPRAŠANJE npr. Koliko je zob pri 2 leti, ali kdaj zrastejo?

RAST IN RAZVOJ

Rast- kvalitativno povečanje: višina, teža, obseg glave

Razvoj- kvantitativne spremembe: tkiva, organi, in organski sistemi, reakcije otroka na okolje

PREDŠOLSKI OTROCI (2-5 LET)

Pridobijo od 6-8 cm in 2 kg na leto (dečki več od deklic). Če pridobijo 4 cm ali manj prisotne so motnje rasti.

Pri letih imajo izraščene vse 20 zob.

Pričnejo se zavedati sebe kot osebnosti priznajo svoje ime in spol (v 2 letu). Zaradi tega treba anomalije npr. v zvezi s spolom urediti če je možno do drugega leta starosti.

Izboljšajo se jim motorične sposobnosti in posnamejo svoje starše ter starejše brate in sestre.

ZGODNJA ŠOLSKA DOBA

- 5 cm in od 3-3,5 kg na leto (dečki do 12 leta, deklice do 10 let... izpitno vprašanje)

- Pri 6 letih dobijo prvi stalni zob
- Do 13 letih menjajo vse mlečne zobe za stalne
- Pogoste okužbe dihal

PUBERTETA

Je niz anatomskih in fizioloških sprememb. Kaže se kot telesna rast in razvoj, dozorevanje gonad in razvoj sekundarnih spolnih znakov.

Deklice okrog 10 let- razvoj prsi, pubična in aksialna dlakavost, nalaganje maščobnega tkiva, razvoj vagine in maternice, hitra rast in dozorevanje kosti, menarha pri 13-tem letu.

Dečki okrog 12 let-pubična in aksialna dlakavost, rast penisa, povečanje mišične mase ter rast in dozorevanje kosti.

Za pravilno rast v puberteti je potrebno izločanje spolnih hormonov in sinergistično delovanje rastnega hormona.

12 let povprečna dob kdaj se dobi menstruacija (pigmejci povprečje 6 let).

Estradiol 17 beta povzroča menstruacijo.

Sintetski analog gonadotropin lising faktorjev-da se sekundarni spolni znaki zmanjšajo če je reč o prezgodnji puberteti.

Pozna puberteta- vedno v tem primeru moramo starše vprašati kdaj so oni imeli menstruacijo, po 14 letu če se ne dobi menstruacija morajo iskati vzroke.(izpitno vprašanje)

Pri deklicah pozna puberteta je 13-14 let, pri fantih 14-15 let.

RAHITIS

STRABIZEM-škiljenje

VARUS-noge na O

GENU-koleno

GENUA IN CRURA VARA- kolena na O

X DEFORMACIJE-VALGA



SIMPTOMI RAHITISA:

- Kraniotabes
- Izbočeni frontaneli i parietalni tuberi
- Rahitična krunica
- Harissonova brazda- na mestu kje se pritrjuje prepona na rebra
- Nizka torakolumbalna kifoza
- Zadebeljenje distalnih metafiza podlaktice in podkoljenice

Vzrok bolezni je pomanjkanje D vitamina. Otroku se daje od rojstva do konca življenja 400-800 enot D vitamina.

Diagnoza

Zdravljenje

D vitamin 2000-5000 E/dan

Profilaksa

400-800 E/dan

KONCEPT UNITARISTIČNE PEDIATRIJE OBSEGA:

- Preventivo
- Kurativo
- Rehabilitacijo

VELIKA SMRTNOST V PREJŠNJIH STOLETJIH:

19 st. :200-1000 živorojenih otrok

Prva otroška bolnica –Pariz leta 1802

Na Slovenskem- Prva otroška bolnica v Ljubljani na Poljanski cesti leta 1865 (dr. Viljem Kovač).

Bogdan Derč 1909 (prvi slovenski pediater) je študiral medicino na Dunaju in se stalno naselil v Ljubljano leta 1909.

DEJAVNIKI KI VPLIVAJO NA RAST (med očetom in mamico):

1. **genotip**-končna višina otrok je sorazmerna z aritmetično sredino višine staršev.
Pri enojajčnih dvojčicah se pojavi menarha v razmaku dveh mesecev, medtem ko se pri dvojajčnih dvojčicah pojavi v razmaku desetih mesecev. Čas pojava menarhe se deduje poligeno. To je značilno tudi za gensko regulacijo dozorevanja kosti, pojavljanja zob in drugih meril rasti in razvoja.
Srednja dolžina in teža novorojenčka moškega spola ob rojstvu je večja od dolžine in teže novorojenčka ženskega spola ob rojstvu. S prvim letom življenja se te razlike izgubijo.
2. **spol**
3. **sezonske variacije**, hitrost rasti v višino je največja spomladi. Hitrost rasti telesne teže pa je največja jeseni. Pri slepih otrocih ni sezonskih razlik v hitrosti rasti v višino.
4. **rasa in ekološki faktorji** - Genetski dejavniki se prepletajo z dejavniki okolja, npr. klimatski dejavniki, prehrana, način življenja.
5. **prehrana in družbeno-ekonomsko stanje družine** (metabolni sindrom) -Kronična podhranjenost, ki je trajala leta ali tekom cele razvojne dobe, povzroči nižjo rast in telesno težo.
6. **bolezni** (okvara ledvic,astma, pljučna obolenja (zastoj rasti), srčna hiba) -Telesna inaktivnost, prehrana in hipersekrecija kortikosteroidov so dejavniki, ki bi lahko vplivali na nižjo rast pri kronični bolezni otroka.
7. **sekundarni trend**

Kot nizko rast opredeljujemo višino otroka, ki je pod dvema standardnima odklonoma od povprečja višine otrok istega spola in starosti v določeni populaciji. Za oceno ustreznosti rasti je

potrebno beleženje višine v posebne tabele s standardnimi percentilnimi krivuljami in sledenje prirastkov v višino vsaj na pol leta, kar nam pokaže dinamiko rasti.

DOZOREVANJE KOSTI – OCENA ZRELOSTI

Najpogosteje uporabljena metoda ocene zrelosti je rentgenska ocena dozorevanja kosti. Najpogosteje se uporablja rentgenska slika zapestnih koščic. Na osnovi kostne zrelosti lahko določimo začetek pubertete.

Dve deviacije navzdol- 5 percentilov na starost

Dve deviacije navzgor- 25 percentilov na starost

Če je pod 5 percentilov določamo kostno starost v zapestju

Če je v zapestju 1 jedro-1 leto, 2 jedra-2 leti itn.

Če je otrok star 5 let in ima 2 jedra potem je nekaj narobe.

Preverimo: T3, T4, ureokreatinin, proteinogram.

Rast omogoča: rastni hormon, jetra (izločajo rastne faktore AGO1), ščitnični hormoni ter spolni hormoni.

Povečajo rast: hrustanca, skeleta, sinteza beljakovin, proliferacija celic. Rastni hormon se izloča po noči v spanju.

TELESNA POVRŠINA

Potreba po tekočini, energiji, beljakovinah, dozi zdravil je odvisna od površine telesa. Če poznamo višino in težo, lahko površino telesa preberemo iz obstoječega grafa ali izračunamo po obrazcu.

Povprečna telesna površina normalno razvitega novorojenčka je 0,25 m², dvoletnega otroka 0,50 m², petletnega otroka 0,75 m², devetletnega otroka 1,0 m², dvanajstletnega otroka 1,25 m², 15-letnega 1,50 m² in odrasle osebe 1,75 m². (izpitno vprašanje)! TO MORAMO POZNATI ZARADI APLIKACIJE ZDRAVILA

Kortizola se 25 mikrogramov izloča na dan.

OBDOBJA V RASTI IN RAZVOJU

- PRENATALNO OBDOBJE (od spočetja do rojstva)
- OBDOBJE NOVOROJENCKA (prvi štirje tedni življenja)
- OBDOBJE DOJENČKA (od konca prvega meseca do konca prvega leta življenja)
- OBDOBJE PREDŠOLSKEGA OTROKA (od začetka drugega leta življenja do konca šestega leta življenja)
- OBDOBJE ŠOLSKEGA OTROKA (od začetka sedmega leta življenja do začetka pubertete, ki se pri deklicah začne v povprečju z desetimi leti, pri dečkih pa z dvanajstimi leti)
- OBDOBJE PUBERTETE (od pojava prvih sekundarnih spolnih znakov do spolne zrelosti)
- OBDOBJE MLADENIŠTVA (od nastopa spolne zrelosti do konca rasti in razvoja, to je pri deklicah v povprečju med šestnajstim in osemnajstim letom, pri fantih pa med osemnajstim in dvajsetim letom).

Najnižja rast je pred puberteto. Pri 3-4 letnem otroku velikost možganov doseže 80% možganov odrasle osebe.

Limfatično tkivo se veča do 8-10 leta in se potem manjša.

Zahiran otrok-so kandidati za metabolni sindrom (sindrom x)-debelost, povečan RR, maščoba.

ZAŠČITA MATERE IN OTROKA

PREDKONTRACEPCIJSKA ZAŠČITA

-sprememba navad- prehrana, alkohol(FAS sy: zahirani,manjše oči, mandibula (drzmorfičen obraz),okvara organov)

-3-4 mesece po kontracepcijskih tabletah se priporoča zanositev

-6-12 mesecev po abortusu ali porodu

-izogibanje infekcijam

-preventiva fetomaterialne izoimunizacije

Rh neg

(otrok Rh poz – v 72 urah po porodu inj. Anti-D imunoglobulina)

PRENATALNA ZAŠČITA

-vzgoja

-sistematski pregled nosečnice

Toksoplazmoza:

Povzročajo bakterija Toxoplazmoza gondi

Parazit ima obliko pomarančnega krhlja lahko povzroči subfebrilno stanje, nosečnice imajo povečane bezgavke.

Če parazit pride do otroka povzroči težak meningoencefalitis s parezami, paralizami, slepoto, gluhostjo, pride do okvar jeter,ledvic in srca.

Naj se izogiba mačkam.

FAS-fetalni alkoholni sindrom

Otroci so zahirani,lahki, majhna mandibula, majhne oči, disvolfičen obraz, okvara organov.

Vakcinacije – Slovenija

3 mesec DTP-Polio,HiB (davica,tetanus..)

Po 6-8 ted. DTP-Polio,HiB

Po 6-8 ted. DTP-Polio,HiB

Po enem letu MRP-DTP-Polio,Hib
(15 mes)

1 razred MMR-(1x), hepatitis B(3x)

3 razred DT

18 leto DT

TREDNI V PEDIATRIJI

-zmanjšanje smrtnosti-vakcinacije

Vse pomembnejše dedne in prenatalno pogojene bolezni.

Prenatalna diagnostika in genetski nasvet.

Sistemski presejalni testi.

ZGODNJE ODKRIVANJE

-cerebralna paraliza (huda poškodba možganov)

-displazija kolka

-motnje vida,sluha,govora

-kariesa

Razvojna obdobja:

prenatalno(embrionalno,fetalno),dojenček,predšolska doba,šolska,..

Rast omogoča: rastni hormon pod vplivom pobudnega hormona gonadotropina.

Antimognoidna pozicija oči-poševne oči.

Hipermepropija- dalekovidni otroci

NIZKA RAST, NORMALNA, NEPATOLOŠKA VARIANTA NIZKE RASTI

1. konstitucionalna nizka rast (manjša rast kostne starosti za 2 leti manj,manj raste v puberteti), vprašamo a so bili škodljivi vplivi, kakšna je teža, višina po porodu.
2. družinska-genetsko determinirana nizka rast(kdaj je otrok začel zaostajat za vrstniki)
3. kombinacija konstitucionalne in družinske nizke rasti

Če otrok zaostaja v kostni starosti od kronološke starosti:

-preiskave ščitnice(TSH)

-funkcija ledvic(urea in kreatinin)

IZPITNO VPRAŠANJE

-proteinogram(za grobo oceno funkcije jeter)

-srce

-določimo rastni hormon

Če manjka rastni hormon dodajamo rastni hormon zvečer, če so starejši od 7-8 let naučimo otroke da se sami injicirajo, če ne lahko tudi starši.

PRIMORDIALNA NIZKA RAST

a)Intrauterina distrofija

-insuficienca placente

-infekcije (rubela,citomegalija(nastanek velikih celic,otrok slabo vidi,sovje oči,huda okvara živčevja,možganov,meningoencefalitis, konvulzijani, epilepsija;pri nosečnici popolnoma asimptomatska, toksoplazmoza)

b)Različni dismorfizem- sindrom

1.Silver-Russel

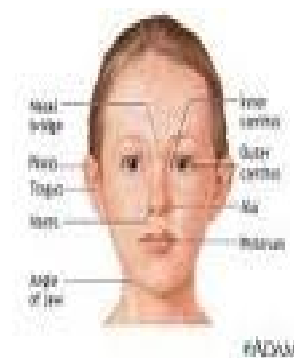
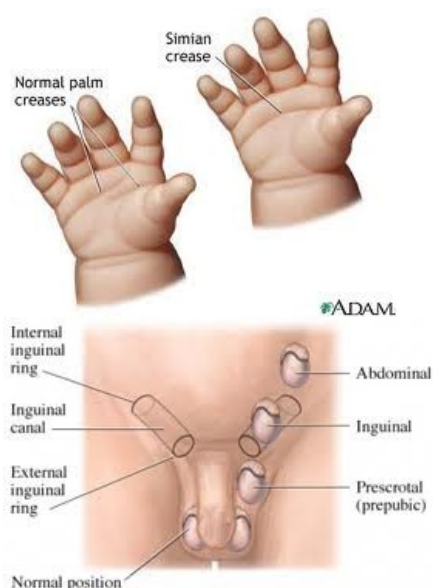


Simptomi: hipospadija- spolovilo razcepljeno, senčnica se konča na spodnji strani penisa, ima makrocefalno glavo, otapostaza-štrlječa ušesa), ni prostora za zobe- malokluzija, delecija kromosoma, majhni drobni ob rojstvu.

2.Progerija ali **Hutchinson-Gilfordov sindrom progerije** (HGPS), je bolezen, ki prizadene otroke ob rojstvu. Povprečno življenje človeka s to boleznijo traja 13 let in večinoma je razlog za smrt možganska ali srčna kap.



3. Sindroma Aarskog, (široke nostrile, majhni že ob rojstvu, apoptoza vek(visijo), čokate prste, v predelu genitalia scrotum drugače formiran)



majhni ob rojstvu in ostanejo majhni celo življenje, apoptoza vek-zgornja veka se spušča proti spodnji, široke nosnice, nos potlačen, čokate prste, v predelu genitalij, imajo anomalije-scrotum drugače oblikovan.

CITOMEGALIJA

...citomegalovirus, okvara možganov, meningocefalitis, nevrološke okvare, paraliza, živčevje, jetra, ledvice.(izpitno vprašanje)

PATOLOŠKA NIZKA RAST

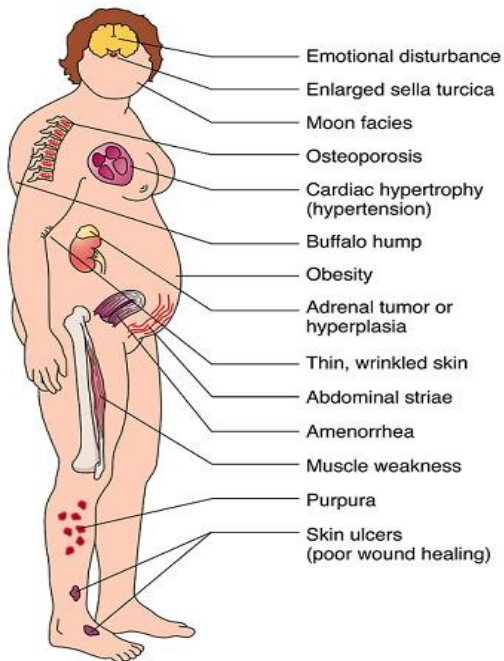
- prehrabene motnje
- endokrine motnje:
 - hipotireoza
 - izoliran deficit ravnega hormona
 - politropna hipofizna insuficienca
 - deficit somatoliov- IGF1-inzulinu podoben rastni faktor (Laronov sindrom-pokvarjeni receptorji ravnega hormona IGF1, zdravimo ga s sintetskim faktorjem IGF1)
 - hipercorticism
 - prezgodnja puberteta

PUNČKA, KI JI MANJKA RASTNI HORMON: centripetalno kopičenje maščevja, piskajoč glas, kostna starost upočasnjena, okrogel obraz, nepravilna rast zob, akromikrija-majhni udi.

Laronov sindroma- ima pokvarjene receptorje rastnega hormona (IGF1),zdravimo ga s sintetskim faktorjem IGF1.

MOŽGANSKI TUMOR-KRANIOFAKINGIOMA-zastoj rasti, glavobol, motnje vida, bruhanje na tešče, debelost.

MORGUS KUŠIN-Cushingova bolezen(lunast obraz, bikov vrat, povišan RR, strije, poraščenost,povečana prsa, pseudoginekomastija-centripetalno kopičenje maščevja.



KROMOSOMOPATIJE

- 1.Sy Turner (nimajo jajčnikov)- IZPITNO VPRAŠANJE
- 2.Kromosomski mozaicizem(X0/XX; X0/XY)
- 3.Trisomije 13,15,18
- 4.Sy Down- IZPITNO VPRAŠANJE

Sy Willi Prader: otroci majhni, lahki, izrazita hipotomija, manjši apetit, akromikrija, mandljaste oči, male genitalije, psevdoglikonastija, upočasnjeni v mentalnem razvoju, po 2 letu se poveča apetit in TT narašča (patološki apetit).



PRESNOVNE MOTNJE IN BOLEZENI PARENHIMATOZNIH ORGANOV

IGF1- v jetrih, ledvicah, pljuči

-ledvične bolezni (renalna insuficienca)

-srčne bolezni (L-D shunt, hipoksemija)

-pljučne bolezni (cistična fibroza-tesne tekočine pogoste, kronične pulmopatije)

-jetrne bolezni

-bolezen hematopoetskega sistema(anemije)

-mukopolisaharidoza ali garguiolizam

-GLIKOGENOZA(izpitno vprašanje)-majhna, ni sek. spol. znakov, okroglo lice, maščevje na trebuhu, suhe roke, strabizem, povečana jetra, povečana ledvica, večja mandibula, povečanja jetra-hepatorenalna oblika glikogenoze. Manjka encim glukoza-6-sulfataza. Imajo stalno hipoglikemijo-izloča se več kortizola. Jetra so polna glikogena, ki se ne pretvarjajo v glukozo. Imajo acidozo. Sečna kislina se kopiči v krvi.-lipidoze, itd.

KRONIČNE BOLEZNI

1. Bronhialna astma(zaradi zdravil)

2. Presnovno neurejena sladkorna bolezen

3. Kronične infekcije

SISTEMSKE KOSTNE BOLEZNI

1.**Hondrodistrofija**- kostna displazija(»bolezen cirkuških klovnov«-velika glava, majhne okončine)

2.**Osteopetroza**(prekomerno nalaganje Ca v kosteh)-hude anemije pri bolniku

3.**Osteogenesis imperfecta !**

Gre za napako v tvorbi kolagena. Pri dojenčkih: rumeni zobje(dentino genesis imperfecta), modre beločnice, izrazito povečanje lomljivosti kosti(zmanjša se pri puberteti), hipersenzibilnost sklepov, so tudi naglušni(prevodna naglušnost). Zdravljenje: bifosfonati ki zmanjšajo lomljivost, preparat=redia



4.**Mukopolisaharidoza**-kratek vrat,izrazita kifoza

AHONDROPLAZIJA-trup velik, glava velika, kratke roke in noge.

a)Prehrambene motnje

1. Malnutricija (pomanjkanje hrane, mikroelementov, Zn)

2. Kronična vnetja črevesja

3. Malabsorbcije

Akromegalija-velika brada,dolge noge

VISOKA RAST

Glavni vzrok za visoko rast je dednost!

Marfanov sindrom: motnje kolagena, visoka rast, dolge pajkaste roke, luksacija leče, srčne motnje, anevrizma aorte-srčne motnje, okvare zaklopk-insuficience.)

PROBLEMATIKA V NEONATOLOGIJI

-5% se rodi premajhnih za svojo starost (MGS-small for gestational age-SGA). Večina ima kasneje zadosten pospešeni prirastek v telesni višini (doseže normalno telesno višino v starosti 2 let), (catch-up growth)

10-15% MGS otrok v prvih letih življenja nima zadostne rasti. IUGR!

IZPITNO VPRAŠANJE:

-Otroci z MGS imajo pogosto nižjo inteligenco, nižjo izobrazbo in več psihičnih problemov kot sovrstniki.

Pogosteje se pojavljajo v starosti debelost, hiperlipidemija, hipertenzija, srčno-žilne bolezni in tip 2 diabetes – tako imenovan metabolični sindrom ali sindrom X.

Metabolični sindrom X-izpitno vprašanje

OPREDELITEV MGS

-Izraz MGS opredeljuje novorojenca s telesno težo in/ali dolžino, ki je enaka ali pod dvema standardnima deviacijama (-2SD) za gestacijsko starost za določen spol, kar odgovarja pribl. 3 percentili za starost.

EPIDEMIOLOGIJA

1. otrok normalne teže, dolžine 94,6%
2. SGA(short)-mali ob rojstvu, kratki, normalna teža 2,4%
3. lahki, kratki, majhni 1,5%
4. lahki, dolžina normalna 1,6%

RAST IN RAZVOJ MGS OTROK

Večina MGS otrok ima pospešen prirastek v prvih 6 mesecih oz. 2 letih življenja.

MGS otroci imajo povišano perinatalno obolevnost in smrtnost, povečano možnost mentalne nepričakovane smrti, pogoste so nevrološke okvare, slabše kognitivne (prepoznavne sposobnosti, vedenjski problemi in slabši šolski uspeh).

MGS imajo v otroški dobi predvsem pa v odrasli, povečano tveganje za nastanek kardiovaskularni obolenjih v starosti (hipertenzija, kapi, obstruktivne pljučne bolezni – astma, sladkorne bolezni, hiperlipidemija, motnje ledvične in reproduktivne funkcije)

NATANČNA OPREDELITEV GESTACIJSKE STAROSTI

1. Natančna meritev dolžine, teže in obsega glave
2. UZ analiza ploda z antropometričnimi meritvami, usklajena s podatki o zadnji menstruaciji
3. Ocena živčno mišične in telesne zrelosti

ETIOLOŠKI VZROKI ZA NASTANEK MGS

- s strani otroka, placente, genetski dejavniki

- demografski dejavniki

Kar 40% primerov vzroka ni možno ugotoviti.

VZROČNI DEJAVNIKI ZA NASTANEK MGS..

- S STRANI OTROKA

5% kromosomske anomalije (trisomija 18 ali 21)

Pri Turnerjevem sindromu je 6x več primerov MGS, kot pri tistih, ki so se rodili ob roku.

Številne genetske mutacije vplivajo na moteno fetalno rast (ahondroplazije: normalen trup, kratke noge in roke- kosti rastejo v dolžino ne pa v širino, glava je acepafalna in pogosto je medenica srčaste oblike → ženska patološki porodi, Silver- Russela ter Seckela sindrom.

VZROČNI DEJAVNIKI ZA NASTANEK MGS S STRANI PLACENTE

Morfološke spremembe in žilne anomalije, ki zmanjšajo dotok kisika in hranil k otroku/zarodku.

Toksoplazmoza- TORČ, TORCH ..rubela, citomegalija, herpes
Downov sindrom-opičja brazda.

IZPITNO VPRAŠANJE-HONDROPLAZIJA

Značilno za to bolezen: normalen trup, kratke roke in noge, glava je makrocefalna, medenica je spremenjena, srčaste oblike te ženske imajo patološke porode. Kostni rastejo pravilno v širino, ne pa v dolžino.

VPRAŠANJE-DEJAVNIKI ZA NASTANEK MGS S STRANI MATERE

Zdravstveno stanje – njeno (hipertenzija, O2 in hranila, mikroangiopatija-boleni pri katerih pride do avtoimunega vnetja vezivnega tkiva) DM, VVC, Kolagenoze – TORCH – HIV paraziti

- stanje prehranjenosti: nerazviti svet
- demografski dejavniki: starejše matere, mladoletne matere, rasa
- uživanje drog, zdravil
- kajenje
- alkohol
- antiepileptiki
- antikoagulanti
- citostatiki
- antagonisti folne kisline

IZPITNO VPRAŠANJE

T-oksoplazmoza

R-ubela

C-citomegalija

H-herpes

Lahko povzročijo meningocefalitis, pareze, epilepsijo.

ENDOKRINE IN PRESNOVNE MOTNJE PRI MGS

PODHRANJENOST PLODA (-hranila, O2)

-spremeni izločanje hormonov in občutljivosti tkiva na hormone

MGS

-pospešena frekvenca

-v 50% - 60% nenormalni profili

-delno rezistenca na IGF-1

POSLEDICE MGS

- premalo hrane, kisika, motnje v razvoju in diferenciaciji možganov, motnje pri koncentraciji, spominu, psihične težave – agresija, depresija
- V odrasli dobi: adipoznost, hipelipidemija, hipertenzija sindrom kardio-vaskularne bolezni, tip 2 diabetesa

IZPITNO VPRAŠANJE

Povečana nevarnost: nizka porodna teža, odsotnost pospešenega pritiska po rojstvu, povečana obolevnost ledvic, psihoza, motnje v reprodukciji.

VZROK – POSLEDICA

Podhranjenost

-povzroči intrauterino programiranje bolezni v odrasli dobi – inzulinska rezistenca, hiperinzulinemija

Insulinsko-rezistentni genotip

-majhna teža, inzulinska rezistentnost, motena glukozna toleranca, hipertenzija

ZDRAVLJENJE

Če pri MGS otrocih ni pospešene rasti do 4 leta je smiselno zdraviti z RH(0,035 mg/kg – 0,067 mg/kg)

-pospešen prirastek-normalna višina v odrasli dobi

-povečanje mišične mase, zmanjšanje maščevja

-normalizacija RR

-zmanjšanje psihosocialnih problemov

-povečanje uspeha v šoli, zaposlitvi

-boljša kvaliteta življenja

SECKELOV SINDROM-kljukast nos(papagajski nos), pareza facialisa, tromboze.možna kombinacija s prezgodnjo puburteto.

VZROKI SMRTNOSTI PO STAROSTI

| DOJENČKI | |
|-------------------------------|---|
| Dežele v razvoju: | Razvite dežele - Slovenija |
| 1. enterocoliti smrtnost 2,8% | 1. Perinatalni vzroki: -respiratorni distress sindrom |
| 2 .respiratorni infekt | -možganske krvavitve in ishemije |
| 3. davica | -nedonošenost-intrauterini zastoj rasti |
| 4. perinatalni vzroki | 2. Prirojene anomalije 3. nenadna nepričakovana smrt 4. in |

1 – 4 LET

| | |
|------------------------|------------------------|
| Dežele v razvoju: | SLO |
| 1. enterocolitis | 1. Nesreče |
| 2. respiratorni infekt | 2. Prirojene anomalije |
| 3. ošpice | 3. Neoplazme |
| | 4. Infekti |

5 – 14 LET

| | |
|-----------------------------|-----------------------------|
| Dežele v razvoju: | SLO |
| 1. enterocolitis | 1. Nasilne smrti in nesreče |
| 2. gripa | 2. Neoplazme |
| 3. infekti – pljučnica | 3. Bolezni srca in ožilja |
| 4. nasilne smrti in nesreče | |

ZAŠČITA MATERE IN OTROKA

PREDKONCEPCIJSKA ZAŠČITA

- sprememba navad – prehrana, alkohol, tobak, živali, droge
- 3-4 mesece po kontracepcijskih tabletah
- 6-12 po abortusu..(že omenjali)

ZAŠČITA DOJENČKA IN OTROKA

- spodbujanje dojenja-jaslice, vrtci
- spremljanje rasti in razvoja- sistematski pregledi
- preprečevanje bolezni – vakcinacije
- odkrivanje odstopov od normale
- zdravljenje, rehabilitacija
- otroški in šolski dispanzer

SKRB ZA KRONIČNE BOLNIKE V RAZVOJNEM OBDOBJU

- astma
- epilepsija
- hemofilija
- diabetes,incidenca narašča 3% na leto
- deformacije skeleta
- miopatije (problem nesreč, nasilja!)

ZGODNJE ODKRIVANJE:

- cerebralne paralize
- displazije kolka
- motenj vida, sluha, govora
- kariesa

TRENDI V PEDIATRIJI

-zmanjšanje smrtnosti – vakcinacije. Vse pomembnejše dedne in prenatalno pogojene bolezni. Prenatalna diagnostika in genetski nasvet. Sistematski presejalni test.

FAKTORJI, KI OPREDELJUJEJO SMISELNOST NEONATALNIH PRESEJALNIH TESTOV

1. možnost uspešnega zdravljenja bolezni
2. možnost pridobitve biološkega vzorca
3. cena testa
4. pogostost in resnost bolezni
5. možnosti financiranja zdravljenja in sledenja
6. zanesljivost testa

PREDNOSTI NEONATALNEGA SCREENINGA

1. pospešitev mentalne subnormalnosti
2. boljše poznavanje pogostosti in heterogenosti bolezni
3. stimulacija interdisciplinarne timske obravnave bolnika
4. uspešnost realiziranega programa

Najpogostejše prirojene presnovne bolezni

Bolezen: rezistenca

1. hipotireoza 1:4000
2. feniketonurija1:12000
3. galaktozemija 1:60000

4. bolezen javorjevega sirupa 1:220000
5. homocistunurija 1:230000

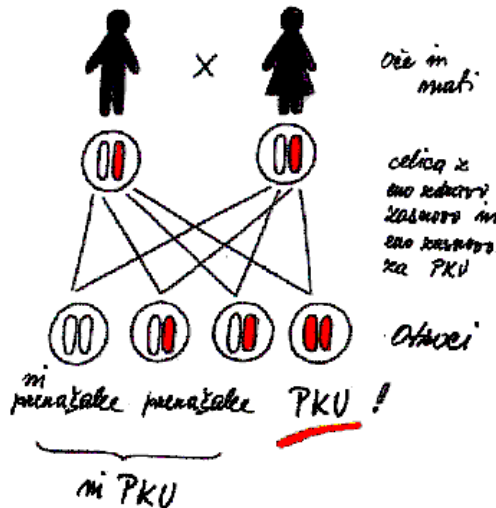
6. histidinemija 1:22000
7. tirozinemija 1:500000

Bolezen javorevega sirupa: gre za kopičenje aminokislin ki dajo vonj javorevega sirupa.

FENILKETONURIJA- dedna bolezen

-Gen za fenilalaninhidroksilazo(ta manjka) je lociran na dolgem kraku 12. kromosoma, zaradi tega se nepravilno presnavlja aminokislina fenilalanin.

Fenilalanin se pretvarja preko felanin hidroksilazo v tirozin in melanin (kožni pigment), če ni tega encima(fenilalanin hidroksilaze) se pretvarja v fenilpiruvično kislino(vonj po mišjem urinu, toksična za možganovino) namesto v tirozin.(izpitno vprašanje)



Klinična slika fenilketonurije:

Prvi znaki po 6 mesecih:

- znoj, urin zaudarjata po miših
- otrok je nemiren, razdražljiv, lahko tudi apatičen in bruha
- denticija (zobovje) kasni, upočasnjena psihomotorični razvoj, svetla polt, modre oči(deficit melanina), kožni ekcem
- mikrocefalija, konvulzije (kdaj se pojavijo prvi znaki izpitno vprašanje)

SCREENING ZA HIPERFENILALANINEMIJO-FENILKETONURIJO (PKU) V SLO

1. prvi opis bolezni v SLO, 1956
2. 1967-1971 študija (3 primeri)
3. 1979-1992 Gutrie test
4. 1992- fluorimetrična kvantitativna analiza Phe/ KC Lj

SCREENING PKU

Mejna vrednost /Pku/: 0,12-0,20 mmol/l

Če ponovno nas 0,12 ali nad 0,20 serumska analiza

Klasična PKU: nad 1,0 mmol/l

Nad 0,4 mmol/l → dieta!dajemo celo življenje, ključnih prvih 6 let življenja in nosečnosti
0,15-0,40 mmol/l-follow up

1.7.1992- 1.10.2005 št. novorojencev 249 690

Potrditveni test:422 (0,16%)

Uvedba diete: 10 dni

Dieta- Phe 0,15 mmol/l :142

Dieta Phe nad 0,4 mmol/l

PKU 1- MIX 0-1 l

2-MX 1 l

V krvi se analizira dihidropterin reduktaza

MATERNALNA PKU

PHE pod 0,3 mmol/l (za nosečnice)

Kontrola 7 dni

IZPITNO VPRAŠANJE:Kdaj se pojavijo prvi znaki fenilketonurije?

SCREENING KONGENITALNE HIPOTIREOZE(prirojena zmanjšana aktivnost ščitnice)

Začetek 1981 LJ, Trbovlje
Vsa SLO 1984
Analiza TSH 3 do 5 dan
Cost benefit 1:18



Izgled : široko razmaknjene oči (hipertelorizem), širok sedlast nos, nizko lasišče, lasje grobi in suhi, makroglusija (velik jezik), obstipacija, hripav glas, testasta koža, umbilikalna hernija, kongenitalni ikterus (znakov ob rojstvu ni, pojavijo se po 4 mesecih ko se pojavijo nepopravljive okvare možgano).

3 dan se vzame iz ušes kapljica krvi in se da na filter papir → pošlje v laboratorij kjer izmerijo koncentracijo TSH. Velja princip negativne povratne zveze. (izpitno vprašanje)

Vsi novorojenčki povišan TSH (zaradi poroda, stres za otroka)

Pregled je sedaj rutinski pri vseh novorojenčkih.

V Sloveniji 1 primer na 3721 otrok.

SCREENING KH V SLOVENIJI

Incidenca: 1:3721

Začetek terapije: 10 dni

Normalen psihomotorični razvoj

Napake 2 (prvo leto): -porodnišnica in laboratorij

Revalunacijska funkcija ščitnice:

1981:1992 : 1 leto

1992: ... : 2 leto

UZ, SCINTOGRAM

-os

-psiholog

-nevrolog

-okulist

- foniater – ORL

-1992 – sistematski pregled 3 l. usmerjena diagnostika

V starosti 2 let se vse otroke pokliče na pediatrično kliniko in se terapija prekine za 10 dni, in potem naredijo ponovno analizo ščitničnih hormonov (T3,T4,TSH), analizo ščitnice z UZ ali scintografijo. Vidimo ali je ščitnica locirana na pravem mestu oz. na nepravem mestu (korenu jezika) ektopična ščitnica- tiroidea ektopika. Ščitnica nastane iz škržnih žepov!

2. vzrok: ščitnica mala/nerazvita-hipoplazija ščitnice, agenezija-ščitnice ni..

Včasih je ščitnica locirana na pravem mestu ampak manjkajo encimi dishormonogeneza!! Vzrok za manjšo funkcijo je manjak encimov ki tvorijo tiroksin! Če se pri 4 letih vrednosti normalizirajo, prehodna hipertireoza-terapijo ukinemo.

Permanentna hipertireoza

Če ni ščitnice so motnje nastale že intrauterino- okvarjene možgane-imajo težave pri abstraktnem mišljenju.

ETIOLOGIJA KH

1. Ektopična ščitnica: 30,5%

2. hipoplazija: 34,4% (aplazija)

3. ščitnica in/situ: 35,1% (dishormonogeneza, ščitnična protitelesa, neopredeljeno)

BOLEZEN JAVORJEVEGA SIRUPA 1:220 000

Deficit α -ketoacid dehidrogenaze in koencima thiaminpirofosfata. (podenote E1 α , E1 β , E2, E3).

Deficit: zvišan valin, lucin, izoleucin.

Slabo napredovanje, značilen vonj, konvulzije, rigidnost, opistotonus (otrplot tilnika-glava nazaj), exitus(smrt) v 1. tednu. Ni zdravila za to bolezen pri nas jo ne odkrivamo.

CISTIČNA FIBROZA (bolezen, motnja na nivoju kloridnih kanalčkov)



Incidenca: 1:1300-90000 rojstev

Mutacija: CF gena(400 vrst), dolga ročica 7 kromosoma. Motnja na nivoju kloridnih kanalčkov.

Kodira protein (1480 a.k.) CF transmembranskih regulator (epitelijske celice dihal, prebavil, znojnice, genitourinarni trakt) transmembranskega ionskega prenosa.

Pogost je pankreatični sok-encimi tripsin, amilaza (zelo goste telesne tekočine). Če je pankreatični sok gost encimi se ne izločajo/zamašijo se vodi in se hrana ne prebavi ampak razpada v črevesju in je blato obilno in smrdeče po kislem, pojavijo se plini, otroci imajo ogromen napihnjen trebuh in tanke okončine, značilen mekonijski ileus (zapora črevesja) Imajo malabsorpcijski sindrom! Otroci ne napredujejo v rasti in razvoju se pojavljajo vitaminoze K,A, D.

HEMORAŠKA DIATEZA (IZPITNO VPRAŠANJE)-

nagnjenost k krvavitvam (če se ne izloča vitamin K)

Cervikalna sluz zelo gosto, sperma tudi zato se pri moškem pojavi neplodnost pri ženskah so neustrezne prilike da se jajčece ugnezdi(nidacija). Poleg tega je gost tudi znoj(slan). Imajo določeno koncentracijo kloridov v znoju-določi se konc. kloridov po posebni metodi. Koncentracija preko 60 mol/ml je znak za to vrsto bolezni. V blatu ni prebavni fragmentov. Bolezen ni ozdravljiva.

Vitamini:

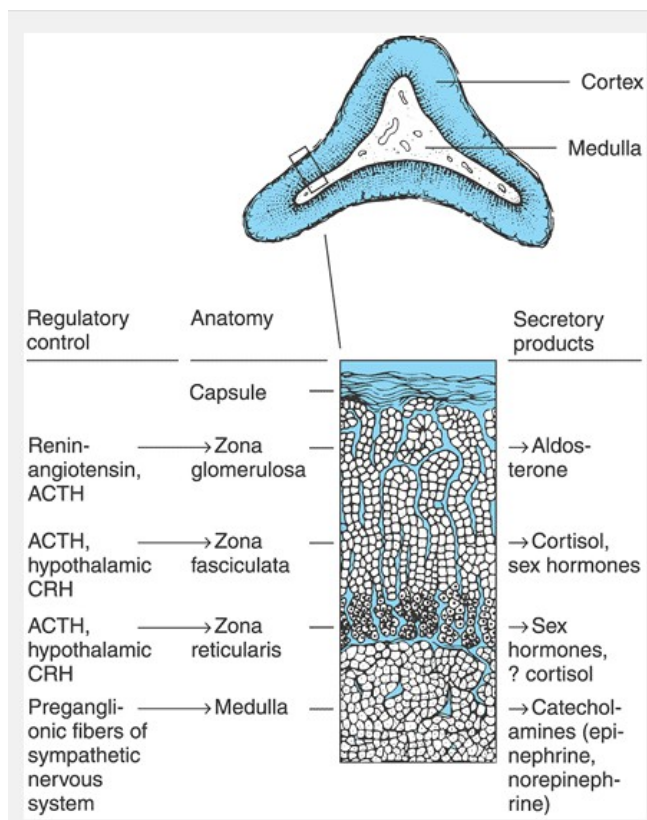
K- topen v maščobah, krvavitve

D- rahitis

A- beri/beri

KONGENITALNA ADRENALNA HIPERPLAZIJA → ADRENOGENITALNI SINDROM- izpitno vprašanje

- Zona glomerulosa –mineralokortikoidi (aldosteron)
- Zona fasciculata - glukokortikoidi in spolni hormoni (kortizol)
- Zona reticularis - glukokortikoidi in spolni hormoni (androgene moške spolne hormone)



Zdravljenje: dajemo kortizol-HIDROKORTIZON, DOCA,DEHIDROKSIACETAT- se daje kasneje(če manjka aldosteron), astatin H

Lahko zapadejo pri rojstvu v hudo šokovno stanje povečan kalij in zmanjšan natrij.. V SLO 1:14000 otrok. Pri tej bolezni manjka 21-hidroksilaza je stimulus za hipofizo da izloča več ACTH. Pri punčkah se vidi sprememba pri fantih pa ne-presejalni testi. Punčke imajo skupno izvodilo za senčnico in vagino, do 2 leta starosti otroka mora biti vse urejeno.

PRESKRBLJENOST Z JODOM V SLO

Struma: 0-14 L

1900-1959: 58%

1953: 10 mg KJ/kg soli(←dodali jod)

Struma: 1969: 22,4%, 1991: 12%

J-urin: 60 micro g/g kreatinina

1999: 25 mg KJ/kg soli

Struma:

2006: 4,6 %

J-urin: 140 micro g/g kreatinina

PREGLED NOVOROJENČKA

Inspekcija, palpacija, perkusija, avskultacija

BARVA: rožnata, akrocianoza

LEGA:

- v fleksiji, roke in noge pokrčene
- gibljivost mehka, simetrična ali asimetrična (atroglikoza)

STANJE:

- 1 mirno spanje /NREM-oči zaprte, mirno dihanje)
- 2 REM (nemirno spanje)
- 3 mirna budnost, oči zaprte
- 4 oči podprte, gibanje
- 5 jok

(atroglikoza: motnja v razvoju okostja, sklepov)

PREGLED NOVOROJENČKA PO SISTEMIH

Koža:

Cianoza (periferna, centralna)

-bledica: šok, acidoza

-zlatenica

-modrice: petehije, sufuzije(večje podplutbe)

-izpuščaji: toksični eksantem-koža se lušči,rdečkasta, pri določenih virozah turgor kože, poznamo še pahulo, vezikulo, pustulo(če se nabira gnoj).

-gledamo tudi turgor kože

Glava:

-oblikovanje po rojstvu

-velika in mala mečava(zaprtje od 8-16 m)

-lobanjski šivi

-otekline: caput succedaneum, kephalhaematoma

-OG pomerimo ob rojstvu in 3 dan

Normalna koncentracija bilirubina pri odraslem je 17 $\mu\text{mol/l}$.

Fiziološki ikterus- 250-300 $\mu\text{mol/l}$ bilirubina pri otroku ki tehta 3kg in 50 cm dolžine.

Prevelika koncentracija lahko povzroči okvaro možganskih jeder. Damo otroka pod luč to pospeši vezavo bilirubina na glukonsko kislino. Če bilirubin hitro narašča damo EKSAMINO TRANSFUZIJO KRVI.

Dolikocefalna→podolgovata glava(pri vaginalnem porodu)

Kratka→**brahiocefalna**

Običajna→**normocefalna**

Široko odprta lobanja-razlogi: rahitis, hidrocefalus, kleinokranialna diastoza

Glava:

-oči: šarenica je modra ali zelena, katarakta(siva mrena-motnja v leči, ne ostren vid), roženica velika 9 mm. Strabizem je lahko konvergentan, navznoter, navzven.

-usta: gotsko nebo, volčje zrela (cheilognatopalatoschysis)

-vrat: pterigij, cistični tumorji

-ključnica(pogost zlom pri distociji ramen)

(nehoteno gibanje zrkel: nistagmus (vertikalni, horizontalni, rotatorni)

Prsni koš:

-oblika, dihanje, hitrost dihanja do 60/min

-ocena po Silvermanu

-stokanje

-dihanje z nosnimi krili

-ugrezanje prsnice

- ugrežanje medrebrnih prostorov
- jakost paradoksnega dihanja
- V REM: iregularno dihanje
- Pljuča: avskultacija, presvetlitev

Srcce: pulz 100-160/min

- avskultacija-toni,šumi
- kapilarna polnitev
- tipanje pulzov
- Barva kože,sluznic

Spolovilo:

Moško:

- testisi(nespuščeni)- testisi se morajo spustiti v scrotum do 2 leta starosti otroka.
- ud: hipospadija
- curek urina
- mošnja: kila, hidrokela

Žensko:

- klitoris
- velike,male ustnice
- sluz v vagini
- krvavitev

Če je curek urina dvojen, neprekinjen potem so prisotne motnje v pretoku urina (stenoze).

Trebuh:

- popek, obarvanje popkavnice
- oblika trebuha
- notranji organi
- diastaza rektusov

Hrbet: -pigmentacija, dlake, spina bifida

Roke:

- giblјivost (Erbova pareza C5-6(7))
- poli- sindaktilija

Noge:

- kolki (Palmen, Ortolani)
- stopala : varus, valgus
- Pesequinovarus

Polidaktilija-veliko prstov

Meningokela-v distalnem delu telesa se vretenca niso združila. Skozi nji se primaknejo pia,dura in arachnoidea. Operacije so zelo težke.

KAKO FONTANELO OPISUJEMO:-izpitno vprašanje

Ali je fontanela v ravni lobanje, napeta.

Fleksija-drža donošenoga otroka in nedonošenoga otroka

NEUROLOŠKI PREGLED

Morojev refleksi: ekstenzija rok in prstov nato fleksija rok in prstov

V 4-5 mesecu izgine-pojavi se zaradi nezrelega živčevja.

Intrauterina rastna retardacija (restrikcija) –IUGR

SGA-majhen za trajanje nosečnosti

Izpit-metabolni sindrom- vsi znaki

TRISOMIA 21-SY DOWN-izpitno vprašanje

- ✓ Na 600-700 porodov
- ✓ Pri starejših materah



- ✓ Gre za kromosomske anomalije-delecije
- ✓ Trisomija 21
- ✓ Opisal Down

Značilnosti:

- ✓ **okroglast obraz**
- ✓ **poševne oči/mongoloidne oči**
- ✓ **nagnjenost k debelosti**
- ✓ **kratki ekstremiteti**
- ✓ **duševno zaostali**
- ✓ **opičja brazda (preko cele dlani)**
- ✓ **srčna hiba (vcc-vicium cordis congenitum, prirojena srčna napaka)**
- ✓ **pogosta obolenja ščitnice- avtoimunski tiroiditis (HAŠIMOTO-CASHIMOTO)**
- ✓ **vnetja srednjega ušesa**

TRISOMIA 18- SYNDROM EDWARDS



Stigmatiziran- ni normalnega videza
Na 18- em mestu 3 kromosoma

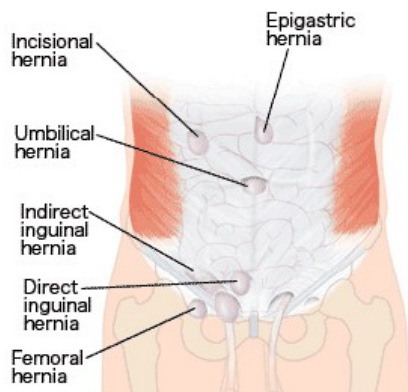
ZNAČILNOSTI

- ✓ **poseben izgled (fenotip)**
- ✓ **nizko čelo**
- ✓ **mikroatalija (manj prostora za možgane)**
- ✓ **nizko vsajena ušesa**
- ✓ **široko razmaknjene oči**
- ✓ **arthezio coane- široko razmaknjene nosnice (nosnice delno zožene)**
- ✓ **mikrognatija- mejhna bradica**
- ✓ **drža rokice (roko drži v pesti-kazalec prekriva tretji prst-kot na sliki)**
- ✓ **arthezia esophagusa (zoženje požiralnika)-prirojena anomalija ni združljiva s življenjem**
- ✓ **anomalije srca-predvsem atrijski secund defect in ventricul septumdefect**
- ✓ **malformacije ledvic- podkvasta ledvica**
- ✓ **razcepljen sečevod- dvojni sečevod**
- ✓ **pertruzija črevesja**

GASTROSHIZA- ko črevesja izpadejo ven

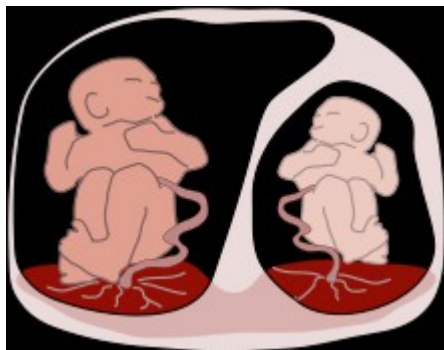
UMBILIKALNA KILA-HERNIJA

- pooperativna kila nastane na mestu reza predhodne operacije
- umbilikalna kila nastane na mestu popka
- indirektna ingvinalna kila nastane na notranji strani dimelj, prodre skozi spodnji del dimeljske stene, pogosto je kongenitalno pogojena in je najpogostejša (kongenitalna diafragmalna kila-luknja v diafragmi del črevesja se pomakne v prsno votlino.)
- direktna ingvinalna kila nastane v bližini dimelj, prodre skozi dimeljski obroč
- femoralna kila nastane tik pod dimljami
- epigastrična kila nastane v srednjem predelu zgornjega trebuha



Črevesje se pomakne v popek komplet ali delno. Mentalna retardacija prisotna vedno, anomalije kosti. Poseben izgled noge podoben gugalniku- Fenomen gugalnika

FETOFETALNA TRANSFUZIJA PRI DVOJČKIH

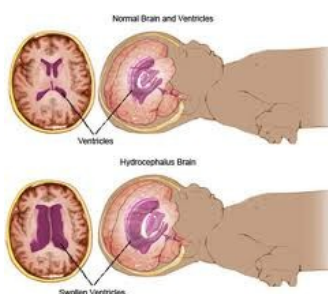


| DEJALEC | PREJEMNIK |
|----------------|------------------|
| MAJHEN | VELIK |
| BLED | PLETORIČEN-RDEČ |
| HIDROPIČEN | HIDROPIČEN |

HIDRO ANENCEFALIJA

Povečan del lobanje v temenskem predelu in ta lobanja se zelo večja postane hidrocefalična. To se vidi v presvetljenem prostor. Nevrološki izpadi, škiljenje, možno da se začne ob rojstvu.

HIDROCEFALUS



Motnja v pretoku likvorja bodisi da nastaja preveč likvorja, bodisi je motena resorbcija likvorja.

Nevaren, če se pravočasno ne popravi so možgane okvarjene. Likvor se napelje po drenažni cevki v srce- desni atrij ali trebušno votlino.

ACITEZOLAMID- diuretik ki zmanjša likvor, ta preparat se lahko uporablja za zdravljenje višinske bolezni (poveča se število eritrocitov, RR povišan).

KRVAVITEV V NADLEDVIČNO ŽLEZO

Klinična slika podobna šoku ali sepsi.

Vzrok: mehanični pritisk na žlezo ob padcu, hipoksija

NADLEDVIČNA ŽLEZA:

Sredica- adrenalin- takojšnji učinek na stres

Skorja- kortizol- prilagoditev na stres dolgoročno

Če se zgodi ta krvavitev ob rojstvu otrok umre. Pogosta bolezen ob težkih porodih.

Izločajo se glukokortikoidi počasen razpad beljakovin.

CISTIČNA ADENOMATOIDNA DEGENERACIJA PLJUČ

Prirojena adenomatoidna malformacija pljuč

Predstavlja patološko spremenjeno pljučno tkivo, ki navadno komunicira s traheobronhialnim steblom in ima po pravilu urejeno cirkulacijo. Obe stanji se manifestirajo že zelo zgodaj in so pogosto posledica »ventilnega« mehanizma v bronhiju, ki povzroči nenadno hitro cistično rast. Rast lahko povzroči pnevmotoraks, v primeru okužbe ciste tudi do simptomov podobnih abscesu pljuč. V vseh primerih je zdravljenje kirurško, sestavljen iz ekstirpacije patološkega procesa.

135 MMOL/L KONC. NATRIJA

NEDONOŠENČEK- umetna ventilacija

BRONHOPULMUNALNA DISPLAZIJA: ne izloča se preveč sulfatov-pljučni mešičkov

DIHALNA STISKA NEDONOŠENČKA in pljučni intersticijski emfizem, čim manj je otrok nezrel manjša možnost za preživetje.

MOŽGANSKA KRVAVITEV PRI NEDONOŠENČKIH PAPILE 3 (intraventrikularna z dilatacijo prekatov), otrok je nevrološko prizadet (nistagmus, pareze, paralize), pri nedonošenčkih povečana možnost za zaplete kot pri donošenčkih.

KENGURUJČKANJE –STIK KOŽA NA KOŽO

NEDONOŠENČEK

Definicije:

< 37 tednov

< 1500 g- otrok z zelo nizko porodno težo (VLBN INFANT)

< 1000 ELBV- izjemno nizko porodno težo

Preživetje:

- ✓ več kot 50% (do 80%) vseh umrlih v neonatalnem obdobju je nedonošenčkov
- ✓ preživetje otrok s porodno težo <1500 g je 85-90%
- ✓ preživetje otrok s porodno težo < 1000 je 85%

Nega:

- ✓ inkubator: optimalno termalno območje, vlaga, izolacija
- ✓ hranjenje:

paraneralno (OH, beljakovine, maščobe, minerali, elementi, elektroliti, oligoelementi in vitamini.

parenteralno: gastrične cevke intrauterino, kontinuirano

Po cuclju (od 33-35 tedna dalje)

Aseptična nega

BOLEZNI NEDONOŠENČKOV ZARADI:

- ✓ PLJUČA: sindrom dihalne stiske (rds- respiratory distress syndrome)
- ✓ KPB: kronična pljučna bolezen (bpd- bronhopulmunalna displazija)
- ✓ SRCE: PDA (odprt ductus arteriosus- Botalov vod)
- ✓ MOŽGANI-IVH(intraventrikularna krvavitev) , PVL-periventrikularna levkomalacija-mešanje možganskega tkiva, lahko tudi propade)
- ✓ PREBAVILA: zlatenica, NEC-nekrotizantni enterokolitis, nekroza črevesnega tkiva
- ✓ ČUTILA: ROP- retinopatija nedonošenčka; okvara možganov
- ✓ IMUNSKI SISTEM: okužbe
- ✓ OKOSTJE: osteopenija nedonošenčka

FIBRORENTALNA DISPLAZIJA- preveč kisika, žile se zožijo pride do hipoksije

DEFINICIJA DIHALNE STISKE

Tahipneja-pospešeno dihanje (>60 na min)

Dispneja-dihanje z naporom (ugrezanje prsnice, nadrebrenih prostorov, stokanje, širjenje nosnih kril)

Poglabljanje cianoze ter postopno slabšanje.

Incidenca dihalne stiske:

gestacijska starost: < 28 t. 50%

28-30t. 30%

>36 t. 1-5%

VZROKI:

- ✓ Pomanjkanje surfaktanta

SESTAVA SURFAKTANTA:

- ✓ Fosfolipidi 85%
- ✓ Pc –lecitin (phosphatidil cholin) 80%
- ✓ Pg- glicerol (phosphatidil glicerol) 7%
- ✓ Pi- inozilol 5%
- ✓ Pe- enanolamin 2%
- ✓ Sfingomielin 2%
- ✓ Nevtralni lipidi 7%
- ✓ Beljakovine surfaktanta (SP-A,SP-B,SP-C, SP-D) 8%

Začetek tvorjenja surfaktanta v pneumocitih tipa 2 med 24-28 tednom.

NESTABILNOST PRSNEGA KOŠA IN MIŠIC

-del rebra še iz hrustanca

-rebra novorojenčka vzporedno; rebra otroka ali odraslega potekajo poševno

Zaradi velike površinske napetosti med stikom zrak in voda v pljučih nizka podajnost pljuč (compliance) :velik negativni tlak za majhen volumen.

Podajnost= $\Delta V / \Delta P$

DEJAVNIKI TVEGANJA:

- nedonošenost
- moški spol
- diabetes
- sc elektivni
- perinetalna asifiksija
- hidrops ploda
- famiarno nagnenje

RDS

Znižano tveganje:

kronični fetalni distress pri:

- PROM
- ZVIŠANEM TLAKU (KRONIČNA HIPERTENZIJA.PREEKLAMPSIJA)
- IUGR (INTRA-UTERINO RASTNO OMEJEVANJE)
- TOKOLITIČNA TERAPIJA
- ZDRAVLJENJE

PREPREČEVANJE DIHALNE STISKE:

-predčasnega poroda

-kortikostereoidi pred rojstvom(deksametazon ali 2X betametazon), za učinek še en odmerek

- preprečevanje intrauterinoga vnetja
- profilaktično zdravljenje s surfaktantom

ZDRAVLJENJE DIHALNE STISKE

- kisik (šotor, kisikove maske)
- CPAP (stalno zvišan zračni tlak): vzdružuje FRK, preprečuje kolaps alveol na koncu izdiha, zmanjša delo dihalnih mišic, zmanjša število apnoičnih atak.
- nazofaringealni tubus
- nosni nastavki

MEHANSKA VENTILACIJA-težji primeri

- endotrahealna intubacija
- tubusi brez balončkov: 2,0; 2,5;3,0; 3,5; 4,0

ZAPLETI MEHANIČNE VENTILACIJE:

ECMO- extra corparalna oksigenacija pri otrocih na intezivni enoti ta omogoča da se kri oksigenira mimo pljuč in se potem uvaja v telo.

Urgentna stanja:

- pnevmotoraks
- pnevmomediastinum; zrak pride v med pljučni prostor
- pnevmoperikard
- PIE-pljučni intersticijski emfizem

BRONHOPULMUNALNA DISPLAZIJA(BPD)-kronična pljučna bolezen (kpb)

PERISISTENTNA PLJUČNA HIPERTENZIJA(PPHN)

ZDRAVILA

0,3 mg/kg DIAZEPAM za prekinitvev krčev (1 ampula 10 mg)

Nadomestni surfaktanti: »naravni« izolirani iz ekstraktov govejih pljuč (survanta,CLSE,...)

-ali iz ekstraktov prašičjih pljuč (curosurf)

-sedativi (razburjanje povzroča več CO₂) :apaurin, fenobarbiton,kloralhidrat,domikum

-analgetiki:bolečine/povzroča več CO₂, povzroči pljučno hipertenzijo

BPD- kronična pljučna bolezen-definicije

1967 Nortwayu-kisik v starosti 28 dni in RTG znaki,prepletenost atelektatičnih področjih s hiperinfiliranimi

1974 Bancalari- najmanj 3 dni umetne ventilacije in zdravljenje s kisikom v starosti 1 meseca.

POSLEDICA ZDRAVLJENJA:

- DSN
- PLJUČNICE
- MEKONIJSKE ASPIRACIJE

Povezanost z:

- intrauterinim vnetjem
- veliko nezrelostjo in /ali SGA
- agresivno umetno ventilacijo (tudi dolžino)
- hudo postnatalno okužbo (sepsa)
- dolžino zdravljenja s kisikom
- odprtim Botalovim vodom

Odsoten otrok s kronično pljučno boleznijo med novorojenčkom lažjimi ali težjimi od 1000g.

Porodna teža < 1000g 1001-1500g 500-1500g

| | N=2270 | (n=179) | n=406 |
|-------------|--------|---------|-------|
| BPD-Neutman | 41% | 14 | 29% |
| BPD-S | 26% | 8 | 28% |

BPD PREPREČEVANJE

Nadomestni surfaktantom

- znižanje umrljivosti zaradi DSN
- znižanje števila zapletov (barotravma)
- znižanje števila umrljivosti nedonošenčkov

Pojavnost BPD ostala nespremenjena.

BPD-zdravljenje

- kisik
- kortikosteroidi
- omejitev tekočine (da ne pride do edemov)
- diuretiki(furozemid, spironalaktin)
- bronhodilatatorji(izoproteronol, salbutamol)
- antiholinergična zdravila(atropin, ipratropium, bromid)
- natrijev kromoglikat
- metilksantiska zdravila(teofilin, kofein)
- pljučni vazodilatatorji (kisik, nifedipin)
- pljučni sekretolitiki(ambroksol)

Večina zdravil le kratkotrajno izboljšanje brez vpliva na umrljivost in število kroničnih bolnikov.

Omejevanje tekočin:

DIURETIKI:zmanjšajo pljučni edem, potrebe po kisiku, izboljšajo complianco pljuč, nezaželeni učinki diuretikov elektrolitske motnje, osteopenija, nafrokalanaza, malo dokazov da izboljšajo kronično pljučno bolezen.

ZDRAVLJENJE ODPRTEGA BOTALOVEGA VODA-indometacin ali operacija

Kalorična prehrana z več maščobami (50-55% vseh kalorij)

-Deksametazon (dolgotrajno dajanje odsvetovano zaradi nevarnosti CP) le kratkotrajno 3-dnevno skrajšanje intubacije).

Zdravljenje s kisikom na domu

-preprečevanje respiratornih okužb, posebno z RSV virusom (pasivna zaščita s Synagis-palivizumab-specifični imoglobulin proti RSV-izpitno vprašanje).

RSV- respiratorni sincicijski virus

BRONHIOLITIS-izpitno vprašanje

Klinična slika: otrok postane fibrilen, kašlja, pospešeno dihanje (tahipneja) prsni koš se močnejše ugreza kot običajno v ustih, se pojave pene, zelo nevarna za otroka .Naredi se plinska analiza kisika.

Če je vrednost 92, rabi otrok kisik. Običajno traja 2-3 dni če je otrok simptomatiziran se problematika zmanjša. Nevarno je da se dosti krat ponovi. Izogibat se prostorov (market, supermarket).

Koncentracija kisika, merilec pretoka, pulzni oksimeter.

Nosne cevke za kisik in sistem za dajanje kisika.

Izpitna vprašanja:kdo povzroča RSV,terapija,klinična slika

BOLEZNI SRCA

Srce pri novorojenčku je večje kot pri odraslem, bolj okrogle oblike ker ga pritiska s spodnjega dela diafragma.

ATROVENTRIKULARNI (nastanejo impulzi 60-70 udarcev na minuto) tam kje vena cava vstopa v desni atrij tam nastanejo impulzi, ki pretekajo do pretekega vozla sinus atrijskega (nastanejo impulzi z visoko frekvenco). Srce utripa v takem ritmu, ki ga diktira gornji vozol. Če se prekine vozol, ali če se kaj zgodi potem srce utripa po spodnjem vozlu (atrioventrikularni).

Novorojenček 120 udarcev /min

Manjši otrok 90-večji otrok 80

Odrasli 60-80 ud./min

KAKO SE UGOTOVIJO BOLEZNI SRCA:

1. ANAMNEZA:

- ✓ CIANOZA
- ✓ DISPNEA
- ✓ RECIDIVNI RESPIRATORNI INFEKT
- ✓ ZAOSTANKE V TELESNEM RAZVOJU
- ✓ ZNOJENJE IN UTRUJENOST
- ✓ OMEJENA FIZIČNA SPOSOBNOST
- ✓ HIPOKSIČNE ATAKE/ KARDIALNA SINKOPA- NESVEST

Vazovagalna sinkopa- ko izgubi človek zavest.

2. FIZIKALNI PREGLED:

- ✓ DISPNOE
- ✓ CIANOZA
- ✓ EDEMI
- ✓ PERIFERNO OŽILJE (vrat- pulzacije , tahikardija, bradikardija)
- ✓ FREKVENCA PULZA (kvaliteta, odsotnost)
- ✓ AVSKULTACIJA SRCA (toni, šumi, ritem)

3. PREISKAVE:

- ✓ KRVNA SLIKA (hemogram Ey, Hb, Htc!!!!)
- ✓ PLINSKA ANALIZA ARTERIJSKE KRVI (7,4- normalan ph krvi)
- ✓ EKG
- ✓ RTG SRCA V DVEH PROJEKCIJAH
- ✓ EHOSONOGRAFIJA SRCA (UZ)- danes najpomembnejša preiskava !!!!
- ✓ KARDIOANGIOGRAFIJA –z merjenjem pritiskov, saturacije s kisikom)

Acidoza < 7,4

Alkalozna > 7,4

Ekg- desna roka, leva noga, leva roka

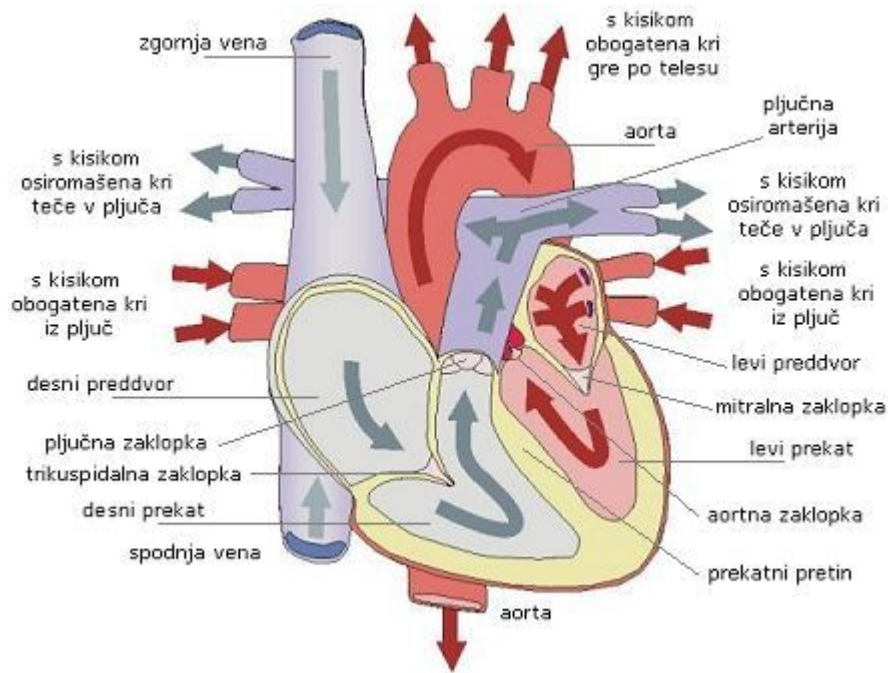
Dopler

Insuficienca- popuščanje

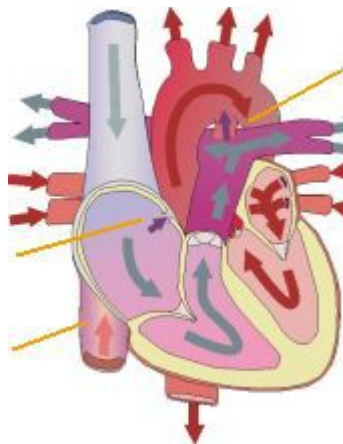
POGOSTOST PRIROJENIH NAPAK

| | |
|---------------------------------|-----|
| VSD | 30% |
| ASD | 10% |
| PA | 10% |
| PULMUNALNA STENOZA | 7% |
| KOARKTACIJA AORTE | 7% |
| AORTNA STENOZA | 6% |
| TETRALOGIJA FALLOT | 6% |
| TRANSPOZICIJA VELIKIH ŽIL (TGA) | 4% |
| TRUNCUS ARTERIOSUS | 2% |

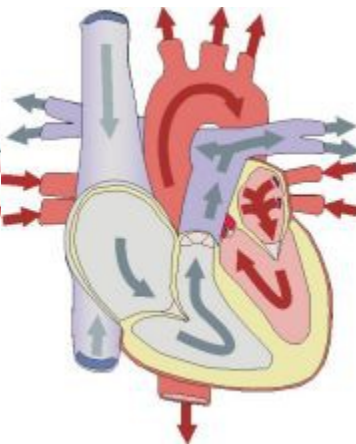
ZGRADBA ZDRAVEGA SRCA



Srce pred rojstvom



srce po rojstvu



Prirojene srčne napake VCC-1

Etiologija: večinoma ni jasna, genetski? Teratogeni agensi? Virusi?

Napake brez patološke komunikacije med sistemskim in pulminalnim obtokom.

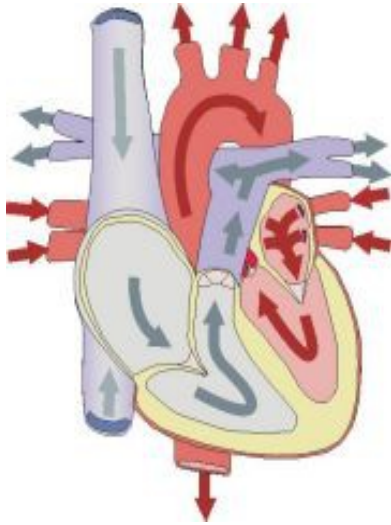
a) KOARKTACIJA AORTE (zožitev aorte)

v zgornjem delu hipertenzija v spodnjem se pulz ne tiplje.

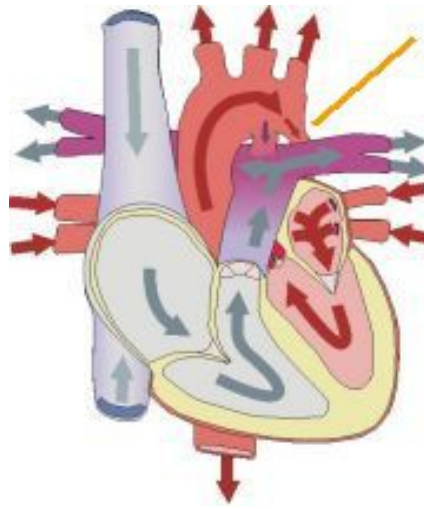
1. POSTUKTALNA (ADULTNI TIP)- hipertenzija, odsoten pulz na spodnji je nespremenjen.

Hipertrofija levega ventrikla na RTG in v EKG

Terapija: operacija med 3-6 letom.



ZDRAVO SRCE



KOARKTACIJA AORTE

Koarktacija je zožitev aorte, ki oskrbuje telo s krvjo, obogateno s kisikom. Zožitev se ponavadi pojav na mestu Botallovega voda. Zaradi koarktacije je moten dotok krvi v spodnje dele telesa, kjer je krvni tlak zmanjšan, medtem ko je tlak v zgornjem delu telesa povečan.

VCC 2- VICIUM CORDIS CONGENITUM

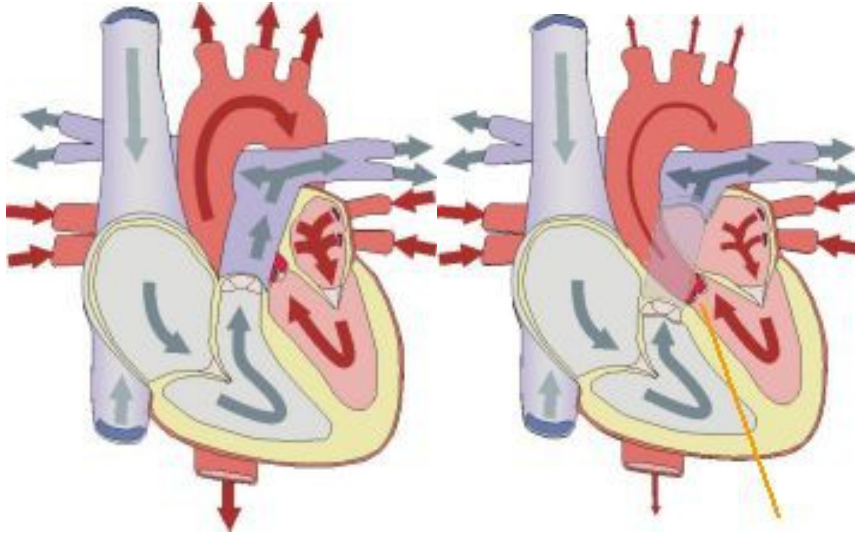
2. PREDUKTALNA KOARKTACIJA (INFANTILNA)

Doba dojenčka, odprt duktus botalli, oskrbuje z venozno krvjo spodnji del telesa: v Ekg hipertrofija desnega ventrikla s slabo prognozo- možna zgodnja smrt.

STENOZA AORTE- ZOŽITEV AORTNE ZAKLOPKE

ZDRAVO SRCE

AORTNA STENOZA

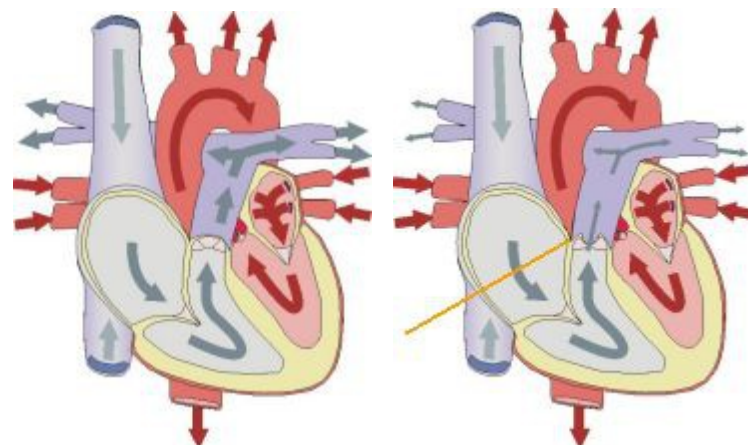


Aortna stenoza je zožitev aortne zaklopke, ki se pri zdravem srcu odpre, da teče kri iz levega prekata v aorto in naprej po telesu. Zožitev obremenjuje levi prekat srca, ki mora delovati močnejše, da skozi zoženo zaklopko porine kri po telesu. Prve par dni ne dela težave: kasneje edemi, noge hladne, pulzi se ne tipljejo na spodnjem delu telesa.

STENOZA ARTERIJE PULMUNALIS (zožitev pljučne zaklopke)

ZDRAVO SRCE

PULMUNALNA STENOZA



Pulmunalna

stenoza pomeni zožitev pljučne zaklopke, ki se pri zdravem srcu odpre, da teče kri iz desnega prekata v pljuča. Skozi zoženo zaklopko steče le malo krvi. Zožitev povzroči, da je desni prekat srca, ki poriva kri v pljuča, bolj obremenjen.

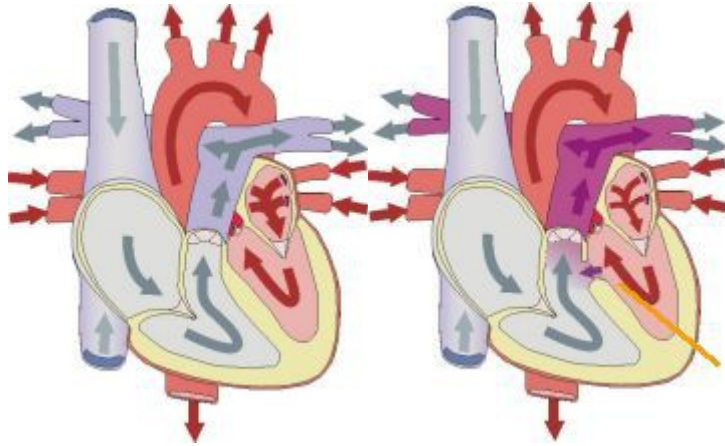
Znaki pospešeno bitje srca, bolečina pod desnim rebrnim lokom (ker zastaja kri v jetrih), potenje, edemi periferni, težko dihanje.

3. NAPAKE Z ARTERIJO- VENSKIM SPOJEM A.L-DSHUNT

a) VENTRIKULUM SEPTUM DEFECT VSD (napaka v prekatnem pretinu)

zdravo srce

VSD

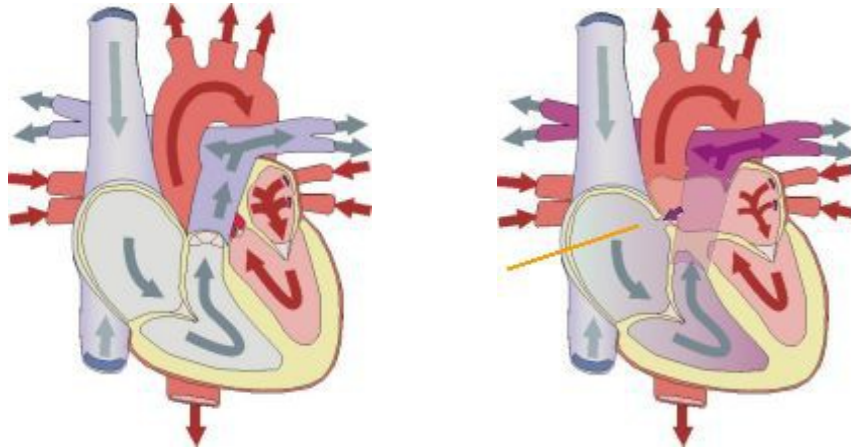


VSD označuje napako v prekatnem pretinu, mišični pregradi med levim in desnim prekatom, ki potiskata kri po telesu. Kri, obogatena s kisikom, ki prihaja iz pljuč, se meša s krvjo, ki prihaja iz telesa. Ta mešanica krvi se nato ponovno vrača v pljuča, namesto da bi vsa s krvjo obogatena kri potovala po telesu. Ni hiba z izrazito cianozo niti brez.

ASD - Atrijski septum defekt (napaka v preddvornem pretinu)

ZDRAVO SRCE

ASD



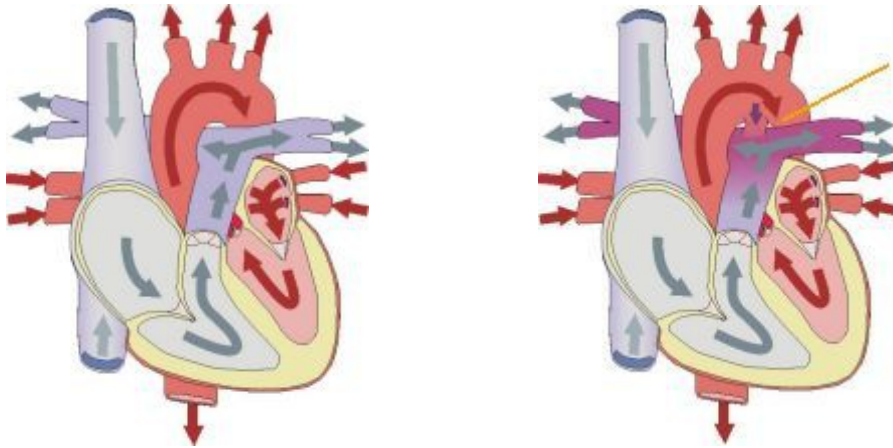
ASD označuje napako v preddvornem pretinu, mišični pregradi med levim in desnim preddvorom, v katera kri priteče v srce. Kri, obogatena s kisikom, ki prihaja iz pljuč, se meša s krvjo, ki prihaja iz telesa. Ta mešanica krvi se nato ponovno vrača v pljuča, namesto da bi vsa s krvjo obogatena kri potovala po telesu.

Amplacer metoda- skozi periferne vene v srce da kateter, amplacer s spiralo zapre defekt.

PDA - Odprt Botallov vod- DUCTUS BOTALLI APERTUS

ZDRAVO SRCE

PDA



Pri odprtem Botallovem vodu se povezava med aorto in pljučno arterijo po rojstvu ne zapre. Botallov vod pri plodu, ki še ne diha, omogoča, da se kri pretaka mimo pljuč. Po rojstvu otrok začne uporabljati pljuča, Botallov vod pa se v nekaj dneh zapre. V primeru, da vod ostaja odprt, s kisikom obogatena kri prehaja v pljučno arterijo, mešanica krvi pa se ponovno vrača v pljuča, namesto da bi vsa s krvjo obogatena kri potovala po telesu.

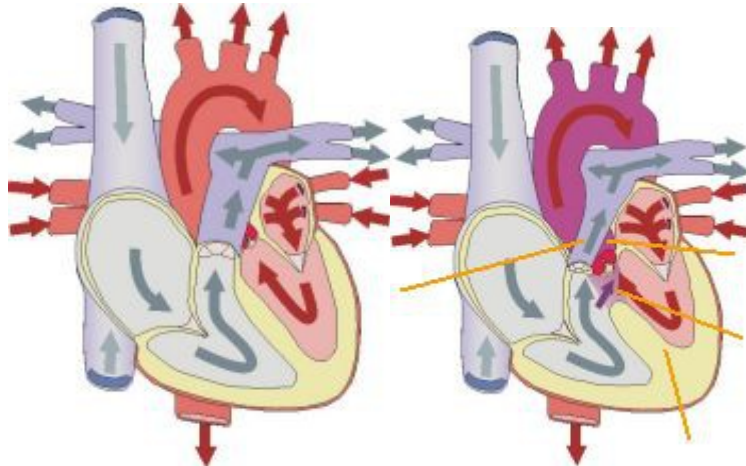
4. NAPAKE Z VENSKO-ARTERIJSKIM SPOJEM

b) desno-levi ali obojestranski SHUNT

Tetralogija Fallot

ZDRAVO SRCE

TETRALOGIA FALLOT



Tetralogija Fallot je kombinacija anomalij srca:

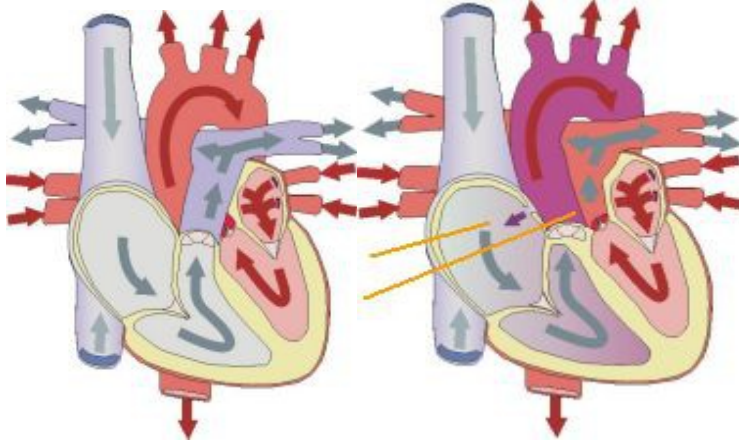
- stenoza arterije pulmonalis
- VSD
- dekstropozicija aorte
- hipertrofija desnega ventrikla

Relativna pogosta napaka, možna začasna (paliativna) operacija in kasnejša ali pa takojšnja popolna operativna korekcija, hipoksične atake, počepanje, zelo slaba fizična zmogljivost, možne tromboze in možganski abcesi.

TRANSPOZICIJA VELIKIH ŽIL-TGA

ZDRAVO SRCE

TGA



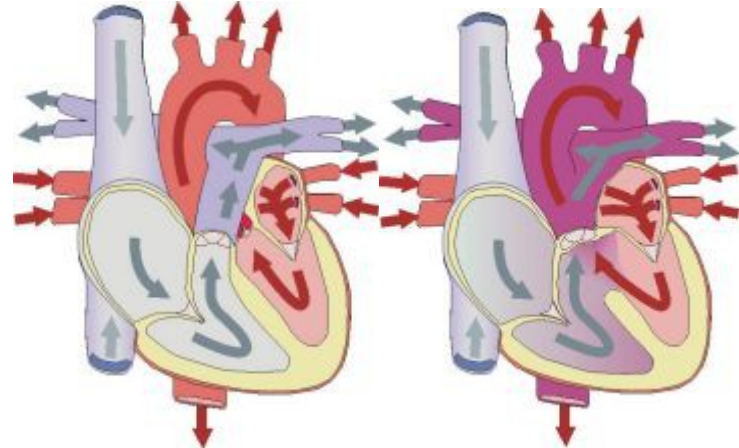
Transpozicijo velikih žil imenujemo zamenjano povezavo aorte in pljučne arterije s srcem. Kri, ki se vrača iz telesa v srce in je na svoji poti porabila kisik, normalno teče iz desnega prekata skozi pljučno arterijo v pljuča, s kisikom obogatena kri pa iz levega prekata skozi aorto po telesu. Pri transpoziciji velikih arterij teče kri, ki se vrača iz telesa, iz desnega prekata v aorto in nato nazaj po telesu. S kisikom osiromašena kri tako zaobide pljuča, medtem ko s kisikom obogatena kri teče le skozi pljuča, ne pa tudi po preostalem telesu. Otroci preživijo le zaradi odprtine med levim in desnim preddvorom, ki zagotavlja še zadovoljivo količino oksigenirane krvi. Za preživetje nujna operacija je potrebna že v prvih dneh življenja.

ARTREZIJA TRIKUSPIDALNE ZAKLOPKE

Nujen poseg (RUSHIKIND) po rojstvu z možno kasnejšo popolno koercijo

ZDRAVO SRCE

ARTEZIJA



Pri razvoju otrokovega srca v maternici se velika srčna žila imenovana Truncus arteriosus razdeli in iz nje nastaneta dve glavni arteriji; aorta in pljučna arterija. V primeru, da do delitve ne pride, se otrok rodi s (skupnim arterijskim deblom) persistent truncus arteriosus ali common arterial trunk. Zaradi napake v prekatnem pretinu VSD se v skupno žilo stekata kri iz pljuč, obogatena skisikom, kot tudi kri, ki priteče iz telesa.

Obstaja več podtipov napake:

TIP I: pljučna arterija se odcepi tik nad zaklopko.

TIP II: pljučni arteriji se odcepita blizu skupaj a kot dve žili, ne kot ena pljučna arterija,

TIP III: pljučni arteriji se odcepita kot dve žili, vsaka posebej.

Izpitna vprašanja:

- tetrada fallot
- koarktacija aorte
- asd
- vsd

DRUGE BOLEZNI SRCA

Motnje frekvence in ritma srca:

- bradikardija- sportniki, kronične bolezni
- fibrilacija, motnja delovanja srca, ki se kaže z veliko frekvenco

Revmatična obolenja srca (febris, rheumatica)

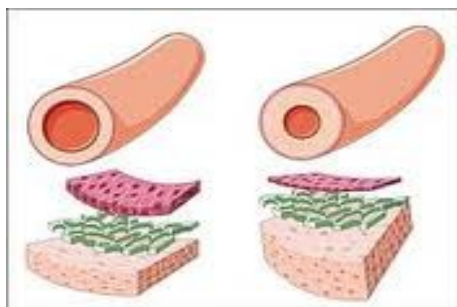
- prizadetost zaklopk, sklepi

Bolezni miokarda in perikarda

Sinusna bradikardija- pri naporu

VPV- sindrom motnja prevodnem sistemu, ki je zelo pogosta, moten Q interval...PC mejkeri-za stimulacijo srca.

HIPERTENSIO ARTERIALIS



- a)dedni faktorji- hipertenzija v družini, možganske kapi (cerebrovaskularni inzult), sladkorna bolezen, huda ateroskleroza.
- b)Obolenja ožilja- stenozne renalnega ožilja, koarktacija aorte
- c)Hormonske motnje- ščitnica, nadledvična žleza (mogrus kušin)

1. meritve- npr. šolski sistemski pregledi
2. meritve- večkratne z ustreznimi manšetami, manšeta naj pokrije 2/3 nadlahti
3. meritve 24 ali 48- urnega tlaka, doma!

Krvni tlak je lahko zvišan pri hipertireozii. Povečano izločanje kortizola povzroči hipertenzijo (nefrotski sindrom, revmatoidni artritis). Pri meritvah uporabljat aдекватne manšete če je preozka se zniža vrednost RR.

d)PREISKAVE : hormoni, ožilje, tarčni organi (srce, očesno ozadje)

e) TERAPIJA: ŠIROK SPEKTER ZDRAVIL,

f)POGOSTO TUDI REDUKCIJA TELESNE TEŽE!

Lahko zaradi kajenja. Prva stvar uredit prehrano. Maligna hipertenzija- stalna hipertenzija.

CEREBRALNA PARALIZA

I. 1. je nenapredujoča motnja motorike, nastala zaradi ante-, peri- ali post-natalne okvare možganov; torej v času, ko se možgani še razvijajo.

2. ETIOLOGIJA (POGOSTO NI JASNA):

A. - KONGENITALNE MALFORMACIJE

- ISHEMIJA
- INFEKCIJE: CMV, TOKSOPLAZMOZA, RDEČKE

B. - PERINATALNA HIPOKSIJA

- INTRAKRANIALNA KRVAVITEV
- NEKOČ "KERNIKTERUS"

C. - HIPOGLIKEMIJA NOVOROJENCA (ZAHIRANČKI!)

- ENCEFALITIS/MENINGOENCEFALITIS
- HIPOKSIJA
- HIPERNATREMIJA, DEHIDRACIJA
- KRVAVITVE OB POŠKODBAH ALI SPONTANO

Nekateri faktorji nastopajo sočasno – najbolj pa so ogroženi nedonošenčki in zahirančki !

3. PATOANATOMSKO: NAJDEMO PRIZADETOST MOŽGANOV: LAHKO AGENEZIJA KORPUS KALOZUM.

PORENCEFALIJA, ARAHNOIDALNA CISTA, ATROFIJA MOŽGANSKE SKORJE, BRAZGOTINE.

4. BOLEZEN NE NAPREDUJE! PRISOTNE SO LE

anatomske in funkcionalne posledice - "brazgotine"!

II. KLINIČNI ZNAKI:

1. vedno je prizadeta motorika, to opazimo med 3. in 6. mes., ob primerjavi z zdravimi otroki
2. umska zaostalost v 50 – 70%
3. konvulzije v 30 – 60%
4. strabizem (škiljenje) v 40 – 50%
5. druge disfunkcije – mcd, disleksije, HIPERKINETIČNI SY, DISFAGIJE

III. KAKO BOLEZEN PREPOZNAMO?

DOJENČEK:

- ✓ ne sledi s pogledom
- ✓ ne dviguje glavičice, ampak ta omahne
- ✓ se ne obrača in ne sedi, se ne plazi
- ✓ hipertonijska ali hipotonijska
- ✓ refleksi so patološki, lahko še prisotni neonatalni ali pa odsotni proprioceptivni r., lahko so premočni (tišči prste v pest)
- ✓ hiperekstenzija vratu in trupa
- ✓ ekstenzirane in prekrizane noge (škarje!)
- ✓ pri sedenju fenomen trinožnika

IV. KLINIČNE OBLIKE

1. SPASTIČNA PARALIZA – povišan tonus, hiperrefleksija, pozit. babinski, kasneje rade kontrakture, pogosto zg. okončine fleksiji in spodnje v ekstenziji. Možne so: kvadriplegija, diplegija, paraplegija, hemiplegija, monoplegija.

PSEUDOBULBARNI PARALIZA: še dodatno so prizadeti ix, x in xii možg. živec, zato ima še težave pri dihanju in požiranju; kar se ob infekcijah lahko še poslabša in ga življenjsko ogroža.

2. EKSTRAPIRAMIDNI SINDROM:

Prizadeti so bazalni gangliji in mali možgani, povišan je tonus in okvarjena koordinacija, zato so gibi pretirani – horeoatetozna, torzijski spazmi, tremor, ataksija. so pa večkrat umsko normalni in konvulzije so redkejše. zaradi oviranih gibov in prizadetega govora so navidezno težje prizadeti in zaostali.

3. HIPOTONIČNA PARALIZA:

več je diplegij in kvadriplegij, hipotonije, predvsem pa več umske zaostalosti

V. DIFERENCIALNA DIAGNOZA

1. dedna degenerativna obolenja (labor., potek)
2. tumorji
3. živčno mišična obolenja
4. poliradikulitis guillain-barr
5. poliomyelitis
6. akutna vnetja

VI. TERAPIJA – PRINCIPI

1. nujna fizikalna in delovna terapija
2. usposobitev novih centrov je možna le v zgodnji otroški dobi, zato:
3. čimprej bo odkrit, prej ko bomo začeli s terapijo, toliko boljši bodo uspehi

TERAPIJA CEREBRALNE PARALIZE

1. vzpostaviti normalne gibe: obračanje, sedenje, plazenje, šele kasneje stoja in hoja
2. ponavljanje spodbud za te osnovne gibe –pri vsaki fth vedno začnemo najprej z že osvojenimi gibi = ponavljanje, nato šele z novimi gibi
3. preprečevanje razvoja patoloških motoričnih reakcij povišanega in abnorm.tonusa, ki bi bistveno zmanjšale uspeh
4. specialni zavodi, usmerjeni fizioterapevti in zdravniki, predvsem pa starši in vztrajnost !!
5. metode po bobathu, vojti; ev. apaurin

Spinalna mišična distrofija-morgus ver. Hofman

-pride do progresivnega propada motričnih hormonov, ki povzročijo da otrok ne more premikat rok/nog, imajo večji trebušček kritična okvara nevronov, otroci se lahko zadušijo. V določeni fazi otrok je enak / zdrav izgled.

Progresivna mišična rast / dedna,redka

Živčno-mišična bolezen za katero je značilno da progredientno propadajo mišična vlakna in se nabirajo vezivna vlakna in maščevje govorimo o pseudohipertrofiji. Manjša mišična moč, ko se dviguje se prime ob kolena pa gor pleze po telesu. Prave terapije ni.

Izpitno vprašanje:pareza-delna ohranitev,paraliza-popolna anomalija

PRILAGODITEV NOVOROJENČKA NA ZUNAJMATERNIČNO ŽIVLJENJE

Novorojenček se mora prilagoditi na samostojno življenje.

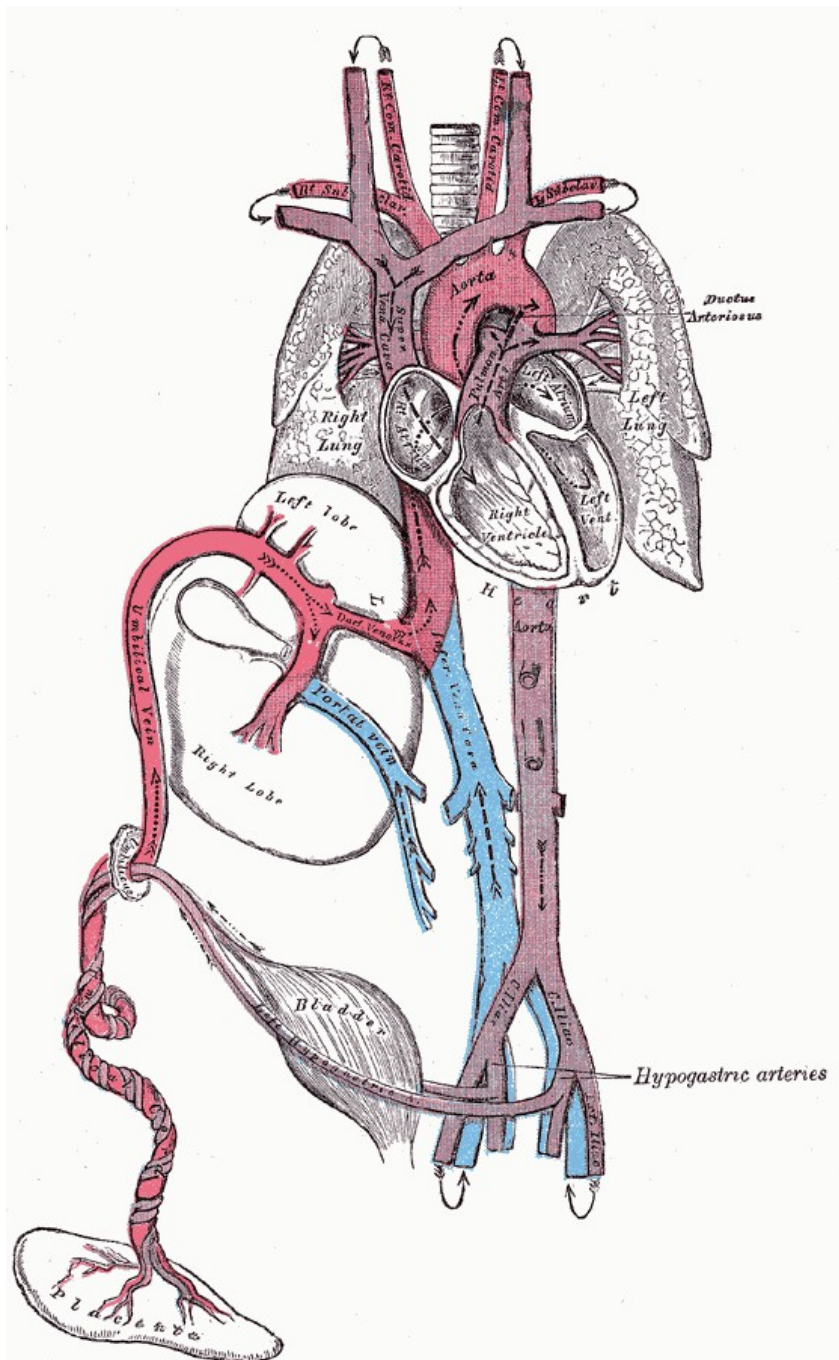
Kakovost otrokovega zunajmaterničnega življenja je odvisna od pravilnega zaporedja vzpostavitve novih funkcij (dihanje-nekaj ur, uravnavanja telesne temperature, prebave) in prilagoditve/ spremembe nekaterih drugih funkcij(kravnega obtoka-24 ur, izločanja bilirubina-nekaj dni, koncentracijske sposobnosti ledvic-nekaj tednov ter presnovnih in imunskih funkcij-nekaj mesecev)

KRVNI OBTOK PRI PLODU

Pri plodu delujeta oba prekata vzporedno zaradi spojev prek odprtega ovalnega okenca (foramen ovale) in Botallovega voda (ductus arteriosus).

Posteljica z nizki žilnim uporom, zato je krvni pretok skozi plodovo srce, merjen v ml/kg, veliko večji kot pri odraslem. V pljučnih žilah je upor velik, zato je večina krvi iz desnega prekata prek arterijskega duktusa usmerjena v aorto. Kri se obogati s hrano in kisikom (oksigenirana kri, pO₂ je 30 mm Hg) v posteljici (placenta). Iz posteljice do ploda prehaja kri po popkovni veni (umbilikalni veni). Ta se v jetrih deli na portalni sinus, ki nosi kri proti portalni veni, in venozni ductus, ki vstopa neposredno v spodnjo veno kavo. Kri, ki vstopa v srce prek spodnje vene kave, je zato bolj oksigenirana kot tista, ki vstopa prek zgornje vene kave. V desnem preddvoru se oba toka krvi križata. Obogaten tok krvi s kisikom iz spodnje vene kave pelje v glavnem prek odprtega ovalnega okenca (foramen ovale) v levi preddvor in nato prek levega prekata v aorto. Srce in možgani dobijo tako s kisikom bogatejšo kri.

Tok krvi iz zgornje vene kave je usmerjena v desni prekat in nato preko pljučne arterije ter Botallovega voda (ductus arteriosus) v descendentno aorto. S kisikom nasičena kri se v posteljico vrne prek vej internih umbilikalnih arterij, dveh hipogastričnih arterij, ki se preimenujeta v popkovnični arteriji in v popkovnici ovijata veno.



S prekinitvijo pretoka preko posteljice in arterijskega duktusa ter ovalnega okenca preide plodova cirkulacija v novorojenčkovo in »odraslo« žilni upor v pljučih postane nižji od sistemskega, zato delujeta prekata zaporedno in nič več vzporedno .

Po rojstvu otroka nastopijo v cirkulaciji hitre in velike spremembe. Zaradi prekinitve popkovnega popkovnega žilja se poveča upor v sistemskega obtoku. Sistemski krvni pritisk v levem srcu prek tistega na desni in ovalno okence se funkcionalno zapre. S prvim vdihom se zmanjša upor v pljučnih žilah in preusmeri pretok krvi iz desnega prekata v pljuča. Sočasno se zaradi razlike tlakov med pljučno arterijo in aorto, znižanja prostaglandinov, predvsem pa oksigenirane krvi, ki teče prek njega, začne zapirati tudi **arterijski ductus**. **Pri donošenih novorojenčkih se funkcionalno zapre v 24 urah, zabrazgotini pa v 3 tednih.**

Pri nedonošenčkih je lahko arterijski duktus odprt več kot teden dni.

Ovalno okence se funkcionalno zapre že nekaj minut po rojstvu, anatomsko ob letu, pri 25% ljudi pa ostane odprto celo življenje.

Ti procesi omogočijo, da se vsa deoksigenirana kri, ki se vrača v desni prekat, usmeri v pljuča in se tam oksigenira.

Intrauterino je kri nižja od 7,4.-**izpitno vprašanje**

VZPOSTAVITEV DIHANJA

Dihanje (respiracija) omogoča izmenjavo plinov v pljučih in skupaj s krvnim obrokom preskrbo celic z O₂ ter odstranjevanje CO₂.

Za učinkovito delovanje pljuč morajo biti izpolnjeni štirje pogoji:izpitno vprašanje

- bronhialno vejevje formirano do respiratornih bronhiolov (23-24 t) in do alveol
- alveolarni sistem se mora ozko povezati s kapilarnim omrežjem
- del alveolarnih celic se mora preoblikovati v II tip pnevmocitov (I in II) ,ki tvorijo in shranjujejo surfaktant. Surfaktant se prične tvoriti že v 22-24 tednu gestacije, vendar lahko tvorbo zavreta acidoza in hipoksija
- dovolj velika količina surfaktanta (med 34-36 t)

Prilagoditev dihanja

FUNCIJE SURFAKTANTA:

-znižuje površinsko napetost v alveolah in v majhnih dihalnih poteh
-pospeši čiščenje sluzi iz dihalnih poti
-okrepi protivnetno obrambo:

1) uničevanje bakterij

2) znižano sproščanje vnetnih citokinov iz

Citokini imajo lastnosti da direktno poškodujejo celico (diabetis tip1).

Najbolj pomembni interleukini-substance, ki povzročijo vnetje poškodbe tkiv.

Surfaktant omogoči da se pljuča novorojenčka razpnejo in ostanejo razpeta.Je kompleksna mešanica fosfoipidov (85%) holesterola in prostih maščobnih kislin (7%) ter na surfaktant vezanih proteinov. Fosfoipidi in proteini so razporejeni v mrežasti strukturi, od koder se surfaktant razporedi na površino alveola.

ZAČETEK DIHANJA PRI PLODU

-dihalni gibi od 11 tedna nosečnosti,kasneje diha plod redno s hitrostjo 40-70 vdihov na minuto. Plod »dih« 30-80% časa v 9 mesecu nosečnosti.

Dihalni gibi so dovolj veliki, da povzročijo gibanje plodovnice v pljuča in surfaktanta v plodovnico. Celice II tipa pnevmocitov sintetizirajo vse sestavine surfaktanta, ki se nato nabirajo v lamelarnih telescih.

ZAČETEK DIHANJA OB ROJSTVU

-stisnjenje in razprtje prsnega koša (tekočina v pljučih: 1/3 iztisne , 1/3 absorbira v krvi in 1/3 v limfo)

-zniža se pO₂, poveča se frekvenca dihanja nato se zmanjša

- in zviša pCO₂ ,poveča se frekvenca dihanja

-fizikalni dražljaji: mraz,svetloba,hrup,bolečina,težnost

Dihalni centri so v možganskem deblu.

URAVNAVANJE TELESNE TEMPERATURE

Novorojenčkova sposobnost vzdrževanja telesne temperature je mnogo manjša kot pri odraslem, zlasti če je gol in moker. Novorojenček se lahko po rojstvu močno ohladi, saj se slabše odziva na stres zaradi mraza kot odrasli.

Preprečevanje ohladitve:

- topla podlaga
- prostor brez prepaha
- brisanje s toplimi pleniciami
- namestitev pod grelno lučjo

PRILAGODITEV NA NIZKO TEMPERATURO

Termogeneza- tvorjenje toplote v rjavem maščevju (veliko mitohondrijev)

Povečanje Sy aktivnost-povečanje oksidat.fosforilacija

Povečanje energije(termogeneza slaba:asifiksija,hipoksija)

Periferna vazokonstrikcija (ohladitev kože)-znižana izgubakonvekcijo,radijacija,evapouracijo.
Aktivnost:leži skrčen,manj spi, bolj aktiven,redko je samnolenten
-Novorojenček nima mrzlice (dregetanja).

PRILAGODITEV PRESNOVE

Porast hormonov po rojstvu:

- hipotermija FSH
- hipoglikemija POVEČAN KORTIZOL
- hipoksija KATEHOLAMIN

Aktivacija encimov:

1. fosforilaze-glikogenoliza- zvišanje glukoze
2. lipaze-hidroliza maščob v glicerol in proste maščobne kisline
NEOGLUKOGENEZA

NEONATALNI SCREENING TESTI

Stres poroda povzroči zvišanje hormonov, ki se zvišujejo po 3,4,5-ih dneh na normalo. Če je ščitnica okvarjena in se ne tvori tiroksin potem je po mehanizmu negativne povratne zveze še vedno visok in na tem bazira neonatalno **presejanje kongenitalne hipotireoze,ki se izvaja pri novorojenčku 3 dan. (IZPITNO VPRAŠANJE)**

3 deiodinaza:T3-T4 –vpliv na rjavo maščobo

SIMPTOMI IN ZNAKI NEKATERIH BOLEZNI

Cianoza

Anamneza

-otrok diabetične matere:hipoglikemij,policitemija,dihalna stiska, srčna napaka
-oligohidramnij,polihidramnij:hipoplazija pljuč,atrezija požiralnika/ včasih tudi povezano s atrezijo sapnikov

HIPOGLIKEMIJA:

5-10 % glukoze odvisno od situacije,da se povečano draženje pankreasa..

CIANOZA:

| | CENTRALNA/PERIFERNA | |
|----------------------|---------------------|--------|
| - sluznice | modre | rdeče |
| - SaO2 | znižan | zvišan |
| - avskultacija srca | + | - |
| - avskultacija pljuč | ?+ | |
| - femoralni pulzi | ?- | + |

Pregled otroka ali ima:

Dihalno stisko:

- tahipnea
- dispnea
- dihanje s pomožnim dihalnim mišicami:
 1. ugrezanje prsnice
 2. ugrezanje medrebrenih prostorov
 3. paradokšno dihanje(prepona-prsni koš)
 4. stokanje v izdihu
 5. plapolanje nosnih kril

Avskultacija srca-šum na srcu,pulzi

Srčna napaka- navadno brez znakov le tahipneja

TRAJANJE CIANOZE, NASTANEK

-stalna, nenadna,interterminalna,povezana s hranjenjem

- Npr:nenadni nastop cianoze: aspiracija,pnevmotoraks
- takoj po rojstvu :hoanalna atrezija, diafragmalna kila
- postopna:srčna napaka

LABORATORIJSKI IZVIDI:

- plinska analiza
- test s 100% O₂: 100% O₂ dihanje 10 min, če je PaO₂ > 150 mmHg
- Vzrok cianoze ni srčna napaka

DIFERENCIALNA DIAGNOZA:

Dihalna stiska:

- RDS (dihalna stiska)- hialine membrane
- TRDS (tranzitorna –prehodna dihalna stiska;carski rez,hipoksija)
- pljučnica prirojena,pridobljena
- diafragmalna kila,hipoplazija pljuč
- honalna atrezija

SRČNE BOLEZNI

- srčne napake
- persistentna pljučna hipertenzija (persistentna fetalna cirkulacija)
- šok

KRVAVO BLATO- obilno krvavo blato (melena)

NEC (nekrotizantni enterokolitis)

Klinična slika:

-septični videz

-simptomi in znaki GIT :

1. preostanek hrane v želodčku
2. meteorizem
3. bruhanje(mizerere)
4. prenehanje odvajanja

-laboratorij: zvišan CRP, ↑ L

-RTG slika v pomoč

-komplikacije:perforacija črevesja in peritonitis :stenoza, obstruktivski ikterus

HEMORAGIČNA BOLEZEN NOVOROJENČKA

(pomanjkanje od K vitamina odvisnih faktorjev strjevanja krvi II (prototrombin), VII,IX,X

Klinična slika bolezni:

1. začetek bolezni 2 ali 3 dan
2. krvavo blato
3. krvavitev iz popkovnice, cirkumcizije, vbodnega mesta, nosu, v kožo
4. podaljšan čas strjevanja krvi: PČ,PTČ

DIK- diseminirana intravaskularna koagulacija

Vzroki: šok,okužba, porodna asifiksija,poškodba

Klinična slika bolezni:

- začetek bolezni kadarkoli kot znak hudega poslabšanja osnovne bolezni
- krvavitev iz prebavil;krvavo blato
- krvavitev iz vbodnega mesta
- krvavitev iz dihal, sečil, krvavitev v kožo (petehije,sufuzije)

DIAGNOZA:

- podaljšan čas strjevanja krvi; PČ,PTČ,WR
- znižani trombocitni faktor fibrinogen
- zvišanje razkrojnih produktov fibrinogena, D-dimer

ČREVESNEINFEKCIJE:salmoneloza (paratifus), šigeloza (šigela dizenterija),enteropatogena E.coli

KIRURŠKE BOLEZNI:

- Mecklov divertikel (lahko se uname kot slepič9
- volvulus
- intususcepcija (črevo se rine navznoter,zožitev porine črevo-ta del zakrvavi)
- POPITA MATERINA KRI:klinična slika:melena,bruhanje krvi, novorojenček klinično zdrav(rožnat,neprizadet)**
- VZROKI:**krvavitev med porodom(placenta previa, abrupcija placente),krvavitev iz ragad (otrok sesa kri)

NORMALNO BLATO S RAGADAMI KRVI

- Krvavitev iz vagine
- fisura anusa (ranica na črevesju)
- Skrita okultna krvavite (laboratorijski dokaz)-iščemo,kadar se otrok anemičen /bled ali kadar dokazujemo bolezen ali delovanje zdravil.
- materina kri (ragade dojke)
- poškodba sluznice s cevko za hranjenje
- intoleranca na mleko (beljakovine)-alergija
- gastritis (vnetja) ali ulkus (razjeda) želodca ali dvanajestnika
- po šoku, asifiksiji
- po zdravilih (kortikostereoidi,teofilin,tolazolin)

PREGLED

- splošni
- trebuh:občutljivost, velikost (napihnenost),avskultacija,eritem kože nad trebuhom (peritonitis),modrica kože (krvavitev)

LABORATORIJ:

Korpokultura-pregled blata na bakterije

- APT-ov test:blato + voda=hemoliza
- centrifugiramo
- 5 delov supernatantov + 1 del 0,25 M NaOH
- rožnat supernatant=FHb (otrokova kri)
- supernatant porjavi- hematin(materina kri)
 - Korpokultura
 - Testi strjevanja krvi: pč,ptč, fibrinogen,trombociti, D-dimer
 - Ostale presnove:hemogram,ionogram,hemokultura (izpitno vprašanje kaj je hemogram,hemokultura)
 - RTG trebuha

TERAPIJA:

- Materina kri-opazovanje
- Fisura ani (črevesja) mazila
- Ulkus, gastritis:zgodnje minimalno hranjenje,zdravila (ranitidin,cimetidin)
- Infekcije:antibiotik,izolacija
- Hemoragična bolezen :K vitamin,plazma
- Intoleranca na hrano:mleko brez mlečnih beljakovin-hipoalergena mleka(hidrolizirati,beljakovin)
- Terapija šoka:plazma,kri,koloidne raztopine

BRUHANJE KRVI

- ocenitev bolečine
- splošni pregled,vitalni znaki
- anamneza jemanja zdravil(kortikostereoidi,indocid),tolazolin)

Vzrok:

- Popita materina kri
- Hranjenje po gastrični cevki
- Zdravila
- Stresni ulkusu
- NEC
- Motnje v strjevanju krvi
- Hemoragična bolezen novorojenčka

Zdravljenje

Splošno:zaustavitev krvavitev,izpiranje želodca s hladno fiziološko raztopino,izpiranje želodca z adrenalinom

Specifično zdravljenje:

- stresni ulkus:ranitidin
- NEC: antibiotiki proti aerobnim in aneobnim klicam, prenehanje hranjenja, antišokovna terapija
- zdravljenje motenj strjevanja krvi zaradi pomanjkanja K vitamina, DIK, hemofilije

OŽIVLJANJE IN PRIMERNA OSKRBA PRAVKAR ROJENEGA NOVOROJENČKA

Oprema:

1. Grelna luč
2. Izvor kisika (vsaj 5 l/min)
3. Aspirator(do 200 mmHg)
4. Samo napihljivi balon z maskami (Laerdal)
5. Laringoskopa z ravnima nastavkom(št. 0,1)
6. Magillova prijemalka
7. Sapnične cevke (2,5-3,5)
8. Aspiracijske cevke(ch 5-8)
9. Orofaringealni tubusi
10. Stetoskop
11. Različno velike brizgalke
12. Pribor za kateterizacijo
13. Zdravila: adrenalin (1:10 000), nalokson hidroklorid (0,4 mg/ml)
14. Raztopine,fiziološka, Ringer
15. Pribor za dezinfekcijo,škarje,rokavice,šivalnik,levkoplast
16. Pulzni oksimeter (priporočljivo)

Oživljanje delimo na 4 osnovne postopke:

- primarno oskrbo, ki vključuje hitro oceno stanja in osnovne mere stabilizacije
- ventilacijo z masko ali intubacijo in ventilacijo
- masažo srca
- dajanje zdravil in tekočin

POSTOPKI Z ZDRAVIM NOVOROJENČKOM

-porodimo otroka na mamin trebuh

- Aspiriramo, če je otrok deprimiran in plodovnica gosta, mekonijska, krvava
- Novorojenčka označimo pred prekinitvijo popkovnice (številka, priimek, dan rojstva)
- Posušimo z ogretim plenicama, z vodo očistimo kri, rokavice
- Pol cm od kože postavimo sponko in odrežemo krn.či
- Krn popkovnice zaščitimo s antiseptikom
- oči
- stehamo
- oblečemo, ali golega položimo materi v naročje
- Predvidevanje za oživljanje prisotnost pediatra.
- manj od 10% novorojenčkov potrebuje postopke oživljanja
- pri vsakem porodu mora biti prisotna oseba, ki zna osnovne postopke oživljanja.

PEDIATER OB PORODU

- Carski rez
- Trajanje nosečnosti < 35 ted. ali porod zahirančka
- Porod v medenični vstavi
- Porod dvojčkov
- Mekonijska plodovnica na začetku poroda
- VE, forceps
- Huda krvavitev
- Prolaps popkovnice
- Anomalije ploda

VZROKI ZA ZAKASNITEV REDNEGA DIHANJA:

- Porodna asifiksija
- Zdravila, ki deprimirajo osrednje živčevje
- Poškodbe osrednjega živčevja
- Velika nezrelost pljuč
- Mišična slabost: velika nezrelost ali živčno mišične bolezni
- Razvojne nepravilnosti: preponska kila, zožene ali zaprte dihalne poti
- Sepsa, zlasti s streptokokom grupe B

SPINARNA MIŠIČNA ATROFIJA-okvara motoričnih nevronov, hude nevrološke težave povzročijo, težave pri dihanju. To je dedna bolezen.

HIPERINZULINEMIJA

Ocenjevanje otrokovega stanja(rožnat, joka ali redno diha, dobrega miš.tonusa)

-Mekonijska plodovnica

-tonus(dober, ohlapen)

-barva:modra (primarna apnea),bleda(terminalna apnea, krvavitev)

DIHANJE:opazovanje prsnega koša, avskultacija ,bitje srca, tipanje popkovnice,Doppler.
Spreminjanje krvnega tlaka,pulza in PH-ja med akutno asifiksijo

PRIMARNA APNEA:

- Apnoičen
- Bradikarden
- Cianotičen
- Pulzi tipljivi

TERMINALNA APNEA:

- Apnoičen
- Bradikarden
- Bled
- Ohlapen
- Pulzi ne tipljivi

SPLOŠNI POSTOPKI-ZAČETNA OSKRBA IN ASPIRACIJA

Začetna oskrba:

- lega: na hrbtu, vrat ne iztegnjen niti pokrčen
- izogibanje pregrevanju
- brisanje, stimulacija dihanja

Čiščenje dihalnih poti(aspiracija):brisanje, aspiracija s cevko (usta,grlo,nos)

NE

- Plodovnica bistra
- Plodovnica mekonijska, vendar otrok mirno diha

DA

- Plodovnica mekonijska ali krvava/otrok ne diha
- Potrebno oživljanje

Mekonijska plodovnica(10-20% porodov)- ne brisati in vzpodbujati dihanje.

Porodnišnica Ljubljana

- otrok ohlapen in deprimiran, hiter porod po rojstvu glavice in prekinitev popkovnice
- če je otrok deprimiran, aspiracija sapnika pod laringoskopom
- intubacija in izpiranje sapnika s fiziološko raztopino
- ekstubacija na oddelku

Nadihovanje s pomočjo maske:

- maska mora tesniti in pokriti nos in usta

Indikacija

- če do 30 sek po rojstvu ni spontanega dihanja kljub brisanju, stimulaciji, aspiraciji
- prvi vpih z večjim tlakom in trajanjem 2-3 sek. hitrost 40-60 vpihov na minuto
- želodčna cevka ch. 8 za odstranjevanje zraka
- samo napihljivi balon z varnostnim ventilom 3kPa
- 100 % kisik ali zrak

Uporaba laringealne maske

- lega v spodnjem delu žrela dobro pokrije grlo
- preprečuje vstop zraka v požiralnik in aspiracijo želodčne vsebine
- boljša oksigenacija
- Ob neuspešni ventilaciji z masko ali intubaciji
(npr. Sy Pierre-Robin- otroci z anomalijami ust, žrela, imajo pogosto dihalno stisko)

Oronazotrahealna intubacija

Indikacije:

- predihavanje na masko neučinkovito do 30 sek
- Mekonijska plodovnica in potrebna aspiracija
- potrebna srčna masaža

Orotrahealna (tip to lip=6sm+ teža v kg)

Hitrost 40-60/min

Sapnični tubusi (2,5-3,5)

Masaža srca (IZPITNO VPRAŠANJE)-KAJ JE POTREBNO

Indikacija:

Če je do 30 sek po učinkoviti ventilaciji s 100% O₂, št utripov <60/min in se ne povečuje, masiramo s frekvenco 120/min vtiskujemo za 1/3 A/P (ateroposteriorni premer prsnega koša).

Odnos med masažo srca in umetnim dihanjem 3:1.

Štejemo 1,2,3 in vdih

Izvaja se s 2 prsta

Zdravila-adrenalin

-indikacija

-če srčni utrip ni zaznavna ali je < 60 /min po 30 sek. ustreznega umetnega dihanja, masaži srca in oksigenaciji, odmerek 0,1-0,3 ml/kg .

-tekočine

-sum na izgubo krvi,znaki šoka kljub ustreznemu oživljanju

-fiziološka raztopina, ringer laktat (5% albumini odsvetovanj)

-odmerek 10 ml/kg TT infuziji (5-10 min)

-naloksan

Stanje po oživljanju

Premestitev na oddelek za intenzivno zdravljenje ,nadzor dihanja srčnega utripa,krvnega tlaka,nasičenosti hemoglobina s kisikom.

Ocena po Apgarjevi

-čas ocenjevanja 1,5 min po rojstvu (če je Apgar < 7 še 10,20 po rojstvu)

-nedonošenčki:nižji tonus,slabše razvita pljuča

-če je reanimacija,ne čakamo do prve ocene

Zapleti in težave

-tehnične napake

-nepravilno sestavljen balon

-slabo tesnjenje maske,nepravilna lega glave

-nepravilno ustavljen tubus,zaprt kisik

Bolezni

-pnevmotoraks

-razvojne nepravilnosti sapnika,pljuč (preponska kila)

-srčne napake

Posebnosti

-nedonošenček,več plodov

-nepravilnosti trebušne stene (gastroshiza, popk.kila)

Posebnosti oživljanja novorojenčka nepravilnost trebušne stene.

-preponska kila

-gastroshiza ;razcep med posameznimi mišicami

-omfalokela,popkovna kila

-sterilno,vlažno pokrij

-lega na boku (gastroshiza)

-cevka v želodec

-antibiotična terapija

Oživljanje nedonošenčkov

Odrasli

Masaža srca

Ventilacija

otroci

ventilacija

masaža srca

Pravkar rojen otrok

Donošen nedonošen
Ventilacija ventilacija
Masaža srca masaža srca

Oživljanje nedonošenčkov

Priporočila (ne ločijo nedonošenčka od donošenega):

- ventilacija,ko je dihanje nezadostno,apneja z ali brez bradikardije
- ventilacija z masko
- 40/60 vdihov /min
- podaljšan inspirij
- zgodnja intubacija
- sredstva za oživljanje

Volutrauma

-prevelik respiratorni volumen; pošk.pljuča neodvisno
Prekomerna ventilacija s preveliko zraka in frekvenco lahko poškoduje pljučno tkivo.

Posebnosti oživljanja nedonošenčka surfaktant profilaktično

- surfaktant pred prvim vdihom omogoči enakomerno razpršitev
- surfaktant zmanjša poškodbo epitela in zmanjša eksudacijo beljakovin

Nedonošenček <30 t. nosečnosti

- profilaktično dajanje surfaktanta po začetni oskrbi nedonošenčka
- profilaktično dajanje
- placentarna transfuzija;je prehod krvi iz placente v otroka je počasen,posebno če je rojen s carskim rezom

SLABE STRANI ZGODNJE PREKINITVE POPKOVNICE:

- pljučni krvni obtok je oslavljen,žilje slabo napolnjeno aeracija po rojstvu upočasnjena
- prekinitve še utripajoče popkavnice izzove hiter dvig sistemskega tlaka in poveča nevarnost možganske krvavitve
- placentarna transfuzija:**
- boljše arterio/alveolarno razmerje O₂
- znižana potreba kisika,skrajšano trajanje mehanične ventilacije
- dobi več matičnih hemopoetskih celic

KONVULZIJE PRI NOVOROJENČKU

Niso podobne epileptičnem napadu.

Znaki:

- Tremor, nemir, cvileč jok, zaspanost, noče jest, bruha
- Vzroki: hipoksija, nizek KS, ↓ Ca, ↓ Mg, travma ob porodu-lumbalna punkcija, možganska krvavitev, meningitis
- Terapija: glukoza Ca glukonat, antibiotiki, diazepam, fenobarbiton, vnetje možganov-v primeru poškodbe.

Izpitno vprašanje: znaki kalcemije-krči

Diazepam ne prime v primeru encefalitisa, poškodbe ali toksikacije.

SEPSA IN DRUGE INFEKCIJE

- a) Pred porodom: hematogeno, transplacentarno (rubella, toksoplazmoza, lues)
- b) Med porodom: inficirana plodovnica, sekret v porodnem kanalu (E coli, streptokok B)
- c) Po porodu: iz okolice-rame osebja!!! NOSOVI OSEBJA!!! ŽRELO OSEBJA!!!
Gram + klice (streptokok, stafilokok, pnevmokoki), G-klice (E. coli, klebsiella, pseudomonas).

NEVARNE: roke, aparati, inkubator, kisikovi aparati

Mesto vdora v kožo: popek, veznice, sluznice respiratorni in genitourinarni trakt.

Posebno ogroženi novorojenci so:

- mami bolna ob porodu
- težak in dolgotrajen porod
- prezgodaj razpok mehurja in odtekanje
- nedonošeni in zahirani otroci

KLINIČNE MANIFESTACIJE:

- Meningitis
- Peritoneitis
- Pleuropneumonia
- Osteomyelitis
- Obolenja genitourinarnega trakta

MENINGITIS

Povzročja ga stafilokok, kaže se z bolečino v predelu kosti, kjer se lahko pojavi izboklina, vnetje lahko seže na pokostnico, periost in podkožno tkivo, največkrat je lokalizirano vnetje samo v okostju.

SEKRESTER-del okostja odumre, treba operativno odstraniti. Če ne pride do tega se vnetje zdravi KLOXA....Do vnetja kosti lahko pride skozi kožo ali hematogeno.

ZNAKI SEPSE

- Razvoj je lahko hiter ali počasen
- Otrok odklanja hrano, poliva ali bruha
- ne napreduje na teži ali teža celo upada
- nemir ali letargija
- kasneje: povečanje jeter in vranice, ikterus, purpura, pustule, flegmona (vnetje mehkega podkožnega tkiva)

NEVARNO:

- slabost cirkulacije (hladne okončine, sivo-bled, šibak in hiter pulz)
- padec temperature, oligurije
- diseminirana intravaskularna coagulacija (DIK)

PREISKAVE

- vzeti kulture (kri, urin, brisi)
- narediti P.L in poslati
- RTG P.C
- SR, CRP, HEMOGRAM, LDH, CPK, PLIN. ANALIZA

TERAPIJA

- antibiotična terapija
- infuzije
- korekcija acidoze
- podpora krvnomu obtoku
- transfuzija
- kisik
- antikonvulzije

NEGA BOLNEGA NOVOROJENČKA

- 1) Topla posteljica- predvsem za nekoliko nezrele nedonošenčke
- 2) Inkubator-za težje bolne novorojence
 - ✓ stalna toplota termonevtralnega območja 31-31 stopinja
 - ✓ stalna vlaga
 - ✓ možnost dovajanja kisika do 40% vol%
 - ✓ zelo čisto okolje
 - ✓ možnost fototerapije na veliko površino kože
 - ✓ dober nadzor otroka,tudi z monitorji

BOLEZNI PREBAVNEGA SISTEMA

PRIROJENE ANOMALIJE

1. atrezija ezofagusa, ev. s fistulo v trahejo
2. prirojene stenoze ali atrezije črevesa
3. malrotacija črevesa, volvulus
4. anomalije anusa in rektuma (okostje, sečila, genitalije - vater asociacija!)
5. recidivno polivanje in bruhanje

A) GASTROEZOFAGEALNI REFLUKS

- a) hrana se vrača v požiralnik, možne aspiracije, bronhitis in pljučnice
- b) dokažemo z radioizotopno preiskavo
- c) terapija: hranjenje (60), ležanje (30)

B) HIPERTROFIČNA STENOZA PILORUSA- KON-GENITALNA = PILOROSTENOZA (izpitno vprašanje)

- a) 1: 400-800 otrok, 8x pogosteje fantki, pozit. fam. an. v 15%;
- b) hipertrofija mišice pilorusa, ki napreduje;
- c) bruhanje praviloma začne v 2-4. tednu, vse močnejše, na koncu eksplozivno, vidna peristaltika želodca, lahko tipamo zadebeljeno mišico
- d) izguba vodika, klora in kalija vodi v hipokloremično alkalozo in hipokaliemijo; v distrofijo radi bruhanja;
- e) diagnostika: uz abdomna, nekoč rtg pasaže z barijevo kašo - sedaj redko
- f) terapija: prekinitev hranjenja, infuzija, ev. korekcija ionov; operacija!

C. AHALAZIJA POŽIRALNIKA – KARDIOSPAZEM-prehod iz požiralnika v želodec je stisnjen

D. HIATUS HERNIJA-želodec sili v prsni koš

E. HABITUALNO BRUHANJE-pogosto bruhanje

F. ILEUS - INVAGINACIJA, OPERACIJE, mekonijski ileus,zapora črevesja

OBSTIPACIJA (ZAPRTOST)

1. IDIOPATSKI MEGAKOLON, predvsem drugo in tretje leto star., pogoste abdomin. bolečine, trebuh ni velik, pogosta enkopreza, redko distrofija, telesni in motor. razvoj normalna, potek ugoden, rektum pri pregledu poln, predvsem psihogeno dogajanje!
i. prirojene anomalije – iv

2. MEGACOLON CONGENITUM AGANGLIONARE - MB. HIRSCHPRUNG:

- a) dojenčki in predšolski otroki
- b) agangl. segm. je ozek (peristaltika ne prehaja), nad njim črevo močno razširjeno, blato zastaja
- c) nekaj dni zaprt, nato kak dan driske
- d) ev. bruhanje, bolečine, velik trebuh, rektum prazen - vodi v distrofijo;
- e) diagnostika: biopsija sluznice, uz, irigografija;
- f) komplikacije: ob težki driski šokovno stanje
- g) terapija: operacija!

DRISKA (ENTEROCOLITIS)

a. klasifikacija

- a. po številu stolic: 1. blaga 5 – 6 x dnevno
2. zmerna 6 – 10 x dnevno
3. težka 10 – 15 x dnevno
- b. po izgubi teže (= dehidracija)
 1. lahka do 5 %
 2. zmerna 5 – 10 %
 3. težka nad 10 %
- c) vrsta dehidracije glede na količino na+
 1. izotonična - Na+ neizpremenjen
 2. hiponatremična - Na+ znižan
 3. hipernatremična - Na+ zvišan

povzročitelji drisk

- a. infektivni
- b. neinfektivni

a) infektivni

1. bakterije : salmonellae, shigellae, yersinia enterocolitica, campylobacter jejuni, clostridium, koagulaza neg. stafilokok ...
2. virusi: rota v., calici v., entero v., ...
3. glivice: candida albic. in druge candidae
4. paraziti – lamblia intestinalis

b) neinfektivni

1. prehrambeni – preobremenitev, alergije
2. neinfektivna vnetja črevesja:
mb. henoeh – schönlein colitis ulcerosa, mb. Crohn, glutenska enterop.
3. metabolni
 - a) kongenital. ags z izgubo soli
 - b) diabetična ketoacidoza
 - c) hemolitično uremični sindrom
4. akutni – kirurški – abdomen
 - a) appendicitis ac.
 - b) invaginacija
 - c) nepopolne obstrukcije črevesja

KLINIČNI ZNAKI DEHIDRACIJE-izpitno vprašanje

1. padec teže
2. slab, znižan turgor kože
3. suhe sluznice
4. pri dojenčku vdrta velika fontanela
5. vdrte oči - "sredi glave"
6. redko utripanje z vekami
7. žeja
8. napet trebuh, meteorizem, krči v trebuhu
9. oligurija
10. motnje zavesti
11. hipotermija – hladne okončine, bledica
12. pospešen pulz, padec rr, tihi srčni toni, globlje in hitrejše dihanje (acidoza, hiperventil.)

preiskave pri driski in dehidraciji

1. teža – padec teže !!
2. koprokultura – iščemo bakterijo ali virus kot povzročitelj
3. preiskave krvi – hemogram – htc !
 - elektroliti (jonogram) - K+, Na+ !!
 - plinska analiza krvi – ph, be
4. količina urina in relativna gostota urina
gornje preiskave so nujne za oceno stanja in stopnje dehidracije!!
5. event. ostale preiskave:
 - alergološke preiskave, biopsija sluznice
 - d-xylozni test; specif ige na mleko, gliadin, obremenilni testi

terapija driske in dehidracije

1. rehidracija – per os, p.p. z infuzijami:
2. korekcija elektrolit. motenj - na+, k+
in motenj v ph – acidoze z na bikarbonatom;
3. dieta – nekoč omejitev maščob, saharin ali kako drugo umetno sladilo, nastrgana, postana jabolka, pretlačene banane, prežganka – sedaj vso dieto opuščajo;
4. zelo izjemoma antibiotik – pri posebnem soju e. coli in še redkeje pri campylobacter jejuni

TOKSIKOZA

klinično težko stanje z drisko, hudo dehidracijo in povišano temperaturo:

1. cirkulacijski šok: slabo tipljiv pulz, tahikardija in tišji srčni toni, ↓ RR ;
2. nujna rehidracija z infuzijo, podpora krvnega obtoka;
3. korekcija acido-baznega ravnotežja (acidoze);
4. zniževanje poviš. telesne temperature
5. prekinitev možnih konvulzij
6. vzročna terapija

MALABSORBCIJA –okvara tankega črevesja

1. anatomske anomalije –sindrom kratkega črevesja
2. vnetja tankega črevesja – npr. po driski
3. paraziti
4. metabolne motnje:

GLUTENSKA ENTEROPATIJA = CELIAKIJA

Izpitno vprašanje-kakšni so zapleti če se ne uživa dieta pri celiakiji: driske, hujše, malignomi

- a) etiologija – intoleranca gliadina (moka!!)
- b) histologija – atrofija črevesnih resic
- c) klinična slika: kronična driska; steatoreja (maščobe v blatu); velik in napet, meteorističen trebuh; distrofija – vse to se pojavi, ko v hrano uvedemo pšenično moko, ev, rženo moko !
- d) preiskave blata:
maščobe +

mišična vlakna +
paraziti +/-
bakterije –
- D-xylozni test, antigliadinska protitelesa IgA, AGA, EMA
- biopsija črevesne sluznice, ev. uz

e) terapija

- dolgoletna ali doživljenjska dieta brez moke, lahko koruzna moka
- dodatek vitaminov a,d,e,k in železa

4. METABOLNE MOTNJE

- b. intoleranca – monosaharidov
 - disaharidov
 - beljakovin kravjega mleka
- c. infiltrativni procesi v steni tankega črev.
hodgkin-ov in non-hodgkin-ov limfom
- d. endokrine motnje – AGS (adrenogenitalni sindrom, hipertireoza, nepravilno delovanje nadledvične žleze
- e. kardiovaskularne motnje
cianotične srčne napake z zastojem tekočine v telesu

PANKREAS -MUKOVISCIDOZA

1. recesivno dedna bolezen, gen 1:60 prebivalcev, na sedmem kromosomu
2. etiologija: sluz v endokrinih žlezah je nenormalno gosta, lepljiva in zastaja; posledice:
 - a) pankreas – sokovi se ne izločajo v duodenum, zato slaba prebava → driske + distrofija
 - b) bronhialno vejevje: sluz zastaja pljučnice
 - c) jetra: zastoj žolča, ciroza jeter
 - d) kasneje zastoj sperme neplodnost in okvara še endokrinega pankreasa, diabetes
3. diagnoza: jontoforeza, cl v znoju v dveh izvidih nad 60 mmol/l
4. terapija: stalna respir. fth, inhalacije, pogosto antibiotiki, nadomestki pankr. sokov;
5. prognoza: slaba, sedaj doživijo odraslo dobo

COLITIS ULCEROSA

1. kronično vnetje sluznice debelega črevesa (ev. tudi terminalnega dela ileuma)
2. etiologija: ni znana
3. znaki: abdominalne bolečine, driske s primesjo sluzi in krvi
4. laboratorij: anemija, levkocitoza, ↓ serum. beljakovine
5. terapija: kortikosteroidi, sulfasalazin, dieta
6. prognoza: v 30-40% ugodna, recidivi do pet let po začetku; v 20-40% potrebno operativno zdravljenje. Možne maligne alteracije !!

MORBUS CROHN

1. kronični vnetni infiltrati v steni črevesja.
2. klinična slika: abdominalne bolečine; recidivne driske s sluzjo, krvjo in gnojem.
3. laboratorij: ↑ SR, levkociti, anemija, beljakovine v serumu.
4. terapija: specifična terapija za enkrat ne obstaja, le simptomatska:
 - a) 5-aminosalicilat
 - b) budezoid (kortikosteroid)
 - c) imunosupresivi
 - d) imunomodulatorji
 - e) remicade (za vzdrževanje remisije - nova ter. biološka zdravila!)
5. prognoza: resna, a z velikimi individualnimi variacijami

APPENDICITIS ACUTA – bolečina, razvije se v 24-tih urah, do operacije, ↑ L, bruhanje

MECKELOV DIVERTIKEL - anemija, okultna kri v blatu, recidivne abdom. bolečine, dg. z radioizotopom, ki se kopiči v ektopični želodčni sluznici, v ostanku urahusa

PEPTIČNI ULKUS ŽELODCA – bolečina v žlički ali nad popkom; etiol: helicobacter pylori in , gastroskopija, antibiotiki, antacidi, ranital (cimetidin).

POLIP -kri v blatu, možnost maligne alter.

GASTROINTESTINALNA KRVAVITEV – vedno urg. stanje; takojšnja diagnostika in terapija

HERNIJE– bolečina, nevarnost inkarceracije (ukleščenja); repozicija, operacija?

BOLEZNI JETER – ciroza, hepatitis b, ...

RESPIRATORNA BOLENJA

-so najpogostejša obolenja predšolske dobe v 50 - 80%

RAZLOGI ZA POGOSTA BOLENJA RESP.TRAKTA:

1. nizka otrokova odpornost v prvih mesecih, malo iga - pomen dojenja !!
2. nizka prekuženost - malo specifičnih protiteles
3. kontakti z bolnimi osebami - kliconosci

FAKTORJI OBOLEVANJA:

a. otrok:

1. drugačna anatomija in mehanika dihanja
2. ozka dihalna pota - edem sluznice za 1 mm zmanjša svetlino bronha za 75%, pri odraslem za 20%;
manj je elastičnega tkiva v steni bronhov

b. makroklima - mesta: promet, industrija, kurišča, posebno kotline

c. mikroklima - majhna stanovanja, vlaga, premalo zračenja, kajenje!!, veliko otrok v eni skupini v vrtcu ali šoli.

ZNAKI RESPIRATORNIH BOLENJ - i

frekvenca dihanja - normalna: novorojenec diha 60/min, dojenček 40/ min, šolar 20/min

Frekvenca je povišana ob:

- a/ povišani telesni temperaturi
- b/ hipoksiji
- c/ acidozi
- d/ dispnoi - motnje v dihanju, strah, hlad

DISPNOE - ZNAKI:

- a. inspiratorne retrakcije + tahipnoe = najvažnejši znak
- b. stokanje (bhm, pljučnica)
- c. kimanje z glavico v ritmu dihanja
- d. širjenje nosnic

AdA. insp. retr. so potrebne za:

- premagovanje obstrukcije
- premagovanje znižane raztegljivosti pljuč

INSPIRATORNA OBSTRUKCIJA = zgornja dih. pota

EKSPIRATORNA OBSTRUKCIJA = spodnja dih. pota

KAŠELJ

- a/ suh - prihaja iz žrela
- b/ v napadih, suh, stridorozen, z reprizo = oslovski kašelj ali mukoviscidoza
- c/ hripav, lajajoč = laringealni
- d/ bitonalni (dvotonski) = stenoza, tujek !!!
- e/ zadržan = težja dispnoe, plevralna bolečina

POVIŠANA TELESNA TEMPERATURA

POVZROČITELJI

A. virusi - povzročje do 80% vseh obolenj. problemi:

1. različni virusi lahko povzročje enako klin. sliko
2. isti virus lahko povzroči različne klinične slike
3. pomembna je tudi interakcija virus ↔ človek

B. bakterije

C. mikoplazme, drugi agensi

ETIOLOŠKA OPREDELITEV MED VIRUSI IN BAKTERIJAMI

1. nesigurna - in vitro se ne sklada vedno z in vivo
2. nekoč dolgotrajno, danes v par urah in poceni
3. pri opredeljevanju med virusi in bakterijami si lahko pomagamo tudi z:
 - a/ anatomsko razširjenostjo vnetja (bakterijska so bolj lokalizirana)
 - b/ splošnimi znaki vnetja
 - c/ epidemiološkimi podatki
 - d/ laboratorijem (↓ I s prevalenco lymfocitov = viroza)

PREISKAVE

- a. anamneza
- b. klinični pregled
- c. laboratorij:
 - a) crp, hemogram
 - b) brisi in serologija
 - c) rtg pc
 - d) plinska analiza krvi (pO₂, pCO₂, pH, BE, HCO₃)

včasih naredimo še:

- e) spirometrija, jontoforeza, alergološko testiranje

TERAPIJA

A. SIMPTOMATSKA

1. antipiretiki oz. zniževanje telesne temperature
2. hidracija
3. respiratorna fizioterapije
4. kisik
5. antitusiki ??!

Izpitno vprašanje v kateri starosti 6 mesec-4 let, kdaj aplikacija kisika- pod 92 %

B. VZROČNA = antibiotiki, redko antivirusna zdravila (v. herpesa)

C. PODPORNNA:

1. inhalacije
2. bronhodilatatorji (ventolin ...)
3. kortikosteroidi (inhalacije, per os, parenteralno)
4. ev. kardiotoniki in diuretiki

klimatska - srednjegorska in obmorska zdravilišča
profilaksa

- a) na kromoglikat (intal)
- b) ketotifen (dihalar)
- c) becotide ali flixotide dlje časa, 1 - 2 x dnevno
- d) desenzibilizacija

KLINIČNE SLIKE

zgornja dihalna pota

1. rhinitis
2. sinusitis
3. tonsillitis (-pharyngitis)
4. laryngitis
5. otitis media- некоč pogoste, danes pa redke komplikacije (mastoiditis, meningitis pur.)

spodnja dihalna pota

1. TRACHEITIS

2. BRONCHITIS CATARRHALIS (REC.)

3. BRONCHITIS OBSTRUCTIVA

- a) vzroki obstrukcije (edem, sekret, spazem)
- b) klinična slika - dispnoe, inspiratorne retrakc., piski v ekspiriju, poki, lahko cianoza
- c) terapija - bronhodilatatorji (ventolin, berodual, serevent...) kortikosteroidi, inhalacije, kisik, fth, hidracija ...

4. BRONCHIOLITIS - rsv !! (bolezen dojenčkov in otrok v 1. letu starosti, zimsko-pomladanski čas, epidemično na vsako drugo leto), **izpitno vprašanje terapija: kisik ne kortikosteroidi**)

- 5. PNEUMONIAE** - a) povzročitelji
b) komplikacije

6. ASTMA BRONCHIALE -

- najpogostejša kronična bol. otroštva s prevalenco cca. 17%.
- specifično vnetje - dihalne poti so zelo občutljive na številne dražljaje.
- mišice v steni bronhija se skrčijo
- vnetje zadebeli steno (sluznico)
- zaradi vnetja se v svetlini bronhija nabira gosta sluz, ki jo je težko izkašljati.
- vse troje otežkoča izmenjavo dihalnih plinov.

ZNAKI ASTME:

- piskanje v prsih v izdihu
- piskanje v prsih ob naporu
- ponavljajoče se težko dihanje
- kašelj, ki je izrazitejši ponoči in ob naporu

NA ASTMO POMISLIMO TUDI, ČE SE TEŽAVE POVEČAJO :

- ob virusni okužbi
- ob stiku s prahom, pelodi ...
- ob stresu (strah, močan jok ali smeh)
- ob spremembi temperature okolja
- kadar prehladi pogosto preidejo na spod. dihalna pota in dolgo trajajo
- če se težave poležejo ob zdravljenju za astmo

DIAGNOZO POSTAVIMO S:

- kliničnim pregledom
- meritvami pljučnih funkcij
- določitev celokupnih in specifičnih IgE v krvi
- kožnimi testi

ZDRAVLJENJE ASTME:

protivnetna zdravila - inhalacijski ali oralni gluko-kortikoidi (becotide, tafen, pulmovent, flixotide, bronilide)

bronhodilatatorji - inhalacije (ventolin, serevent, aminofilin, adrenalin)

simptomatsko - kisik, tekočine, fth

DEJAVNIKI TVEGANJA:

pozitivna družinska anamneza o atopični bolezni kronična izpostavljenost alergenom

POSLABŠANJE SE POJAVI OB:

- nepravilni uporabi zdravil
- onesnaženem zraku, mrazu, megli
- vdihavanju presuhega zraka
- vdihavanju dražečih kemič. snovi (laki)
- telesni obremenitvi
- psihičnih stresih, čustev. razburjenju
- vdihavanju cigaretnega dima
- srečanju z alergenom (pršica, plesni, trave, živalska dlaka, prehrana - mleko, moka, arašidi, soja, orehi, ribe, školjke)

DIFERENCIALNA DIAGNOZA RESPIR. BOLENJ –PREDVSEM SPODNJIH DIHALNIH POTI

1. gastroezofagealni refluks
2. mukoviscidoza (cistična fibroza pankreasa)
3. aspiracije
4. alergije
5. tujek v dihalnih poteh –otrok ki sunkovito kašlja treba pomisliti na tujek

BOLEZNI ŽIVČEVJA

PREISKAVE:

- nujne preiskave za opredelitev otrokovega stanja in vzroka krčev:

1. anamneza in nevrološki status
2. kri: crp, hemogram, jonogram, krv. sladkor, NH₄
3. lumbalna punkcija (bakterije in virusi, celice, beljakovine, sladkor, encimi)
4. nevrofiziološke: eeg, emg

-redko naredimo še sledeče preiskave:

5. ct, nmr (nuklearna magnetna resonan.)
6. scintigrafija, karotis angiografija, mielografija

HIDROCEPHALUS (povišan intrakranialni pritisk)

1. VZROKI :

- a) povečana tvorba ali ovirana resorbcija likvorja
- b) povečana količina tkiva (tumorji, metastaze, edem)

2. ZNAKI :

- a) povečan obseg lobanje
- b) na rtg sliki razmaknjeni šivi
- c) izbočena in pulzirajoča vel. fontan.
- d) pogled zahajajočega sonca
- e) cvileč jok, nemir, letargija, smrt

Če udariš po glavi: **FENOMEN POČENEGA LONCA ALI FENOMEN ZAHAJAJOČEGA SONCA**

NEPILEPTIČNE KONVULZIJE-seminar

A. AFEKTNI KRČI: 3 - 5 % otrok do 4. l. starosti

B. FEBRILNE KONVULZIJE (KRČI):

a) znaki

1. od 6,5 mes. do 3. leta star.
2. v isti bolezni se ne ponovijo
3. ↑ telesna temperatura
4. so kratkotrajni
5. so gtkk (generalizirani tonično-klonični krči)
6. v familiarni anamnezi je lahko oseba s febrilnimi konvulzijami, ne pa z epilepsijo!
7. nevrološki status pred in po krčih je normalen
8. eeg, posnet 7 - 10 dni kasneje, je normalen
9. zelo redko jih vidimo, ker tako hitro minejo

b) ukrepanje pri febrilnih konvulzijah:

1. prekinitvev krčev - stesolid (=apaurin) svečka
2. apaurin - zelo počasi i.v., pozor na dihanje; kisik
3. zniževanje temperature

c) prognoza: - recidivi v 25 - 35 %

- pri enostavnih oblikah preide v epilepsijo v 5 %
- pri kompliciranih oblikah v epilepsijo v 20 - 30%

VAZOMOTORNA SINKOPA:

- predvsem šolska doba, vročina - slab zrak, astenična konstitucija, vstajanje, ↓ RR
- ozke zenice, redko celo krči

EPILEPSIJI SLIČNI NAPADI- izpitno vprašanje epilepsija

- d. metabolne motnje: ↓ Ca, ↓Mg, ↓ks, ↑ Na
- e. hipoksija cžs: v.c.c. z d→L shantom, tromboze, ishemije
- f. akutna vnetja cžs: meningitis purulenta, meningoencefalitis
- g. poškodba glave
- h. neoplazme (tumorji in metastaze), hematoma, ciste, abscesi
- i. zastrupitve: svinec, naftalin, strihnin, insekticid

ETIOLOGIJA: - dedni faktorji, metabolni faktorji, organski

KLINIČNE SLIKE

1. parcialne oblike
2. primarno generalizirani napadi
 - grand mal
 - petit mal
 - generalizirani mioklonizmi
 - infantilni spazmi
 - atonični
 - akinetski
3. pretežno enostranski napadi
4. neklasificirane oblike

C. TERAPIJA

1. prekinitvev napada (stesolid, apaurin, luminal ...)
2. preprečevanje ponovnih napadov:
 - kombinacije raznih zdravil
3. včasih možno tudi operativno zdravljenje

pozor na:

1. nevarnost stranskih učinkov zdravil
2. ob napadih kljub terapiji: določiti nivo zdravila
3. starši ali domači zdravnik terapije ne smejo prekiniti ali celo sami ukiniti

NEUROKUTANI SINDROMI-FAKOMATOZE, fakos-madež

A. TUBEROZNA SKLEROZA: adenoma sebaceum, konvulzije, benigni tumorji (srce, ledvici, oči...), so progresivne stanje se z leti slabša-

B. NEUROFIBROMATOZA (mb. von recklinghausen): pege (mlečna kava!), neurofibromi - v kateremkoli organu, 2-4 let se pojavijo 1-2 znamenja. Progredira (je progresivna), stanje se z leti slabša, pritiskajo na živce, povzročajo bolečino..bolj režeš-bolj nastajajo

C.ANGIOMATOZNA OBRAZA

Tvorba ožilja na glavi/obrazu več kot pol obraza. Progredirajo novotvorbe, so progresivne- z leti slabša, polovica obraza odmre. Zelo težka bolezen.

DEGENERATIVNA OBOLENJA MOŽGANOV

Tri skupine obolenj, ki prizadenejo sivo , belo substanco ali pa so v sklopu sistemskih degenerativnih obolenj (med boleznimi bele substance, npr. sclerosis multiplex).Odlagajo se plaki v živčevju, glede lokalizacije se pojavijo različne motnje / nevrološke izpade (pareze,paralize).Plaki-depoziti določenih struktur.

NEOPLAZME MOŽGANOV

1. znaki:

povišan intrakranialni pritisk, glavobol, bruhanje, motnje zavesti, bradikardija, papilla stagmus-zastoj papilla, pareze možganskih živcev - oči!! možnost dihalnih motenj in nenadne smrti.

CRANIOPHARYNGEOM: najpogostejši tumor otroške dobe - zastoj v rasti, napredujoča izguba vida, povišan intrakranialni tlak, benignen, pritisk na okolico, na hypothalamus in hipofizo cistična tvorba, operacija ?!-neizmerna lakota

NEUROMUSKULARNA OBOLENJA

a. *mononeuropatije*

b. *polineuropatije*

c. *bolezni neuromuskularnega stika* (myastenia grav.)-povešena veka, obraz se povesi,znaki nastanejo čez dan.

d. *bolezni mišic* (polymyositis, myositis ossificans progr., mišične distrofije - pseudohipetrof. muskularna dystrof. duchenne...)- progresivno propadajo mišice, vidno na nogah (meča zadaj zadebelitev-tam maščevje-pseudohipertrofija), zelo slabe mišice zato se mora vstati tako da po sebi spleza gor.

DIABETES-SLADKORNA BOLEZEN IZPITNO VPRAŠANJE

-zunanji sprožilni faktorji:

1. Stres
2. Nagla rast v puberteti
3. Prehrana
4. Dojenje
5. Cepljenje
6. Onesnaženje okolja

NARAVNI RAZVOJ SLADKORNE BOLEZNI

Sprožilni faktor-delna regeneracija-avtoimuna
Destrukcija-znaki bolezni-diagnoza,delna remisija

Polifagija=velik apetit

Langerhansov otoček

Paralelne poti presnove

Veliko KUSMALOVO DIHANJE

Zadah po acetonu

Sladkor povišan: slabost, bruhanje, krči, trd trebuh, akuten abdomen, vonj po acetonu, hujšanje, zaprtje, zaspanost.

RAZVOJ: beta celice izločajo toksin; zaradi zunanjega upliva, se te beta celice na površini spremenijo telo jih prepozna kot tujke. Protitelesa-limfokini preprečijo nastajanje insulina

L izloča inzulin

B izloča glukagon

Inzulin se veže na inzulinski receptor.

KETOACIDOZA

Kapalna infuzija fiziološke raztopine z 5% do 10% glukoze. Dodatek insulina prek y konekta.

Ko sladkor pade v območje normalnih vrednosti in acetona v urinu ni več.

-večkrat dnevno hitro delujoči inzulin (4-6 x na dan)

-prehod na klasično ali na intenzivno inzulinsko shemo

CILJI ZDRAVLJENJA SLADKORNE BOLEZNI

Dobra metabolna urejenost

.HbA1c nižji od 8 ali celo 7,5%

-normalne lipidogram

Krvni sladkor na tešče 4-8 mmol/l

Hitro delujoči inzulini:apidra, homolog fermelili, novorepid

Dolgo delujoči inzulin:detimir, hautus

GLIKOLIZIRANI INZULIN HbA1C- izpitno vprašanje

Nastane pri vezavi glukoze na hemoglobin proporcionalno glikemiji, med življenjsko dobo eritrocita, ki traja 3-4 mesece. Meritev pokaže kakšna je bila povprečna glikemija za mesec nazaj. (2-3 mesece), normalno 5%.

Diabetiki pod 7%

Pri hudih tudi do 14% (8-10%)

Dolgoročni pokazatelj urejenosti

Proces povezave sladkor-beljakovine

SAMOKONTROLA-pomen rednih meritev sladkorja v krvi in urinu

AMBULANTNI PREGLED-

Izkaznica s podatki o bolezni PP v primeru akutnih zapletov. Na ambulantne kontrole prihajajo na 2-4 meseca

-izmerimo telesno višino in težo

-meritev HbAc krvnega sladkorja

-enkrat letno analiza lipidograma, ščitničnih hormonov in ščitničnih protiteles celiakalnih protiteles

-pogovor o samokontroli doma

GOSPODA BANTING IN BEST ODKRITELJA INZULINA Z ZNAMENITO PSIČKO MARJORIE.

POZNI ZAPLETI SLADKORNE BOLEZNI:

1. RETINOPATIJA-drobne razširitve kapilar /mikro aaneurizme. Če se pojavijo drobne krvavitve-lasersko zdravljenje
2. NEFROPATIJA-na glumorolih ledvice ne proizvajajo beljakovine
3. Sprememba na sklepih,zmanjšana gibljivost sklepov,ne more dlani dati skupaj, zaradi glikolizacije kolagen-ta se denaturira/spremeni
4. Obloge na žilah /poapnenje velikih žil- manjše že po 10 letu
5. NECROBIOSIS LIPIDICIA-plaki polni kristalčkov

KOLIKO ČASA PO INFEKTU SE POJAVIJO GLUMERULONEFROZE-14 DNI

KATERE KLICE SO PONAVIDI POVZROČITELJI GLUMERULONEFROZ-STREPTOKOKI- izpitna vprašanja

Prilagodnost-presaditev celic trebušne slinavke

Izvirne celice-upanje za slad.bolezen(živčne,mišične,beta celice-izvirne)

Izvirne so lahko embrionalne ali odrasle.

MALIGNA OBOLENJA

1. 60 % vseh malignih obolenj otrok s levkemije in limfomi
2. v principu večja ozdravljivost kot pri odraslih
3. tipični tumorji, ki jih pri odraslih ne srečamo

I.TUMORJI CŽS (astrocytomi,kraniofaringiom, medoloblastomi, ependinomi,gliomi).

Dokaže se z MR in CT, lokalizacija in ukrepanjem.

Znaki tumorja/intrakranialnega tlaka: glavobol, bruhanje na tešče,zastojna papilla (papilla stagmus)IZPITNO VPRAŠANJE

Drugi znaki: pareze,paralize živcev, krči, nistagmus (nehoteno gibanje zrkel)

ZDRAVLJENJE MOŽG. TUMORJEV-operacija,obsevanje,kemoterapija

II. TUMORJI OČESA – RETINOBLASTOM

Kmalu po rojstvu povzroči oslepitev

III. TUMORJI ABDOMNA - WILMS-OV TUMOR = NEFRO-BLASTOM

Raste iz ledvic,težave zaradi pritiska na ledvice,zastoj urina hidronefroza,pritisk na črevo- zapora črevesja, pritisk na prsno votlino-težave z dihanjem

Diagnoza MR, TH:operativno,kemoterapija,obsevanjem

IV. TUMORJI SIMPATIČNEGA ŽIVČ. SISTEMA = NEVRO-BLASTOM

V centralnem delu nadledvične žleze pospešeno bitje srca, povečan tlak, eritem

TH:operativno

Lahko tudi v simp. ganglijih

V. TUMORJI MEHKIH TKIV – RHABDOMIOSARKOM

V mehkem mišičnem tkivu na ekstremitetah, širi se v okolico v kost

Znaki: oteklina (ekstremitete) bolečina

Vidi se: na rtg-npr na strukturi mišičja kosti

Th: kemoterapija,operativna,obsevanje zelo pogosto amputacija noge

Sarkomi-maligna obolenja mehkih tkiv

VII. KARCINOMI - ŠČITNICA, NADLEDVIČNA ŽLEZA

4-5 na leto, pojavijo se bunkice

Scintigrafija- kjer je nodus se ne kopiči izotop- hladni nodus

Zelo nevaren saj maligno neturira.

Otroke z edenokarcinomom-pripravimo na poseg, saj drugače takoj umre, odstrani se tumor z ledvico in nadledvično žlezo.

-hidrokortizonski režim

VIII. HISTIOCIDIOSIS X

Po koži otroka papule-rjavkaste pike (pod mikroskopom se vidijo osteociti), predmaligno obolenje lahko razraste v maligna lokalizirajo v notranjost-lobanja, notranji organi-jetra ledvica, pljuča

V nevrohipofizi-diabetis, sifilis

Zdravimo s kemoterapijo, včasih obsevanje.

TERAPIJA:

1. OPERACIJA VSA TERAPIJA POTEKA
2. OBSEVANJE DANES PO MEDNARODNIH
3. KEMOTERAPIJA PROTOKOLIH – PROGRAMIH !!

Siop-združenje onkoloških in pediatričnih zdravnikov

LEVKEMIJA - I

- a. bolečine
- b. bledica
- c. krvavitve
- d. pomanjkanje apetita, splošna slabost
- e. temperatura
- f. klinični pregled: 1. povečane bezgavke
2. povečana vranica in jetra
3. krvavitve
4. infekt ?

g. laboratorij:

- a) anemija in padec štev. trombocitov
- b) levkociti: znižani, normalni ali povišani ter levkemične celice

h. diagnozo postavi punkcija kostnega mozga, s katero opredelimo tudi tip levkemije. najpogostejša je akutna limfatična levke-mija, ki je ozdravljiva v 60 - 80 % (znotraj skupine več podvrsti)

TERAPIJA poteka po protokolih. ima veliko stranskih učinkov; potrebne prekinitve; možnost hudih infekcij in krvavitev, možnost relapsov, kriterij uspešnosti je petletno preživetje brez znakov bolezni.

X. LIMFOM HODGKIN IN NON-HODGKIN LIMFOM

A. TUMORJI LIMFATIČNEGA TKIVA

B. POVEČANE BEZGAVKE, BLEDICA, TEMPERATURA

C. DIAGNOZO POSTAVIMO S CITOLOŠKIMI IN HISTO- LOŠKIMI PREISKAVAMI

D. ŠTIRJE STADIJI BOLEZNI: I. IN II. STADIJ STA OZDRAVLJIVA V OKOLI 90%, III. IN IV. ŠE KAR DOBRO S POLIKEMOTERAPIJO; STADIJ JE ODVIŠEN OD RAZŠIRJENOSTI BOLEZNI.

Vasculitis-koža, prebavni trakt, ledvice-**izpitno vprašanje**

BOLEZNI KRVI IN KRVOTVORNIH ORGANOV

Izpitno vprašanje:

Eritrociti 4-5 milijonov nastaja v kostnem mozgu

Levkociti 5-10.000

Trombociti 150-300.000

A. ANEMIJE :

I. ANEMIJE ZARADI PREMAJHNE TVORBE ERITROCITOV

II. PANCITOPENIJA (fanconijev sindrom, aplastična anemija, infiltracija kostnega mozga)
Penija-izraz za pomankanje

III. MEGALOBLASTIČNE ANEMIJE (VIT. B12, FOLNA KISLINA)

NPR. OTROCI, HRANJENI LE S KOZJIM MLEKOM

Eritrociti so večji, funkcija ni vredna, spremenjena funkcija

IV. MIKROCITNA ANEMIJA - SIDEROPENIČNA ANEMIJA, premalo železa

- a. slaba preskrba z železom
- b. slaba absorpcija železa v prebavilih
- c. izguba ob krvavitvah iz različnih vzrokov
- d. povečana potreba po železu (rast, vcc, kron. pljuč.bol.)
- e. infekcije

V. HEMOLITIČNE ANEMIJE

1. dedni defekti membrane eritrocitov – sferocitoza, so okrogli prej pokajo in razkrojijo, nastane hemoliza in anemija
2. encimski defekti – stabilnost eritrocita ,prej razpadajo
3. hemoglobinopatije ,hemoglobin,pojavla hemoliza
4. talasemije (minor, major, sredozemsko poreklo!)-oblike tarče (tarčaste celice, lažje prenašajo malarije, bolj odporni eritrociti ne razpadajo.
5. izveneritrocitni vzroki - imunohemolitične anemije, pojavljajo se protitelesa

VI. ANEMIJE ZARADI KRVAVITVE

1. alergije (mleko ...)
2. meckelov divertikel
3. polipi

HEMORAGIČNA DIATEZA

I. KOAGULOPATIJE

HEMOFILIJA A (FAKTOR VIII), B (IX) IN C (XI).....izpitno vprašanje,kateri faktor manjka

1. recesivno dedna bolezen, vezana na x kromosom
2. zbolijo le (?) moški, žena je prenašalka, pri ženah von willebrandova bolezen (F-XII)
3. tri skupine glede na težo bolezni pri hemofiliji A:
 - a) lahka - količina faktorja 20 - 50 % normale
 - b) srednje težka - 5 - 20-%
 - c) težka - 1 - 5 %
4. **glede na obliko bolezni so**, predvsem pri težki obliki, možne spontane krvavitve notranje organe, med mišice in v sklepe. pojavljanje od 6. mes. starosti, ko prične več gibati.
5. **ZDRAVLJENJE** = odvisno od stopnje in pacientovih težav - vedno je to substitucija manjkajočega faktorja
 - a) krioprecipitat, faktor viii, liofilizirani krioprecipitat sveža zmrznjena plazma - se skoraj nikoli ne uporabi;
 - b) profilaktično - bolnik si sam aplicira preparat 2 - 3-x tedensko
 - c) akutna krvavitev - preparat ima pacient doma in si ga aplicira takoj, ob prvih znakih krvavitve
6. **timska obravnava**: - pediatri, hematologi, ortopedi, fizioterapevti ...
7. **mirovanje, analgetiki** - vendar ne salicilatov, indometacina, fenilbutazona

B. PURPURA ANAPHYLACTOIDES = VASCULITIS ALLERGICA = MB. HENOCHE – SCHOENLEIN

alergične so napr. na drobnih žilicah na koži, prebavnem traktu, v črevesju izgublja kri, anemija, krvavitve, nekroza črevesne sluznice, znaki akutnega abdominalnega bolečina, bruhanje na ledvicah-eritrociturija, proteinurija, odpoved ledvic.

HUS-HEMOLITIČNI UREMIČNI SINDROM

VUR-VEZIKULARNI URETRALNI REFLUKS

FAS-FETALNI ALKOHOLNI SINDROM

MELENA-KRVAVITEV IZ ZGOR. DELA PREBAVIL-ČRNO BLATO

HEMATEMESIS-BRUHA KRI

BOLEZNI SEČIL

Ledvica-milijon nefronov, naloga-očisti neporabne substance

AKUTNO BAKTERIJSKO VNETJE SEČIL

NAČINI ODVZEMA URINA (GLEDE NA ZANESLJIVOST IZVIDA):

- a) suprapubična punkcija mehurja
- b) kateteriziranje
- c) odvzem po metodi srednjega curka:
 - spontano uriniranje pri otroku nad 3 - 4 leti star.
 - od 0 - 3 let po metodi "mob" - kolektor za prestrezanje srednjega curka
 - urinska vrečka

RENALNA GLUKOZURIJA

V ledvičnih tubulih manjka encim za absorbcijo glukoze. Ima sladkor v urinu, v krvi je sladkor normalen.

RENALNA AMNIOACIDORIJA-manjka encim ko omogoča resorbcijo aminokislin

RENALNA HIPERFOSFORIJA- ne absorbirajo se fosfati v urinu, posledično motena presnova kalcija,osnova rezistentnega rahitisa.Terapija z D vitamini ne zadostuje-potrebujejo 10 kratno dozo D vit. za zdravljenje

UROINFEKT (izpitno vprašanje)-

E.COLI najpogosteje, preiskava urinokultura po sanfordu.

Če iz 1 mikro litra dobimo 100.000

Če je 10.000 je potrebno ponoviti

PREDPOGOJI:

1. umivanje zunanjega spolovila !!!
2. poleg tega pravilen način odvzema, in
3. takojšen pregled odvzetega urina ali hramba vzorca v hladilniku preiskave

PREISKAVE

Te nam potrdijo ali ovržejo sum na vnetje sečil.

- A) Pregled nativnega uzorca urina: testni trak, mikroskopski pregled urina
- B) Urinokultura po Sanfordu
- C) Kri: crp, hmg, jonogram, urea, kreatinin
- D) UZ abdomna in sečil
- E) PROTEINOGRAM, 2- MIKROGLOBULIN v krvi in urinu
- F) Funkcijske preiskave (EKK ali EDTA)

KLIRENS (CR-EDTA-KLIRENS)-nam pove koliko krvi se popolnoma očisti v določenem času
Če je funkcija ledvic zmanjšana, bolj počasi se očisti.

KONCETRACIJSKI PREISKUS ZA GROBO OCENO FUNKCIJE LEDVIC- 1015 specifična teža v povprečju. EKK-v kolikem času se izloči kreatinin

ZNAKI VNETJA

DOJENČEK IN MALI OTROK:povišana telesna temperature, mrzlica, bledica, odklanja hrano, tudi tekočino, bruhanje, neuspevanje v teži, bolečina v trebuhu, jok, smrdeče plenice.

PREDŠOLSKI OTROK:povišana tel. temperatura, lahko mrzlica, bolečina v trebuhu ni/ali ledveno pogoste, pekoče, urgentne mikcije, gost, moten, smrdeč urin, bruhanje, lahko driska, bledica, lahko rumenkast videz kože

TRD TILNIK-mengizem

TERAPIJA-IZPITNO VPRAŠANJE

Prva terapija primotren

A) vzročna-antibiotiki

HOSPITALNO ZDRAVLJENJE

1. aminoglikozidi (metilmycin, gentamycin)
2. cefalosporini 3 generacije (leudacyn)- oboje paraenteralno.

V bolnišnici sedaj še prvi cephalosporin 3 generacije v sirupu CEDEX.

AMBULANTNO ZDRAVLJENJE

1. cefalosporini 2 generacije (cefaclor-taracef, ceclor)
2. Aoxycyllin + klauulanska kislina = amoksiklav
3. včasih primotren (bactrium)

B) simptomatska: - hidracija !!!
- antipiretiki

C) zaščitna terapija - za preprečevanje recidivov uporabljamo primotren ali nitrofurantoin v dozi 1/4 d0 1/3 terapevtske doze:

- po vsakem akutnem vnetju še 2 - 3 mesece
- ob obstoju prirojene anomalije - vedno, dokler obstaja težja anomalija in je otrok še v plenicah
- ob recidivih - po koncu terapije z antibiotiki še več mesecev, tudi če otrok nima prirojene anomalije sečil

PREISKAVE ZA ODKRIVANJE VZROKA UROINFEKTA

I. KATERE PREISKAVE IN KOMU JIH NAREDIMO :

- a. med akut. vnetjem ali takoj po njem - vsem uz (terapija danes- izpitno vprašanje)
- b. vsem otrokom do 5. leta star. po prvem vnetju: MCUG (mikcijski cistouretrogram) oz. RIMCG ali UMCG
- c. fantkom po 5. letu star. po prvem vnetju in deklicam po ponovnem vnetju: MCUG ali RIMCG
- d. sorojencem otrok z refluksom, predvsem če je ta višje stopnje in je sorojenec mlajši od 5 let: uz cistogram, lahko namesto tega tudi RIMCG (radioizotopni mikcijski cistogram) ali UMCG

Terapija danes je UZ in ni potrebno nič dodatnega razen pri posameznih primerih.

KATERE PREISKAVE DELAMO ?

- a. UZ, MCUG ali RIMCG
- b. sekvenčna (=dinamična) scintigrafija, ev. z lasixom
- c. IVU (intravenozna urografija - IVP) - se opušča po potrebi naredimo lahko še:
- d. statična scintigrafija = DMSA SCAN
- e. cistoskopija
- f. retrogradna pielografija
- g. funkcijske preiskave (koncentracijski poskus, EKK ALI CR-EDTA KLIRENS)

PRIROJENE ANOMALIJE SEČIL

A. VEZIKOURETERALNI REFLUKS = VUR, delimo ga v pet stopenj; je najpogostejša napaka; neprepoznana in nezdravljena lahko privede celo do opovedi ledvic, pogosti uroinfekti, potrebno resno ukrepanje. Pojav pogosti urinoinfekti ; prvo zdravilo PRIMOTREN

B. OBSTRUKCIJE (STENOZE)

HYDRONEPHROS = stenoza pyeloureternega spoja
hydronephros + hydroureter = sten. juxtavezikalnega spoja
- stenoza uretre

C. AGENEZIJE

D. HIPOPLAZIJE IN DISPLAZIJE

E. POLICISTIČNE LEDVICE (JETRA !!)- cistična npr.v ledvicah in jetrih

F. VALVULA URETRE (FANTKI!)

G. PODKVASTA LEDVICA = REN ARCUATUS

H. EKTOPIJE- obstrukcijska ektopija

I . PODVOJITEV VOTLIH SISTEMOV

Pri stenozni npr.zaklopke sečnice, pride do obojestranskega zastoja v obeh sečevodih in mehurja.

STENOZA URETRE- težave z uriniranjem, kaže se kot :dvojni curek, oslabljen curek,curek ki se prekinja,bolečina,disurija.

KDO DELA ZAPORO?- prirojene anomalije

Zaklopke,povečane bezgavke, ledvični kamni, tumor.Posledično vodi v hydronefros
-hydroureter-

UHAJANJE URINA

DNEVNA INKONTINENCA - zadrževanje urina? obstipacija? vnetje? nestabilni otroški mehur? ...

ENURESIS NOCTURNA

- starost nad 6 let, anamneza? obstipacija? tekočine? spanje?
- zdravljenje z desmopresinom (minirin), alarmom, antiholinergiki (detrusitol), imipraminom

Sečila-ZELENA MUŠICA: že 1 mg je smrtno, ima 2 strupa, delujeta iverzibilno na jetra in ledvico-slabost, bruhanje, driska-krvava, 12-24 ur inkubacijska doba, krvavitev iz črevesja, okvare srca in ledvic.

PODVOJITVE VOTLIH SISTEMOV

NEFROTSKI SINDROM:

- idiopatski ali primarni - v 80 %
- v sklopu glomerularnih obolenj
- v sklopu sistemskih obolenj:
 - lupus eritematodes, mb. henoch-schönlein, diabetes mellitus, poliarteriitis nodosa, sistemske alergije

IDIOPATSKI NEFROTSKI SINDROM

Večinoma predšolski po 2 leti. Etiologija verjetno okvara bazalne membrane glomerula v imunološki reakciji- TA PREPUŠČA ALBUMINE, ↓ BELJAKOVINE v krvi, ↓ onkotskega tlaka-tekočina gre v tkiva- EDEMI

ZNAKI:

- Edemi na vekah, rokah, stopalih, golenih
- Ascites, pleuralni in perikardialni izliv
- Bledica, driska
- Dispnoe, ↑ RR

LABORATORIJ: hematurija, ↑ urea, beljakovine v serumu padejo od 70 g/L na 40-50 g in albumin lahko padejo od 20 g/L, ↑ RR (CRP normalen), ↑ holesterol in trigliceridi, hemokonzentracija— NEVARNOST TROMBOZE!!!

TERAPIJA IN PROGNOZA NS:

- albumini v infuziji, EV z LASIXOM
- KORTIKOSTEROIDI-dolgo! Visoke doze!
- Če kortikosteroidi niso učinkoviti ali so relapse pogosti- imunosupresivna sredstva
- Hrana: dieta, bogata z beljakovinami, stroga omejitev tekočin in soli
- Renalna biopsija in prilagoditev terapije

PROGNOZA

- Pogosti relapse- sproži jih infect
- Redko privedejo do ledvične odpovedi, predvsem če nobena terapija ni učinkovita

HEMATURIJE

- INTERMITENTNE
- INTRAINFEKCIJSKE

KLINIČNE SLIKE

- CYSTITIS:** pogoste in pekoče mikcije, rdečkast urin, v njem poleg ery še bakterije; cistoskopija!?
- GLOMERULONEFRITIS:** več oblik, ugodni sta poststreptokokni (-infekcijski) in IgA GN, večina ostalih oblik poteka kronično in pogosto privede do odpovedi ledvic!!

ZNAKI:

Slabost, inapetenca, glavobol in nausea, edemi, ↑RR, hematurija in oligurija

c) POŠKODBA

d) **KAMNI V SEČNIH POTEH** –nenadne včasih ponavljajoče se hude bolečine ledveno in vzdolž sečevoda proti spolovilu: nevarnost akutne zapore odtoka urina- KRG možnost kombinacije s stenozami in refluksi: preveriti metabolizem kalcija in oksalatov- HIPERKALCIURIJA , lahko v sklopu ali odtočnih motenj :DIAGNOZA :UZ!!,RTG!!

e) **INFEKT SEČNIH POTI** –pyelonephritis aorta, cystopyelonephritis, infection tractus urinarii AC. (recidivaus)

DRUGA BOLENJA SEČIL**A. HEMOLITIČNO-UREMIČNI SINDROM**

težko akutno obolenje z razpadanjem eritrocitov, nizkimi tr, visoko sečnino in kreatininom; v 50% diareja, infuzije!!

B. AKUTNA RENALNA INSUFICIENCA

(huda dehidracija, težke sepse, zastrupitve ...), pogosto pomaga izdatna hidracija in forsirana diureza (lasix); včasih je potrebna akutna dializa za krajši, prehodni čas

KRONIČNA RENALNA INSUFICIENCA IN DIALIZA

VZROKI RAZLIČNI: policistične, displastične ledvice, težje in kombinirane prirojene anomalije, glumeronefritis, na terapijo rezistentni nefrotski sindrom.

ZNAKI: zastoj v rasti, anemije, rahitis, adinamija

LABORATORIJ: visoka urea in kreatinin, ↑K+, ↑fosfor, acidoza, rahitis, anemija, EKK ali EDTA pod 10 ml/min/1, 73

d) TERAPIJA: USMERJENA NA RAST: PREHRANA!!!

- na anemijo: eritropoetin (eprex)
- na rahitis: rocaltrol (d vit:)
- na metabolne motnje: acidoza, fosfor ...
- na odstranjevanje toks. produktov: kreatinin, urea ..

e) DIALIZA: - hemodializa

- peritonealna dializa v raznih oblikah

f) TRANSPLANTACIJA LEDVIC

BOLEZNI SPOLOVIL

Bolezni moških spolovih-fimoza
INGVINALNA RETENCIJA TESTISA-KRIPTORHIZEM
Ni enega testisa ni 2 testisa

Bolezni moških spolovil:

1. PARAFIMOZA
2. HIDROKELA-v mreni se nabere tekočina
3. INGVINALNA HERNIA-s seboj potegne črevo
4. HIPOSPADIJA-zgoraj izpitna vprašanja
5. EPISPADIJA-spodaj

Testisa nastaneta v skrotumu, testisi se morao op.urediti najkasneje do 2 let v skrotum

BOLEZNI ŽENSKIH SPOLOVIL

1. **VULVOVAGINITIS**-vnetje spolovila, rdečina,izcedek, povzročajo bakt.,virusi,glive, je boleče, povezano s tujkom v spolovilu.
Krvavitve najpogosteje povezane s tujkom v spolovilu, vsaka krvavitev pri otroku-znak mogočega malignega obolenja.

DIABETIS INSIFILUS

Distalni del tubulov ledvic

VASOPRESIN-hormon-resorbcija vode v distalnem delu ledvičnih hormonov.

Če gre za neadekvatno izločanje ali delovanje vazopresin (del receptorjev)nastane diabetes insifilus.

Obstajajo 2 obliki D.I.:

1. **Nefrogena oblika**-pri katerem se izloča normalna količina vazopresina, ker so okvarjeni receptorji vazopresina ta ne deluje in se izloča velika količina urina pri kateri se dojenček s to boleznijo izsuši, joče,ima stalno mokre plenice. Če nismo pozorni-HIPONATREMIJA, ki povzroči krvavitve v možganih in posledične nevrološke izpade in psihomotorno zaostalost.Otroka je potrebno ustrezno hidrirati damo HIPOOZMOLARNO mleko in hrano, znak da ni dosti hidriran je povišana temperatura.Ko je otrok večji, sam seže po pijači in pije 3,5,10 litrov tekočine, in toliko tudi urinira.Nekoliko zboljša stanje-paradokсно DIURETIK. Bolezen je dedna.
2. **Centralna**-okvara hipotalamusa oz. nevrohipofize in se neadekvatno/nezadostno izloča VAZOPRESIN. Vzrok je lahko tumor, vnetje,brazgotina,krvavitev. Izločajo povečane količine urina, pijejo 3,5,10 l. Uspešno zdravimo s tabletami VAZOPRESINA (MINIRIN).Skrbijo da so stalno hidrirani

KAKO SE LOČITA??? Izpitna vprašanja

NEFROGENA-prirojena,od rojstva

CENTRALNA-brez težav, pridobljena

PSIHOGENA POLI DIPSIIJA

Otroci/mladostniki veliko pijejo in urinirajo zaradi psihičnih razlogov-stiska.

JUVENILNI IDIOPATSKI ARTRITIS- izpitno vprašanje

Zmanjšana telesna aktivnost, slabost, apetit, šepanje, bolečina celotnega sklepa, mehka oteklina sklepa.

- ✓ velike sklepe okončin
- ✓ pred 16 leti (2-4 let, puberteta)
- ✓ vretenaste zadebelitev (deformacije sklepov)
- ✓ IRIDOCIKLITIS- težava na očesu
- ✓ GLAUKOM- pritisk na očesu
- ✓ vnetje 1 al več sklepov
- ✓ trpanje vsaj 6 tedno
- ✓ pordelost, toplejši, bolečina SKLEPA

IZPITNA VPRAŠANJA-

POLIARTRITIS-5 ali več sklepov

OLIGOARTRITIS, 1-4 prizad.sklep

JIA- pred 16 letom (2-4 let, puberteta)

KLINIČNA SLIKA-artritis

-bolečina celotnega sklepa, oteklina sklepa, pordelost, omejena gibljivost, toplejši sklep od 2-3 naslednjih znakov.

→ **SEROZITIS** (perikard, pleura, peritonej)

→ **LIMFADENOPATIJA**

→ **HEPATOSPLENOMEGALIJA**

Hitro pojavljanje erozij

Ni odgovora na terapijo (stalno vnetje).

ZAPLETI (JIAY REVMATOIDNEGA ARTRITISA)

IRIDOCIKLITIS-težave na očesu

Uveititis

Motnje v rasti (zlasti pri sistemskemu), možnost asimetrične rasti.Zdravljenje: kontrola bolečine, obvladovanje sistemskih zapletov ohranjanje gibljivosti sklepa, ohranitev mišične moči.

-**ANALUREN ALI SERPINGIOZEN**

-**REVMATSKA VROČICA**, nevrološki zaplet ki grede v okončnine (nehotene gibe)

-**SYDENHAMOVA HOREA**; horea minor- dela gibe kot orientalska plesalka

ZNAKI SRČNEGA POPUŠČANJA:cianoza, tahikardija, bolečina pod D rebernim rokom

ARTRALGIJA-bolečina v sklepih

Izpitno vprašanje- VELIKI ZNAKI REVMATSKE VROČICE

Poliartritis, eritema marginantum, koriaminor, karditis, subkutani vozlički.

Izpitno vprašanje-MALI ZNAKI REVMATSKE VROČICE

Vročina, artralgiya, zvišana sedimentacija, PQ interval povečan, C- reaktivna beljakovina

GNOJNO ANGINO-zdravimo s pencilinom če ne pride do revmatske vročice.

SISTEMSKI LUPUS ERITEMATODES

Metuljček okoli nosu, prizadetost sklepov in ledvic, težko obolenje, dolgotrajna kortikosteroidna terapija.

SINDROM KAWASAKI-pri majhnih otrocih vzrok neznan, avtoimuno vnetje malih in srednjih žil-

ANEVRIZMA temperatura, eritem veznice, cervikalna limfadenopatija, carditis, anevrizma koronarke.

Terapija: aspirin, imunoglobulini

Trombocitoza ↑ trombociti nad 400.000

DERMATOMYOSITIS-avtoimuno vnetje mišic in kosti prizadetost kože in mišic, bolečina v mišicah, zvišana temperatura, v krvi zvišan CPK, pogosto se pojavijo kalcifikacije v mišicah aspirin in imunoglobulini (i.v).

POLIARTERITIS NORDOZA- prizadetost ožilja, na žilah se tvorijo drobni vozlički, različna simptomatika- glede na kje so najbolj prizadete.

VASCULITIS ALLERGICA- HENOCHE (izpitno vprašanje)

Prizadene drobne žile v koži (predvsem na golem) enako tudi na črevesju kar se kaže s krvavitvami v črevesju (krvi v blatu, bolečine v trebuhu), najbolj nevarne so npr. na drobnih žilah v ledvicah (eritrociti v urinu) zdravimo s kortikosteroidi in citostatiki.

BOLEZNI KOSTI IN HRUSTANCA OSTEOHONDRODISPLAZIJE

1. AHODROPLAZIJA

- a) avtosomno dominantno dedno obolenje (1:3.000 - 1:10.000)
- b) motnja osifikacije - kratke okončine; glava velika, možen hidrocefalus
- c) nizka rast - psihični problemi
- e) normalen umski in spolni razvoj
- f) terapija ni možna.

2.OSTEOGENESIS IMPERFECTA-izpitno vprašanje

-motnja v tvorbi kolagena

-redosled aminokislin je različen

-klinična slika: modre sklere, naglušni (konduktivna-prevodna naglušnost), lomljivost okostja je lahko različna, po puberteti se lahko ta lomljivost zmanjša, zobje so spremenjeni, počasna lomljivost kosti.

Th: damo Aredia..damo BIFOSFONATE

Molekularno genetski defekt se ugotovi s preiskavami da natančno opredelimo tip.

3.OSTEOPETROSIS

Zadebelitev kosti in s tem zoženje medularnega kanala - izpodrinjanje kostnega mozga,sledi trdovratna anemija. Potrebne so pogoste transfuzije; posledica teh pretirana količina Fe v organizmu - hemosideroza in je treba zdraviti še to.

4.OSTEOMYELITIS

Predvsem dolge in cevaste kosti glavica femurja.

Diagnostika:nekoč RTG, danes makirani levkociti, ki pokažejo mesto vnetja bistveno bolj zgodaj.

TUMORJI KOSTI

Kloksacilin-zdravilo

1.FOKOMELIJA

Deformacija okončin, manjka tibija ali fibula in se pogosto pojavlja pri nosečnicah, ki so jemale talitomid,

2.SINDAKTILIJA-anomalija prstov /združeni prsti

3. POLIDAKTILIJA-več prstov združenih skupaj

4.SKOLIOZA- kriva hrbtenica,ki je dokaj pogosta v taki lažji obliki. Lahko se pojavlja zaradi neustrezne rasti vretena, neadekvatnega hrustanca ali pa zaradi obremenitve (sedenje).

MORBUS SCHEURMAN (ŠOERMAN)-ukrivljena hrbtenica, vretenca imajo trapezasto obliko in za to je ta hrbet močno ukrivljen. Včasih je potrebno operativno zdravljenje.

ATROGRIPOZA

Prirojeno pokrčenje sklepov oziroma imobilnost sklepov. Vzrok ni čisto jasn, verjetno gre za neadekvatno lego in funkcijo placente (npr.premalo amnijske tekočine).Otroku ni možno rok in nog zravnat ta lega je prisilna.(etiologija ni jasna)

MULTIPLE ANOMALIJE

Udi niso razviti kakor bi mogli biti,so v antefleksiji, ali pa v anteverziji.

PROTEUS SINDROM

Genetska napaka pri katerem pride do nekontrolirane rasti posameznih delov telesa.Motena kontrola, noga ne neha pri številki 45-46 ampak raste naprej. (lahko rastejo samo prsti naprej,ali cela noga).Ni nobene terapije, možna operacija.

CORNELIA DE LANGE SINDROM

Genetska napaka pri kateri se rodijo otroci s posebnim izgledom: zrasle obrvi, manjše oči, gosto lasišče, manjši nos,mentalna zaostalost,nizka rast, nizka teža ob rojstvu.

MUKOPOLISAHARIDOZA-IZPIT

Tej bolezni rečemo gargoilizem-gargui so pošasti, ki bruhajo vodo. Normalni so ob rojstvu.Manjka encim IDRONIDAZA.

Če se kopičijo v roženici se pojavi motnja leče, v možganih-zaostalost.

KS:resasta rebra, glava vtisnjena v vrat, zamašitev koronark.

POGOSTE ENDOKRINOPATIJE V OTROŠKI DOBI

LARONOV SINDROM-manjša čeljust, centripetalno kopičenje maščevja, mikro penis/ mikrofalus.

SINDROM AARSKOG- škiljenje, nizka rast,okrog spolovila je guba.

CRANIOPHARINGEOM-nastane iz izrastka primarne ustne votline iz katerega nastane adenohipofiza. Lociran je ob turškem sedlu in povzroča motnje vida in glavobol, bruhanje na tešče, zdravljenje je operativno in z obsevanjem,pride dostikrat do okvare hipofize in do diabetes ins.običajno prizadene center za lakoto, bolniki imajo ekstremno težo in velik apetit.

VISOKA RAST-FAMILIARNA-je družinska, so tudi bolezenska stanja, ki so povezana z visoko rastjo.

CEREBRALNI GIGANTIZEM-otroci naglo rastejo imajo okorno gibanje, mentalno prizadeti in ves čas so večji od vrstnikov.

MARFANOV SINDROM-IZPITNO VPRAŠANJE

Motnja je v tvorbi veziva, kaže se v zelo visoki rasti.Klinična slika:pajkasti tenki, dolgi prsti, hiperextenzibilnost sklepov (povečana gibljivost), zaradi slabosti veziva imajo pogosto luksacijo leče (leča se pomakne s mesta in ne vidijo dobro), imajo pogoste srčne hibe (aortna insuficienca, mitralna insuficienca, anevrizma aorte).

KLINEFELTER SYNDROM- 47 XXY

Kromosomske anomalije, 1 kromosom je preveč. Klinična slika: visoka rast,hipogenitalizam, ginekomastija,delikventno obnašanje, plodnost zmanjšana.

ŠČITNICA

Pridobljenja hipertireoza-po odstranitvi ščitnice

KONATALNA HIPOTIREOZA:

- pomanjkanje joda
- hipoplazija,aplazija žleze
- ektopična ščitnica
- deficit TRH in TSH

HASHIMOTOV TIREOIDITIS(izpitno vprašanje) avtoimuna bolezen, povečana ščitnica

(obojestransko povečana, elastična trša konsistenca, ravne površine.Nastaje zaradi stvarjanja protiteles proti lastni ščitnici. V začetku lahko imajo za kratek čas povečano f-jo ščitnice, včasih je normalna, pri 2/3 se pojavi hipofunkcija tako da je tiroksin ↓,TSH↑, ščitnična protitelesa ↑.

Th:EUTIROKS-ščitnični sintetski hormon, ELTROKSIN

TIROIDNA CISTA-nastane iz lupus tireoglotusa. Ta del se ampuntira/odstrani. Če se pri otroku pojavi nodus v ščitnici se nujno izvede sinticografija ščitnice. Th: Tehnecij 99 izotop i.v in se kopiči v ščitnici, gleda se kako se kopiči, če se ne kopiči temu rečemo hladni nodus-se punktira in lahko so v tem nodusu normalne celice/tirociti ali pa rakaste/maligne. Ta nodus tudi če so celice normalne treba pri otrocih odstraniti, ker se celice zelo hitro spremenijo v maligne.

MORBUS BAZEDOV-HIPERTIROIDIZEM (GRAVES)-posledica avtoimune hiperfunkcije pri kateri se žleza ščitnica poveča obojestransko izloča več tiroksina in bolnice imajo naslednje znake: razdražljivost, psihično labilne, zvišan krvni tlak, pospešeno bitje srca, prekomerno potenje, driske, tremor prstov, pojavi se tudi eksoftalmus-izbulene oči.

Tireostatiki za zdravljenje v kombinaciji z radioaktivnim jodom 131-tudi pri otrocih nad 10 let.

OBŠČITNICE

1.HIPOPAPARATIREOIDIZEM (IZPITNO VPRAŠANJE)-izločajo hormon parathormon, ki regulira nivo kalcija v krvi. Normalna koncentracija Ca je 2,1-2,6 mmol/l, če se kalcij zniža pod 2,1 mmol/l je prvi znak parastezije-mravljichenje. Če se znižajo na 1,9-1,8 mmol/l se pojavio tonično-klonični krči z nezavestjo podobni epileptičnem napadu.

Th: KALCIJEV GLUKONAT-intravenozno, kasneje zdravimo z aktivno obliko D vitamina preparat KALCITRIOL (ROKALTROL) 1,25 DIHIDROKSIKALCIFEROL

PSEVDHIPOPAPARATIREOIDIZEM-okvarjen receptor za parathormon. Tudi te bolnike zdravimo z vitaminom D-ROKALTROL. Imajo poseben izgled: majhni, kratki prsti. Dostikrat so mentalno subnormalni, kalcinacija v možganih.

HIPERPARATIREOIDIZEM