



46. KONFERENCJA NAUKOWA
**Spotkania Kliniczne
Chirurgów Dziecięcych
z Pediatrami**

Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Krakowie
Kraków, 23.05.2024



ABSTRAKTY

CRPS Rzadkie zespoły bólowe u dzieci leczone interdyscyplinarnie ilustrowane przypadkami pacjentów w USD.

Kominek, A., Al. Mutari, I., Mycek B.

Oddział Anestezjologii i Intensywnej Terapii USD w Krakowie

Zespół wielobjawowego bólu miejscowego (CRPS-complex regional pain syndrome) to przewlekły ból dotyczący obwodowych części kończyn. Nie ma jednoznacznych danych epidemiologicznych, ale publikacje donoszą o częstotliwości u dzieci około 1-1,2 przypadku na 100 tysięcy/rok. Najczęściej występuje u dzieci powyżej 12 roku życia. Rozpoznanie opiera się na podstawie Kryteriów Budapesztańskich z 2004 roku. Istnieje wiele odrębności objawów klinicznych u dzieci w stosunku do pacjentów dorosłych. Zarówno diagnostyka, rozpoznanie, jak i leczenie wymagają wielospecjalistycznego zespołu, m.in.: ortopedy, pediatry, reumatologa, neurologa, rehabilitanta, psychologa, psychiatry, anestezjologa, specjalisty leczenia bólu. W Uniwersyteckim Szpitalu Dziecięcym w Krakowie od maja 2023 roku do kwietnia 2024 leczonych było 4 pacjentów. Jeden z pacjentów do dnia dzisiejszego przyjmowany jest regularnie do naszego szpitala celem wykonania blokady współczulnej. Blokada współczulna wraz z innym zastosowanym leczeniem zmniejsza objawy choroby, przede wszystkim dolegliwości bólowe, oraz allodynie i hiperalgezę. U tego samego pacjenta z uwagi na zaawansowany rozwój choroby - dystonia, z zaburzeniami troficznymi i drżeniami mięśniowymi zastosowany był wlew ketaminy przez 48 godzin w warunkach Oddziału Intensywnej Terapii. CRPS stanowi wyzwanie w rozpoznaniu a leczenie może być długotrwałe i uciążliwe, jak pokazuje przypadek jednego z naszych pacjentów

Ocena przydatności ultrasonograficznej elastografii w diagnostyce zaburzeń funkcji wątroby u dzieci z chorobą Leśniowskiego-Crohna

Medyńska-Przęczek, A., Zawartka, A., Stochel-Gaudyn, A., Wędrychowicz, A.

Choroba Leśniowskiego-Crohna (CD) to zapalna choroba jelit, której częstość występowania w populacji pediatrycznej wzrasta w ostatnich latach. U około 30% pacjentów z CD obserwujemy na różnych etapach choroby zaburzenia funkcji wątroby o różnym nasileniu. Złotym standardem diagnostycznym w ocenie zmian zwłóknieniowych wątroby jest biopsja. Z uwagi na wiążące się z tą procedurą obciążenia (m.in. konieczność znieczulenia ogólnego, ryzyko powikłań takich jak krwawienie) poszukiwane są mniej inwazyjne metody diagnostyki i monitorowania zmian zapalnych i zwłóknieniowych wątroby u dzieci z CD.

U 33 pacjentów z nowo rozpoznaną CD (20 chłopców, 13 dziewczynek w wieku 3-17 lat, średnio 12,2 lat) wykonano ultrasonograficzną elastografię wątroby metodą point shear wave elastography oraz oceniono poziomy parametrów wątrobowych. W badanej grupie u 4 pacjentów (12%) obserwowano podwyższone wartości transaminaz oraz GGTP, sztywność tkanek wątroby w wykonanej elastografii była podwyższona u dwóch pacjentów (7,74 kPa, F1 w skali METAVIR oraz 9,87 kPa, F2 w skali METAVIR), u pozostałych była prawidłowa. W grupie pacjentów z prawidłowymi wartościami parametrów wątrobowych nie stwierdzono podwyższonej sztywności tkanek wątroby w elastografii.

Nieinwazyjne metody diagnostyczne, takie jak elastografia USG wątroby mogą przyczynić się do wczesnej diagnostyki chorób wątroby u dzieci i młodzieży z CD, a także być przydatne w monitorowaniu stanu wątroby w przebiegu choroby. Konieczne są dalsze badania, aby ocenić wartości tego narzędzia diagnostycznego w tej grupie pacjentów.

Ciężki niedobór wzrostu u pacjentki z zespołem skrajnie krótkiego jelita żywionej pozajelitowo i somatotropinową niedoczynnością przysadki – czy istnieje skuteczne leczenie ?

Goncerz, D.^{1,2}, Wójcik, M.^{1,2}, Szczudlik, E.^{1,2}, Stępniewska, A.^{1,2}, Pabisek-Miernik, J.³, Płacho, K.³, Wierdak, A.³, Starzyk, J.B.^{1,2}

1. Klinika Endokrynologii Dzieci i Młodzieży, Katedra Pediatrii, Instytut Pediatrii, Uniwersytet Jagielloński Collegium Medicum
2. Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Krakowie
3. Oddział Leczenia Żywieniowego, Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Krakowie

Niedożywienie, w tym także to spowodowane zaburzeniami wchłaniania, jest najczęstszą przyczyną niedoboru wzrostu u dzieci. Z drugiej strony, u dzieci, u których z uwagi na skrajnie ciężkie postaci zaburzeń wchłaniania, stosuje się całkowite żywienie pozajelitowe w postaci niemal ciągłego dożylnego wlewu substancji odżywczych (w tym glukozy) dochodzi do trwałego, czynnościowego zmniejszenia sekrecji hormonu wzrostu. Pod uwagę należy również wziąć negatywny wpływ samej choroby przewlekłej na czynność osi somatotropinowej. U pacjentki z zespołem skrajnie krótkiego jelita, odżywianej niemal całkowicie pozajelitowo stwierdzono ciężki niedobór wzrostu (-5,6 - SDS) z towarzyszącym opóźnieniem wieku kostnego (w wieku 3 lat i 8 miesięcy wiek kostny wynosił 1 rok i 8 miesięcy). Dziewczynka urodzona z CI, PI urodzona cesarskim cięciem w 35 tygodniu ciąży, z masą ciała 2700 g, długością 48 cm, obwodem głowy 32 cm, oceniona w skali APGAR na 10 punktów. Z powodu wrodzonego wytrzewienia dziecko poddano rozległej resekcji jelit, wydłużaniu jelita metodą STEP, dwukrotnej plikacji jelita, co w konsekwencji doprowadziło do wystąpienia zespołu krótkiego jelita, dysfunkcji jelit wynikającej z zaburzenia pasażu jelitowego i zalegania treści jelitowej w znacznie poszerzonych pętłach jelitowych oraz utrzymującej się przewlekle dysbakteriozy flory jelitowej. Pomimo optymalnego bilansu kalorycznego, uzyskanego za pomocą żywienia pozajelitowego prowadzonego od urodzenia, niedobór wzrostu systematycznie powiększał się. W trakcie diagnostyki wykluczono zaburzenia funkcji tarczycy i nadnerczy, kariotyp był prawidłowy żeński, badaniem MRI nie uwidoczniło nieprawidłowości w budowie przysadki. Uwagę zwracał niski poziom IGF -1 41,1 ng/ml (N: 42-276 dla wieku chronologicznego, N: 45-361 dla wieku kostnego). Maksymalne stężenie hormonu wzrostu uzyskane w testach stymulacyjnych wyniosło 5,57 ng/ml, co pozwoliło na rozpoznanie izolowanej, nieorganicznej somatotropinowej niedoczynności przysadki.

W wieku 4 lat i 11 miesięcy pacjentka została zakwalifikowana do leczenia ludzkim rekombinowanym hormonem wzrostu. Równocześnie przeprowadzono zabieg wytworzenia ileostomii brzeżnej z założeniem ciągłego drenażu jelita, co poprawiło motorykę przewodu pokarmowego, zmniejszyło zaleganie treści jelitowej i poprawiło jego funkcję (poprawa tolerancji troficznego karmienia doustnego). W pierwszym roku leczenia szybkość wzrastania wyniosła 12,6 cm/rok, a po roku niedobór wzrostu zmniejszył się do wartości -3,55 - SDS; wiek kostny wyniósł 3 lata i 6 miesięcy. Podczas leczenia u pacjentki nie stwierdzono żadnych negatywnych i niepożądanych efektów terapii.

Wnioski: Zaburzenia wzrastania u dzieci z zespołem skrajnie krótkiego jelita są częste i mogą pogłębiać się pomimo optymalnego leczenia żywieniowego. W takich przypadkach warto rozważyć możliwość występowania somatotropinowej niedoczynności przysadki jako konsekwencji leczenia żywieniowego, w tym ciągłego dożylnego wlewu glukozy. Skutecznym leczeniem może być substytucja ludzkim rekombinowanym hormonem wzrostu.

Czy charakterystyczny wzór dojrzewania CD45RA/CD45RO opisywany, jako „u-shape” w badaniu cytometrii przepływowowej może być związany z wrodzonymi błędami odporności?

Błach, J.¹, Bukowska-Strakowa, K.^{2,3}, Rywczak, I.¹, Mach-Tomalska, M.¹, Szaflarska, A.¹, Kotuła, M.², Stec, M.², Siedlar, M.^{2,3}
Pituch-Noworolska, A.¹

1. Klinika Immunologii, Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Krakowie
2. Zakład Immunologii, Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Krakowie
3. Zakład Immunologii, Uniwersytet Jagielloński, Kraków

Wprowadzenie: Immunofenotypowanie limfocytów T jest wykonywane w ocenie zaburzeń immunologicznych. Na podstawie ekspresji izoform CD45 rozróżnia się limfocyty T naiwne (CD45RA) i pamięci (CD45RO). W testach cytometrii przepływowowej można zaobserwować rzadki wzór CD45RA/CD45RO w kształcie litery „U”. Opisano, że wzór ten jest związany z polimorfizmem CD45R C77G, jednak nie ustalono, czy zjawisko to może wpływać na wyniki kliniczne pacjentów z podejrzeniem wrodzonych błędów odporności (IEI).

Metody: Analizę cytometrii przepływowowej przeprowadzono przy użyciu systemu cytometrii przepływowej BD FACSLyric™, stosując następujące przeciwciała: CD45RO-APC, CD45RA-PE-Cy7, CD3-PerCP i CD45-APC-H7. Dane analizowano przy użyciu oprogramowania BD FACSuite. Pacjenci pediatryczni byli diagnozowani w kierunku IEI w Klinice Immunologii Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego w Krakowie. Pacjenci przeszli kompleksową diagnostykę immunologiczną i analizowano objawy infekcyjne i autoimmunologiczne.

Wyniki: W ciągu 2 lat wykonano 336 badań cytometrycznych CD45RA/CD45RO, z których 4 pacjentów prezentowało nietypowy wzór „u-shape”.

Wnioski: Na podstawie naszych obserwacji trudno jest stwierdzić, czy wariant ten wykrywany w badaniu cytometrycznym może być związany z objawami prezentowanymi przez pacjentów. Ustalenie, czy polimorfizm CD45 odgrywa znaczącą rolę w podatności na infekcje, wymaga badań na większą skalę, w tym większej kontroli osób zdrowych. Wzór „u-shape” CD45RA/CD45RO jest rzadko obserwowany u dzieci, które doświadczyły ciężkich zakażeń, w tym posocznicy. Wariant ten może sugerować zaburzenia w dojrzewaniu limfocytów T. Nasuwa się pytanie, czy zjawisko to jest wtórne do infekcji, czy też ułatwia ciężki przebieg tych infekcji. Takie obserwacje ułatwią podjęcie decyzji o przeprowadzeniu dalszej diagnostyki, w tym genetycznej, oraz potrzebie długoterminowej obserwacji.

Diagnostyka zaburzeń osi hormonalnych po leczeniu neurochirurgicznym oraz długotrwałej sterydoterapii

Tyburska, Ż., Wójcik, M., Starzyk, J.

Klinika Endokrynologii Dzieci i Młodzieży, Katedra Pediatrii, Instytut Pediatrii UJCM

Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Krakowie

Wstęp: U dzieci po zabiegach neurochirurgicznych występuje znaczne ryzyko rozwoju powikłań endokrynologicznych. Ocena funkcji poszczególnych osi hormonalnych jest niezbędna do rozpoznania zaburzeń i wdrożenia odpowiedniego leczenia.

Cel pracy: Celem pracy jest przedstawienie trudności diagnostycznych u pacjentki po leczeniu gwiąździaka pilocytowego lewego wzgórza.

Opis przypadku: Dziewczynka w wieku 7 lat i 11 miesięcy została przyjęta celem diagnostyki powikłań endokrynologicznych po zastosowanym leczeniu neurochirurgicznym. Dwa lata wcześniej pacjentka przebyła zabieg niecałkowitej resekcji guza (gwiąździak pilocytowy lewego wzgórza), następnie była reoperowana z powodu progresji guza (subtotalne usunięcie masy guza). Miesiąc przed przyjęciem u dziewczynki przeprowadzono zabieg usunięcia krwaka podtwardówkowego okolicy potylicznej prawej, powstałego na skutek urazu. Ze względu na powikłanie pozabiegowe - obrzęk mózgu, do leczenia włączono deksametazon początkowo w dawce 3-3-2 mg, następnie stopniowo zredukowano dawki (do dawki podtrzymującej 1 mg). Według informacji uzyskanych z wywiadu oraz dostępnych pomiarów około rok wcześniej nastąpiło przyspieszenie wzrastania, około 5 miesięcy wcześniej dodatkowo powiększenie piersi (Th III), kolejno rozwój owłosienia łonowego (P III). W badaniach stwierdzono zwiększenie stacjonarnych stężeń gonadotropin (FSH 5,9 mIU/ml, LH 3,34 mIU/ml) oraz estradiolu (64,5 pg/ml) do zakresu typowego dla okresu pokwitania oraz przyspieszony wiek kostny (10 lat dla wieku chronologicznego 8 lat i 10 miesięcy). Wykonany test stymulacyjny z analogiem GnRH, potwierdził centralne przedwczesne pokwitanie (FSH 0' - 4,8 mIU/ml, 90' - 11,7 mIU/ml, 120' - 12,5 mIU/ml oraz LH 0' - 3,32 mIU/ml, 90' - 13,13 mIU/ml, 120' - 13,73 mIU/ml). W związku z podejrzeniem centralnej niewydolności kory nadnerczy związanej z długotrwałym stosowaniem glikokortykosteroidów przeprowadzono test stymulacyjny z 1 ug syntetycznego ACTH, który potwierdził centralną niewydolność kory nadnerczy (kortyzol 0' - 10,7 ng/ml, 20' - 14,0 ng/ml, 30' - 15,6 ng/ml, 60' - 19,1 ng/ml). W leczeniu zastosowano substytucję hydrokortyzonem oraz analog gonadoliberyny. Po miesiącu ponownie wykonano test stymulacyjny z syntetycznym ACTH, uzyskując prawidłowe wyrzuty kortyzolu, co potwierdziło przemijający charakter supresji osi nadnerczowej.

Wnioski: Zaburzenia endokrynologiczne po leczeniu neurochirurgicznym mogą dotyczyć różnych osi i mieć różny charakter. W diagnostyce szczególne znaczenie ma dokładny wywiad, w tym dotyczący szczegółów stosowanego leczenia.

Jak towarzyszyć rodzinom w sytuacji kryzysu związanego z diagnozą choroby przewlekłej i zagrożenia niepełnosprawnością?

Nitecka, M.

Poradnia Psychologii Rozwojowej i Klinicznej - Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Krakowie

Diagnoza choroby przewlekłej i/lub niepełnosprawności dziecka stawia całą rodzinę w nowej sytuacji życiowej. Jednak rodzina, którą spotykamy w trakcie stawiania diagnozy i procesu leczenia, to nie tylko rodzina mierząca się z chorobą dziecka.

Planując wsparcie należy uwzględnić wiele różnych wcześniejszych uwarunkowań - przede wszystkim zasoby rodziny - m.in.: osobiste (status socjoekonomiczny, umiejętności radzenia sobie z trudnymi sytuacjami, skuteczność działania, sytuacje zdrowotną pozostałych członków rodziny), społeczne/rodzinne oraz środowiskowe. Ważne jest również, na jakim etapie rozwoju dziecka zostaje postawiona diagnoza choroby przewlekłej/niepełnosprawności - u noworodka/niemowlęcia vs dziecka starszego.

W wystąpieniu chciałabym się przyjrzeć przede wszystkim tym czynnikom, które mają wpływ na współpracę z rodzicami, a pośrednio na proces leczenia i zdrowienia dziecka.

Warto także podkreślić, że ważnym elementem w planowaniu kompleksowej opieki przez zespół leczący dziecko jest wyrażenie przez rodziców świadomej zgody na konsultację i pomoc psychologiczną (Kodeks Etyczny Psychologa - art.10.2a).

Kompetencje zdrowotne rodziców dzieci chorujących przewlekle

Pacut, A.^{1,2}, Kowalska-Duplaga, K.^{3,4}

1. Międzykliniczny Ośrodek Leczenia Otyłości Dziecięcej, USDK
2. Szkoła Doktorska Nauk Medycznych i Nauk o Zdrowiu UJCM, Kraków, Polska
3. Klinika Pediatrii i Gastroenterologii, USDK
4. Klinika Pediatrii, Gastroenterologii i Żywienia, Wydział Lekarski UJCM, Kraków, Polska

Kompetencje zdrowotne (KZ) to „umiejętności poznawcze i społeczne, które określają motywację i zdolność jednostek do uzyskiwania, dostępu, rozumienia i używania informacji w sposób, który prowadzi do promocji i utrzymania dobrego zdrowia”. Rodzicielskie KZ są istotnym czynnikiem wpływającym na stan zdrowia dziecka, szczególnie w przypadku chorób przewlekłych. Konieczność sprawowania stałej opieki medycznej nad dzieckiem jest dla rodziców źródłem stresu. Odpowiednie KZ mogą wpłynąć na obniżenie poziomu doświadczanego stresu i lęku oraz zwiększanie zadowolenia z opieki pediatrycznej.

Celem badania jest ocena poziomu KZ rodziców dzieci z chorobami przewlekłymi przewodu pokarmowego, analiza związku pomiędzy KZ, a poziomem stresu, lęku oraz zadowolenia z opieki medycznej.

Przeprowadzono sondaż diagnostyczny. Ankieta składała się z standardowych narzędzi badawczych: HLS-EU-Q, PSS-10, GAD-7 oraz części autorskiej: badającej zadowolenie z opieki pediatrycznej. Grupa badanych liczyła 175 rodziców dzieci leczonych w Klinice Pediatrii, Gastroenterologii i Żywienia USDK. Obliczono współczynnik korelacji rang Spermmana.

Wśród badanej próby 54,29 % rodziców prezentowało wystarczający poziom KZ. Średnia wieku wyniosła 42 lata, 83% stanowiły matki. Dla poziomu KZ istotne okazało się wykształcenie ($p=0,028$). Stwierdzono istotną statystycznie zależność pomiędzy KZ a poziomem stresu ($r=-0,28$; $p=0,000$), lęku ($r=-0,27$; $p=0,001$) i zadowolenia z opieki medycznej ($r=0,32$; $p=0,004$).

Rodzice o niższym poziomie KZ mogą odczuwać wyższy poziom lęku i stresu w porównaniu z rodzicami o adekwatnym poziomie KZ. Zadowolenie z udzielonej opieki medycznej może być inaczej odczuwane przez rodziców, w zależności od ich poziomu KZ. W celu efektywnego korzystania z systemu ochrony zdrowia należy uwzględnić rodzicielskie KZ w codziennej praktyce lekarskiej.

Ocena czynności dolnych dróg moczowych u dzieci z nadmierną masą ciała – wyniki wstępne

Piotrowska-Gall, A.^{1,2,3,6}, Wójcik, M.^{4,5}, Cygan, A.⁶, Szczudlik, E.^{4,5}, Stępniewska, A.^{4,5}, Dobrowolska-Glazar, B.^{3,6}, Chrzan, R.^{3,6}

1. Uniwersytet Jana Kochanowskiego, Collegium Medicum, Kielce;
2. Wojewódzki Szpital Zespolony w Kielcach, Klinika Chirurgii Dziecięcej, Urologii i Traumatologii
3. Klinika Urologii Dziecięcej, Uroterapii i Badań Urodynamicznych, Uniwersytet Jagielloński Collegium Medicum w Krakowie;
4. Klinika Endokrynologii Dzieci i Młodzieży, Katedra Pediatrii, Instytut Pediatrii, Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie;
5. Międzykliniczny Ośrodek Leczenia Otyłości Dziecięcej Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Krakowie;
6. Klinika Urologii Dziecięcej, Uroterapii i Badań Urodynamicznych, Szpital Dziecięcy w Krakowie, Klinika Urologii Dziecięcej,

Wprowadzenie: Celem badania jest ocena częstości występowania objawów dolnych dróg moczowych (DDM) u dzieci z nadwagą i otyłością.

Pacjenci i Metodologia: W ramach prospektywnego badania klinicznego, dzieci z nadwagą i otyłością poddawane były ocenie funkcji dolnych dróg moczowych oraz przewodu pokarmowego. Do oceny wykorzystano autorski kwestionariusz obejmujący cały zakres objawów, oparty na rekomendacjach ICCS. W przypadku odpowiedzi niejednoznacznych lub niekompletnych, dokonywano weryfikacji telefonicznej z opiekunami. Rekrutacja pacjentów miała miejsce w trakcie ewaluacji endokrynologicznej z powodu nadmiernej masy ciała, w okresie od 13 marca do 6 października 2023 roku.

Wyniki : Do badania zakwalifikowano łącznie 101 dzieci. Mediana wieku wynosiła 13,5 roku (zakres 8-17 lat; SD 2,4), mediana BMI osiągnęła wartość 32,5 (zakres 22,6-48,8; SD 5,2), a mediana wskaźnika z-score BMI z wynosiła 2,2 (zakres 1,2-2,8; SD 0,4). Grupa badawcza składała się z 46 chłopców i 55 dziewcząt. Dysfunkcję DDM stwierdzono u 28 (27,7%) pacjentów. Dzielne nietrzymanie moczu obserwowano u 18 osób (17,8%), moczenie nocne u 5 (4,95%), a pozostałe 5 (4,95%) prezentowało inne zaburzenia DDM, takie jak: nawracające ZUM, parcia naglące, przetrzymywanie, nieprawidłowa częstotliwość oddawania moczu lub strumień moczu. W obrębie badanych pacjentów porównano grupę dzieci z objawami zaburzeń DDM oraz bez objawów. Stwierdzono statystycznie istotną różnicę w wieku ($p=0,04$) i procentowej wartości tkanki tłuszczowej ($p=0,01$) wśród dzieci z nadmierną masą ciała, które miały również zaburzenia DDM.

Wnioski: Wstępne wyniki badania wskazują, że dzieci z nadmierną masą ciała mogą być narażone na zwiększone ryzyko dysfunkcji dolnych dróg moczowych. Wskazane są dalsze badania wraz kompleksową oceną urologiczną.

Organizacja opieki nad osobami wyleczonymi z chorób nowotworowych w dzieciństwie i wieku młodzieńczym – doświadczenia ośrodka krakowskiego

Skoczeń, S.^{1,2}, Moryl-Bujakowska, A.¹, Garus, K.¹, Gilarska, D.³, Balwierz, W.^{1,2}

1. Klinika Onkologii i Hematologii Dziecięcej USD w Krakowie
2. Klinika Onkologii i Hematologii Dziecięcej Instytut Pediatrii UJ CM
3. Stowarzyszenie na rzecz dzieci z chorobą nowotworową KOLIBER, Kraków

Wprowadzenie: Już w latach 80. XX wieku pojawiały się dane wskazujące na możliwość występowania odległych powikłań po zakończeniu leczenia nowotworów rozpoznanych w dzieciństwie i wieku młodzieńczym. Stopniowo organizowano kompleksową opiekę nad osobami wyleczonymi oraz opracowywano standardy opieki.

Cel: Poprawa jakości opieki nad osobami wyleczonymi

Materiał i metoda: Od 1994 r. w Uniwersyteckim Szpitalu Dziecięcym w Krakowie działa poradnia odległych powikłań terapii nowotworów. Początkowo wielospecjalistyczną opieką objęto pacjentów leczonych z powodu białaczek, następnie chłoniaka Hodgkina, guzów mózgu i innych nowotworów. Organizację opieki opierano na międzynarodowych wytycznych. Przygotowano zalecenia dla lekarzy opiekujących się osobami wyleczonymi. Prowadzono liczne projekty badawcze, których wyniki publikowano. W 2020 r. uzyskano zgodę na przygotowanie polskiej wersji zaleceń Children's Oncology Group (COG) Long-Term Follow-Up Guidelines for Survivors of Childhood, Adolescent, and Young Adult Cancers, Version 5.0, and related Health Links. W 2022 r. udostępniono informacje dla wyleczonych, a w 2023 r. zalecenia dla lekarzy. Od 2023 r. dla pacjentów będących > 5 lat od zakończenia leczenia wydawane są Kompleksowe Podsumowania Terapii i Plany Opieki. W mediach społecznościowych umieszczono informacje o konieczności odbierania dokumentacji medycznej po 20 latach od ostatniej wizyty w ośrodku dziecięcym (z powodu obowiązku niszczenia dokumentacji szpitalnej). Celem zorganizowania optymalnej tranzycji pacjentów, którzy ukończyli 24 lata, nawiązano współpracę z ośrodkiem internistycznym Szpitala Uniwersyteckiego. Ustalono zasady przekazywania pacjentów do opieki sprawowanej przez specjalistów medycyny dla dorosłych. Uruchomiono również wspólny program w ramach projektu Oncofertility, jednak realizację tego programu może uniemożliwić wycofanie w 2023 r. jego finansowania przez Ministerstwo Zdrowia.

Wnioski:

- Zorganizowanie optymalnej opieki nad wyleczonymi wymaga intensywnych i wielokierunkowych działań
- Konieczna jest ścisła współpraca z organizacjami pacjentów i Izbą Lekarską, celem propagowania wiedzy na temat odległych powikłań leczenia nowotworów u dzieci i młodzieży
- Konieczne jest upowszechnianie wiedzy na temat odległych powikłań zarówno wśród lekarzy specjalistów pediatrii i chorób wewnętrznych (w tym lekarzy POZ) oraz innych specjalistów, jak również wśród osób wyleczonych
- Pilnie potrzebne jest zorganizowanie optymalnych programów finansowania opieki nad wyleczonymi z chorób nowotworowych, w tym także możliwość włączenia opieki nad wyleczonymi w program opieki koordynowanej POZ.

Pacjent z glejakami nerwów wzrokowych (LGG) i nieoperacyjnym nerwiakowłóknakiem splotowatym (PN) w przebiegu NF1, możliwości terapeutyczne.

Garus, K.¹, Skoczeń, S.^{1,2}, Balwierz, W.^{1,2}

1. Klinika Onkologii i Hematologii Dziecięcej USD w Krakowie
2. Klinika Onkologii i Hematologii Dziecięcej Instytut Pediatrii UJ CM

Wprowadzenie: NF1 jest jedną z chorób dziedziczonych autosomalnie dominująco (1 na 2500-3000 osób światowej populacji), której przyczyną jest mutacja inaktywująca w genie NF1 na chromosomie 17q11.2 kodującym neurofibrominę. Najczęściej występującymi nowotworami u dzieci z NF1 są glejaki o niskim stopniu złośliwości (LGG) obejmujące drogę wzrokową i pień mózgu, a u 50 % pacjentów stwierdza się nerwiakowłóknaki splotowate (PN). Są to guzy rosnące wolno, naciekające sąsiadujące struktury, powodujące zniekształcenie ciała, przewlekły ból i dysfunkcję narządów. Często jest ich transformacja do nowotworu o dużej złośliwości – MPNST.

Cel pracy: przedstawienie opisu pacjenta z neurofibromatozą potwierdzoną badaniami genetycznymi, z charakterystycznymi dla tej choroby objawami klinicznymi. U chorego występuje glejak drogi wzrokowej oraz nieoperacyjny nerwiakowłóknak splotowaty (PN) podudzia i stopy kończyny dolnej lewej. Pacjent z powodu glejaka od listopada 2020 r. do listopada 2021 r. miał przeprowadzoną chemioterapię z zadowalającą odpowiedzią. W związku z nieoperacyjnym NP, uniemożliwiającym chodzenie oraz znacznymi dolegliwościami bólowymi, chłopiec od czerwca 2023 r. otrzymuje leczenie inhibitorem MEK – selumetynibem. Obserwowano stopniowe ustępowanie bólu i zmniejszenie się wymiarów guza, co umożliwiło pacjentowi chodzenie. Chłopiec podlega ścisłej obserwacji onkologicznej i monitorowaniu obrazowemu wymiarów LGG i PN.

Wnioski: wyniki terapii selumetynibem są obiecujące, ale na odpowiedź oczekują następujące pytania:

1. Jaki jest optymalny czas rozpoczęcia i zakończenia leczenia ?
2. Jakie mogą być długotrwałe skutki podawania MEK inhibitorów ?
3. Jaka może być zastosowana dodatkowa terapia poprawiająca efekty leczenia inhibitorem (inne leki, resekcja pozostałości guza) ?
4. Czy terapia zastosowana z powodu PN ma wpływ na obecność glejaków drogi wzrokowej ?

Postać mieszana skrajnie ciężkiej kwasicy ketonowej i zespołu hiperglikemiczno-hiperosmolarnego u 16 letniej pacjentki leczonej przewlekle z powodu cukrzycy typu 1 - opis przypadku.

Mycek, B., Mazur, M., Stobiński, W.

Oddział Anestezjologii i Intensywnej Terapii, Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Krakowie

Streszczenie:

Cukrzycowa kwasica ketonowa to rzadkie powikłanie przewlekle leczonej cukrzycy typu 1.

16-letnia pacjentka została przyjęta do OIT w stanie skrajnie ciężkim, z powodu kolejnego epizodu DKA. W wywiadzie dziewczynka leczona psychiatrycznie, ponad to prawdopodobne socjalno-prawne tło zaniedbań terapeutycznych. Przy przyjęciu stwierdzono kliniczne i biochemiczne cechy ciężkiej kwasicy, skrajnego odwodnienia oraz zaburzenia neurologiczne. Na podstawie całości obrazu klinicznego, parametrów laboratoryjnych i przebiegu leczenia rozpoznano mieszaną postać kwasicy ketonowej z zespołem hiperglikemiczno-hiperosmolarnym. Wdrożone intensywne leczenie uzupełnione diagnostyką obrazową, mikrobiologiczną, kardiologiczną, neurologiczną skutkowało poprawą stanu ogólnego, wyrównaniem zaburzeń metabolicznych i pozwoliło zapobiec wystąpieniu nieodwracalnych powikłań.

Postępowanie sonograficzne oraz endoskopowe w procesie diagnostyczno- leczniczym u 9-latki z krwawieniem z przewodu pokarmowego

Tokarska, K., Godlewska, J., Zieliński, S., Górecki, W.

Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Krakowie, Oddział Chirurgii Dziecięcej

Uniwersytet Jagielloński Collegium Medicum, Klinika Chirurgii Dziecięcej

Krwawienie z dolnego odcinka przewodu pokarmowego u dzieci może mieć różnorodne przyczyny, w tym: alergię pokarmową, szczeliny odbytu, nieswoiste zapalenia jelit, polipy.

Celem pracy jest prezentacja postępowania diagnostyczno-terapeutycznego u pacjentki z krwawieniem z przewodu pokarmowego.

U 9 letniej dziewczynki od 2 miesięcy pojawiała się świeża krew w stolcu. Pacjentka była konsultowana chirurgicznie w szpitalu rejonowym oraz SOR. Wykonano klasyczne USG jamy brzusznej, wykluczono wgłobienie i zapalenie wyrostka robaczkowego, zlecono obserwację i badanie stolca w kierunku Salmonelli. Pacjentka ponownie została skierowana do Oddziału chirurgii z rozpoznaniem guza brzucha i podejrzeniem wgłobienia jelitowego. Przy przyjęciu była w stanie dobrym, w badaniu brzuch był miękki, tkliwy w okolicy pępka, z żywą perystaltyką. Okolica odbytu niezmienną, w per rectum bez cech niepokojących. Dziewczynka bez cech anemizacji; układ krzepnięcia, parametry zapalne, LDH i kwas moczowy były w normie. W USG jamy brzusznej uwidoczniono w śródbrzuszu owalną strukturę wielkości 32x25mm, ze zwapnieniami, wzmożonym unaczynieniem. W celu wykluczenia procesu rozrostowego pacjentka została skonsultowana hematologicznie, z zaleceniem licznych badań laboratoryjnych oraz obrazowych. Pacjentka została również zakwalifikowana do laparoskopii zwiadowczej. Diagnostykę uzupełniono o wlew doodbytniczy solą fizjologiczną pod kontrolą USG. Uwidoczniono strukturę w świetle jelita, mogącą odpowiadać polipowi jelita grubego. Wykonano kolonoskopię. W esicy poniżej zagięcia śledzionowego uwidoczniono uszypułowany polip średnicy ok. 3cm, który usunięto pętlą z elektrokoagulacją. Dziewczynka została wypisana, odebrała wynik badania histopatologicznego – polip młodzieńczy.

Ultrasonografia celowana jest przydatnym narzędziem, a jako badanie niebolesne i nieingerujące w dobrostan pacjenta pomaga ominąć bardziej zaawansowane procedury. Stały dostęp do badania sonograficznego w oddziale chirurgii i gromadzenie doświadczenia umożliwia stosowanie nowych procedur diagnostycznych.

Poszukiwanie sensu ludzkiej egzystencji, cierpienia, śmierci, miłości, pracy - profesor Viktor E. Frankl

Dzierżęga, M.

Viktor Emil Frankl – urodził się 26 marca 1905 w Wiedniu, zmarł 2 września 1997 r. w Wiedniu – austriacki lekarz, więzień obozów koncentracyjnych, między innymi Auschwitz, twórca logoterapii (metody psychoterapeutycznej ukierunkowanej na rozważania nad sensem). Był doktorem filozofii, a także profesorem neurologii i psychiatrii wydziału medycznego Uniwersytetu Wiedeńskiego oraz profesorem logoterapii American International University w Kalifornii.

Jego słynne słowa to : **ludzie kiedyś nie mieli za co żyć, ale mieli po co żyć, teraz mają za co żyć, ale nie mają po co żyć.**

Po przeczytaniu książki V. Frankla: „Człowiek w poszukiwaniu sensu” zorganizowałam w Ojcowie kurs z logoterapii (**Logoterapia=logos (gr.) sens+terapia=terapia przez poszukiwanie sensu**) dla pracowników służby zdrowia. Kurs prowadziła Pani psycholog Magdalena Słowik z fundacji Archezja i Pani psychoterapeuta w myśl nurtu logoterapii - Malwina Markiewicz z Akademii Logoterapii. Pomysł kursu wpisuje się w marzenie profesora Frankla, który w książce „Lekarz i dusza” zawarł plan nauczania lekarzy różnych profesji medycznych metod poszukiwania sensu ich pracy oraz motywowania chorych do leczenia poprzez odkrywanie sensu ich cierpienia.

Frankl jest autorem tak zwanego **kopernikańskiego przewrotu w psychoterapii: to nie życia nadaje nam sens, ale życie pyta nas jaki my nadamy mu sens.**

Logoterapia Viktora Frankla zakłada, że cel istnienia można określić na trzy sposoby, a mianowicie poprzez: twórczą pracę lub działanie, doświadczanie czegoś lub kontakt z innym człowiekiem, to, jak znosimy nieuniknione cierpienie.

Terapia ta jest skuteczna szczególnie w przypadku:

- kryzysu egzystencjalnego
- utraty poczucia sensu istnienia
- nadwrażliwości lękowej (nerwica noogenna)
- poczucia nudy
- poczucia braku nadziei
- stanów rezygnacji z życia
- depresji

Powikłane pogrypowe zapalenie płuc jako przykład współpracy pediatrów z chirurgami

Konarska-Gabryś, K.^{1,2}, Kostański, M.^{1,2}, Kędzior, R.^{1,2}, Cichocka-Jarosz, E.^{1,2}

1. Oddział Pulmonologii, Alergologii i Dermatologii, USDK

2. Klinika Chorób Dzieci, Katedra Pediatrii, UJ CM

PPZP – powikłane pogrypowe zapalenie płuc

USDK – Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Krakowie

Wprowadzenie: Grypa może torować drogę wtórnym ciężkim zakażeniom dolnego układu oddechowego, najczęściej o etiologii *Streptococcus pneumoniae* i *Staphylococcus aureus*. Grupę ryzyka dla ciężkiego przebiegu PPZP stanowią dzieci poniżej 5 rż. W sezonie infekcyjnym 2023/2024 wśród 228 dzieci hospitalizowanych w Oddziale z powodu zapalenia płuc, obserwowano 21 przypadków powikłanego pozaszpitalnego zapalenia płuc, w tym trzy z nich były konsekwencją przebytej grypy.

Cel: prezentacja przypadków dzieci z PPZP o ciężkim przebiegu.

Opis przypadków: Wszyscy pacjenci (2♂, 1♀) mieli podobną charakterystykę kliniczną: wiek 3 lata, nieobciążający wcześniejszy wywiad chorobowy, rozwój ropniaka w przebiegu PPZP, wymagającego interwencji chirurgicznej z dekortykacją płuća i drenażem jamy opłucnej. Średni okres zachorowania przed przyjęciem do USD wynosił 8 dni, wskaźniki stanu zapalnego w chwili przyjęcia odpowiednio dla CRP, PCT, leukocytozy wynosiły średnio 133,2 mg/l, 5,32 ng/ml, 13,77 tys/ul. Wszyscy pacjenci uprzednio byli hospitalizowani w Szpitalach Rejonowych i mieli wdrożoną antybiotykoterapię. U 1 dziecka uzyskano dodatkowo posiewy krwi oraz płynu z opłucnej. W leczeniu stosowano od 3 do 6 antybiotyków, w tym co najmniej jeden z następujących: wankomycynę, linezolid i meropenem (z indywidualizacją dawkowania w oparciu o wyniki badań farmakokinetycznych). U 3 dzieci podano oseltamivir. Okres hospitalizacji wyniósł średnio 24 dni. W kontroli poszpitalnej od 27 do 47 dni po wypisie u wszystkich pacjentów stwierdzano utrzymujące się zmiany radiologiczne, u 2 zmiany osłuchowe.

Podsumowanie: Przebyte przez dziecko zakażenia wirusem grypy, wymaga od pediatry czujności pod kątem ciężkich długotrwałych płucnych powikłań pogrypowych. Leczenie powikłanych zapaleń płuc stanowi przykład współpracy pediatrów i chirurgów dziecięcych. Podstawą zapobiegania PPZP są szczepienia przeciwko grypie.

Program pilotażowy w zakresie koordynowanej opieki medycznej nad chorymi z neurofibromatozami (NF) oraz pokrewnymi im rasopatiami (RAS), szansą na poprawę jakości życia pacjentów: wstępne informacje

Garus, K.¹, Skoczeń, S.^{1,2}, Balwierz, W.^{1,2}

1. Klinika Onkologii i Hematologii Dziecięcej USD w Krakowie
2. Klinika Onkologii i Hematologii Dziecięcej Instytut Pediatrii UJ CM

Wprowadzenie: neurofibromatozy i rasopatie, to złożone zaburzenia wieloukładowe o różnorodnych objawach. Są jednym z najczęściej występujących schorzeń dziedziczonych autosomalnie dominująco. Należą do chorób postępujących, z dodatkowym ryzykiem wystąpienia powikłań medycznych oraz rozwoju nowotworów łagodnych i złośliwych w każdym wieku.

Cel pracy: przedstawienie założeń pilotażowego programu koordynowanej, wielospecjalistycznej opieki nad pacjentami do 30. roku życia

Materiał i metoda: w lutym 2024 r. Uniwersytecki Szpital Dziecięcy przystąpił do programu opieki koordynowanej nad chorymi z neurofibromatozami oraz pokrewnymi im rasopatiami. Szpital krakowski znalazł się w grupie 6 ośrodków w Polsce i jest jedynym takim na południu kraju. Założeniem programu jest poprawa efektywności diagnostyki i leczenia oraz wykrywanie problemów zdrowotnych charakterystycznych dla tej grupy pacjentów, a także ocena efektywności organizacyjnej nowego modelu opieki nad chorymi z NF/RAS. Programem pilotażowym będą obejmowani świadczeniobiorcy do 30 r.ż., u których podejrzewa się NF/RAS na podstawie klinicznych kryteriów lub u których rozpoznano NF/RAS. Realizacja programu obejmuje różnego rodzaju porady, w tym kompleksową konsultację specjalistyczną, dzięki czemu, pacjenci będą objęci opieką specjalistów w dziedzinach takich, jak: neurologia, psychiatria, chirurgia, neurochirurgia, endokrynologia, ortopedia, otolaryngologia i okulistyka.

Komentarz: Każda poważna choroba, która ma wiele postaci, jest nieuleczalna i nieprzewidywalna, wymaga skoordynowanej opieki. Ze względu na zróżnicowaną i zależną od wieku symptomatologię chorób zaliczanych do neurofibromatoz, konieczne jest usystematyzowanie działań w celu monitorowania przebiegu schorzenia, wczesnego wykrywania powikłań z równoczesnym unikaniem nadmiaru wykonywanych badań.

Przeżylna implantacja stymulatorów u pacjentów z dysfunkcją węzła zatokowego po operacji metodą Fontana – opis trzech przypadków z Kliniki Kardiologii USD w Krakowie

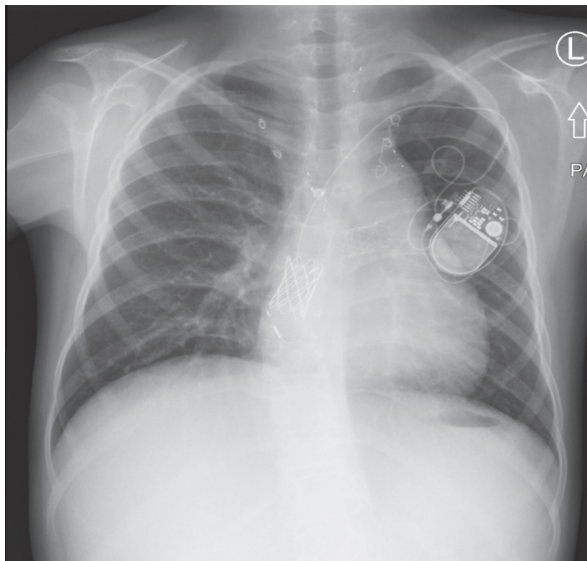
Jastrzębski. M., Pitak, M., Prof. Góreczny S., Płonka J., Peterschein K.

W rosnącej grupie pacjentów z sercem jednokomorowym poddanych leczeniu metodą Fontana, bardzo częstym odległym następstwem rozległego zabiegu w obszarze prawego przedsionka jest dysfunkcja węzła zatokowego. [1,3] Ta choroba węzła zatokowego objawia się między innymi bradykardią pogarszającą hemodynamikę krążenia Fontana oraz zagraża wystąpieniem nagłych incydentów sercowych. [2,3] Poza częściowo skutecznym i obciążonym skutkami ubocznymi leczeniem farmakologicznym, jedyną skuteczną metodą leczenia pozostaje implantacja stymulatora serca. [2,3]. Z uwagi na zmienioną anatomię układu krążenia, stosowaną powszechnie metodą jest implantacja stymulatora oraz elektrod nasierdziowych poprzez torakotomię oraz nasycie elektrod na mięsień przedsionków i prawej komory oraz wszczepienie stymulatora pod powłoki brzuszne. [4,5,6] Zabieg chirurgiczny jest rozległy, a z powodu poprzednich wielokrotnych operacji w obrębie klatki piersiowej technicznie trudny i związany niekiedy ze skomplikowanym przebiegiem pooperacyjnym. [1,6]. Ma na to wpływ także stan kliniczny pacjenta poddawanego zabiegowi. Alternatywną metodą u wybranych pacjentów, u których konieczna jest stymulacja wyłącznie przedsionków, jest implantacja stymulatora serca oraz elektrody przedsionkowej przeznaczeniowo. [4,6] Taki sposób radykalnie zmniejsza rozległość zabiegu oraz obciążenie dla pacjenta. [4,5,6]

W Klinice Kardiologicznej USDK w okresie 10/2023- 02/2024 zabieg takim sposobem wykonano u 3 pacjentów. Stymulator implantowano wokolicy podobojczykowej, a elektrodę stymulującą przedsionek wprowadzono przez vena cephalica lub vena subclavia do tunelu bocznego Fontana, zakotwicząc ją w ścianie bocznej. Zastosowano ciekłą elektrodę stymulującą 7F Medtronic SelectSecure 3830 zmniejszając ryzyko powikłań zakrzepowych naczyń żylnych wprowadzając koszulkę sterującą. Cały zestaw do stymulacji był zgodny z wymogami MRI, co stanowi również różnicę w porównaniu do elektrod nasierdziowych. [8] U wszystkich pacjentów uzyskano znakomite parametry stymulacji przedsionka z progiem stymulacji poniżej 1mV. Pacjenci po kilkudniowej obserwacji zostali wypisani do domu. W kilkumiesięcznej obserwacji bardzo dobry efekt stymulacji jest trwały.

Pacjentka A.Z, 14 lat

Diagnoza: HLHS, s/p operacji Fontana z fenestracją (17.01.2012), zespół utraty białka, sinica centralna (sat. 86%), komorowe zaburzenia rytmu serca + dysfunkcja węzła zatokowego, **s/p badaniu EPS (26.09.2023) – przedsionek pobudliwy od strony żyłnej w licznych miejscach: nad, w i poniżej stentu, s/p przezżyłnej implantacji rozrusznika AAIR (03.10.2023)**



Fot.1 Zdjęcie RTG klatki piersiowej, widoczne stenty w tunelu Fontana oraz w lewej gałęzi płucnej. W rzucie płata górnego płuca lewego widoczny cień kardiostymulatora z elektrodą umieszczoną w prawym przedsionku.

Przebieg pooperacyjny powikłany niewielkim obrzękiem tkanki podskórnej w obrębie lewej kończyny górnej, który ustąpił samoistnie.



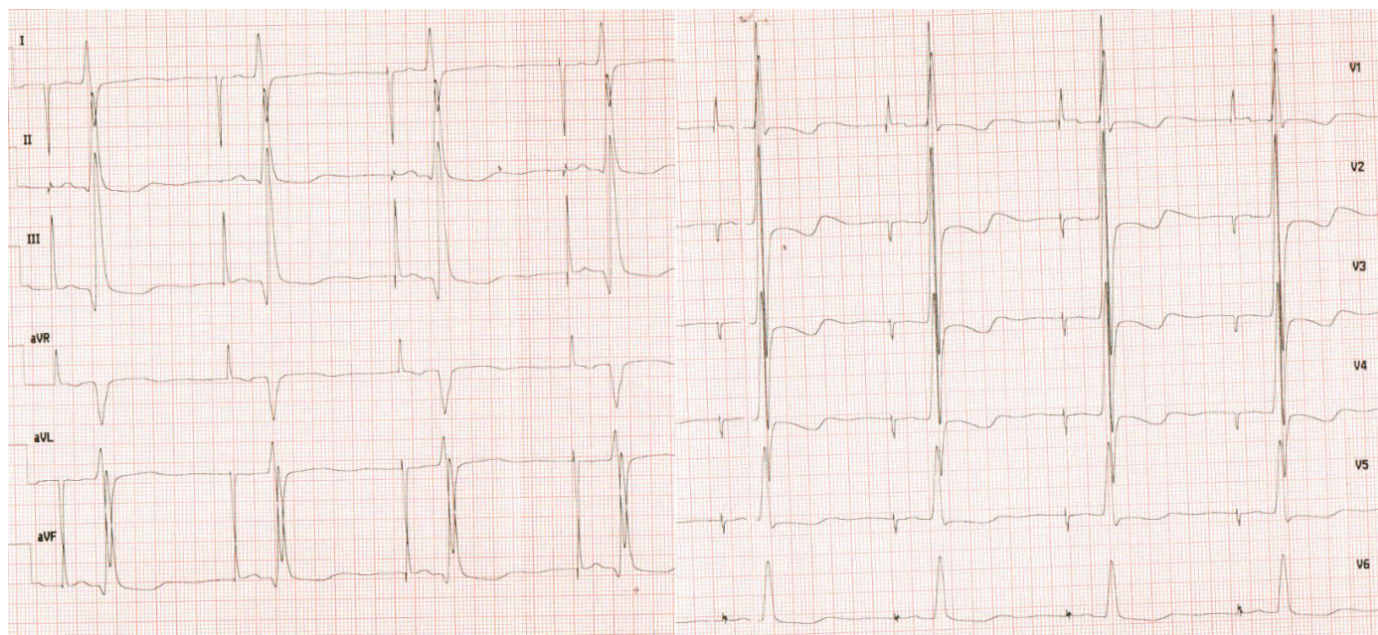
Fot.2 EKG wykonane po implantacji stymulatora AAIR*. Przed każdym zespołem QRS widoczny prawidłowo wystymulowany załamek P (obecne piki stymulatora). Zachowane własne przewodzenie przez węzeł przedsionkowo – komorowy. Prawogram, PQ: 100 ms, QRS: 80 ms, QT: 380 ms, HR: 60/min, RVH. Przesuw 50 mm/s, cecha 1 mV – 10 mm

*Stymulacja **AAIR** – **A** – miejsce stymulacji – atrium (przedsionek), **A** – miejsce odbierania własnych pobudzeń – przedsionek, **I** – inhibited, tzn reakcja stymulatora na własne pobudzenie = zahamowanie stymulacji **R** – rate responsive – adaptacja częstotliwości stymulacji do wykonywanego wysiłku

Aktualnie w obserwacji klinicznej pacjentka A.Z.: dość dobra tolerancja wysiłku, bez omdleń, zasłabnięć, obrzęków, stacjonarna funkcja pojedynczej komory (EF ok. 50%), prawidłowa funkcja stymulatora, w badaniach laboratoryjnych normalizacja poziomu albuminy oraz białka całkowitego (co pozwala wnioskować o poprawie warunków hemodynamicznych po zabiegu implantacji stymulatora).

Pacjent S.G., 12 lat

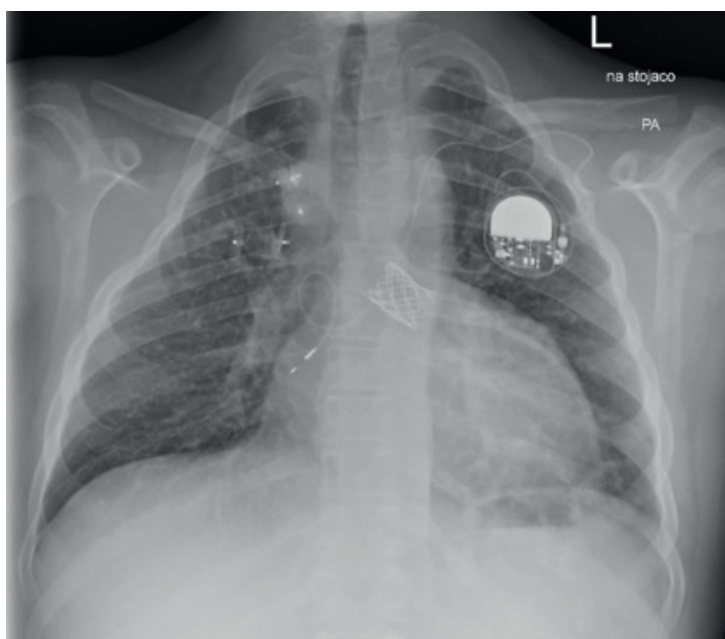
Diagnoza: HLHS, s/p operacji Fontana z fenestracją 28.12.2016 r. sat. O₂ 88-95%, bradykardia zatokowa z najniższą częstością 25/min, dodatkowo liczne pauzy >2,5 sek + dysfunkcja węzła zatokowego, **s/p przezżyłnej implantacji rozrusznika AAIR (18.10.2023)**



Fot.3 EKG wykonane po implantacji stymulatora AAIR. Przed każdym zespołem QRS widoczny prawidłowo wystymulowany załamek P (obecne piki stymulatora). Zachowane własne przewodzenie przez węzeł przedsionkowo – komorowy. Prawogram, PQ: 140 ms, QRS: 100 ms, QT: 420 ms, HR: 70/min, RVH. Przesuw 50 mm/s, cecha 1 mV – 10 mm

Pacjent S. S., 16,5 lat

Diagnoza: HLHS, s/p operacji metodą Fontana z wytworzeniem fenestracji (28.12.2010), komorowe zaburzenia rytmu serca, **s/p badaniu EPS z ablacją RF ektopii komorowej - nieskuteczna (28.12.2023), s/p przezżyłnej implantacji stymulatora AAIR (12.03.2024)**



Fot.4 Zdjęcie RTG klatki piersiowej, widoczny cień protezy zastawkowej Melody w pozycji neoAortalnej, w rzucie płata górnego płuca lewego widoczny cień stymulatora z elektrodą umieszczoną w prawym przedsionku.



Fot.5: Zapis EKG po implantacji stymulatora AAIR, brak widocznej aktywności stymulatora – własna częstość pracy serca pacjenta szybsza od minimalnej zaprogramowanej częstości stymulatora. Rytm zatokowy, miarowy, prawogram, PQ: 140 ms, QRS: 140 ms, QT: 380 ms, HR: 76/min, RBBB, drugie pobudzenie o charakterze przedwczesnego pobudzenia komorowego o morfologii LBBB.

Przeznaczyniowa implantacja układu stymulującego przedsionek jest mało inwazyjną metodą leczenia dysfunkcji węzła zatokowego u pacjentów po operacji metodą Fontana. [4,6] Stanowi ważną alternatywę dla znacznej części spośród tych pacjentów, u których wystarczająca jest stymulacja tylko przedsionków, a możliwe jest uzyskanie dostępu naczyniowego do pobudliwej elektrycznie ściany tunelu bocznego Fontana. Zabieg jest znacznie mniej rozległy i obciążony nieporównywalnie mniejszym ryzykiem powikłań w porównaniu z implantacją elektrod nasierdziowych. [4,6]

Piśmiennictwo:

1. Kardiochirurgia dziecięca. Wybrane zagadnienia. Prof. Skalski, prof. Kołcz, prof. Mroczek, str. 605-615, 2021
2. Arytmie serca u dzieci. Prof. Bieganowska, Dr Miszczak – Knecht, str. 359 – 381, 2020
3. Elektrokardiologia. A. Kołodzińska, R. Głowczyńska, M. Grabowski, str 1-18, 2022
4. Transvenous approach to pacemaker lead implantation for sinus node dysfunction after extracardiac lateral tunnel Fontan conduit placement. E. O’Leary, MD, M. E. Alexander, MD, F. Fynn Thompson, MD, Douglas Mah, MD, Heart Rhythm Society, 2016
5. Pacing in children. Harinder R Singh, A. S Batra, S. Balaji, Annals of pediatric Cardiology 2013 Vol 6
6. Epicardial atrial pacing after the extracardiac Fontan operation: Feasibility of an entirely transvenous approach. W. J. Hoyt, MD, J. P. Moore MD, MS, K.M. Shannon. J Cardiovasc Electrophysiol. 2022;33; 128-133
7. Writing Committee Members; Shah MJ et al. 2021 PACES expert consensus statement on the indications and management of cardiovascular implantable electronic devices in pediatric patients. Indian Pacing Electrophysiol J. 2021 Nov-Dec;21(6):367-393. doi: 10.1016/j.ipej.2021.07.005. Epub 2021 Jul 29. PMID: 34333141; PMCID: PMC8577100.
8. Magnetic resonance imaging safety in patients with cardiac implantable electronic devices. Yang E, Suzuki M, Nazarian S, Halperin HR. Trends Cardiovasc Med. 2022 Oct;32(7):440-447. doi: 10.1016/j.tcm.2021.08.001. Epub 2021 Aug 9. PMID: 34384880.

Przydatność badania USG w monitorowaniu powikłanego pozaszpitalnego zapalenia płuc na przykładzie 5-letniej pacjentki

Frączek, N.¹, Cichocka-Jarosz, E.^{1,2}

1. Oddział Pulmonologii, Alergologii i Dermatologii, USDK
2. Klinika Chorób Dzieci, Katedra Pediatrii, UJ CM

PPZP - Powikłane pozaszpitalne zapalenie płuc

PZP - pozaszpitalne zapalenie płuc

ZP - zapalenie płuc

PBUP - przezklatkowe badanie ultrasonograficzne

Wprowadzenie: PPZP stanowią istotny problem w pediatrii. Chociaż podstawą obrazowania pozostaje badanie RTG, podkreśla się przydatność PBUP w monitorowaniu zmian położonych podopłucnowo lub w obrębie opłucnej.

Cel pracy: Przedstawienie przydatności PBUP w monitorowaniu leczenia i ustaleniu rozpoznania u 5-letniej dziewczynki z PPZP (ropniak i martwicze ZP).

Wywiad: Dziewczynka przekazana ze rejonu z powodu PPZP z obecnością płynu w prawej jamie opłucnowej i z wysokimi wskaźnikami zapalnymi. 3-dniowy wywiad chorobowy z gorączką, brak innych obciążeń. W PBUP rozpoznano prawostronny ropniak opłucnej (płyn z włóknikiem obejmujący całe płuco, przypadkowo o grubości 17 mm). W 1 dobie hospitalizacji wykonano torakoskopię, dekortykację płuca i drenaż jamy opłucnowej, z kontynuacją monitorowanej antybiotykoterapii. W sekwencyjnie, co ok. 3 dni, wykonywanych PBUP stwierdzano utrzymywanie się dużej konsolidacji, z upośledzonym przepływowym i znacznym ograniczeniem ruchomości przepony. Po początkowym obniżeniu, obserwowano stacjonarne utrzymywanie się miernie podwyższonych wskaźników zapalnych. Po 2 tygodniach antybiotykoterapii ponownie wystąpiła gorączka, w okolicy prawego podżebrza ból ograniczający wentylację. W usg poza progresją wcześniejszej konsolidacji, całkowity zanik przepływów. W rtg klatki piersiowej obraz sugerujący martwicze zapalenie płuc. Po modyfikacji antybiotykoterapii z oceną farmakokinetyczną (Linezolid i Meronem), w kolejnych PBUP powolna, nie całkowita regresja zmian, poprawa przepływów, poprawa ruchomości przepony. Wynik korespondujący z regresją zagęszczeń miąższowych w rtg.

Wnioski: W przebiegu PPZP, rzadko dochodzi do współistnienia równocześnie dwóch powikłań – ropniaka i martwiczego ZP. Wymagają one odrębnej strategii postępowania (interwencja chirurgiczna w ropniaku vs postawa wyczekująca z czujnym monitorowaniem i leczeniem zachowawczym w martwiczym ZP). W takich przypadkach PBUP jako nieinwazyjne, bezpieczne badanie przyłóżkowe, stanowi optymalną możliwość monitorowania.

Rola Tenascyny-C w prognozowaniu progresji i rokowania w nowotworach OUN w populacji pediatrycznej.

Zgoda-Aleksandrowicz, M.¹, Kwiatkowski, S.¹, Kawecki, Z.¹, Klasa, Ł.¹, Jędrocha, M.¹, Milczarek, O.¹, Siedlar, M.³, Skoczeń, S.², Hajto, B.³

1. Jagiellonian University Medical College, Institute of Paediatrics, Paediatric Neurosurgery Clinic, University Children's Hospital of Cracow
2. Jagiellonian University Medical College, Institute of Paediatrics, Paediatric Oncology and Haematology Clinic, University Children's Hospital of Cracow
3. Jagiellonian University Medical College, Institute of Paediatrics, Department of Clinical Immunology, University Children's Hospital of Cracow

Badanie ma na celu wykazanie zależności pomiędzy poziomem Tenascyny-C w tkance nowotworowej i płynie mózgowo-rdzeniowym, a ryzykiem progresji nowotworów OUN w populacji pediatrycznej. Tenascyna-C jest białkiem macierzy pozakomórkowej, które na etapie rozwoju OUN jest odpowiedzialne za inicjację migracji komórek nerwowych. Nadmierna ekspresja tego białka w tkance nowotworowej odpowiada za nabycie złośliwości, deregulację proliferacji i hiperstymulację czynników proliferacji płytek. Jednocześnie udowodniono, iż w populacji dorosłych wysoki poziom Tenascyny-C koreluje z gorszą odpowiedzią na chemioterapię. Celem tej pracy jest analiza poziomu Tenascyny-C w zależności od typu guza, stopnia jego złośliwości i wieku pacjenta oraz ocena korelacji poziomu Tenascyny-C z występowaniem wznowy u pacjentów w populacji pediatrycznej. Tenascyna-C jest uważana za jeden z niekorzystnych czynników rokowniczych oraz wskaźnik złej prognozy u dorosłych pacjentów z nowotworami OUN. Jednocześnie opracowywane są już nowatorskie rozwiązania biotechnologiczne umożliwiające leczenie celowane pacjentów z wykorzystaniem ATN-RNA - dsRNA zawierającego sekwencje homologiczne do mRNA Tenascyny-C, które po aplikacji bezpośrednio do tkanek, u pacjentów po subtotałnej resekcji guza wywiera wpływ hamujący na proliferację komórek. Przekłada się to na przedłużenie czasu przeżycia pacjentów, oraz wydłużenie czasu przeżycia bez wznowy w populacji dorosłych. Możliwość zastosowania tego leczenia u dzieci, jak również odpowiedniego planowania leczenia onkologicznego u pacjentów pediatrycznych powinny również być poparte badaniem poziomu Tenascyny-C jako białka będącego nie tylko markerem wznowy ale również celem ewentualnego innowacyjnego leczenia nowotworów OUN u dzieci.

Wiedza personelu pielęgniarskiego wybranych oddziałów USDK na temat terapii i monitorowania bólu ostrego u dzieci - wynik badania ankietowego

Bańko, I.^{1,2}, Turek, M.¹, Skowronek, U.¹, Falecka, M.¹, Wójcik, P.³

1. Oddziały Anestezjologii i Intensywnej Terapii, Uniwersytecki Szpital Dziecięcy, Kraków
2. Katedra Anestezjologii i Intensywnej Terapii, Collegium Medicum Uniwersytet Jagielloński, Kraków
3. Klinika Nasmed, Warszawa

Wprowadzenie:

W październiku 2022 roku w USDK rozpoczął pracę Zespół Leczenia Bólu (ZLB)[1], w tym samym czasie została wprowadzona do stosowania nowa procedura „Ocena, monitorowanie i leczenie przeciwbólowe” (OP6/LO-A-1).

ZLB intensywnie szkolił personel medyczny USDK z obowiązujących zaleceń postępowania przeciwbólowego, wynikających z procedury OP6/LO-A-1 i aktualnych wytycznych Towarzystw Naukowych [2], jednocześnie nadzorując proces wdrażania w życie nowych standardów medyczno-organizacyjnych.

Po uzyskaniu zgody Dyrekcji USDK i Komisji Bioetycznej UJ, w maju 2023 roku, przeprowadzono badanie ankietowe, mające odzwierciedlić dotychczasowe efekty pracy Zespołu Leczenia Bólu-wyniki przedstawiono poniżej.

Cel:

1. Ocena wiedzy personelu pielęgniarskiego na temat terapii i monitorowania bólu u dzieci oraz znajomości OP6/LO-A-1.
2. Określenie zapotrzebowania na dalsze szkolenia.

Metoda:

Udział w badaniu był dobrowolny i anonimowy. Pytania utworzono w oparciu o aktualne wytyczne uśmierzania bólu ostrego u dzieci[2]. Wyniki ankiety przedstawiono w formie procentowej. Kryteria oceny wiedzy:

- $\leq 60\%$ niedostateczna,
- 61–75% dostateczna,
- 76–90% dobra,
- $\geq 91\%$ bardzo dobra.

Wyniki:

1. Przeanalizowano odpowiedzi 135/194 (69,6%) pielęgniarek w oddziałach:
 - intensywnej terapii(ITA) (60/61-98,4%),
 - bloku operacyjnego i pooperacyjnym(pielęgniarki anestezjologiczne CBO/POP) (29/44-65,5%),
 - chirurgicznych (23/57-40,4%),

- neurochirurgicznym (16/17-94,1%),
 - ortopedycznym (7/15-46,7%).
2. 94,1% respondentów posiadało wiedzę o istnieniu procedury OP6/LO-A-1, 96,3% o prowadzonych szkoleniach z zakresu terapii i monitorowania bólu.
 3. W szkoleniach organizowanych przez ZLB (01.10.2022r.-31.03.2023r.) uczestniczyło 65,2% badanych; z pozostałych - 68% wyraziło chęć wzięcia w nich udziału.
 4. 83% badanych oceniła, że szkolenia podniosły ich wiedzę dotyczącą terapii bólu, a 86,7% wyraziła opinię o konieczności ich cyklicznego kontynuowania.
 5. Dokumentowanie oceny natężenia bólu deklarowało 94,1% badanych-54,8% używała do tego więcej niż jednej skali bólu.
 6. Zgłaszanie działań niepożądanych zastosowanej terapii deklarowało 85,2% respondentów.
 7. Wyniki samooceny badanych odnośnie wiedzy na temat monitorowania i terapii bólu:
 - niedostateczna-3,7%,
 - dostateczna-23,7%,
 - dobra-63,7%,
 - bardzo dobra-5,2%.
 8. Wyniki oceny obiektywnej:
 - niedostateczna-8,1%
 - dostateczna-17,0%
 - dobra-61,5%
 - bardzo dobra-13,3%

Wnioski:

Intensywne szkolenia w pierwszym półroczu działalności ZLB przyczyniły się do wysokiego stopnia poinformowania personelu pielęgniarskiego o obowiązujących w USDK standardach postępowania przeciwbólowego i o możliwościach edukacyjnych w tym temacie.

Badanie wykazało dobry poziom wiedzy personelu pielęgniarskiego na temat terapii bólu oraz potrzebę dalszego kontynuowania szkoleń.

Piśmiennictwo:

§18 Zarządzenia Nr 1/2022/DSOZ Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia z dnia 3 stycznia 2022 r. w sprawie określenia warunków zawierania i realizacji umów w rodzaju leczenie szpitalne oraz leczenie szpitalne - świadczenia wysokospecjalistyczne,

Cettler M., Zielińska M., Rosada-Kurasińska J., Kubica-Cielińska A., Jarosz K., Bartkowska-Śniatkowska A. Wytyczne uśmierzenia bólu ostrego u dzieci A.D.2022 – Stanowisko Sekcji Anestezjologii i Intensywnej Terapii Dziecięcej Polskiego Towarzystwa Anestezjologii i Intensywnej Terapii. *Anaesthesiol Intensive Ther* 2022; 54, 3: 197–218.

Wpływ pandemii COVID-19 na występowanie alergii IgE zależnych w populacji pediatrycznej.

Wójcicka, M.¹, Martyniak, A.¹, Klich, B.², Sztefko, K.², Tomasiak, P. J.¹

¹ Zakład Biochemii Klinicznej Instytut Pediatrii, Wydział Lekarski, Collegium Medicum Uniwersytet Jagielloński

² Zakład Biochemii Klinicznej, Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Krakowie

Alergie zależne od IgE są wywoływane przez alergeny wziewne, pokarmowe, jady owadów oraz leki. Pandemia COVID-19 wpłynęła na różne aspekty życia i zdrowia, dotykając nie tylko dorosłych, ale również dzieci. Celem badania było określenie, czy epidemia COVID-19 miała wpływ na częstość występowania alergii IgE-zależnych wśród pacjentów pediatrycznych. Do analizy wykorzystano wyniki pacjentów diagnozowanych w kierunku alergii IgE-zależnych. Pomiary IgE specyficznych oraz IgE całkowitego przeprowadzono w Zakładzie Biochemii Klinicznej Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego w Krakowie, korzystając z referencyjnej metody ISAC ImmunoCap™. Wyniki badań zostały podzielone na okres przed pandemią (2018-2019) oraz okres po pandemii (2022-2023). Dodatkowo analizowano liczbę przeprowadzonych badań IgE całkowite, w zależności od wieku pacjentów, podzielonych na grupy wiekowe zgodnie z przedziałami wartości referencyjnych. W okresie po covidowym widoczny jest spadek ilości zleczonych testów IgE całkowite u dzieci do 7 roku życia. W tym okresie życia stwierdzono wzrost liczby przypadków uczulenia na wewnątrzpochodne alergeny wziewne, takie jak roztocza kurzu domowego, co prawdopodobnie wynika z dłuższego przebywania w zamkniętych przestrzeniach podczas izolacji. Wirus SARS-CoV-2 może aktywować komórki układu immunologicznego takie jak mastocyty wpływając na uwalnianie histaminy, co może powodować nasilenie reakcji alergicznych. Społeczna izolacja spowodowała także mniej zróżnicowaną dietę, co mogło zmniejszyć ekspozycję na potencjalne alergeny pokarmowe. Pandemia COVID-19 wpłynęła na występowanie alergii IgE-zależnych w populacji pediatrycznej. Obserwowane zróżnicowanie w występowaniu alergii przed i po epidemii COVID-19 mogą wynikać z zmian w ekspozycji na alergeny, zarówno wziewne, jak i pokarmowe, oraz z wpływu wirusa SARS-CoV-2 na układ oddechowy.

Zespół ROHHAD - trudności diagnostyczne

Ossowska, M., Wędrychowicz, A., Heród, D., Kapusta, A., Starzyk, J.

Klinika Endokrynologii Dzieci i Młodzieży Katedry Pediatrii UJCM

Wprowadzenie: Otyłość o szybkim początku z hipowentylacją, dysfunkcją podwzgórza oraz zaburzeniami układu autonomicznego (ROHHAD) to rzadko występujący zespół o nieznannej etiologii. Nierozpoznany i nieleczony zagraża utratą życia w mechanizmie zatrzymania czynności układu oddechowego i krążenia.

Prezentacja przypadku: Chłopiec w wieku 6 lat i 7 miesięcy, z otyłością (+49%), wzrostem na 50 centylny, hiperprolaktynemią oraz zaburzeniami zachowania, został przyjęty do Oddziału Endokrynologii Dzieci i Młodzieży. W wywiadzie od około pół roku nadmierny apetyt, narastanie masy ciała, zwiększona potliwość. W badaniach wykonanych w Rejonie poziom prolaktyny wynosił 2239 uIU/ml (N 130-260), IGF-1 68,7 ng/ml (N 75-311), stwierdzono podniesione stężenie cholesterolu LDL oraz prób wątrobowych. Ponadto u chłopca rozpoznano mutyzm wybiórczy. Pacjent urodzony z CII, PII, SN, w 39 Hbd, z m.ur. 3150g, dł. 55cm, SA 10. Podczas hospitalizacji obserwowano hipernatremię, podwyższone stężenie kortyzolu, ACTH, zwiększoną aktywność reninowa osocza. Skierowano do leczenia ambulatoryjnego.

W wieku 11 lat i 2 miesięcy, ponownie został przyjęty do Oddziału, w trybie pilnym, w stanie ogólnym średnim, z powodu odmawiania przyjmowania pokarmów i płynów z postępującym osłabieniem oraz zaburzeń zachowania. Zgłaszał adypsję i nadmierne pocenie. W ocenie auksologicznej zwolnienie tempa wzrastania (wzrost poniżej 3 centylny), masa ciała była należna do wzrostu. Stwierdzono prawidłową funkcję tarczycy, nadnerczy, hiperprolaktynemię ponadto hipernatremię, dyslipidemię. Po stopniowym zwiększaniu ilości napojów doustnych uzyskiwano poprawę parametrów biochemicznych. Skierowano do opieki wielospecjalistycznej.

W wieku 12 lat i 1 miesiąca został przekazany do Oddziału ITA przez LPR ze Szpitala Rejonowego z powodu ostrej niewydolności oddechowej w trakcie infekcji dróg oddechowych. Dwa tygodnie przed przyjęciem obserwowano narastające obrzęki z polidypsją. W przeciągu roku przybrał na masie ciała 25 kg. W związku z narastającą niewydolnością oddechową pacjenta zaintubowano. Próby ekstubacji były nieskuteczne- pacjent zależny od respiratora, zakwalifikowany do respiratoroterapii domowej. Ponownie oceniono endokrynologicznie, funkcje osi podwzgórzowo-przysadkowej, tarczycy, nadnerczy bezuchwytną patologii, stwierdzono zaburzenia elektrolitowe pod postacią hipernatremii. Konsultowano genetycznie, badanie genu PAOX i mikromacierze były ujemne, wykluczono zespół Ondyny. Pacjent ponownie w wieku 13 lat przyjęty do Kliniki Endokrynologii celem diagnostyki- stwierdzono otyłość, zespół metaboliczny, zaburzenia zachowania, hipernatremię, hiperprolaktynemię, somatotropionową niedoczynność przysadki, niedoczynność tarczycy. Pacjent nadal wymaga respiratoroterapii w trakcie snu. Całość obrazu klinicznego przemawia za zespołem ROHHAD.

Wnioski: W przypadku stwierdzenia otyłości u dziecka, współistniejącej z zaburzeniami oddychania oraz zaburzeniami układu autonomicznego, należy pamiętać o zespole ROHHAD. U naszego pacjenta wczesne postawienie diagnozy było utrudnione, z uwagi na bardzo późne pojawienie się niezbędnego do rozpoznania kryterium – niewydolności oddechowej oraz przejściową normalizację masy ciała.