

### Sotos-ov sy - cerebralni gigantizam

1. visok rast od 1<sup>o</sup> god. Od 3 se uspori;
2. velika glava – visoko čelo;
3. antimongolodan položaj palpebralnih fisura;
4. velike šake i stopala
5. ment. retardacija
6. nespretni pokreti
7. epi
8. strabizam
9. kifo-skolioza

### Klinefelterov sy (XXY)

1. duge noge,
  2. mali testisi, 4-5ml (pubertet)
  3. visoki i vitki;
  4. ± mentalna ret
  5. ginekomastija
- Cd: citogenetika, kariotip;

### Sy. Turner (45,X)

1. nizak rast i gojaznost
2. limfödem šaka i stopala (dorzum),
3. bačvast thx, razmaknute, hipoplastične bradavice
4. vrat → kratak i širok
5. niska kosmatost
6. pterigium
7. cubitus valgus
8. kratka IV metakarpalna i tarzalna kost
9. uzani i hiperkonveksni nokti
10. puno pigmentnih nevusa
11. disgenezija ovarijuma
12. USM
13. potkovičasti bubreg

### Gojaznost – 1<sup>o</sup> (prosta – konstitucionalna, alimentarna, reaktivna) - generalizovana

1. normalna visina, velika TM
2. raniji pubertet i zatvaranje epifiza
3. hiperinsulinizam
4. ↓ STH
5. ↑ kortizol

Prevenција: u trudnoći manje od 12 Kg dobijanja TM;

### Gojaznost - 2<sup>o</sup> (ψ hipotalamusa, hipotireoza, hiperkorticismam, hiperinsulinizam, hipogonadizam, hipopituitarizam):

1. mentalna retardacija
2. mali rast
3. čest u sklopu hr. aberacija (turner, XXY, Down), RA, Dy.My

Co: Sy. Pickwick → kardiorespiratorna ISF;

1. ↓ rezidualni kapacitet pluća
2. hipoventilacija alveola
3. somnolencija
4. pletora
5. cijanoza
6. met-resp acidoza (↓pO<sub>2</sub> i ↑ pCO<sub>2</sub>);
7. Cor pulmonale

Fröhlich-ov sy → dystrophia adiposo-genitalis (ψ hipotalamusa);

### Prader Willi (15q del.)

1. gojaznost – progresivna i hiperfagija, posle 1<sup>o</sup>y;
2. hipotonija – male ruke; frog-like stav; floppy-child; slaba ishrana i napredovanje po rođenju;
3. hipogonadizam → kriptorhizam i mikropenis;
4. nizak rast i usporen razvoj;
5. ± DM – rizik;
6. ment. retardacija;
7. bademast oblik očiju;
8. šatoratsta usta
9. usko čelo

### Laurence-Moon-Bardet –Biedel

1. gojaznost
2. hipogonadizam
3. ment. retardacija
4. polidaktilija
5. retinitis pigmentosa

### Kallman-ov sy

1. hipogonadizam
2. anosmia

### Fragilni X-hromozom

1. izduženo lice sa grubim crtama
2. velike uši
3. ψ ponašanja, hiperaktivnost
4. odložen razvoj govora
5. Autizam kod oko 10%

Sy vezani za deficijenciju gonadotropina + gojaznost

1. Laurence – Moon – Biedel sy
2. Prader Willi
3. Kallmann sy;

### Caries

1. beli plakovi
2. žuto-mrka boja
3. osetljivost na t<sup>o</sup>C i slatko
4. bol kratak i jak
5. bol tup i pulsira (pulpitis)
6. pokretljivost zuba i bol na dodir
7. Rx → rasvetljenje oko korena zuba
8. fistule i akutna infekcija → otok okoline
9. LAP, malaxalost i groznica

### Mononukleoza

1. groznica
2. bolno grlo
3. masivna LAP
4. raš (ako se da amoxicilin);
5. hematološki ψ
6. ψ f-je jetre

7. ruptura slezine
8. encefalitis
9. paraliza KN
10. tonzile uvećane i prekrivene plakom
11. petehije na mekom nepcu

### Stomatitis herpetica (10m-3g)

1. ↑t<sup>o</sup>C (40<sup>o</sup>C)
2. malaxalost
3. LAP
4. bledilo
5. gušobolja
6. anoreksija
7. crvenilo i edem bukalne sluznice (posle 3-4d)
8. vezikule → erozije (nepce, gingive)
9. epitelizacija za 7d;
10. rekurentni herpes labialis;
11. Thp: acyclovir 5/5;

### Kandida (hr. bolesti, AB, Cst)

1. suvoća usta
  2. hiperemija sluznice i jezika
  3. deskvamacija
  4. bele naslage → lako krvare
  5. foetor ex ore;
- Thp: nystatin 50IJ/Kg;

### Rascep usne i nepca

1. jednostran/ obostran
2. cheiloschisis (2-3m) / palatoschisis (18m)
3. cheilognatopalatoschisis

Mikrognacija → ↓ razvijena donja vilica

Hipoplazija mandibule → ptičji facijes (juv. artritis) → ψ disanje i gutanje;

### Pierre – Robinov Sy →

1. mikrognacija i
  2. 2<sup>o</sup> glosoptoza i
  3. rel. macroglossia → opstrukcija GRS
  4. retardacija 20%
  5. srčana mana 15%
  6. rascep nepca i gotsko nepce
  7. ψ sluh ili vid
  8. ψ skelet
- Th: potrbuške da leži, traheotomia, podvezivanje jezika; problemi s hranjenjem → tubus, gastrostoma; do 4-6god se stanje normalizuje;

### Treacher – Collins sy – madnibulo-facijalna dizostoza;

1. hipoplazija mandibule i zigomatika
2. colobom donjeg kapka i nema trepavica
3. ψ razvoja spoljnog i srednjeg uha
4. rascep nepca
5. naglupost (konduktivna)
6. mentalna retardacija
7. opstruktivna noćna dispneja;
8. antimongoloidni položaj očiju;

Diff: GoldenHaar sy.

#### Goldenhaar sy:

1. deformacije spoljnog uha
2. preaurikularni visuljci – između tragusa i ugla usne
3. micrognathia
4. asimetrični facijes

#### Makroglosia

1. hipotireoza
2. Down
3. Mb. Pompe (glikogenoza II)
4. mukopolisaharidoza I (Sy. Hurler)
5. amiloidoza I
6. gangliozidoza
7. manosidoza
8. limfangiom, hemangiom, rabdomiom, higrom
9. neurofibromatoza
10. lingvalna ektopia gl. tiroidee
11. akromegalia

#### Ezofagitis

1. bol
2. krvarenje
3. deficit Fe;

#### Atrezija jednjaka

1. sa distalnom ezofago-trahealnom fistulom.
2. bez fistule
3. sa prolaznim jednjakom i TB-fistulom
4. sa prox. fistulom i obostranom – extra retko!

Sy: 1) obilno lučenje pljuvačke, 2) kašalj, 3) cijanoza 4) gušenje; Cd: ezofagoskopija, Rx, US; Co: aspiraciona pneumonia! Th: hirurška; gastrostoma, i.v. ishrana,

#### Stenoza jednjaka (kong. ezofagit. postop. korozija);

1. disfagija
2. povraćanje
3. aspiracija pri hranjenju...

#### Duplikatura jednjaka i bronhogena cista

( $\psi$  ↑ embrio creva): zadnji medijastinum, intramuralno.

1. disfagija
2. RS simptomi → rast cistične formacije; → ruptura i hemoragija

Cd: Rx + Ba; → th: sgr;

#### Hipertrofična stenoza pilorusa (2-4n, izolovano, atrezije, gen.

pseudoopstruktivni sy; HH, GER, anorektalne  $\psi$ , malrotacija creva);

1. povraćanje – projektilno, 10-20min po hranjenju;
2. dehidracija i met. alkalozia i ↓K\*\*
3. malnutricija\*
4. sideropenijska anemija\*
5. opstipacija

6. nekoni. hiperbilirubinemija...\*
7. apetit → u 1° ↓, potom → apatija, letargija
8. peristaltički talasi vidljivi (levi hipohondrium)
9. pilorična oliva (spoj DRL i umbilikusa); nakon povraćanja ili našte;
10. Cd: US/ Rx-Ba; Th: extramukozna piloromotomija po Ramstedtu!

#### Pilorička atrezija

1. povraćanje po rođenju
2. hidramnion
3. Rx → uvećan želučani mehur i odsustvo gasa u crevima;

Th: termino-terminalna duodeno gastrostomija ili excizija atretičnog segmenta sa piloroplastikom;

#### Volvulus želuca

1. organo-axijalno / mezentero-axijalno uvrtnanje
  2. Rx: dupli gasni nivo
- Th: dekompresija, derotacija i prednja gastropexija;

#### Atrezija duodenuma (tot/ parc; pre i postampularna)

1. hidramnion
  2. trizomija 21;
  3. anularni pankreas → extralumenska kompresija;
  4. atrezija jednjaka;
  5. malrotacija creva;
  6. Povraćanje → preampularno (bez žuči), postampularno (bilozno);
  7. Rx: dvostruki gasni mehur u predelu želuca i duodenuma; Distalno bez gasova;
- Th: TT anastomoze, duo-duo ili duo-jejunalno;

Duplikatura tankog creva → sy. opstrukcije;

Sy. kratkog creva → resekcija / kongenitalno:

1. ± malrotacija
2. pilorična stenoza
3. malapsorptivni sy;

#### Intususcepcija (0-2g, 1-2/1000); ileocekalna;

1. paroxizmalni bolovi tipa kolika
2. bledilo za vreme kolika, oko usana;
3. detence sastavlja noge u kolenima;

4. palpabilna masa u gornjem abd. kao kobasica;
5. stolica nalik na žele od ribizli – krvavo-sluzava
6. abd. distenzija
7. šok – hipovolemijski (komplikacija)\*\*
8. Rx: distenzija tankog creva + nivoi, + odsusvo gasa distalno. ± vidljive konture intususcepcije;

Thp: rectalna insuflacija vazduha; hirurška dezinvaginicija; (IN: šok, peritonitis, Ba-klistir neuspeo, dete nije u domenu tipične starosne grupe od 2m-2g);

#### Malrotacija creva

(cekum ostaje visoko fixiran za zadnji zid, sa leve strane, duo-jej. flexura je levo, postoji volvulus);

1. opstrukcija (Laddove trake)
2. opstrukcija sa  $\psi$  cirkulacije,
3. ± atrezija/stenoza duodenuma, HH;
4. krv u stolici ili u gastričnom aspiratu → infarkt
5. bilozno povraćanje vrlo rano, ali može i kasnije;

Cd: Rx-Ba GDT, ako vaskulno  $\psi$  → laparotomija;

#### Ak. appendicitis

1. anoreksija
2. povraćanje (svoga par puta);
3. bol u abd. → umbilicalno-kolika → lokalizovan u desnom ingvinumu;
4. crvenilo lica
5. foetor ex ore
6. subfebrilnost (37,2- 38°C)
7. + Blumberg
8. defans ( u Mc Burney-u);
9. kod male dece i odojčadi KS je burna (sati): povraćanje, ↑↑t°C; anoreksija, razdražljivost..

Diff dg: fecoliti (predškolsko), vide se na Rx; 24 stanja

Co: perforacija, apsces; Teško dg kada → retrocekalno, ili pelvično postavljen; Cd: ponavljana opservacija; stanje je progresivno!!

± Leu; ± CRP, ± Urin → leu i prt; dizurija!

Thp: ako nema znakova peritonitisa → AB ± apendektomija – laparotomija (nekoliko nedelja posle); Ako apsces → US → drenaža i apendektomija;

#### Mb Hirschprung (kong. megakolon)

- nedostaje Auerbachov pl. (psy) rektosigma

1. hr. opstipacija (kod starije dece);
2. its. opstrukcija – većina nema stolicu 24h po rođenju;
3. distenzija abdomena
4. bilozno povraćanje (kasnije);

- intermitentan enterokolitis (teški, preteći, Cl. difficile);
  - rektalni pregled → ampula prazna → eksplozivno pražnjenje!!!
- Cd: Rx i biopsija colona; irigografija → suženje aganglionarne zone i proximalna distenzija;

### Ahalazija - disfagija

- CCA (nifedipin) → relaxacija mišića
- Isosorbid-di-nitrat (nitrati)
- botulinum toxin, endo, DES, prn;
- gradirana pneumatska dilatacija DES
- miotomija

### Gastritis – dispepsija, MGP, hematemiza, melena;

- antacidi – Mg-Al-OH
- H<sub>2</sub> – antagonisti (ranitidin)
- protektiv mukoze → sucralfat (stress)
- Vit B12 – tip A (perniciозна anemija)\*\*

### Hipertrofični: (alergija, CMV) ↑ nabori, PMN

- MGP
- abd. bol
- hemoragije
- ↓↓ proteina;

### Eozinofilni gastroenteritis (atopija);

- anoreksija
- ↓TM
- kolike
- enteropatija exudativna → ↓↓proteina
- ascites
- hemoragije → anemija

Thp: reg. ishrane + CST

### Gastroenteritisi

Et: rotavirusi (60%), do 2° god, zima; adenovirusi, corona\*, calici\*, astrovirusi;

Bakterijski → campilobakter jejuni (abd. bol i krv u stolici); Šigela → dizenterični tip GE (krv i gnoj u stolici, bol, tenezmi, visoka t°C → feb. konvulzije);

Salmonela → neke isto daju dizenterične sy;

V. cholerae i enerotoksične e.coli → profuzne dijareje koje dovode brzo do dehidracije;

Dehidracija:

- utonule fontanele i oči. Bez suza!
- dete je žedno, nemirno ili letargično (umerena) ili je smolentno, hladno i znojavo (teška deh.)
- ↓ nivo svesti
- suva mukoza – bukalna sluznica, jezik
- ↓ turgor (abdomen); ↓ elasticitet

- smanjeno punjenje kapilara u prstima, ↑2s
- tahikardija, tahipnea, brz puls, slab...
- hipotenzija, perif. vazokonstrikcija
- brz ↓ TM (umerena deh. 5-10%, teška ↑10%);
- oliguria;

Novorođenčad pod većim rizikom za dehidraciju:

- veća površina tela → 300ml/m<sup>2</sup> /d;
- ne iskazuju kad su žedna
- veće potrebe za tečnošću
- ψ reapsorpcije bubrežnih tubula;

Th: 1) ako blaga – umerena (↓10%TM):

glukoza-elektrolitni rastvor (Na-60, K-20, Cl-50, citrat-10, glukoza 75 -110) umerena:100ml/kg 6h p.o., ako nije bolje → i.v.

2) teška dehidracija → a) šok (%dehidracije x TM) u prvih 30min → 20ml/Kg NaCl (ponoviti ako ψ) b) rehidracija → 0.45%NaCl/dextro + KCl nakon mokrenja (oprez oligurija), ako ↓Na KCl davati oko 24h., ako ↑Na – KCl davati preko 48h (sporo obarati c[Na] ; c) održavanje unosa tečnosti → prvih 10Kg → 100ml/24h, drugij 10Kg → 50ml/24h, posle za svako Kg deteta dodati po 20ml/24h; + Na i K

### Meckelov divertikul

- Ilealni zaostatak d. omfaloentericusa (d. vitellusa);
- ± gastrička sluznica ili pankreanso tkivo;
- teško rektalno krvarenje (nije jasno crveno niti je melena);
- volvulus, divertikulitis, intususcepcija;

Cd: Tc99m; Th: resekcija

### Peptički ulkus

I) ak. 1° pept. ulkus novorođenčadi

- ulkusi u želucu i duodenumu
- profuzna krvarenja
- perforacija/ opstrukcija – antrum/ pilorus

II) hronični 1° peptički ulkus – školarci i adolescenti;

- ulkus na maloj krivini želuca ili u bulbusu;
- češći posle 7 godine, kod dečaka i u bulbusu;

- postoji nasledje kao faktor i stres!
- deca do 7g → abd. bol, (p.c – gaster, a.c. - duodenum) – pogotovu noću, povraćanje, anorexia; slabo napredovanje;
- Co: hematemiza, melena, perforacija;
- stariji od 7g → rekurentni abd. bol, a.c., noću;
- Co su ređe → stenozna pilorusa, duodenuma

III) stres ulkusi – akutno

Et: ARI, IC, sepsa, ↓t°C; Cushingovi ulkusi (ψCNS) , Culingovi ulkusi (opekotine);

- i želudac i duodenum
  - multiple ulceracije (ψ regeneracija mukoze);
  - masivna hemoragija
  - ± perforacija
  - nema abd. bola, bar ne značajnog;
- IV) medikamentni ulkus – akutno

Et: (Cst, NSAIL, citostatici, reserpin, KCl);

- komplikacija rzl. th. protokola;
- stimuliše gastričnu sekreciju → ψ mukoze;
- ↓ protektivna barijera;

V) Gastrinom (Zollinger/ MEN); - u pankreasu smešten;

- multipli ulkusi – želudac, jejunum, duodenum;
- sekretorna dijareja;
- steatorea;
- Co: hemoragije, perforacije,
- Cd: pentagastrinski test ; i.v. inf. Ca/ sekretin;

VI) ostale bolesti sa peptičkim ulkusom:

- cistična fibroza
- hiperparatireoidizam → ↑Ca
- sistemska mastocitoza → histamin
- HBI / HRI → hipergastrinemia
- def. α-1 antitripsina , ciroza;

Rekurentni abd. bol (min. 3 meseca)

- deca, predškolska (10%)
- bol umbilikalno, ostali sym. su „-“
- Apley-evo pravilo – što je bol dalje od umbilicusa verovatnija je organska et.
- podaci o školi!
- stres i circulus viciosus anxioznosti → ↑ bol!
- moguća su 3 stanja: 1) sy. iritabilnog kolona; 2) abd. migrena i 3)ne-ulkusna dispepsija;

Cd: pregled urina i urinokultura \*\*!

**Colon irritable** (ψ GIT motiliteta i senzibiliteta);

- abnormalno snažne kontrakcije; stres, +PA

- bol u abd. jači pre i slabi posle defekacije
- mukusne stolice

3. konstipacija, smena sa prolivima
4. osećaj nepotpune defekacije
5. nadimanje

Ne-ulkusna dispepsija

1. bol u epigastrijumu
2. gorušica
3. povraćanje postprandijalno
4. podrigivanje
5. nadimanje
6. rano se zasite

Endo:  $\psi$  motiliteta GDT

Abd. migrena

1. abd. bol, središnji. paroxizmalni, stereotipni
2. prati glavobolju
3. facijalno bledilo
4. + PA;

Th: pizotifen (HT-Rp antagonist);

### Coeliakia

1. opšta iritabilnost
2.  $\psi$  stolica – obilna, smrdljiva, teško se spira (4/d)
3. abd. distenzija
4. topljenje gluteusa;
5. slabo napredovanje
6. anemija ( $\downarrow$ Fe, ili folata) – kasniji period;
7. malo ili nimalo GIT simptoma;

Cd: biopsija jejunuma;

Th: gluten-free dijeta

Glukoza – galaktoza malapsorcija (spec. transportni defekt) → teška, po život opasna dijareja; deca jedino mogu uzimati fruktozu kao šećer;

### Prolazna intolerancija proteina

1. dijareja  $\pm$  povraćanje  $\pm$  slabo napredovanje
2. ekzema
3. ak. kolitis
4. migrena
5.  $\pm$  anafilaksa → urticaria, stridor, bronhospazam i šok;
6.  $\uparrow$  eozinofili,  $\uparrow$  IgE,
7. + RAST test (+ testovi na spec. proteine hrane)

Diff. dg → coeliakia → jejunalna biopsija;

Th: izbegavanje dijete sa Ag uzročnikom; provokacija posle 2<sup>o</sup>god. života u bolnici; hidrolizirana formula podesnija od sojine formule kod kravlje intolerancije;

a-betalipoproteinemia →  $\psi$  stvaranja hilomikrona

1. steatoreja
2. akantocitoza eritrocita

3. retinalna degeneracija
4. malapsorcija liposolubilnih vitamina, pogotovu vit. E →  $\psi$  nerava kasnije u detinjstvu  
Th: vit. E p.o. kao preventiva,

Laktazna deficijencija – normalna pojava kod ne-kavkazijanaca (žutaća) – ne proizvodi se u t. crevu posle detinjstva; Sy. ne pre 2-3god. života;

Sy. slepih vijuga – kolonizacija t. creva G- $\sqrt{a}$ , anaerobima iz kolona;

Deficijencija žučnih soli (holestatski  $\psi$ , resekcija ileuma) → malapsorcija masti i vitamina;

Acrodermatitis enteropatica  
-  $\psi$  transporta Zn u tankom crevu;  
- simetrični mukokutani raš oko usta ili anusa  
- [Zn]pl je  $\downarrow\downarrow$ , kao i aktivnost AF;

### Down-ov sy (trizomija 21)

In: 1/700, kod  $\varnothing$ >40god 1/100;

1. zaravnjeno lice
2. mongoloidne rime oculi
3. naviše upravljen epicantus (kožni papl. nabor);
4. mali nos i nisko postavljen koren nosa
5. male i displastične uši, nisko postavljene
6. brachycephalia + ravan occipitum;
7. mala usta
8. macroglossia + fissurae linguae
9. prsti su kratki i zdespasti, a šake male
10. clinodactylia V prsta (savijen)
11. majmunska brazda na palmi; (ispod 4 prsta);
12. razmaknuti palac noge i 2 prst;
13. razrokost,  $\pm$  katarakta, miopija; Brushfield mrlje;
14. hipotonija
15. hiperobilnost zglobova
16.  $\psi$  KVS → ASD/VSD ; AVSD, TF, DAP,
17. Alzheimer (amiloid gen na 21hr);

### Beckwith – Wiedemann-ov sy:

1. makroglossia
2. macrostomia
3. haernia umbilicalis
4. velike oči
5. hipoglikemija

6. hipokalcemija (u neonatalnom periodu)
7. exomphalos  $\pm$  microcephalus  $\pm$  protruzija occipituma; omphaloceola;
8. gigantizam →  $\uparrow$  jetra, pankreas, srce, bubrezi;
9.  $\psi$  uha → procepi, indentacije helixa...

### exomphalos

1. hernijacija intra-abd. sadržaja kroz umbilikalni prsten u pupčanu vrpču, obmotan amnionskom kesom i peritoneumom.
2. exomphalos minor → manji od 5cm,
3. exomphalos maior →  $\uparrow$  5cm + jetra, slezina, želudac, bešika
4. pridružena stanja: malrotacija, Beckwith – Wiedemann sy,  $\psi$  srca, anencephalia;

Th: 1) minor → direktno zatvaranje; 2)

maior → postepeno zatvaranje + sintetičkim-silikonski patch

### gastroschisis

1. prolaps kroz sve slojeve abdomena, s desna, najčešće;
2. često komplikuju: atrezija intestinuma, volvulus,  $\psi$  snabdevanje krvlju;  $\psi$  motiliteta, ileus,

Th: neophodna rehidracija i pokrivanje exponiranog creva vodootpornim pokrivačem da spreči isušivanje; + kontrola infekcije;  $\pm$  tot. parenteralna nutricija (TPN); TPN → rizik od hepatitisa! ako prolongirana;

### Prune belly sy. [Eagle – Barrett sy]

1. mlitava distenzija zida abdomena u vidu bisaga zbog aplazije prednje abd. muskulature;
2. kriptorhizam
3.  $\psi$  UT
4. pulmonalna hipoplazija

### Kongenitalna adrenalna hiperplazija

1.  $\uparrow$  17 hidroxiprogesteron
2. kod genotipske  $\varnothing$  → spajanje velikih labija i labioskrotalne jame u skrotum, hipertrofija klitorisa;
3. kod  $\sigma$  → hiponatrijemijaska dehidracija

Cd: US -  $\pm$  gonade, genetsko ispitivanje, DNA ispitivanje roditelja → antenatalna thp: dexametazon kod ženskog fetusa sprečava maskulinizaciju;

### Testikularna feminizacija –

neosetljivost ciljnih organa na  $\sigma$  polne hormone → ambigvalne genitalije;

**Hurler-ov sy** (♀, AR – mukopolisaharidoza)

1. grube crte lica
2. gruba kosa i hipertrichosis
3. zadebljale usne
4. cornealno замуćenje;
5. makroglossia;
6. hepatosplenomegalia (HSM)
7. nizak rast
8. umbilikalna hernija
9. mentalna retardacija
10. opstrukcija GDP
11. kyphosis
12. imobilitet;

Cd: heparin-SO<sub>4</sub>, dermatan-SO<sub>4</sub> u urinu  
↑↑, leukociti imaju ↓ aktivnost α-1-iduronidase;

Jeune sy – sfiktička thx distrofija

### Cistična fibroza

- AR, In: 1:600 do 1:2500!
- defekt Cl-transmembranskog transportnog sistema (CFTRp – cystic fibrosis transmembrane regulator protein); Prisutan u Ep<sup>⊙</sup> RS i svih egzokrinih gl;
- preko 600 genskih defekata na lokusu CFTR na hr. 7q; Najčešće je u pitanju Δf508 lokus;

Pg: gusta sekrecija u respiratornim putevima i gl; → opstrukcija i reaktivno zapaljenje.

- lokalna destrukcija plućnog tkiva; → bronhiektazije 100%!!
- pridružena hronična infekcija – stafilo/ pseudomonas;

KS: ↓ rast, generalizovana neuhranjenost;

I° RS: 40% → česte infekcije u 1° god;

- uporan kašalj,
- bledilo;
- interkostalno uvlačenje i Harrisonov sulkus hiperinflacija;
- ± wheezing → pa diff: astma!! (često senzibilizacija na inhalatorne alergene);
- ± polip u nosu; sinuzitis (10%)
- atelektaze i spontani pneumothorax povremeno,
- batičasti prsti i ψ ugla nokatne ploče; → posle više godina → simptomi bronhiektazija (gnojna ekspiracija) → cor pulmonale 100%;

II° GIT (30%)

mekonijalni ileus 20% (gust mekonijum opstruiše tanko crevo);

pankreatitis 90% → isf pankreasa → malapsorpcija!

bilijarna ciroza  
rektalni prolaps;

III° → sterilitet, gubitak sluha...

Tok: ili recidivi često, ili više god. bez sy;

Cd: 1° test znojenja  
(koncentrovanje Cl i Na → ↓ do 50mmol/L; od 50-60 – test se ponavlja, a ↑60ψ!!  
Često ga treba ponavljati (lažno ± rez);

2° Rx: zadebljanje zidova  
bronhija, pogotovu u donjim zonama, cistične formacije, hilarna LAP, i ↑ hilusi zbog infekcije, dif. mrljasto-trakaste Δ; hiperinflacija (paralelna rebra, ↓ df); ↑IST;

često → alergijska bronhopulmonalna aspergiloza → bronhiektazije i atelektaza segmenata; stalna febrilnost i kašalj! Th: visoke doze Cst; AB ne pomažu!  
(Cd: + RAST, IgE)

3° identifikacija ψ gena;

Thp: 1) O<sub>2</sub> (ako cor pulmonale, pO<sub>2</sub> ↓ 55mmHg);

2) odstranjivanje sekreta – mukolitici [Dornase alpha], 3) bronhodilatatori → salbutamol, fenterol, terbutalin, ipratropium; albuterol, pirbuterol,

4) th. infekcije → tobramicin aerosol;

- stafilo → nafcilin + cefazolin # vancol! 1 mesec;

- pseudo → ceftazidim# cefepim + cipro # tobra;

- hemofilus → amoxicilin # bactrim; 14d;

5) antiinflamatorici → Cst inhal; ibuprofen; ako inf. aspergillusom → Cst p.o.;

6) adekvatna nutricija – 1) pankreatin, 2) ADEK,

3) gastrostomija;

**Kartagenerov sy:** (ψ cilijarnog aparata, nepokretne)

1. bronhiektazije,
2. sinuzitis
3. neplodnost ♂,
4. situs inversus
5. otitis media
6. salpingitis;

ECG: inverzno p (u I), i R;

### Sy. Young

1. ↓ fertilnost (semeni transport zaostaje u glavi epididimisa; )

2. bronhiektazije

3. rinosinuzitis;

Pg: cilijarna aktivnost je ok, ali je mukus ↑↑ viskoznan;

**Intra – ventrikularna hemoragija** – asfiksija, prematuritet;

krvarenje iz subependim. germ.

matrixa SGM

1. u prvih 72h od porođaja; ako brz tok → koma i mlitava kvadripareza → arest;

2. spor tok: ψ stanja svesti,

3. motorna usporenost

4. gen. hipotonija;

5. konvulzije

6. napete fontanele;

7. anemija koja perzistira i posle transfuzija,

Cd: US mozga! I-IV ° (zahvaćenost komora, proširenje komora i infarktacija perivent. bele mase)

LP → Er, Pr↑, ↓glu; malinast izgled;

### Perzistentna fetalna cirkulacija (PFC)

- sklonost plućnih KS ka konstrikciji; ↓pO<sub>2</sub>, ↑pCO<sub>2</sub>, ↓pH; → DL šant;
- kod perinatalne asfiksije, sepse, ↓glu, ↓Ca, HH, idiopatski; BHM → DAP(po povlačenju Δna plućima);
- KS: cijanoza – ne prolazi po davanju O<sub>2</sub>; Poboľšanje ako: mex. hiperventilacija! ↓pCO<sub>2</sub> → vazodilatacija, (hiperoxični-hipervent. test);
- Diff: cijanogene srčane mane!! HHT '!'!
- Thp: ECMO (extrakorporalna membranska oksigenacija);

### Respiratorni distress →

tahipneja FR↑ 60/min

pomoćna muskulatura → uvlačenje mekih tkiva u insp;

cijanoza

exp. jećanje ( zatvara se glotis refl, da ↑p u bronhiolama);

Et: USM, ψ centra za disanje, teške ~ inf, ψ metabolizma, pneumothorax, atrezija ezofagusa, HH;

### Bolest hijalnih membrana – RDS (7-10d)

- ↓ sinteza surfaktanta → kolaps alveola i difuzne mikro-atelektaze; (Sf iz Pn-II); → izgled tkiva jetre, i hijaline membrane;

Pg: alveolo-kapilarni blok → D-L šant → hipoksemija → resp. acidoza →

anaerobna glikoliza → met. acidoza; → dalje ↓ sinteze surfaktanta;

- prematurusi, pogotovu ♂ ↓ 28 ned;
- ako na vreme rodjeni ili preneseni (mekonijum);

1. tahipneja ( ↑↑ ↓pO<sub>2</sub>, ↑↑ pCO<sub>2</sub>, pH↓);

2. uvlačenje interkostalnih prostora;

3. expiratorno ječanje; (glotis); [težak respiratorni distress ]→ 6-12 sati od rođenja;
  4. Aus: difuzno oslabljen disajni šum; (kod mekonijuma → RIKI pukoti, ↑E);
  5. respiracije nepravilne, apneje,
  6. bradikardija;
- Rx: dis. sitnozrnasta/ mrežasta zasenčenja; mlečno staklo; Diff: pneumonija strepto B;  
 Rx-SAM: gruba zasenčenja + hiperinflacija (hor. rebra, rasvetljenje, nisko dijafragma); u 1/3 → pneumothorax;

### Perinatalna asfiksija:

- Pg: hipoxemija → vazokonstrukcija (redistributivna faza → cirk. kompenz); → ↓MV i ↓TA → cirk. dekompenzacija i anaerobna glikoliza → lakt. acidoza;
- fetalna asfiksija → 1) mekonijum u amnionskoj tečnosti → zelena plodova voda; 2) ψ srca, 3) acidoza fetusa;

Umerena asfiksija teška asfiksija:

1. cijanoza (++)                      bledilo i cent. cijanoza
2. hipotonija;    hipotonija izrazito!
3. ↓ motorika;    nema pokreta;
4. ψ ritam disanja i dubina;
5. HR je ok (↑ 100bpm)/ Bradikardija!
6. apgar (1m) → 4-7!    0-3!

Thp: 1) oksigenacija, 2) ± reanimacija (arest, preteći) → ADR i HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> rastvori u v. umbilicalis;

Post-asfiktiki sindrom:

1. ABI,
2. ishemijsko-hipoksična encefalopatija – terminski
3. IVH → kod prematurusa sa fetalnom asdixijom;
4. ICLs, insf. OT;
5. sy. aspiracije mekonijuma – RDS, perz. fetalna cirkulacija;
6. stress ulkus; nekrotišući enterokolitis,
7. krvarenje nadbubrega;

### Hipoksično-ishemijska encefalopatija

– nekroza neurona;

Pg: lezije klinastog izgleda, baza – moto-kora, vrh bela masa;

I) lakši oblik (I°); ↑symp;

1. hiperalertnost, gen. prenadražljivost;
2. proširene zenice; slabo trepće;
3. Moro + i prenačlašen;
4. mioklonus ± (grubi tremor udova);

II) umereni oblik : ↑psy

1. somnolentnost;
2. depresija CNS-a, umereno;
3. Moro oslabljen; reflex gutanja i sisanja

4. tonus ↓;
5. ↓ spont. motorika;
6. epi!!!
7. mioza, bradikardija, hipersekrecija,

III) težak oblik

1. sopor
2. gašenje svih reflexa, i spinalnih na kraju;
3. flacidna paraliza
4. ψ RS, hiperventilacija;
5. epi.
6. hipotermija; vegetativna depresija;

+ postasfiktiki sindrom;

Cd: EEG → odražava stepen kliničkog ψ; US, CT;

Thp: bez traumatskih procedura! održavanje TA; Prevencija je zadatak akušera;

### Di George syndrome – 22q del. (FISH);

1. nisko spuštene uši;
2. hipertelorizam
3. micrognathia
4. kratak philtrum
5. prčast nos (ptičji facijes);
6. hipoplazija timusa i imunodeficit
7. nedostatak paratiroidee → ↓Ca<sup>++</sup>
8. TF ili destostrani arcus aortae ili interupcija arcusa aortae;

- del 22q → velo-cardio-facio syndrome (Shprintzen);

## DAP (12% NN sa USM)

- ⊥ se zatvori 10-15h po rođenju, kod prematurusa do 3<sup>o</sup> meseca; DAP (i VSD) su očigledni tek nekoliko nedelja posle rođenja, sa ↓PVR;

1<sup>o</sup> - DAP malog promera → bez sy; tunelski, kontinuirani šum (sa horiz. propagacijom); Diff. venski huk;

2<sup>o</sup> DAP srednjeg ø → resp. infekcije, zamor i ↓ rast! KS: šum u II<sup>o</sup> icp-L, ± trill; Puls kolabira, jer je pulsni pritisak ↑↑;

Rx → ↑ SSS, ↑AP, edem pluća (↑ vaskulna šara);

ECG: ↑DS, p-mitralne (V2 > 0.1s), LK↑ - kod velikog šanta! Teško se razlikuje od VSD ovako;

3<sup>o</sup> DAP velikog ø → 1) dispneja, 2) zamor, 3) ↓rast, 4) znojenje, 5) resp. infekcije;

KS: sys. šum (nema dij. jer su pAo = pAP u dij.); ± trill; S2 ↑↑ (nije x2); → ICC (u periodu resp. inf), HAP; Thp/Cd: CATE (umetanje okluzije u vidu kišobrana);

4<sup>o</sup> DAP kod PM (prematurosi) - DA je otvoren 3 meseca i postoji sklonost ka ICC (posle 3-7 dana);

KS: 1) dispneja i tahipneja, 2) HM, 3) kratak SM (p.m. II icp-L), ± DM (p.m. V icp-L); Često postoje i hipoglikemija, ↓Ca, ↓pO<sub>2</sub>; Teško se odvajaju od artefijalne ventilacije!

Thp → 1) prematurosi → indometacin (bloker PG) zatvara DA; ako DA ostane DAP i posle 3 doze indometacina → Sg (podvezivanje); Diuretici; 2) starija deca, čak iako bez sy (prevencija endokardita) → spiralna okluzija koja se ubaci u toku CATE kroz v. femoralis.

## VSD (32% NN sa USM);

- pars membranacea (+ trikuspidna valvula);

- pars muscularis

Brzo se manifestuje po rođenju;

1. asimptomatski (mali ø);
2. sy. ICC → dispneja, znojenje, palpitacije,
3. ↓ rast i napredovanje; (veći ø)
4. rec. resp. infekcije (srednji ø);
5. cijanoza → danas retko, zbog HAP, endokarditis (kasno...);
7. trill parasternalno
8. glasan pansistolni šum, p.m. III-IV icp-L, **kod malih ø**, a kod većih ø neubedljiv ejekcioni šum, p.m. II icp-L (TP);
9. ↑ S2, ↑P2 **kod većih ø** + HAP (↑PVR); a šum slabi! Kod Eisenmengerova S2↑↑↑, metalan.
10. tahipneja, ↑HR, HM → ICC; (veliki ø);

Cd: Rx-Tx → kod većih ø → ↑SSS (DK i LK → ivice lukova sss zaobljene, srčani zaliv ispunjen i izbočen (↑ TP i LP); hilusi ↑ → edem pluća i ↑ vaskulna šara; )

ECG → kod srednje velikih ø → hipertrofija LK, kod velikih → biventrikularno↑; Inverzni T u V1 → nema HAP, visoki T u V1 → HAP!!

EHO: 2D (anatomija); Doppler → protok kroz defekt, pritisci, Color → smer i mlaz šanta, procena težine defekta; Th: 1) ICC → diuretici (i čeka se spontano zatvaranje) ± ACEI; 2) hirurgija u 1<sup>o</sup> godini → 1) teški simptomi i slabo napredovanje, 2) HAP, sa tendencijom plućne vaskulne bolesti! Naročito ako veliki LD šant → HAP i postepno → ireverzibilno ψ plućnog kapilarnog korita što se dogodi u 2<sup>o</sup> godini.

KS HAP → ↑P2 i ↑DK (hipertrofija, ECG); → obavezno hirurgija !!!

N.B. → simptomi ICC će se inicijalno pre povući zbog razvoja HAP nego zbog thp!!! Sva deca sa VSD → AB profilaksa bak. endokarditisa!!

Eisenmengerov sy → reverzija LD šanta u DL sa cijanozom, obično u toku 2<sup>o</sup> decenije! Zbog ↑PVR!

## ASD (6%) –

ASD II<sup>o</sup> → defekt u nivou foramen-a ovalis

ASD I<sup>o</sup> → 1) defekt zahvata donji deo atrijalnog septuma i trikuspidnu/ mitralnu valvulu (inkompletan), obe AV valvule (kompletan – defekt septuma, zajednički AV kanal, nije se podelio na OT i OM);

ASD – sinus venosus tip (pored ostiuma VCS);

1. asimptomatski → kod manjih ø
2. zviždanje, rekurentne resp. infekcije
3. dispneja
4. znojenje
5. palpitacije (sy. ICC),
6. aritmije (u IV deceniji);
7. Udvojen S2 fixno;
8. MSM, ejekcioni, p.m. 3icp-L, 2/6-3/6,
9. ± MDM, nad xifoidom (OT), ↑Q i overload DK;

Cd: Rx-Tx → ↑SSS, ↑AP, edem pluća; ispunjen srčani zaliv, ↑ hilusne senke, ↑ plućna šara)

ECG → ASD II<sup>o</sup> → DDO, sinusni ritam, ↑DS, blok desne grane (moš da bude i kod ⊥ dece);

ASD I<sup>o</sup> → LDO (superior QRS devijacija);

EHO → kod starijih tinejdžera i adulta bolje transezofagelana EHO;

Th: ASD - II<sup>o</sup> → zatvara se zatvaračem u vidu kišobrana u toku CATE; Do polaska u školu (prevencija aritmija i ICds);

## Etiologija USM

Teratogeni → 1) rubella (PS, DAP), 2) SLE (tot. srčani blok – antiRo-At); 3) alkoholizam (fetalni al. sy → VSD, ASD, TF); 4) DM, 5) Warfarin (PS, DAP); Hromozomske ψ → 1) Down – 40% (AVSD, VSD); 2) Edwards – 60-80% (complexne ψ), 3) Patau (13x) – 60-80% - complexne, 4) Turner – 15% (AS, CoA); 5) mikordelecija 22x → ψ Ao;

AVSD – najčešće kod Down-a!

- kombinacija ASD-I<sup>o</sup> i VSD sa 1 ujedničkom AV valvulom; - ovi Pt naročito lako razvijaju HAP i ICC pa je Sg neophodna što pre!

## Cijanoza NN

Et: I) Smanjena ili od DA zavisna plućna cirkulacija (TF, PA (pulmonalna atrezija), TA (trikuspidna atrezija); → Krv teče preko DA iz Ao u PA (L → D); cijanoza nastaje zatvaranjem DA, pa ga kod ovih pt treba održavati otvorenim davanjem PGE i.v.; (ND → apneja, ↓TA, konvulzije, vazodilatacija, flushing);

II) abnormalno mešanje venske sistemske i plućne krvi: (TGA – transpozicija velikih KS, totalna anomalna plućna venska drenaža); → cijanoza u 1<sup>o</sup> /2<sup>o</sup> danu života; Cd NN cijanoze → EHO, ako nema dostupnog EHOa, onda „nitrogen washout test/ hiperoksični test“ → 100% O<sub>2</sub> se da NN 10 min; → pO<sub>2</sub> a. radialis ↓ 15kPa (115mmHg), a isključeni su bolesti pluća i HAP; O<sub>2</sub>% (satur.) ↓85%;

## ICC (srčana insuficijencija)

Et: I) Akutna ICC: Neonatalna opstruktivna ICC → 1) CoA, 2) Sy. hipoplastičnog LS, 3) AS, 4) atrezija arcusa Ao; (Pg: od DA je zavisna sistemska cirkulacija (krv se šantuje iz DK preko DA u aortu za sist. cirkulaciju D→L);

5) USM sa LD šantom; 6) miokarditis, CMP,  
 7) AV fistule u jetri ili CNSu;  
 II) hronične ICC → USM sa LD, Eisenmenger, CMP, aritmije;  
 1. dispneja (pri hranjenju pogotovu); (simptomi)  
 2. tahipneja, ortopneja, malaxalost (deca); kašalj, anoreksija, bol u trbuhu!  
 3. znojenje, bledilo, sive usne...  
 4. rekurentne respiratorne infekcije;  
 5. ↓ napredovanje i ishrana; (znaci)  
 6. tahikardija  
 7. galopni ritam (u 3 vremena); ± šum  
 8. kardiomegalija  
 9. hepatomegalija  
 10. hladna periferija!  
 11. ± edemi → generalizovano ili lok. (sakrum, periorbitalno, potkolena, stopala);  
 12. znaci plućne kongestije → KI pukoti i vizing; Diff: bronhiolitis;  
 13. ako se DA zatvori → acidoza, kolaps, šok; Th: održavanje DA otvorenim pomoću PGE i.v.;

II) kod odojčadi → VSD, AVSD, DAP-veliki; L→D!  
 - u početku bez sy. Sy ↑ u toku 6 meseci.  
 (↓ PVR na početku, a potom zbog HAP → ↑PVR → Eisenmengerov sy → ireverzibilno ↑PVR zbog hrnoičnog HAP. Th: transplantacija pluća i srca!  
 Cd: Rx → ↑SSS, plućna kongestija (↑PVŠ, kerlijeve B linije pri bazi); EHO → otkriva manu, perikardnu efuziju...  
 ECG: nespec. pseudoinfarktini ( ST i TA, Q → CMP), kod mcd i pericarditisa → ↓ voltaža QRSa, aritmije...  
 Th: 1) digoxin (spora i brza digitalizacija); Brza i.v. digitalizacija kod NN/ dece → ½ DD odmah, a 2/2 se deli na pola i daje na 8/8; + ECG kontrola! DO: ½ DD brze digitalizacije i deli se u 2 doze! Ako se pređe na p.o. onda se DO ↑ za 25%;  
 2) diuretici → ↓ CV i punjenje komora; Furosemid, spironolakton (inh. aldosteron); HHT → nivo dist. tubula;  
 3) vazodilatatori → ↓PVO; ACEI (↓afterload), Na-nitroprusid (↓ after i preload), hidralazin (relaxira gl. miš. arteriola);  
 4) β – agonisti (kod ↓MV): 1) izoprotenerol (ino/hrono, ↓ after); 2) Dopa (ino/hrono, renalna vazodilatacija), Dobuta (ino, ↓PVO);

ECG u dece:

- aritmije
- neg. deflexija AVF → **ASD I°**
- DDO, blok desne grane (RSR' V1) → **ASD II°**;

- Hipertrofija DS + A) inverzni T → nema HAP, B) ušiljen T → HAP i ↑PVR (eisenmenger) → **VSD**;
- istežanje LK (ICIs) → inverzni T u V6; R u V6 i S u V2 > 45mm! → uvećanje LK → **AS** (teška!);
- p talas → retko od pomoći kod dece!
- Inkompletni blok desne grane → i kod ⊥ dece! često kod **ASD**!
- hipertrofiju LK je teško definisati!

Dijagnostika USM

- kod sumnje raditi Rx-thx, ECG, → EHO (Doppler, color Doppler) → postavljaju najveći broj Dg; CATE se retko koristi za Dg, danas za merenje hemodinamskih parametara i thp; ⊥ Rx i ECG ne isključuju USM!!!

### Urodjena stenozna aortnog ušća

→ + MS, CoA

najčešće zajedno sa mitralnom stenozom, koarktacijom;

Pg: 1) valvularni tip → Δ u zaliscima, prstenu Ao; 2)

muskularni tip → Δ u miokardu, ispod valvula,

1. od DA zavisna sistemska cirkulacija u periodu NN
2. teška ICC (NN);
3. asimptomatski → blaga ili umerena stenozna
4. zamor kod fiz. aktivnosti,
5. bol u grudima
6. sinkopa → 4,5,6 kod teže stenozne!
7. pulsus parvus e tardus (plato puls);
8. trill, carotidni;
9. ejekcioni SM, p.m. II icp-D (OA); propagira u vrat;<>
10. udvojen S2, gde kasni A2!
11. EK u periodu sistole, posle S1!

RTG: ↑ LK, ↓ aortno dugme; (postenotično proširena Aa, ali češće hipoplastična;

ECG: ↑ LK (hipertrofija) → S2 i R5 >45mm; Inverzni T6 → ↑LK; i teška AS;

Th: A) NN → balon dilatacija (valvotomija) (ND: AI, );

B) starija deca → intervencija u zavisnosti od gradijenta pritiska kroz OA → kada > 50-60mmHg; Balon dilatacija, ovde je uglavnom najbezbednija; Često NN i mala deca kojima je intervencija bila potrebna u

najranijem periodu podležu zameni aortne valvule! Rana intervencija je stoga palijativna i treba da odloži zamenu valvule što duže!

**Koarktacija aorte (CoA)** →

- često udružen sa bivalvularnom aortom; VSD-om;  
 - Kod NN postoji od DA zavisna sistemska cirkulacija (DDSC); preduktalni tip → pre d. arteriosus – neobliterans;

1. kolaps pri zatvaranju DA!
2. ICC ako je slabije izražena CoA; (↑θ)
3. ejekcioni SM! između scapula ledja!

Rx → AD↑, a rebra su bez uzura;

ECG → hipertrofija DK (ona snabdeva Ao descendens);

- Kod odraslih, dece: juxtaduktalni tip → suženje oko d. arteriosusa; krv ide u poststenotični deo preko kolateralna (a. mammaria int i a. intercostalis post);

1. hipertenzija, u GE mnogo veća nego u DE; Razlika u TA GE i DE ukazuje na stepen koarktacije;
2. glavobolja,
3. palpitacije,
4. krize svesti;
5. atletska građa (gornja polovina hipertrofiše); kod starijih;
6. ↓ puls ili ga nema u a. femoralis!
7. Ejekcioni SM parasternalno, paravertebralno, levo;
8. ↑S2 nad aortom;

Rx → ↑ LK, ↑ Ao, ↓ AD, sudovni deo sss liči na dimnjak; Uzure na donjim ivicama zad. okrajaka rebara III-VI; Ezofageogram → u predelu istmusa jednjak oblika broja 3!

ECG → ↑LK (hipertrofija), S2 + R5; ako ↑T → hipertrofija, ako ↓T(-) → dekompenzovana dilatacija LK + teška CoA i HAS;

Th: 1) leva thorakotomija → resekcija aorte i termino-terminalna anastomoza ili premoščavanje CoA transekcijom a. subclaviae; Iako se puls u levoj ruci gubi, ona se ⊥ razvija; Restenozna se desi u 5-10% i u tom slučaju indikovana je balon dilatacija!

**Urodjena stenozna tr. pulmonalis** →

1. Ejekcioni SM, p.m. u II icp-L, propagira u leđa; 4-6/6
2. EK u II i III icp-L,
3. udvajanje S2, P2 kasni sa zatvaranjem... mekan, tih..

Cd: Rx → 1) valvularna stenozna → DK↑, poststenotična dilatacija truncusa i infundibuluma → pseudomitralna konfiguracija (ispunjen srčani zaliv); 2) infundibularna stenozna → zalivi su prazni ( infundibul i stablo su

hipoplastični), AD ↓, senke hilusa ↓, plućna para ↓;  
ECG → hipertrofija DK; šiljat T u V1.  
Th: transvenozna balon dilatacija → IN: kada je gradijent p pri prolazu koru OP > 50mmHg;

### Urođeno proširenje tr. pulmonisa

→ hipertrofija DK, ispučen srčani zaliv, ↑ hilusi i plućna šara!

### Prekid arcusa aortae

– težak oblik CoA; udružen sa VSD i u NN periodu postoji DDSC!  
- u vezi sa Di George's sy. (nedostatak timusa, imunodeficit, ↓Ca, ψ nepca; );  
Th: kompletna korekcija sa zatvaranjem VSD u prvim danima! Rizik od letalnog ishoda → 10-20%!

### Sindrom hipoplazije levog srca

- ↓ razvoj kompletne leve polovine srca.  
- ↓ mitralne valvule ili atrezija OM; ↓ LK;  
- atrezija aortnih valvula (OA);  
- CoA ili interupcija aortnog luka; ± kratka A. ascendens;  
- DDSC → zatvaranje DA vodi u ak. acidozu i kolaps!  
- slabost ili odsustvo svih pulseva!  
- mešanje krvi na nivou atriuma (ASD);  
Thp: PGE → Sg: 1) palijativna Norwood procedura 2)transplantacija;

### Tetralogia Fallot (TF)

1) ↑DK  
2) urođjena stenoza infundibula TP, ø određuje težinu mane! Kod neke dece u početku može postojati L→D (jer stenoza mala), a kasnije se stenoza ↑ i dođe do reverzije!  
3) dextroponirana aorta  
4) VSD → veliki, ko OA, ispod OA;  
KS: cijanoza → javlja se od 6-12 meseca! Obično u vidu cijanogenih kriza (spazam infundibula) i ↓ Q krvi kroz pluća → sinkope i anoksija mozga ±; U toku krize ( u toku igre deteta) dete čučne (smanji se dotok v. krvi, a poveća Q kroz pluća); ± maljičasti prsti; ± ♀ endokardit → ICC!  
Tok: ½ doživi 3 godinu bez th; usporen razvoj ± (kod lakših oblika),  
Aus: ↓P2, SM (<>) 2-4 icp-L, + trill;  
KKS: policitemija, ↑Ht; korelira sa stepenom mane...  
Rx: coeur en sabot ili drvena klompa (malo srce, dubok srčani zaliv, izdignut apex -↑DK, AD se ne vidi, redukovana PVŠ; nema hilusa;  
ECG: ↑T u V1, R u V1, bez S, dubok S u V5,6; → ↑DK;  
EXO: vizuelizuje VSD i Ao kako jaše nad spetumom...dji-xa;  
Cate: traženje dodatnih mana...

CO: cerebralne tromboze (policitemija) → plegije, neuroψ; apsces;  
Th: 1) dobra rehidracija deteta!(policitemia); 2) ako cijanoza → 100% O<sub>2</sub> + propranolol i.v. + HCO<sub>3</sub> (met. acidoza); Propranolol preventivno 1 mg/kg p.o. 8/8-6/6;  
3) hirurgija → angioplastika, balon-valvuloplastika...

### Transpozicija velikih arterija (TGA)

- Ao izlazi iz DK, a TP iz LK!  
VA diskordans  
- AV konkordans → kompletna TGA  
- VA diskordans + AV diskordans → korigovana TGA (inverzija komora);  
- mane su inkompatibilne sa životom ako nema pridruženih mana:  
VSD, ASD, DAP;  
KS: na rođenju se sy. ne pojavljuju odmah! NN obično krupniji; Posle par sati → cijanoza ↑↑↑ → polipneja, dispneja, ↑HR; HM, ICC → galop → smrt posle 2-3 dana!  
ECG: ↑DK ( R u V1), p pulmonale (p ↑ 0.2mV – kurato p);  
Rx → srce ko jaje (egg on side); sa malom vaskulnom bazom; EXO...  
TH: kardiotonici, korekcija ABS, VED, održati prolazan DA (PGE2); Sg: pravljenje ASDa (balon-atrio-septostomia);  
**Atrezija trikuspidnih ušća (AOT)**  
→ DL šant, udružen sa ASD/ VSD/ DAP; RTG → ↑ DP (desna ivica sss), ↓ DK (hipoplastična) i vidljiv KS između donje ivice sss i df; Hilusi ↓, plućna šara ↓;

### Febris reumatica

Et: abnormalni imuni odgovor kod predisponiranih osoba posle infekcije strepto. haemolyticus-om grupe A;  
Deca od 5-15 godina;  
1. latentni period od 2-6 nedelja posle akutne angine;  
2. umerena groznica, malaxalost...  
**MAJOR kriterijumi** (2 od sledećih ili 1 + 2 minor):  
1. Pancarditis (50%)  
- endokarditis (šum i valvularna disfunkcija);  
- myocarditis (→ ICC i smrt)

- pericarditis (thx bol, efuzije, trenje, tamponada);  
2. poliartritis (80%)  
- migratorni, zadržava se do 1 nedelje, pa se premesti (članak noge, ruke, koleno, lakat); → otok, crvenilo, bol, migriranje može trajati 1-2 meseca;  
3. chorea minor (Sydenham-ova) – 10%  
- 2-6 meseca posle strepto infekcije;  
- nevoljni pokreti i emocionalna labilnost 3-6 meseci!  
4. erythema marginatum – 5%  
- retko se javlja, raš po telu → trup i udovi;  
- ružičaste makule koje se šire ostavljajući u sredini ⊥ kožu → prstenaste plaže koje se mogu spajati → izgled mape;  
5. reumatski subkutani noduli (retko)  
- bezbolni, ko grašak veliki; čvrsti;  
- extenzorni delovi udova;  
**MINOR znaci:**  
1. groznica  
2. poliartralgijska  
3. LA →FR  
4. ↑ reaktanti akutne faze → ↑ESR, ↑CRP, ↑Leu;  
5. produžen PQ interval (AV blok?);  
Za Dg potrebno i dodatno ↑ ASTO titar, ili kultura Strepto iz brisa grla;

### Hronična reumatska bolest srca (miocarditis rheumatica)

- dugotrajni proces fibroziranja i skleroziranja valvularnog tkiva → mitralna stenoza! Pogotovu kod ponavljanih FR sa carditisima; → u 2<sup>o</sup> deceniji!  
- simptomi MS se razvijaju u adultnom životu; I ostale valvule mogu biti zahvaćene (AS, TS);  
Th: 1) odmor u krevetu → kod dokaza o postajanju ak. miokarditisa (EHO + ↑ ESR);  
2) AAS → u visokim dozama (grami);  
3) Cst ako inflamacija perzistira; 1-2mg/Kg prednizona  
4) anti-ICC : ACEI + diuretici;  
5) perikardne efuzije → pericardiocenteza;  
6) AB : Benzil-penicilin (V) 0.6-1.5M IU 8/8, 2ned;  
7) Benzatin penicilin 1 mesečno!  
Sprečiti recidiv! Preporučuje se do 21 godine, ili doživotno; Jer broj akutnih epizoda korelira sa težinom valvularne bolesti;

### Infektivni endokarditis

- mogu oboleti deca svih uzrasta sa USM!  
- turbulentan tok, VSD, DAP, CoA, proteze, + gingivostomatitisi, karijes, bronhoskopije, procedure u ustima, GITu, inf. UGT,...

- sumnjati kod svakog sa dugom febrilnošću, malaxalošću, ↑ESR, neobjašnjivom anemijom, hematurijom; Et: streptococcus viridans, α-haemolyticus, grupe A; Enterokokus, stafilokokus... strepto. fecalis, pyogenes;

1. groznica i ↑ T°C, perzistentno, malaxalost, anoreksija, ↓ TM; MGP, Bolest se otkrije kasno, 30dana posle;
  2. anemija, bledilo
  3. splinter hemoragije;
  4. Oslerovi noduli (jagode prstiju), mali dermalni infarkti; Janeway lezije (petehije dlanovi i taban)
  5. batičasti prsti (kasna faza);
  6. nekrotične kožne lezije; gangrena prstiju;
  7. Δ karaktera šuma (± ruptura valvula → ICC);
  8. splenomegalija
  9. znaci CVI – inf. embolusi; cerebralni apsces;
  10. retinalni infarkti → Rothove mrlje;
  11. artritis, artralgijske
  12. hematurija (μ-skopska) ± proteinuria; - GN
  13. septičke embolije pluća,
- Cd: višestruke hemokulture (3-6), pre davanja AB, EHO (cross-sectional) → može da potvrdi dg → vegetacije, a ne može da isključi dg! Vegetacije → fibrina i plt i  $\checkmark$ ; Lab: ↑ reaktantni akutne faze (↑ESR, CRP, ↑Leu), inače zgodni za praćenje thp. efekta; ↑Icx, ↓complement;
- Thp: A) streptokoki: 1) benzylpenicillin (G) 12-18M U i.v. /24h; # Vanco (GP) 30mg/kg i.v. /d; + 2) Genta 1mg/kg i.v. 8/8 ili 3mg/kg 1xd 3 nedelje;
- B) stafilokoki → Oxacillin # vanco + genta (6 nedelja!);
- C) enterokoki → ampicilin # vanco + genta (6 ned.);
- D) pneumokoki → benzylpenicilin (G); Profilaxa endocardita →
- higijena zuba, procedure u orofarinxu, GITu, UGTu → amoxicillin 2g p.o. 1h pre i 1g p.o. 8/8 + 16h posle; ## (alergija) → clinda, vanco;
- ako postoje veštačke valvule, posle  $\checkmark$  endokarditisa a rade se neke ORL ili UGT procedure → amoxicillin + genta! ## clinda (LA) ili vanco. 1h pre i posle 6h → penicilin V;
- za procedure na koži → cloxacillin + cefazolin

### Miokarditisi

Et: virusi (coxackie, mumps, rubela, echo, adeno, influ);  $\checkmark$  (coxiella, rikcije, chlamidiae, corynebacter); alkohol, ☺, hlorokin, tripanozoma, toxoplazma;

1. simptomi gripa → malaxalost, ↑t, mijalgije, bolovi u grlu, zamaranje;
  2. bol u prekordijumu ± (50%); pri sedenju ↓;
  3. tahikardija,
  4. palpitacije;
  5. tahipneja i dispneja (ICC);
  6. ritam u 3T (galopni); →ICC
  7. tonovi tiši, S1↓, S2↑ i pocepan; ± šum regurgitacije;
  8. hipotenzija;
  9. NN i odojčad → bledilo, pospanost, periferna cijanoza, icterus;
- Lab: ↑ESR, ↑LDH, ↑CPK-MB, izolacija uzročnika, određivanje titra IgM-At;
- ECG → nespecifične Δ: ST i T Δ, ES, blokovi...
- Rx → cardiomegalia (kod težeg Mcd → ICC ili CMP); ± pericardne efuzije;
- EHO: uvećanje LS → dilatacija, ↓ kontraktilnost;
- Th: mirovanje oko 14 dana; Th ICC → ACE + diuretici ± digoxin; prvih 10 dana bez Cst!

### Cardiomyopathiae CMP

- ψ miokarda koje nisu nastale zbog IBS, PVB, (U)SM, HAS; A) hipertrofična CMP (AD, hereditarno); 20-40god! → hipertrofija zidova bez uvećanja lumena komora; Najčešće septum; (↑ miofibrila + dezorganizacija);

1. dispneja
  2. zamaranje
  3. bol u grudima
  4. sinkope → ICC (pogotovu ko odojčadi);
  5. \*\*\*\*\* ψ ritma → naprasna smrt!
  6. dvostruki udar na ictusu;
  7. SM → e젝cioni, regurgitacioni (MI);
- ECG → pseudoinfarktni, hipertrofija komora; Q zubci; ST i TΔ; Rx → ↑ SSS, normalna plućna vaskulna šara;
- Th: verapamil, propranolol, antiaritmici ili Sg;
- B) Dilatirajuća CMP - slabo kontraktilan miokard i dilatacija LK, i uvećanje mase, pri tom ø zida je ⊥; (MI: mestimično atrofija i hiperplazija miofibrila bez zapaljenja!); - ↓ EF → ↑ endijastolnog V i sys. V; → ψ AV valvula → ICC!
1. zamaranje (odojčad pri jelu);

2. dispneja i tahipneja;
  3. suv kašalj;
  4. ictus pomenen prema axili;
  5. slabi S1 i S2, S3 → galopni ritam;
  6. regurgitacioni SM (MI, TI);
  7. znaci edema pluća;
  8. hepatomegalija;
  9. gen. edemi ± (krajnji stadijum)
- Cd: ECG (nespec. Δ ST i T); Rx → ↑↑SSS + edem pl.
- EHO: ↑ lumena LK i ↓ EF!
- Th: rezistentno na thp ICC i aritmija; Transplant!

### Perikarditis

Et:  $\checkmark$ , \* (Eho, coxa, adeno); gljivice, protozoe, TBC RA, FR, SLE, uremija, ☺, trauma, malignitet,...

Pg: nakupljanje tečnosti → ↑p u kesi i ↓UV i MV do kritične granice kada nastane tamponada perikarda → izrazit ↓ UV i MV → ↓↓TA, pulsus paradoxus, →ŠOK;

1. prekordijalni bol → oštar, iradira u vrat i axilu, smanjuje se pri sedenju;
2. kašalj
3. ↑T°C
4. nabrekle vene vrata
5. Ausk: ↓S1i S2, ↑FC;
6. pulsus paradoxus (↑TA za 10mmHg pri insp); i ukazuje na preteću tamponadu!
7. ↑JVP (pri insp. nabreknu vene → Kussmaul-ov znak), edemi, hepatomegalija;
8. centralna cijanoza i ↓TA → šok!
9. perikardna frikcija (kasnije, po rezoluciji);

LAB: ↑ reaktanti akutne faze, ↑Ly, → \* i TBC; ↑ titar AT; PPD ± ; ECG: elevacija ST i T iznad izoel. linije; kasnije može doći do ↓V QRS... ili T ravan, inverzan! (↑ efuzije); Rx → SSS↑, izgleda kao tikva, sa malom vaskulnom peteljkom; EHO: otkriva min. količine tečnosti u kesi; Th: mirovanje više nedelja; AAS (protiv bolova i antiinflamatorno); U slučaju tamponade uraditi aspiraciju perikardne tečnosti (punkciju → široka igla u epigastriumu pod xiphoidom, uperena u 2/3 desne klavikule); Co: aritmije, pneumothorax, vazovagalni reflex; Ako TBC perikardit → antiTBC (rifampin, izoniazid + VitB, etambutol, pirazinamid);

## Potrebe deteta u energetskim i hranjivim supstancama

NN (doneseno) se rodi sa zalihama oligoelemenata (Fe, Se, Mn, Cr, Cu, J, F, Mb, Zn,) i Vit. B12, A i D koje traju 4 – 6 meseci!

- Proteini, potrebe su 10-15%, učestvuju u anabolizmu; Neophodne su esencijalne AK ali i semi-esencijalne: His, arg, cys, taurin;

- CH i masti → obezbeđuju katabolizmom energetske potrebe. CH čine 45-55% ukupne kCal vrednosti hrane, naročito su bitni polisaharidi; a - masti su zastupljene 45-50% u početku, a kasnije oko 30% u ishrani. Min. 10% ukupnih kCal moraju činiti nezasićene MK; Esencijalne MK su linolna, linoleinska, arahidonska → izgradnja membrana, PGD i LT;

- vitamini → Vit D (400IJ); Vit. A (1400IJ nn → 3300♂, 2660♀); Vit C (35nn → 60mg); Vit B12 (0.5 → 3µg); folati (30µg → 400µg);

- minerali: 1) Ca<sup>++</sup> (360mg – nn → 800, 1200),

2) P (240mg → 800, 1200mg), 3) Mg (50-150-250-300), 4) Fe (10 → 18mg); 5) Zn (3-5-15);

## Prirodna ishrana i prednosti

Razvoj laktacije, sastav i osobine majčinog mleka

- mleko je jedina namirnica koju odojče uzima prva 4-6 meseca! Nema prave zamene za majčino mleko. Može se uzimati do godinu dana, i preko uz uvođenje nemlečne ishrane od 4-6 meseca;

- laktacija pod humoralnom kontrolom estrogena, Pgs (sprečavaju je u toku trudnoće); Prolaktin se sekretuje od 5 nedelje gestacije, a po porođaju ciklično, u zavisnosti od ritma podoja (stimulacija areola) → max. sekrecija 30-45min po započetom podoju; istiskivanje mleka u sinus lactiferi iz ductula kontrakcijom mioepitelnih ⊕ odvija se delovanjem oxtocina (nc. paraventricularis i supraopticus);

- Za kvalitetno dojenje neophodno je uspostaviti dobar feedback mehanizam: stimulacija areole → CNS → laktacija! + sigurnost majke, dobra njezina ishrana...

- kolostrum (do 7 dana) → V mala, ↑ proteina (15-70g/L); 55% → laktoferin, IgAs; Odnos pr. surutke/kazein → 84:16;

- prelazno mleko (do 14 dana); → zrelo mleko; Stabilizacija V i sastava u prvih 12 nedelja!

1) proteini → 9-11g/L, surutka/kazein 60/40; Surutka: laktalbumin (40%), laktoferin, lizozimi, IgA (90%), albumini; NEMA laktoglobulina ( ima ga kod krave → senzibilizacija!); AK: cys, tau, trp; → razvoj CNS, metabolizma žuči, retine;

2) masti → 35-45g/L, bogate nezasićenim MK; oleinska kis↑↑; lako se razlaže (prisutna i lipaza), i apsorbuje u odnosu na kravlje; sadrži i linolnu i linoleinsku kis;

3) CH → laktoza 70g/L, male kol. galaktoze i glukoze; glikoproteini, glikolipidi; Laktoza olakšava transport Ca i oligoelemenata! Stimuliše rast lactobacilusa u colonu i prevenira naseljavanje patogenih ⊖; Mehanizam delovanja lactobacillus bifidusa → razlaganje laktoze na laktičku i sirćetnu kis. → ↓pH!

4) vitamini → svi su u dovoljnim količinama sem vitD (100-240IJ). Idealan odnos Ca i PO<sub>4</sub> (2:1) sprečava tetaniju i ↑ Ca apsorpciju, naročito u prisustvu laktoze! Tako da je i ova količina Vit D dovoljna da ne dođe do rahitisa! Kod nas se prevenira uzimanjem Vit D p.o. DD = 400i.j.; Vit K deficitan od rođenja → 1mg/d p.o.;

5) elektroliti → mleko je izoosmolarno; idealni odnosi elektrolita!

6) mikroelementi → ima ih vrlo malo, ali je apsorpcija u tankom crevu je idealna (Fe → 40-50%, c=13.5mg, a zbog prisustva laktoferina, Vit C, laktoze);

7) protektivni faktori: A) humoralni → 1) IgAs, (10%) → ↓ infekcije GITa i RS, kao i ↓ senzibilizacija 2) bifidus faktor, 3) lizozimi, 4) laktoferin (sprečava rast e.coli); 5) INF, 6) komplem;

B) celularni → Mf, Nf, Ly;

8) enzimi → lipaza i amilaza, neophodni zbog isf. pankreasa 3-6m, kod CF..!

**Hipogalaktija** → ↓ napredovanje dojenog deteta → ↓ spavanje, razdražljivost, stolice gladi (zelene, polučvrste); Utvrđuje se merenjem ΔTM odojčeta pre i posle dojenja! Deficit = ΔTM + mesec x 10; ili merenjem kol. vode ili čaja koje OD uzme posle dojenja!

KI za dojenje: 1) TBC (aktivna); 2) sepsa, 3) AIDS; 4) HBV,

5) HSV, 6) apsces dojke, 7) KPI (cardio-pulmonalna isf), 8) HI, 9) BI, 10) maligniteti, 11) postpartalna psihoza; 12) lekovi → citostatici, imunosupresivi, TC, MA, hloramfenikol, sulfonamidi, atropin, dikumarol, tiouracil...13) 2/2 naredne trudnoće; 14) galaktozemija, 15) fenilketonurija, 16) intolerancija glu/gal/laktoze; ± nekonj. hiperbilirubinemija;

Prednosti dojenja

1. protektivna funkcija mleka (humoralna i celularna);
2. nutritivne osobine (kvalitet proteina, surutka/kazein 60/40; hipotalregnesko, kvalitet lipida (oleinska kis); lipaza i amilaza, Ca/PO<sub>4</sub> (2:1); Fe – 40-50% bioraspoloživost; dugi lanci nezasićenih kis;
3. emocionalni faktor → bliskost majke i deteta;
4. kontraceptivni efekat → ↑ period između 2 deteta!
5. ↓ nastanak određenih bolesti kasnije u životu → DM-I, Inflammatory bolesti creva...
6. zdravlje majke → ↓ inc Ca dojke;

Nedostaci dojenja:

1. V unetog mleka je nepoznata;
2. prenos infekcije (CMV, HSV, HBV, HIV,
3. žutica → blaga, nekonj. hiperbilirubinemija, nije KI!
4. prenos lekova → antitireoidni lekovi, antimetabolici;
5. Nutritivni nedostaci → produženo dojenje bez uvedene ne-mlečne ishrane pravovremeno!
6. Def. Vit. K
7. prenos štetnih materija → nikotin, alkohol, kofein;
8. faktor sredine → porodica, nerazumevanje okoline, neadekvatna mesta za podoj;
9. emocionalna uznemirenost oko neuspešne tehnike dojenja

## Sastav i osobine kravljeg mleka, adaptirana ishrana

- neadaptirano kravlje mleko ne pre 6 meseci!

- 1) Proteini: puno kazeina (nesvarljiv)! Malo esencijalnih AK; nema ni cys. kao ni taurina; višak AK se metaboliše u jetri → NH<sub>3</sub> i urea! Kazein se ponaša kao helat prema μ-elementima i ↓ resorpciju; Alergogeni potencijal! Smanjuje se ako se mleko skuva ili ukiseli;
- 2) CH → malo laktoze, → ↓ apsorbpcija μ-elemenata;
- 3) masti → puno TGD sa zasićenim MK! Nema lipaze, a kapljice su velike i teško svarljive!
- 4) nedostatak oligoelemenata
- 5) ↑ elektrolita, pogotovu Na, hiperosmolarnost; → hipertona dehidracija i hipernatremija; → opterećenje ekskretornih sistema!
- 6) loš odnos Ca/PO<sub>4</sub>; ↑ PO<sub>4</sub> → ↓ reapsorbpcije Ca, Fe i dr;
- 7) nedostatak vit. A, D, C, nik. kiseline;
- 8) nema protektivnih faktora!  
- ako nema drugog izbora kravlje mleko se u 1/2 dilutira kao 2/3 mleko; a u 2/2 se daje puno; Priprema: prokuvano punomasno mleko + voda + 5g šećera/100ml; + ADC, folati i nikotinska kis; Poluobrano mleko (malo esencijalnih AK) ne do 2° god, a obrano ne do 5° god;

## Adaptacija kravljeg mleka

- tehnološkim postupcima obogaćeno kravlje mleko koje po sastavu se približava majčinom. Nedostaju semiesencijalne AK koje se dodaju naknadno; Taurin → konjugacija BR, razvoj retine i CNSa;

A) visoko adaptirano mleko (VAF) → bliske po sastavu majčinom, ali ne sadrže odg. biološku vrednost (enzime, protektivne faktore, faktore transporta μ-elemenata); VAF → su najbolja zamena i treba ih davati 1 godinu, ili min. 6 meseci! Daju manje intolerancije proteina (daju se OD sa alergijama)!

1. ↓ količina proteina, ↓ odnos kazeina i surutke;
2. zamena masti biljnim uljima;
3. ↑ kol. laktoze (7g/100ml);
4. ↓ konc Na;
5. ↑ odnos Ca/PO<sub>4</sub>; + dodaju se μ-elementi;
6. dodaju se vitamini;
7. postiže se izosmolarnost;

B) delimično adaptirano mleko (DAF) → kazeinsko, sadrži puno Prt i el; Znatno su inferiornije od VAF; Daju se posle 4-6° meseca;

C) Formule na bazi soje → optimalni sadržaj mikro i makro nutrijenata;

Umesto laktoze → oligosaharidi!  
IN: kod odojčeta starijeg od 6 meseci sa intolerancijom na proteina kravljeg mleka, intolerancijom glukoze, galaktoze, laktoze, i u galaktzemiji;

## Nemlečna ishrana

- od 4-6 meseca! (maturacija GITa i ekskrecije); ↑ zahtev za kalorijama, vitaminima, μ-elementima (iscrpljene intrauterine rezerve); Odojčad sa alergijskom predispozicijom ne uvode nemlečnu ishranu pre punih 6 meseci → prerano uvođenje → senzibilizacija OD, gojaznost... Prekasno uvođenje → sideropenijska anemija i ↓ napredovanje! Prevencija sideropenijske anemije → davanje preparata Fe p.o. od 4-6 meseca;

- hrana se uvodi postepeno, monovalentni sastojci, na 4-7 dana (da se izbegne senzibilizacija);

- Do kraja 1° godine hrana tečno-kašasta, a potom se gnječi i secka;

- hrana se daje kašikicom (da ne bi ostavilo dojku);

- ne dodavati so povrću jer fiziološki se ↓ GFR; Osim kod adrenalne isf, CF; biljnoulje se može dodati povrću;  
- šećer (saharozu) treba izbegavati, pogotovu kod OD sa ↑ masom, i kod gojaznih porodica, a i uzrokuje caries; ako potrebno dati polisaharide!!

- Povrća → krompir, šargarepa, tikvice, paradajz, kelj, karfiol, spanać, bundeva, grašak; Od 5° → pirinač; Od 7-9° → pšenica i kukuruz;

- mesa → piletina, junetina, teletina, govedina, jagnjetina; ± jaja (žumance 2-3/ ned max), belance i riba NE PRE navršene 1° God!

- voće → od 4 meseca (sem limunskog soka); Sokovi → jabuka, pomorandža; od 6 meseca → breskva, kajsiya, banana (ne kod gojaznih!); Malinasta voća ne pre 1° godine navršene!!!  
- dete da dobija 5 obroka → 3 mleka, povrće sa mesom i voće!

## Ishrana u vanrednim okolnostima

### A) sonda

1. ψ gutanja i sisanja!

2. koma i drugi ψ svesti!
3. anoreksija (citostatici, teške hr. bolesti, ψψ)
4. dispneja → CRI
5. hiperkatabolizam (hipertireoza, duga febrilnost, )

6. hrana ima loš ukus i miris...  
Prednosti: jeftino, jednostavno, malo rizika, nema morfo-funk ψ GITa; Hrana je tečna – standardna (ako nema ψ digestije, apsorbpcije); specijalna (ako teška malnutricija, koma (hepatička, uremička).

- Stoma se aplikuje preko nosa ili preko stome → gastrička (intermitentna ishrana) ili jejunalna (kontinuirana infuzija); Gastrostoma se ne primenjuje kod ψ motiliteta želuca i kod KRI; Kod jejunostome treba menjati položaj vrha katetera, da nedođe do perforacije; CO: traume (perforacija farinx, ezofagusa, želuca, creva); trauma nosa, sinuzitis, rinitis, GER, aspiraciona pneumonia;

**B) parenteralna ishrana** → davanje i.v. nutrijenata u obliku u kojem se oni ⊥ nalaze u cirkulaciji!

1. NN → 1) nezrelost (mala TM); 2) ICH, 3) RDS, 4) ICC, 5) traheo-efozofagealna fistula, 6) atrezija ezofagusa; 7) HH, 8) malrotacija/volvulus, 9) mekonijalni ileus, 10) gastrošiza, 11) omfalokela, 12) nekrotični enterokolit;
2. KRI sa mehaničkom ventilacijom;
3. ψ GITa → hronično povraćanje, dijareja, IBC, intestinalne fistule, kratko crevo, pankreatitis, peritonitis, ileus;
4. BI, HI, hepatička koma;
5. opekotine, politrauma;
6. anoreksia nervosa
7. hemioterapija i radijacioni enterokolitis;
8. hirurgija → preoperativna priprema, postop. reanimacija;

I) totalna parenteralna nutricija → nema nikakvog p.o. unosa.

II) dodatna p.e. nutricija;

Energetske potrebe: glukoza inf. + emulzije masti [Intralipid]! Esencijalne AK [Vaminolact] + nadoknada vode, elektrolita, μ-elemenata i vitamina; [Soluvit]; optimalna količina glu. masti i AK se postiže postepeno (5-6 dana); Ako se brzo uvede režim TPN rizikuje se nastanak ↓ PO<sub>4</sub> i intolerancije - davanje preko 1) periferne vene (optimalno), max. 4 dana na istom mestu + max 600-800mOsm/Kg; 2) preko CV katetera → mnogo komplikacija → sepsa, tromboflebitis, ruptura vene, srčane aritmije; IN kada se očekuje dugotrajna p.e. nutricija i davanje velikih konc. glukoze; za CVK se koriste VJI, v.

subclavia i subkutani tunel → VCS ili DP;  
- lipofilni (emulzije masti i vit) i hidrofilični rastvor (glu + AK ± meda) se daju odvojenim linijama koje se spoje pred ušće u venu;  
CO: sepsa, tromboembolije, aritmije, ruptura vena, pneumothorax, hiperglikemija/ hipoglikemija, el- ili AB disbalans; hiperlipidemija, nedostatak es. MK, deficit oligoelemenata, holestaza, nefromegalija, distenzija žučke i holelitijaza, hidrocefalus;

#### Etiologija **globalne malnutricije**

1. nedovoljan unos – loša ishrana; teškoće u hranjenju (rascepi,  $\psi$  CNS);
  2. anoreksija (infekcije, TBC,  $\downarrow$ Fe,  $\downarrow$ Zn, crohn, gluten),
  3. povraćanje ( $\psi$  GIT,  $\uparrow$ ICP, infekcije, );
  4.  $\psi$  digestije i apsorpcije → IBC, enteropatije (glutenska), holestaza, CF;
  5. patološki gubici → DM (glukoza), Nefrotski sy (proteini i oligoelementi), opekotine;
  6.  $\downarrow$  anabolizam → infekcije, uremija (BI), hipotireoza, HI;
  7. veliki nutritivni zahtevi → prematuritet (obogaćeno humano mleko + spec. mlečne formule + TPN), febrilnost – dugotrajna, hipertireoza, cerebralna paraliza (horeo-atetoza), CRI (  $\uparrow$  rad srca);
- KS: 1)  $\downarrow$  TM (trup, udovi, lice -  $\downarrow$  masno tkivo, kasnije mišići i kosti!); 2) usporen ili zaustavljen rast! 3) apatija, razdražljivost, 4) anoreksija; 5) hipoproteinemijski edemi, 6) imunodeficit 2°;
- Cd:  $\downarrow$  alb (kasnije i ostali);  $\downarrow$  Hb, urea, Cr, lipidi, vit,  $\mu$ -elementi;  $\downarrow$ AF → smanjen long. rast; korekcija  $\mu$ -elementa i vit; Proteini 2-3g/d; 150-200kcal /kg; ± parenteralno ili semielementarni preparati (Alfare, Pregestimil);

#### **Ikterus**

- kod NN ako  $\uparrow$  83,3 $\mu$ mol/L, a kod odraslih  $\uparrow$  33 $\mu$ mol/L !  
- poreklo do Er (hem) 85%, ostalo od katalaza, mioglobina, citohrom oxidaza...;  
- do 37 nedelje gestacije u amnionu više nema BRn  $\perp$ ; (osim ako  $\uparrow$  hemoliza ili opstrukcija ispod Water-ove papile);  
Kernikterus (BR encefalopatija) → KS nastaju od 3-7 dana života →  $\Delta$  tonus i TMR, 1) apneja, 2) letargija, 3) hipotonija, 4)gašenje refleksa sisanja i Moro-a; → 5) konvulzije (50%), 6)

hipertonija, 7)rigiditet, 8)opistotonus, 9) hipertermija, 10) krici, → smrt ili:  
→ Tip I, hronična EP → 1) hipotonija, 2) $\uparrow$ TMR, 3) znaci extrapiramidnog deficita, 4) gluvoća, 5) ment. retardacija – umereno;  
→ Tip II hr. EP (suptilna) → KS se ispolji posle 1° god; neuro-psih.  $\psi$ ;  $\psi$  intelekta → vrlo diskretno;  
Pg: žuto prebojeni mozak → difuzno ili samo BG; +  $\psi$  Neurona!  
Podela icterusa → A) nekonjugovana – retenciona ( Hc ne konjuguju BR pa se nagomilava u cirkulaciji); u urinu nema Ubg; B) konjugovana → BR se ne može izlučiti i nagomilava se u krvi ,a u urinu  $\uparrow$  urobilinogen; → regurgitacija BR; C) mešane žutice;

**Fiziološka žutica** → u 1° nedelji;  $\uparrow$  BRn od oko 30 $\mu$ mol/L 3-4 dana max (max 220 $\mu$ mol/L), a potom  $\downarrow$  do 11-12 dana; Nikada pre 36h! BRc max 15% BRu;  
Et: I)  $\uparrow$  prilikom BRn ( hemoliza -  $\uparrow$  br Er ili skraćen vek Er),  $\uparrow$  aktivnost Hem-oxigenaze); II)  $\downarrow$  ulazak BR u Hp ( $\downarrow$  glutation-S-Ts, ligandin); III)  $\downarrow$  konjugacija u Hp ( $\downarrow$  UDPGts, UDPG dehidrogenaza); IV)  $\downarrow$  oksigenacija jetre po podvezivanju pupka);  
Faktori: starost, etnička pripadnost (orijent); majka (pušenje, DM), način porođaja (forceps, vakuum); vreme podvezivanja pupka;  
Patološka žutica → ako se javi pre 36h od rođjenja (precox), ako  $>$  220 $\mu$ mol/L (gravis); ili BR $\uparrow$ 83 $\mu$ mol/L, ako BRc  $\uparrow$  15% BRu; ako  $>$ 14dana (prolongatus);

#### **Diferencijalna dg icterusa**

1. fiziološka žutica
2. policitemija ( $\uparrow$  prilikom Br) → hiperviskozni sy. (Htc  $\uparrow$ 65% u venskoj krvi, Hb  $\uparrow$ 220g/L, Er  $\uparrow$ 6.5 $\times 10^6$ /mL); Et: hipertireo, pušenje, isf placente, Hb-patije; kasno podvezan pupčanik! KS: 1) ICC, HAP, 2)  $\psi$  CNS (konvulzije, letargija, ), 3)  $\psi$  GIT ( povraćanje, NEC), 4)

- $\uparrow$ BR; 5)  $\downarrow$ Ca, Mg,  $\downarrow$ glu, 6)  $\downarrow$ plt, 7) tromboze; 8) edemi; THP: parc. exangvinotransfuzija (smrznuta plazma, alb);
  3. hemoliza → 1) Rh, ABO inkopatibilija, 2)sferocitoza, eliptocitoza, 3) deficit G6PDH, piruvat kinaze; 4) primena VitK, 5)E.coli, 6) kefalhematom, ICH;
  4. Mb Gilbert (  $\psi$  membrane Hp);
  5.  $\psi$  konjugacije Br → 1) žutica na prirodnoj ishrani → A) sa ranim početkom (kasno stavljanje na dojk) B) sa kasnim početkom (klasični tip → razvija se 2-3 nedelje a zbog  $\uparrow$ pregnandiola u mleku ( $\downarrow$  aktivnost UDPGts), ili zbog  $\uparrow$  lipopr. lipaze →  $\downarrow$  unos Br u Hp) 2)familijarna tranz. hiperBR (s.Lucey -Driscoll) → kod majke i NN postoji moćni inhibitor UDPGts; 3)Crigler-Najjar (hereditarna hep. disfunkcija); A) tip I (AR) potpuno nedostaje UDPGts, + KI, B) Tip-II (AD)  $\downarrow$  aktivnost UDPGts i nema KI;
  6. hipotireoidizam; → sklere su bele!,  $\downarrow$  akt. glutation S-ts;
  7. Zapaljenja (konjugovane žutice) → 1) virusi (CMV, Hepatitis (retko daju žuticu), rubella); 2)spirohete, 3)toxoplazma, 4) e.coli, strepto, stafilo, TBC);
  8. Nasledni  $\psi$  metabolizma: 1) galaktozemija, 2)fruktozemija, 3) tirozinemija,
  9. Opstrukcija bilijarnih puteva → intrahepatičnih, extrahepatičnih, cista d. choledochus-a;
  10. Dubin – Johnson sy
  11. Rottor sy
  12. deficit  $\alpha$ -1AT
- Th: 1) exangvinotransfuzija (EST) ako  $\uparrow$  340 $\mu$ mol/L (Rh- krv kod hemolizne bolesti), 2) fototerapija ( posle EST), za manje hiperBR, 3) albumini (ako hipoalbuminemia) 1g/kg, 4) enzimaska indukcija UDPG-ts (fenobarbiton), 5)

#### **Hemolizna bolest NN**

- feto-maternalna aloimunizacija na Ag Rh, ABO, MNS.  
Rh faktor određuje D-Ag, Rh+ su osobe koje imaju DD ili Dd alele (homozigoti/heterozigoti), Rh- (dd), i ove majke stvaraju At na Er fetusa! Po senzibilizaciji (aloimunizacija) najpre nastaju IgM (7-14d) koja ne prolaze placentu, a u 2° imunskom odgovoru nastaju IgG koji prolaze placentu!  
- Rh aloimunizacija se događa u 2° trudnoći najčešće! Do senzibilizacije može doći pri kraju trudnoće ili na


samom porođaju kada Er NN su u kontaktu sa krvlju majke!  
- Fetusi u narednoj trudnoći su izloženi IgG majke koji razaraju Er fetusa → hemolizna bolest! Kod fetusa nastaje anemija kompenzovana ↑ eritropoezom (erythroblastosis foetalis) i u jetri → hepatomegalija → ascites (↓alb i edemi ← ψ portna cirkulacija) → anasarka

1° anemia gravis (50% NN) → ↓Hb (↓90g/L), icterus, HSM,  
2° icterus gravis → BR↑340μmol/L i eritroblastosis;  
3° najteži oblik hemolitičke anemije → HSM, anasarka, NN mrtav ili ubrzo umre!  
Cd: A + Rh faktori deteta i majke, titar IgG, Coombsov test;  
Th: Rh-at kod Rh- trudnice nakon pobačaja; (prevencija), Thp [NN] → exsangvinotransfuzija (EST) → Rh- krv in utero i plazmafereza majčine krvi (uklanja IgG);

Kong. sifilis

1. rinitis sangvino-purulentan
2. LAP
3. HSM
4. raš
5. anemija
6. icterus konjugovani;
7. NF syn.
8. miokarditis
9. Oči: uveitis, horioretinitis;
10. ψ CNS i Δ u CSF (↑pr i Ly);
11. koža dlanova i tabana je crvena;
12. diaphysitis i methaphysitis dugih kosti; (prox. i med. krajevi tibije → Wimbergov znak);

### Sepsa NN

- septikemija → bakterijemija sa simptomima i znacima infekcije uzrokovane samim uzročnikom ili njegovim toxinom.  
- SIRS (systemic inflammatory response sy)  
- rani oblik sepse → RDS  
- kasni oblik → febrilnost (remitens), ψCNSa;  
Cd: hemokultura, KKS, Leu (+ formula), CRP, fbg, urinokultura, likvor, gastrični aspirat;  
Diff: hipoglikemija, uremija, asfiksija, ICH, SVPT, sy. hipoplazija LS, kong. adrenalna hipoplazija; volvulus;  
Th: imipenem # cefotaxim + AG [genta] # FH [cipro] 14 dana za G<sup>+</sup> i 21 dan za G<sup>-</sup>   
± korekcija ABS, HED (hidro-el' disbalansa); ± transfuzije (plazma, plt, Neut, Er); fibronektin, FBt, vit;

### Meningitis NN (0.5:1000 NN);

Et: 1) septikemija (strepto βB, e.coli),  
Pg: 1) hematogeno, 2) per cont (defekt nervne cevi), rana pri uzimanju fetalne krvi);  
KS: 1) rani oblik (pre 7° dana), 2) kasni oblik (od 8°);  
1. slab unos hrane, + febrilnost; ± hipotermia (?);  
2. ψ svesti → letargija/iritabilnost;  
3. napeta fontanela,  
4. konvulzije ( grand mal, petit mal, suptilne);  
5. hipertonus, rigiditet,  
6. znaci ↑ ICP retko (povraćanje, papila stagnans);  
Cd: A + KS + lab (KKS, bio); hemokultura, CSF!!!! → ↑leu, ↑prt, bistar/žut, ↑p, ↓glu;  
Th: amoxicillin + genta ### ceftriaxon (penicillin G) + genta (± hloramfenikol) (± rifampicin); Ostalo po principu thp sepse;  
Likvor sterilan za oko 48-72h; smrtnost 10-20%!  
Co: apsces mozga, ventrikulitis...

### Prematurus (6-10% NN)

- NN rođeno pre 37 nedelje, (259 dana);  
- sa odgovarajućom porođajnom masom (koja odgovara gestacijskoj starosti) ili malom PM (zastoj i.u. rasta) → pod velikim rizikom!;  
- procena starosti → 1) prema terminu porođaja, 2) akušerska procena US femura, 3) klinički pregled:  
A) morfološki znaci → 1)nema rskavice uha, 2)nespušteni testisi/velike usne ne pokrivaju male, 3)male areole ili ih nema, 4)nema brazdi na tabanu.. 5)koža je tanka, meka, prozirna, crvena do ružičasta, bez lanugo dlaka; nema potkožnog MT, 6)edemi stopala, šaka i nad tibiom; 7) žl. tkivo dojke odsutno;  
B) Neur. znaci → hipotonija, zaostaje glava, veliki poplitealni ugao, kao i ugao potkolena i dorzuma stopala, petom hvata uho, lakat prelazi sternum...(znak ešarpe);  
4) EEG najbolje pokazuje starost;  
Et:1) idiopatski (50%) → SE loši uslovi, LA (pobačaji, infertilitet, raniji prematuritet, mrtvorodjenost); vanbračna trudnoća, mlađe od 16 i starije

od 35, kratak razmak između trudnoća) alkoholizam, droga...

- 2) fetalni uzroci → eritroblastoz, multipla tudnoća, kong. anomalije, hromozomopatije; infekcija ploda!
  - 3) placentarni → placenta praevia, abruptio; isf. placentae
  - 4) uterini → anomalije, prerana dilatacija
  - 5) maternalni → gestoza, infekcije, ↑ fiz.akt; pušenje; multipla trudnoća, hr. bolesti...
    1. RS → teškoće sa disanjem, nerazvijen centar, sklonost apneji (ne diše više od 20s, th: xantini - teofilin), BHM (nema surfaktanta, ako CPAP → bronho-pulmonalna displazija!), tran. tahipneja, pneumothorax, pl. hemoragija; muskulatura nerazvijena!
    2. Reflex sisanja je slab/ nerazvijen do 32ned. Enzimi metabolizma su neaktivni, rezerve μ-elemenata, glikogena, i el- su male!
    3. nezrelost bubrega ( mala GRF), sklonost dehidraciji (velika S kože); VED, ψABS → ↓pH, ↓Na, ↓glu, azotemija, ↓alb i ↓prt;
    4. nerazvijeni IS; sklonost infekcijama!
    5. mala količina liposolubilnih vit (Vit E !!) → hemolizna anemija; Zbog nedostatka Fe → sideropenijska anemija! Th: vit E + Fe + folati!;
    6. sklonost hipotermiji! → apneja, M-acidoza, ↓glu
    7. KVS: nestabilna TA (hipotenzija); DA otvoren duže, DAP češće nego kod terminca!
    8. nekrotizirajući enterokolitis (NEC);
    9. pat. žutica, dugotrajnija i češća i veća šansa za KI!
    10. sklonost rahitisu ( malo Ca i Vit A);
    11. retrolentalna fibroplazija (retinopatija prematuriteta); posledica primene ↑ [O<sub>2</sub>], pogotovu ako NN ↓ 32ned i ↓ 1500g!
- Nega i ishrana → inkubator (T, vlaga, O<sub>2</sub>), ishrana → glu 5%, mleko majke, ako povraća ili distenzija abd → obustaviti; ako nema reflex → NG sonda! Ako nema mleka → adaptirana formula za PM  
Potrebe: prt 2-4g/Kg/d, masti 9g/kg/d; bolji su TG sa MK srednjih nez. lanaca; 11g CH/100ml mleka; Voda → 60ml/Kg → 150ml/Kg nakon 1° meseca! Vit C, E, A (500ij), D (400-1000), Vit K (1mg), folati, vit Bcom; Minerali → Na, K, Ca (100-150mg/Kg), P, Mg, Fe (2-6mg/Kg);  
Uzroci mortaliteta → RDS, sepsa, ICH, hipoksija, porođajne traume (→paraliza, psiho-motorni deficit, ψ čula);

Wilson – Mikity sy. → ist pneumonia NN (PM) sa gestacijom ↓ 32 ned. i masom ↓ 1300g; KS: hr. RI; Rx: trakasta zasaečnja u srednjim PP, regredira do kraja 1°g

### Febrilne konvulzije

- pri ↑ T°C i infekcijama koje 1° ne zahvataju CNS!

- od 3° meseca do 5 godine; najčešće između 18-24 meseca; 2-4% sve dece; Et: AD/ poligensko nasleđivanje; Geni za FK; + \* inf. GRT, ređe kod ~ inf (šigelozu)/ ugt, roseola infantum (HHV-6); vakcinacije;

KS: u sklopu naglog ↑ t°C (38.5-39.5); A) atipične FK:

1. duže od 15 min;
2. javljaju se u 1° godini i ponovo posle 5° god;
3. hemigeneralizovane ili fokalne cv;
4. Toddova paraliza
5. ponavljane FK u istoj febrilnosti
6. 3 i više FK u različitim febrilnim stanjima;
7. epi u familiji;
8. neuro-razvojni ψ;

B) tipične FK

1. kratke
2. generalizovanog tipa (TK, toničke, atoničke);
3. oporavak je brz i potpun.

- epi ostaje kod 2-4%; rizici : 1) raniji psihomotorni ψ razvoja, neuro-ψ, 2) atipične konvulzije, 3) pojava afebrilnih konvulzija kod familije!

- recidivi: kod oko 40% u roku od 6m do 2 god. od napada; Faktori: 1) atipična 1°FK, 2) pre 13 meseca, 3) pojava epi kod rodjaka, 4) česte febrilnosti, 5) FK kod rodjaka;

Cd: A + KS + KKS, bio, ESR, urin, glu, AST/ALT...CSF da se isključi afekcija CNSa, EEG ±;

Diff dg: meningitis, apsces mozga, encefalitis; hipoglikemija, ↓Ca, sy. Reye, encefalopatije... sinkope..

Th: diazepam 5mg (↓3g) ili 10mg (↑3g); ili clonazepam i.v. (kod dugih napada, thp statusa); + antipiretici + AB;

Profilaksa: kod atipičnih napada;

A) intermitentna: diazepam p.r. kad febrilnost ↑38.5; 12/12, 5mg (↓3g), 10mg (↑3g); do 4 god. života!

B) kontinuirana → fenobarbiton 3-5mg/kg/d do 3°god; # Na-valproat 30-40mg/kg/d podeljeno 12/12;

### Status epilepticus

- napad traje duže od 30 min, ili serija napada između kojih pt ne dolazi k svesti;

- generalizovani ili parcijalni SE (sa konvulzijama ili bez); Pg: dugotrajno praženjenje grupa Nr dovodi do ishemije, nakupine tox. metabolita i sel. nekroze; Et: febrilnost, infekcije CNS, traume, hipoksije, VED, ABSψ, intoksikacije, metabolički ψ; encefalopatije – neonatalna HIE, progresivne, malformacije CNSa; Sekvele: smrt 6%, retardacija, epi, Δ ponašanja, motorni deficit (plegije, pareze, extrapiramidni sy, cerebellarni sy, deortikaciona rigidnost);

### Protokol za status epilepticus

I) ABC (D – disability → gluksa/ GCS/ pupile; E-exposure → spoljni pregled npr. meningokokni raš)

II) Rani status (do 30min) →

a) ako nema venske linije → diazepam 0.5mg/kg p.r. ili →

b) otvaramo v. liniju \*\* → lorazepam 0.1mg/kg (max 8mg), ako nema poboljšanja ponavlja se za 10min; Ako nema prekida → c) paraldehyd 0.4mg/kg p.r. (prethodno obezbediti meh. ventilaciju ako potrebno u slučaju prethodne resp. depresije); Ako nema prekida za 10 min:

III) „uspostavljen“ status (30-60min) →

1) fenitoin 20mg/kg i.v. >20min; ako ne prestaje →

2) fenobarbiton 15mg/kg i.v. bolus;

Ako nema prekida za 20 min:

3) diazepam 50mg u 250ml NaCl → 1mg/kg/h, 6/6;

IV) „nekontrolisan“ status →

Anestezija!!! tiopenton (propofol, midazolam) + meh. ventilacija; UTI!

\*\* po otvaranju v. linije daju se

→ glu 25%, 10% Ca-glukonat, B6 100mg i.v.;

### VUR – veziko-uretralni reflux

- disfunkcija VU spoja; ⊥ u toku mokrenja kontrakcija

muskulature bešike komprimuje intravezikalni deo uretera sprečavajući vraćanje;

Et: 1° - kong. anomalije VU spoja

– prekratak je intravezikalni deo pa nema dovoljne konstrikcije;

Obično izolovan ψ, ali može biti udružen sa 2x ureterom ili ektopijom uretera;

2° - 1) neurogena bešika, 2) intravezikalna opstrukcija, 3) urinarna infekcija;

Pg: postoji 5° refluxa (Mikciona ureterocistografija): 1° kontrast ulazi u ureter, 2° ulazi u pijeloni, 3° pijeloni prošireni, 4° pijeloni i ureteri prošireni, 5° deformisan, izvijugan i dilatiran ureter i pijeloni,

KS: 1) urinarna infekcija → hr. pijelonefritis (renalni ožiljak); kao sekvela; → HAS i HBI!!

- obično prethodi 1) nejasna febrilnost, 2) nelagodnost u trbuhu, 3) ± t°C, 4) ± nelagodnost pri mokrenju, 5) ± anemija...

Cd: MUCG da se uradi 4-6 nedelja posle izlečene inf; Ako urin sterilan može i pre!

### Hr. pijelonefritis (refluxna nefropatija), FSGN;

- posledica je VUR, javlja se kod dece ↓ 5 god;

Pg: kod VUR-a težeg stepena postoji i intrarenalni reflux → vraća se deo urina u parenhim!

KS: 1° faza: urinarna infekcija → ožiljci parenhima;

2° asimptomatska (thp AB, hirurgija);

3° sekvele: HAS i HBI;

- HAS posle 20 god; ± maligna HAS → ubrzava HBI;

- HBI (10% dg IRRa) → u dečjem dobu! oko 21 god → TBI;

- bolest je progresivna i ništa je ne može sprečiti!

Cd: MUCG i IVP → smanjen oboleli bubreg; Ožiljak je deo sa stanjenim parenhimom, hipertrofija očuvanih delova; Pijeloni deformisan, uvijen... 2)

sediment, 3) urinokulture, 4) Cr, Ur, 5) scintigrafije, 6) TA, 7) TV i TM;

Th: VURa: 1) zaustavljanje infekcije! 2)

prevencija infekcije! → bactrim, nalidinska kis, nitrofurantoin;

Neinficirani VUR ne dovodi do ožiljavanja, a I° i II° se spontano povlače u 80%; VUR 5° se leči hirurški, ostali lekovima;

## Epilepsije (5-10:1000)

- epileptičarski napadi → paroxizmalna, excesivna sinhrona depolarizacija grupe neurona ili svih Nr.mozga (paroxizmalna → iznenadna sa tendencijom ponavljanja);

Et: 1) genetski determinisana, 2) met.  $\psi$  (hipoglikemija,  $\downarrow$ Ca,  $\uparrow$ Na); 3) porođajne traume - hipoksično-ishemijska EP; ICH 4) Tu, encefalitis, meningitis, apscesi; 5) hidrocefalus, 6) vaskularne anomalije; 7) neuro-degenerativni sy; 8) neurokutani sy; 9) FK; 10) postnatalna trauma; Provocirajući faktori: 1) deprivacija spavanja, 2) san – uspjavanje i buđenje, 3) evocirani potencijali (slušni, vizuelni → TV), čitanje, kašalj, smeh, bol...4) stres 5)menzes, pubertet ( $\psi$  hormona); 6) hiperventilacija, 7) $\downarrow$ pO<sub>2</sub>,  $\downarrow$ Ca,  $\uparrow$ Na,  $\downarrow$ glu,  $\uparrow$ t°C, alkohol;

Podela prema KS:

### A) parcijalni napadi:

I) **simplex** → bez gubitka svesti:

a) u moto-cortexu → lok. trzaji, može da se širi (Jackson – ako zahvati pola tela). Napad može trajati satima/ danima

- centro-temporalna (benigna dečja) → 2-14 god. Kod dece  $\uparrow$  5g javlja se ujutru (kratki -2 min), a kod mlađe noću i dugo traju; Postiktalno može postojati Toddova paraliza ; Prognoza odlična;

b) u senzornom → senzorni ispadi ( toplota, hladnoća,  $\psi$  čula vida..)

c) autonomni ispadi (epigastrični bol, crvenilo, znojenje, palpitacije) → lokus u LS;

EEG: fokalno šiljak-talas kompleksi!

### II) kompleksni parcijalni napadi →

temporalni korteks (skleroza, tu, malformacije) → psiho-motorne manifestacije → halucinacije (miris, ukus) deja-vu, jamais-vu...pt  $\psi$  svesti + automatizmi : 1) micanje usana (pući usne), 2) mrljanje, mumljanje, 3) hodanje; 4) kršenje ruku, pipkanje, zakopčavanje/ otkopčavanje, umokranje... razgledanje okolo; Ako je žarište u lob. front → uspravljanje, teranje bicikla; Explozivnost i lepljivost (drži se 1 teme ili osobe); burno reaguje, nesrazmerno situaciji);

### III) parcijalni sa 2° generalizacijom.

(najčešće simplex);

**B) generalizovani napadi:** potpun gubitak svesti

I) **Grand mal** :toničko – klonički napad.

- prodrom:  $\Delta$  raspoloženja, umor, pospanost → aura (vrtoglavica, epigastrični bol);

- Tonicčka faza 20s (cijanoza, prekid disanja), →

- klonička faza ( kontrakcije i relaxacije mišića) - 30s → ugrizi jezika, pena,

umokranje; → postiktalna depresija (konfuzija, pospanost → san);

-Kod dece najčešće postoji samo aura i vrlo kratka i slaba klonička/tonička/ atonička faza sa blagim  $\psi$  svesti; retko se javlja TK napad do 3 godine;

- u adolescenciji sa pikom u 14-15 god i početkom u 8°: postoje i pridruženi mioklonus i tip. absans → trijas sy! Terapija se sprovodi od 10. do 15 god.

- napadi se javljaju po uspjavanju ili buđenju najčešće; ili oko menzes;

- EEG: šiljak kompleksi 10-16Hz; u adoles. oko 6Hz;

- ako su 2° generalizovani, onda se leče kao parcijani! i nema aure!

II) **Petit mal** - 1° generalizovana epi, bez konvulzija; Gubi se svest na 15s. Pogled odsutan, trepće, ptoza; po prestanku pt nastavlja započetu radnju. Više puta na dan ( stotine); ± klonički pokreti mišića vrata; Teško se dg.

naslednog je karaktera; Kod adolescenata mogu biti udruženi sa grand mal; Posle 15 god. sve ređi;

EEG: šiljak – talas kompleksi 3Hz;

III) mioclonus → kraktokrajni brzi trzajući pokreti;

IV) padavice – atonički napadi

V) infantilni spazmi – od 3-12m (pik 5-7m); 1/ 4000;

### A) Sy West: Trijas:

I) **infantilni spazmi** – 1) flexioni ( flexija vrata, trupa, ruku), 2)

mešoviti ( flexija trupa i nogu,

ext. nogu), 3)extenzioni tip – extenzija celog tela; trajanje oko 2s; KS: krik a potom plač;

Spazmi se javljaju u serijama! (u 1 seriji i do 100 napada); Diff: abd. kolike;

II) psiho-motorna retardacija – već na startu, i teška je; (pareze, plegije, mikrocefalus); U oko 50% dece posle prestanka IS → gen. epi!

III)hipsaritmija (EEG) → 1-7Hz visokovoltirani šiljci-talasi, uzročnici potpuno irreg. aktivnost;

Et: pre/peri/postnatalni  $\psi$  →

infekcije, traume,  $\psi$  razvoja, neurokutani sy,  $\psi$  metabolizma, Th: Cst, ali ne utiče na psiho-moto retardinaha; Prestaju oko 5 god; laka ment. retardacija ostaje kod dece sa kriptogenim IS;

## B) sy. Lennox – Gastaut ( 2-6god);

- jedan od najtežih oblika epi; Prethodi encefalopatija sa epi ± psiho-moto retardacija;

I) EPI: 1) tonički (± konički) ili 2)atipični absans (5-30s) → gubitak svesti nije potpun, postoje moto-fenomeni, ili 3) atonički napadi (česte povrede glave) nema  $\psi$  svesti 4) mioklonus ;

II) EEG → šiljak-talas complx 2-2,5Hz, irreg; spec. ineteriktalno!

III) rezistetni na thp! - kasnije se epi napadi  $\downarrow$ , ali psiho-moto  $\psi$ ↑;

Cd: A + KS ( pigmentacija kože, psiho-motorni razvoj,  $\mu$ -cefalija, ugrizi jezika..), EEG (kod sumnje)! Može da

potvrdi dg! MRI, oftalmološki pregled; Kod sumnje na met. $\psi$ , intrauterinu inf.

hromozomopatiju → KKS, CSF (sumnja na meningo-encefalit, ICH, met. $\psi$ ), biopsija kože i nerava;

Diff. dg → 1) sinkope, 2) orto.

hipotenzija, 3) migrena, 4) HAS encefalopatija, 5) infantilna onanija, 6) afektivni spazmi, 7)

hiperventilacija, 8) narkolepsija, 9) enuresis, 10)

somnambulizam, 11) pavor, 12) esencijalni tremor, 13)

horeo-atozoza familijarna, 14) distonija (fenotiazin); 15) tortikolis,

16) vertigo...

Th: profilaktička kontinuirana!

Monoterapija je efikasna najčešće.

Postepeno se  $\uparrow$  doza do prestanka pojave napada ili pojave ND; Lek se na isti

način ukida ako ne deluje i istovremeno se daje novi. Politerapiju izbeći po

mogućstvu → kululativno dejstvo  $\downarrow$

Inetelkt. sposobnosti; potencijacija ND; ili pogoršanje napada! Thp. se održava

4-5godina; Kontrolisati nivo leka u

serumu! Ako je thp posle 4-5god prekinuta, a kod 25-40% pt može da se

posle nekoliko godina napadi ponove → počinje se thp ponovo! Thp se prekida

postepeno 2-6meseci; Nagli prekid → status epsilesikus;

Terapija je duga kod rez. tipova (Lennox gastaut, mioklonička epi (juvenilna),

grand mal u zoru) → više od 5 god; Ako se planira prekid thp obavezno se radi

EEG ( ako izmenjen → verovatan recidiv);

1. T/K grand mal → Na-valproat/ carbamazepin # lamotrigin

2. Absans → Na – valproat, #lamotrigin # ethosuximide

3. Myoclonus → valproat # lamotrigin, clonazepam

4. Sy West → Cst, Na valproat;

5. Parcijalne epi → carbamazepin, valproat ## gabapentin, lamotrigin, vigabatrin; topiramet;

Th: hirurška → Tu, CV $\psi$ , ciste, hidrocefalus;

## Bronhiolititis

- zapaljenje bronhiola, opstrukcija perifernih RP

- odojčad do 6 meseci; kod starije dece blaga KS;

Et: RSV, parainfluenza, adeno, rino... (u zimu); kod odraslih → kijavica; 1/3 dece kasnije dobije astmu!

Pg: hipersekrecija, infiltracija zida bronhiola i peribronhialno;

1. nazež
2. tahipneja
3. wheezing
4. suv kašalj
5. hiperinfalacija → spuštena jetra, prominentan sternum;
6. hiperkapnija ( $\uparrow pCO_2$ );
7. cijanoza → RI kod 1-2%

Cd: A + KS + Rx → emfizem ( $\downarrow$  kupole df, hiperinflacija,  $\uparrow$  vaskularna šara, atelektaza); PP;

Diff: 1) bronhopneumonia (RSV) →  $\uparrow \uparrow t^\circ C$ , loše opšte stanje; 2) astma (raniji napadi, +LA/PA – atopija,  $\uparrow IgE$ ); 3) pneumonia (Chlamidia trachomatis) → kašalj, wz je slab; 4) met. acidoza (Kusmal); 5) intolerancija na AAS (nema hiperinflacije);

Th: oksigenoterapija (inkubator); TPN, Ribavirin kao aerosol 12-18h 3-7dana; Može ostaviti sekvele ...

## Astma

– hr. infl. bolest RP sa rev. opstrukcijom Q vazduha kroz RP, i njihovom hiperreaktivnošću;

Et: 1) genetska predispozicija (atopija → eczema, rinitis); 2) faktori sredine – alergeni, \*;

3) faktori egzacerbacije → alergeni, infekcije-\*, fiz. napor, hiperventilacija, klima, aerozagadenje, hladan vazduh; pušenje, GER, hrana, aditivi, stres, lekovi..(vakcina protiv pertussisa);

Pg: 1) rana astmatična reakcija (60min), alergen/\* → His, PG, LT; → bronhokonstrikcija i oslobađanje TNF $\alpha$ , IL-4,5, INF $\gamma$  i aktivacija Th2 → leukocitno-endotelna kaskada → 2) kasna astmatična reakcija (2-6h posle pokretanja procesa) i traje 8-12h: nakupljanje  $\odot$  zapaljenja (B-ly → IgE + Th2 → Eoz) → kontrakcija gl. mišića bronha, edem, hiperreaktivnost sluznice bronha - oko 5 dana! Kasnije zadebljava bronh, mukusni čepovi...

I) alergijska astma:

a) pre 3<sup>o</sup> godine – perzistentna, težak oblik;

b) posle 3<sup>o</sup> godine →  $\Delta$  tok; lakši oblik; kod većine prođe do puberteta;

II) nealergijska astma → kod dece jako teška, → bronhiektazije od puberteta!

KS: 1) weezing, 2) tahipneja, > 50/min 3) dispneja, 4) kašalj, 5) uvlačenje mekih tkiva, 6) cijanoza, 7) tahikardija >140/min; - kod mlađe dece → napad počinje postepeno (edem i hipersekrecija), Na bronhodilatatore reaguje nepotpuno!

- kod starije dece → konstrikcija bronhija (jak weezing) nagla simptomatologija; na bronhodilatatore reaguje efikasno;

### Th: eskalator sistem

**I<sup>o</sup> - povremena astma**, ređe od 1 ned, noću ređe od 2x m. i PEF > 80% predviđenog);

**Prekid napada:** 1) inh  $\beta_2$  agonisti: salbutamol, fenoterol, terbutalin); max 8/8-6/6; ako ne pomaže → 2) antiholinergik: ipratropium bromid 0.02mg/d (odličan u kombinaciji sa fenoterolom 0.05mg); ako ne pomaže 3) prednizon/ metilprednizolon max 2-3 ned; uz smanjenje doze postepeno; sistemski  $\beta_2$ Ag (terbutalin);

4) aminofilin (teofilin + EDTA) sporo i.v. 20min, 250mg; 5)  $\pm$  epinefrin 0.3-0.5mg ????

q20min; 3D 6) O<sub>2</sub> – da se dostigne saturacija od 90%;

**II<sup>o</sup> blaga trajna astma:** > 1x ned; > 2x m; PEF=80%;

Prevenција → 1) Beclometazon, budezonid, flutikazon 200-500 $\mu$ g/d 2) Na-chromoglicat, nedocromil, zafirlukast, zileuton;

**III<sup>o</sup> umerena trajna astma:** svakodnevno, noću > 1 x ned;  $\psi$  fiz. aktivnost; PEF od 60-80%;

1) inh. glukokortikoidi 800-2000 $\mu$ g/d

2)  $\beta_2$  agonisti dugog dejstva (salmeterol)

3) teofilin retard

**IV<sup>o</sup> teška trajna astma:** stalni simptomi,  $\psi$  fiz. aktivnost, noću česta, PEF < 60%;

1) Inh. cst 800-2000 $\mu$ g/d

2) salmeterol,  $\beta_2$  ag u tabletama (terbutalin)

3) teofilin retard,

4) cst u tabletama → (metil)prednizolon 40-60mg/d... 3-10dana;

Bronhitis ak.

Et: \* (RSV, influenza, rino), TBC, chlamidia, pertussis

1. kašalj → uporan, suv 3-4 dana, potom slab sekret;

2. oskudan nalaz na plućima, pukoti;

3. febrilnost, retko;

Th: NE AB! NE antitusici! ako traje kraće od 14d; posle AB → amoxicillin # cefadroxil/ cefotaxim, #claritro # doxi;

Sy. Klinfelter 47,XXY;  $\sigma$  1/1000

1. u doba puberteta
2. ginekomastija
3. izostaju 2<sup>o</sup> polne odlike, ili
4. sterilitet u zreloom dobu;
5. IQ $\downarrow$ ,
6. hipogonadizam;
7. pubertet kasni,
8. visok rast;

Sy. Turner- Ullrich ( $\varnothing$ ), 1/5000 45,X $\phi$

1. nizak rast
2. pterigium colli;
3. endokrini poremećaji;
4. nema puberteta → 1<sup>o</sup> amenoreja,
5. niska kosmatost
6. edemi šaka i stopala (dorzumi);
7. visoko nepce
8.  $\psi$  denticija
9. USM → CoA! 15%;
10. mamile široko razmaknute;

## Pneumonia

- konsolidacija parenhima, zahvata min. lobulus;

a) lobarna pneumonija → csl. 1 lobusa;

b) bronhopneumonija → csl više lobulusa (bronha i okolnih alveola);

Et: 1) NN → streptokok  $\beta$ B

2) odojče → RSV, adeno, parainfluenza; pneumokok, moraxella, hemofilus B;

3) do 5 godine → Adeno, influenza, parainfluenza;  $\sqrt{\square}$  iste kao kod odojčeta;

4)  $\uparrow$ 5 god; → influenza, pneumokok, moraxella, chlamidia, mikoplazma;

5) ostalo: morbili, rubela, varicella (gigantocell pneumonije);

1. kašalj
2.  $\uparrow$ FR (tahipneja)
3. prehlada i opšte loše stanje
4. febrilnost (visoka kod pneumokoka\*);
5. ječanje\*
6. anoreksija, MGP\*
7. bol u abdomenu, diff: appendicitis!!\*
8. Aus: bronhijalno disanje, pooštreno, KI pukoti, ali češće nalaz oskudan ili pak  $\perp$ !!!!;
9. RDS , šok  $\pm$  \*\*

Stafilo → retko, deca do 2<sup>o</sup>god, intrahospitalno, posle influenza A; CO: empijem pleure, apsces;

Hemofilus B → do 3 godine! Postepen početak, + pleuritis

Moraxella → pneumonija, otitis, sinuzitis; kod imuno-kompromitovanih osoba!

Pseudomonas → kod ψIS i kod CF!  
 Chlamidia trachomatis → odojčad do 4 meseca; Postepeno, kašalj – stakato u paroxizmima, ↑FR, sekrecija iz nosa, otitis, conjunctivitis, ↑↑eoz; mikoplazma → 5-15god; epidemije na 4 god. KS: coryza, faringitis, laringotracheitis, bronhitis; pneumonia → mijalgije, ↑↑T°C, pleuralne efuzije, Chlamidia pneumoniae → promuklost i dr;  
 Cd: A + KS + Rx (bronho-pneumonija: perihilarno i ka bazama mrljasta zasenčenja – Dmitar-Rumpertov prostor; Kod atipičnih (IST) → mlečno staklo, mrljasta-trakasta dif. zasenčenja srednja i donja polja; )  
 + hemokultura (+ Strepto 20%, Stafilo/hemofilus 80%);  
 Th: odojčad i mala deca u bolnicu!  
 Ostali ako: 1) RDS, 2) ne reaguju na AB, 3) na Rx više lobusa zahvaćeno, 4) empijem, 5) apsces, 6) povraćanje, 7) imunokomprom. pt  
 NN → penicilin + AG ( strepto);  
 OD → Cefalosporini II/III po/pe; bactrim; amoxi  
 do 5god → amoxicilin # eritromicin; penicilin G;  
 ↑5 god → amoxicilin # eritromicin; penicilin G; ako ne uspe → cefalo II/III + claritromicin;  
 Lobarna pneumonia → amoxicilin # claritro # moxifloxacin # doxy; Ako ne prolazi → claritro + cefotaxim # cipro + rifa  
 Nozokomijalna pneumonija → imipenem # cefotaxim + genta # cipro;  
 atipične pneumonije → claritro # doxy # cipro; Min 14 dana AB za sve slučaje!!!  
 Pneumonitis – nema konsolidacije, već IST zapaljenje; Et: \*, ređe strepto; a razlika od bronhitisa... često je nema!

**Hipokalijemija** (⊥ 3.5-6mmol/l NN, 3,5-5 deca);  
 Et: 1) GIT → povraćanje, proliv, fistule, sukcije, alkalozna, ↓ unos;  
 2) UT → ren. tub. acidoza, DM-ketoacidoza, Bartter-ov sy, Kušing, kong. adr. hiperplazija;  
 Pg: alkalozna pomaže pomak K u ⊙; (↓K); insulin → K→⊙; ADH i aldosteron → sekrecija K;  
 1. apatija  
 2. mišićna slabost → grčevi, tetanija → mlitava paraliza  
 3. SV/V aritmije; ECG → U talas, ravan T!!  
 4. poliurija (ako dugo traje → HBI);  
 5. ileus;

Th: 1° KCl 7,45% sos. 2-4mmol/Kg/d; 2° ako teška ↓K → KCl + NS (NaCl) # glu 1L inf, 20-40mmol/L, 2-4h; + ECG;

### Hiperkalijemija

Et: 1) acidoza (nevolatilne kiseline, met. acidoza), 2) DM-I, 3) digitalis – intoksikacija, 4) Addison, 5) lekovi (spiron/amilo), 6) transplantiran bubreg, SLE; 7) BI! (oligurija);  
 1. slabost  
 2. parestezije i ↓ TMR → mlohava paraliza  
 3. RI;  
 4. ψ KVS i ECG → visok T, ↓ R, proširen QRS, zaravnjen P, koji se gubi; ↑PR, Bradi → VT → VF → Assistolia;  
 Th: 1° ↓ unos K (↓2g/d); 2° furosemid ±  
 3) Na-polystyren sulfonat s.o.s. 20g u 100ml sorbitola 20%, 4/4-6/6  
 4) glukoza 50% + insulin → 10 i.j. u 50ml rastvora i.v. 20min;  
 5) ± NaHCO<sub>3</sub> → 8.4% s.o.s 50ml. i.v. 5min;  
 6) Ca-glukonat 10% 10ml i.v. 2-3min, ne uz digitalis;  
 7) ## salbutamol → 0.5mg i.v. 15min ili 10mg u 4ml NS inhalirati 10min; 8) dijaliza;

### Met. acidoza (↓HCO<sub>3</sub> i ↓pCO<sub>2</sub>)

↑↓K, ↑H<sup>+</sup>  
 Pg: ↑K samo kod neorganskih met. acidoza ( ne kod laktatne ili ketoacidoze!!); čak ne ni kod dijareja; javlja se kod BI; - ↑[H<sup>+</sup>] → respiratorni centar → hiperpneja; ↓pCO<sub>2</sub>;  
 - u bubrežima se H<sup>+</sup> odstrani u prox. tubulu pomoću HCO<sub>3</sub> pufera, ili u dist. tubulu pomću HPO<sub>4</sub> ili NH<sub>3</sub> (u acidozi se može ↑8x);  
 Et: Diff. met. acidoze → pomoću anj. zjapa (10-15mmol/L);  
 I° ako su kiseline nevolatilne (neorganske) zjap se ne menja:  
 1)GIT gubici HCO<sub>3</sub>, 2) renalni gubici HCO<sub>3</sub>, 3) ingestija NH<sub>4</sub>Cl, 4) TIB, 5) ren. tub. acidoza (tip IV →↓ stvaranje NH<sub>3</sub>, tip II ↑ gubljenje HCO<sub>3</sub>); 6) ketoacidoza tokom terapije,  
 II° ako je met. acidoza organska → zjap ↑ > 20mmol/L;  
 1)ketoacidoza, 2) laktatna, 3) BI (↓ stvaranje NH<sub>3</sub> i gubljenje HCO<sub>3</sub>), 4) ingestija salicilata,

laktata, metanola, etilenglikola; 5) masivna rambdomioliza;  
 1. žeđ, letargija; ± anoreksija, ↓TM, slabost (ako hr);  
 2. Kussmaul-ovo disanje → duboko → resp. alkalozna;  
 3. ψ srčanog rada (depresija), aritmije;  
 4. ↓TA;  
 Thp: nadoknada 8.4% NaHCO<sub>3</sub> = 0.4\*TM([HCO<sub>3</sub>] ⊥ - [HCO<sub>3</sub>]p); ½ na 3-4h; davati do pH 7.2; → hipokalemija!! nadoknada K!  
 Kod hr. acidoze → Shohl-ov rastvor (Na-citrat i NaOH); NaHCO<sub>3</sub>;  
 Opres → alkalozna → edem mozga; Hipokalcemija;  
 Kad hronična met. ac (HBI) → osteomalacija!!  
**Laktatna acidoza** (2-4mmol/L) – 1) Tip A- šok, srčani zastoj, teška anemija, CO trovanje; 2) Tip B - ψ metabolizma u jetri/ bubrežima (BI, HI, DM – fenformin);

### Met. alkalozna: (↑HCO<sub>3</sub> i ↑pCO<sub>2</sub>); ↓K (H ga vuče), ↓Ca, ↓Cl

Et: povraćanje (pilorostenozna), gastrička sukcija, Hiperaldosteronizam; Pg: → hipovolemija, ↑ HCO<sub>3</sub> → ulcus, BI;  
 1. ψ svesti (letargija, umor, konfuzija)  
 2. parestezije, tetanija (↓Ca - ↑neuro-mišićna razdražljivost);  
 3. ↓TA i aritmije, slabost mišića, poliurija (↓K);  
 4. hipoventilacija;  
 5. posturalna hipotenzija (↓V);  
 Th: Obavezno odrediti Cl u urinu (↓ 10mmol/L)→  
 1) NaCl 0.9% tab/ inf 1-2L ; ± KCl 7.45% 20-40mmol/L, 10-20mmol/h; 2) acetazolamid (↓ resorpciju HCO<sub>3</sub>); 3) spironolakton kod 1° aldosteronizma 25-100mg 8/8;

### Hiponatremija (Na ↓ 130mmol/l);

Et: 1) hipovolemijska: dijareja, povraćanje, sukcija, krvarenje, opekotine, ICC, peritonitis, ascites (HI), BI, adrenalna isf; CF;  
 2) normalan V → ↑ unos vode (hipotireoidizam); ψ sekrecije ADH,  
 3) hipervolemijska → ICC, TBI; ABI;  
 Pg: ↓V i ↓Na → ↓Osmol → ↓ADH (circulus vitiosus); H<sub>2</sub>O → ⊙;  
 1. muka (encefalopatija); edem mozga  
 2. grčevi mišića,  
 3. konfuzija,  
 4. letargija  
 5. dezorjetnacija  
 6. vrtoglavica  
 7. koma;  
 Th: korekcija hipovolemije;

**Hipernatremija** (Na ↑ 148mmol/L);  
 Et 1) ↑ gubitak H<sub>2</sub>O (znojenje, ↑t, ↑FR; opekotine; 2) preko bubrega → diuretici, DI, DM 3) GIT: dijareja, povraćanje, hiperOsmolarna ishrana; 4) prelazak H<sub>2</sub>O → ⊙; 5) ψ žeđi;  
 Pg: ↑Osmol → CNS⊙ → H<sub>2</sub>O; ↑ADH  
 1. ± žeđ; slabost, pospanost;  
 2. drhtavica  
 3. uznemirenost  
 4. ataxia  
 5. spastičnost  
 6. konfuzija  
 7. grčevi → konvulzije → koma;  
 8. ± edemi (perif. plućni); u hr. ↑Na;

### Dehidracija

Et: A) GIT: 1) pilorostenozna, 2) opstrukcije, 3) ak. gastroenteritisi, 4) sukcije, 5) drenaže. 6) stome;  
 B) UT: 1) osotska diureza, 2) nefropatije, 3) diuretici, 4) addison; 5) DI – centralni, nefrogeni;  
 C) koža i pluća → 1) ↑t tela ili sredine, 2) konvulzije, 3) dispneja – polipneja; 4) CF (gubitak Na!); 5) opekotine, dermatitis exfoliativa, epidermolysis bullosa;  
 D) serozne duplje/ tkiva → peritonitis, ascit, hemoragije, ileus, likvoreja;  
 Tipovi: 1) **izotona dehidracija** (povraćanje, dijareje, krvarenja);  
 2) **hipertona dehidracija** (DI, ↑ znojenje, ↑T tela, sredine, dijareje);  
 3) **hipotona dehidracija** (kod thp. izotone, gubitak Na – BI, ψ bubrega, GIT ili nakupljanje vode → hiperglikemija, ICC, Nef.sy, HI, ↑ unos vode);  
 a) **lakša dehidracija** → OD gubi 3-5% (30-50ml/Kg), a dete oko 30ml/Kg; nije Δ opšte stanje;  
 b) **srednja dehidracija** → OD gubi 5-10% TM (100ml/Kg), dete oko 60-70ml/Kg; Δ opšte stanje;  
 c) **teška dehidracija** → OD > 10% TM (150ml/Kg i više); dete gubi oko 100-120ml/Kg; sa svim manifestacijama; žeđ i otežan govor; a\*  
 ↓ turgor (zasićenost KS kože tečnošću) pod klavikulom, nadlakt, butina, abdomen; → sporo se vraća boja kože; ako veoma sporo → šok!  
 ↓ elasticitet (gubitak ↑10%) – nabor nad abdomenom;  
 akrosi hladni, cijanotični, usne ispucale; a\*  
 suva bukalna sluznica i jezik, obložen, ravan; a\*  
 disfonija → afonija;  
 uvučene fontanele, i bulbusi; a\*  
 ↑HR (a\*) i ↓ TA-orto; ↑Na, → hipovolemijski šok! (V↓ >30%)

↓K, prt (ΔECG - aritmije); → pareze i paralize mišića → DE, ileus, retencija; ↑K → kod met. nevol. acidoze!  
 CNS: depresija, iritabilnost, delirijum, konvulzije, koma;  
 urin: spec. težina 1040, oligurija, hiperOsmol; ↑urea;

### I.v. rehidracija

IN: 1) ↑t, 2) ψ CNS, 3) oligurija, 4) ↓TA, 5) ψ ABS;  
 Cd: 1) TM pre i tokom rehidracije; 2) praćenje Na, 3) ausk. zbog edema pluća; ritam u 3T; 4) stanje svesti, 5) diureza;  
**A) izoosmotska dehidracija:**  
 - ako teška: 1° urgentno! NaCl → 20ml/Kg 20-30min (kod vidljive met. acidoze → NaHCO<sub>3</sub> 3mmol/kg; ± glu 5% (2:1);  
 2° faza (6-8h) → NaCl + 5%-10% glukoza 50-100ml/kg u odnosu 1:(2)3; brzina nadoknade: 100ml/kg 8h; da se da ½ predviđenog V! 3° faza: daje se i 2½ u narednih 16h (100ml/Kg);  
 2) ± albumini 5% 0.5g/kg; (kod hipotrofične dece ili odojčadi;  
 3) ↓K → ringer (NaCl, KCl, CaCl<sub>2</sub>), # KCl 7.45% 1-4mmol/Kg; (3-4ml KCl u 1L NS → 40mmol/L KCl);  
 4) met. acidoza → NaHCO<sub>3</sub> 8.4% prema formuli -0.4xTMx(BE); kada se dodje do 7.2 porveriti K i dati KCl p.r.n;

### B) hiposmotska dehidracija

(↓Na);  
 1) NaCl i.v. ± Ringer (odnos 1:1); prema formuli: 0.6\*10\*TM; (razlika Na(s) i Na⊥)\*0.6 \*TM; ili NaCl + glu (1:1);  
 2) NaCl 3% ako teški sy CNSa → ↑ Na za 1-2mmol/L 3-4h  
 Ops! prebrza korekcija ↓Na može uzrokovati mijelinolizu ponsa  
 3) ako acidoza → NaHCO<sub>3</sub> po formuli, za teže acidoze  
 4) KCl, ako rehidracija 24h; kasnija faza kao kod izoosmotske deh.

### C) hiperosmotska dehidracija

1) glukoza 5% + NaCl 0.9% u odnosu 5:1 jako sporo (12h) (da ne dodje do edema mozga i konvulzija) → 120ml/Kg; (cNa = 20mmol)  
 2) KCl 7.45% 40mmol/L NS;  
 3) ± furosemid, ako nema diureze,  
 4) peritonealna dijaliza sa glu8% ako Na ↑200mmol/L;  
 Tehnike: 1) baby set. 2) flebotakter, 3) cvc (v.j.i ili

subclavia) → obavezno Rx radi provere mesta katetera); + inf. pumpe;  
 AE: flebotromboza (retko); sepse (∩, gljive), ako duže od 48h;

### Hiperhidracija

1. dispneja → nabrekle vene,
2. umor
3. bol u mišićima
4. glavobolja → ↑TA;
5. pospanost
6. epi i koma;
7. koža napeta, vlažna, edematozna;
8. BH: hiposmolarnost, ↓ Na;

### Oralna rehidracija

In: prevencija i koekcija dehidracija  
 1) lakšeg stepena: 3-5% TM (50ml/kg OD, 30ml/kg MD)  
 2) srednjeg stepena: 5-10% TM (OD 100ml/kg, MD 60-70ml/kg);  
 3) teška dehidracija (↑10% TM, OD ↑150ml/kg, MD 120ml/kg); → leči se i.v rehidracijom!  
 4) povraćanje, osim kada posle davanja i dalje ne prestaje... → i.v.  
 5) razblaživanje mleka u fazi realimentacije;  
 6) koma → daje se NG sondom;  
 7) postoperativno  
 8) nakon duže totalne par. ishrane; (TPN)  
 9) opekotine;  
 Th: izoosmotska dehidracija – blaga  
 1. 10g NaCl u 2-3L H<sub>2</sub>O p.o.  
 2. preporuka WHO za dijareje: 3.5g NaCl + 2.5g NaHCO<sub>3</sub> + 1.5g KCl + 20g glukoze + 1000ml H<sub>2</sub>O p.o.  
 ⊥ gubitak: 1) V (5-10ml/kg/d), 2) Na (20mmol/L), 3) K (50mmol/l), 4) Cl (20mmol/l), 5) HCO<sub>3</sub> ⊕!  
 - dijareje sekretornog tipa (kolera), najveći gubici!  
 1) ORS – WHO formula – za sekretorne dijareje! (90mmol/l Na)  
 ako se primenjuje za drugi tip → ↑Na, posebno go OD i MD;  
 2) OROSAL (ICN) ORS sa 50-65 mmol/l Na (deca ↑ 1g); 35mmol/L (OD ↓ 6 meseci);  
 I) umerena dehidracija → 100ml/kg ORS 4h + mleko majčino 50ml/Kg 2h ili voda;  
 II) laka dehidracija → 50ml/kg ORS i mleka ili vode toko 6h;  
 → kada se uspostavi ⊥ volumen → doza održavanja ORS 100ml/kg (na svaku dijareju 10ml/kg);  
 - starijoj deci se može dati ↑ 2L tečnosti na dan;

- ORS se daju u malim količinama, na kašikicu ili iz flajke;  
- ako ne uspe posle 24 h → i.v. rehidracija!

### Resp. acidoza ( $\uparrow\text{CO}_2$ i $\uparrow\text{HCO}_3$ )

Et: 1)  $\psi$  CNS (lekovi\*, trauma\*, infekcija); 2) neuro-mišićni  $\psi$  (miopatije, Guillain-Barre Sy\*, polio, MG\*, MS), plućne bolesti (HOBP, astma, kifoskolioza, ist. fibroze; pneumotorax\*, opstrukcije\*, spazmi\*), IC\*, edem pluća\*;  
glavobolja ( $\downarrow\text{pH}$  →  $\uparrow\text{pCSF}$  i papilla stagnans);  
uznemirenost  
fini tremor  
sommolentnost, ( $\text{CO}_2$ );  
HAS → Tahi → arritmiae → IC edem papillae  
ako kombinovana acidoza i  $\text{pH}$   $\downarrow$  7.1 →  $\downarrow\text{TA}$ , aritmije, i ne može se  $\uparrow\text{TA}$  dok se ne  $\uparrow\text{pH}$ ;  
često udruženi cor pulmonale i periferni edemi;  
Th: popravljjanje ventilacije (intubacija, meh.); ± oxī;

### Resp. alkalozna ( $\downarrow\text{pCO}_2$ , $\downarrow\text{HCO}_3$ ) + $\downarrow\text{Ca}$

Et:  $\psi$ CNS (anksioznost, tumor ponsa, encefalitis), lekovi (salicilati, teofilin, kateholamini); hipoksemija (visina, anemija → laktička acidoza);  $\psi$  pluća (pneumonia, edem, embolija, inf); ICC, G- sepsa;  
1. parestezije  
2. tetanija →  $\downarrow\text{Ca(s)}$  ± blaga glavobolja, uznemirenost;  
3. sinkopa –  $\psi$  CNS zbog  $\downarrow$  protoka krvi;  
4. grčevi, konvulzije retko;  
5. aritmije;  
6.  $\uparrow$  produkcija laktata;  
Th: Ca-glukonat 10% 10ml i.v. 2-3min; ± acetazolamid;

### Sy Reye

- neinflamatorna encefalopatija i masna infiltracija visceruma; ( $\Delta$  strukture i funkcije mitohondrija u CNS, mišićima i jetri);

Et:  $\psi$  odgovor IS na inf. \* (flu, varicella); na aflatoxin, insekticide, pesticide, aspirin (AAS); Zato AAS nikad kod inf. GRS (flu, varicella i dr);  
1. oporavak od varicelle, gripa, gastro-enteritisa  
2. povraćanje  
3. konvulzije  
4.  $\psi$  svesti; → koma! (edem mozga);  
Cd: Bio:  $\downarrow\text{glu}$ ,  $\uparrow\text{PT}$ ,  $\uparrow\text{CPK}$ , LDH, AST/ALT,  $\uparrow\text{NH}_3$ ,  $\uparrow$ laktati, piruvati; + histo:  $\mu$ -vezikularna masna inf.

Th: korekcija ABD (met. acidoza); glukoza; Mortaliteta 30%!!!! 20-50% preživelih ima trajne sekvele!

Sy. Edwards (18 trizomija); 1/3000 – češće ♀;

1. velika smrtnost – 50% umre u 1<sup>o</sup> nedelji
2. mala porođajna težina,  $\downarrow$  2000g
3. USM (90%) →
4. mentalna retardacija, slabo napreduje
5. uši → nisko usađene, displastične;
6. prominentan okcipitum;
7. mikrognacija
8. male fissurae palpebrales
9. Udovi: kratak palac na nozi, tipična šaka u kojoj su savijeni 2 i 5 prst preko 3 i 4; prominentan kalkaneus na stopalu;
10. rascep nepca;
11. atrezija jednjaka, traheo-efozagealna fistula; spina bifida;

Sy. Patau (T13); 1/5000;

1. 50 % umre u roku od 3 dana od rođenja;
2. mikrocefalus + defekti poglavine,
3. mikroftalmus + male uši,
4. rascep nepca;
5. hipotelorizam (kod Downa hiper);
6. polidaktilija
7. prominentan calcaneus
8.  $\psi$  CNS, bubrega i KVSa;
9. hipertoničnost (kod Downa hipo);

Sy Cri du chat (del. 5p); 1/50.000

1. 'plač ko u mačke krik
2. okruglo i ravno lice, mikrocefalija,
3. rime antimongolidne, hipertelorizam;
4. hipotonija;
5.  $\downarrow$  rast i razvoj;

### Akutna infektivna dijareja

- do 2 godine su najčešće, pogotovu kod OD koja nisu na prirodnoj ishrani;

I) rotavirus → najčešći! Prenos: direktan, feko-oralno;  
In: 48-72h; Pg: \* napada proximalno crevo i →  $\downarrow$  apsorpcije  $\text{H}_2\text{O}$  i Na, intolerancija laktoze;

KS:  $\uparrow\text{T}$  i povraćanje; → proliv 3-7 dana;  
CO: dehidracija, intolerancija laktoze  
cd: Rotalex test (na uzorku stolice- latex-aglutinacija)

II) e. coli → (dist. tanko crevo + kolon)

- 1) enteroinvazivna e.coli → krvavo-služava stolica
- 2) enterotoksična e.coli →  $\uparrow\text{cAMP}$  → vodena stolica
- 3) enteroadhezivna e.coli → verotoxin →  $\psi$  sluznicu colona → hemoragični colitis,  $\downarrow$  apsorpcija. CO: HUS;  
Th: Ampicilin # Bactrim;

III) salmonella (typhi) → A→B: zagađena hrana (jaja, mleko, meso); In. 12-24h; Pg. ileum-kolon; invazivna\*  
KS: 1)  $\uparrow\text{t}$ , 2) abd. bolovi, 3) proliv, 4) povraćanje, 5) malaxalost; → septikemija  
CO: meningit, osteomijelit;  
Th: amoxicillin # cipro # hloramfenikol;

IV) campylobacter jejuni/coli → A→B mleko, meso;

In. 3-5dana; KS: prolivi ± sukrvičavi, blagi abd. bolovi;  $\uparrow\text{T}^\circ\text{C}$ ; Th: erythromycin; # cipro;

V) shigella → flexneri, sonnei, dysenteriae

Pg: kolon; KS: febrilnost  $\uparrow\uparrow$ , ± konvulzije; hemoragijske dijareje; Th: cipro # bactrim;

VI) Yersinia enterocolitica; A→B: mleko, meso; IN: do 7 dana; KS:  $\uparrow\text{t}$ , povraćanje, proliv (sukrvica), bol u abdomenu, mezenterični adenitis → sy. ak. apendicita;  
Ako hroničan → liči na Crohna; (segmentan, sa okluzijama); Th: bactrim # cipro

VII) Clostridium difficile [pseudomembranozni kolitis] - posledica AB terapije; nije invazivan. Proliv;

Th: metro # vanco

Cd: A(broj stolica, izgled, primese) + KS + SP (pregled stolice, stepen hidriranosti) →  $\mu$ -pregled stolice (krv, neutrofili →  $\checkmark$ , invazivna); bakteriološki pregled, ako nehemoragijska stolica → Rotalex test!  
Th: I<sup>o</sup> i.v. rehidracija (gubitak TM > 10% TM), kolaps,  $\uparrow\text{T}^\circ\text{C}$ ,  $\downarrow\text{TA}$ ,  $\psi$ CNS, oligurija,  $\psi$  ABS);

Ishrana: mlade OD < 6m na sisi → da se nastavi dojenje; - ako na adaptiranoj ishrani → prekid unosa mleka 12h, oralna rehidracija, Potom, na 12/24h se uvodi adaptirano mleko → ¼ mleko, ½ mleko, ¾ mleko, i potom nerazblaženo oralnim rastvorom;

-OD > 6meseci → posle 24 oralne rehidracije da se adaptirano mleko; ako prethodno uzimalo čvrstu hranu, da se postepeno uvodi ponovo (šargarepa, krompir, pirinač, jabuke, banane);

- Ako razvije intoleranciju na laktozu (penušave stolice, kisele) → daje se 4-6 nedelja formula bez laktoze, ili sojino mleko, ( Nutramigen, Bebelac FL); a ako razvije senzibilizaciju na prt. kravljeg mleka → sojino mleko; Čak 1/3 se senzibilize i na sojina mleka; Tada se daju formule sa hidroliziranim prt (niskoalergenski) → [Nutramigen, Alfare, Pregestimil, Pregomin]  
**II° oralna rehidracija!**

Diff. povraćanje u dece:

Marfanov sy →  
 Berardinellijev sy → lipodistrofija neurofibromatosis →  
 Empty sella sy → hipopituitarizam (embrio ψ razvoja):  
 Adrenogenitalni sy →  
 Angina Ludowici (flegmona poda usne duplje)  
 Almstromov sy  
 gojaznost

Indikacije za tonzilektomiju i kontraindikacije

1. rekurentni TF → min. 3x u 1 godini ili, 5x u 2 godine; ↑T
2. rek. peritonzilarni apsces
3. hipertrofija tonzila → disfagija i odinofagija → apneje
4. kliconoštvo (strepto, stafilo, corynebacter);
5. Posle EBV infekcije ±
6. Tu tonzila → čak i samo sumnja;
7. krvarenja tonzile
8. febrilne konvulzije, ponavljano tokom TF
9. mikoze tonzila
10. TBC LN vrata
11. rec. akutni otitisi kod dece;
12. neuritis n. II, iridociklitis, kada su u vezi sa anginom
13. uporni kašalj
14. stilodinija;

Kontraindikacije – apsolutne:

1. akutna inf. bolest
2. ak. TBC proces
3. ak. reumatska bolest
4. ciroza jetre
5. ABI/HBI
6. maligniteti

Kontraindikacije – relativne

1. deca mlađa od 3 godine (maturacija IS), ali da ako Tu!
2. ljudi stariji od 49 god;
3. hematološka bolest u remisiji (anemije, hemofilije, leukoze, agranulocitoze,...

4. sistemske bolesti – neregulisane: DM, HAS, srčane mane;
5. akutizacija hr. rinitisa, sinuzitisa, farinxa → odlaže se 3-4 nedelje;
6. hronični rinitis, ozena, hr faringitis...rascep nepca...

#### Akutna limfoblastna leukemia

- najčešći malignitet dece 30%;  
 Et: 1) Down sy povezanost, 2) fanconi anemia; 3) ☉, 4) virusi;  
 KS: oba pola, 5 god;  
 1. počinje pod muklo, najčešće; ↑t°C  
 2. anemia - hipohromna, infekcije  
 3. hemoragijski sindrom  
 4. visceromegalia → ↑HSM, LAP

Cd: A + KS + KKS/ Ksž → limfoblasti (manji, veći), ↓ ostalih krvnih elemenata – ostalih loza! + biopsija LN, biopsija KSž, + Bio: AST/ALT, BR, AF, Cr, Ur, mok. kiselina, glu, LDH, el; + Rx (pulmo, kosti, US-abd); + ECG, US srca, + lumbalna punkcija, + FO, + VA, - nepovoljni faktori: mladi od 2 i stariji od 10; visceromegalia ↑↑, L3, ↑↑Leu, zahvaćenost CNSa; + genetske anomalije, Th: citotoksična, a za grupe srednjeg i većeg rizika preventivno se zrači CNS; Faze su indukciona, konsolidacije i održavanja; uk: 105 nedelja, Lekovi: vinkristin, pronizon, metotrexat, antraciklin, l-asparaginaza, citozin-arabinozid; Ako se javi recidiv → transplantacija KSž; ↑60% dugo živi;

Hronična limfocitna leukemija

nije opisana!!!

Hronična mijeloidna leukemija

→

1) adulti imaju filadelfijsku kromozom (t9:22); ↓AF, skretanje ulevo;  
 Th: transplantacija, INFα, hidroxiurea;  
 2) juvenilni oblik → raš, hemoragije, LAP, ↑t°, ↑HbF  
 KKS: ↑Leu (umereno) + Mo↑;  
 Th: alogena transplantacija;

Maligniteti:

- retinoblastom → def. 13q;

- ψ udruženi sa malignitetom:

- 1) Beckwith Wiedemann sy
- 2) NF
- 3) ataxia telangiectasia
- 4) fanconi anemia (aplasia KSž + ↓ rast, mikorcefalus, μ-oftalmia, strabizam, ψ skeleta, hiperpigment. kože);
- 5) xeroderma pigmentosum
- 6) Wiscott Aldrich sy, i druge komb. imunodeficijencije
- 7) trizomija 21, 11p13 del, 13q14del;
- 8) familijarna polipoza, Hodgkin, ..

Hromozomopatije

1. hemofilija A (↓VIII) ← recesivno X vezano; (♂); ↑PTT; ostali parametri ok;  
 - vWF ↓ → AD nasleđivanje, obole oba pola; ↑VK,