

cognitive impairment and abnormal protein glycosylation. Nat Commun 2016; 7: 11600.

3. Alharbi H, Daniel EJP, Thies J, et al. Fractionated plasma N-glycan profiling of novel cohort of ATP6AP1-CDG subjects identifies phenotypic association. J Inher Metab Dis 2023; 46 (2): 300–12.

4. Lipiński P, Rokicki D, Bogdańska A, et al. ATP6AP1-CDG: Follow-up and female phenotype. JIMD Rep 2020; 53 (1): 80–2.

5. Gumm AJ, Basel DG, Thakrar P, et al. Liver failure and x-linked immunodeficiency type 47. Pediatr Transplant 2020; 24 (8): e13808.

Gaja Markovič, dr. med.

(kontaktna oseba / *contact person*)

Klinični oddelek za gastroenterologijo,
hepatologijo in nutricionistiko

Pediatrična klinika

Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Ljubljana, Slovenija

Anja Praprotnik Novak, dr. med.

Klinični oddelek za gastroenterologijo,
hepatologijo in nutricionistiko,
Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični
center Ljubljana, Ljubljana,
Slovenija

e-naslov: anja.praprotnik.novak@kclj.si

asist. dr. Gašper Markelj, dr. med.

Klinični oddelek za imunologijo in
alergologijo, Pediatrična klinika,
Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Ljubljana, Slovenija in
Katedra za pediatrijo, Medicinska
fakulteta, Univerza v Ljubljani,
Ljubljana, Slovenija

Stridor pri dojenčku – ne le laringitis: zgodnje prepoznavanje subglotisnega hemangioma kot življenje ogrožajočega stanja

Anja Babič, Jasna Rodman Berlot,
Daša Gluvajić, Orjana Velikonja

Uvod

Pri otrocih s stridorjem je ključno razmišljati o širšem spektru diferencialnih diagnoz, posebno pri ponavljajočih se težavah. Predstavljamo primer 1,5-mesečnega dečka, prvotno hospitaliziranega zaradi suma na akutni laringitis, pri katerem je endoskopska preiskava dihal po ponovitvi simptomov razkrila subglotisni hemangiom. Pravočasna postavitev diagnoze in uvedba propranolola sta omogočila hitro izboljšanje kliničnega stanja.

Predstavitev primera

Prej zdrav 1,5-mesečni deček je bil sprejet zaradi suma na akutni laringitis. Imel je inspiratorni stridor in blage prehladne znake. Laboratorijski izvidi so pokazali nizke vnetne kazalce, mikrobiološki izvidi za opredelitev povzročitelja okužbe so bili negativni. Po inhalacijah adrenalina se je stanje izboljšalo. Dan po odpustu se je vrnil z bifaznim stridorjem. Prejel je deksametazon peroralno ter inhalacije bude-

zonida. Deseti dan po pričetku težav je endoskopija dihal v splošni anesteziji razkrila hemangiom s pomembno zožitvijo subglotisa in ogrožanjem dihalne poti. Po uvedbi propranolola je stridor v treh dneh izzzvenel. Do dopolnjenega prvega leta je dvakrat preboleval virusne okužbe brez stridorja. Kontrola pri 16. mesecih starosti je pokazala, da hemangiom ne zožuje več subglotisa, zato smo propranolol ukinili.

Razpravljanje

Subglotisni hemangiomi predstavljajo 1,5–3 % prirojenih anomalij grla s pojavnostjo 2–4/100.000 novorojenčkov. Najintenzivnejša proliferativna faza tumorja poteka do 3. meseca starosti, v tem času dosežejo hemangiomi 80 % končne velikosti, faza proliferacije se zaključi do 6. meseca. Kljub benigni naravi lahko zaradi lokacije ogrožijo dihalno pot. V našem primeru je bil ključen zgodnji sum na subglotisno patologijo. Pravočasna uvedba propranolola je učinkovito zavrla proliferacijo in spodbudila involucijo hemangioma.

Pomen za klinično prakso

Primer poudarja pomembnost širšega razmišljanja pri diferencialni diagnozi stridorja, zlasti pri dojenčkih s ponavljajočimi se težavami in negativnimi mikrobiološkimi izvidi. Bifazni stridor nakazuje na subglototično patologijo. Zgodnje prepoznavanje in zdravljenje sta ključna za preprečevanje zapletov. Multidisciplinarni pristop je nepogrešljiv, propranolol pa je zdravilo prvega izbora pri otrocih, ki imajo zaradi infantilnega hemangioma funkcionalne težave.

Literatura

1. Corbeddu M, Meucci D, Diociaiuti A, Giancristoforo S, Rotunno R, Gonfiantini MV, Trozzi M, Bottero S, El Hachem M. Management of Upper Airway Infantile Hemangiomas: Experience of One Italian Multidisciplinary Center. *Front Pediatr* 2021; 9: 717232.
2. Darrow DH. Management of Infantile Hemangiomas of the Airway. *Otolaryngol Clin North Am* 2018; 51(1): 133–146.
3. Léaute-Labrèze C, Boccara O, Degrugillier-Chopin C, Mazereeuw-Hautier J, Prey S, Lebbé G, Gautier S, Ortis V, Lafon M, Montagne A, Delarue A, Voisard JJ. Safety of Oral Propranolol for the Treatment of Infantile Hemangioma: A Systematic Review. *Pediatrics* 2016; 138(4): e20160353.
4. Ezech UC, Tesema N, Hasnie S, Ben-Dov T, Gallant SC, Gaffey MM, Blei F, April MM. Diagnostic Techniques for Infantile Subglottic Hemangiomas: A Scoping Review. *Laryngoscope* 2025; 135(4): 1287–94.

Anja Babič, dr. med.

(kontaktna oseba / *contact person*)
Služba za pljučne bolezni, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija
e-naslov: anjababic94@gmail.com

asist. dr. Jasna Rodman Berlot, dr. med.

Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija in
Katedra za pediatrijo, Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani, Ljubljana, Slovenija

asist. dr. Daša Gluvajić, dr. med.

Klinika za otorinolaringologijo in cervikofacialno kirurgijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

asist. Orjana Velikonja, dr. med.

Klinični oddelek za otroško hematologijo in onkologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Ljubljana, Slovenija in
Katedra za pediatrijo, Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani, Ljubljana, Slovenija

Klinični primer malignega oslovskega kašlja pri novorojenčku, pri katerem je bila zaradi hiperlevkocitoze prvič v Sloveniji opravljena izmenjalna transfuzija

Anna Gorbunova, Paola Pascolo,
Joanna Prušnik, Tina Plankar Srovin,
Petja Fister

Uvod

Oslovski kašelj je zelo nalezljiva bolezen, ki jo povzroča gramnegativna bakterija *Bordetella pertussis* (BP). Težji potek in zapleti so pogostejši pri dojenčkih, predvsem necepljenih. Prične se s simptomi akutne okužbe zgornjih dihal, nato sledi paroksizmalen ali spazmotičen kašelj. Poleg značilnega paroksizmalnega kašlja je za oslovski kašelj pri dojenčkih in majhnih otrocih pogosto značilno izrazito povišanje števila levkocitov. Primarna pljučnica, povzročena z BP, je povezana s hiperlevkocitozo, pljučno hipertenzijo in visoko umrljivostjo, zlasti pri majhnih dojenčkih. Ena izmed metod zdravljenja je tudi izmenjalna transfuzija.

Predstavitev primera

Predstavljamo primer 27 dni starega dečka, ki je bil 8 tednov hospitaliziran na Pediatrični kliniki zaradi dihalne odpovedi ob prebolevanju pljučnice, povzročene z BP ter *P. aeruginosa* (PA). Zaradi hiperlevkocitoze ($60 \times 10^9/L$)

smo prvič v Sloveniji opravili izmenjalno transfuzijo, po kateri je prišlo do normalizacije levkocitov in kliničnega izboljšanja. Devetnajst dni je bil mehanisko ventiliran, nato je več dni potreboval neinvazivno podporo s kisikom. Zaradi sekundarne pljučnice, povzročene s PA, je 28 dni prejemal parenteralno antibiotično zdravljenje (AZ). Ob dolgotrajani izolaciji PA je še mesec dni po odpustu nadaljeval z inhalatorno AZ s tobramicinom. Še več mesecev po preboleli okužbi je imel na CT preiskavi pljuč vidne kronične infiltrate in le blag regres konsolidacij brez znakov intersticijske prizadetosti. Genetske preiskave niso opredelile sprememb, ki bi bile lahko povezane s težko klinično sliko, izključena je bila imunska pomanjkljivost. Mama v nosečnosti ni bila cepljena proti oslovskemu kašlju.

Pomen za klinično prakso

Pertusis je življenje ogrožujoča bolezen predvsem za novorojenčke in majhne dojenčke. Hiperlevkocitoza, ki je napovednik najtežjega poteka okužbe s