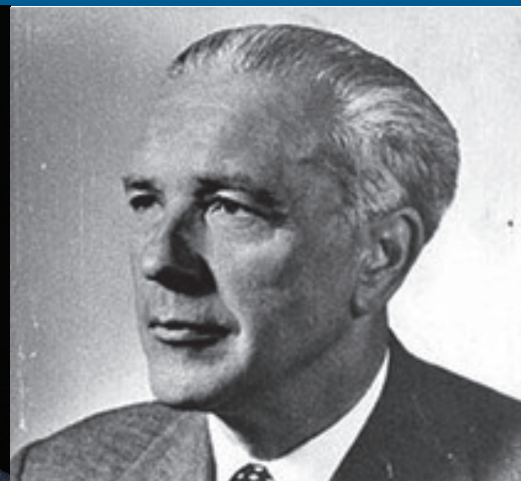


GYERMEK- GYÓGYÁSZAT



77. évfolyam – 2026/3. szám

A Magyar Gyermekorvosok Társaságának tudományos és továbbképzési szaklapja



200 ÉVES AZ MTA

- Akadémikus gyermekgyógyász elődjünk a XIX. és a XX. században, II.

NEFROLÓGIA TEMATIKUS SZÁM, II.

- Bevezetés – a gyermekkori veseátültetés
- Felkészítés a gyermekkori vesetranszplantációra
- Krónikus vesebeteg gyermekek bio-pszicho-szociális szemléletű gondozása
- Gyermekkori vesetranszplantációt követő vírusfertőzések – avagy utánunk a vízőzön. CMV-, EBV- és BK fertőzésekről vesetranszplantált gyermekekben
- Biológiai terápia szerepe a gyermekkori vesetranszplantációban
- Növekedéshormon-kezeléssel kapcsolatos tapasztalataink krónikus vesebeteg gyermekekben
- Renalis eredetű súlyos hypokalaemia okai
- Súlyos anaemia hátterében igazolt antiglomerularis basalis membrán glomerulonephritis Helicobacter pylori fertőzéssel szövődött esete

FIATAL GYERMEKGYÓGYÁSZOK XXIV. KONFERENCIÁJA, 2026

- Absztraktok



8 KREDITPONT

www.gyermekorvostarsasag.hu

Gyermekgyógyászat

„A gyermekek nem emlékeznek arra, mit mondtál nekik,
de arra igen, hogyan érezték magukat melletted.”
(Maya Angelou, 1928–2014)

TUDOMÁNYOS ÉS TOVÁBBKÉPZÉSI SZAKLAP

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA KÉTHAVONTA MEGJELENŐ ORSZÁGOS FOLYÓIRATA

FŐSZERKESZTŐ
Kovács Gábor

FELELŐS SZERKESZTŐ
Havasi Katalin az MGYT főtítkára

SZERKESZTŐBIZOTTSÁG ELNÖKE
Nagy Anikó az MGYT elnöke



A folyóirat megjelenését
támogatta
a Miniszterelnöki Kabinetiroda



A kiadvány
a Magyar Tudományos
Akadémia támogatásával
készült

NEFROLÓGIA TEMATIKUS SZÁM, 2 – TÁRSSZERKESZTŐ: REUSZ GYÖRGY / FIGYEK

A SZERKESZTŐBIZOTTSÁG TANÁCSADÓ TESTÜLETE

Arató András	Ilyés István	Mészner Zsófia	Simon Gábor	Sztriha László
Balla György	Kálmán Mihály	Nagy Kálmán	Soltész Gyula	Tímár László
Decsi Tamás	Kovács Julianna	Oroszlán György	Sólyom Enikő	Tulassay Tivadar
Ertl Tibor	Kovács Márta	Orvos Hajnalka	Sulyok Endre	Vekerdy-Nagy Zsuzsa
Füzesi Kristóf	Kovács Zoltán	Péter Ferenc	Szabó András	Velkey György
Gyurkovits Kálmán	Kovács Tamás	Reusz György	Szabó Attila	Verebély Tibor
	Maródi László		Szabó László	

ROVATVEZETŐK

Ablonczy László	ablonczy@gmail.com	Laki István	gyermektudo@gmail.com
Balajthy András	balajthy.andras@med.unideb.hu	Mikos Borbála	borbala.mikos@gmail.com
Cseh Áron	cseh.aron@semmelweis.hu	Mogyorósy Gábor	mogyoros@dote.hu
Dezsofi-Gottl Antal	dezsofi.antal@semmelweis.hu	Nemes Éva	enemes@dote.hu
Erhardt Éva	erhardt.eva@pte.hu	Nyul Zoltán	nyul.zoltan@pte.hu
Fogarasi András	fog.andras@gmail.com	Ottóffy Gábor	ottoffy.gabor@pte.hu
Halász Zita	halasz.zita@gmail.com	Pászthy Bea	drpaszthybea@gmail.com
Hollódy Katalin	hollody.katalin@pte.hu	Szabó Hajnalka	szabo.hajnalka@med.u-szeged.hu
Kálmán Attila	kalman.attila@semmelweis.hu	Szabó Miklós	szabo.miklos@semmelweis.hu
Katona Gábor	katonagbor@gmail.com	Szabó Tamás	szabotamas@med.unideb.hu
Kiss Csongor	kisscs@med.unideb.hu	Szalai Zsuzsanna	zsszalai@heimpalkorhaz.hu
Kovács Ákos	akos.kovacs@gmail.com	Tajti Zsanett	tajti.zsanett@med.u-szeged.hu
Kovács Lajos	kovacs.lajos@semmelweis.hu	Tálosi Gyula	talosigy@gmail.hu
Kovács Tamás	kovacst@med.unideb.hu	Tory Kálmán	tory.kalman@semmelweis.hu
Kriván Gergely	krivang@hu.inter.net	Ujhelyi Enikő	eni_ujhelyi@dpckorhaz.hu

A LAPOT ALAPÍTOTTA:
GEGESI KISS PÁL (1950)

Kiadó: Semmelweis Kiadó Kft.
Igazgató: Szabó György

1086 Budapest, Nagyvárad tér 4.
Postacím: 1445 Budapest, Pf. 370

Telefon: 210-4403

E-posta:
info@semmelweiskiado.hu

www.semmelweiskiado.hu

Nyomtatott kiadás: ISSN 0017-5900
Online kiadás: ISSN 3141-7302

 **Simmelweis Kiadó**
www.semmelweiskiado.hu

Szerkesztő: Vincze Judit dr.
Telefon: 06-20-221-4185
E-posta: vincze.judit@ext.semmelweis.hu

Grafika: Ángyán Gergő
www.angyangergely.hu
E-posta: angyan.gergely.01@gmail.com

Hirdetésszervező: Kovács Veronika
Telefon: 210-4403, 06-20-221-5265
E-posta: kovacs.veronika@ext.semmelweis.hu
A Kiadó a hirdetések tartalmáért nem vállal felelősséget.

Nyomta és kötötte: Érdi Rózsa Nyomda Kft.

EBSCO Kiadványunk megtalálható
az EBSCO adatbázisában.

Megjelenés: évente 6 alkalommal,
3000 példányban.

Terjesztés: A lapot a Magyar
Gyermekegyógyászati Társaság tagjai
a társasági tagdíj fejében (15 000 Ft,
nyugdíjasoknak, akik nyugdíj mellett
munkát nem vállalnak: 7000 Ft)
ingyenesen, címlista alapján, postai
úton megkapják. Előfizetési díj
másoknak: 30 000 Ft/év.
Megrendelhető az MGYT-nél.

© Semmelweis Kiadó, 2014–2026
Minden jog fenntartva.

Címlapterv: Dinya Gábor

200 ÉVES AZ MTA

Akadémikus gyermekgyógyász elődjünk a XIX. és a XX. században, II.

Harmat György dr.

179

NEFROLÓGIA TEMATIKUS SZÁM, II.

Bevezető a nefrológia tematikus számhoz

Prof. Dr. Reusz György, Dr. Szabó Tamás,

Prof. Dr. Kovács Gábor

184

Bevezetés – a gyermekkori veseátültetés 185

Szabó Attila dr., Reusz György dr. 185

Pediatric Kidney Transplantation – Introduction

Felkészítés a gyermekkori vesetranszplantációra

Berkes Andrea dr. 189

Preparation for Pediatric Kidney Transplantation

Krónikus vesebeteg gyermekek bio-pszicho-szociális szemléletű gondozása

Berkes Andrea dr., Nagyné Mészáros Ágnes, Rábainé

Domszky Zsófia, Sipos Adrienn

195

Bio-psycho-social care of children with chronic kidney disease

Gyermekekori vesetranszplantációt követő vírusfertőzések – avagy utánunk a vízőzön. CMV-, EBV- és BK fertőzésekről vesetranszplantált gyermekekben

Csizsek Zsófia dr., Mikes Bálint dr., Szabó Attila dr.,

Reusz György dr.

201

Virus infections after pediatric kidney transplantation – general overview with special focus on BK virus, Epstein-Barr virus and cytomegalovirus

Biológiai terápia szerepe a gyermekkori vesetranszplantációban

Jakab Dániel dr.

205

The role of biological therapy in pediatric kidney transplantation

Növekedéshormon-kezeléssel kapcsolatos tapasztalataink krónikus vesebeteg gyermekekben 210

Mikes Bálint dr.

210

Our experience with growth hormone treatment in children with chronic kidney disease

Renalis eredetű súlyos hypokalaemia okai

Biró Erika dr, Varga Petra dr., Berkes Andrea dr.,

Merő Gabriella dr., Káposzta Rita dr., Szabó Tamás dr.

216

Causes of severe hypokalemia of renal origin 220

Súlyos anaemia hátterében igazolt antiglomerularis basalis membrán glomerulonephritis *Helicobacter pylori* fertőzéssel szövődött esete

Fehér Dóra dr., Tóth Gergely dr., Rózsai Barnabás dr.,

Tárnok András dr., Hartmann Ágnes dr.,

Lakatos Orsolya dr.

222

Severe anemia due to anti-glomerular basement membrane glomerulonephritis complicated by Helicobacter pylori infection

Fiatalkorú Gyermekek XXIV. Konferenciája, 2026

Absztraktok

227

Dr. habil. Cserni Tamás
Dr. Rákóczy György
Prof. dr. Vajda Péter

Korszerű Gyermekeksebészet



SEMMELWEIS KIADÓ



A könyv QR kód mögötti képanyagokat is tartalmaz!

Akadémikus gyermekgyógyász elődeink a XIX. és a XX. században, II.

Harmat György dr.

Semmelweis Egyetem Egészségtudományi Kar, Magyar Orvostörténeti Társaság

E-posta: gyharmat1951@gmail.com

A Magyar Tudományos Akadémia sorai közé a sikeres, hazai és nemzetközi tudományos életben egyaránt maradandót alkotó tudósok kerülnek beválasztásra.

A Magyar gyermekorvosok közül az akadémia alapításától kezdve neves, a szakma és a társaság megbecsült személyei kerültek a nagy múltú intézmény tagjai közé.

Szerző mai napig büszke és szerencsés, mivel mindhárom XX. századi akadémikus gyermekgyógyászt személyesen is ismerhette, előadásait hallgathatta egyetemi tanulmányi éve alatt, Méhes Károly professzor tanácsait, tapasztalatait intézményvezetőként is hasznosíthatta.

Gegesi Kiss Pál

(Nagyszőlős, 1900. február 11.– Budapest, 1993. április 3.)

Orvosi tanulmányait 1917-ben a kolozsvári Ferenc József Tudományegyetemen kezdte meg, majd 1919-től a Budapesti Tudományegyetem orvosi kárának hallgatója volt. Itt szerezte meg orvosi oklevelét 1923-ban, majd 1924-től az immár Pázmány Péter Tudományegyetem néven működő tanintézet I. Számú Gyermekklinikáján volt tanársegéd és adjunktus. 1934-ben magántanári képesítést szerzett a gyermekkori szívbetegségek kórismézése és kezelése tárgyköréből. 1942 után e tárgykört már címzetes nyilvános rendkívüli tanári címmel oktatta, egyúttal adjunktusból klinikai főorvossá lépett elő.

1946-ban a gyermekgyógyászati tanszék nyilvános rendes tanárává, egyúttal az I. Számú Gyermekklínika igazgatójává nevezték ki, de már 1945-től megbízott igazgatóként irányította a klinikát. Itt vezette az oktatói és kutatói munkát egészen 1971. évi nyugdíjazásáig,

1951 után már az önállóvá vált Budapesti Orvostudományi Egyetem szervezeti kereteiben, azt követően pedig tudományos tanácsadóként segítette a klinikai praxist. 1950-től 1955-ig az Általános Orvostudományi Kar dékánja, 1955-től 1961-ig az egyetem rektori tisztségét is betöltötte. Szakmai és oktatói pályájával párhuzamosan 1957-től 1989-ig ellátta a Magyar Vöröskereszt elnöki feladatait.

Tudományos munkássága

Klinikai orvosi munkája a csecsemő- és gyermekgyógyászatra, illetve a gyermekpszichológiára irányult. Pályája első szakaszában főként a központi idegrendszer, az agy szervi elváltozásai, a gyer-

mekkori agydaganatokkal foglalkozott. Később a veleszületett cukorbetegséget, valamint a szív-bántalmak, a keringési rendellenességek és a fertőzések csecsemőkorai sorvadáshoz vezető hatásmechanizmusát tanulmányozta. Behatóan foglalko-



Prof. Gegesi Kis Pál (1900–1993)

zott a reumás láz, diftéria, skarlát, tifusz és tüdőgyulladás által előidézett gyermekkori szívbetegségekkel, az elektrokardiográfiával feltárható rendellenességekkel.

Mindkét akadémiai székfoglalója gyermekgyógyászati témában hangzott el (*Diphtheria miatti szívhalál közvetlen mechanizmusáról és a halál elhárításának lehetőségéről*, 1950; *A diabetes mellitus alatti coma és kezelése csecsemő- és gyermekkorban*, 1954). Jelentős eredményeket ért el klinikai gyermekpszichológiai kutatásaival is, többek között tanulmányozta a gyermekkori személyiségzavarokat.

Az I. Számú Gyermekgyógyászati Klinikán szervezőmunkájának köszönhetően és irányítása alatt jött létre az 1940-es években a kardiológiai osztály, a járóbeteg gyermekek részére a szívbeteg- és a pszichológiai rendelés, valamint a rendszeresített nevelési tanácsadás.

Mintegy kétszáz tudományos közleményt írt, alapvető gyermekgyógyászati kézikönyvei német és orosz nyelven is megjelentek. A *Pediatria Danubiana*, a *Gyermekgyógyászat* és az *Acta Pediatrica* szerkesztőbizottsági elnöke, 1961-től 1967-ig a Magyar Pszichológiai Szemle főszerkesztője volt.

Tevékenyen részt vett a művészeti életben is. Műgyűjtő, az Európai Iskola művészcsoporthoz egyik alapítója, művészeti tanulmányok szerzője.

1949-ben a Magyar Tudományos Akadémia levelező, 1954-ben rendes tagjává választották.

1958 és 1973 között az akadémiai elnökség tagja volt. A Magyar Gyermekorvosok Társaságának örökös

díszelnöke, a Magyar Vöröskereszt örökös tiszteletbeli elnöke volt, 1962-ben pedig az újjászervezett Magyar Pszichológiai Társaság első elnöke lett.

Több külföldi, így 1957-ben a szovjet, 1962-ben a lengyel, 1963-ban a csehszlovák és az olasz, 1964-ben pedig a bolgár gyermekgyógyászati társaság tiszteletbeli tagjává választották.

Az I. számú gyermekklinika élén végzett magas szintű oktatásszervezési munkájáért 1953-ban megkapta a Kossuth-díj bronz fokozatát. Orvosi munkásságáért 1958-ban Bókay János-émlékérmet, 1963-ban Semmelweis-émlékérmet és Kiváló Orvos kitüntetést, 1973-ban Akadémiai Aranyérmet vehetett át. 1982-ben a budapesti Semmelweis Orvostudományi Egyetem tiszteletbeli szenátorává avatták.

Főbb művei

- Szív- és vérkeringési betegségek csecsemő- és gyermekkorban. Budapest, 1953 (Szutrély Gyulával)
- A diabetes mellitus csecsemő- és gyermekkorban. Budapest, 1956 (Barta Lajossal)
- A betegség és gyógyítás. Budapest, 1961
- Személyiségzavarok gyermekkorban. Budapest, 1965 (Liebermann Lucyval)
- A klinikai pszichológia alapjairól. Budapest, 1966
- Gyermekklinikai pszichopatológia. Budapest, 1971



Kerpel-Fronius Ödön

(Versec, 1906. január 14. – Nyugat-Berlin, 1984. április 22.)

Világhírű magyar gyermekgyógyász, akadémikus, a modern magyarországi csecsemő- és gyermekgyógyászat egyik meghatározó alakja volt.

Kossuth-díjas gyermekgyógyász, fiziológus, a Magyar Tudományos Akadémia rendes tagja. A XX. századi magyarországi gyermekgyógyászat kiemelkedő jelentőségű, világszerte elismert alakja volt.

Klinikai kutatásai során a gyermeki szervezet folyadékháztartásában fellépő élettani zavarok patológiai vizsgálatával hozzájárult a csecsemőkori atrophia (sorvadás) megelőzéséhez és gyógyításához. Három évtizeden keresztül, 1946 és 1976 között volt a Pécsi Orvostudományi Egyetem, majd a Semmelweis Orvostudományi Egyetem gyermekklinikái és gyermekgyógyászati tanszékei vezetője.

Életútja

Középiskoláit szülővárosában végezte, majd 1923-tól a budapesti Pázmány Péter Tudományegyetem orvosi karán tanult, egy-egy szemeszter erejéig a Bécsi Egyetemen, a müncheni Lajos-Miksa Egyetemen (Ludwig-Maximilians-Universität) és a párizsi Sorbonne-on is folytatott orvosi tanulmányokat. 1928-tól Heim Pál maga mellé vette a budapesti egyetem élettani intézetébe díjtalan gyakornoknak, időközben 1929-ben orvosi oklevelét is megszerezte.

1930-tól díjas gyakornokként oktatott az intézetben, 1933–1934-ben pedig Rockefeller-ösztöndíjasként a Harvard Egyetem gyermekklinikáján, James L. Gamble laboratóriumában folytatott az emberi szervezet folyadékháztartására vonatkozó kutatásokat. Hazatérését követően, 1936-ban gyermekgyógyász szakorvosi vizsgát tett, s tanársegédként továbbra is az élettani intézetben folytatott oktatótevékenységet. 1944–1945-ben rövid időre



Kerpel-Fronius Ödön (1906–1984)

bevonult a hadseregbe, majd 1945-től adjunktusként és a csecsemőélettan magántanáráként dolgozott az egyetemi élettani intézetben.

1946-ban a pécsi Erzsébet Egyetem orvostudományi karára nevezték ki a gyermekgyógyászat nyilvános rendes tanárává, valamint a Gyermekgyógyászati klinika igazgatójává. 1951-től az önállósult Pécsi Orvostudományi Egyetemen általa szervezett és alapított gyermekgyógyászati tanszék tanszékvezető egyetemi tanárként tevékenykedett.

1967-ben pécsi katedráját és klinikaigazgatói széket elhagyva vállalta el a budapesti Semmelweis Orvostudományi Egyetem II. Számú Gyermekklinikájának igazgatását tanszékvezető egyetemi tanári címmel. 1976-os nyugdíjazásáig töltötte be ezt az állást, de ezzel egyidejűleg, 1970 és 1976 között az Országos Csecsemő- és Gyermek-egészségügyi Intézet igazgatói feladatait is ellátta.

1976 után tanácsadóként segítette az utóbbi intézményben folyó munkát.

Tudományos munkássága

A gyermekgyógyászatban, a csecsemők élet- és kórtanán belül elsősorban a szervezet só- és vízháztartási zavaraira visszavezethető betegségek, a vese-

bántalmak klinikuma foglalkoztatta. Már pályája elején, a világon elsőként különítette el patológiás alapon az emberi szervezet kiszáradásának sóvesztéses, illetve szomjazásos formáját.

A második világháborút követően figyelme az alultáplált, rossz higiénés és egészségügyi körülmények között élő, nélkülöző gyermekek körében tömegesen előforduló, toxikózisos tünetekkel és bélhuruttal kísért csecsemőkori sorvadás felé fordult. Az atrophias gyermekek szervezetének energiaforgalmára – keringésére, hőháztartására és hormonális szabályozására –, veseműködésére irányuló kórélettani vizsgálataival egyfelől tisztázta a vesének a szervezet só- és folyadékforgalmában, valamint sav-bázis egyensúlyában játszott élettani szerepét, másfelől rámutatott a leesett vércukorszintnek a sorvadás lefolyásában játszott szerepére.

Kezdeményezésére nagyarányú anyatej-, élelmiszer-csomag- és gyógyszergyűjtés (inzulin, penicillin) indult meg a fővárosban, s az összegyűjt javakat a rászoruló családok, gyermekek számára utalták ki, ezzel is csökkentve az atrófiának betudható, nagyobb arányú csecsemőhalandóságot.

Pedagógiai és klinikaszervezői munkássága szintén jelentős, az általa vezetett pécsi és budapesti gyermekkórházakban korszerű szakmai alapokra helyezett és versenyképes tudással rendelkező szakembergárdán alapuló klinikai kutatások folytak. A folyadékháztartás egyensúlyára vonatkozó eredményei csak 1959-ben jelentek meg monográfiájában, ez azonban elhozta számára a nemzetközi gyermekgyógyász szakma elismerését.

A gyermekkori sorvadás kórélettanáról szóló monográfiája élete utolsó nagy munkájaként, 1983-ban jelent meg angolul. Először 1969-ben megjelent, 1977-ig három kiadást megért *Gyermekgyógyászat* című összefoglaló műve évtizedekig a gyermekgyógyászképzés alapvető kézikönyvének számított.

Társasági tagságai és elismerései

Tudományos eredményei elismeréseként 1948-ban a Magyar Tudományos Akadémia levelező, 1970-ben rendes tagjává választották.

A Magyar Gyermekorvosok Társaságának örökös díszelnökevé választották.

Számos nemzetközi és külföldi tudományos társaság meghívta tagjai sorába: 1959-től az Európai Gyermekgyógyászati Társaság (European Paediatric Association, EPA), 1962-től a Leopoldina Német Természettudományos Akadémia (Deutsche Akademie der Naturforscher Leopoldina) és a Csehszlovák Gyógyszerészeti Társaság (Československá lékařská společnost), 1965-től a londoni Újszülött-gyógyászati Társaság (Neonatal Society), 1972-től az Amerikai Gyermekgyógyászati Akadémia (American Academy of

Pediatrics), valamint az angol (1957, tiszteleti), a francia (1958, levelező), a portugál (1960, tiszteleti), a lengyel (1962, tiszteleti), a svéd (1962, tiszteleti), az amerikai (1962, tiszteleti), a bolgár (1963, tiszteleti), a svájci (1965, levelező), a finn (1965, tiszteleti), a német (1967), az olasz (1967) és az osztrák gyermekgyógyászati társaságok tagja volt. Mindemellett az 1970-es években az Egészségügyi Világszervezet (WHO) munkáját is támogatta táplálkozástudományi szaktanácsadóként.

A gyermekgyógyászat terén elért eredményeiért 1951-ben Kossuth-díjat és Magyar Népköztársasági Érdemrendet, 1975-ben Semmelweis-emlékérmét, 1976-ban pedig a Francia Akadémia Pálmadíját vehette át. 1969-ben a Rostocki Egyetem díszdoktorává avatták.

Főbb művei

- A só- és vízforgalom zavara. Debrecen, Pannónia ny., 1939, 16 p.
- A keringési zavar keletkezése és jelentősége csecsemőkori toxicosisban. Budapest, Szerző, 1950, 21 p.
- A csecsemőkori sorvadás. Budapest, Egészségügyi, 1953, 174 p. (Varga Ferencceel)
- A csecsemőkori decompositio pathogenesis. Budapest, Szerző, 1953, 22 p.

- Les déshydrations infantiles. in: Actualité de biologie II. Paris, 1955
- Pathologie und Klinik des Salz- und Wasserhaushaltes. Budapest, Akadémiai, 1959, 677 p. Oroszul: Budapest, Akadémiai, 1964, 716 p.
- Pathologische Physiologie des wachsenden Organismus. in: Lehrbuch der pathologischen Physiologie. Hrsg. Bernhard Goetze. Jena, Fischer, 1961.
- Gyermekgyógyászat. Budapest, Medicina, 1969, 569 p. Oroszul: Budapest, Akadémiai, 1975, 621 p.
- Perinatal medicine I–II. Budapest, Akadémiai, 1978 (szerkesztette többekkel)
- The pathophysiology of infantile malnutrition: Protein-energy malnutrition and failure to thrive. Budapest, Akadémiai, 1983, 312 p.
- Az újszülött I–III. Szerk. Véghelyi Péter & Kerpel-Fronius Ödön. Budapest, Akadémiai, 1986, 1506 p.

Irodalom

Akadémiai dokumentumok, Wikipedia, Családi és hivatalos életrajzok.



Méhes Károly

Akadémikus, Széchenyi-díjas gyermekgyógyász professzor

1936. február 22-én született Budapesten, 2007. január 20-án Pécsen hunyt el.

Életpályája

Méhes Gyula (1897–1970) orvos, gyógyszerész és Gyöngyösi Dalma fiaként született.

1960-ban diplomázott a Pécsi Orvostudományi Egyetemen. Ezután négy éven át a Kórbontani Intézetben dolgozott. 1964-ben lett a pécsi Gyermekklinika orvosa, 1967-ben szakvizsgázott csecsemő- és gyermekgyógyászatból.

1973-ban pedig kinevezték a Győr-Sopron megyei Kórház osztályvezető főorvosának.

Időközben, 1968–69-ben és 1983–84-ben a Bázei Egyetem Gyermeklinikáján járt tanulmányúton. 1987-ben került vissza Pécsre, ahol is a Gyermekklinika igazgatójává kinevezték ki, ezt a tisztséget 1997-ig töltötte be.

Az igazgatásról tíz év után, betegsége miatt mondott le, 2001 végéig egyetemi tanárként, 2002 után emeritusz professzoraként dolgozott tovább.

Pályája végén az Orvosi Genetikai és Gyermekfejlődéstani Intézetben folytatott kutató munkát.

Tudományos munkássága

1971-ben kandidált, nagydoktori disszertációját 1978-ban védte meg, mindössze negyvenkét éves volt ekkor.

1994-ben a Leopoldina Német Természettudományi Akadémia (Deutsche Akademie der Naturforscher Leopoldina), egy évvel később pedig az Osztrák Tudományos Akadémia is tagjává választotta.

Itthon 1990-ben az MTA levelező tagjává, 1995-től rendes tagjává választották.

1996 és 1999 között az MTA Orvosi Tudományok Osztályának elnöki tisztét látta el.

Számos nemzetközi orvosi társaságnak – European Society for Pediatric Research, European Society of Human Genetics, International Association of Human Biologists – volt tagja. 1996 és 1999 között az MTA Orvosi Tudományok Osztályának elnöki tisztét látta el.

1999-től a Szent István Akadémia tagja. 1999-től néhány évig tagja volt a kormány tudományos tanácsadó testületének. Kutatási területe az alkalmazott orvosi genetika, a veleszületett rendellenességek kóreredete, korai felismerése. Hazánkban az elsők között foglalkozott a nemi kromatinok vizsgálatával. Új eredményeket ért el az alkati variánsok és kis fejlődési rendellenességek diagnosztikai



Méhes Károly portréja (1936–2007)

jelentőségének meghatározása, a veleszületett rendellenességek korai felismerése és az ún. centromérák szétválási sorrendjének leírása terén. Nagy visszhangot kiváltott idegen nyelvű publikációi: *Minor Malformations in the Neonate* (1983), *Informative Morphogenetic Variants in the Newborn Infant* (1988).

1998-ban Széchenyi-díjjal tüntették ki: a klinikai genetika nemzetközileg is elismert műveléséért, a különleges ellátást igénylő gyermekdiagnosztika magyarországi bevezetéséért.

2000-ben Markuszovszky-emlékéremmel ismerték el munkáját. 2002-ben Kerpel-Frónius-díjat, 2004-ben Pázmány Péter-díjat, Batthyány-Strattmann László-díjat, valamint Pro Renovanda Cultura Hungariae elismerést kapott.

Méhes Károly nevével ösztöndíjpályázatot hívtak életre. A pályázat célja a csecsemő- és gyermekgyógyász szakképzésben résztvevők támogatása, így segítve a fiatal szakorvosjelölteket pályájuk kezdetén.

Tanulmányai (válogatás)

- Kísérletes és klinikai megfigyelések a sex chromatin vizsgálat gyakorlati értékéről. Kandidátusi értekezés; MTA TMB Pécs, 1969
- Clonically Recognisable Autosomal Anomalies in Neonates. *Lancet*, 1973

- A veleszületett anyagcsere-rendellenességek korai diagnosztikája, különös tekintettel az enzymopathiákra / Németh Erzsébettel. Győr, 1975
- A kromoszóma vizsgálat leleteinek értékelhetősége. In: *A humán kromoszóma-aberrációk jelentősége a klinikumban* Budapest, 1977
- *Minor malformations in the neonate*. Budapest, Akadémiai, 1983; (új kiadása) *Informative morphogenetic variants in the newborn infant* / forew. by G. Stalder. Rev., enl. ed. Budapest; Akadémiai Kiadó, 1988. ISBN 963-05-4877-1
- *Informative Morphogenetic Variants in the Newborn Infant*. Budapest, 1988
- A centroméraszétválás sorrendje: akadémiai székfoglaló: 1991. március 12.
- *Gyermekegészségügyünk sajátos vonásairól* (1997). Budapest, MTA (Magyarország az ezredfordulón: stratégiai kutatások a Magyar Tudományos Akadémián. Életminőség)
- Kerpel-Frónius Ödön (1998). Budapest: Akadémiai Kiadó (Ser. A múlt magyar tudósai 0133-1884)
- *Premature Centromere Division: A Possible Manifestation of Chromosome Instability*. *American Journal of Medical Genetics* h.n., 1995.
- *Classical Clinical Genetics in the Era of Molecular Genetics*. *American Journal of Medical Genetics*, 1996
- *Excess of Mild Errors of Morphogenesis in Childhood Lymphoblastic Leukemia*. *American Journal of Medical Genetics*, 1998
- Régi és új módszerek az orvosi genetikában (1999). Budapest, MTA. (Ser. Székfoglalók a Magyar Tudományos Akadémián 1419-8959)
- *Mild Errors of Morphogenesis in Malignancy: Macroscopic Manifestation of Genetic Instability? Medical and Pediatric Oncology* 2000

Díjai, elismerései

- Markuszovszky Emlékérem (1973)
- Állami Ifjúsági Díj (1978)
- Bókay Emlékérem (1979)
- Kiváló orvos (1983)
- Schöpf-Mérei-Emlékérem (1989)
- POTE Pro Universitate arany fokozata (1994)
- Pécs Város Millecentenáriumi Díja (1996)
- Széchenyi-díj (1998)
- Szilárd Leó professzori ösztöndíj (1999)
- Pázmány Péter Felsőoktatási-díj (2004)

Irodalom

Magyar Tudományos Akadémia közleménye 2007.01.24.
Wikipedia, Megemlékezés Méhes Károlyról - cultura.hu - 2016-02-25
A betegekkel társalogni kell! Méhes Károllyal Sz. Koncz István beszélget (www.jelenkor.net) (Ez utóbbit minden kollégának és gyermekorvosnak külön figyelmébe ajánlom.)

Bevezető a nefrológia tematikus számhoz - II.

Tisztelt Kollégák, tisztelt Olvasó!

Az orvostudomány az utóbbi évtizedben bekövetkezett rohamos fejlődésének hatása alól a gyermekgyógyászat, és ezen belül a gyermeknefrológia sem maradhatott ki. A vese és a nephron összetett és bonyolult szerkezetéből következően sok diagnosztikus és terápiás nehézséggel és buktatóval kellett és kell számolnunk. Közhelyként hangozhat, de új diagnosztikus és terápiás eredményeket csak akkor tudjuk alkalmazni, ha ismerjük azokat. Ezért gondoltuk úgy – a Gyermekgyógyászat szerkesztőségével egyetértésben –, hogy egy tematikus számban csokorba gyűjtjük a gyermeknefrológia újdonságait, illetve az általános gyermekgyógyászat számára is fontosabb gyakorlati tapasztalatokat. Külön örömmel és büszkeséggel tölt el minket, hogy e kiadvány a hazai gyermeknefrológiai centrumok szoros együttműködésében jött létre. Ez az együttműködés a garanciája annak, hogy az ellátás minden régióban azonos elveken és alapokon nyugszik, a betegek mindenütt megkaphatják a jelenleg elérhető legmagasabb szintű gyermeknefrológiai ellátást.

Eredeti szándékunk szerint a nefrológia témakörét egyetlen Gyermekgyógyászat lapszámban kívántuk feldolgozni. Noha a témaválasztás körét tudatosan szűkre szabtuk, a beérkezett kéziratok tartalmi gazdagsága és tudományos megalapozottsága és terjedelme indokoltta tette, hogy a közleményeket két egymást követő lapszámban közöljük.

Tematikailag az **első részben** (Gyermekgyógyászat 2026. 2. száma) a genetika, az örökletes vesebetegségek, az immunmediált folyamatok, a húgyúti malformációk témaköréit, a húgyúti fertőzések és a hólyagműködési zavarok ellátását, valamint az akut és krónikus veseelégtelenség kérdéseit tárgyaltuk. A **második rész**, amely a Gyermekgyógyászat ezen számában jelenik meg, a veseátültetés kérdéseit fejti ki, illetve érdekes eseteket mutat be a gyermeknefrológia témaköréből.

Kívánjuk, hogy ez a második rész is támogassa az olvasót szakmai útján, és járuljon hozzá ahhoz a közös törekvéshez, hogy a gyermeknefrológia tudása egyre szélesebb körben és egyre magasabb színvonalon legyen elérhető.

Prof. Dr. Reusz György

professor emeritus,
a Gyermeknefrológiai Egyesület
elnöke

Semmelweis Egyetem,
Gyermekgyógyászati Klinika

Dr. Szabó Tamás

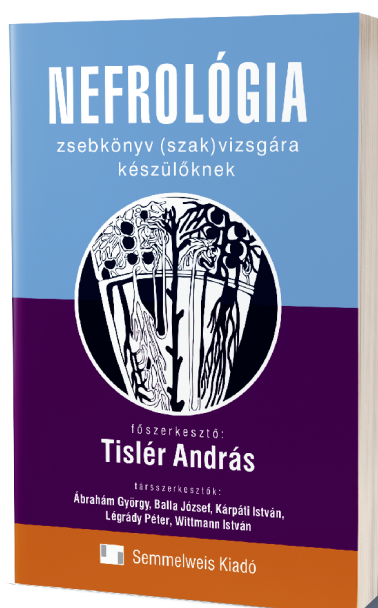
tanszékvezető,
a Gyermeknefrológiai Egyesület
főtitkára

Debreceni Egyetem klinikai Központ,
Gyermekgyógyászati Intézet

Prof. Dr. Kovács Gábor

egyetemi tanár,
a Gyermekgyógyászat folyóirat
főszerkesztője

Gyermekgyógyászati Klinika
Tűzoltó utcai Részleg



Prof. dr. Tislér András

Nefrológia

zsebkönyv (szak)vizsgára
készülőknél



A KÖNYV KIEGÉSZÜL
QR-KÓD MÖGÖTTI TARTALOMMAL

SEMMEWEIS KIADÓ



Bevezetés – a gyermekkori veseátültetés

Szabó Attila dr., Reusz György dr.

Gyermekegyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem, Budapest (Igazgató: Szabó Attila dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:
Szabó Attila dr.
1083 Budapest, Bókay János u. 53-54.
E-posta: szabo.attila@semmelweis.hu

ÖSSZEFOGLALÁS A gyermekkori veseátültetés ma Magyarországon olyan korszakát éli, amelyben a sebészeti technikák, az immunsuppresszív kezelések, a diagnosztikai háttér és a nemzetközi együttműködés együttesen teszik lehetővé, hogy a gyermekek a lehető legjobb esélyt kapják a teljes életre. Az Eurotransplant rendszerbe való integráció, a stabil hazai esetszámok, a multidiszciplináris csapatok professzionális munkája és a hosszú távú gondozás minőségének javulása mind olyan tényezők, amelyek a gyermekvese-átültetés sikerét és jövőjét alapvetően meghatározzák. A jelen összeállításunkban áttekintjük a gyermekkori veseátültetés néhány kiemelten hangsúlyos kérdését, különös figyelemmel a recipiens felkészítésének szempontjaira, a transzplantációt követően jelentkező infekciók sajátosságaira, valamint a növekedés alakulására és támogatására a beültetést követő időszakban. Bízunk abban, hogy az itt bemutatott ismeretek hozzájárulnak szakmai látóköri szélesítéséhez, és segítik mindazokat, akik a gyermekvese-átültetés komplex folyamatában és gondozásában részt vesznek.

KULCSSZAVAK veseátültetés, gyermek, immunsuppresszió, szteroidmentesség

A gyermekkori végállapotú veseelégtelenség a modern orvoslás egyik legösszetettebb és legnagyobb szakmai érzékenységet igénylő területe. Míg néhány évtizeddel ezelőtt a krónikus veseelégtelenség gyermekkorban szinte kivétel nélkül a beteg életének elvesztéséhez vezetett, napjainkban a rendelkezésre álló vesepótló eljárások, a multidiszciplináris ellátás, valamint mindenekelőtt a gyermekkori veseátültetés fejlődése révén a prognózis alapvetően megváltozott. A veseátültetés ma már nem csupán a túlélés lehetőségét jelenti, hanem a gyermekek testi fejlődésének, pszichoszociális jóllétének, iskolai és családi beilleszkedésének egyik legfontosabb záloga (1).

A gyermekkori transzplantációs programok fejlődése ugyan hosszú folyamat volt, de egyértelműen kijelenthető, hogy mára Magyarországon is magas színvonalon, nemzetközi összehasonlításban is versenyképes környezetben zajlik. A hazai gyermeknefrológia és transzplantációs sebészet szoros együttműködésének, valamint a diagnosztika és immunsuppresszív kezelések jelentős modernizációjának köszönhetően a gyermekek számára elérhetővé vált a tartósan jó graftműködés, a hosszú távú túlélés és az életminőség lényeges javulása. Az Eurotransplant rendszeréhez való csatlakozás pedig új távlatokat nyitott, különösen azon gyerme-

kek számára, akik korábban a ritka HLA-típus, az immunológiai szenzitizáció vagy egyéb tényezők miatt hosszabb ideig maradtak vesepótló kezeléssel (1, 2).

A gyermekkori veseelégtelenség háttere és sajátosságai

A gyermekkori végstádiumú veseelégtelenség etiológiai spektruma számos tekintetben eltér a felnőttektől. Míg a felnőtt populációban a diabetes mellitus, a hypertonia és a glomerulonephritisek dominálnak, gyermekkorban a veleszületett vagy korai életkorban kialakuló fejlődési rendellenességek – mindenekelőtt a vese hypoplasia/dysplasia, a húgyúti obstrukció és a vesicoureteralis reflux –, valamint az örökletes nephropathiák állnak az első helyeken. Ezen betegségek jelentős része már újszülött- vagy kora csecsemőkorban manifesztálódik, és hosszú, sokszor hullámzó lefolyás során vezet a veseelégtelenség kialakulásához.

A veleszületett és funkcionális húgyúti malformációk nagyarányú jelenléte egyértelműen meghatározza a transzplantációs ellátás sajátosságait is. A hólyagműködés zavara, a visszatérő húgyúti fertőzések, a komplex urológiai anomáliák mind je-

lentősen befolyásolják a transzplantációra való felkészítés hosszát, a műtét technikai kivitelezhetőségét, valamint a késői graftkimeneteleket. Mindez a gyermektranszplantációt olyan összetett feladattá teszi, amelyben a nefrológus, urológus, transzplantációs sebész és gyermekgyógyász szoros együttműködése elengedhetetlen (3, 4).

A hazai gyermektranszplantáció fejlődése és helyzete

A magyar gyermeknefrologia viszonylag korán felismerte a veseátültetés szerepét a gyermekkori végállapotú veseelégtelenség kezelésében. A kezdeti, elszórt kísérletek után az 1980-as évek hozták meg a fordulatot mind a dialízis, mind az átültetés területén: ekkor vezették be a reguláris hemodialízist és peritoneális dialízist és ezzel párhuzamosan a gyermekek vesetranszplantációs programja is elindult. Az ezt követő évtizedekben egyre kifinomultabb technikák, fejlődő műtéti gyakorlat és korszerű immunuszuppressziós protokollok alakították a hazai gyakorlatot.

A 2000-es évek elején a szabályozás változása, a gyermek-várólista bevezetése jelentős előrelépést hozott: a dialízisben lévő gyermekek száma csökkenni kezdett, az átültetéseké pedig meghaladta az újonnan művese-kezelésre kerülőkéit. A 2005–2007-es időszak kiugróan magas átültetési számai (évente 19–20 eset) ugyan átmeneti jellegűek voltak, de jól mutatták, hogy a hazai ellátórendszer képes a nagyobb terhelésre is.

Azóta a gyermekátültetések száma évente 6–10 között stabilizálódott, ami a populációs szükségletekkel összhangban álló, kiegyensúlyozott, jól szervezett rendszer működését jelzi. Ezt a stabilitást tovább erősítette az Eurotransplanthoz történt csatlakozás. A szélesebb donorkör jelentősen javította azon gyermekek esélyeit, akik korábban sokáig szerepeltek a várólistán, vagy esetleg nem is juthattak volna megfelelő donorhoz (1-4).

A gyermekkori veseátültetés technikai sajátosságai

Gyermekek esetében a transzplantáció technikai kihívásai eltérnek a felnőttkori beavatkozásoktól. A recipiens anatómiai méretei, a kis hasúri térfogat, a gyermek recipiens és felnőtt vese eltérő érkalibere vagy a húgyhólyag funkcionális eltérései speciális sebészeti megoldásokat igényelnek. Külön nehézséget jelenthet a graft és a recipiens méretkülönbsége: a felnőtt donorból származó vese beültetése kisgyermekbe a szoros térvizonyok miatt gondos tervezést és a transzplantációs sebészek nagyfokú tapasztalatát igényli.

Az aneszteziológiai megfontolások szintén hangsúlyosak. A gyermekek hemodinamikai tartalékai szűkebbek, így a graft perfúziójának fenntartása, a volumenstátusz megfelelő beállítása és a perioperatív stabilitás biztosítása kulcsfontosságú. A műtét sikerének egyik meghatározó tényezője a megfelelő gyakorlati felkészültség, amely közvetlenül befolyásolja a korai graftfunkciót és a későbbi kimeneteleket (1, 5, 6).

Immunuszuppressziós stratégiák gyermekkorban

Az immunuszuppresszió fejlődése a gyermekkori veseátültetés egyik legfontosabb sikertörténete. A korábbi évtizedekben alkalmazott, sok mellékhatással járó protokollokat mára olyan kezelési sémák váltották fel, amelyek hatékonyan előzik meg az akut kilökődést, miközben minimalizálják a hosszú távú szövődeményeket. Jellemző tendencia a szteroidminimalizáló vagy szteroidmentes protokollok alkalmazása, különösen azoknál a gyermekeknél, akiknél a növekedés és a metabolikus stabilitás kiemelten fontos szempont.

A modern calcineurin-inhibitorok, antimetabolitok és biológiai szerek kombinációja lehetővé teszi a személyre szabott immunuszuppressziót, amely a gyermek életkorához, immunológiai státuszához és kísérőbetegségeihez igazítható. A kezelés finomhangolása azonban hosszú távon is nagy figyelmet igényel, hiszen az immunológiai és infekciós kockázatok időben változnak, a graftfunkció pedig a gondozás minőségére érzékenyen reagál (4, 7).

A transzplantáció utáni gondozás és hosszú távú kihívások

A gyermekkori veseátültetés nem ér véget a műtét sikeres lefolyásával: a hosszú távú gondozás legalább olyan jelentős részét képezi a folyamatnak, mint maga a beavatkozás. A korai posztoperatív szakaszban elsősorban sebészi és infekciós komplikációk merülhetnek fel, míg a késői időszakban a krónikus graftdiszfunkció, a növekedési és pubertásbeli eltérések, a cardiovascularis kockázatok és a malignitások jelennek meg fókuszpontként. Mindemellett a pszichés és szociális tényezők szerepe sem elhanyagolható. A krónikus betegségből érkező gyermekek önértékelése, iskolai helyzete, kortárskapcsolatai sokszor sérülékenyek, ezért a pszichológus, szociális munkás és gyermeknefrologus összehangolt munkája nélkülözhetetlen. A multidiszciplináris team a prevenciótól a krónikus gondozásig a gyermek és családja teljes életútját végigkíséri (4-7).

Az élődonoros átültetés szerepe

Az elmúlt években világszerte, így Magyarországon is nő az élődonoros veseátültetések aránya, amely gyermekek esetében különösen kedvező eredményekkel jár. Az élődonoros graftok jobb túlélési mutatói, a tervezhetőség, valamint az immu-

nológiai megfelelés hatékonyabb biztosíthatósága egyre inkább előtérbe helyezi ezt a lehetőséget. Hazánkban az élődonoros program fejlesztésére irányuló erőfeszítések ígéretesek, és a jövőben várhatóan egyre nagyobb szerepet kapnak a gyermekkori transzplantáció „első vonalában” (7).

Summary

Pediatric Kidney Transplantation – Introduction

Szabó A, Reusz Gy; Pediatric Center, Semmelweis University

Pediatric kidney transplantation in Hungary has entered a developmental phase in which advances in surgical techniques, immunosuppressive regimens, diagnostic methodologies, and international collaboration collectively provide children with the best attainable prospects for long-term survival and quality of life. Integration into the Eurotransplant network, the maintenance of stable national transplant activity, the consistently high professional standards of multidisciplinary transplant teams, and the progressive improvement of long-term follow-up care are all critical determinants shaping the current success and future trajectory of pediatric renal transplantation.

In this review, we highlight several key aspects of pediatric kidney transplantation, with special emphasis on the pre-transplant evaluation and preparation of recipients, the epidemiological and clinical characteristics of post-transplant infections, and the patterns and support of growth during the post-transplant period. We hope that the synthesis presented here contributes meaningfully to the expansion of our collective professional understanding and supports all clinicians engaged in the complex continuum of pediatric renal transplantation and long-term patient management.

KEYWORDS kidney transplantation, pediatric, immunosuppression, steroid avoidance

Útravaló tudnivaló

- Gyermekekben a végstádiumú veseelégtelenség leggyakoribb okai eltérnek a felnőttekétől: döntően veleszületett fejlődési rendellenességek, húgyúti obstrukciók és örökletes nephropathiák állnak a háttérben.
- A gyermekkori veseátültetés hosszú távú eredményességét nem önmagában a műtét, hanem a peri- és posztoperatív intenzív ellátás, a személyre szabott immunszuppresszió, a fertőzések megelőzése és a növekedés támogatása – vagyis a gondozó csapat összehangolt, magas szintű munkája – határozza meg. A felnőttellátásba történő átadás-átvétel („transition”) kiemelt jelentőségű, mert a serdülők önállósodása és a gondozás folyamatossága alapvetően befolyásolja a graft hosszú távú működését.
- Az élődonoros átültetés gyermekeknél különösen kedvező eredményekkel jár, mivel jobb graft-túlélést és tervezhetőséget biztosít.

Irodalom

1. Reusz Gy, Szabó A, Dallos G. Veseátültetés gyermekkorban. Gyermekgyógyászati Továbbképző Szemle. 2012;17:57–60.
2. Mihály S, Smudla A, Ablonczy L et al. The First 5 Years of the Newest Eurotransplant Member State: Hungarian Results of International Organ Exchange From 2014 to 2018. Transplant Proc. 2021; 53: 1394–401.
3. Szabó AJ, Vásárhelyi B. A gyermekkori krónikus vesebetegség epidemiológiája és etiológiai spektruma Magyarországon. Gyermekgyógyász. 2017; 68:87–94.
4. Dezsőfi A, Reusz Gy, Kovács L, és tsai. Szervtranszplantáció gyermekkorban. Orv Hetil. 2018; 159:1948–56.
5. Alessa A, Bahadori A, Dale E, et al. Complications of paediatric kidney transplantation: a paediatrician's review. Arch Dis Child. 2025. doi: 10.1136/archdischild-2024-327710 [Epub ahead of print]
6. Kizilbash SJ, Jensen CJ, Kouri AM, et al. Steroid avoidance/withdrawal and maintenance immunosuppression in pediatric kidney transplantation. Pediatr Transplant. 2022; 26:e14189.
7. Kelen K, Szabó D, Szabó A és tsai. „Utazás az ismeretlenbe”: átadás-átvétel veseátültetés után. Gyermekgyógyász. 2021; 72: 78–82.

Tesztkérdések

1. Mi a gyermekkori végstádiumú veseelégtelenség leggyakoribb oka?

- a) Diabetes mellitus
- b) Hypertonia
- c) Vesezületett fejlődési rendellenességek
- d) Túlzott fehérjebevitel

2. Miért létfontosságú a gyermekkorban transzplantált betegek felnőttellátásba történő koordinált és protokollal támogatott átadása?

- a) Mert a felnőttellátásban kevesebb kontroll szükséges
- b) Mert a gondozás folyamatossága és a beteg együttműködése meghatározza a graft hosszú távú működését
- c) Mert a gyermekellátás 18 évesen automatikusan megszűnik
- d) Mert a felnőttellátásban nincs szükség immunszuppresszióra

3. Melyik tényező járul hozzá az élődonoros átültetés kedvező eredményeihez?

- a) Rövidebb várólista és jobb immunológiai megfelelés
- b) Kevesebb műtéti előkészítés
- c) Nem szükséges szövettani egyezés
- d) Csak felnőtt donorok adhatnak vesét

Az egyszerű választásos tesztekre a megoldást a társaság honlapján kérjük megjelölni: www.gyermekorvostarsasag.hu.
A legjobb megoldó 100 ezer Ft jutalomban részesül! Kreditpont a tesztek jól megoldóknak!

Säba Intim pH védelemben az intim területek

Magyar orvosok szakértelmével készült hazai termékcsalád
Harmonizál az intim területek enyhén savas vegyhatásával

INTIM HIGIÉNIA MINDEN KOROSZTÁLYNAK

3+ **ILLATMENTES FÉRFI INTIM MOSAKODÓ** (pH 4) **0% parabén, kőolaj, parfüm és színezék**

3+ **ILLATMENTES NŐI INTIM MOSAKODÓ** (pH 4) **0% parabén, kőolaj, parfüm és színezék**

0+ **HIPOALLERGÉN INTIM MOSAKODÓ** (pH 4) **0% parabén, kőolaj, parfüm és színezék**

INTIM HIGIÉNIA KISOKOS Olvassa el itt

Hirtelen elkezdett viszketni...

Betartottad a mosdó használat 3 szabályát?

Pöttyös lett és fáj...

Már megint felfáztam...

Kipirosodott és csíp a pisilés...

Kapható gyógyszertárakban és a www.saba.hu webshopon



Felkészítés a gyermekkori vesetranszplantációra

Berkes Andrea dr.

Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika (Igazgató: Szabó Tamás dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:
Berkes Andrea dr.
Debrecen, Nagyerdei krt. 98.
E-posta: berkes.andrea@med.unideb.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Végstádiumú vesebetegek számára a legkedvezőbb kezelési mód a vesetranszplantáció. Magyarországon a gyermekkori vesetranszplantáció sebészeti kivitelezése, a transzplantált betegek gondozása egyetemi centrumokban történik, de a végstádiumú veseelégtelenséghez vezető állapotok felismerésében az alacsonyabb progresszivitású szintek ellátóinak van alapvető szerepe. Az élethosszig tartó hatékony gondozás az egészségügyi ellátó rendszer szereplőinek összehangolt működésével valósulhat meg. Az alábbiakban általános összefoglalást kívánunk nyújtani a gyermekkori végstádiumú veseelégtelenség korai felismerésének szükségességéről és lehetőségeiről, a vesepótló kezelést igénylők ellátásának stratégiájáról, a vesetranszplantációra váró gyermekek és családtagjaik felkészítésének módjáról.

KULCSSZAVAK gyermekkori krónikus és végstádiumú veseelégtelenség, vesetranszplantáció, élődonáció

Rövidítések:

KVE	krónikus veseelégtelenség
VVE	végstádiumú veseelégtelenség
CAKUT	congenital anomalies of the kidney and urinary tract
ESPN	European Society for Pediatric Nephrology
ERA	European Renal Association
EDTA	European Dialysis and Transplant Association
ABPM	Ambulatory Blood Pressure Monitoring
rhGH	rekombináns humán növekedési hormon

szeres, szűrő jellegű vérnyomásmérés és vizeletvizsgálat kóros eredménye és a családi anamnézis hívja fel a figyelmet.

Vesepótló kezelés szükségességének meghatározása

A vesepótló kezelés indítására, a transzplantáció elvégzésének optimális idejére vonatkozó egyértelmű információ nem áll a rendelkezésünkre. A konzervatív kezelésre nem reagáló folyadékterhelés, elektrolit- és sav-bázis zavar (hyperkalaemia, hyperphosphataemia, metabolikus acidosis), uraemiás szövődmények (encephalopathia, pericarditis) egyértelmű indikációi a vesepótló kezelésnek. A megelőző dialíziskezelés nélkül végzett, ún. preemptív vesetranszplantáció kedvezőbb rövid, illetve hosszú távú kimenetele bizonyított.

Nemzetközi irányelvek hangsúlyozzák, hogy a GFR, illetve egyéb laboratóriumi paraméter helyett a vesepótló kezelés indításának szükségességét a fizikai és mentális állapot szoros követésével ismerhetjük fel. A metabolikus tényezők negatív hatásai étvágytalansághoz, malnutrícióhoz, növekedési elmaradáshoz, a fizikai és szellemi teljesítőképesség romlásához vezetnek. A gondozás célja az ideális szomatomentális fejlődés elérése. A kon-

Gyermekkori VVE okai

A gyermekkori VVE leggyakoribb okai a vese- és húgyútak veleszületett rendellenességei (CAKUT) és öröklött nephropathiák, amelyek együtt az összes eset 30–60%-áért felelősek. Ezeket követik a glomerularis betegségek, melyek gyakorisága 20–30% (1, 2). Az egyre gyakrabban elérhető genetikai diagnózis a transzplantációs gondozás szempontjából is jelentőséggel bír.

Az általános gyermekgyógyász kulcsszerepet játszik a VVE-hez vezető kórképek korai felismerésében, így a progresszív vesefunkció-romlás lassításában. Csecsemőkorai vagy visszatérő húgyúti fertőzések, vizeletürítési zavarok a veleszületett rendellenességekre (CAKUT) utalhatnak, glomerularis betegségek rapidan jelentkező veseelégtelenség tüneteinek vezethetnek, de az öröklött nephropathiák sokáig „néma” lefolyására csak a rend-

zervatív lehetőségek maximális kiaknázása természetesen alapvető, hisz a vesepótlás mindhárom típusa (vesetranszplantáció, peritonealis és haemodialysis) jelentős kockázattal jár (3, 4). *A KVE esetén a vesepótló kezelés szükségességének felismerése a gyermeket gondozó team átfogó véleményezésével kell, hogy történjen.*

Krónikus vesebeteg gyermekek konzervatív kezelésének alappillérei

Só-, vízháztartás

A krónikus folyadék-elektrolit diszreguláció okozta tartós folyadékterhelés a VVE súlyos cardiovascularis morbiditási és mortalitási tényezője, de a myocardium szempontjából a túlzott dehidráció is káros (5-7). A folyadékterhelés döntően a nátriumbevitel által kiváltott szomjúság következménye. A sómegszorítás csökkenti volumen- és vérnyomásterhelést. A sókorlátozás gyakorlati megvalósításának legfőbb akadálya a magas sótartalmú feldolgozott élelmiszerek nagyarányú fogyasztása. *A sikeres nátriummegszorítás hosszú távú ízadaptációt, következetességet és szoros dietetikus támogatást igényel. A siker érdekében már a KVE felismerésekor ismertetni kell a családdal a vesevédelem lehetőségei között a sószegény étrend kedvező hatásait.*

Hypertonia

A hypertonia független kockázati tényezőt jelent a KVE progressziójára, a szív- és érrendszeri betegségek kialakulására, a mortalitásra, valamint a graftfunkció elvesztésére. KVE-ban szenvedő gyermekek és serdülők közel 80%-ában fordul elő (8). A nyugodt körülmények között történő rendelői vérnyomásmérés mellett fiatal életkortól alkalmazandó a cirkadián ritmus korai megszűnésének felismerése érdekében az ABPM (9). *A gondozás során el kell érni, hogy a pszichés stressz minimalizálásával a szakma szabályainak megfelelő ambuláns vérnyomásmérések történjenek a KVE felismerésének pillanatától.*

Növekedési zavar

A normális növekedés elérése a KVE-ben szenvedő gyermekek gondozásának egyik legnagyobb kihívása. A szomatikus fejlődést negatívan befolyásoló tényezők a malnutríció, metabolikus acidosis, mineralizációs és csontosodási zavarok, anaemia, folyadék- és elektroliteltérések. Csecsemőkorban a növekedési elmaradás a táplálás nehézsége, azt követően főként a növekedési hormon (GH-rezisztencia) és az inzulinszerű növekedési faktor-1

(IGF-1 csökkent bioaktivitás) zavart metabolizmusának következménye (10).

A növekedési elmaradáshoz KVE-ben az ásványi- és csontanyagcsere zavara is hozzájárul. A foszfátbevitel korai kontrollja, megfelelő kalcium- és D-vitamin-pótlás, PTH-szint rendezése a csontok egészsége mellett a cardiovascularis kockázatcsökkentés miatt is fontos (11).

Miután hatékony rhGH-kezelés a minél korábban, még relatíve jobb vesefunkció mellett elindított terápiával érhető el, így minden krónikus vesebeteg gyermek esetében alapvető a növekedés szoros követése. A rhGH-kezelés indikációjának felállítása és a kezelés folytatása gyermeknefrológiai centrumban történik.

Anaemia

Krónikus veseelégtelen gyermekeknél az anaemia gyakori szövődmény, amely rontja az életminőséget, a növekedést és fokozza a kardiovaszkuláris terhelést. Fő oka az elégtelen endogén erythropoetin-termelés, amelyhez a krónikus gyulladás és következményes vashiány is hozzájárul (12, 13). *Az anaemia korai felismerése és ellátása hozzájárul a krónikus vesebeteg gyermekek optimális szomatomentális fejlődéséhez, a vesetranszplantáció kedvező hosszú távú kimeneteléhez.*

Neurokognitív állapot

A KVE-s gyermekeknél neurokognitív és iskolai nehézségek jelenhetnek meg, különösen végrehajtó funkciók, figyelem, memória, feldolgozási sebesség terén, melyekhez képalkotó vizsgálatok szerint strukturális agyi elváltozások is társulnak (14, 15). Ezek megelőzése, illetve minimalizálása az időben elindított és kellően hatékony szervpótló kezeléssel érhető el (15, 16).

A KVE-s gyermekek anamnézisének felvétele során rendszeresen ki kell térni a mentális funkciókra, az iskolai teljesítőképességre, annak esetleges romlására. A felnőttkori negatív hatások (képzetlenség, munkanélküliség, pszichoszociális zavarok) minimalizálása érdekében korán indított és folyamatos testi- szellemi fejlesztés szükséges.

Diéta

KVE-ben szenvedő gyermekek diétája a kezelés szerves része. A diétát egyénre szabottan, életkor, dialízismodalitás, a maradék vesefunkció és növekedési állapot alapján kell kialakítani. A konyhasó folyadékháztartásra gyakorolt szerepe mellett a foszfátbevitel kontrollja kulcsfontosságú a CKD-MBD megelőzésében: előnyben kell részesíteni a természetes foszfátforrásokat, és kerülni a feldolgozott élelmiszereket (17, 18). A káliumbevitel

egyéni mérlegelést igényel: hyperkalaemia esetén diétás megszorítás szükséges, míg peritonealis dialízisben vagy jó káliumeltávolítás mellett a túlzott korlátozás kerülendő a megfelelő zöldség- és gyümölcsfogyasztás fenntartása érdekében (19). A fehérjebevitel gyermekkorú VVE-ben nem csökkenendő, akár emelt, magas biológiai értékű fehérjebevitel is szükséges a dialízissel járó veszteségek miatt, a növekedés biztosítása érdekében (17-19). *Krónikus vesebeteg gyermekek diétáját gyermeknefrológus-dietetikus-család együttműködésével kell megtervezni már a KVE korai fázisától.*

Fizikai aktivitás, sport

A rendszeres fizikai aktivitás KVE-ben szenvedő gyermekek esetében is javítja a fizikai funkciót, pozitív hatása bizonyított a cardiometabolicus és neuromuscularis és kognitív működésre, a szociális integrációra. Előnyei a KVE minden stádiumában megfigyelhetők (20). Megfelelő óvintézkedések betartása mellett a sportolás biztonságosnak tekinthető KVE-ben, de a kontakt sportoknál egyéni kockázatértékelés szükséges (21).

A testnevelés óra alóli indokolatlan felmentések, az egyénre szabott testnevelés hiánya, a sportolási lehetőségek területi és társadalmi egyenlőtlensége sok esetben fizikai inaktivitáshoz vezetnek, ami komoly morbiditási, mortalitási faktor.

Minden krónikus vesebeteg beteg gyermek esetében tájékoztatni kell a családot a fizikai aktivitás fontosságáról és a lehetőségeket figyelembe véve kell kiválasztani a gyermek számára legmegfelelőbb, biztonságos sportot.

Csecsemőkorú KVE speciális jellemzői

Végstádiumú veseelégtelen csecsemők gondozása különösen komplex feladat. A háttérben vezető okok a vesék és húgyutak veleszületett rendellenességei (CAKUT) és vese dysplasiák. A ritka genetikai variánsok esetén gyakori az extrarenalis (skeletalis, neurológiai, kardiológiai) érintettség is, melyek még nehezebbé teszik az érintett gyermekek ellátását (1, 2).

A megfelelő szomatomentális fejlődés elérése nagy kihívást jelent, mert az uraemia önmagában étvágytalansághoz, csökkent gyomorürüléshez és bélmotilitáshoz vezet. Az ebben az életkorban általánosan alkalmazott peritonealis dialízis fokozza a teltségérzetet, aminosavvesztés által növeli a fehérjeszükségletet. CAKUT-ban hosszú ideig fennmarad a vese „hígítóképessége”, így túlzott folyadék- és nátriumvesztéssel is számolnunk kell. Fentiek miatt gyakran mesterséges táplálás is szükségessé válik (6).

Preemptív transzplantáció a megfelelő méretű donor vese és a fiatal életkorban alkalmazott immun-suppresszió súlyos infekciós szövődményei miatt csecsemőkorban igen ritkán valósulhat meg (6). *A csecsemőkorú VVE ellátása kizárólag abban tapasztalattal rendelkező centrumokban végezhető biztonságosan.*

Urológia alaphettség

Húgyúti anomáliák esetén gyakori húgyúti fertőzések gyorsíthatják a vesefunkció romlását és veszélyeztethetik a későbbi transzplantáció sikerét is. A családot edukálni kell a húgyúti fertőzések megelőzésének és korai felismerésének szükségességéről, a helyes vizeletürítés módjáról. Eszközös vizsgálatok (uroflowmetria, cystomanometria) eredményei alapján konzervatív terápiák (vizeleti tréning) mellett gyógyszeres vagy sebészeti módszerekkel cél a hólyagdiszfunkció rendezése, a reflux, az obstrukció megszüntetése, alacsony nyomású és megfelelő kapacitású hólyagfunkció elérése. Amennyiben ez nem lehetséges, intermittáló katéterezés vagy műhólyag (ileum-conduit) kialakítása válhat szükségessé a vesetranszplantáció előtt (22).

A húgyúti fertőzések megelőzése, korai felismerése és célzott kezelése, a helyes vizeletürítési szokások kialakításának segítése és ellenőrzése jelentősen hozzájárul a CAKUT-tal élő, VVE-ben szenvedő gyermekek sikeres kezeléséhez.

Transzplantáció társbetegségek mellett

Az ESPN/ERA regiszter legfrissebb adatai szerint a társbetegségek egyre gyakoribbá váltak a vesepótló kezelésben részesülő gyermekek körében. A vesetranszplantáció lehetőségét minden gyermekkorú KVE betegenél mérlegelni kell (23).

A KDIGO irányelvnek megfelelően hazánkban is a vesetranszplantációs várólista bizottságok multidiszciplináris team (nefrológus, transzplantációs sebész, aneszteziológus, kardiológus, infektológus, dietetikus, pszichológus/szociális munkás) bevonásával döntenek a betegek transzplantálhatóságáról. Orvosi és pszichoszociális tényezők integrált értékelésének célja minden transzplantációt akadályozó, vagy annak kimenetelét rontó tényező felismerése, illetve elhárítása (9, 24).

Társbetegségek, súlyos fogyatékoság ma már nem automatikus kontraindikációi a vesetranszplantációnak. Klinikai és etikai, egyénre szabott értékelés történik a várható túléléssel, perioperatív rizikóval, családi gondozási kapacitással, várható életminőséggel kapcsolatban. Az egyén hosszú távon várhatóan jobb életminősége érdekében a vesetranszplantáció megvalósítható.

A recipiens kivizsgálása a transzplantáció előtt

A vesetranszplantáció előtti kivizsgálás célja annak megállapítása, hogy a gyermek biztonságosan transzplantálható-e, valamint, hogy a beavatkozás és a későbbi immunuszuppresszív kezelés a lehető legjobb hosszú távú eredményt biztosítsa.

Az immunológiai vizsgálatok szükségesek a megfelelő donor–recipiens párosításhoz és az akut, illetve krónikus kilökődés kockázatának csökkentéséhez. Az AB0 vércsoport-meghatározást követően a HLA-tipizálás és az ellenanyagszűrés (PRA – panel reaktív antitest, DSA-donor-specifikus antitestek) következik.

A laboratóriumi vizsgálatok – teljes vérkép, vese-funkció, elektrolitok, májfunkció, vérzsírok, HgbA1c, alvadási paraméterek és vizeletvizsgálat – az általános állapot, anyagcsere-egyensúly és a műtét biztonságosságát hivatottak felmérni.

Az infekciós szűrések (hepatitis-B és -C, HIV, CMV, EBV, VZV, Toxoplasma, lues, vizelet- és széklet-tenyésztés) kiemelt jelentőségűek, mivel az immunuszuppresszív kezelés súlyos, akár életveszélyes fertőzésekhez vezethet. A korábbi fertőzések és az oltási status ismerete lehetővé teszi a megfelelő profilaxis és követés megtervezését.

A kardiológiai kivizsgálás (nyugalmi EKG, szívult-rahang, szükség esetén terheléses vizsgálatok) célja a strukturális vagy funkcionális szívbetegségek felismerése. A képalkotó vizsgálatok, elsősorban a hasi és húgyúti ultrahang az anatómiai viszonyok feltérképezését szolgálják. Az egyéb szakorvosi vizsgálatok célja a potenciális fertőzési góccok és társbetegségek kizárása. A pszichoszociális és adherenciafelmérés elengedhetetlen része a kivizsgálásnak.

A vesetranszplantáció hosszú távú sikerét nagymértékben befolyásolja a család együttműködése, a szociális háttér, ezért ezek felmérése és szükség szerinti támogatása a transzplantációs előkészítés szerves része (25).

Vakcináció

A transzplantációt követő tartós immunuszuppresszió miatt az életkor szerinti oltási sorokat lehetőleg teljesen be kell fejezni, különösen azokat, amelyeket a transzplantáció után nem lehet, vagy csak kivételesen lehet adni (élő attenuált vakcinák). Ki kell emelnünk a jelentős morbiditást és mortalitást jelentő *Pneumococcus*- és *Neisseria meningitidis* fertőzéseket, illetve a lehető legtöbb szerotípus elleni vakcináció szükségességét. Transzplantációt követően az inaktivált oltások stabil állapotban újraindíthatók vagy folytathatók, de az élő attenuált vakcinák beadása csak szigorú-

an egyedi elbírálással, kockázatfelméréssel történhet (26, 27).

Élődonáció

A gyermekkori vesetranszplantáció kimenetele igen kedvező, az 5 éves betegtúlélés megközelíti a 100%-ot (ERA regiszter 2022: 97,4% élő donor 98,2%), az 5 éves grafttúlélés Európában 88%. Az élődonáció esetén mérhető kedvezőbb kimenet a műtét tervezhetőségéből, így a preemptív (dialízis nélkül történő) transzplantáció lehetőségéből, a magas immunológiai egyezésből, a rövidebb ischaemiás időből, a graft és a donor széleskörű kivizsgálásából és a donor jobb állapotából adódnak. A családon belüli donáció érzelmi többlete magasabb szintű adherenciához is vezet (2). Az egészséges életmódra való edukálás így nemcsak a vesebeteg gyermek, hanem családja vonatkozásában is fontos (28, 29).

Magyarországon, az európai szabályozásnak megfelelően kizárólag önkéntes alapon, ellenszolgáltatás nélkül, altruista módon rokon vagy szoros érzelmi kapcsolatban lévő, cselekvőképes felnőtt adományozhat szervet a kockázatok ismeretében. Hazánkban is működik az ún. keresztadonációs program, mely akkor segíthet, ha egy donor–recipiens pár immunológiailag nem kompatibilis.

Élő donorok kivizsgálása

Vesedonáció alapvető feltétele, hogy a nephrectomiát követően hosszú távon kielégítő vese-funkció maradjon. A donor kivizsgálás a vesék UH-vizsgálatával, vese-funkció mérésével, vizeletvizsgálatával indul, kiterjed egy átfogó metabolikus- (HbA1c, OGTT, lipidek, BMI) és cardiovascularis állapot felmérésére (EKG, echokardiográfia, terheléses vizsgálat), onkológiai és infektológiai szűrésre. Ezt követik a műtét kivitelezése szempontjából fontos képalkotó vizsgálatok (hasi, kismedencei CT, DSMA scan).

Az immunológiai kivizsgálás célja élő vesedonorok esetében is a recipienssel való biztonságos kompatibilitásának igazolása, vagyis annak kizárása, hogy a recipiensben a donor ellen irányuló, klinikailag jelentős ellenanyagok vannak jelen. Az AB0 vércsoport-meghatározást követően történik meg a HLA-tipizálás, valamint a donor–recipiens keresztpróba elvégzése (30).

Az élő vesedonáció a donor szempontjából alapos kivizsgálás mellett biztonságos, de nem kockázatmentes beavatkozás. A rövid távú kockázatok a műtéthez kapcsolódnak, ezek előfordulása alacsony, a súlyos perioperatív szövődmények aránya <1%. Hosszú távon a donorok teljes életet élhet-

nek, de enyhén csökkenhet az GFR, és kismértékben nőhet a hypertonia és proteinuria kockázata. A VVE abszolút kockázata igen alacsony, leginkább társbetegségek – elhízás, diabetes, hypertonia – esetén alakul ki. A donáció után rendszeres vesefunkció, vizelet, vérnyomás és metabolikus ellenőrzés szükséges (31).

Minden végstádiumú vesebeteg gyermek esetén az élődonáció lehetőségeit maximálisan fel kell térképezni, korai prevenciók támogatással és a potenciális donorok körültekintő kivizsgálásával megvalósulását segíteni kell.

Pszichoszociális állapot

A pszichoszociális állapot rendszeres felmérése és támogatása kulcsfontosságú az érintett gyermekek és családjaik ellátásában, mivel a betegség jelentős érzelmi és szociális megterheléssel járhat (32). A gyermekeknél gyakoribb a depresszió, szorongás és viselkedési problémák kockázata, így érdemes rutinszerűen pszichoszociális szűrőeszközöket (pl. Pediatric Quality of Life Inventory – PedsQL, Strengths and Difficulties Questionnaire – SDQ, Pediatric Symptom Checklist – PSC) alkalmazni (33, 34).

Pszichológusokkal, pedagógusokkal és szociális munkásokkal történő multidiszciplináris együttműködés jelentősen hozzájárul a kezelés hosszú távú sikeréhez.

Summary

Preparation for Pediatric Kidney Transplantation

Berkes A; University of Debrecen, Clinical Centre, Department of Pediatrics

For children with end-stage kidney disease, kidney transplantation represents the most favourable treatment option. In Hungary the surgical procedure, pre- and posttransplant follow-up of pediatric patients are carried out in university centers. However, all physicians working at any levels in the care of children with kidney diseases play a fundamental role in the early recognition of conditions leading to ESKD and in slowing disease progression.

Lifelong, effective care can only be achieved through coordinated collaboration among the various participants of healthcare system. The aim of this overview is to provide a general summary of the importance and possibilities of early detection of pediatric ESKD, the management strategies for patients requiring renal replacement therapy and the preparation of children and their families for kidney transplantation.

KEYWORDS pediatric chronic and end-stage kidney disease, kidney transplantation, living donation

Útravaló tudnivaló

- Az általános gyermekgyógyász kulcsszerepet játszik a VVE-hez vezető kórképek korai felismerésben, így a progresszív vesefunkció-romlás lassításában.
- A krónikus vesebetegség az egész szervezetet érintő, komplex következményekkel jár, így a gondozás multidiszciplináris megközelítést igényel.
- VVE esetén a legkedvezőbb kezelési mód a vesetranszplantáció, mely társbetegségek esetén is kivitelezhető a speciális szempontok figyelembevételével.
- Hosszú távú sikeressége szorosan összefügg a KVE gondozásának minőségével, ezért a vesetranszplantációra való felkészülést a krónikus vesebetegség korai szakaszától induló komplex, a gyermeket és családját is érintő gondozás jelenti.
- Potenciálisan VVE-gel járó állapotokban a betegek multidiszciplináris háttérrel rendelkező, gyermeknefrológiai centrumban való gondozása egészségnyereséggel járhat.

Irodalom

1. Cirillo L, De Chiara L, Innocenti S, et al. Chronic kidney disease in children: an update. Clin Kidney J. 2023; 24(16(10)):1600-1611.
2. Harada R, Hamasaki Y, Okuda Y, et al. Epidemiology of pediatric chronic kidney disease/kidney failure: learning from registries and cohort studies. Pediatr Nephrol. 2022; 37(6):1215-1229.
3. Larkins, N G, Lim, W, Goh, C et al. Timing of Kidney Replacement Therapy among Children and Young Adults. Clin J Am Soc Nephrol. 2023; 18(8): 1041.
4. Winnicki E, Johansen KL, Cabana MD, et al. Higher eGFR at Dialysis Initiation Is Not Associated with a Survival Benefit in Children. J Am Soc Nephrol. 2019; 30(8):1505-13.
5. Hayes W, Paglialonga F. Assessment and management of fluid overload in children on dialysis. Pediatr Nephrol. 2019; 34(2):233-242.
6. Sanderson KR, Warady BA. End-stage kidney disease in infancy: an educational review. Pediatr Nephrol. 2020; 35(2):229-240.
7. Eng CSY, Bhowruth D, Mayes M, et al. Assessing the hydration status of children with chronic kidney

- disease and on dialysis: a comparison of techniques. *Nephrol Dial Transplant.* 2018; 1;33(5): 847-55.
8. Molnar MZ, Foster CE 3rd, Sim JJ, et al. Association of pre-transplant blood pressure with post-transplant outcomes. *Clin Transplant.* 2014; 28(2):166-76.
 9. Chadban SJ, Ahn C, Axelrod DA, et al. KDIGO Clinical Practice Guideline on the Evaluation and Management of Candidates for Kidney Transplantation. *Transplantation* 2020; 104(4S1):S11-S103.
 10. Drube J, Wan M, Bonthuis M, et al. European Society for Paediatric Nephrology Chronic Kidney Disease Mineral and Bone Disorders, Dialysis, and Transplantation Working Groups. Clinical practice recommendations for growth hormone treatment in children with chronic kidney disease. *Nat Rev Nephrol.* 2019; 15(9):577-589.
 11. Sullivan KM, Krieger AJ. Growth hormone in pediatric chronic kidney disease: more than just height. *Pediatr Nephrol.* 2024; 39:3167-317.
 12. Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Anemia Work Group. KDIGO 2025 Clinical Practice Guideline for Anemia in Chronic Kidney Disease (CKD): Public Review Draft. KDIGO; November 2024. <https://kdigo.org>
 13. Thapa BK, Bhatia P, Meena J, et al. Prevalence and risk factors for functional iron deficiency in children with chronic kidney disease. *Clin Exp Nephrol.* 2023; 27(1): 66-71.
 14. Kim, S, Van Zwieten A, Lorenzo J, et al. Cognitive and academic outcomes in children with chronic kidney disease. *Pediatr Nephrol.* 2022; 37:2715-24.
 15. van der Plas E, Nelson E, Becknell B, et al. Age-Related Changes in Brain Structure in Pediatric Chronic Kidney Disease. *JAMA Netw Open.* 2025;8(2):e2457601.
 16. Lullmann O, van der Plas E, Harshman LA. Understanding the impact of pediatric kidney transplantation on cognition: A review of the literature. *Pediatr Transplant.* 2023; 27(8):e14597.
 17. Shaw V, Anderson C, Desloovere A, et al. Nutritional management of the child with chronic kidney disease and on dialysis. *Pediatr Nephrol.* 2025; 40:69-84.
 18. International Pediatric Nephrology Association (IPNA) Nutrition Work Group. Clinical practice recommendations for the nutritional management of children with chronic kidney disease. *Pediatr Nephrol.* 2023; 38:2197-2221.
 19. Shroff R, Wan M, Rees L. Nutritional management of children with advanced chronic kidney disease and on dialysis. *Pediatr Nephrol.* 2023; 38:2301-2315.
 20. Battaglia Y, Baciga F, Bulighin F, et al. Physical activity and exercise in chronic kidney disease: consensus statements from the Physical Exercise Working Group of the Italian Society of Nephrology. *J Nephrol.* 2024; 37:1735-1765.
 21. Bobrowski AE. School and sports participation post-transplant. *Pediatr Transplant.* 2021; 25(1): e13791.
 22. Evans-Barns H, Mushtaq I, Michell I, et al. Paediatric kidney transplantation: Towards a framework for pretransplant urological evaluation. *Pediatr Transplant.* 2022; 26(7): e14299.
 23. Schild R, Dupont S, Harambat J, et al. Disparities in treatment and outcome of kidney replacement therapy in children with comorbidities: an ESPN/ERA Registry study. *Clin Kidney J.* 2023; 16(4):745-755.
 24. Begüm Yuluđ Tađ, Burcu Özbaran: Psychiatric comorbidities in pediatric organ transplantation: Current findings and clinical approaches. *Eur Transplant Res.* 2025; 1(1):25-33.
 25. Brittany A B, Pippias M, Kramer A, et al. The evaluation of kidney transplant candidates prior to waitlisting: a scoping review, *Clin Kidney J.* 2025; 18(1), e377.
 26. Bitsori M, Michailou M, Galanakis E. Vaccination in Children with Chronic Kidney Disease: Current Status and Perspectives. *Vaccines.* 2026; 14(1):8.
 27. Casotti V, Stroppa P, Bravi M, et al. Vaccinations in Paediatric Solid Organ Transplant Candidates and Recipients. *Vaccines* 2024;23; 12(9):952.
 28. Neves CIMR, Leal ARGC, Santos LSD, et al. Pediatric Kidney Transplantation-Living or Deceased Donor? *Transplant Proc.* 2023; 55(7):1555-1560.
 29. Yishak AA, Rubenstein K, Clark ED, et al. Early Referral, Living Donation, and Preemptive Kidney Transplant. *Transplant Proc.* 2022; 54(3):615-621.
 30. KDIGO Clinical Practice Guideline on the Evaluation and Care of Living Kidney Donors. *Transplantation.* 2017; 101(Suppl 8S):S1-S109.
 31. Lentine KL, Lam NN, Segev DL. Risks of Living Kidney Donation: Current State of Knowledge on Outcomes Important to Donors. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2019; 5;14(4):597-608.
 32. Aier A, Pais P, Raman V. Psychological aspects in children and parents of children with chronic kidney disease and their families. *Clin Exp Pediatr.* 2022; 65(5): 222-9.
 33. Moore C, Wearden A, Carter LA, et al. Development of a measure for patients preparing to start dialysis and their partners: The Starting Dialysis Questionnaire (SDQ). *Health Qual Life Outcomes.* 2020; 18(1):358.
 34. Doshi K, Raina R, Kar Hui Ng, et al. Health-related quality of life for pediatric patients with end-stage kidney disease: A systematic review and meta-analysis of the Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL). *Hemodialysis Int.* 2024; 28(2): 198-215.

Tesztkérdések

1. Válassza ki a helyes választ!

- a) A vesepótló kezelés szükségességét gyermekkorban a Schwartz-formulával számított GFR-érték alapján tudjuk meghatározni.
- b) A csecsemőkori krónikus veseelégtelenséghez társuló növekedési elmaradás hátterében döntően az alacsony IGF1-szint áll, így növekedési hormonra jó válasz várható.
- c) A hipertónia független kockázati tényező a krónikus veseelégtelenség progressziója és a graft-funkció romlása szempontjából.
- d) Krónikus veseelégtelen gyermekek általános állapotának javítása érdekében a fizikai terhelés mérséklése jótékony hatású.
- e) A CAKUT talaján kialakult végstádiumú vesebetegség mellett számítanunk kell az oliguria korai megjelenésére.

2. Válassza ki a helytelen választ!

- a) Mentális betegség esetén a vesetranszplantáció kontraindikált.
- b) Társbetegségek fennállása esetén a várolistára helyezésről multidiszciplinális team dönt.
- c) Az élődonáció kedvezőbb kimeneteléhez hozzájárul: a műtét tervezhetősége, a magas immunológiai egyezés, a rövidebb ischaemiás idő, a graft és a donor széleskörű kivizsgálása, a donor jobb állapota.
- d) Magyarországon a gyermekek is az Eurotransplant nemzetközi koordinálásával jutnak szervhez.
- e) A donor kivizsgálása magába foglalja a vesék anatómiai és funkcionális állapotának, a metabolikus és cardiovascularis állapotnak a felmérését, illetve kiterjed onkológiai és infektológiai szűrésre is

Az egyszerű választásos tesztekre a megoldást a társaság honlapján kérjük megjelölni: www.gyermekorvostarsasag.hu.
A legjobb megoldó 100 ezer Ft jutalomban részesül! Kreditpont a tesztek jól megoldóknak!

Krónikus vesebeteg gyermekek bio-pszicho-szociális szemléletű gondozása

Berkes Andrea dr.¹, Nagyné Mészáros Ágnes², Rábainé Domszky Zsófia², Sipos Adrienn¹

¹Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika (Igazgató: Szabó Tamás dr.)

²Mosoly Alapítvány

LEVELEZÉSI CÍM:

Berkes Andrea dr.

Debrecen, Nagyerdei krt. 98.

E-posta: berkes.andrea@med.unideb.hu

ÖSSZEFOGLALÁS A krónikus betegséggel felnövő gyermekek száma az elmúlt évtizedekben jelentősen megemelkedett. A gondozás során egyre hangsúlyosabbá válnak az életminőséget, pszichés és szociális alkalmazkodást és társadalmi beilleszkedést érintő kérdések, ugyanis a krónikus betegség fentiekre is negatív hatást gyakorol. Gyermekkorban leg-
alapvetőbb tevékenységek, a játék és tanulás korlátai, a fizikai aktivitás gyakran túlzó korlátozása a betegség okozta ne-
gatív hatásokat felerősíti. A sokszor elégtelenül és egymástól elkülönülve működő támogató rendszerek nem tudnak
kellően hatékonyak lenni.

A Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati klinikáján halmozottan hátrányos helyzetű krónikus vese-
beteg gyermekek számára civil szervezetekkel való összefogással indítottunk el egy komplex gondozási programot,
melynek során a személyreszabott pszichoterápia és oktatás-rehabilitáció mellett a sorsközösség építő erejét kihaszná-
ló csoportfoglalkozások is megvalósulnak.

KULCSSZAVAK krónikus vesebetegség, pszichés gondozás, oktatás-rehabilitáció, szociális támogatás

Gyermekjogok az egészségügyben

Az ENSZ 1989-es Gyermekjogi Egyezményének alapelve a gyermekek fejlődéshez való joga. A be-
teg gyermekek jogállása szempontjából szakmai
standardnak tekintett, European Association for
Children in Hospital (EACH) Charta-ja fekteti le a
játékhoz és a tanuláshoz, mint a gyermeki lét alap-
vető jellemzőihez való jogot. A Magyar Alaptör-
vény XVI. cikkeje szerint minden gyermeknek joga
van testi, szellemi, erkölcsi fejlődéshez szükséges
védelemhez és gondoskodáshoz. Fenti alapjogok
minden gyermek teljes életére vonatkoznak, tehát
a krónikus betegség, illetve a kórházi ellátás
idejére is.

A krónikus betegséggel élők számának emelkedése
miatt a gondozás során egyre hangsúlyosabbá vál-
nak az életminőséget, pszichés alkalmazkodást és
társadalmi beilleszkedést érintő kérdések (1).

A WHO egészség definíciója szerint az egészség
nem csupán betegség és fogyatékoság hiánya, ha-
nem mentális és szociális jólét. (Constitution of the
World Health Organization, 1946.) A hippokraté-
szi elveknek megfelelő orvoslás célja a jobb minő-
ségű élet elérése, mely egybecseng a közgazdasági
szemléletű egészségügy elvárásával, az egyén tár-
sadalmi szerepének megtartására irányuló törek-

véssel. Fenti elveknek való megfelelés érdekében a
biológiai alapú diagnosztikai és terápiás módsze-
reken kívül az egészségügyi ellátás szerves részé-
nek kell tekintenünk a betegek pszichés-, mentális,
szociális-funkcióinak vizsgálatát és azok javításá-
ra irányuló tevékenységeket.

Különböző krónikus betegséggel küzdő gyerme-
kek, köztük krónikus vesebetegek körében vég-
zett vizsgálatok eredményei alapján általánosság-
ban elmondható, hogy köztük az egészség fizikai
dimenziói mellett az emocionális, szociális, isko-
lai, tanulási zavarok igazolhatók, melyek nem mu-
tatnak szoros összefüggést a klinikai paraméterek-
kel, a vesebetegség stádiumával. Ezért a krónikus
betegség felismerésétől szükség van fenti zavarok
észlelését segítő szűrőtesztekre és szükség szerint
azok kezelésére vagyis komplex gondozási straté-
giára (2-5).

Fejlődés, tanulás, oktatás

A gyermek fejlődési pályáját a krónikus vesebeteg-
ség több ponton is veszélyeztetheti. A veleszületett
vagy fiatal életkorban bekövetkezett megbetegede-
sek miatt az óvodai nevelésből akár teljesen kima-
radnak gyerekek, így az alapkészségek, a közössé-

gi viselkedési normák kialakítása nem történik meg. A gyakori orvosi ellenőrzések és hospitalizációk megnehezíthetik az iskolai teljesítést, és a kortárs kapcsolatok kialakulását, fenntartását. A testi betegség kudarc-élményéhez párosuló iskolai sikertelenség egymást felerősítő folyamatok (6). Hazánkban a „problémás” gyerekek iskolai integrációja általánosan nem megoldott. Dialízist igénylő gyermekeket a kanül-, illetve katéterviseléssel járó veszélyek miatt akár eltanácsolnak az iskolalátogatástól, a gyermekkori hemodialízisek nehezítik vagy lehetetlenné teszik az iskolába járást. A gyermekkor alapvető tevékenységei a játék, játékos tanulás, tanulás hiányában a személyiség fejlődése súlyos zavart szenved. Ezért minden beteg gyermek számára ennek feltételeit biztosítani kell, lehetőleg a gyermek természetes közegében, de szükség szerint az egészségügyi intézményeken belül is. Tehát a lehető legtöbb időt, a lehető legteljesebb részvétellel töltsön az iskolában minden krónikus vesebeteg gyermek is, illetve a kórházi tartózkodások ideje alatt is biztosítani kell a gyermekek számára a gyermeki lét meghatározó elemeit.

Fizikai aktivitás, sport

Irodalmi adatok szerint a gyermekkori szociális funkciókat erősen befolyásolja a fizikai teljesítőképesség, vagyis a társaikkal közös mozgásra képtelen gyermekek önértékelése romlik, nem tudnak társas kapcsolatokba kerülni. A jó fizikai állapot, a rendszeres fizikai aktivitás az általánosan ismert kedvező élettani hatásai mellett a gyermekkori pszichoszociális fejlődés szempontjából is kiemelt jelentőségű (7).

Krónikus vesebeteg gyermekek sokasága él ennek ellenére fizikailag inaktív életet. Ennek hátterében a családok túlzott féltésből, tudatlanságból adódó magatartása mellett a testnevelés hazai gyakorlata áll. Számtalan esetben a pedagógus javasolja az iskolai testnevelés alóli teljes felmentést, az egyénre szabott testnevelés megvalósulása nem általános gyakorlat. Az egyesületi keretek közötti mozgás általában egyenlő a versenysporttal, amihez engedélyt krónikus vesebeteg gyakran nem kap. A lakóhely és a szociális helyzet hatásai a gyermekkori sportolási lehetőségek szempontjából sem elhanyagolhatóak. A gyermeknevelési gondozás során feltétlenül szükséges a családok tájékoztatása, támogatása annak érdekében, hogy minden krónikus vesebeteg gyermek hosszú távú prognózisa javuljon a rendszeres fizikai aktivitásnak köszönhetően.

Családok problémái

A gyermek betegségének terhe a család egészére kiterjed. A tartós stressz, kimerültség, depresszió, anyagi nehézségek, létbizonytalanság a párkapcsolatra gyakorolt negatív hatás mellett a gyermek-szülő kapcsolatát is rontja. A szülők támogatásának elsődleges eszköze a nyílt, őszinte kommunikáció. A gyermeke betegségével kapcsolatban jól tájékozott, a befolyásolási lehetőségek tudatában lévő szülő alkalmasabb érdekei képviselője. A szülők pszichoszociális támogatása a gyerekekénél is kevésbé megoldott (8).

Krónikus vesebeteg gyermekek komplex gondozási modellje

A DE KK Gyermekklinikán a krónikus vesebeteg gyermekek komplex ellátási modelljét klinikailag súlyos állapotú (dialízist igénylő, vesetranszplantált, súlyos társbetegséggel élő) és emellett halmozottan hátrányos helyzetű (állami gondozásban élő vagy szociálisan kifejezetten rossz helyzetű) betegek körében indítottuk el.

A program megvalósulásában a nefrológiai munkacsoport munkatársai, a klinika kórházpedagógusa mellett a Ronald McDonald Családközpont és a Mosoly Alapítvány vesz részt.

Ronald McDonald Családközpont

A klinikánkon 2022. óta működő családközpont döntően az osztályokon fekvő betegek és családjaik számára nyújt fizikailag a kórház falain belül, de attól elkülönülő, betegséget feledtető közeget. Lehetőséget nyújt a családtagokkal való találkozásra, az otthonihoz hasonló időtöltésre, játékokra, főzésre, pihenésre. A minden korosztály számára megtalálható játékok mellett a csendes egyedüllet lehetőségét is megadja, és befogadja a klinikai tanodát is.

Mosoly Alapítvány

A gyermekek és családok pszichés támogatására általában nincs elegendő kapacitás a kórházakban, ezért a civil szféra szerepvállalása, megfelelő szakemberek csatlakozása nagy segítséget jelent. Civil szervezetként mese- és művészetterápiás foglalkozásokkal segíti azokat a gyerekeket és családjaikat, akiknek súlyos vagy krónikus betegség, trauma következtében felborult a testi-lelki egyensúlya. Egyéni illetve csoportos foglalkozások során játékos és művészetterápiás módszerekkel segít a traumatizáció, minimalizálásában, az egészséges alkalmazkodás kialakításában és a megküzdési mecha-

nizmusok aktiválásában, szoros együttműködésben a kórházi személyzettel. A pszichés támogatás természetesen a szülőkre is irányul, esetleg további szakemberek bevonásának javaslatával.

A terápia fókuszában kezdetben a betegség okozta megváltozott élethelyzet elfogadása, a diagnózissal való szembesülés terhének enyhítése áll, majd a kezelésektől való szorongás csökkentése, a betegség tüneteinek az elviselése az elsődleges. A gyermek saját érzéseinek tükrözése, megnevezése támpontot ad saját működésének megértéséhez. A súlyos betegségen átesett gyerekek emlékei gyakran kapcsolódnak a halálfélelemhez, életvesztéssel, melynek feldolgozása, valamint az érzelmi és szociális szükségletek kielégítése elengedhetetlen a traumatizáció elkerüléséhez. Munkánk fontos része az izoláció mérséklése, a gyerekek felkészítése a kortárs közösségben való életre.

Iskola a kórházban

A tartós gyógykezelés alatt álló gyermekek oktatáshoz való jogait és az anyaiskola kötelezettségeit a nemzeti köznevelésről szóló 2011. évi CXCV. törvényben fektették le. Eszerint amennyiben a tanuló betegsége miatt egyéni munkarendben folytatja tanulmányait, az iskolaköteles számára felkészítő foglalkozásokat biztosítani. A gyakorlati megvalósítás – így a felkészítő foglalkozások tartalmi és időbeni keretei – a helyi intézményi szabályzatok alapján meghatározottak, országos szintű szabályozás és kontroll nincs.

Bár a gyermekek tanuláshoz való joga alapjog, a hétköznapi gyakorlatban ez sok esetben nem teljesül. A kórházakban tartósan kezelt gyermekekkel foglalkozó kórházpedagógusok nem tagjai a gyermekegészségügyi rendszernek, jelenlétük nem általános és létszámuk, eszköztáruk sem teszi lehető-

vé a minden rászorulóval való szakmailag is megfelelő és szükséges időtartamú foglalkozást.

A gyermekkori betegséggel a normális gyermeki világ egyik pillanatról a másikra összeomlik ill. veleszületett betegség esetén annak megszokott lépései hiányozhatnak. A barátok, a szokásos napirend elvesztése a természetes szocializációs folyamatok leállításához vezet, amit a betegségtől és kezeléstől való félelem és traumatizáció okozta állandósuló szorongás tovább gátol. A negatív hatások halmozottan hátrányos helyzet esetén kifejezetten felerősödnek, a tanulás és a felzárkózás esélye komoly támogatás nélkül szinte a nullára csökken. Fenti negatív folyamatok mérséklése a játék, a tanulás lehetőségének biztosításával, a speciális helyzethez szükséges szakmai és pszichés képességekkel rendelkező kórházpedagógusokkal lehetséges.

A „mi napunk” – Nefrológiai kontroll, „Mosoly”, Tanoda

A klinikai szakrendelési kontrollok alkalmával a reggeli orvosi vizsgálatot követően a gyerekek a programunkhoz fizikai és lelki befogadó közeget jelentő Ronald McDonald Családközpontba érkeznek. Az itteni szeretetteljes és gondoskodó, vendégváró közeg testi szükségleteik kielégítésében is részt vesz.

A délelőtti csoportos foglalkozásokkal telik, mely során a Mosoly Alapítvány megbízásából Nagyné Mészáros Ágnes pszichológus, integratív gyermekterapeuta, gyermekpszichodráma vezető, valamint Sipos Adrienn, a klinika kórházpedagógusa foglalkozik a gyerekekkel. A gyermekek aktuális állapothoz, helyzetéhez igazodó kreatív foglalkozásokon megszülető alkotások nem pusztán képek, hanem hátterek, díszletek a helyzetgyakorlatokhoz, a közösen írt mesékhez. Az alkotás és játék során



Kórházpedagógiai foglalkozás

megélik, hogy szorongató érzéseikkel nincsenek egyedül. A terápia megtartó terében meg merik jeleníteni gondolataikat, félelmeiket, melyek így átalakíthatóvá válnak, a gyerekek belső feszültsége csökken.

Gondozottjaink életkora óvodáskortól fiatal felnőttkorig terjed. A kicsiknél fő célunk, hogy a tartós betegség ellenére biztosítsuk az egészséges lelki-szellemi fejlődést. A nagy kamasz korosztály esetében a tranzícióra való felkészítésre, a poszt-traumás helyzetekre jellemző egészségkárosító magatartás kialakulásának megakadályozására fókuszálunk. A felnőtt ellátásba átkerülés idején is biztosítjuk a folytonosságot, növelve az életkörülményeik miatt hiányzó biztonságérzetüket. *Miholecz Judit* klinikai gyermek- és ifjúsági szakpszichológus a Mosoly Alapítvány megbízásából hosszú időn keresztül dolgozott azokkal a vesebeteg állami gondozott kamaszokkal, akik az intézményi áthelyezések közt kallódtak, elkísérve őket új lakóhelyükre is. Számukra a pszichológus személye, a terápiás alkalmak állandósága jelentette a stabilitást, ez tartotta meg őket és segített visszacsatornázni a segítő rendszerbe. A különösen nehéz kamaszkorral való megküzdést a pszichoedukációs és önismereti munka, valamint a szeretetteljes, támogató kapcsolat segítette és adott kapaszkodót a segítő hálóból való kikerülés után a fiatal felnőtt élet kihívásaihoz is.

A foglalkozásokon túl az ünnepek közös átélése – karácsonyi ebéd, születésnapok – is erősíti az összetartozás, az egymásra való figyelem és egymás támogatásának érzését.

A pszichológiai foglalkozáshoz szorosan kapcsolódó pedagógiai program egymás hatékonyságát



Debreceni Ronald McDonald Családközpont

erősítik. A tanoda keretében olyan gyerekek is esélyt kapnak a tanulásra és fejlődésre, akik évek óta alig vagy nem járnak iskolába, vagy egyáltalán nem is jártak még, mert mind a betegségük és szociális helyzetük ebben megakadályozta őket. S mire fizikálisan képessé váltak iskolába-járásra gyakran már felnőttkorúak, de inkább felnőtt testbe zárt gyerekek maradtak.

Egyénre szabott képességfejlesztéssel a súlyos regresszió, az alapkészségek terén és tanulási képességekben észlelt szakadék ellenére, a gyerekek lelki erejének köszönhetően egy pozitív, támogató közegben sikerorientáltan, az énkép és az önértékelés erősítése révén segíteni tudjuk őket a hátrányok leküzdésében és az értelmi képességeik fejlődésében. Ezt a folyamatot erősíti a csoport ereje, ami sokak számára az egyetlen közösség, ahova tartoznak. A sorsközösség, a hasonló nehézségek



Kreatív terápia a Mosoly Alapítvánnyal

agátlások feloldásában, a tanulási folyamatok elindulásában jelentősen segítenek. A hátránykompenzáció az egyénre és az aktuális állapotra reagáló módszerekkel és eszközökkel kis lépésekkel haladva valósulhat meg.

A tanodai alkalmak nemcsak a Ronald házban telnek, hanem a betegség mellett is. Amikor egy pedagógus elkísér egy beteg gyermeket a vizsgálatok és kezelések ideje alatt is, azzal átkeretezi a gyermek negatív tapasztalatát a kórházi élményekkel kapcsolatban és a tanulási tevékenység által pozitív élményt ad számára, új alternatívákat nyújt. A kórházpedagógia nem csupán tananyagátadás, hanem egy ablak a külvilágra, a gyermekkorra. A tanulás az egészség és a normalitás szimbóluma. Amikor egy krónikusan beteg gyerek leül a gép elé, vagy kinyitja a könyvet, abban a pillanatban nem „beteg”, hanem „diák”. Ez a szerepváltás kulcsfontosságú a pszichés gyógyuláshoz. A siker kizárólag személyre szabott célokkal valósulhat meg: nem az osztályátlaghoz, hanem a gyermek aktuális állapothoz és képességeihez mérjük a sikert. A pedagógus érzelmi biztonságot jelent a kórházban, egyszerre mentor, támasz és kapocs a kinti világ felé. Célunk a folyamatos sikerélmény: módszereinkkel azonnal visszacsatolást adunk, legyen szó interaktív feladatokról vagy közös játékról.

Sokan kérdezik: miért siker az, ha egy beteg gyerek megold három matekpéldát? Azért, mert abban a három példában benne van a betegség feletti diadal is. Siker, ha a gyerek a kemoterápia utáni fáradtság ellenére is kéri a laptopot, mert látni akarja a mentorát. Siker, ha a Családközpont otthonos falai között visszanyeri az önbizalmát, és nem retteg az osztályozó vizsgától.

És a legnagyobb siker az, amikor a kórházi kezelés végén a gyermek nem egy behozhatatlan szakadékkal tér vissza az iskolájába, hanem azzal a tudattal, hogy ő is képes haladni a társaival.

Sajnos a halmozottan hátrányos helyzetű gyerekek számára a betegség még mélyebb elszigeteltséget jelent. Náluk a tanulási akadályok nemcsak a fizikai fájdalomból, hanem a motiváció hiányából és az otthonról hozott lemaradásból is fakadnak.

Ezért külön öröm számunkra, hogy a tanodai kerekék között halmozottan hátrányos helyzetű vesebe-

teg gyermekek számára biztosítottunk bizalomra és az egyéni figyelemre épülő programot.

A foglalkozásokon túl az ünnepek közös átélése -karácsonyi ebéd, születésnap- is erősíti az összetartozás, az egymásra való figyelem és egymás támogatásának érzését.

A krónikus beteg gyermekek gondozásának komplexitásába csak bepillantást nyújt fenti összefoglalónk. A „klinikai tanoda” és hasonló programok létjogosultságát és szakmai szükségességét az egyedi esetek nyújtotta élményeken keresztül érthetjük meg igazán. Az egészségügyi rendszer és civil szervezetek csapatmunkájával a betegség okozta traumatizáció minimalizálásáért, a jövőbe vetett hitet jelentő tanulással az esélyegyenlőségért küzdünk.

Az őszinte, támogató figyelem és a védett tér a gyermekek mellett a szülőkre is pozitív hatást gyakorol. A szülőkkel közös foglalkozások a trauma-kezelés, az egészségnevelés lehetőségei is egyben.

Az egészségi állapotuk hozza, a sorsközösség és a szeretetteljes légkör pedig nálunk tartja a támogatott gyerekeket, családokat. Az emberközpontú, komplex gyógyítási szemlélet az egészségügyi dolgozók motivációjának fenntartásában is szerepet játszik.

Összefoglalás

A Debreceni Egyetem Gyermekklinikáján megvalósított, pilot jellegű komplex gondozási modellünk célja a krónikus vesebeteg, gyakran halmozottan hátrányos helyzetű gyermekek bio-pszichoszociális szükségleteinek egyidejű kezelése. A klinikai ellátást kiegészítő, civil szervezetekkel együttműködésben megvalósított program során szerzett tapasztalataink azt mutatják, hogy a pszichológiai támogatás, a kórházpedagógiai jelenlét és a családközpontú szemlélet integrálása érdemben javítja a betegek együttműködését, pszichés állapotát és fejlődési esélyeit.

Summary

Bio-psycho-social care of children with chronic kidney disease

Berkes A; University of Debrecen, Clinical Centre, Department of Pediatrics

Over recent decades, the number of children growing up with chronic illnesses has been increasing. In the course of care emphasis has also been placed on issues related to quality of life, psychological and social adjustment and integration, as chronic illness exerts a significant negative impact on these domains.

In childhood limitation in fundamental activities such as playing and learning, as well as the frequently excessive restriction of physical activity, may further exacerbate the adverse consequences of the disease. Support systems, which often operate in fragmented and poorly coordinated manner in Hungary, are unable to respond effectively to these complex needs.

At the Department of Pediatrics of the Clinical Centre, University of Debrecen, we initiated a comprehensive care program for socioeconomically disadvantaged children with chronic kidney disease in collaboration with civil organizations. In addition to individualized psychotherapy and educational-rehabilitative support, the program incorporates group-based interventions that harness the strengthening effect of shared experiences, thereby promoting psychosocial adaptation and improving quality of life.

KEYWORDS chronic kidney disease, psychological care, educational rehabilitation, social care

Útravaló tudnivaló

- A gyermekek fejlődési pályáját a krónikus vesebetegség több ponton is veszélyeztetheti.
- A fejlődéshez minden gyermeknek joga van, ennek biztosítása pedig a gyermeket ellátók közös felelőssége.
- A hosszú távú siker, a felnőttkorban is fenntartható jó életminőség érdekében a fizikai-biológiai állapot javítását célzó gyógyító tevékenység mellett elengedhetetlen a pszichoszociális tényezőket is figyelembe vevő komplex gondozás. Ez az egészségügyi-, szociális-ellátó rendszer, civil szervezetek, önkéntesek összehangolt, közös munkája révén valósulhat meg.
- A krónikus betegséggel felnövő gyermekek holisztikus szemléletű ellátása nemcsak az egyén egészségi állapotát javítja, hanem kedvezően befolyásolja a társadalmi beilleszkedést, az életkilátásokat, és hosszabb távon az egészségügyi erőforrások hatékonyabb felhasználását is segíti.

Irodalom

1. Wijlaars LP, Gilbert R, Hardelid P. Chronic conditions in children and young people: learning from administrative data. Arch Dis Child. 2016;101(10):881-5.
2. Varni JW, Limbers CA, Burwinkle TM. Impaired health-related quality of life in children and adolescents with chronic conditions: a comparative analysis of 10 disease clusters and 33 disease categories/severities utilizing the PedsQL 4.0 Generic Core Scales. Health Qual Life Outcomes. 2007; 16(5):43.
3. Hooper SR, Johnson RJ, Gerson AC et al. Overview of the findings and advances in the neurocognitive and psychosocial functioning of mild to moderate pediatric CKD: perspectives from the Chronic Kidney Disease in Children (CKiD) cohort study. Pediatr Nephrol. 2022; 37(4):765-75.
4. Aier A, Pais P, Raman V. Psychological aspects in children and parents of children with chronic kidney disease and their families. Clin Exp Pediatr. 2022; 65(5):222-9.
5. Fischer KI, Barthel D, Otto C, et al. Minimal Associations Between Clinical Data and Children's Self-Reported Health-Related Quality of Life in Children With Chronic Conditions-A Cross-Sectional Study. Front Pediatr. 2019; 5(7):17.
6. Maurice-Stam H, Nijhof SL, Monnikhof AS, et al. Review about the impact of growing up with a chronic disease showed delays achieving psychosocial milestones. Acta Paediatr. 2019; 108(12): 2157-69.
7. Marker AM et al: Physical activity and health-related quality of life in children and adolescents: A systematic review and meta-analysis. Health Psychol. 2018. 37(10):893-903.
8. Khorsandi F, Parizad N, Feizi A, et al. M. How do parents deal with their children's chronic kidney disease? A qualitative study for identifying factors related to parent's adaptation. BMC Nephrol. 2020; 25; 21(1):509.

Tesztkérdések

1. Mi indokolja leginkább a pszichológiai és pedagógiai támogatás korai bevonását a krónikus vesebeteg gyermek gondozásába?

- a) A betegség korai szakában pszichológiai támogatásra nincs szükség, mert az a betegség-érzetet mindig fokozza
- b) A pszichoszociális problémák nem mutatnak szoros összefüggést a klinikai paraméterekkel, ezért aktív szűrésük szükséges
- c) A pszichológiai támogatás a szülők számára fontos
- d) Pedagógiai támogatás csak a kórházi ellátás után indokolt

2. Melyik állítás írja le helyesen a bemutatott komplex gondozási modellt?

- a) A kórházpedagógiai tevékenység a tananyag átadására irányul
- b) A civil szervezetek szerepe elsősorban az anyagi támogatásra korlátozódik
- c) A pszichológiai, pedagógiai és szociális támogatás integrált alkalmazása segíti a traumatizáció csökkentését és a társadalmi reintegrációt
- d) A program a kórházi tartózkodás idejére korlátozódik

Az egyszerű választásos tesztekre a megoldást a társaság honlapján kérjük megjelölni: www.gyermekeorvostarsasag.hu.
A legjobb megoldó 100 ezer Ft jutalomban részesül! Kreditpont a teszteket jól megoldóknak!

Gyermekekori vesetranszplantációt követő vírusfertőzések – avagy utánunk a vízőzön. CMV-, EBV- és BK fertőzésekről vesetranszplantált gyermekekben

Csizek Zsófia dr., Mikes Bálint dr., Szabó Attila dr., Reusz György dr.

Semmelweis Egyetem, Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest (Igazgató: Szabó Attila dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Csizek Zsófia dr.

1083 Budapest, Bókay János u. 53-54.

E-posta: csizek.zsofia@semmelweis.hu

ÖSSZEFOGLALÁS A gyermekekori vesetranszplantációt követő fertőzések a morbiditás és a graftvesztés legfontosabb nem immunológiai okai közé tartoznak. Az immunszuppresszív kezelés következtében a transzplantált gyermekek fokozottan hajlamosak fertőző megbetegedésekre, amelyek gyakran atípusos klinikai képpel jelentkeznek. A közlemény célja a klinikailag legjelentősebb vírusfertőzések – cytomegalovírus, Epstein–Barr-vírus és a BK-vírus – bemutatása, különös tekintettel az általános gyermekgyógyászati ellátásban betöltött szerepükre és a gyakorlati teendőkre.

KULCSSZAVAK vesetranszplantáció, cytomegalovírus, Epstein–Barr-vírus, BK-vírus, immunszuppresszió

Bevezetés

A veseátültetés a végstádiumú krónikus vesebetegségben szenvedő gyermekek számára a legjobb hosszú távú túlélést és életminőséget biztosító kezelési forma. A transzplantáció sikerességét azonban jelentősen befolyásolják a posztoperatív időszakban és a későbbi gondozás során előforduló fertőzések (1).

A gyermekgyógyász számára külön kihívást jelent, hogy a fertőzések gyakran szegényes vagy atípusos tünetekkel járnak, a láz és a gyulladásos paraméterek emelkedése elmaradhat, miközben a betegség gyors progressziót mutathat. A megfelelő monitorozás, a korai diagnózis és a célzott terápia alapvető a graft hosszú távú megőrzése és a beteg túlélése szempontjából is.

Általános áttekintés a poszttranszplantációs fertőzésekről

Epidemiológia és időbeli megjelenés

A fertőzések megjelenése időben három jól elkülöníthető fázisra osztható (1. táblázat). A korai periódusban (0–1 hónap) elsősorban nosocomialis és műteti eredetű bakteriális fertőzések, seb- és húgyúti infekciók dominálnak, esetleg a donor vagy a recipiens által korábban már akvirált fertőzések fordulhatnak elő. Az intermedier szakaszban (1–6 hónap) vírus fertőzések kerülnek középpontba, különösen a cytomegalovírus, az Epstein–Barr-vírus és a BK-vírus, valamint egyes gombás és protozoonfertőzések is előfordulhatnak. A késői periódusban (6 hónapon túl) a közösségben szerzett lég-

1. táblázat: Fertőzések előfordulása transzplantációt követően (2)

Korai (<1 hó)	1-6 hó	Késői > 6 hó
■ Posztoperatív fertőzések ■ Nosocomialis fertőzések ■ Húgyúti fertőzés ■ Clostridium difficile ■ Donor által átvitt fertőzés (ritka) – HSV, HIV, HCV ■ Recipiens akvirált fertőzések – Pseudomonas, influenza, aspergillus	■ Pneumocystis ■ CMV ■ EBV ■ BK ■ Húgyúti fertőzés ■ Légúti fertőzések	■ Közösségben szerzett légúti fertőzések ■ Húgyúti fertőzések ■ BK ■ CMV ■ EBV (PTLD!)

HSV: herpes simplex vírus HIV: humán immundeficiencia vírus, HCV: hepatitis C vírus, CMV: cytomegalovírus, EBV: Epstein–Barr-vírus, BK: BK-vírus, PTLD: poszttranszplantációs lymphoproliferatív betegség

úti és gastrointestinalis fertőzések, valamint a krónikus virális reaktivációk válnak gyakoribbá (2, 3).

Rizikófaktorok

A fertőzések kialakulásának kockázatát több tényező együttesen határozza meg. Meghatározó az alkalmazott immunuszuppresszív kezelés intenzitása és típusa, a donor és a recipiens szerológiai státusza – különösen a CMV és az EBV esetében –, a beteg életkora és alapbetegsége, a graftfunkció és a vizeletelvezetés állapota, valamint a kórházi tartózkodás és az invazív beavatkozások száma. Az immunuszuppresszió mértéke jelentősen befolyásolja a friss transzplantációt követő időszakban a fertőzések előfordulását (4). Kihívás a gondozó orvos számára is megtalálni az egyensúlyt a terápia finomhangolásával, hogy ne billenjen el a mérleg sem az infekciók, sem pedig a rejekció irányába (1. ábra).

Diagnosztikai alapelvek

A fertőzések felismerésében transzplantált betegeink esetén a klinikai gyanú mellett kiemelt szerepet kapnak a laboratóriumi és molekuláris módszerek. A kvantitatív polimeráz láncreakción (PCR) alapuló víruskimutatás lehetővé teszi a reaktiváció korai felismerését még a tünetmentes állapotban. Mindezzel együtt a rutin gondozás során javasolt a teljes vérkép, a gyulladásos paraméterek, a graftfunkciót jelző laboratóriumi értékek és a vizeletvizsgálat rendszeres ellenőrzése.

Megelőzés

A megelőzés pillérei közé tartozik a transzplantáció előtti és utáni vakcináció (de frissen transzplantált a transzplantációt követő első 1 évben nem oltatható, ezt követően egyéni oltási javaslatlalt!), a higiénés szabályok betartása, a gyógyszeres profilaxis – *Pneumocystis jirovecii* és CMV ellen –, valamint a rendszeres virológiai monitorozás és az immunuszuppresszió egyénre szabott beállítása.



1. ábra: Az immunuszuppresszió finomhangolása kulcsfontosságú az infekciók és a rejekció elkerülése érdekében. Különösen a friss transzplantációt követő első 3 hónapban. Fertőzések előfordulása az immunuszuppresszió növelésével egyenes arányosan nő.

Transzplantált a közösségben

A fertőzésekre való fogékonyság miatt a transzplantációt követően kulcskérdés, hogy mikor engedhetjük vissza betegeinket közösségbe. Itt fel kell mérjük, hogy mennyi idős gyermekről van szó, vannak-e otthon kistestvérek akik a közösségből könnyedén haza hozzák a kórokozókat és milyen az egy környezetben élők átoltottsága. A nyájimmunitás és a transzplantációt megelőző védőoltások megadása a prevenció egyik legfontosabb pillére. Általánosságban 3–6 hónap után engedjük a gyermekeket vissza a közösségbe, óvodás gyermekeknél, ahol nagyobb esély van a mind légúti fertőzések, mind a CMV- és EBV-fertőzés akvirálására, javasolt a 6 hónapos időszak betartása.

Cytomegalovírus-fertőzés

Epidemiológia és kockázat

A cytomegalovírus a leggyakoribb klinikailag jelentős vírusfertőzés vesetranszplantált gyermekek körében. A legnagyobb kockázatot a CMV-szeronegatív recipiens és a CMV-szeropozitív donor kombinációja jelenti.

Klinikai megjelenés

A fertőzés manifesztálódhat lázzal, cytopeniával, gastrointestinalis tünetekkel, hepatitisz, pneumoniával, retinitissel és általános állapotromlással. Indirekt hatásként fokozhatja a kilökődést és más opportunist fertőzések kockázatát is megnöveli (5). Sokszor látunk izoláltan cytopeniát, mely más tünetek hiányában, főként a transzplantációt követő első 6 hónapos időszakban több okból is kialakulhat – gyógyszer-mellékhatás, CMV, EBV. Nem feledkezhetünk meg ez esetben CMV kópiaszám ellenőrzéséről.

Diagnosztika és terápia

A diagnózis alapja a kvantitatív CMV-PCR perifériás vérből. A kezelés ganciclovir vagy valganciclovir alkalmazásán alapul. Magas kockázatú betegeknél primer profilaxis vagy preemptív kezelési stratégia javasolt (6). A CMV-szeronegatív recipiens és a CMV-szeropozitív donor kombinációja esetén közvetlenül a transzplantációt követően az immunuszuppresszió mellett megkezdődik a CMV-profilaxis is. A profilaxis alkalmazási ideje ez esetben minimum 200 nap, de leállítása egyénre szabott. Érdemes megemlíteni, hogy tartós valganciclovir profilaxis mellett cytopenia alakulhat ki (neutropenia, leukopenia), valamint túlidozózásához vezethet, így gondos odafigyeléssel kell alkalmazni.

Epstein–Barr-vírus fertőzés

Klinikai jelentőség

Az Epstein–Barr-vírus fertőzés különösen nagy jelentőséggel bír gyermekekben, mivel a primer fertőzés gyakran a transzplantációt követően az első 1 éven belül, immunszuppresszív környezetben zajlik és jelentősen megnöveli a poszttranszplantációs lymphoproliferatív betegség (PTLD) kialakulásának kockázatát (7).

Tünetek és monitorozás

A klinikai spektrum széles, az enyhe láztól és lymphadenopathiától a súlyos szervi érintettséggel járó proliferatív kórképekig terjedhet. Bizonytalan, atípusos tünetek jellemezhetik, mint a visszatérő hőemelkedés, étvágytalanság, fogyás vagy széklet habitus változás. Rendszeres EBV-PCR monitorozás javasolt, különösen a transzplantációt követő első egy évben az EBV-szeronegatív recipiensek esetében, mivel az emelkedő vírusterhelés korai beavatkozást tehet szükségessé (8) (2. táblázat).

Kezelés

A kezelés első lépése az immunszuppresszió csökkentése. PTLD gyanúja esetén mielőbbi hematológiai és onkológiai konzílium szükséges és ennek megfelelően a célzott terápia elengedhetetlen.

BK-vírus fertőzés

Kóroktan és patogenezis

A BK-vírus a polyomavírusok családjába tartozó, világszerte elterjedt kórokozó. A primer fertőzés rendszerint gyermekkorban, tünetmentesen zajlik, ezt követően a vírus látenszen perzisztál a húgyutak és a vese epithelsejtjeiben. Immunszuppresszió ha-

tására reaktiválódhat és vesetranszplantált betegekben BK-vírus-asszociált nephropathiát okozhat, amely a graftfunkció progresszív romlásához vezethet (9).

Klinikai megjelenés

A fertőzés kezdetben gyakran tünetmentes viruriával és viraemia formájában jelentkezik, esetleg mikrohematuria társul hozzá. Előrehaladott esetekben pedig a szérumban kreatininszint emelkedése, proteinuria és a graftfunkcióromlás figyelhető meg. A klinikai kép elkülönítése az akut kilökődéstől gyakran diagnosztikus kihívást jelent a nefrológusok számára.

Diagnosztika és kezelés

A szűrés alapja a kvantitatív PCR-vizsgálat vizeletből és perifériás vérből egyaránt. Tartósan magas vírusterhelés vagy graftfunkció-romlás esetén a vesebiopszia segíthet a differenciáldiagnózisban és a BK nephropathia súlyosságának meghatározásában. Specifikus antivirális terápia nem áll rendelkezésre, a kezelés alapja és vezérfonala az immunszuppresszió fokozatos csökkentése a kilökődés kockázatának gondos mérlegelése mellett.

Diszkusszió

A vesetranszplantált gyermekek fertőzéseinek ellátása szoros multidiszciplináris együttműködést igényel a gyermekgyógyász, nefrológus, infektológus és laboratóriumi szakemberek között. A rendszeres virológiai monitorozás, az egyénre szabott immunszuppresszió és a korai terápiás beavatkozás alapvető a graft hosszú távú megőrzéséhez. A CMV-, EBV- és BK-fertőzések időben történő felismerése és megfelelő kezelése jelentősen csökkenti a súlyos szövődmények és a graftvesztés kockázatát. Mindenek előtt pedig kulcsfontosságú a

2. táblázat: EBV monitorizálás protokoll magas rizikójú transzplantált beteg esetén (8) (VL: „virus load” - vírus detektálása)

Donor (D)/Recipiens (R) EBV státusz	PTLD-rizikó	Poszttranszplantációs monitorizálás
D+R- vagy Minden R+ bél, multiorgan tx esetén	Magas rizikó a donor által átvitt EBV infekcióra	EBV PCR transzplantációkor, majd Hetente 3 hónapig 2 hetente 6 hónapig Havonta 12 hónapig
	Magas	Leggyakrabban 2-4 hónap között válik pozitívvá Pozitivitás esetén: hetente, a VL _{max} -ig (ált. 2–4 hét után) és a VL 1 log ₁₀ csökkenéséig Fokozatosan csökkentve a gyakoriságot kéthetente, havonta, majd 3 havonta, amíg a VL detekció megszűnik, vagy a set-point beáll Szerológia csak a R- esetekben 6 hónap, 1 év, majd évente

prevenció szerepe a fertőzések elkerülésében, melyet már a listárahelyezés során megkezdünk a védőoltások biztosításával. A transzplantációt követően elengedhetetlen a beteg és családtagjai számára az alapvető otthoni higiéniai szabályok be-

tartása, javasolt a családtagok átoltottsága, valamint a későbbiekben a közösségbe való visszatérés idejének optimalizálása, mely egyénre szabott módon történik.

Summary

Virus infections after pediatric kidney transplantation – general overview with special focus on BK virus, Epstein–Barr virus and cytomegalovirus

Csizék Zs, MD, Department of Pediatrics, Semmelweis University, Budapest, Hungary

Infections remain a leading cause of morbidity and graft dysfunction in children after kidney transplantation. Immunosuppressive therapy increases susceptibility to opportunistic pathogens, often presenting with atypical clinical features. This review provides an overview of the epidemiology, timing, risk factors, diagnostic principles and preventive strategies of post-transplant infections, with a detailed discussion of the most clinically relevant viral pathogens, including BK virus, Epstein–Barr virus and cytomegalovirus. Practical aspects of monitoring and management relevant to pediatric care are highlighted.

KEYWORDS pediatric kidney transplantation, cytomegalovirus, Epstein–Barr virus, BK virus, immunosuppression

Útravaló tudnivaló

- Vesetranszplantált gyermekeknél a fertőzések gyakran atípusos tünetekkel jelentkeznek, ezért a rendszeres virológiai monitorozás alapvető, főként a transzplantációt követő 1 évben.
- A BK-vírus, EBV és CMV reaktivációja szorosan összefügg az immunszuppresszió mértékével és a kezelés első lépése gyakran annak módosítása.
- A korai felismerés és a multidiszciplináris ellátás jelentősen javítja a graft hosszú távú túlélését.

Irodalom

1. Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) Transplant Work Group. KDIGO clinical practice guideline for the care of kidney transplant recipients. Am J Transplant 2009; 9(Suppl 3):S1–S155.
2. Cawcutt KA, Zimmer A. Management of infection in patients with kidney transplant. In Critical care nephrology (pp. 552–560). Elsevier. 2019.
3. Agrawal A, Ison MG, Danziger-Isakov L. Long-Term Infectious Complications of Kidney Transplantation. Clin J Am Soc Nephrol. 2022; 17(2):286–295.
4. Dezsőfi A, Reusz G, Kovács G et al. Szervtranszplantáció gyermekkorban. Orvosi Hetilap, 2018; 159(46): 1948–56.
5. Levi S, Davidovits M, Alfandari H, et al. EBV, CMV, and BK viral infections in pediatric kidney transplantation: Frequency, risk factors, treatment, and outcomes. Pediatr Transplant. 2022; 26(3):e14199.
6. Kotton CN, Kumar D, Caliendo AM, et al. The third international consensus guidelines on the management of cytomegalovirus in solid-organ transplantation. Transplantation 2018; 102:900–31.
7. Allen UD, Preiksaitis JK, et al. Epstein–Barr virus and posttransplant lymphoproliferative disorder in solid organ transplantation. Pediatr Transplant 2013; 17:206–16.
8. Preiksaitis, J., Allen, U., Bollard, C. M., et al. (2024). The IPTA Nashville Consensus Conference on Post-Transplant lymphoproliferative disorders after solid organ transplantation in children: III–Consensus guidelines for Epstein–Barr virus load and other biomarker monitoring. Pediatric transplantation, 2024; 28(1):e14471.
9. Hirsch HH, Randhawa P, et al. BK polyomavirus in solid organ transplantation. Am J Transplant 2013; 13(Suppl 4):179–88.

Tesztkérdések

1. Melyik tényező jelenti a legnagyobb kockázatot CMV-fertőzés kialakulására vesetranszplantált gyermekben?

- a) CMV-szeropozitív recipiens és szeropozitív donor
- b) CMV-szeronegatív recipiens és szeropozitív donor
- c) CMV-szeropozitív recipiens és szeronegatív donor
- d) Hosszú távú alacsony dózisú immunszuppresszió
- e) Profilaktikus antivirális kezelés

2. Mi a BK-vírus-asszociált nefropátia elsődleges kezelési stratégiája?

- a) Ganciclovir terápia
- b) Immunsuppresszió fokozása
- c) Immunsuppresszió csökkentése
- d) Széles spektrumú antibiotikum
- e) Plazmaférezis

Az egyszerű választásos tesztekre a megoldást a társaság honlapján kérjük megjelölni: www.gyermekegyseg.hu. A legjobb megoldó 100 ezer Ft jutalomban részesül! Kreditpont a tesztek jól megoldóknak!



Biológiai terápia szerepe a gyermekkori vesetranszplantációban

Jakab Dániel dr.

SZTE SZAKK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ (Igazgató:
Bereczki Csaba dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Jakab Dániel dr.

1083 Budapest, Bókay János u. 53-54.

E-posta: jakab.daniel@med.u-szeged.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Vesetranszplantáció esetében – mint minden szolid szerv transzplantációja esetében – jól protokollizált ellátási standard áll rendelkezésre. Az irányelv és a diagnosztikai lehetőségek folyamatos fejlődésével a beültetett szervek túlélése jelentősen nőtt, a betegek mortalitása és morbiditása csökkent az utóbbi évtizedben. A transzplantált betegek gondozása során felléphet toxikus gyógyszer mellékhatás, illetve adekvát immunszuppresszív kezelés ellenére kialakulhat allograft kilökődés. A konvencionális kezelés sikertelensége esetén szükségessé válhat új típusú biológiai terápia bevezetése. Jelen közleményben azokat a biológiai terápiás lehetőségeket tekintjük, melyeket már sikeresen alkalmaztak nemzetközi folyóiratok alapján gyermekkori veseátültetésben.

KULCSSZAVAK veseátültetés, veseallograft-kilökődés, biológiai terápia, immunszuppresszív kezelés

Bevezetés

A részletes gondozási protokollok megjelenése és folyamatos fejlesztése mellett a beültetett vese allograftok túlélése jelentősen nőtt (1). Szervtranszplantációban az immunszuppresszív kezelés indukciós és fenntartó szakaszból áll. Az indukció során alkalmazott immunszuppresszív kezelés célja a beültetett vesével szembeni immuntolerancia elérése és fenntartása, ezáltal az akut rejekció megelőzése. Vesetranszplantációkor alkalmazott indukciós kezelés T-sejt-depletáló szerből (anti-thymocyt globulin, ATG), és kortikoszteroidból áll. Vese átültetést követően konvencionális fenntartó immunszuppresszív kezelést alkalmazunk, ami kalcineurin inhibitorból (CNI: tacrolimus, ciclosporin), T-sejt-proliferáció-gátló készítményből (mikofenolát-mofetil, mikofenolsav) és az esetek egy részében alacsony dózisú kortikoszteroid kezelésből áll. A betegek gondozása során akut és krónikus T-sejtes (TCMR), illetve akut vagy krónikus antitestmediált kilökődés (ABMR) vagy ezek kombinációjaként kevert típusú allograft kilökődés jelentkezhetsz. A rejekció hátterében az immunszuppresszív elégtelensége, gyógyszer non-adherencia, és újonnan megjelenő donorspecifikus antigének (DSA) megjelenése áll leggyakrab-

ban. Az akut kilökődés kapcsán alkalmazott kezelésre az esetek egy részében a jelenlegi protokollok szerint javasolt terápiára refrakternek bizonyul a rejekció. A kezelésre nem reagáló esetekben lehet szükség biológiai terápia bevezetésére. Biológiai terápia specifikus antigének ellen célzottan adott kezelést jelent. Az antigének lehetnek a gyulladásos kaskád komponensei, komplementrendszer komponensei vagy sejtfelszíni antigének. A biológiai terápia a betegre, és az esetre szabott kezelés. Megjelenik a transzplantációban az indukciós, és a fenntartó immunszuppresszív kezelésben, valamint a heveny és idült vese allograft kilökődés terápiajában is. Ennek a narratív közleménynek a célja, hogy áttekintést nyújtson a gyermekgyógyászoknak, és gyermek nefrológusoknak a vesetranszplantációban alkalmazható új biológiai terápiás lehetőségekről. Ezeket a készítményeket még a gyermek vesetranszplantációban rutinszerűen nem alkalmazzuk. A folyóiratban csak azokat a készítményeket említtem, amelyek nemzetközi szakirodalom alapján ígéretesek, és rendelkezésre állnak gyermekek bevonásával végzett vizsgálatok. A kéziratban említett készítmények alkalmazása jelenleg gyermekeken végzett vesetranszplantációban off-label. Ezért a terápia megkezdése előtt indikáción túli engedélyeztetés szükséges.

Antitestképződés és lymphocytaaktiváció csökkentése

Alemtuzumab egy monoklonális IgG1 típusú CD52 sejtfelszíni antigén ellen előállított antitest. A CD52 antigén megtalálható a B-, T-, NK- és az monocyták sejtfelszínén. A hatását komplement- és antitest-mediált sejtpusztulás útján fejti ki. A konvencionálisan alkalmazott ATG-hez képest az alemtuzumab jobban tolerálható, és az allergiás szövődmények is ritkábbak. Az alemtuzumab esetében az allergiás mellékhatások azért ritkábbak az ATG-vel szemben, mert az alemtuzumab egy humanizált antitest, míg az ATG-t lóből vagy nyúlból származó plazmából állítják elő. Egy retrospektív vizsgálatban (n=101) az alemtuzumabot sikeresen alkalmazták élő donoros vesetranszplantációban. A vesetranszplantációt megelőzően két alkalommal részesültek a betegek alemtuzumab kezelésben (első dózist 12-29 nappal a transzplantáció előtt, második dózis közvetlenül a transzplantáció előtt adták). A két dózisban történő alkalmazás célja a perifériás lymphocyták elpusztítása a transzplantáció idejére, ezzel javítva a recipiensek immuntoleranciáját. Mind a betegek túlélését, mind az allograft funkciót tekintve kedvező beteg- és grafttúlélést észleltek. További célkitűzés volt az alacsony dózisu fenntartó immunszuppresszív kezelés elérése. A vizsgálat 3. évének végére a betegek 84%-a szteroidmentes volt, és 26% nem részesült CNI terápiában. A közleményben a szerzők hangsúlyozzák az infekciós szövődmények lehetőségét (meningococcus meningitis, pneumonitis). Véleményük szerint betegek fertőzések okozta halála intenzív védőoltási protokollal részben megelőzhető lett volna. (2) Egy másik retrospektív vizsgálat során szintén két dózis alemtuzumabot alkalmazva kiváló grafttúlélést értek el, az első dózist intraoperatíván, a második dózist 24 órával később adták. Ebben a vizsgálatban a mortalitás alacsonyabb volt (1,8%), a beteg halálát West-Nile-vírus encephalitis okozta. A tízéves graft túlélés 79,3%, csak az élődonoros transzplantációra nézve 86,5% volt (3).

Daratumumab és felzartamab antitestek a sejtfelszíni CD38 antigénhez kötődnek. A CD38 szerepe a sejtek közötti adhézión, illetve a sejtaktiváción. A CD38 antigén megtalálható a T-, B-, NK- és plazmasejteken egyaránt. A daratumumab komplement- és antitest-mediált sejtpusztulást okoz, míg a felzartamab csak antitest-mediált sejtpusztulást vált ki. Daratumumab alkalmazására gyermekben, transzplantációt megelőző deszenzitivizációra és antitest-mediált allograft kilökődésre áll rendelkezésre közlemény. Szívtranszplantációt megelőzően daratumumab alkalmazása mellett a HLA-ellenes antitest szintek jelentős csökkenését és észlelték egy súlyosan immunizált gyermekben. A gyer-

meket a daratumumab kezelést követően sikeres retranszplantálták (4). A közleményben kitérnek arra, hogy az antitest csökkenés tartós volt, a daratumumab alkalmazása után még 3 hónappal is alacsony antitest szinteket mértek. Gyermekkori vesetranszplantációt követő antitest-mediált kilökődésben, daratumumab kezelést követően a keringő DSA szinteket jelentős csökkenését és javuló vesefunkciót észleltek. (5). Daratumumab-terápiával kapcsolatban azonban figyelemre méltó, hogy a regulátoros B-sejt szintje is csökken. A regulátoros sejtek számának csökkenése hajlamosít T-sejt-mediált rejekcióra, ezért a daratumumab alkalmazása alatt szorosan ellenőrizni kell, hogy a T-sejt-gátló kezelés kellően effektív-e.

Bortezomib egy proteasómainhibitor, ami főleg a plazmasejtek apoptózisát okozza, ezáltal az antitest-termelést csökkenti. Retrospektív kis esetszámú (n=7) gyermekgyógyászati vizsgálatban biopsziával igazolt DSA pozitív, a konvencionális kezelésre nem reagáló ABMR-ben 6/7 esetben stabil vesefunkciót észleltek. A betegek a kezelést jól tolerálták, súlyos bakteriális fertőzés egy esetben lépett fel. A közleményben kiemelik, hogy ez a beteg antitimocita globulin kezelésben is részesült. Egy másik esetben BK-vírus viraemiát észleltek, már a bortezomib-indítása előtt. A BK-vírus kópiaszáma nem emelkedett a kezelés alatt (6). Szintén terápia-refrakter ABMR esetekben végzett vizsgálat alapján jelentős DSA-csökkenést, és stabilizálódó vesefunkciót értek el. Ebben a közleményben kiemelik, hogy a DSA-szintek jelentősen csökkentek a bortezomib-kezelést követően, azonban negatívvá nem váltak egy esetben sem (7).

Keringő antitestek csökkentése

Imlifidase a *Streptococcus pyogenes* immunglobulin (Ig) G-bontó enzime. Az IgG hasításán túl az IgG pozitív memória B-sejtek felszínén bontja a B-sejt-antigén-receptorokat, ezáltal gátolva a memória-sejtek plazmasejtté való differenciálódását (8). Plazmaferézissel szemben nemcsak a vérplazmában megtalálható IgG-t, hanem a teljes extracelluláris tér IgG-molekuláit hasítja. (9) Az IgG-hasítása az immunglobulint funkcionálisan inaktíválja. Az IgG-inaktiváción túl, gátolja a B-sejtek jelátviteli útjait. A B-sejtekre kifejtett hatása révén csökken a memória B-sejt-proliferációja és az antitest-termelés. Az imlifidase-zal szemben hamar kialakulnak neutralizáló antitestek, ezért hatása mindössze 1-2 hétig tart. Egy esetközlésben, egy a súlyosan immunizált betegnél alkalmazták többszöri sikertelen deszenzitivizáló kezelést követően. Az imlifidase-alkalmazása után minden donor-specifikus antitest-értéke negatívvá vált (MFI < 1500). A beteget sikeresen transzplantálták, ABMR nem jelentkezett (10). Az immunglobulin-szintekben az imlifidase

alkalmazása után egy másik közlemény szerint 3-5 nappal a kezelést követően rebound hatás jelentkezik. Ezért az imlifidase kezelést potens immun-suppresszív terápiával javasolják folytatni (11).

Gyulladás és fibrotikus válasz csökkentése

IL-6 fokozza az akut fázis fehérjék szintézisét, az antitest termelést és szabályozza lymphocyták aktivációját, proliferációját, differenciációját. Továbbá proinflammatorikus fenotípust generál a monocytákban, és az endotél sejtekben. Hozzájárul az antitest mediált rejekció kialakulásához. Az IL-6 a T-sejtek közül serkenti a CD8+ citotoxikus T-sejtek működését, és a naív CD+ T-sejtek proinflammatorikus T-helper sejtekké való differenciálódását.

Tocilizumab a solubilis IL-6-hoz, és a sejtmembránhoz kötött IL-6-receptorhoz is kötődik, ezáltal gátolja a receptor aktiválódását. A tocilizumab hatékonysága a szakirodalom alapján kérdéses. Egy kis esetszámú vizsgálatban (n=6), krónikus aktív ABMR-ben csökkenő DSA-szinteket észleltek, és 5 beteg esetében a vesefunkció stabilizálódott. Ennek ellenére a kontroll vesebiopsziás minták szövettani elemzése, továbbra is aktív profibrotikus folyamatokat igazolt (12). 2/6 beteg esetében visszatérő szepszisszerű epizódok miatt a kezelést felfüggesztették. A retrospektív elemzés az állapotromlás hátterében inkább vírusos és nem bakteriális fertőzést valószínűsített. Tocilizumabot egy másik közleményben nem találták hatékonynak krónikus ABMR-ben (13). A havonta történő alkalmazás mellett 3, illetve 6 hónappal a kezelés indítását követően nem észleltek sem stabilizálódást sem javulást a veseátültetett betegek vesefunkciójában, illetve érdemi DSA csökkenést nem tudtak igazolni. A clazakizumab közvetlenül az IL-6-hoz kötődik, gátolja IL-6 és IL-6 receptorhoz való kapcsolódását. Egy felnőtt betegek bevonásával végzett, placebokontrollált vizsgálatban, a krónikus antitest mediált rejekcióban placebohoz képest javított a vese allograft túlélésén. A vizsgálat során a clazakizumab kezelésben részesülő betegek között, a súlyos fertőzések 25%-ban jelentkeztek, emellett gasztrointesztinális mellékhatást figyeltek meg (2/20 esetben diverticulitis, ami 1 esetben perforációval szövődött). A súlyos mellékhatások miatt hangsúlyozzák a körültekintő betegválasztást (14).

Effektorkárosodás gátlása

ABMR-ben a megjelenő donor specifikus antitestek, immunkomplexek kialakulása révén, aktiválják a komplementrendszer klasszikus útját. A komplementrendszer aktiválódása esetén direkt

sejtkárosodást okozó membrán-attak komplex, és anafilatoxinok keletkeznek. Az eculizumab a komplement C5 komponense ellen előállított monoklonális antitest. Az eculizumab és komplement C5 kötődése, megakadályozza a komplement C5 hasítását a C5 konvertáz által. A komplement C5 hasítását gátolva sem az anafilatoxikus hatású C5a, sem a membrán attak komplex nem képződik. A komplementrendszer gátlásának veszélye a tokos baktériumokkal szembeni védekezőképességünk csökkenése. Ezért az eculizumab csak abban az esetben alkalmazható, ha a beteg pneumococcus, és meningococcus ellen vakcinált. Ha a vakcinációt a beteg állapota, illetve aktuális kezelése nem teszi lehetővé, a beteget míg olthatóvá nem válik, kemoprofilaxisban kell részesíteni a tokos baktériumokkal szemben. Egy ugyan kis esetszámú, de homogén betegcsoportban az eculizumab alkalmazása plazmaferézissel és IgG-infúzióval együtt adva hatékonynak bizonyult korai aktív antitest mediált rejekció kezelésében (15). A közleményben kitérnek arra, hogy az esetek döntő részében 3-6 hónap között elvégzett kontroll vesebiopsziában csak 2 esetben (2/12 beteg 16,7%) észleltek aktív rejekcióra utaló szövettani eltéréseket.

T-sejt aktiváció gátlása

Belatacept egy két komponensű fúziós fehérje. Szerkezetét tekintve IgG1 Fc részéből és a citotoxikus T-lymphocyták extracelluláris doménjéből áll (CTLA4). Hatását a CD28-CD80/86 jelátviteli út gátlásán keresztül fejt ki. A jelátviteli út gátlásának révén gátolja az antigén prezentáló sejtek (APC) és citotoxikus T-sejtek közötti interakciót, ezáltal a T-sejt mediálta sejtkárosodást. A belatacept a fenntartó kilökődés gátló kezelésben szolgálhat alternatívaként. Hosszútávon előnyös, hogy a belataceptnek, szemben a kalcineurin inhibitorokkal nincs direkt renális toxikus hatása (interstitialis fibrosis). Parenterális alkalmazás mellett, hatékonyságát felszívódási zavar (akár gastroenteritis) nem befolyásolja. Mivel a kezelés parenteralis úton történik, a gyógyszer non-adherencia lehetősége kisebb, a szájon át adott gyógyszerekhez képest. CNI bázisterápiában részesülő serdülőkorú vesetranszplantált betegeket, belatacept kezelésben részesülő betegekkel összehasonlítva, az akut rejekció gyakorisága illetve a de novo képződött DSA előfordulás nem különbözött. A belatacept kezelésben részesülő csoportban, egy évvel a CNI-ről belataceptre történt konverzió után saját magukhoz viszonyítva vesefunkció javulást észleltek (16). Alkalmazásával kapcsolatban, fontos megjegyezni azt, hogy a posztranszplantációs limfoproliferatív betegség (PTLD) előfordulása kielcszer gyakoribb belatacept terápia mellett (17),

mint a konvencionális immunszuppresszióban részesülő betegek körében. PTLD-rizikó miatt kiemelt, hogy azoknál a betegeknél, akik Epstein-Barr-vírusra szeronegatívak, a belatacept nem alkalmazható.

Összefoglalás

A biológiai terápiák a gyermekkori vesetranszplantációban, hasonlóan más szubspecialitásokhoz, egyre nagyobb teret hódítanak. Vesetranszplantációban a jelenleg alkalmazott immunszuppresszív kezelés mellett, válogatott esetekben a biológiai terápiás lehetőségek előnyös alternatívát jelenthetnek. Előnyök között szerepel az alacsonyabb CNI és kortikoszteroid igény, illetve par-

enterális adagolás mellett a gyógyszer non-adherencia jelentős csökkenése. A biológiai terápia bevezetését, abban esetben kell megfontolni, ha protokoll szerint alkalmazott kezelést a beteg nem tolerálja, illetve a kialakult immunfolyamat a kezelésre refrakternek bizonyul. A biológiai terápia, mint minden immunszuppresszív kezelés fokozza a potenciálisan súlyos fertőzések esélyét. Fertőzések megelőzése (védőoltások), fertőzésekkel szembeni vigilancia, a beteg, valamint a szülő oktatása és a fertőzések gyors és adekvát kezelése kiemelt fontosságú. A közleményben idézett vizsgálatok döntő része kis esetszámú egy centrumban elvégzett retrospektív analízisek alapján készültek. A jövőben további kutatás és prospektív vizsgálatokra lesz szükség, a terápia még pontosabb hatékonyságának és biztonságosságának vizsgálatára.

Summary

The role of biological therapy in pediatric kidney transplantation

Jakab D; University of Szeged, Department of Pediatrics

In kidney transplantation, as in all solid organ transplantations, well-protocolized standards of care are available. With the continuous development of clinical guidelines and diagnostic modalities, graft survival has increased significantly, while patient mortality and morbidity have decreased over the past decade. During the management of transplant recipients, drug-related toxic adverse effects may occur, and allograft rejection can develop despite adequate immunosuppressive therapy. In cases of failure of conventional treatment, the introduction of novel biological therapies may become necessary. In the present review, we summarize those biological therapeutic options that have already been successfully applied in pediatric kidney transplantation, based on data from international journals.

KEYWORDS kidney transplantation, kidney allograft rejection, biological therapy, immunosuppressive treatment

Útravaló tudnivaló

- A jelenleg használatos konvencionális immunszuppresszív kezelés elégtelensége esetén, már rendelkezésre állnak gyermek vesetranszplantációban alternatívaként biológiai terápiás lehetőségek.
- Mint minden immunszuppresszív kezelés esetében, a biológiai terápia esetében is az infekció idejekorán történő felismerése, és kezelése elengedhetetlen.

Irodalom

1. Aoki Y, Hamasaki Y, Satoh H, Matsui Z, Muramatsu M, Hamada R, et al. Long-term outcomes of pediatric kidney transplantation: a single-center experience over the past 34 years in Japan. *Int J Urol.* 2020; 27(2):172–178. doi:10.1111/iju.14160
2. Kaabak MM, Babenko NN, Samsonov DV, Sandrikov VA, Maschan AA, Zokoev AK. Alemtuzumab induction in pediatric kidney transplantation. *Pediatr Transplant.* 2013; 17(2):168–78. doi:10.1111/ptr.12048
3. Budde K. How to treat T cell mediated rejection? A call for action. *Transpl Int.* 2024; 37:12621. doi:10.3389/ti.2024.12621
4. Tolani D, et al. Daratumumab for desensitization in a pediatric patient. *J Heart Lung Transplant.* 2025; 44(4 Suppl):S462–S463.
5. Jain N, Connolly H, Goldstein M, Amoroso M, Hidalgo G, Lieberman K, et al. Daratumumab for treatment of acute antibody-mediated rejection in a pediatric kidney transplant recipient. *Pediatr Transplant.* 2025; 29(5):e70116. doi:10.1111/ptr.70116
6. Pearl MH, Nayak AB, Ettenger RB, Puliya D, Palma Diaz MF, Zhang Q, et al. Bortezomib may stabilize pediatric renal transplant recipients with antibody-mediated rejection. *Pediatr Nephrol.* 2016; 31(8):1341–8. doi:10.1007/s00467-016-3319-3
7. Fulchiero R, Galea L, Hewlett J, Savant JD, Lopez S, Amaral S, et al. Bortezomib for antibody-mediated rejection of kidney transplant in youth: associations with donor-specific antibody. *Pediatr Transplant.* 2024; 28(5):e14774. doi:10.1111/ptr.14774
8. Järnum S, Bockermann R, Runström A, Winstedt L, Kjellman C. The bacterial enzyme IdeS cleaves the IgG-type of B cell receptor, abolishes BCR-mediated cell signaling, and inhibits memory B cell activation. *J Immunol.* 2015; 195(12):5592–5601. doi:10.4049/jimmunol.1501929
9. Winstedt L, Järnum S, Nordahl EA, Olsson A, Runström A, Bockermann R, et al. Complete removal of

- extracellular IgG antibodies in a randomized dose-escalation phase I study with the bacterial enzyme IdeS. PLoS One. 2015; 10(7):e0132011. doi:10.1371/journal.pone.0132011
10. Hou JP, et al. A successful pediatric kidney transplant in a highly sensitized recipient with compassionate use of imlifidase: a case study with one-year follow-up. Am J Transplant. 2025; 25(Suppl 3):S847.
 11. Kanbay M, Copur S, Guldan M, Topcu AU, Ozbek L, Hasbal B, et al. Imlifidase in kidney transplantation. Clin Kidney J. 2024; 17(3):sfae033. doi:10.1093/ckj/sfae033
 12. Durkan AM, Aldridge M, Alexander SI, Hahn D. Tocilizumab as adjuvant therapy in refractory antibody-mediated rejection in pediatric kidney transplant recipients. Pediatr Transplant. 2025; 29(6):e70151. doi:10.1111/ptr.70151
 13. Sangermano M, Negrisolo S, Antonello B, Vadori M, Cozzi E, Benetti E. Use of tocilizumab in the treatment of chronic active antibody-mediated rejection in pediatric kidney transplant recipients. Hum Immunol. 2024; 85(5):111088. doi:10.1016/j.humimm.2024.111088
 14. Doberer K, Duerr M, Halloran PF, Eskandary F, Budde K, Regele H, et al. A randomized clinical trial of anti-IL-6 antibody clazakizumab in late antibody-mediated kidney transplant rejection. J Am Soc Nephrol. 2021; 32(3):708–722. doi:10.1681/ASN.2020071106
 15. Tan EK, Bentall A, Dean PG, Shaheen MF, Stegall MD, Schinstock CA. Use of eculizumab for active antibody-mediated rejection that occurs early post-kidney transplantation: a consecutive series of 15 cases. Transplantation. 2019; 103(11):2397–2404. doi:10.1097/TP.00000000000002639
 16. Duneton C, George R, Liverman R, Sellier-Leclerc AL, Beauval B, Baudouin V, et al. One-year outcomes after belatacept conversion in adolescent kidney transplant recipients. Kidney Int Rep. 2025; 10(6):1795–1805. doi:10.1016/j.ekir.2025.03.016
 17. Martin ST, Powell JT, Patel M, Tsapepas D. Risk of posttransplant lymphoproliferative disorder associated with use of belatacept. Am J Health Syst Pharm. 2013; 70(22):1977–1983. doi:10.2146/ajhp120770

Tesztkérdések

1. Milyen esetben jön szóba belatacept kezelés a fenntartó immunszuppresszív kezelésben vesetranszplantációt követően?

- a) aktív antitestes rejeckció
- b) EBV szeronegatív beteg esetében
- c) Kalcineurin inhibitor toxicitás

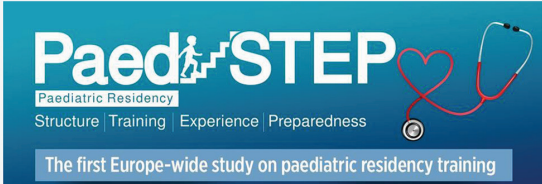
2. Az antitesteket inaktíváló készítmény

- a) imlifidase
- b) tocilizumab
- c) eculizumab

3. A veseallograft kilökődésének az oka kivéve:

- a) gyógyszer non-adherencia
- b) immunszuppresszió elégtelensége
- c) immunglobulin infúzió

Az egyszerű választásos tesztekre a megoldást a társaság honlapján kérjük megjelölni: www.gyermekeorvostarsasag.hu.
A legjobb megoldó 100 ezer Ft jutalomban részesül! Kreditpont a tesztek jól megoldóknak!


Your experience. Your voice. Our future.

Why participate?

This is your chance to let the world know about **your** training experience:

- working conditions in your country
- preparedness for clinical work
- satisfaction with training
- career outlook



We want to hear from you!

Takes less than 10 minutes – and you can win a ticket to:

CKP course 2026 or
EAP Congress CEPAS 2026

Results will shape policy, improve curricula, and help strengthen paediatric resident voices.

Make your voice count. Shape the future of paediatrics.



European Academy of Paediatrics
Paediatric Section of U.E.M.S



www.eqpaediatrics.eu
@young_eap



PaedSTEP
Paediatric Residency
Structure | Training | Experience | Preparedness

Növekedéshormon-kezeléssel kapcsolatos tapasztalataink krónikus vesebeteg gyermekekben

Mikes Bálint dr.

Semmelweis Egyetem, Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest (Igazgató: Szabó Attila dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:
Mikes Bálint dr.
1083 Budapest, Bókay János u. 53-54.
E-posta: mikes.balint@semmelweis.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Bevezető: A krónikus vesebetegség egyik jelentős gyermekkori hatása a növekedés elmaradásában mutatkozik meg. Minél fiatalabb korban kezdjük meg a növekedéshormon-kezelést, annál inkább lehet közelíteni a várható felnőttkori testmagasságot. A megfelelő növekedéshez rendezett sav-bázis egyensúlyra, csontanyagcserére és megfelelő minőségű és mennyiségű kalóriabevitelre van szükség. Nem elhanyagolható a vesetranszplantáció utáni növekedés elmaradás sem, így szükséges ezt tovább monitorizálni.

Betegek és módszerek: Klinikánkon növekedési hormonnal kezelt kilenc betegnél vizsgáltuk meg, hogy milyen változások léptek fel legalább egy éves követési időtartam alatt. Statisztikai analízis során nem paraméteres t-teszteket alkalmaztunk.

Eredmények: vizsgálatunkban azt láttuk, hogy mind a testmagasság, növekedési ütem, a testsúly és a BMI tekintetében jelentős változás következett be egy év alatt. A fenti adatok közül legmarkánsabb változások a testtömegváltozásban mutatkoztak.

Megbeszélés: A növekedési hormon adásának elkezdését mielőbb el kell indítani, amennyiben kizáró tényezőt nem tapasztalunk és anyagcsere szempontból is kedvező feltételek állnak fent. Kezelés mellett nemcsak a testmagasság, hanem a testsúly optimális növekedését is tapasztaltuk.

KULCSSZAVAK krónikus vesebetegség, növekedéshormon-kezelés, növekedési ütem változása

Bevezető

A krónikus vesebetegség fennállása esetén számos szövődménnyel találkozunk. A krónikus vesebetegség stádiumbeosztása a eGFR (becsült glomerularis filtrációs ráta, ml/perc/1,73 m²) kiszámítása alapján történik. Gyermekekben továbbra is a Schwarz-formulát vagy annak továbbfejlesztett képleteit használjuk, ami a mért szérumszint kreatinin értékéből és a testmagasságból adja meg az eGFR-t. A GFR alapján 5 stádiumot különböztetünk meg (1. táblázat: CKD stádiumok).

1. táblázat: Krónikus vesebetegség osztályozása

CKD stádium	eGFR (ml/perc/1,73 m ²)
CKD1	>90
CKD2	60–90
CKD3	30–60
CKD4	1–30
CKD5	<15

Egy krónikus vesebeteg gyermeknél sokáig nincsenek specifikus tünetek, inkább általános panaszok állnak fent, mint fáradtság, kimerültség érzés, koncentrációs nehézség, teljesítő képesség csökkenése. A részletes kikérdezés és fizikális vizsgálat alapján kiderülhet, hogy éjszakánként rendszeresen felkel vizelni, magasabb vérnyomás értékeket mértek, sápadtabb. Bár sokáig nem érzi magát „betegnek” a páciens, a krónikus vesebetegséggel járó szövődmények 30–40 ml/perc/1,73 m²-es eGFR-értékek alatt egyre inkább látványossá válhatnak. A beteg anaemiássá válik, a vérnyomása nehezebben uralható, metabolikus acidózist észlelünk, a szérumszint Foszfát és Kálium értékek emelkedni kezdenek. Mindezek mellett, nehezebben észlelhető, mégis nem elhanyagolható szövődmény a növekedés elmaradása.

A növekedés elmaradásának hátterében multifaktoriális tényezők állhatnak, kezdve a megfelelő táplálékbevitel hiányától, aminek kulcsa az optimális kalóriabevitel és az aktuális vesefunkcióra, elektrolit eltérésekre szabott fehérje és egyéb tápanyagbevitel. A növekvő mértékű uraemia kapcsán ízeérzésvizsgálat, időszakos émelygés is jellemezheti a

2. táblázat: Krónikus vesebeteg gyermekek energia és proteinszükséglete (kiegészítés: extrafehérje-szükséglet dializáltaknál: $+ \rightarrow +0,15-0,3$ g/kg/nap PD-nél (Shaw V, et al. Nutritional management of the child with chronic kidney disease and on dialysis 2025. Pediatric Nephrology 2025; 40:69–84 cikke alapján)

+0,1 g/kg/nap HD-nálKor (év)	Napi energiabevitel, férfi (kcal/kg/nap)	Napi energiabevitel, nő (kcal/kg/nap)	Fehérjebevitel (g/kg/nap)	Javasolt napi fehérjebevitel (g/nap)
1	72–120	72–120	0,9–1,14	11–14
2	81–95	79–92	0,9–1,05	11–15
3	80–82	76–77	0,9–1,05	13–15
4–6	67–93	64–90	0,85–0,95	16–22
7–8	60–77	56–75	0,9–0,95	19–28
9–10	55–69	49–63	0,9–0,95	26–40
11–12	48–63	43–57	0,9–0,95	34–42
13–14	44–63	39–50	0,8–0,9	34–50
15–17	40–55	36–46	0,8–0,9	Férfi: 52–65; Nő: 45–49

betegek mindennapjait, emellett a megfelelő minőségű és mennyiségű táplálkozásban is vannak elmaradások. Mindemellett csecsemőkorban a gyakori bukások, hányások is határt szabnak a megfelelő táplálásnak, ilyen esetekben egyéb enterális beviteli lehetőségek kialakítását (pl. gastrotubus) szükséges mérlegelni.

Általános szemlélet, hogy vesebetegségben a fehérjebevitelt korlátozzuk, ám gyermekekre ez nem teljesen igaz, hiszen az optimális fejlődéshez, növekedéshez elengedhetetlen a megfelelő mennyiségű fehérje fogyasztása (2. táblázat, *protein- és energia bevitel*).

A hosszanti növekedéshez a csontvázrendszer megfelelő monitorizálására is szükség van, ami szintén szorosan összefügg a kiszabott diétával, a foszfát kontrollal és a megfelelő kalciumbevitellel, erről e különszámban a krónikus veseelégtelenség során észlelt csontanyagcsere zavarokról szóló összefoglalóban olvashatnak részletesen. Tehát a megfelelő növekedés egyik kulcsa egy rendszeres, életkorra, aktuális laboreltérésekre szabott diéta kialakítása. Munkánk során ezért szoros együttműködésben dolgozunk dietetikus kollégáinkkal, akik ebben jelentős segítséget nyújtanak a szülők számára.

A növekedési elmaradás hátterében a táplálékbeviteli problémák mellett egyéb hormonális diszfunkciókkal is kell számolnunk. Az uraemia kapcsán GH- (growth hormone, növekedési hormon) inszenzitivitás alakul ki egy funkcionális IGF-1 (Insulin-like growth factor-1) deficiencia kapcsán. A deficiencia létrejöttében csökkent GH-receptor-expresszió és sérült sejten belüli GH-receptor jelátviteli utak zavara áll (JAK2-STAT5: Janus-kináz 2 és signal transducer and activator of transcription 5). Mindemellett az IGF-1-kötő fehérjék [IGF1BP (binding protein)] gyulladás kiváltotta jelenléte, valamint a csökkent hypothalamicus GnRH (gonadotrophin-releasing hormone) termelődés, követ-

kezményes csökkent endogén GH-termelődés is tovább rontja a növekedést. Mindezekhez a folyamatokhoz hozzájárulhat metabolikus acidosis, renalis anaemia, elektrolit- és vízvesztés (egyes polyuriával kísért krónikus vesebetegségekben) is. A fenti eseményekből adódóan a krónikus vesebetegségben, ha a hossz növekedésének elmaradását látjuk, akkor szükséges a növekedési hormon kezelés megkezdése, szuprafiziológiás mennyiségű készítménnyel.

Kezelésre jogosultak a 60 ml/perc/1,73 m² alatti eGFR-rel rendelkező krónikus vesebeteg, dializáltak, vesetranszplantáltak (12 hónappal a transzplantáció után) valamint a krónikus reanális (tubularis) kalcium- és foszfátanyagcsere-zavarban szenvedő betegek. A kezelés megkezdéséhez több feltételnek is teljesülnie kell (3. táblázat).

3. táblázat: Növekedési hormon kezelés indikációja krónikus vesebeteg gyermekekben

A testmagasság 2 SD-val az életkornak megfelelő érték alatt van és/vagy

A testhossz növekedési sebessége 0,5-el az átlagos SDS alatt van, vagy a növekedési sebesség 25 percentilisnél kevesebb

A beteg életkora 2 év fölött van vagy 2 év alatt a megfelelő energia-bevitel és a metabolikus acidózis kezelés dacára elmarad a testhossznövekedés

Transzplantáció esetén, 12 hónappal legkorábban, ha a fentiek alapján az indikáció fennáll, stabil graftfunkciónál

Ahhoz, hogy felmérjük a kritériumok teljesítését, a testhossz, majd testmagasság pontos követése szükséges, nagyjából 6 havonta.

A kezelés előtt mindenképpen érdemes a szülők magasságából kiszámolni a várható magasságot, mint potenciális célt.

A kezelés előtt fontos tisztázni a beteg éhomi vércukorszintjét, HbA1c-értéket, pajzsmirigyfunkció-

ját, vérzsírprofilját, parathormon (PTH)-t, szemfényképet. Emellett a csontkor meghatározása is szükséges, hiszen egy lezárt epyphysis fugával rendelkező tinédzser esetén a kezelés már ellenjavallt. Ugyanígy rendezetlen szekunder parahyperthyreosis esetén (PTH >500 ng/l) nem szabad elkezdni, vagy fel kell függeszteni a kezelést.

A GH-kezelés megkezdés után a beteg rendszeres követése indokolt. Előtte részletes edukációban részesülnek, a kezelést sc. formában, automata segítségével, esténként kapják.

Célkitűzés

A Semmelweis Egyetem, Gyermekklinikán gondozott krónikus vesebetegek, GH kezelés mellett tapasztalt antropometriai változásait szeretnénk volna prezentálni jelen dolgozatban, valamint ismertetni a növekedési hormonkezeléssel kapcsolatos tudnivalókat.

Módszerek

A felmérésbe, a közelmúltban kezelt, legalább 1 éves GH-kezelésben részesült gyermekeket vettük be (n=9, csak fiúk). A 9 fiú közül, 1 transzplantált, 3 dializált (1 hemodializált, 2 peritonealisan dializált) és 5 predialízis állapotában volt a GH indításakor. A részletes paramétereket a 2. táblázatban tüntettük fel. Az antropometriai adatokat, valamint a laborvizsgálatokat a betegek tervezett kontroll vizsgálataikor rögzítettük (4. táblázat). A vér-

vételekre a betegek tervezett kontrollja során került sor a Semmelweis Egyetem, Gyermekklinika és Központi Laboratóriumában. Statisztika elvégzése során nem paraméteres t-tesztet végeztünk, az adatok kielemezéséhez GraphPad Prism szoftvert alkalmaztuk.

Eredmények

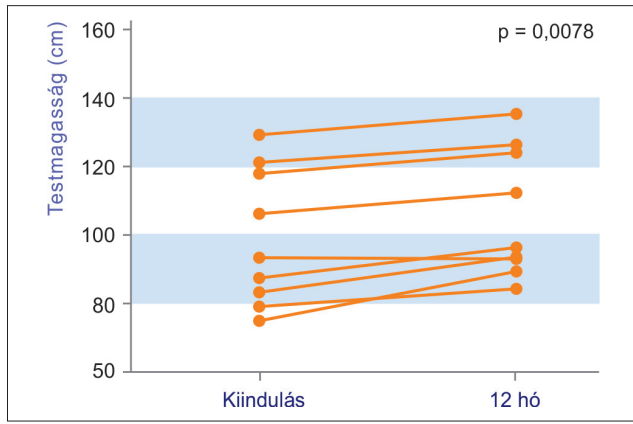
A bevont betegek testmagassága egy év követés alapján szignifikánsan nőtt ($p=0,0078$) (1A ábra), azonban, ha a Z-score változását vizsgáltuk, érdemben nem láttunk változást ($p=0,52$, 1B ábra), sőt, két esetben a Z-score értékek inkább csökkenést mutattak. Öt betegnél rendelkezésre álltak a pontos antropometriai adatok a GH-kezelés előttről, így a növekedési ütemet is meg tudtuk vizsgálni, egy eset kivételével mindegyik betegnél javulást értünk el, három betegben pedig a pozitív tartományba került a növekedési ütem Z-score értéke (1C ábra). Megvizsgáltuk, hogy a testsúlynövekedésben milyen változást észlelünk: itt mind a mért értékek, mind a Z-score tekintetében súlynövekedés volt látható (1D és 1E ábra), bár a Z-score értékek a szignifikancia határán voltak ($p=0,054$) a testtömeg tekintetében. A BMI-értékek esetén is látható a pozitív változás, ami talán leginkább a súlynövekedésnek köszönhető elsősorban (1F ábra), a Z-score értékek azonban érdemben nem változtak. A vizsgált betegeinknél a GH kezelés előtt a PTH és TSH értékek ideális tartományban voltak.

Diszkusszió

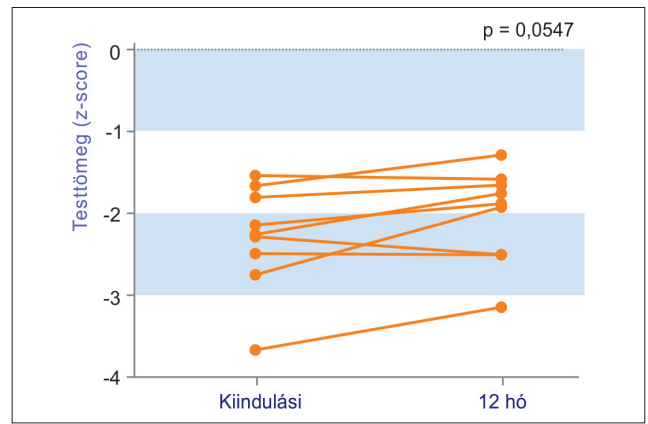
A Klinikánkon végzett vizsgálatban 9 gyermek növekedési hormon kezelését követtük 12 hónapig. Egyértelmű javulást értünk el a testmagasságban, a növekedési ütemekben, a testsúlyban és a BMI tekintetében. A Z-score értékben a legmarkánsabb változást a testtömegben tapasztaltuk. Egyes esetekben érdemi változásokat nem tapasztaltunk az antropometriai paraméterekben. Ennek hátterében több tényező is állhat, ilyen lehet az elégtelen kalóriabevitel, táplálkozási nehezítettség, alapbetegség progressziója, compliance-problémák, esetleg a dózis emelés szükségessége. Fontos megemlíteni, hogy a vizsgált időszak csupán 12 hónap volt, egyes pácienseknek szükségük volt az eredmények alapján a GH-dózis emelésére. Kulcsfontosságú, hogy a növekedési hormon kezelés megkezdése előtt mérjük fel a beteg kalóriaszükségletét és azt, hogy képes-e a megfelelő kalóriabevitelt elfogyasztani. Jellemzően minél fiatalabbak, annál nagyobb kihívás, különösen a CKD5-ös stádiumban, ahol a hányások, egyéb táplálási nehézségek, ízérzési zavarok nehezítik a kalóriabevitelt.

4. táblázat: A vizsgálatba bevont gyermekek megoszlása, paraméterei, labor eltérései valamint a csukló RTG alapján becsült csontkora

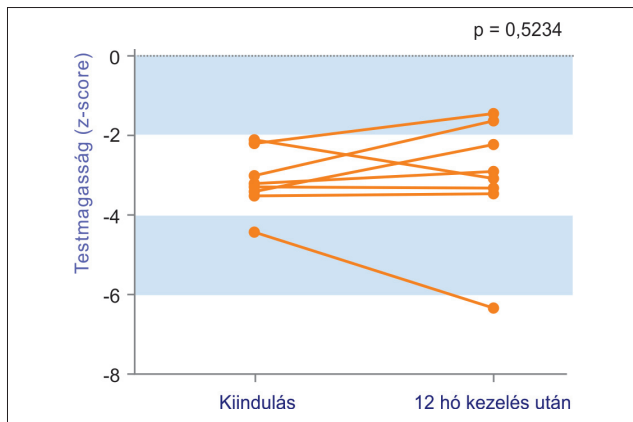
Kezdés (átlagok, 25-75 IQ tartomány)	Kezelés előtt	12 hó kezelés után
Betegszám (n)	9	9
Fiú/lány	9/0	-
Transzplantált	1	-
Életkor kezdéskor (év)	6,3 (3–10)	-
Dializált (n)	3 (1 HD/2 PD)	4 (2 HD/2 PD)
eGFR (Schwarz)	32,2 (16,5–35,5)	
PTH (ng/l)	191,8 (75,8–233)	
TSH (NE/l)	3,9 (2,48–4,47)	-
Hgb (g/l)	114 (102–127)	
HCO ₃ ⁻ (mmol/l)	27,4 (21,5–34,1)	
Csontkor elmáradása (év)	3 (0,37–4,25)	



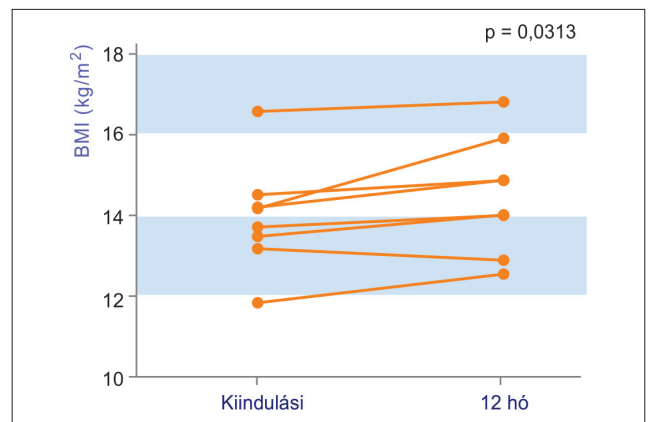
A



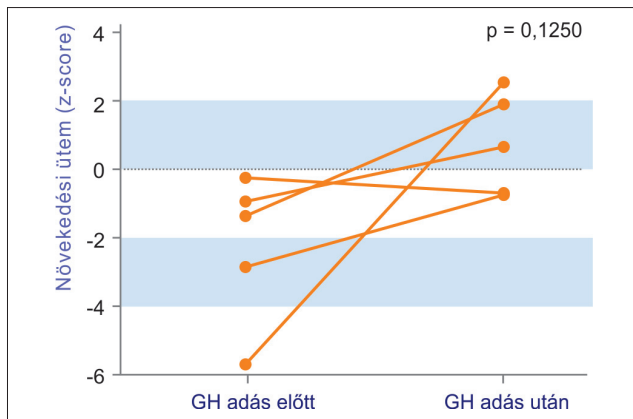
E



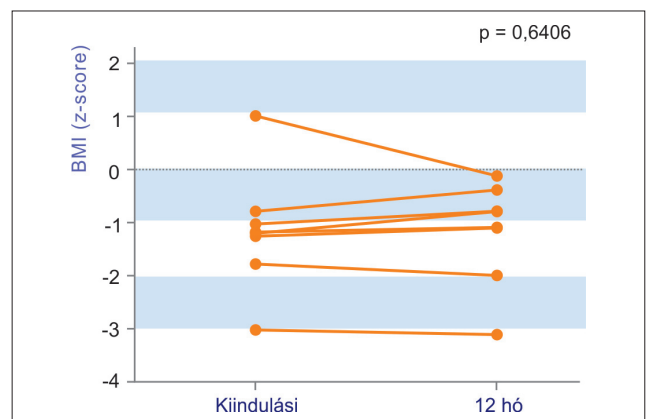
B



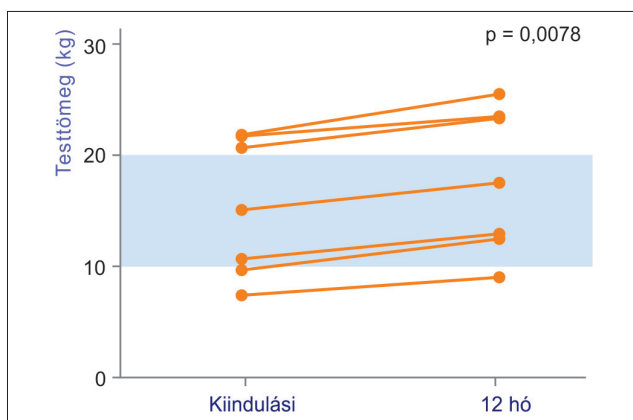
F



C



G



D

1. ábra: Antropometriai adatok változása 12 hónap alatt GH kezelés alatt krónikus vesebeteg gyermekekben. A: Testmagasság-változás (cm; kiindulás átlag: 99,05; IQ25-75: 83–118; 12 hónap átlag: 106,44; IQ25-75: 93–125), B: Testmagasság-változás (Z-score; kiindulás: átlag: -3,15; IQ25-75: -3,4– -3; 12 hónap: átlag: -3,03; IQ25-75: -3,3– -2,2), C: Növekedési ütem változása (Z-score; kiindulás átlag: -2,23; IQ25-75 -2,88– -1; 12 hónap átlag: 0,81; IQ25-75: -0,33–1,73), D: Testtömeg változása (kg; kiindulás átlag: 14,67; IQ25-75: 10,17–20,85; 12 hónap átlag: 17,08; IQ25-75: 12,5–23,5), E: Testtömeg változása (Z-score; kiindulás átlag: -2,25; IQ25-75: -2,37– -1,76; 12 hónap: -1,96; IQ25-75: -2,07– -1,63), F: BMI változása (kiindulás átlag: 14,15; IQ25-75: 13,57–14,56; 12 hónap átlag: 14,44; IQ25-75: 13,72–15,15), G: BMI Z-score változása (kiindulás átlag: -1,15; IQ25-75: -1,38– -0,97; 12 hónap átlag: -1,18; IQ25-75: -1,35–0,71)

Különösen érzékeny a két év alatti korosztály. Náluk, főképpen a kiscsecsemők esetén, többnyire folyadék alapú kalóriabevitelük van, ami időszakosan (alapbetegségtől és diuresistól) párosulhat folyadék beviteli limittel. A nagyobb kalóriabevitel, nagyobb volument igényelhet, ami az amúgy is hányingerrel küszködő gyermekben gastrooesophagealis refluxhoz, hányásokhoz vezethet. A két év alatti gyermekek esetén a megfelelő növekedés biztosításának fontosságát támasztja alá az a tény, hogy ez az egyik legnagyobb növekedési potenciálú korosztály. Az itt elmaradt növekedést, később már sokkal nehezebb behozni, noha a korán elkezdett GH adásával jobb eredmények érhetőek el. Amennyiben táplálási nehezítettséget, súlyállást tapasztalunk, felmerül gastrotubus beültetése. A GH adása után is szükséges 3 havonta legalább dietetikussal nyomon követni (ez CKD stádiumtól is függ), hogy sikerül-e megfelelő minőségű és mennyiségű kalóriabevitel. A GH-kezelés alapfeltételei közé tartozik az euthym állapot, valamint az egyensúlyban lévő csontanyagcsere állapot. Amennyiben a PTH 500 ng/ml felett van, a kezelést fel kell függeszteni. Betegeinkben rendezett mellékpajzsmirigy- és pajzsmirigy-hormonszinteket tapasztaltunk.

Eredményeink azt mutatják, hogy a testmagasság növekedése mellett egy megfelelő ütemű súlygyarapodás is tetten érhető volt. Ehhez hozzájárulhat, hogy a GH adása, önmagában az étvágyat fokozhatja, így feltehetően ezek a gyermekek jobban étkeztek.

A vizsgálatunkat limitálja az alacsony betegszám és a rövid követési idő. A megfelelő testmagasság elérése inkább több év munkája. Érdemes emelni a

GH dózisán amennyiben növekedési ütem változása nem megfelelő.

Összefoglalás

Összességében elmondható, hogy bár a Z-score értékekben szignifikáns változást nem láttunk, mind a növekedési ütem, testmagasság, testtömeg pozitív irányú változását látjuk, ami már önmagában pozitív eredmény krónikus vesebetegségben. A cél elsősorban a várható végleges testmagasság megközelítése, ennek elérése viszont több éves folyamat. A vizsgálat rámutat az antropometriai adatok rendszeres követésének fontosságára. A testmagasság változást legalább 6–12 havonta kell újraértékelnünk, amennyiben nincs változás emelni szükséges a GH dózist. A krónikus vesebeteg gyermekek GH kezelése a transzplantációval nem feltétlenül oldódik meg. Amennyiben 25 percentilis alatti a növekedési ütem, továbbá a testmagassága egy évvel a transzplantáció után is 3 percentilis alatt van, akkor a GH-kezelés ismételt megkezdése javasolható. A „catch up growth” vagyis a „behozó növekedés”-t akkor tudjuk kimondani, ha a növekedési ütem 75 percentilist eléri. A transzplantáció előtti GH kezelés jótékony hatását mutatja az az adat is, miszerint az előkezelt betegek jobban nőttek, sőt tíz évvel a transzplantáció után jobb graftfunkciójuk volt, mint akik kezelésben nem részesültek.

A fenti adatok alátámasztják azt, hogy a GH kezeléssel nem érdemes várni, amennyiben felmerül szükségessége, el kell kezdeni az adagolását, a megfelelő felmérések után.

Summary

Our experience with growth hormone treatment in children with chronic kidney disease

Mikes B; Department of Pediatrics, Semmelweis University, Budapest, Hungary

Introduction: One of the greatest burden of childhood chronic kidney disease (CKD) is growth impairment. The more earlier we start the growth hormone (GH) treatment the more closer we near to the expected final adult height. For an optimal growth metabolic acidosis, mineral bone disease should be under strict control not to mention the importance of the right calorie intake. In some cases growth impairment does not improve at all after renal transplantation so close monitor of growth is required.

Materials and methods: We examined the changes of height, height velocity, weight and BMI change in 9 patients treated for at least 12 months with GH due to CKD in our Clinic. Non-parametric t-test was used in statistic analysis. Results: all the height, height velocity, weight and BMI change were elevated during the observation period. The most visible change was in weight gain.

Discussion: Growth hormone should be started as soon as possible if there are no contraindications and favorable metabolic conditions exist. With treatment, we have experienced optimal growth not only in height, but also in weight.

KEYWORDS chronic kidney disease, growth hormone treatment, change in growth velocity



Renalis eredetű súlyos hypokalaemia okai

**Biró Erika dr.¹, Varga Petra dr.², Berkes Andrea dr.¹, Merő Gabriella dr.²,
Káposzta Rita dr.⁴, Szabó Tamás dr.¹**

Debreceni Egyetem klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet
(Intézetvezető: Szabó Tamás dr.)

¹Nefrológiai Osztály

²Intenzív Osztály

³Neurológiai Osztály

⁴Immunológiai Osztály

LEVELEZÉSI CÍM:

Szabó Tamás dr.

4028 Debrecen, Nagyerdei krt. 98.

E-posta: szabo.tamas@med.unideb.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Bevezetés: A hypokalaemia komoly differenciáldiagnosztikai kihívást jelenthet. A hypokalaemiás paralisisként is emlegetett tünetek gyakran neurológushoz vezetik a betegeket, bár az esetek közel felében nem neurológiai okok állnak háttérben. Az etiológia pontos meghatározásában kulcsszerepe van a vese tubularis működését tükröző vizsgálatoknak, számításoknak.

Esetismertetés: A betegünk kivizsgálása alsó végtagi fájdalom, izomgyengeség miatt kezdődött. A progresszív neuromuscularis tünetek és a mélyülő hypokalaemia differenciáldiagnosztikai és terápiás útvesszőin túl a szekunder okok fontosságára szeretnénk felhívni a figyelmet.

Következtetések: A renalis káliumvesztés háttérben autoimmun tubulopathiák is állhatnak, melyek a szisztémás autoimmun betegségek első manifesztációi is lehetnek.

KULCSSZAVAK hypokalaemia, vese, tubularis funkció, paralysis, vizelet

Bevezetés

A sürgősségi osztályokon és ambulanciákon a dyskalaemiák ritkán fordulnak elő; hypokalaemia mindössze a betegek mintegy 0,5–1%-ában észlelhető (1). A gyermekintenzív osztályokon ennél lényegesen gyakoribb, előfordulása eléri a 16%-ot (2), amellyel a második leggyakoribb elektrolit-zavar (3).

A plazma normál káliumszintje 3,5 és 5,3 mmol/l között mozog, napi cirkadián ritmust követ, felső határértéke az életkor előrehaladtával fokozatosan csökken. Újszülötkorban akár $5,1 \pm 0,2$ mmol/l, míg kamaszkorban már $4,3 \pm 0,3$ mmol/l jellemző érték mérhető (1). Ezzel szemben az intracelluláris káliumkoncentráció megközelíti a 150 mmol/l-t, ami a nyugalmi sejtmembrán-potenciál és az akciós potenciál fenntartásához nélkülözhetetlen.

A hypokalaemia sejtszinten először energetikai, majd metabolikus elégtelenséghez vezet, fokozódik a sejtmembrán permeabilitása, intracelluláris enzimek szabadulnak ki (pl. kreatin-kináz, mioglobin), és súlyos esetekben rhabdomyolysis is kialakulhat. Kifejezetten alacsony szérumszám mellett (1,47 mmol/l alatt) az ingerületvezetés is károsodik. Ezek a mechanizmusok magyarázzák a hypokalaemiához társuló, jelentősen fokozott

(akár tízszeres) cardiovascularis mortalitási és arrhythmias kockázatot (1). Nem véletlen, hogy a szérumszám kálium a gyermekgyógyászati halálozási kockázatot becsülő PRISM score egyik fiziológiai változója is (4).

Tünettan, patofiziológia és diagnosztika

A hypokalaemia klinikai tünetei gyakran nem specifikusak. Az általános gyengeség, levertség, székrekedés és esetleges hemodinamikai változások (pl. renalis vasoconstrictio) mellett elsősorban neurológiai tünetek dominálnak: izomgörcsök, ascendáló paralysis, súlyos esetben légzési elégtelenség. Nem meglepő, hogy ezen betegek gyakran neurológiai osztályokra kerülnek Guillain-Barré-szindróma (5) vagy hypokalaemiás periodikus paralysis gyanújával.

Az etiológiai háttértényezőket elemző vizsgálatok szerint ugyanakkor a betegek mintegy felében nem neurológiai eredet igazolódik; a renalis okok aránya 14–60% között mozog (1, 6, 7).

Az extracelluláris káliumegyensúlyt a gastrointestinalis felszívódás és a vesén keresztüli kiválasztás határozza meg; a bőrön át izzadtsággal és a gyomor-bélrendszeren keresztül történő káliumvesz-

tés fiziológiás körülmények között minimális. A vese a filtrált kálium mintegy 90%-át reabszorbeálja a proximális tubulusban és a Henle-kacs vastag felszálló szárában. A distalis nephronsegmensek változó reabszorpciós kapacitással rendelkeznek, míg a gyűjtőcsatornák káliumszekréciónak számos lokális és hormonális tényező befolyásolja (1). A káliumhomeosztázis komplexitását jelzi, hogy még az utóbbi években is új szabályozó mechanizmusok váltak ismertté.

Az EAST-epilepszia szindróma vizsgálata során írták le a vese káliumérzékelő szenzorait, melyek a Kir4.1 és Kir5.1 alegységekből álló komplexet alkotják. Ezek a basolateralis membránon elhelyezkedő káliumcsatornák a tubularis rendszer szinte teljes hosszában jelen vannak, valódi szenzorfunkcióval azonban elsősorban a distalis nephronban lévő rendelkeznek. A proximálisabb szegmensek nátrium- és káliumcsatornáinak segítségével közvetett szabályozó szerepet töltenek be, és feltételezhetően hozzájárulnak a hypertonia kialakulásához is. Működészavaruk során Gitelman-szindróma-szerű klinikai kép jön létre (8, 9).

Mivel a hypokalaemia potenciálisan életveszélyes állapot, a diagnosztikai lépések nem késleltethetik az adekvát terápia megkezdését. A rutin laboratóriumi vizsgálatok mellett elengedhetetlen a cardialis státusz ellenőrzése 12 elvezetéses EKG-val. Bár az EKG-eltérések nem minden esetben korrelálnak a klinikai tünetekkel, az U-hullám megjelenése a leginkább diagnosztikus, de a hypokalaemia súlyosbodásával párhuzamosan nő a szívérintettség kockázata.

A vese tubularis működésének megítéléséhez egyidejűleg vett szérumszám- és spot vizeletminta szükséges. A 24 órás vizeletgyűjtés eredményére a sürgősségi helyzetekben általában nincs lehetőség várakozni, így ez inkább kiegészítő vizsgálatként alkalmazható.

Összehasonlító tanulmányok alapján a káliumürítést egyik legjobban tükröző paraméter a frakcionált káliumürítés (FEK), mely jól korrelál a 24 órás gyűjtött vizelet káliumtartalmával (10). Normális vesefunkció mellett a FEK a szérumszám szint csökkenésével párhuzamosan csökken, míg renális eredetű hypokalaemiában éppen ellenkezőleg, emelkedik. A vizelet hígulásának vagy koncentráltóságának hatása a vizelet kálium/kreatinin arány (UK/Cr) alkalmazásával korrigálható, bár alacsony izomtömeg vagy malnutríció esetén ez a módszer is pontatlan lehet. A transtubularis káliumgradiens (TTKG) a kéri gyűjtőcsatorna káliumszekréciónak aktivitását és az aldosteronhatást jellemzi. Metabolikus acidosisban a vizelet anion gap (UAG) segít a savkiválasztás megítélésében és a renális eredet felismerésében. A klinikai kép pontosításához a nátrium- és foszfáthomeosztázis renális paraméterei (frakcionált nátriumürítés (FENa), foszfát ma-

ximális tubularis reabszorpció és a glomerularis filtrációs ráta arány (TmP/GFR), a foszfát frakcionált tubularis reabszorpciója (TRP)) is értékelhetők (11) (1. táblázat).

1. táblázat: Hypokalaemia diagnosztikája

■ EKG

■ Végáz-analízis, vesefunkció, májfunkció, albumin, AP, CK, pajzsmirigyfunkció, elektrolitok (nátrium-, kálium-, bikarbonát-, klorid-, magnézium-, kalcium- és foszfát-szint)

■ Szérumszám és spot vizelet egyidejű vizsgálata és kalkulációk (10):

- FEK (%) = $(UK \times SCr) / (SK \times UCr) \times 100$
- TTKG = $(UK \times Posm) / (SK \times Uosm)$;
- UK/Cr = vizelet kálium/kreatinin arány
- Vizelet Anion Gap (mEq/l) = $UNa + UK - UCl$
- Egyéb, a tubularis rendszert jellemző paraméterek:

$$FENa = (UNa \times SCr) / (SNa \times UCr) \times 100$$

$$TmP/GFR = SP - (UP/UCr) \times SCr$$

$$TRP = 1 - [(UP/SP) \times (SCr/UCr)]$$

■ Kiegészítő vizsgálatok:

- 24 órás gyűjtött vizeletminta elemzése
- Hasi-UH (nephrocalcinosis)
- Plazma renin/aldosteron meghatározás
- Genetikai vizsgálat
- ENG, EMG
- Vesebiopszia – nem része a rutin diagnosztikának, de súlyos, terápiarefrakter esetekben szükséges lehet

Rövidítések:

Posm	plazmaosmolalitas
Uosm	vizeletosmolalitas
UK	vizeletkálium (mmol/l)
UNa	vizeletnátrium (mmol/l)
UCr	vizeletkreatinin (μmol/l)
SCr	szérumszám (mmol/l)
SNa	szérumszám (mmol/l)
SP	szérumszám (mmol/l)
SK	szérumszám (mmol/l)
UCl	vizeletklor (mmol/l)
UP	vizeletfoszfát (mmol/l)

Differenciáldiagnosztika

A hypokalaemia etiológiai okai alapvetően extrarenális és renális csoportokra oszthatók. Az extrarenális okok közé tartoznak a transzcelluláris káliumredistribúciót okozó állapotok, a gastrointestinalis okok és a csökkent bevitel. Gyermekekben leggyakoribb a hasmenés, mely során közvetlen bélrendszeri káliumvesztés történik, illetve a hányás, ahol az exsiccosis következtében kialakuló szekunder hyperaldosteronizmus, metabolikus alkalosis, és bicarbonaturia vezet hypokalaemiához. Légzési elégtelenségben, súlyos vírusinfekciókban a hyperaldosteronizmus és a terápia

piásan alkalmazott béta-2-receptor-agonisták által kiváltott fokozott intracelluláris káliumfelvétel magyarázza az alacsony szérumkáliumszintet (1). Diabeteses ketoacidosisban a glükóz indukálta ozmotikus diuresis, a megnövekedett transepithelialis potenciálkülönbség és az inzulinkezeléshez társuló transzcelluláris káliumshift együttesen járul hozzá a hypokalaemiához (12).

A renalis okok a tubularis rendszer strukturális vagy funkcionális károsodásával, illetve hormonális hatásokkal függnek össze, melyek így lehetnek örökletesek (klasszikus tubulopathiak), gyógyszer-indukáltak, illetve szekunder módon szívelégtelenségben vagy májelégtelenségben is megjelenhetnek, a mineralokortikoid-túlsúly miatt.

A klinikai és laboratóriumi jellemzők alapján a tubularis károsodás lokalizálható. A súlyos Henle-kacsot érintő Bartter-szindrómában a distalis nephronba jutó, NaCl-ban gazdag filtrátum fokozott káliumexkréciót eredményez, mely hypokalaemiához, metabolikus alkalosishoz, volumendeplációhoz, polyuriához és polydipsiához vezet. Gitelman-szindróma során a distalis tubulus sérül, így az előző körképpel ellentétben a Henle-kacsban nem változnak meg a töltésviszonyok, enyhébb tünetek jönnek létre, sem az ADH hatás, sem a vizeletkoncentráció nem sérül (12). A főbb jellemzőket a 2. táblázat foglalja össze (13-16).

2. táblázat: Hypokalaemia renalis okai (12-15)

Tubularis rendszeren belüli helye, receptora	Farmakológiai típus	Tünetek	Egyedi tünetek
Proximalis tubulus			
RTA-2	HCO ₃ ⁻ abszorpció ↓	SK↓, metabolikus acidosis, SHCO ₃ ⁻ : 12–15 mmol/l, UpH ≤ 5,5	
Fanconi-szindróma		SK↓, SNa↓, glycosuria, phosphaturia	
Henle-kacs			
Antenatalis Bartter-szindróma Hiper-prostaglandin E szindróma:			
Bartter 1: NKCC2	Furosemid	SK↓, metabolikus alkalosis, polyhydramnion, koraszülöttség, polyuria, SMg↑, UCa↑, hypostenuria, nephrocalcinosis	
Bartter 2: ROMK	Furosemid + amilorid		
Distalis tubulus			
RTA-1	H-kiválasztás↓	SK↓, metabolikus acidosis, SCi↑, normál AG, UpH > 5,5, pozitív vizelet AG, nephrocalcinosis, UCa↑, UCI↑	szek. módon gyakran társul autoimmun betegségekhez
EAST szindróma: Kir4.1 által kódolt K-csatorna	Thiazid	SK↓, alkalosis	epilepszia, ataxia, süket-ség/nagyothallás, tubulopathia
„Klasszikus” Gitelman: NCCT	Thiazid	SK↓, alkalosis, enyhe tünetek, kisgyermekkor kezdet	ált. nem specifikus tünetek, SMg↓, UCa↓
„Klasszikus” Bartter 3: CIC-Kb	Thiazid + Furosemid		UMg↑, SCi↓, polyuria
Kombinált			
Bartter 4/b: CICKa + b	Furosemid + Thiazid	SK↓, metabolikus alkalosis, polyhydramnion, koraszülöttség, polyuria, SCi↓, SCa↓, isostenuria, süket-ség, CKD Mg- és Ca-exkréció varábilis,	
Bartter 4/a: Barttin mutáció	Furosemid + Thiazid		
Tranziens Bartter MAGE-D2 mutáció		polyhydramnion súlyos, de az egyéb tünetek mérsékeltek	transziens antenatalis forma
Gyűjtőcsatorna			
ENaC Liddle-szindróma		terápiarezisztens hypertonia (10–30 év között), SK↓, pseudohyperaldosteronismus	

Autoimmun tubulopathiák

A vese tubularis rendszere nagyszámú, immunológiai potenciálisan célpontként szolgáló fehérjét expresszál. Ennek ellenére az autoimmun tubulopathiák rejtett megjelenésük miatt többnyire aluldiagnosztizáltak. A patogenezis sok esetben nem teljesen tisztázott, de a proximális tubulust érintő autoantitestek Fanconi-szindrómát, proximális tubularis acidosist, illetve tubulointerstitialis nephritis–uveitis (TINU) szindrómát okozhatnak. A Henle-kacs vastag felszálló szárát célzó autoantitestek szerzett Bartter-szindrómához vagy hypercalciuriával járó hypomagnesaemiához vezethetnek, míg a distális kanyarulatos tubulus ellen irányuló autoantitestek szerzett Gitelman-szindrómát eredményeznek. A gyűjtőcsatorna érintettsége distális tubularis acidosist vagy nephrogen diabetes insipidust okozhat (17) (1. ábra).

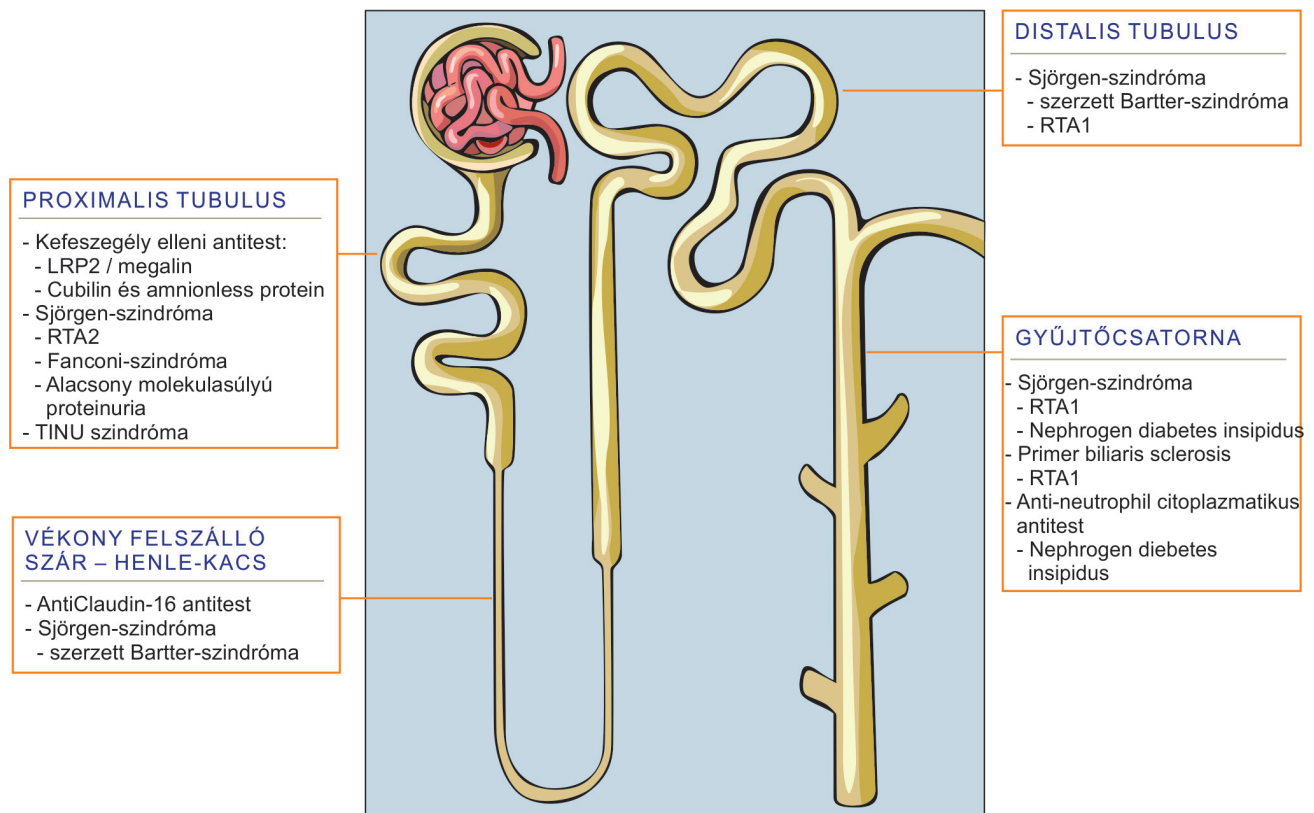
Az autoimmun tubularis betegségek közül a Sjögren-szindróma a leggyakoribbak közé tartozik, bár alapvetően gyermekkorban ritka (az összes Sjögren-eset mintegy 1%-a). A felnőttekétől eltérő klinikai képet mutat: a klasszikus száraz tünetek gyakran hiányoznak, míg az extraglandularis manifesztációk – parotitis, nyirokcsomó-megnagyobbodás, ízületi érintettség, cutan tünetek – dominálnak. A renalis érintettség előfordulása 5–20,5% kö-

zé tehető, jellemzően tubularis diszfunkció formájában, leggyakrabban renalis tubularis acidosisal. A betegek célzott, egyéb szervérntettségekre is kiterjedő kivizsgálása kulcsfontosságú, mivel a különböző manifesztációk gyakran időben elkülönülten jelentkezhetnek (18, 19). Felismerésük hozzájárulhat a diagnosztikus késés csökkentéséhez és a hosszú távú beteg-életminőség javításához.

Esetismertetés

Klinikánkra egy korábban egészséges, kamasz leány került felvételre három napja fennálló, napi egyszeri hányás, hasi panaszok, alsó végtagi fájdalom és izomgyengeség miatt. A fizikális vizsgálat során a kifejezetten sovány testalkatú betegnél enyhe alhasi nyomásérzékenységet és járáskor sántítást észleltünk. Neurológiai vizsgálata során göctünet, reflexeltérés nem volt, generalizált izomgyengeség igazolódott.

A felvételtől laborvizsgálatok mérsékelt hypokalcaemiát és normál anion gap-pel járó enyhe metabolikus acidosist mutattak (K: 2,4 mmol/l, pH: 7,29, HCO₃⁻: 19,2 mmol/l, BE: -7,4), emelkedett kreatin-kináz-értékkel (CK: 3357 U/l). A vérkép, CRP, valamint a vese- és májfunkciós paraméterek élettani tartományban voltak. A sántítás miatt vég-



1. ábra: Autoimmun tubulopathiák jellemző tünetei és lokalizációja a tubulusokban (17). Az autoimmun és tubulointerstitialis betegségek jellegzetes érintettsége a nephron különböző szakaszaiban. A megadott antitestek és szindrómák az érintett tubulusrészekhez társíthatók

3. táblázat: A beteg felvételét követő első 24 óra történései. Az eset klinikai tüneteit és a párhuzamosan végzett, releváns kiegészítő laboratóriumi vizsgálatainak eredményeit összefoglaló táblázat

Laborparaméterek	Felvételi	Felvételét követő 6. óra	Felvételét követő 12. óra	Felvételét követő 24. óra
K (mmol/l)	2,4	2,2	2,0	2,8
Cl (mmol/l)	111	118	123	119
pH	7,29	7,30	7,3	7,4
AG	13,4	14,1	11,3	15,7
CK (U/l)	3357	4943	3766	5034
Mioglobin (U/l)		1785		2971
Klinikai tünetek	Járásbizonytalanság, sántítás	Fokozódó gyengeség, felülési képtelenség	Ülési képtelenség	Javuló állapot
Vizelet-pH	7,0	7,5		8,0
Egyéb	EKG: nincs ingerképzési, vezetési zavar	Liquoranalízis: Fvs: 5/μl Protein: 311 mg/l	Vizeletanalízis: UAG=0 FeK=30 UK/UCr=14 TTKG=7	

zett képpalkotó (csípő, térd, boka) vizsgálatok kóros eltérést nem igazoltak.

A megfigyelés során a megkezdett káliumpótlás ellenére a neuromuscularis tünetek progrediáltak: a járásképeség romlott, majd a beteg önállóan felülni sem tudott. A felmerülő Guillain–Barré-szindróma gyanúja miatt liquorvizsgálat történt, amely kóros eltérést nem mutatott. Tekintettel a gyors klinikai progresszióra, intravénás immunglobulin (IVIG) adására került sor.

A kiegészítő laboratóriumi vizsgálatok és a vizelet-elemzés renalis eredetű káliumvesztésre utaltak, distalis renalis tubularis acidosis képében. Masszív káliumpótlás mellett a szérum kálium szint fokozatosan normalizálódott, ezzel párhuzamosan a neurológiai tünetek néhány nap alatt teljesen megszűntek.

Az immunológiai vizsgálat során SS-A (64 U/ml), SS-B (51 U/ml) és Ro-52 (+++) elleni autoantitest-pozitivitás igazolódott, egyéb autoantitestek negatívak voltak. Az eredmények Sjögren-szindróma gyanúját vetették fel, azonban a klasszikus kritériumtünetek hiánya miatt a beteget kezdetben kevert kötőszöveti betegség diagnózisával követtük. Mintegy fél évvel később „sicca” tünetek megjelenésével a Sjögren-szindróma diagnózisa megerősíthetővé vált. Bázis immunterápia és fenntartó káliumpótlás (4 g/nap) mellett betegünk jelenleg panaszmentes.

A klinikai tünetekkel párhuzamosan végzett, releváns kiegészítő laboratóriumi vizsgálatok eredményei a 3. táblázatban láthatók.

Összefoglalás

Esetünk rámutat arra, hogy a hypokalaemiával járó izomgyengeség és bénulás hátterében nemcsak neurológiai, hanem renalis és immunológiai eredetű folyamat is állhat. A renalis és extrarenalis káliumvesztés elkülönítésében kulcsszerepet játszik a vizeletvizsgálat, ami meghatározza a további diagnosztikus irányt. Amennyiben renalis káliumvesztés valószínű, indokolt az autoimmun betegségek irányú célzott vizsgálat, különösen akkor, ha a klinikai kép nem magyarázható egyszerű elektrolit-zavarral.

A gyermekkorban manifesztálódó Sjögren-szindróma sokszor atípusosan, a klasszikus sicca tünetek hiányában jelentkezik. A vesetünetek – köztük a distalis renalis tubularis acidosis – korai felismerése és kezelése alapvető a komplikációk megelőzése érdekében. Az ilyen betegek multidiszciplináris követése, rendszeres laboratóriumi ellenőrzése és immunológiai státusuk felmérése elengedhetetlen a hosszú távú kedvező kimenetel biztosításához.

Summary

Causes of severe hypokalemia of renal origin

Biró E et al; University of Debrecen Clinical Center, Institute of Pediatrics

Introduction: Hypokalemia can present as a serious differential diagnostic problem. Symptoms referred to as hypokalemic paralysis often send patients to a neurologist, although in nearly half of cases there are no neurological

etiologies. Tests and calculations reflecting renal tubular function play a key role in accurately determining the etiology.

Case report: Our patient's examination began due to lower limb pain and muscle weakness. Beyond the differential diagnosis and therapeutic labyrinth of progressive neuromuscular symptoms and worsening hypokalemia, we would like to draw attention to the importance of secondary causes.

Útravaló tudnivaló

- Az izomgyengeséggel vagy paralsissal jelentkező betegek kivizsgálásakor az elektroliteltérések, különösen a hypokalaemia felismerése alapvető fontosságú.
- Az elektrolitürrítéssel kiegészített vizeletvizsgálat alkalmas a tubularis rendszer monitorizálására.
- Az autoimmun tubulopathiák kizárása fontos a hypokalaemia esetén.

Irodalom

1. Barbance O, De Bels D, Honoré PM, et al. Potassium disorders in pediatric emergency department: Clinical spectrum and management. Arch Pediatr 2020; 27(3):146–151.
2. Cummings BM, Macklin EA, Yager PH, et al. Potassium abnormalities in a pediatric intensive care unit: frequency and severity. J Intensive Care Med 2014; 29:269–274.
3. Naseem F, Saleem A, Mahar IA, et al. Electrolyte imbalance in critically ill paediatric patients. Pak J Med Sci 2019; 35(4):1093–1098.
4. Dabas A, Agrawal S, Tyagi V, et al. Point of care testing of serum electrolytes and lactate in sick children. EJIICC 2021; 32(2):158–166.
5. Hati A, Chakraborty U, Chandra A. Hypokalaemia with Guillain-Barré syndrome: a diagnostic and therapeutic challenge. BMJ Case Rep 2022; 15(6):e249473.
6. Patra S, Chakraborty PP, Biswas SN et al. Etiological search and epidemiological profile in patients presenting with hypokalemic paresis: an observational study. Indian J Endocrinol Metab 2018; 22(3):397–404.
7. Garg RK, Malhotra HS, Verma R et al. Etiological spectrum of hypokalemic paralysis: a retrospective analysis of 29 patients. Ann Indian Acad Neurol 2013;16(3):365–70.
8. Su XT, Wang WH. The expression, regulation, and function of Kir4.1 (Kcnj10) in the mammalian kidney. Am J Physiol Renal Physiol 2016; 311(1):F12–F15.
9. Wieërs MLAJ, Mulder J, Rotmans JI et al. Potassium and the kidney: a reciprocal relationship with clinical relevance. Pediatr Nephrol 2022; 37(10):2245–2254.
10. Li J, Ma H, Lei Y et al. Diagnostic value of parameters from a spot urine sample for renal potassium loss in hypokalemia. Clin Chim Acta 2020; 511:221–226.
11. Lin SH, Lin YF, Chen DT, Chu P, Hsu CW, Halperin ML. Laboratory tests to determine the cause of hypokalemia and paralysis. Arch Intern Med 2004; 164(14):1561–1566.
12. Haris Á, Radó J. A víz- és elektrolitháztartás zavarai. 1rd Budapest: Medicina Publishers, 2008.
13. Strutz F, Koziolok M. Tubulopathien und interstitielle Nephritiden. Nephrologe 2009; 4:67–78.
14. Kömhoff M, Weber S. Hereditäre hypokaliämische Salzverlusttubulopathien: Bartter- und Gitelman-Syndrom. Die Nephrologie 2017; (4).
15. Riedhammer KM, Schmaderer C, Heemann U, Bockenhauer D. Tubulopathien. Nephrologe 2021; 16:397–410.
16. Dötsch J, Weber LT. Nierenerkrankungen im Kindes- und Jugendalter. Berlin: Springer Publishers; 2015.
17. Houillier P, Prot-Bertoye C. Auto-immune Tubulopathies. J Am Soc Nephrol 2025; 36(4):706–712.
18. La Bella S, Vivarelli M, Di Ludovico A et al. Kidney manifestations of pediatric Sjögren's syndrome. Pediatr Nephrol 2024; 39(3): 711–21.
19. Tomiita M, Kobayashi I, Itoh Y et al. Clinical practice guidance for Sjögren's syndrome in pediatric patients (2018) – summarized and updated. Mod Rheumatol 2021; 31(2):283–293.

Tesztkérdések

1. Mi jellemző leginkább a Gitelman-szindrómára a Bartter-szindrómához képest?

- a) A Henle-kacs vastag felszálló szárát érinti
- b) Kifejezett volumenhiánnyal és súlyos dehidrációval jár
- c) A distalis tubulus károsodása áll a háttérben, és a tünetek enyhébbek
- d) Súlyos centralis diabetes insipidus kíséri
- e) Kifejezett vizeletkoncentrációs zavar alakul ki

2. Melyik laboratóriumi vizsgálati paraméter jellemzi leginkább a renalis káliumürítést hypokalaemiás betegben?

- a) Vizelet ozmolalitás
- b) Transtubularis káliumgrádiens (TTKG)
- c) Frakcionált káliumürítés (FEK)
- d) Vizeletkálium-koncentráció önmagában
- e) Anion gap

3. Melyik állítás helytelen a gyermekkori Sjögren-szindrómával kapcsolatban?

- a) Az esetek kevesebb, mint 1%-át teszik ki a Sjögren-betegek között.
- b) Gyakran hiányoznak a klasszikus „sicca” tünetek.
- c) A leggyakoribb renalis megjelenési forma a distalis tubularis acidosis.
- d) A betegség kizárólag glandularis tünetekkel jár.
- e) Parotitis, lymphadenopathia és ízületi érintettség is előfordulhat.

Az egyszerű választásos tesztekre a megoldást a társaság honlapján kérjük megjelölni: www.gyermekorvostarsasag.hu. A legjobb megoldó 100 ezer Ft jutalomban részesül! Kreditpont a tesztek jól megoldóknak!

Súlyos anaemia hátterében igazolt antiglomerularis basalis membrán glomerulonephritis *Helicobacter pylori* fertőzéssel szövődött esete

Fehér Dóra dr., Tóth Gergely dr., Rózsai Barnabás dr., Tárnok András dr.,
Hartmann Ágnes dr., Lakatos Orsolya dr.

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs (Igazgató: Decsi Tamás prof. dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:
Fehér Dóra dr.
7623 Pécs, József A. u. 7.
E-posta: feher.dora@pte.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Bevezetés: Az antiglomerularis basalis membrán (anti-GBM) betegség gyermekkorban ritkán előforduló autoimmun kórkép. Az autoantitestek a glomerulusok és az alveolusok basalis membránját károsítják. Ez a vesék gyors progresszív károsodását, továbbá tüdővérzést eredményezhet. A diagnózis alapja az immunszerológiai, valamint a szövettani vizsgálat.

Esetismertetés: Egy 17 éves lány esetét ismertetjük, aki gastrointestinalis panaszok, kollaptiform rosszulletek miatt kereszte fel klinikánkat. Laboratóriumi vizsgálat microcyter anaemiát, emelkedett vesefunkciós értékeket mutatott. A tünetek hátterében *Helicobacter pylori* fertőzés, valamint anti-GBM glomerulonephritis egyidejű fennállása igazolódott. A diagnózis felállítása után azonnal plazmaferézisben és immunszuppresszív kezelésben részesült. A terápiát követően az anti-GBM antitesttiter negatív tartományba került, a vesefunkció normalizálódott.

Következtetés: A betegség prognózisa szempontjából a korai felismerés és az időben megkezdett adekvát kezelés (plazmaferézis, immunszuppresszió) kulcsfontosságú.

KULCSSZAVAK anaemia, haematuria, proteinuria, anti-GBM glomerulonephritis, *Helicobacter pylori* fertőzés

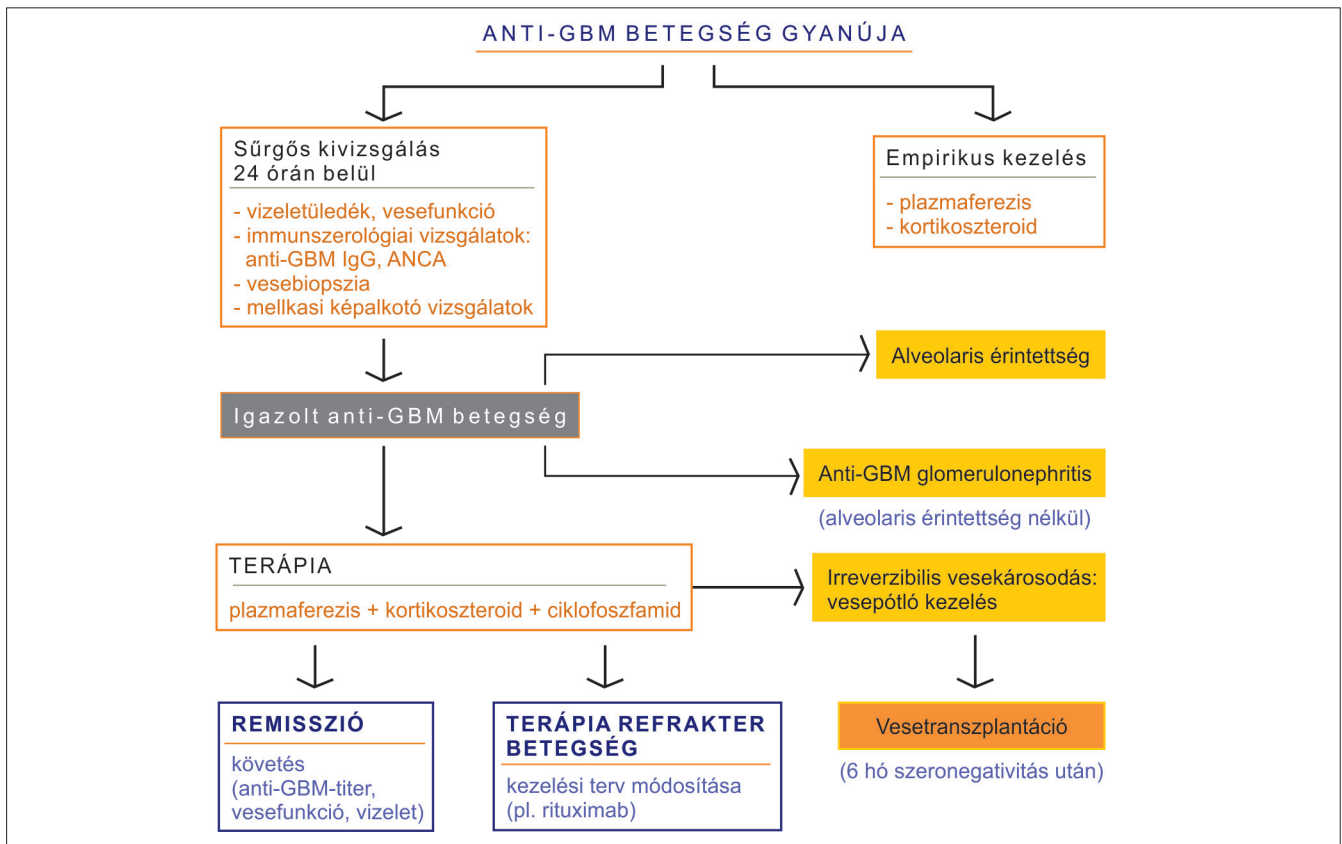
Bevezetés

Az antiglomerularis basalis membrán betegség (anti-GBM betegség) egy gyermekkorban ritkán előforduló autoimmun kórkép. Az immunrendszer autoantitesteket termel, melyek a glomerulusok és alveolusok basalis membránját károsítják. A betegség következményeként gyorsan progrediáló glomerulonephritis alakulhat ki, amely időben megkezdett kezelés nélkül akut veseelégtelenséghez, illetve alveoláris érintettség esetén akár életveszélyes tüdővérzéshez vezethet. A diagnózis alapja az anti-GBM antitestek kimutatása a vérben, valamint a vese szövettani vizsgálata. A kezelés mielőbbi megkezdése kulcsfontosságú a prognózis szempontjából. A terápia alapja az autoantitestek eltávolítása a vérből plazmaferézissel és a kóros immunválasz megszüntetése immunszuppresszív kezeléssel (1, 2) (1. ábra).

Esetismertetés

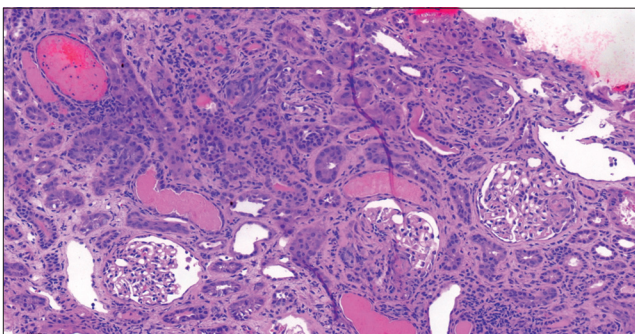
A 17 éves fiatal háziorvosa utalta klinikánk Sürgősségi ambulanciájára. A beteg anamnézisében négy hete fennálló hasi fájdalom, több alkalommal jelentkező hányás, valamint híg székletürítés és székrekedés váltakozása szerepelt. Az étvágya és a folyadékbevétele csökkent. Az alkalmazott tüneti

terápia ellenére állapota fokozatosan romlott, a felvétele napján már több alkalommal kollaptiform rosszullete is zajlott. Az anamnézisében krónikus betegség, kórházi kezelést igénylő megbetegedés nem szerepelt. Fizikális vizsgálat során jelentős folyadékhiányra utaló jeleket, diffúz hasi nyomásérzékenységet, hepatosplenomegaliát észleltünk. A laboratóriumi vizsgálatok súlyos fokú microcyter, hypochrom anaemiát (Hgb: 25 g/l; Htc 8%), emelkedett vesefunkciós értékeket (UN: 20,20 mmol/l, kreatinin: 274 µmol/l, Cystatin C: 2,00 mg/l), valamint mérsékelten emelkedett gyulladásos aktivitási jeleket (CRP: 44,70 mg/l, PCT: 0,65 ng/ml) mutattak. Hemolízisre utaló eltérést a vizsgálatok nem igazoltak. Vizelet rutin vizsgálat leukocyturiát (180 fehérvérsejt/µl), makroszkópos haematuriát (250 ép és dysmorph vörösvértest/µl) és masszív proteinuriát (5 g/l) mutatott. Oxigénterápia megkezdését és bólus folyadék adását követően a beteg hemodinamikailag stabil állapotban került felvételre Intenzív osztályunkra, ahol ismételt vörösvértest transzfúzióban részesült. Az emelkedett gyulladásos paraméterek miatt, mikrobiológiai mintavételeket követően, széles spektrumú antibiotikum kezelést kezdtünk. Vizelet mikrobiológiai vizsgálata során több korokozó is kitenyészett szignifikáns csíraszámokban (*Klebsiella pneumoniae*, *Candida albicans*), mely miatt a rezisztencia



1. ábra: Diagnosztikus, terápiás algoritmus (8)

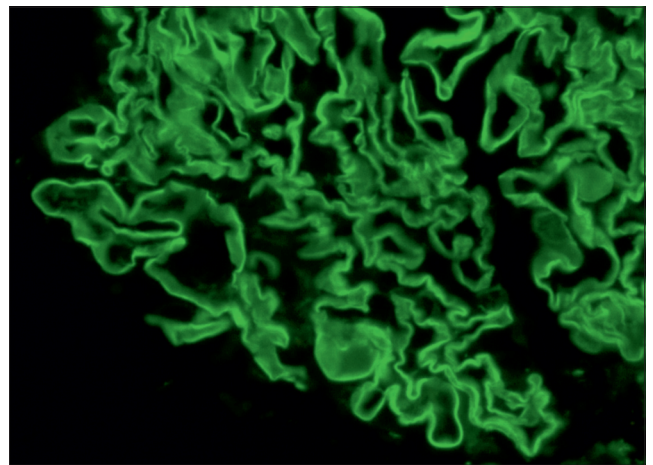
profilnak megfelelően az antimikrobás kezelést módosítottuk. A 24 órás vizeletgyűjtés alapján számolt vesefunkciós értékek beszűkült glomerularis funkciót (ECC: 58,86 ml/min/1,73 m²), nephroticus mértékű proteinuriát (4884 mg/nap) mutattak. A diuresise megtartott volt (1,47 ml/kg/h). A diagnosztika további részeként mellkasröntgen vizsgálat történt, mely során cardiomegalia került leírásra. Kóros kardiológiai eltérés azonban nem igazolódott. Hasi ultrahangvizsgálat hepatomegaliát, valamint kétoldali veseparenchyma-léziót mutatott. Nőgyógyászati konzílium vérzésforrást nem tudott azonosítani. A második ápolási napon általános anesztéziában felső gastrointestinalis endoszkópia történt, mely súlyos fokú oesophagitist, krónikus gastritist igazolt. Ennek hátterében a kór-



2. ábra: Celluláris crescent képződés a glomerulusokban (Pécsi Tudományegyetem Patológia Intézet Dr. Fincsur András képanyaga)

szövettani vizsgálat megerősítette a *Helicobacter pylori* fertőzést.

Sürgős immunszerológiai vizsgálatokkal jelentősen emelkedett glomerularis basalis membrán elleni antitest szintet (143,2 U/ml, közel tízszeres titer emelkedés) igazoltunk. A negyedik ápolási napon ultrahang vezérelt vesebiopszia történt, mely anti-GBM pozitív, rapidan progresszív glomerulonephritist igazolt. A kórszövettani vizsgálat során a glomerulusok több mint 50%-ában celluláris félholdképződés volt látható (2. ábra). Az immunfluoreszcens vizsgálat a glomerularis basalis membrán



3. ábra: Lineáris IgG depozitum globális eloszlásban a GBM mentén (Pécsi Tudományegyetem Patológia Intézet Dr. Fincsur András képanyaga)

mentén globális eloszlásban lineáris IgG-depozitumokat mutatott (3. ábra). Goodpasture-szindróma lehetőségének kizárása céljából mellkas-CT-vizsgálat történt, mely a tüdő parenchymában kóros eltérést nem igazolt.

Az anti-GBM-glomerulonephritis diagnózisának felállítását követően a kezelést intravénás szteroid lökésterápiával indítottuk, majd indukciós dózisa térünk át, amit fenntartó szteroid kezelés, illetve fokozatos szteroid leépítés követett. A beteg összesen hét alkalommal részesült plazmaferézisben, melynek hatására az anti-GBM antitesttiter a normális tartományba csökkent. Ezt követően szájon át alkalmazott ciklofoszfamid (2 mg/ttkg/nap, összesen 9 hétig), majd intravénás rituximab kezelés ($2 \times 375 \text{ mg/m}^2$) történt. A *Helicobacter pylori* eradikációját, a beszűkült glomerularis funkció miatt, módosított hármass kombinációval kezdtük meg (pantoprazol, amoxicillin/klavulánsav, metronidazol). A nefrológiai kontroll vizsgálatok során az anti-GBM antitesttiter mindvégig a normális tartományban volt, a vesefunkciója normalizálódott, azonban a mikroszkópos haematuria és az enyhe fokú proteinuria még továbbra is fennállt. Az ellenőrző felső gastrointestinalis endoszkópia alkalmával jelentős javulást láttak. A kontroll széklelet *Helicobacter pylori* antigén teszt negatív eredményt adott.

Megbeszélés

Az antiglomerularis basalis membrán (anti-GBM) betegség gyermekkorban rendkívül ritkán előforduló autoimmun kórkép, az összes gyorsan progresszív glomerulonephritis kevesebb mint 1–2%-át teszi ki a 18 év alatti korosztályban (3, 4). A betegség patomechanizmusának alapja a IV-es típusú kollagén $\alpha 3$ -láncának NC1 doménje ellen termelt autoantitestek megjelenése, melyek a glomerularis és az alveoláris basalis membrán károsodásához vezetnek (1). A klinikai kép igen változatos lehet. Az általános tünetek közé tartozhat a láz, fáradékonyság, fogyás, valamint ízületi, izomfájdalom. A glomerularis érintettség oliguriát, proteinuriát, haematuriát és hypertoniát okozhat. Az alveolusok érintettségének mértékétől függően előfordulhat enyhe vérköpés, súlyos esetekben pedig akár életveszélyes légzési elégtelenség is kialakulhat (1). Esetünkben a diagnózis felállítását nehezítette az atípusos kezdet, a beteg diffúz panaszai. A klinikai képet a gastrointestinalis tünetek dominálták. A súlyos microcyter anaemiát a felső gastrointestinalis endoszkópiával igazolt *Helicobacter pylori* fertőzés talaján kialakuló súlyos oesophagitis és gastritis részben magyarázta. Ugyanakkor a laboratóriumi vizsgálat során észlelt vesefunkciós paraméter emelkedés, a nephroticus mértékű proteinuria, a glomerularis haematuria felvetette vese érintettség

lehetőségét, így párhuzamosan a nefrológiai kivizsgálása is megkezdődött. A sürgősséggel elkészült immunszerológiai vizsgálatok során látott jelentős anti-GBM antitesttiter-emelkedés, majd a vesebiopsziát követő szövettani vizsgálat megerősítette a diagnózist. Az anti-GBM betegség diagnosztikájában az anti-GBM antitest titer meghatározása és a vesebiopszia továbbra is a goldstandard eljárások. Ezen felül a kórszövettani vizsgálat prognosztikai információval is szolgál a glomerularis crescent képződés mértéke alapján (4, 5).

Goodpasture-szindróma gyanúja esetén a tüdő-érintettség megítélése alapvető fontosságú, így betegünkönél is történt mellkas-CT-vizsgálat, mely során alveoláris érintettség nem igazolódott. Ez a prognózis szempontjából kedvező tényezőként értékelhető. A jellegzetes tüdőérintettséggel, vérköpéssel járó kórforma elsősorban fiatal fiúkban fordul elő. A vesét érintő forma többnyire felnőtt nőknél alakul ki (1).

A kezelés célja az autoantitestek eltávolítása, valamint a további antitest termelés gátlása. A nagy dózisú kortikoszteroid-kezelés a gyulladásos folyamat gyors csökkentésére és az immunmediált szövetkárosodás mérséklésére szolgál. A kezdeti szteroid lökésterápiát fenntartó dózisú kezelés követi, fokozatos dóziscsökkentés mellett a szteroid kezelés hat hónap elteltével teljesen elhagyható (4, 6). Az antitesttermelés tartós gátlására rendszerint ciklofoszfamidot alkalmaznak, amely hatékonyságát számos irodalmi adat alátámasztja (5). Fertilis korú nőbetegeknél azonban a kumulatív dózis függvényében gonadtoxicitás várható (2, 3), ennek megfelelően a terápiás tervet betegünkönél is módosítottuk. A szakmai ajánlásokban előírt 3 hónap helyett összesen 9 hétig alkalmaztuk. Az egyedi engedély megérkezését követően a betegünk két alkalommal rituximab kezelésben részesült. A rituximab kedvező mellékhatás profilja miatt egyre nagyobb figyelmet kap anti-GBM glomerulonephritis kezelésében, elsősorban ciklofoszfamid alternatívájaként vagy kiegészítő terápiaként, akár a kumulatív ciklofoszfamid dózisának csökkentése érdekében. A rituximab egy monoklonális antitest, ami a CD20-pozitív B-sejtek szelektív gátlása révén csökkenti az autoantitest-termelést. Bár alkalmazásával kapcsolatban a gyermekgyógyászati tapasztalatok még korlátozottak, az eddig publikált adatok alapján a kezelés hatékonynak és jól tolerálhatónak bizonyult a betegségben (7, 8). Ritka esetekben, amennyiben a standard terápia nem elegendő, a mikofenolát-mofetil vagy a ciklosporin kezelés jöhet szóba. Ezen készítmények első vonalbeli alkalmazásáról nem áll rendelkezésre kellő tapasztalat (8).

Az időben megkezdett plazmaferézis és adekvát immunszuppresszív kezelés alapvető fontosságú a prognózis szempontjából. A remisszió elérését kö-

vetően a fenntartó kezelés fokozatos csökkentése javasolt, szoros klinikai és laboratóriumi utánkövetés mellett. A szakirodalmi adatok azt mutatják, hogy a betegek kevesebb mint 3%-nál újul ki a betegség, így a hosszútávú immunszuppresszív

kezelés nem szükséges (8). Az anti-GBM antitest-titer, a vesefunkció szoros monitorozása, a rendszeres vizeletvizsgálat alapvető fontosságú a hosszútávú nyomonkövetés során, így lehetővé téve a relapszus korai felismerését (1, 2).

Summary

Severe anemia due to anti-glomerular basement membrane glomerulonephritis complicated by *Helicobacter pylori* infection

Fehér D, et al; Department of Pediatrics, University of Pécs, Medical School

Introduction: Anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) disease is a rare autoimmune disorder in childhood. Circulating autoantibodies target the basement membranes of the glomeruli and alveoli, leading to rapidly progressive renal injury, failure, and potentially pulmonary hemorrhage. The diagnosis is established by detection of circulating anti-GBM antibodies in the serum and by histopathological examination.

Case report: We report the case of a 17-year-old girl who presented to our emergency department with prolonged gastrointestinal symptoms and recurrent collapse episodes. Laboratory investigations revealed severe microcytic anemia and impaired renal function. Further evaluation confirmed the concomitant presence of *Helicobacter pylori* associated oesophagitis and gastritis, as well as anti-GBM glomerulonephritis. Following establishment of the diagnosis, the patient immediately received plasmapheresis and immunosuppressive therapy, resulting in normalization of renal function and a decrease of anti-GBM antibody titers into the negative range. During nephrological follow-ups, anti-GBM antibody titers remained negative and renal function was preserved; however, minimal residual proteinuria and microscopic hematuria persisted.

Conclusion: Nevertheless, early recognition and initiation of appropriate therapy (plasmapheresis and immunosuppressive) are key determinants of a favorable prognosis.

KEYWORDS anaemia, haematuria, proteinuria, anti-GBM glomerulonephritis, *Helicobacter pylori* infection

Útravaló tudnivaló

- Az anti-GBM betegség gyermekkorban ritkán fordul elő, és többnyire nem specifikus tünetekkel indul, ezért nem könnyű felismerni.
- Anaemia, beszűkült vesefunkció, proteinuria, illetve haematuria együttes fennállása esetén mindig gondoljunk a glomerularis eredetre.
- Az olyan ritka és súlyos betegség, mint az anti-GBM-glomerulonephritis esetén, a további célzott laboratóriumi vizsgálatok, a vese szövettani vizsgálatával kiegészítve, segíthetnek az etiológia tisztázásában.
- Esetünk hangsúlyozza a korai diagnózis és az agresszív, kombinált terápia jelentőségét az anti-GBM glomerulonephritis kedvező kimenetelének elérésében.

Irodalom

1. Tulassay T, Szabó A. Gyermeknefrológia. Budapest: Medicina, 2019.
2. McAdoo SP, Pusey CD. Anti-glomerular basement membrane disease. Clin J Am Soc Nephrol 2017; 12:1162–72.
3. Dowsett T, Oni L. Anti-glomerular basement membrane disease in children: a brief overview. Pediatr Nephrol 2022; 37:1713–9.
4. Anjum MF, Twanabasu S, Shrestha S, et al. Anti-glomerular basement membrane disease in a 10-year-old child: a case report. JNMA J Nepal Med Assoc 2023; 61:552–554.
5. Levy JB, Hammad T, Coulthart A, et al. Long-term outcome of anti-glomerular basement membrane antibody disease treated with plasma exchange and immunosuppression: a multicenter study. Kidney Int 2001; 60:1453–61.
6. KDIGO Clinical Practice Guideline for Glomerular Diseases. Kidney Int 2021;100(S4):S1–S276.
7. Chen L, Chen Y, Ni A, et al. Efficacy of rituximab for patients with anti-glomerular basement membrane disease. Nephrol Dial Transplant 2024; 39:720–3.
8. McAdoo SP, Pusey CD. Anti-glomerular basement membrane disease—treatment standard. Nephrol Dial Transplant 2025; 41:42–54.

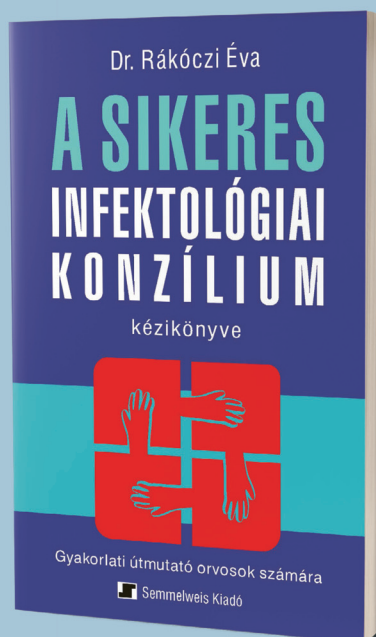
Tesztkérdések

1. Az alábbi klinikai és laboratóriumi eltérések közül melyik nem jellemző anti-GBM betegségben?

- a) Urticaria
- b) Általános tünetek, mint láz, fáradékonyság, ízületi, izomfájdalom
- c) Haemoptoe
- d) Antiglomerularis basalis membrán (anti-GBM) antitesttiter-emelkedés
- e) Haematuria, proteinuria

2. Mely terápiás modalitások képezik az anti-GBM glomerulonephritis első vonalbeli kezelésének alapját?

- a) Plazmaférezis
- b) Kortikoszteroid
- c) Ciklofoszfamid
- d) Szükség esetén vesepótló kezelés
- e) Mindegyik
- f) Egyik sem



Dr. Rákóczi Éva

A SIKERES INFEKTOLÓGIAI KONZÍLIUM KÉZIKÖNYVE



www.semmelweiskiado.hu



JÓ KÉRDÉSEK



LÉNYEGES INFORMÁCIÓK



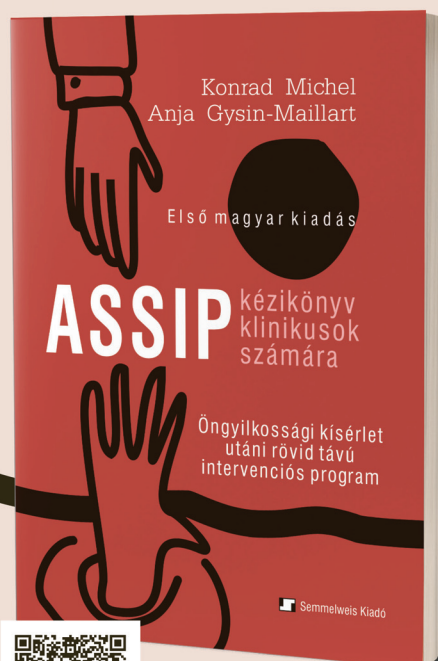
JOBB DÖNTÉSEK



HATÉKONY KOMMUNIKÁCIÓ



JOBB BETEGELLÁTÁS



Anja Gysin-Maillart, Konrad Michel

ÖNGYILKOSSÁGI KÍSÉRLET UTÁNI RÖVID TÁVÚ INTERVENCIÓS PROGRAM (ASSIP)

– KÉZIKÖNYV
KLINIKUSOK
SZÁMÁRA



www.semmelweiskiado.hu



Fiatal Gyermekgyógyászok XXIV. Konferenciája, 2026



Szervező intézmény:

JÁSZ-NAGYKUN-SZOLNOK VÁRMEGYEI HETÉNYI GÉZA KÓRHÁZ-RENDELŐINTÉZET

Szervező és tudományos bizottság tagjai:

Dr. Retkes Tamás
Császárné Dr. Sándor Laura
Dr. Huszti Attila
Dr. Franczia Péter
Dr. Topai Krisztina
Dr. Kovács Adrienn
Dr. Nagy Adrienn
Dr. Tamasi Szandra

KIEMELT TÁMOGATÓK

Nutricia
Opella Healthcare Hungary

TÁMOGATÓK

Ipsen Pharma
Hipp
Schwabe
Berlin-Chemie
Di-Care
Neuraxpharm
La Roche-Posay
Nestlé Hungária Kft.
CödiMed
Sanofi
AstraZeneca
Phytotec
MagnaPharm
Goodwill Pharma
Richter Gedeon

Szervező iroda

Ementin Kft. / Pesti Viktória
1141 Budapest, Szugló utca 125/G A ép. I. em. 103.

A Gyermekgyógyászat folyóirat szerkesztőbizottsága köszönetet mond a FIGYEK szervezőinek!
Várjuk a díjazottak előadásaiból készült cikkeket szerkesztőségünkbe!

Csípőtáji fájdalomtól a kiterjedt tályogrendszerig

Andréka Lilla, Márton Györgyi, Visy Beáta

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Nyerges Gábor Infektológiai Osztály, Budapest

Bevezetés: A *Staphylococcus aureus* a gyermekkorban előforduló invazív bakteriális fertőzések egyik leggyakoribb kórokozója, amely különösen hajlamos lágyrész- és mélyebb szöveti infekciók kialakítására. A lágyrész- és izomfertőzések gyermekkorban ritkák, de súlyos lefolyásuk miatt korai diagnózist és célzott kezelést igényelnek.

Esetismertetés: A 14 éves fiúgyermek bal oldali glutealis régió és a comb laterális oldalán jelentkező, bokáig lesugárzó fájdalom miatt került felvételre infektológiai osztályunkra. Érkezés-kor a jó általános állapotú gyermek fizikális vizsgálata során a kifejezett fájdalom miatt bal csípő mozgástartománya beszűkült volt. Laboratóriumi vizsgálata enyhén emelkedett gyulladásos értéket mutatott normális süllýedés mellett, vérképében normál fehérvérsejtszám mellett neutrofil túlsúly ábrázoló-dott. Traumás eredet kizárása céljából készült csípőízületi röntgenfelvételen törés, csontszerkezeti eltérés nem volt látható. Lágyrész ultrahangvizsgálat során a bal oldalon a gluteus izom szerkezete kissé inhomogéennebbnek mutatkozott, ami felvetette glutealis myositis lehetőségét. Neurológiai szakvizsgálat során Lasegue pozitivitáson kívül egyéb eltérés, gyöki kiesési tünet nem volt észlelhető, definitív izomgyengeség nem merült fel. Ortopédiai vizsgálata során bal oldalon a csípőízületi mozgás beszűkült volt, panaszok tisztázása végett MRI vizsgálat készült, melyen bal oldali sacroiliacalis ízületben mérsékelt fokú gyulladásos jelek ábrázoló-dtak a bal musculus iliocostalis érintő myositis mellett. Haemokultúrák mintavételét követően empirikusan parenterális cefazolin kezelést indítottunk. A haemokultúra 24 órán belül baktérium növekedést jelezte, fájdalom fokozódott, csípőízületi mozgástartomány jelentősen beszűkült, így kontroll laboratóriumi vizsgálata történt, melyben CRP, PCT értékei jelentős fokú emelkedést mutattak, gyorsult süllýedés mellett. Ápolása harmadik napjára belázasodott, gyulladásos paraméterei tovább emelkedtek. A haemokultúra methicillin-érzékeny *Staphylococcus aureus* jelenlétét igazolta. Az előbbiekre való tekintettel kontroll MRI vizsgálata történt, mely jelentős fokú progressziót igazolt. A bal oldali musculus iliopsoas mögötti régióban kiterjedt retro-infraperitonealis elhelyezkedésű, rekeszes jellegű lágyrész tályogrendszer, valamint a sacralis régióra lokalizáló-dó keskeny epiduralis abscessus rendszer ábrázoló-dott a sacroiliacalis ízület enyhe gyulladásos érintettsége mellett. Ápolása ötödik napján multidiszciplináris döntés alapján az iliopsoas tájéki tályogrendszert sebészeti úton megnyitották, abból nagy mennyiségű sűrű purulens váladék ürült, melyből ugyancsak methicillin-érzékeny *Staphylococcus aureus* tenyésztett. Ápolása hetedik napján, a source kontrolltól számított harmadik napon készült kontroll MRI felvételen a kismérendő bal oldalán és az iliopsoas mögötti régióban lévő abscessus mérete jelentősen csökkent, az epiduralis genny-gyülemek, valamint a sacroiliacalis ízület gyulladása érdemi-leg nem változott. Ápolása tizenkettedik napján, a source kontrolltól számított nyolcadik napon készült MRI vizsgálatán a korábbiakhoz képest kis fokú regresszió volt látható. A follow up haemokultúrák kórokozó jelenlétét nem igazolták. Parenterális antibiotikum kezelését a source kontrolltól és a negatív haemokultúráktól számítva 14 nap cefazolinnal komplettáltuk. Terápiáját hazabocsátást követően per os clindamycinnel folytattuk. Állapota a sebészeti beavatkozás, a konzervatív terápia, valamint a rendszeres gyógytorna mellett folyamatosan javult.

Következtetés: Az ismertetett eset rávilágít arra, hogy gyermekkorban a kezdetben enyhe tünetekkel jelentkező *Staphylococcus aureus* fertőzések gyors progressziót mutat-

hatnak, és kiterjedt, több régiót érintő tályogrendszer kialakulásához vezethetnek. A nem specifikus klinikai tünetek ellenére a korai képződiagnosztika, különösen az MRI, kulcsszerepet játszik a pontos diagnózis felállításában és a folyamat követésében. A sikeres kezelés multidiszciplináris megközelítést igényel, amely magában foglalja az időben megkezdett célzott antibiotikus terápiát és a megfelelő sebészeti beavatkozást.

MEEThemoglobinaemia bepelenkázva

Antal Tímea, Szabó Éva

Veszprém Vármegyei Csolnoky Ferenc Kórház Csecsemő és Gyermekgyógyászati Centrum, Veszprém

Bevezetés: A methemoglobinaemia ritka állapot, amelynek hátterében veleszületett enzim eltérés, életkori vagy etnikai sajátosságból fakadó kórállapot vagy leggyakrabban szerzett okok állhatnak. A tünet etiológiájának tisztázása a rövid és hosszú távú kezelési lehetőségek és a kimenetel szempontjából egyaránt fontos.

Esetismertetés: Két öt hetes fiú csecsemő esetének rövid bemutatásával szeretnénk felhívni a figyelmet a szórványosan előforduló kórképre.

Bencét kritikus állapotban észlelték egy városi kórházban aszfalt szürke bőrszínnel, magas oxigénigénnyel, extrém acidózissal, lezajlott görcsroham után. Infekciós anamnézise nem volt. A kiterjedt mentőegységünk neonatológusa intubálást követően gépi lélegeztetést kezdett. Anticonvulsiv és kombinált antibiotikus terápia mellett a methemoglobinaemia erős gyanúja miatt metilénkék terápiát indított. Az alkalmazott kezelés (metilénkék, C-vitamin) mellett Bence oxidált hemoglobin szintje (maximum érték 24,4%), oxigénigénye, illetve klinikai állapota kezdetben nagyon lassan kezdett el javulni.

Ariánt szepszist okozó enteritis és exsiccatio miatt kezeltük intenzív osztályunkon. Az életkorára tekintettel és magas gyulladásos értékei alapján felvételét követően széles spektrumú antibiotikus kezelést kezdtünk az intenzív hidrállás, illetve ionpótlás mellett. Mellékleteként észleltünk vérgázvizsgálata során enyhén emelkedett methemoglobin szintet (6,9%), amelynek kiváltó okát az akut betegség ellátása mellett célunk volt felderíteni.

Az oxidált hemoglobin szint függvényében tünetmentes, de akár kritikus állapotú betegekkel is találkozhatunk. Az etiológia, a klinikai állapot és a methemoglobin szint alapján többféle kezelési lehetőséget találhatunk a szakirodalom.

Összefoglalás: A bemutatott esetek rávilágítanak arra, hogy fontos tisztázni a methemoglobinaemia okát a gyermekek megfelelő ellátása érdekében, mert a kiváltó tényező függvényében változhat a terápiás stratégia.

“Csak” pszichózis, vagy valami más is?

Antics Dorottya¹, Bánszky Balázs²,
Fülöp Lili Mária¹, Várnai Nikolett Ágnes¹,
Pászthy Bea¹

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Gyermek- és ifjúságpszichiátriai osztály,

²Vadaskert Gyermek-és Ifjúságpszichiátriai Kórház és Szakambulancia Gyermekpszichiátriai Osztály

Háttér: Az elmúlt években a mentális betegségekkel élő gyermekek és serdülők száma ugrásszerűen megnőtt. Ezen fiatalokkal azonban nemcsak a gyermekpszichiáterek találkozhatnak, hanem egyre nagyobb számmal jelennek meg a sürgősségi osztályokon is szerteágazó panaszokkal.

Esetbemutatás: Esetünk középpontjában egy 16,5 éves, autizmus spektrumzavarral, ADHD-val, valamint kényszerbetegséggel gondozott serdülő áll.

Jelen felvételére kezelőorvosa javaslatára került sor akut pszichotikus epizód gyanúja miatt. Felvételekor exsiccálnak imponáló, sápadt, koránál fiatalabbnak tűnő fiatal benyomását keltette. Felvételi pszichés státuszából kiemelendő kifejezett tremora, fellazult tudati integritása, illetve részleges orientációja. Vizsgálat során ruminált, gondolkodása oldalláncos volt, beszédében megjelentek téveszmetöredékek, illetve obszesszív gondolati tartalmi elemek. Exploráció alapján a vizuális többletérőlmények nem voltak kizárhatóak. Felvételét megelőző napokban táplálék- és folyadékfogyasztása csökkent. Emellett kifejezett remegést, izzadást és irritabilitást, valamint időnként zavartságot tapasztaltak.

Osztályos tartózkodása alatt tudat vigiliája, hozzáférhetősége változó volt. Cirkadián ritmusa felborult, nappalokat gyakran átaludta, éjszaka pedig bolyongott és összefüggéstelenül beszélt.

Panaszai hátterében felmerült neuroleptikus malignus szindróma és szerotonin szindróma is, így reguláris gyógyszerei (risperidon, fluvoxamin) fokozatosan leállításra kerültek, valamint infúziós terápiában részesült. Gyógyszerek abbahagyása után beszéde érthetőbbé vált, táplálhatósága javult, ugyanakkor téveszméi felerősödtek. Emellett kiterjesztett kényszereket észleltünk. Reguláris gyógyszerei nélkül gyakran vált agitálttá. Ápolása negyedik napján nehezen volt ébreszthető, csak fájdalomingerre reagált. Fokozott izzadást és remegést tapasztaltunk. Laborvizsgálataiban fokozatosan emelkedő gyulladásos paramétereket és CK-értéket láttunk. Vitális paramétereit tekintve lázat, emelkedő pulzus- és légzésszámot észleltünk. Góckutatás történt. Mellkasi röntgenvizsgálatán jobb oldalon tenyérnyi kötegezett infiltrátum ábrázolódtott. Köpettenyésztes alapján moxifloxacin terápia indult, melyre állapota javulást mutatott.

Tekintettel az életminőséget jelentősen befolyásoló panaszaira, olanzapin beállítása, valamint a fluvoxamin újraindítása mellett döntöttünk. Az olanzapin beállítását követően téveszméi szanálódtak, paranoid tematika nem jelentkezett. Kényszerei a fluvoxamin induló dózisa mellett kis mértékben csökkentek.

Következtetés: Esetbemutatásunkkal szeretnénk felhívni a figyelmet arra a tényre, hogy eltérő fejlődésmentű vagy mentális betegséggel élő gyermekeknél a pszichés dekompenzáció elfedheti a szomatikus panaszokat, ezzel késleltetve az adekvát terápia elindítását. Emellett gyakran tapasztaljuk azt is, hogy az egyes testi betegségek megjelenését a pszichés státusz változása jelzi először. Ezért kiemelten fontos, hogy az eltérő fejlődésű, illetve pszichiátriai betegséggel élő gyermekek a pszichiátriai ellátásuk mellett teljes körű szomatikus kivizsgálásban részesüljenek.

Ritka genetikai betegségek dilatatív cardiomyopathia (DCM) hátterében

Bagó Letícia Anna, Vilmányi Csaba, Ablonczy László

Gottsegen György Országos Kardiovaszkuláris Intézet
Gyermekszív Központ, Budapest

Bevezetés: A kardiomiopátiák (CM) gyermekkorban ritka, ugyanakkor potenciálisan súlyos kimenetelű betegségek, amelyek hátterében egyre gyakrabban igazolható genetikai eltérés. Az új generációs szekvenálási technikák alkalmazása lehetővé teszi a genetikai háttér tisztázását, mely a prognózis megítélése, a célzott kezelés, valamint a családi genetikai tanácsadás szempontjából is fontos, különösen a több szervrendszert érintő betegségek esetén. Mitokondriális DNS-t érintő genetikai betegséghez társuló CM eseteket ismertetünk.

Esetismertetések:

MELAS-szindrómához társuló esetek

1. Infekcióhoz kapcsán kezdődött meg a kivizsgálása a közel 4 éves leány betegünknek, akinek mellkasröntgen képe és

EKG görbéje felvetette a CM lehetőségét. Az intézetben (GOKVI) történt részletes kivizsgálást követően, a már igazolt CM-hez társult emelkedett laktátszint felvetette az anyagcsere-betegség lehetőségét, melyet a genetikai kivizsgálás MELAS-szindrómának igazolt. Később a kardiális dekompenzáció és a stroke-szerű tünetek is megjelentek a betegnél.

2. A másik, jelenleg 12 éves betegnél 10 éves korban, szomatikus fejlődésbeli elmaradás kivizsgálása kapcsán került felismerésre MELAS-szindrómája. Kardiológiai vizsgálat az alapbetegséghez társult DCM-et megerősítettük, jelenleg is multidiszciplináris gondozás alatt áll. Ezekben az esetekben, tekintettel a MELAS-szindrómához társuló progrediáló neurológiai tünetekre hosszútávon csak konzervatív terápia alkalmazható. Barth-szindrómához társuló esetek

1. Újszülöttkorban, megszületést követően észlelt metabolikus acidosis mellett DCM-nek megfelelő kép volt látható a kardiológiai vizsgálaton, de a betegnek 15 éves koráig nem jelentkeztek panaszai. 14 éves éves korában tünetmentes vizelet szerves sav detektálás kapcsán történt genetikai kivizsgálása, mely igazolta a feltételezett diagnózist.

2. Az utolsó bemutatott betegünknek 22 hónapos korában gyorsan progrediáló kardiális dekompenzáció hátterében DCM igazolódtott. A kivizsgálás során Barth-szindróma került megerősítésre. A gyógyszeresen nem befolyásolható keringési elégtelenség miatt mechanikus keringéstámogatásra szorult, jelenleg szívtranszplantációra vár.

Következtetések: Gyermekkorban a cardiomyopathiák hátterében álló genetikai betegségek több szervrendszert érinthetnek. A CM kimenetelét és a prognózist a társuló extracardialis manifesztációk (pl. neurológiai, hematológiai, metabolikus eltérések) is jelentősen befolyásolják. A pontos genetikai diagnózis kiemelt jelentőségű, nemcsak a beteg követése és a családi szűrés, hanem terápiás döntések (szívtranszplantáció lehetősége) szempontjából is. A multidiszciplináris megközelítés ezért elengedhetetlen ezen betegek ellátásában.

Akut nekrotizáló encephalopathia – Megelőzhető lett volna?

Bakó Zsuzsanna Sára¹, Dávid Máté¹, Móser Judit¹, Hadas Veronika¹, Mellár Mónika¹, Cserhádi Helga¹, Solymár Natália¹, Orbók Anna¹, Rosdy Beáta¹, Koncz Ilona², Márai Katalin², Schnur János², Balázs György³, Kovács Éva³

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Neurológiai Osztály, Budapest,

²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Osztály, Budapest,

³Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Gyermek MR és CT Diagnosztikai Központ, Budapest

Bevezetés: Az akut nekrotizáló encephalopathia az influenza fertőzés rendkívül ritka szövődménye gyermekekben, incidencia az esetek szörványos előfordulása miatt nem ismert. Az utóbbi években egyre több kutatásban hívják fel a figyelmet az influenza oltás fontosságára a betegség prevenciójában.

Kórtörténet: A 6 éves, kórelőzménnyel nem rendelkező lány betegünknek hőemelkedést és rapidan progrediáló tudatzavart követően lázas állapotban több spontán oldódó nagyroham jelentkezett, amelyet követően nem tért magához. Ismételt midazolam alkalmazása után intubálva került felvételre kórházunk Intenzív Terápiás osztályára. Induló koponya MR-felvételén akut nekrotizáló encephalopathiára jellegzetes, kiterjedt intracranialis eltérések ábrázolódtak. Mélylégűti PCR Influenza „A” pozitivitást igazolt. Felvételét követően levetiracetam tiltásban, 24 órán belül lökés szteroid és IVIG-terápiában, majd ápolása második napján egy adag tocilizumab kezelésben részesült. 16 nap intenzív osztályos terápiát követően Neurológiai osztályunkra helyezték. A fel-

vételkor súlyos tudatzavarban szenvedő, jobb túlsúlyú flaccid tetraparetikus gyermek vigilanciája célzott terápia mellett fokozatosan nőtt, pár szó használatával kommunikálni kezdett, rendszeres gyógytorna során enyhén spasztikussá vált végtagjait aktívan mozgatni kezdte, ebben hyperkinetikus túlmozgások is megjelentek. A gyermek a betegsége megelőzően influenza oltásban nem részesült.

Konklúzió: Az esettel célunk felhívni a figyelmet az influenza fertőzés egy igen ritka szövődményére, s annak prezentáló tüneteire, a terápia időzítésének fontosságára, valamint szeretnénk hangsúlyozni az influenza oltás feltételezhető szerepét a prevencióban.

NSAID okozta adverz/allergiás reakciók

Balogh Ádám

Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Bókay utcai részleg, Budapest

Nem szteroid gyulladáscsökkentő (NSAID) gyógyszerek, melyeket világszerte gyakran használnak láz és fájdalomcsillapítóként, valamint gyulladáscsökkentőként, többféle gyógyszer-érzékenységi reakcióért felelősek minden korosztályban. Gyermekkorban gyakori, hogy allergiásnak tűnő tüneteket (urtikária, erythema, viszketés, angioedema) NSAID bevételehez társítják. Az NSAID-re adott túlérzékenységi reakciók ebben a korcsoportban gyakoribbnak tűnnek, azonban a valódi allergia előfordulása szerencsére kicsi.

A kialakult reakciókért az esetek jelentős részében nem maga az NSAID felelős, hanem a tünetek inkább parainfekciós eredetűek. Ritkább esetben, kialakulhat azonnali, vagy késői típusú allergiás reakció egy NSAID gyógyszerre (SNIUAA - Selective NSAID-induced urticaria, angioedema, and/or anaphylaxis, illetve SNIDR - Selective NSAID-induced delayed type hypersensitivity reactions), vagy előfordulhat több NSAID gyógyszert is érintő kereszt intolerancia is. Ez utóbbi esetben a patomechanizmus pontosan nem ismert, de úgy tűnik, hogy a tünetek dóziszfüggő módon a COX-1 enzim gátlásától függenek. A szakirodalomban ennek leírására több terminológia is létezik, de leggyakrabban egy leíró jellegű kifejezést használnak (NIUA – NSAIDs-induced urticaria/angioedema). Gyermekek és serdülők között ez utóbbi előfordulása a leggyakoribb. Az in vivo és in vitro tesztek sajnos sok esetben korlátozott diagnosztikai értékűek, néhány kivételtől eltekintve, leginkább a ritkább szelektív reakciók esetében (SNIUA és SNIDR).

Előadásomban áttekintem az NSAID gyógyszerek okozta adverz reakciókat és azok gyermekgyógyászati, valamint allergológiai megközelítését.

A lelkiileg egészséges kamasz

Balogh Dávid

Vadaskert Gyermek-és Ifjúságpszichiátriai Kórház és Szakambulancia Gyermekpszichiátriai Osztály

Az előadás célja a „lelkiileg egészséges kamasz” fogalmának elaborálása pszichodinamikus keretben, különös tekintettel a személyiség szerveződés strukturális dimenzióira. A klinikai gyakorlatban a serdülőkkel kapcsolatban jellemzően a nehézségekre, tünetekre és kockázatokra irányul a figyelem, miközben viszonylag kevés hangsúlyt kap annak rendszerezett megértése, hogy mi tekinthető normatív fejlődési jelenségnek. A serdülőkor normatív krízise ezért potenciálisan patológiásként értelmeződik a gyermekgyógyászati ellátásban, noha az affektív labilitás, az identitáskísérletezés és a kapcsolati ambivalencia a személyiség éréseinek inherens elemei lehetnek. Az előadás elméleti alapját Otto Kernberg személyiség szerveződési modellje adja, amely a serdülőkori identitásintegráció, elhárí-

tó mechanizmusok, valamint a realitásvizsgálat minőségének szempontjából kínál differenciált megközelítést. A PDM-3 (Psychodynamic Diagnostic Manual, 3. kiadás) fejlődési perspektíváját alkalmazva bemutatom, hogy az egészséges kamasz működését nem pusztán tünetmentesség, hanem adekvát affektusszabályozás, mentalizációs kapacitás, kapcsolati kölcsönösség és rugalmas identitás szerveződés jellemzi. Az OPD-2-KJ (Operationalisierte Psychodynamische Diagnostik – Kinder und Jugendliche) strukturális és konfliktusdimenziói mentén áttekintem, hogyan különíthető el a normatív serdülőkori krízis a strukturális sérülékenységtől, illetve mikor indokolt pszichológiai intervenció. Az előadás célja, hogy a gyermekgyógyászati gyakorlat számára differenciált szempontrendszert nyújtson az „egészséges” és a „veszélyeztetett” serdülő elkülönítéséhez, csökkentve a túlpatologizálás és az alulfelismerés kockázatát. A pszichodinamikus szemlélet hozzájárulhat ahhoz, hogy a kamasz ne elsősorban mint „problémák hordozója”, hanem mint normatív fejlődési krízisen áthaladó, strukturális érésben lévő szubjektum jelenjen meg az ellátásban.

Rejtett hajlam, akut manifesztáció – egy atípusos HUS esete

Balogh Dorottya¹, Pagáts Rebeka¹, Aradi Pálma², Lakatos Orsolya¹

¹Pécsi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika Nefrológia,

²Pécsi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika Intenzív osztály

Bevezetés: A hemolitikus urémiás szindróma (HUS) a gyermekkorban thromboticus microangiopathiák (TMA) egyik leg súlyosabb formája, mely gyorsan progrediáló veseelégtelenséghez és egyéb életveszélyes szövődményekhez vezethet. Az atípusos HUS (aHUS) hátterében többnyire a komplementrendszer szabályozási zavara áll, genetikai vagy szerzett okból.

Esetismertetés: Egy 11 éves fiú került felvételre HUS gyanújával a PTE KK Gyermekklinika Intenzív osztályára. A kiterjesztett laboratóriumi vizsgálatai TMA-ra utaltak: anaemia, thrombocytopaenia, emelkedett LDH, romló vesefunkció mellett detektált proteinuria és haematuria. A perifériás vérkenetben fragmentocytákat láttunk, a szérumban haptoglobin kifejezetten csökkent volt. A Shiga-toxin termelő *E. coli* (STEC-) HUS és a thromboticus thrombocytopeniás purpura (TTP) kizárható volt a negatív széket Biofire, illetve a szérumban normális ADAMTS13 aktivitása alapján. A klinikai képet akut pancreatitis kísérte, amely következményként, vagy potenciális triggerként is értelmezhető volt.

A pancreatitissal szövődött HUS komplementvizsgálat is megtörtént. A klasszikus és az alternatív út aktivitása a normális tartományban volt, azonban jelentősen emelkedett terminális út aktivációs marker mutatkozott. Az aHUS feltételezett diagnózisára tekintettel 48 órán belül komplementgátló kezelés (eculizumab) indult, a szupportív és antimikrobiális terápia mellett. A beteg állapota fokozatosan javult, a vesefunkciója rendeződött, vesepótló kezelés nem vált szükségessé. Az alkalmazott kezelés hatására a haemolysis megszűnt, a thrombocytaszám normalizálódott, a proteinuria jelentősen csökkent, a pancreas enzimek spontán rendeződtek.

A beteg részletes genetikai vizsgálata során igazolódott, hogy homozigóta formában hordozza a CD46 gén rs276267, rs276268 és rs1962149 polimorfizmusainak ritka alléljait. A CD46 gén polimorfizmusai alapján valószínűsíthető, hogy a beteg kompond heterozigóta formában hordozza az aHUS kialakulására hajlamosító MCPgaac rizikó haplotípust, és annak egy variációját. Fontos, hogy ez a haplotípus egészségesekben is előfordul, önmagában nem okoz betegséget, de az

irodalmi adatok alapján egyéb kóroki vagy környezeti tényezők, például egy fertőzés jelenléte esetén fokozhatja az aHUS kialakulásának vagy progressziójának kockázatát.

Összegzés: Az eset jól mutatja, hogy a HUS differenciáldiagnosztikája gyakran bonyolult, különösen atípusos tünetek és társbetegségek mellett. A normális komplementértékek nem zárják ki a komplement-mediált folyamatot, ezért a terminális út vizsgálata és a genetikai háttér elemzése alapvető jelentőségű. A korán indított eculizumab kezelés jelentősen javíthatja a kimenetelt, és csökkentheti a tartós vesekárosodás kockázatát. A CD46 expresszió vizsgálata és az igazolt genetikai eltérések az egyéni hajlam szerepét emelik ki, és indokolják a családtagok kivizsgálását is.

Már megint Kawasaki?

Benke Kristóf, Csuzdi Veronika, Szabó László

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Gyermek Bel- és Tüdőgyógyászati Osztály, Budapest

A kórházi munka során a tünetek hátterében gyakran felmerül Kawasaki-szindróma gyanúja, azonban a differenciáldiagnosztika alatt számos egyéb betegség is szóba kerül. Előadásomban egy 8 éves, Izraelből érkezett lány gyermek esetét szeretném bemutatni, aki szintén Kawasaki-szindróma tüneteivel érkezett, a panaszok mögött azonban egy Magyarországon jóval ritkábban diagnosztizált betegség állt. Az eset felhívja a figyelmet az alapos fizikális vizsgálat szükségessége mellett arra is, hogy a globalizálódó világban a differenciáldiagnosztika során előkerülhetnek ritkán látott betegségek is.

Csíplek, és most mi lesz? – a rovarméreg allergia kezelése és kivizsgálási stratégiája

Bojtár Zsüliet¹, Kossuth Laura¹, Balogh Ádám²

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat,

²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Gyermek allergológia

Bevezetés: Hazánkban a rovarcsípés allergia elsősorban méh- vagy darázs csípés következtében jelentkezik. Rovarcsípés allergia bármely életkorban, akár ismételt csípést követően is kialakulhat. Helyi reakció a nem allergiások esetében is megjelenik, a nagy helyi reakció azonban már IgE mediált folyamat, amely napokig is eltarthat. A csípésre adott szisztémás válaszreakció súlyosabb, akár életet veszélyeztető formája, az anafilaxia pedig azonnali sürgősségi ellátást igényel. A szisztémás reakció, mint az anafilaxia előfordulása gyermekek körében 0,4-0,8%, de életkorral nő.

Kivizsgálás: Amennyiben a csípésre szisztémás reakció lép fel, kivizsgálás javasolt. A kivizsgálás első lépése az alapos, allergia fókuszú anamnézis felvétel. Ezt bőrpróba (elsősorban intradermalis teszt) illetve komponens alapú vérvizsgálat követi. A rovarcsípés anafilaxiára hajlamosak azonosításában a szérum triptáz vizsgálat segít. A biomarkerek vizsgálata az egyénre szabott terápiás megközelítést segíti.

Terápia: Igazolt rovarcsípés allergia és szisztémás reakció esetén az akut segítséget nyújtó, saját adrenalin injekció mellett tartós megoldás a specifikus allergén immunterápia. A kezelés szubkután injekciók formájában történik és igen magas hatékonyságú. A kezelési idő dinamikus, 3-5 évtől akár élethosszig alkalmazható, egyéni mérlegelés/rizikóstratifikáció alapján történik.

Összegzés: A rovarcsípések során kialakuló reakciók többsége lokális, a szisztémás reakciók ritkák, azonban potenciálisan életveszélyesek. A rovarméreg specifikus immunterápia (VIT) jelenleg az egyetlen oki kezelés, mely nem csak hatékony, de

hosszú távon prevenció értékű, életminőség javító. Az immunterápiás kezelés nem kockázatmentes, ezért kiemelten fontos, hogy ezen betegek terápiája csak sürgősségi vagy intenzív osztályos háttér mellett történjen.

Megint fáj a fejed?

Botos Péter¹, Csordás Katalin², Egyed Bálint², Kovács Gábor², Nagy Dávid³, Rajnai Hajnalka⁴, Dobner Sarolta⁵

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat,

²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Gyermek hemato-onkológia,

³Semmelweis Egyetem Idegsebészeti és Neurointervenciók Klinika Gyermekidegsebészeti Osztály,

⁴Semmelweis Egyetem Patológiai és Kísérleti Rákkutatás Intézet Neuropatológiai Munkacsoport,

⁵Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Gyermekneurológia

Bevezetés: Gyermekkorban a haemophagocytosis lymphohistiocytosis (HLH) ritkán fordul elő, éves incidenája 1,2/1 000 000, ugyanakkor feltételezhető, hogy az esetek egy része aluldiagnosztizált. A klasszikus diagnosztikus kritériumok közé tartozik a láz, a több sejtvonalat érintő cytopenia, a splenomegalia, a hypertrigliceridaemia és/vagy hypofibrinogenaemia, a csontvelői haemophagocytosis, a csökkent NK-sejt aktivitás, valamint az emelkedett ferritin és szolubilis CD25-szint (Henter, 2007). Az izolált HLH, különösen a központi idegrendszer (KIR) érintő forma, még ennél is ritkább. Diagnózis kihívást jelent, mivel nem áll rendelkezésre egyértelmű diagnosztikus kritériumrendszer, továbbá a klinikai megjelenés is rendkívül változatos lehet: görcsrohamok, paresis, érzékszavar, kognitív hanyatlás, fejfájás, ataxia vagy agyidegi érintettség egyaránt előfordulhat (Benson, 2019; Nath, 2026). Az izolált KIR-HLH hátterében ritka genetikai kórképek is állhatnak. A RAB27A gén mutációja 2-es típusú Griscelli-szindrómát okoz, amely jellegzetes fenotípussal - hypopigmentált bőr, ezüstszerű haj, primer immunhiány, neurológiai tünetek - és KIR-HLH-val társulhat. (Maimaris, 2024). Esetbemutatásunk célja egy izolált KIR-HLH diagnosztikus kihívásainak szemléltetése, különös tekintettel a diagnosztikus lehetőségekre és terápiás megfontolásokra.

Esetismertetés: A 11 éves fiúgyermek 2025. augusztusban 4 napja tartó, tarkótáji, progresszíven romló, éjszakai ébredéseket okozó, erős fejfájással jelentkezett Klinikánkon. Fizikális státuszában neurológiai góctünetet nem észleltünk, a fejfájás karakterisztikája miatt osztályos felvétele mellett döntöttünk. A fejfájás konzervatív terápia mellett progressziót mutatott. Akut koponya MR vizsgálat beékelődés közeli állapotot, hydrocephalust és feltehetően immunológiai folyamathoz társuló cerebellitist írt le cerebellaris és leptomeningealis halmozással. Az állapota dehidráció és immunszuppresszív kezelés mellett átmeneti stabilizálódás után tovább progrediált. Differenciáldiagnosztikai vizsgálatokkal sem infekcióra utaló, sem egyértelmű autoimmun eredet nem igazolódott, de a gyermek jellegzetes fenotípusa miatt felmerült „Silver Gray Hair Syndroma” és KIR-HLH lehetősége. Agnyomásfokozódás – beékelődés veszélye miatt idegsebészeti ellátásra, a kisagyi tonsillák rezekciójára került sor. Az egyidejű biopszis mintavétel szövettani vizsgálata lymphohistiocytar szövetszaporulatot igazolt. Perifériás vérből végzett exomszekvenálás pedig a RAB27A gén mutációját, Griscelli-szindróma 2-es típusát igazolta. Kezelését a HLH-2004 protokoll szerint kezdtük meg, anakinrával és ruxolitinibbel kiegészítve. A gyermeknél az ellátás kezdetén dekompenzált hydrocephalus alakult ki, mely miatt agykamra fenesztráció történt, illetve Ommaya-reservoirt kapott, melyen intrathecalis – intraventricularis – gyógyszerelését meg tudtuk valósítani. Az alkalmazott terápia

mellett tünetmentessé vált, liquorból folyamatosan ellenőrzött szolubilis CD25 szintje a kimutathatóság alá csökkent, MR képe javulást mutatott. A 2-es típusú Griscelli-szindróma egyetlen terápiája az allogén őssejt-transzplantáció, így 2026. márciusban idegen donoros őssejt-transzplantáción esett át.

Összegzés: Esetünk rávilágít arra, hogy egy egyszerű, gyakori prezentációs tünet, mint a fejfájás is lehet ritkán súlyos, életet veszélyeztető, komplex rendszerbetegség részjelensége. Progrediáló vagy atípusos cerebellitis esetén célzottan keresnünk kell a kiváltó okot. Amennyiben a leggyakoribb infekciós, immunológiai és egyéb társbetegségekhez köthető kórokozót kizárható, a differenciáldiagnosztikát a ritka betegségek irányába is szükséges kiterjeszteni. A diagnózis felállítására jelen esetben multidiszciplináris együttműködés – neurológiai, hematológiai, idegsebészeti, radiológiai és patológiai – eredményeként valósult meg, amely lehetővé tette a megfelelő terápia megkezdését. A szakirodalmi adatok alapján ezen beteg 5 éves eseménymentes túlélése körülbelül 60%, míg a betegségmentes túlélés 66-80%. (Cay, 2023; Bergsten, 2020).

Serdülőkori depresszió sajátosságai, diagnosztikai kihívások egy szuicid kísérlet után

Csombó Flóra Angéla, Boros-Tóth Kinga

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Gyermek- és Ifjúságpszichiátriai Osztály Gyermek- és ifjúságpszichiátriai osztály

Bevezetés: Egy 2024-es metaanalízis alapján globálisan minden ötödik gyermek mutat depressziós tüneteket. A major depresszió (MD) prevalenciája életkorral nő, a 13 év alatti gyermekeknél 2-3% az előfordulása, míg ez az érték a serdülőknél 5-6 %. A MD-ban szenvedő serdülők körülbelül fele számol be rendszeres szuicid gondolatokról, és közel egy harmada tesz szuicid kísérletet. A növekvő prevalenciára való tekintettel a korai észlelés, és a pszichoedukáció különösen fontos, nem csak a társadalom, hanem a szakemberek körében is.

Esetismertetés: 17 éves nagylány SBO érintésével érkezett osztályunkra. A serdülő egy maréknyi alprazolam tartalmú készítményt vett be két pohár bor kíséretében, öngyilkossági szándékkal. Toxikológiai teendőit nem igényelt. Rendelkezésünkre állt továbbá laborvizsgálat, ami tüneteit magyarázó szomatikus, endokrin okot - különös tekintettel a pajzsmirigy funkciót mutató TSH-értékre - nem tárt fel. Érzékszervi öngyilkossági szándékát fenntartotta, ezért közvetlen veszélyeztető állapotúnak minősült, így osztályunkra felvettük, ahol ellátása 13 napig zajlott. Pszichiátriai kórelőzménye negatív volt, azonban 3 hónapon át pszichés megsegítésben részesült a serdülő saját kezdeményezésére. Gyógyszert rendszeresen nem szedett. Önsértést anamnesztikusan felvétele előtt fél évvel, valamint 12 éves korában végzett. Családi kórtörténetében első- és másodfokú rokonnál MD, másodfokú rokonnál anorexia nervosa ismert. Szuicid szándékának hátterében anhedonia, reménytelenség, kilátástalanság érzése, valamint következetes motiválatlanság feltárható. Életének több területén funkcióromlás jelentkezett, így 2 hete iskolai kötelezettségeit nem látja el, az ezt megelőzően rá jellemző perfekcionista attitűd ellenére. A nagylány szociális igénye lecsökkent, szülei kapcsolata távolságtartóvá vált, eddig kedvelt szabadidős tevékenységeivel felhagyott. Alvásmennyisége jelentősen megnövekedett, eddigi szigorú étrendjét megszakította. Összességében a tüneti kép hátterében közepes depressziós epizódot állapítottunk meg. Tünetei hátterében szerepet játszhattak családindinamikai problémák, alacsony szintű önértékelés, teljesítményszorongás, regresszióra való hajlam és internalizáló tünetképzés. Panaszaira való tekintettel fluoxetin és risperidone farmakoterápiát kezdtünk. Gyógyszeres megsegítése mellett egyéni pszichoterápiát, valamint a harmonikus

családi miliő megteremtésének érdekében családterápiát javasoltunk, további pszichiátriai gondozás mellett.

Összegzés: A gyermekgyógyászati ellátásnak fontos szerepe van az alarmírozó tünetek észlelésében, valamint a betegút ismertetésében, mely által a gyermekek korai diagnosztizálása és az adekvát kezelés megkezdése mielőbb megvalósulhat.

Több mint egy egyszerű asthma? – perzisztáló cianózis nyomában

Czifrus Eszter¹, Kovács Lajos², Krikovszky Dóra²

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat,

²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Pulmonológia osztály

Esetünkben egy 5 éves gyermeket mutatunk be, akit 2 éves kora óta asthma bronchiale miatt gondoznak, egyébként negatív anamnézissel. A beteget háziorvosa utalta be területi kórházba felső légúti infekció kapcsán kialakult, nehézlégzés nélkül jelentkező kifejezett cianózis miatt, ahonnan további ellátás céljából intézményünkbe került. Részletes anamnézis-felvétel során kiderült, hogy a beteg fizikai terhelhetősége korábban is elmaradt az életkorának megfelelőitől.

Felvételkor a cianózis nagy dózisu oxigén-supplementáció mellett sem mutatott érdemi javulást. A klinikai kép és azzal nem arányos hypoxaemia miatt további célzott képalkotó vizsgálatokat indokáltunk, melyek a felmerülő kórképet megerősítették.

Az eset kapcsán szeretnénk hangsúlyozni, hogy gyakori pulmonológiai kórképek – mint az asthma – diagnózisa esetén, ha a klinikai kép atípusos, illetve a terápiás válasz nem a vártak megfelelő, szükséges ritkább, akár veleszületett vagy vascularis eredetű eltérések irányába is vizsgáldni. Perzisztáló cianózis és az oxigénkezelésre adott elégtelen válasz esetén a differenciáldiagnosztika kiterjesztése, valamint célzott képalkotó vizsgálatok elvégzése elengedhetetlen a pontos diagnózis és a megfelelő terápia meghatározásához.

Amikor a diabeteses ketoacidosis és a pancreatitis találkozik – három eset tanulságai

Czipó Diána¹, Luczay Andrea², Liptovszky Janka², Lódi Csaba³, Cseh Áron⁴, Lóth Szendile⁴, Tóth-Hejn Péter²

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat,

²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Diabétesz, Endokrinológiai és Metabolikus osztály,

³Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Intenzív terápiás Osztály,

⁴Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Gasztroenterológiai és Hepatológiai Osztály

Bevezetés: A diabeteses ketoacidosis (DKA) az 1-es típusú diabetes mellitus (T1DM) súlyos, potenciálisan életveszélyes szövődménye, amely számos komplikációval társulhat, ezek egyike az akut pancreatitis (AP). Az AP diagnózisához az INSPPIRE kritériumok szerint az alábbi háromból kell kettőnek teljesülnie: hasi fájdalom, szérum amiláz és/vagy lipáz háromszoros emelkedése, képalkotón jellegzetes elváltozás. A két kórkép együttes előfordulása esetén az AP diagnosztikája sokszor kihívást jelent. Ennek egyik oka a tünetek átfedése, ugyanis a hasi fájdalom és hányás mindkét kórállapotban gyakori. DKA során pancreatitis nélkül is megfigyelhető amiláz és lipáz emelkedés. Súlyos hasi kórképek esetén gyakran T1DM nélkül is mérhető magas vércukor érték. További nehézséget jelent, hogy nem áll rendelkezésre egységesen elfogadott

irányelv a két kórkép együttes diagnosztikájára. Bár az AP DKA-hoz való társulása viszonylag ritka (gyermekkori DKA esetek körülbelül 2%-ában), a Bókay Gyermekklinika néhány hónapon belül három eset fordult elő. Előadásom célja, hogy felhívjam a figyelmet a két kórkép társulásának jelentőségére, valamint bemutassam a diagnosztika és kezelés nehézségeit.

Esetbemutatás: A három DKA + AP eset közül kettő frissen diagnosztizált gyermekeknél fordult elő (10 és 9 éves lányok), egy eset egy gondozott 16 éves T1DM fiút érintett.

A 10 éves lány súlyos állapotban érkezett klinikánkra. Otthonában a mentőszolgálat comatosus, hypotermiás állapotban találta, hasi defense-szal, vércukra mérhetetlenül magas volt. Gépi lélegeztetés, folyadék resuscitatio és noradrenalin keringéstámogatás mellett szállították. A 9 éves beteg a T1DM klasszikus prezentációs tüneteivel, soporosus állapotban, háziorvos által észlelt jelentős hyperglykaemia és nehezen betapintható has miatt mentőszállítással érkezett. A 16 éves T1DM fiút inzulin kihagyása következtében kialakult DKA miatt utalták tovább egy másik intézményből.

A lánygyermeknél extrém súlyos (pH=6,8 és 6,82), míg a fiúnál közepes súlyosságú (pH=7,207) DKA igazolódott. Fizikális vizsgálattal súlyos exsiccatio, az első esetben keringési elégtelenség volt megfigyelhető. Mindhárom gyermekeknél jellemző volt a diffúzan nyomásérzékeny, nehezen betapintható has. A laboratóriumi vizsgálatok mindhárom esetben a normálérték felső határát többszörösen meghaladó amidáz és lipáz értékeket mutattak, amelyek a későbbi kontrollok során tovább emelkedtek (legmagasabb értékek: 953 és 217 U/L; 2448 és 3548 U/L; 662 és 3661 U/L). A hasi fájdalommal együtt értékelve az AP diagnózisa felállítható volt. Jellemző laborleltérések voltak a leukocytosis és a beszűkült vesefunkció. Nem jelentős hypertrigliceridaemiát két esetben észleltünk (4,0 mmol/L és 4,4 mmol/L). A hasi ultrahang vizsgálat csak egy gyermeknél mutatott pancreatitisre jellemző eltérést.

A kezelés minden esetben a DKA protokoll szerint folyadék resuscitatioval, majd i.v. inzulinterápiával kezdődött. A jelentős hasi fájdalom miatt non-opioid analgetikumok alkalmazására szükség volt. Antibiotikum terápia egy esetben, súlyos klinikai állapot és emelkedett procalcitoninszint miatt indult, igazolható infekciós góc nélkül. Néhány napos carentia után fokozatos per os táplálás bevezetése, majd subcutan inzulinterápiára történő átállás történt. A gyermekek a pancreatitishoz szövődmény nélkül gyógyultak. A T1DM második kezelési pillére a diéta, aminek elindítását és edukációját jelentősen késleltette az AP miatti carentia.

Összegzés: A fenti esetek rámutatnak arra, hogy a DKA talaján kialakult AP feltehetően gyakoribb, mint azt korábban gondoltuk, javasolt ezért minden hasfájással járó, illetve súlyos DKA esetben amidáz és lipáz rutinszerű meghatározása. A két kórkép tüneteinek átfedése megnehezíti a diagnózis felállítását, ugyanakkor a társulás felismerése fontos a megfelelő terápiás stratégia megválasztásához és a szövődmények megelőzéséhez.

Évésavar, vagy organikus betegség? – Egy hypotrophiás kisdéd esete

Deák Ágnes

Debreceni Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika csecsemő-és gyermekgyógyászat

Bevezetés: A gyermekkori gyarapodási elégtelenség és szelektív táplálkozás hátterében gyakran pszichés eredetű évészavar merül fel, azonban minden esetben szükséges az organikus okok kizárása. A differenciáldiagnosztika különösen fontos olyan esetekben, ahol a tünetek súlyosbodnak, illetve szisztémás eltérések jelennek meg.

Esetismertetés: Egy 2022-ben született kisdéd esetét mutatjuk be. A kórtörténetben csecsemőkortól fennálló táplálási nehezítettség és szelektív evés szerepelt, allergiás colitis, majd később évészavar (ARFID) gyanúja merült fel. 2025 elején étvágytalanság, gyarapodási elégtelenség, hypoproteinaemia és hypoalbuminaemia miatt indult

kivizsgálása klinikánkon. Állapota progresszíven romlott, oedema, súlyos fehérjehiány, felszívódási zavarra utaló eltérések jelentkeztek. A differenciáldiagnosztika során felmerült többek között ételallergia, coeliakia, fehérjevesztő enteropathia, metabolikus betegség lehetősége is. A szerológiai vizsgálatok tehéntej- és tojásfehérje elleni IgE antitest pozitivitást, transzglutamináz IgA és endomysium IgA elleni antitest emelkedést igazoltak, utóbbiak alapján non-invazív módon került felállításra a coeliakia diagnózisa. A beteg állapota súlyos hypotrophiával, hypoproteinaemiás oedemával, metabolikus és neurológiai eltérésekkel járó coeliakiás krízis képét mutatta. Gluténmentes diéta, tej- és tojásfehérje mentes eliminációs étrend, parenterális táplálás, albumin- és vitaminpótlás, valamint átmeneti szteroid terápia mellett fokozatos javulás következett be.

Összegzés: Az eset rávilágít arra, hogy pszichés eredetű évészavar gyanúja esetén is mindig gondolni kell organikus háttérre, különösen súlyos klinikai tünetek fennállásakor. A coeliakia atípusos formában, akár életveszélyes krízis formájában is jelentkezhet, és komplex, multidiszciplináris megközelítést igényel. A korai felismerés és megfelelő kezelés életmentő lehet.

Csendben romló vesék

Dér Orsolya¹, Csapody Marcell², Orosz Petronella¹

¹Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza Csecsemő- és Gyermekgyógyászat, Budapest,

²Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza Aneszteziológiai Intenzív Terápia, Budapest

Bevezetés: A neurogén hólyagnak ismert veleszületett és szerzett formája, amely megfelelő gondozás mellett is fokozott kockázatot jelent visszatérő húgyúti fertőzések, vesicoureteralis reflux, kialakulására, melyek hosszútávon vese károsodáshoz, valamint akut állapotromláshoz vezethetnek. Célunk egy komplex eset bemutatása, amely rávilágít a krónikus alapbetegség és akut események közötti összefüggésekre, és a további lehetséges szövődmények (mint a VUR, HUTI, és AKI) monitorizálásának fontosságára.

Esetbemutatás: Egy 15 éves, neurogén hólyag miatt gondozott lány kórelőzményében ismétlődő húgyúti fertőzések szerepeltek. Boka traumát követően alsóvégtagi fájdalom és duzzanat jelentkezett, melynek hátterében mélyvénás trombózis igazolódott. Ambulanciánkon végzett laboratóriumi vizsgálatában meglepően magas vesefunkciós paramétereket, hyperkalcaemiát, hypocalcaemiát és anaemiát észleltünk. A kivizsgálás során a háttérben multifaktoriális eredet merült fel, melyben húgyúti fertőzés, visszatérő gyulladásos állapot, és NSAID gyógyszerszedés egyaránt szerepet játszottak. A beteg állapota dialízis kezelés megkezdését tette szükségessé, intézetünkben ő volt az első dializált serdülő beteg. Intermittáló katéterezés bevezetésével, az akut gyulladás szanálásával vesefunkció javult.

Megbeszélés: Az eset rávilágít arra, hogy a neurogén hólyag talaján visszatérő húgyúti fertőzések nemcsak krónikus vese károsodást okozhatnak, hanem akut, súlyos állapotromláshoz is vezethetnek. A megfelelő hosszútávú gondozás és a szövődmények korai felismerése kulcsfontosságú.

Következtetés: A neurogén hólyag többfókuszú megközelítést igénylő állapot, melynek gondozása során kiemelt figyelmet kell fordítani a fertőzések megelőzésére és korai kezelésére. Az eset hangsúlyozza, hogy krónikus betegeknek az akut ese-

mények súlyos következményekkel járhatnak, valamint azt, hogy a vesefunkció csendes romlása tünete szegényen zajlik. Betegünk ellátása során rengeteg szakmai következtetést és emberi tanulságot élünk meg.

Ettől eláll a lélegzet! Egy eltűnt betegség nyomában a sürgősségen

Dimény Tímea¹, Tóth Ágnes¹, Magyar Tibor¹, Márai Katalin², Altörjai Péter¹, Bognár Zsolt¹

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Sürgősségi Osztály, Budapest,

²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Osztály, Budapest

A külföldről érkezett oltatlan gyermekek egyre nagyobb számú megjelenésével és a növekvő oltásellenes eszme terjedésével olyan betegségek tüneteivel és kezelésével kell napjainkban a gyermekgyógyászati osztályokon is számolnunk, amelyekkel eddig csak a tankönyvekben említés szintén találkoztunk. A szamárköhögés, a kanyaró, az epiglottitis mára már valószínűsítő kórképek lettek kórházunkban is.

Előadásomban egy septikus küllemű kifejezett nehézlégzéssel érkező 19 hónapos moldáv kisfiú esetén kereszttel szeretném megmutatni, hogy mennyire nehéz diagnózishoz jutni és így adekvátan ellátni a shocktalanítóban egy kritikus állapotú gyermeket, amikor egy eddig teljesen ismeretlen betegséggel állunk szemben.

Rota- és calicivírus a legkisebb kisbetegekben

Megyesi Orsolya¹, Németh Nóra²

¹Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztály, Budapest,

²Péterfy Sándor Utcai Kórház-Rendelőintézet PIC II. path újszülött, kora, Budapest

Bevezetés: A gyermekgyógyászatban jól ismert és gyakori rota- és calicivírus a koraszülött osztályokat sem kerüli el. Sajnos még a higiénés fegyelem és szigorú infekciókontroll ellenére is érintett lehet a gasztrointesztinális fertőzésben a fejletlen immunrendszerrel rendelkező és cardiorespiratorikusan esendő koraszülött és újszülött populáció.

Esetismertetés: Jelen esetbemutató PIC-II. osztályon lezajlott fertőzéshullám kapcsán készült. Rota- és calicivírus fertőzés tekintetében kiemelt jelentőséggel bír a megbetegedések szempontjából a nosocomiális terjedés, mely leginkább a vírus fertőtlenítőszerrel szemben mutatott ellenálló képességéből adódik. A koraszülött intenzív osztályon párhuzamosan zajló rota- és calicivírus járványban érintett újszülöttek adatait gyűjtöttük össze a klinikumot és a fertőzést okozó vírusok megoszlását vizsgálva. Az előadás a kórokozó ellenálló képességének elemzésén kívül az összeállított táblázattal szemlélteti továbbá a koraszülött és újszülött populációra jellemző atípusos tüneteket is.

Konklúzió: Fontos megérteni a kórokozó természetéből adódó mikrobiológiai sajátosságokat, hogy minél hatékonyabban védekezhessünk a fertőzéssel szemben. Habár teljes mértékben nem kerülhetők el a nosocomiális járványok, a helyesen megválasztott felület dezinficiálási és kézfertőtlenítési technikák, valamint védőfelszerelések lerövidíthetik a járvány lefolyásának hosszát, esetleg csökkenthetik a fertőzésekben érintett személyek számát.

Onkológiai siker vs. reprodukció jövő: Gyermekkori daganattellenes kezelések gonadotoxicitásának score-alapú vizsgálata

Tömböly Petra Anna¹, Garami Miklós², Pfeiffer Anita³, Bakó Dorottya³

¹Szent Borbála Kórház, Tatabánya Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztály, Tatabánya,

²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Gyermek hemato-onkológia,

³Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat

A gyermekkori daganatos megbetegedések kezelése jelentős előrelépést ért el az elmúlt évtizedekben, amelyek növelték a túlélési arányokat, de új kihívásokat is felvetettek a kezelések hosszú távú mellékhatásaival kapcsolatban. A kezelések egyik jelentős mellékhatása a gonadotoxicitás, mely a reprodukció funkciók súlyos károsodásához, akár meddőséghez is vezethet. Kutatásunk során nemzetközi onkológiai protokollokat elemeztünk, mely során három különböző score rendszer segítségével értékeltük a gonadotoxicitási kockázatokat medulloblastoma, neuroblastoma és Ewing-sarcoma esetében. Az elvégzett elemzés alapján megállapítható, hogy jelentős számú gyermek későbbi fertilitása veszélyeztetett (41-88%), ezért is kiemelten fontos, hogy még a kezelés előtt fertilitás prezervációs módszereket alkalmazzanak esetükben. Az eredmények alapján javaslatokat teszünk a fertilitást megőrző stratégiák idejében történő alkalmazására, amelyek hozzájárulhatnak a gyógyult betegek jobb életminőségéhez.

Kulcsszavak: gyermekonkológia, gonadotoxicitás, fertilitás prezerváció, onkofertilitás

Lehet élni étvágy nélkül? Egy súlyosan dystrophiás kisdud kivizsgálása és kezelése

Durst Máté¹, Csizmazia Szandra¹, Steiger Zsófia¹, Nagy Eszter¹, Györke Eszter¹, Csorba Szilvia², Karoliny Anna³, Csákváry Violetta¹, Scheuring Noémi Gabriella⁴

¹Vas Vármegyei Markusovszky Egyetemi Oktatókórház Csecsemő és gyermekgyógyászati Osztály, Szombathely,

²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Csecsemőgyógyászati Osztály, Budapest,

³Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Gastroenterológiai és Nephrológiai, Budapest,

⁴Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Koragyermekkori Evés-árvászavar Ambulancia, Budapest

Bevezetés: A csecsemő- és gyermekkori táplálási zavarok kivizsgálása és kezelése komplex megközelítést igényel, különös tekintettel az organikus, pszichés, családi-szociális és neurodevelopmentális tényezőkre. Előadásomban ennek az összetett megközelítésnek a jelentőségét egy dystrophiás kisdud példáján keresztül szeretném hangsúlyozni.

Esetismertetés: kisleány páciensünk 14 hónaposan került felvételre osztályunkra 6400 gramm testsúllyal egy korábbi ambuláns megjelenés után, a háziorvos határozott kérésére, a szociális szféra aktív pressziójára. Ekkor már körülbelül fél éve érdemben nem gyarapodott. Döntően csak anyatejet fogyasztott, melynek mennyisége nem volt elegendő. Különböző ételféleségeket szájába vett, de egy-két falat után folytatni nem tudta, mindig az anyai emlőhöz fordult vissza. Már első pszichológiai beszélgetés alkalmával igazolódott a fokozott kötődés, illetve a testsúlyelmaradással párhuzamosan észlelhető viselkedési, mozgási és kommunikatív deficit. Dietetikai tanácsadás történt a kalóriabevitel növelése érdekében. Az előbbiekkal párhuzamosan betegünk organikus kivizsgálását is elkezdtük. Laboratóriumi eredményeiből kiemelendő az extrém magas LDL-koleszterinszint, az emelkedett kreatin-

kináz érték. Vérgázvizsgálata enyhe folyadékhiányt tükrözött, hasi ultrahangvizsgálat kóros eltérést nem tárt fel. Neurológiai konzílium az észlelt hypotóniát és megkésett mozgásfejlődést a táplálékbeviteli deficit következményének tartotta. Dietetikai és pszichés tanácsokkal szoros kontroll mellett otthonába bocsátottuk, de stagnáló súly ismételt osztályos felvételt tett szükségessé. Felvétele után laktatácidosist észleltünk, állapotstabilizálást követően tápszeres szondatáplálást indítottunk, így súlyfejlődése megindult, laboreltérései rendeződni kezdtek. Organikus kivizsgálását folytattuk, melynek során koponya MR, kardiológiai, felső passagevizsgálat, anyagcsere vizsgálat, verejték Na-teszt kóros eltérést nem igazoltak. Bayley-III teszt során a kised az expresszív kommunikációban és a nagymozgásokban maradt el az életkori átlagtól. Hazabocsátás után korai fejlesztés és gyógytorna indult a lakhelye szerint illetékes Pedagógiai Szakszolgálatnál.

Egy hónappal emisszióját követően a Heim Pál Kórházban folytatódott kivizsgálása. Itt többek között dietetikai konzílium történt, amely a szondatáplálás adagjának további emelését javasolta a komfort szoptatás fokozatos elhagyásával. Evés-megfigyeléseket követően pszichológiai konzultáció rögzítette a gyermek táplálékkal szemben érdeklődő, ugyanakkor az elfogyasztással szemben közömbös attitűdjét, illetve a szülő-gyermek kommunikáció adekvát voltát. Otthonában a per os fogyasztás mennyisége nem emelkedett, a tervezett tápszeremelés csak részben valósult meg, kognitív- és mozgásfejlődése javulást mutatott, testsúlya lassan gyarapodott.

Ismételt Heim Pál Kórházban történő hospitalizációjakor a tápszeradagok emelése hányás miatt sikertelen volt, ennek hátterében a gastroszkopia pylorusba lógó szondavéget azonosított, emellett azonban a gyomor és a nyelöcső nyálkahártyája makroszkóposan és szövettani vizsgálat alapján is épnek bizonyult. A per os táplálás sikertelen forszírozása, a hosszú távú mesterséges táplálás igénye miatt egy hónappal később gastrotubus behelyezése történt.

Jelenleg betegünk fejlődése kielégítő, gastrotubuson keresztül való táplálása rendezett. Per os fogyasztása mindemellett továbbra is minimális, kezelése, követése minden bizonnyal még hosszú ideig szükséges lesz.

Összegzés: A csecsemő- és kisdeldkori evészavar, illetve súlyállás észlelése és komolyan vétele a szülők és az egészségügy részéről is fokozott odafigyelést követel meg. Súlyosabb esetben részletes kivizsgálása összetett, alapos munkát igényel, komplex kezelése több társszakma bevonásával valósítható meg!

Importált ritkaság?

Elamin Flóra Amina¹, Kalocsai Krisztina², Liptai Zoltán³, Farkas Ferenc Balázs², Seszták Tímea⁴, Barcsay Erzsébet⁵, Szabó Attila⁶

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Csecsemő- és gyermekgyógyászat,

²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Infektológiai Osztály,

³Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Neurológiai Ritka Betegségek Osztálya,

⁴Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Radiológiai Osztály,

⁵Nemzeti Népegészségügyi és Gyógyszerészeti Központ Virologiai Főosztály,

⁶Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Klinikai igazgató

Bevezetés: A nyugat-nílusi vírus (West Nile vírus, WNV) egy szúnyogok – elsősorban a Culex nemzetség tagjai – által terjesztett flavivírus, amely világszerte előfordul, és az esetek többségében enyhe, influenzaszerű tüneteket okoz. A fertőzések mintegy 20%-a jár tünetekkel, míg a neuroinvaszív forma az esetek kevesebb mint 1%-ában alakul ki. Utóbbi menin-

gitis, encephalitis vagy akut petyhüdt bénulás formájában jelentkezik, a tünetek súlyossága pedig az enyhe dezorientáltságtól a súlyos tudatzavarig terjedhet.

Gyermekkorban a súlyos idegrendszeri érintettség viszonylag ritka, ezért a diagnózis megállapítása kihívást jelenthet.

Esetismertetés: Egy korábban egészséges, 3 éves gyermek 3 napja tartó láz (Tmax 38,1 °C), hányás és fokozódó aluszékonyság miatt érkezett Klinikánk Sürgősségi Osztályára 2025 szeptemberének elején. Felvételnél meningeális izgalmi jelek nem voltak észlelhetők, azonban 24 órán belül tarkókörtöttség jelentkezett. Neurológiai vizsgálat során törzsataxia, széles alapú járás, valamint renyhe patella reflex volt megfigyelhető.

Diagnosztika: Neuroinfekció gyanúja miatt lumbalpunkció történt, és empirikusan intarvénás ceftriaxon- és acyclovir-kezelést indítottunk. A liquor kémiai vizsgálata emelkedett fehérjeszintet és pleiocytosist mutatott, azonban mikrobiológiai vizsgálatokkal – BioFire multiplex PCR és tenyésztés – kórokozót kimutatni nem tudtunk.

A klinikai kép, a neurológiai tünetek, valamint a liquor vizsgálat és EEG alapján encephalitis alapos gyanúja merült fel, ezért koponya- és gerinc MR vizsgálat történt. A képalkotó vizsgálatok térszűkítő folyamatot nem igazoltak, a morfológiai eltérések alapján ADEM vagy autoimmun encephalitis sem merült fel.

A szezonaritást és az epidemiológiai adatokat figyelembe véve az encephalitis infekciós eredetének tisztázására további etiológiai vizsgálatokat végeztünk, melynek során a nyugat-nílusi vírus kóroki szerepe igazolódott.

Következtetés: Esetünk rámutat arra, hogy hazánkban az infekciós eredetű encephalitis hátterében WNV fertőzés is állhat. A specifikus mikrobiológiai diagnózist csak abban az esetben állapíthatjuk meg, ha az epidemiológiai adatok, a klinikai kép és a liquor eltérések alapján gondolunk a nyugat-nílusi láz lehetőségére.

A West Nile vírus nem „importált ritkaság”, hanem ökológiai-lag megtelepedett kórokozó Magyarországon. A fő vektorként szolgáló Culex pipiens régóta jelen van hazánkban, és biológiai sajátosságai révén hatékony vírusterjesztő. Madarak mellett emlősöket, így embert is csíp, ezért hídként szolgál az állati és humán fertőzések között.

Elmondható tehát, a WNV jelenlétét a madár-szúnyog természetes fertőzési ciklus fennmaradása, a vonuló madarak által biztosított terjedés, valamint a klímaváltozás miatt kedvezőbbé váló szúnyogszaporodási feltételek magyarázzák, így a vírus mára Európában – köztük hazánkban is – endémiássá vált.

Amikor a hatékony kezelés mellékhatásokba ütközik – tapasztalatok acetazolamid terápiával

Fehér Dóra¹, Péter István², Zsiborás Csaba², Lakatos Orsolya³

¹Pécsi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika Sürgősségi Ambulancia,

²Pécsi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika Neurológia Osztály,

³Pécsi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika Mestyan Gyula Osztály

Bevezetés: Az idiopathias intracranialis hypertonia (IHH) egy gyermekkorban ritkán előforduló kórállapot, amely emelkedett intracranialis nyomással jár, anélkül, hogy liquor elfolyási akadály, vagy strukturális koponyaűri eltérés igazolható lenne a hátterében. A diagnózis felállítása multidiszciplináris megközelítést igényel, mivel a vezető tünetek – fejfájás, hányinger, látászavar- gyakran nem specifikusak, és a képalkotó vizsgálatok rendszerint nem mutatnak kóros eltérést. A szemészeti és neurológiai vizsgálat elengedhetetlen, valamint liquor nyomásmérés szükséges. Kezeletlen esetben jelentősen ronthatja az életminőséget, és maradandó látáskárosodáshoz vezethet.

A farmakológiai terápiában elsőként választandó szer az acetazolamid, amely egy karboanhidráz-gátló és a liquor-termelés csökkentésén keresztül mérsékli az intracranialis nyomást.

Esetismertetés: Két beteg esetét ismertetjük, akik IHH gyanúja miatt gondozás alatt állnak és acetazolamid terápiában részesülnek. Első betegünknek a diagnózis felállítását követően acetazolamid kezelést kezdtek. A gyógyszeres kezelés harmadik évében endokrinológiai szakrendelésünkön jelentkezett, ahol osteoporosis igazolódott. Ezt követően részletes laboratóriumi vizsgálatok mellett vizeletvizsgálata történt, mely kifejezett hypercalcuriát igazolt. Hasi ultrahang vizsgálata során nephrocalcinosis igazolódott, így a gyermek nephrológiai gondozása is megkezdődött. A rendszeres véré-, laboratóriumi vizsgálatok során hyperchloraemias metabolikus acidosis volt látható. Az eltéréseket az acetazolamid kezelés mellékhatásának véleményeztük. A kalcium ürítés mérséklésére hypothiazid kezelést kezdtünk, valamint bikarbonát pótlást indítottunk, mely mellett az acetazolamid dózisát csökkenteni tudtuk. A kezelés módosítását követően a gyermeknek az intracranialis nyomás fokozódására utaló klinikai tünetei, panasza nem jelentkezett, ugyanakkor a hypercalcuria, hyperchloraemias metabolikus acidosis megszűnt.

Második betegünknek szemészeti javaslatra, IHH gyanúja miatt indult acetazolamid kezelés. Ezt követően néhány hónappal jelentkezett sürgősségi ambulanciánkon vialis gastroenteritis klinikai képével. A klinikailag enyhe tünetek ellenére a véré-, vizeletvizsgálat során kifejezett hyperchloraemias metabolikus acidosis mutatkozott, amely miatt az akut ellátás során intravénás bikarbonátpótlásban is részesült. Az elvégzett vizeletvizsgálat ebben az esetben is hypercalcuriát igazolt, azonban a hasi ultrahang vizsgálata során nephrocalcinosis még nem volt látható. Emisszióját megelőzően neurológiai konzílium történt, mely az acetazolamid kezelés felfüggesztését, szemészeti kontroll vizsgálatot, ennek függvényében liquor nyomásmérést javasolt.

Összegzés: Az IHH diagnosztikája, kezelése gyermekkorban multidiszciplináris megközelítést igényel. Az leggyakrabban alkalmazott acetazolamid kezelés hatékony ugyan az intracranialis nyomás csökkentésében, ugyanakkor nem szabad megelégednünk a mellékhatások nyomon követéséről sem. Esetbemutataink rávilágítanak arra, hogy a ritka, de potenciálisan súlyos mellékhatások felismerése és a rendszeres klinikai, laboratóriumi és képalkotó után követés elengedhetetlen a biztonságos kezeléshez.

Hypertrophiás cardiomyopathia terápiás kihívásai hirtelen szívhalált követően

Fröhlich Roland, Szabó Andrea, Környei László

*Gottsegen György Országos Kardiovaszkuláris Intézet
Gyermekkardiológia, Budapest*

Bevezetés: A hypertrophiás cardiomyopathia (HCM) prevalenciája 1:500. A kórkép jelentősen aluldiagnosztizált, és a felismert esetek klinikai megjelenése széles skálán változik, tünetmentes génhordozástól a szívtranszplantációt igénylő uralhatatlan ritmuszavarokig. A primer HCM-et valamely szarkomerfehérje mutációja okozza, de gyakori etiológiai faktor a nem szarkomerfehérje mutáció (pl. rashopathiák, troponin-szintézis zavarai), lizoszomális, glikogén tárolási betegségek, zsírsav-oxidációs zavarok, ill. egyes malformációs szindrómák (Noonan, LEOPARD szindróma). A HCM életveszélyes szövődménye részben a balkamra kiáramlási obstrukció lehet, ami jól nyomonkövethető progresszióval lép fel. Kevésbé kiszámítható a másik kockázat, a genetikailag károsodott myocardiumból kiinduló malignus kamrai ritmuszavarok fellépése. A hirtelen aritmiahalál gyakori prezentációs tünete a kórképnek, és nagy kihívás az SCA fellépésének valószínűsítés-

gét, a preventív célú ICD (Implantable Cardioverter Defibrillator) beültetés indikációját meghatározni. Figyelembe kell venni, hogy kis testméreteknél kifejezett technikai nehézségek léphetnek fel az ICD beültetésénél, másrészt számolni kell a készülék inappropriately működésének, az elektródátörésnek, a generátorzseb befertőzésének hosszú távú kockázatával. Nincsenek egyértelmű nemzetközi guideline-ok az ICD primer prevenció célú beültetésére, minden eset egyedi mérlegelést igényel.

Esetismertetés: 6 éves fiúgyermek kisdedkorban pozitív családi anamnesis (testvérenek Fallot-tetralógiája) miatt került kardiológiai gondozásba, HCM-je korán felismerésre került. Genetikai vizsgálata MYH7 (miozin nehéz lánc) heterozigóta mutációt igazolt. Paraméterei alapján nem sorolódott SCA szempontból magas rizikójú csoportba. 2023. novemberében két nap különbséggel eszméletvesztés, majd keringésmegállás következett be. Sikeres BLS-, ALS-nek köszönhetően kiváló neurológiai statussal élte túl az eseményt, a reanimáció utáni koponya MR és EEG sem jelzett kórosat. Hirtelen szívhalál sekunder prevenciója céljából bétablokkoló indult, ill. ICD-t ültetett be. Kis testméretei miatt sem a klasszikus endocardialis, sem subcutan rendszer nem volt kialakítható, így egyéni mérlegelés alapján a sokk-elektroda a balkamra laterális falára intrapericardiálisan, a generátor pedig jobboldali subcostalis intramuscularis zsebbe került beültetésre. 2024. szeptemberében két nap különbséggel kétszer, majd (béta-blokkoló dózisának emelése ellenére) 2025. márciusában harmadszor a gyermeknek rövid prodroma után eszméletvesztése volt, melynek hátterében a készülék frekvens polimorf kamrai tachycardiát észlelt és appropriate DC sokkot adott le, ami a tachycardiát sikeresen terminálta. A gyermek gondozása során nehézséget okozott, hogy az a gyógyszerdózis, ami a továbbiakban effektíven bizonyult a kamrai ritmuszavar megelőzésére, kifejezett nyugalmi bradycardiát, a kronotrop válaszkészség teljes megszűnését, így a gyermeknek fáradékonyságot, súlyos terhelési intoleranciát okozott. A (kényszerűségből) intrapericardiálisan beültetett kamrai elektroda lehetővé tette számunkra, hogy a rendszert együregi pacemakerként is használva kamrai ingerlést alkalmazzunk. Az ily módon megemelt szívfrekvencia a perctérfogat másfélszeresre emelését, másrészt az ún. „rate responsiv” programozással a kronotrop kompetencia biztosítását tette lehetővé számunkra – igaz, magasabb frekvenciáknál a pitvar-kamrai szinkronitás elvesztése árán. A legutolsó terápiamódosítást követően a gyermek több mint egy 1 éve tünetmentes, ismételt ICD shock nem történt, szüleivel 4 km-es hegyi túrákat fáradás nélkül teljesít.

Összegzés: HCM-ben legnagyobb kihívást a hirtelen szívhalál kockázatának becslése, az ICD beültetés indikációjának felállítása jelenti. A statisztika törvényei alapján a hirtelen szívhalál elszennedő páciensek nagyobb hányada kerül ki az alacsony rizikójú csoportból. Sikeres reanimációt követően sekunder prevenció céljából történő ICD beültetés indikációja nem kérdés, de nem is old meg minden problémát, a betegek szoros nyomonkövetést és komplex terápiát igényelnek

Non-invazív légzéstartámogatás szerepe Prader–Willi-szindrómában

Fűz-Kulcsár Nikolett, Gergely Anita

*Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza
Otthonlélegeztetési Részleg, Budapest*

Bevezetés: Előadásomban a poliszomnográfia és a non-invazív légzéstartámogatás szerepét szeretném hangsúlyozni a Prader–Willi-szindrómával élő betegek esetén. Kórházunk Otthonlélegeztetési részlegén négy beteget gondozunk, az ő történetükön keresztül mutatom be a programba kerülés módját, a légzéstartámogatás bevezetése során felmerülő esetleges

nehézségeket, valamint az azóta tapasztalt pozitív változásokat, melyről a szülők és gyerekek számoltak be és vizsgálati eredmények támasztanak alá.

Esetismertetés: Prader–Willi-szindrómában az alvás alatti légzésszavarok gyakoriak és összetett eredetűek. A betegekben előfordulhat obstruktív alvási apnoe, centrális apnoe, valamint alveoláris hypoventilatio is. Ezek kialakulásában szerepet játszhat az elhízás, azonban a probléma nem vezethető vissza pusztán a testsúlytöbbletre. Fontos megemlíteni a csökkent izomtónust, a felső légutak szűkületét, illetve a központi légzésszabályozás zavarát is.

A PWS-ben nemcsak légzéssel összefüggő alvászavarok jelenhetnek meg, hanem fokozott nappali aluszékonyság, kóros alvásarchitektúra és egyéb alvásregulációs zavarok is. Emellett a betegek gyakran mutatnak olyan viselkedési nehézségeket, amelyek megnehezíthetik a terápiás beavatkozások hatékony kivitelezését.

A kezelés egyénre szabott: szóba jöhet testsúlycsökkentés, adenotonsillektomia, non-invazív légzéstimuláció, illetve szoros monitorozás, különösen növekedési hormonkezelés mellett.

Az általunk kezelt betegek példáján keresztül most a non-invazív légzéstimuláció jelentőségét és életminőség javító hatást emelném ki a többi terápiás lehetőség közül. Itt nemcsak a beteg, hanem az egész család együttműködése fontos, hiszen az ő életükre is hatással van az ezzel járó változás. Legyen szó akár a gépek kezeléséről, egy utazás megszervezéséről vagy a rendszeres kontrollokra való eljutásról. Ők látják ugyanakkor testközelből a pozitív változásokat is kezdve a kevesebb légúti betegségtől, a javuló iskolai teljesítményen át, a jobb kedvű, élénkebb gyerekektől.

Összegzés: Prader–Willi-szindrómában alapvető fontosságú a légzéssel összefüggő alvászavarok szűrése és kezelése, a kardiovaszkuláris egészség megőrzése, a nappali funkciók javítása, valamint az alvás alatti súlyos légzési események kockázatának csökkentése érdekében.

Ritka betegség a metabolicus acidosis hátterében

Gut Fanni Réka¹, Jakab Dániel²

¹Szegedi Tudományegyetem Szent-Györgyi Albert Klinika
Központ Gyermekgyógyászati Klinika és
Gyermekegészségügyi Központ csecsemő-gyermekgyógyász rezidens,

²Szegedi Tudományegyetem Szent-Györgyi Albert Klinika
Központ Gyermekgyógyászati Klinika és
Gyermekegészségügyi Központ csecsemő-gyermekgyógyászat, nefrológia

Bevezetés: A sav-bázis háztartást érintő egyensúlyzavarok nagyon gyakoriak a gyermekgyógyászati ellátásban. A metabolicus acidosis hátterében megnövekedett savtermelés, csökkent sav elimináció vagy bázishiány állhat. Normál anion gappal járó, hyperchloraemiás metabolicus acidosis, alkalotikus vizelet, pozitív vizelet anion gap együttes fennállása distalis renális tubularis acidosisra (dRTA) jellemző, ezeket az eltéréseket gyakran hypokalaemia és hypercalciuria kíséri. A dRTA kezelésének alappillére az elektrolit eltérések rendezése és a metabolicus egyensúly helyreállítása alkalizáló ágensekkel. Kezeletlen vagy nem megfelelően gondozott esetekben a betegek életminősége jelentősen romlik a gyakran irreversibilis szövődmények következtében.

Esetismertetés: Célunk a Klinikánkon primer distalis renális tubularis acidosis miatt gondozás alatt álló testvérpár (életkor első észleléskor: 8 hónap és 3 év) esetének bemutatása. Az előadás során ismertetem a diagnosztikus lépéseket és terápiás döntéseinket a nemzetközileg elfogadott legújabb terápiás ajánlások mentén.

Összegzés: A metabolicus acidosis hátterében ritka genetikai betegségek is állhatnak. A primer tubulopathiák diagnózisa ritkaságuk miatt késhet, ami hozzájárul a progresszív szervkárosodáshoz, és romló életminőséget eredményez. A betegség diagnózisának felállítása mellett elengedhetetlen a szülők és a betegek oktatása a lehető legjobb compliance elérésének érdekében.

Az atópiás dermatitisz szerepe az étel- és légúti allergiák kialakulásában: patomechanizmusok és klinikai összefüggések

Győrik Dorka, Tóth Viktória

Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

Háttér: Az atópiás dermatitisz (ekcéma) és az allergiás betegségek közötti kapcsolat az utóbbi években a kutatások közép-pontjába került. Az „atópiás menetelés” elmélete szerint az ekcéma gyakran az allergiás betegségek első manifestációja, amelyet ételallergia, majd később légúti allergiák – például poratka-allergia, asztma vagy allergiás rhinitis – követhetnek.

Célkitűzés: Jelen összefoglaló célja annak bemutatása, hogy az ekcéma milyen mechanizmusokon keresztül járulhat hozzá nemcsak az ételallergia, hanem a későbbi légúti allergiák kialakulásához.

Módszerek: Szisztematikus irodalmi áttekintést végeztünk, különös tekintettel a longitudinális vizsgálatokra, immunológiai mechanizmusokat feltáró kutatásokra, valamint az aero-allergének és az atópiás dermatitisz kapcsolatát vizsgáló tanulmányokra.

Eredmények: Az irodalmi adatok korrelációt mutatnak az atópiás dermatitisz fennállása, valamint az alimentáris és légúti allergiák fokozott incidenciája között.¹ A patomechanizmusban szerepet játszhat a bőrbarrier károsodása, amely lehetővé teszi az allergének – köztük a élelmiszer- és inhalatív allergének – transzkután bejutását, ez pedig immunológiai szenzitizációhoz vezethet. Ebben a folyamatban kulcsszerepet játszanak a filaggrin gén mutációi, a Th2-domináns immunválasz és a bőr mikrobiomjának megváltozása is.² Számos vizsgálat igazolja, hogy az atópiás dermatitiszben érintett egyének jelentős hányadánál kimutatható szenzitizáció háziporatkával szemben, ami összefüggést mutat a légúti atópia későbbi kialakulásával.³ Egyes tanulmányok szerint az allergénexpozíció nem csak súlyosbíthatja az ekcémát, hanem alapvető szerepet játszik a szisztémás szenzitizáció progressziójában is, mely később légúti tünetekben manifesztálódhat.⁴ A klinikai adatok alátámasztják, hogy az atópiás dermatitiszben kialakuló korai szenzitizáció növeli az asztma és allergiás rhinitis kialakulásának valószínűségét a későbbi életkorban.⁵

Következtetések: Az atópiás dermatitisz nem csupán társuló jelenség, hanem potenciálisan oki szerepet játszik az étel- és légúti allergiák kialakulásában. A bőrbarrier korai helyreállítása és az allergénexpozíció kontrollja kulcsfontosságú lehet az atópiás menetelés megszakításában és az allergiás betegségek progressziójának megelőzésében.

Irodalom

1. Spergel, J. M., & Paller, A. S. (2003). Atopic dermatitis and the atopic march. *Journal of Allergy and Clinical Immunology*, 112(6), S118–S127.
2. Yang, L., Fu, J., & Zhou, Y. (2020). Research progress in atopic march. *Frontiers in Immunology*, 11, 1907.
3. Ohshima, Y., Yamada, A., Hiraoka, M., Katamura, K., Ito, S., Hirao, T., ... & Mayumi, M. (2002). Early sensitization to house dust mite is a major risk factor for subsequent development of bronchial asthma in Japanese infants with atopic dermatitis: results of a 4-year followup study. *Annals of allergy, asthma & immunology*, 89(3), 265–270.

4. Beck, L. A., & Leung, D. Y. (2000). Allergen sensitization through the skin induces systemic allergic responses. *Journal of Allergy and Clinical Immunology*, 106(5), S258-S263.
5. Schoos, A. M. M., Chawes, B. L., Brønnelykke, K., Stokholm, J., Rasmussen, M. A., & Bisgaard, H. (2022). Increasing severity of early-onset atopic dermatitis, but not late-onset, associates with development of aeroallergen sensitization and allergic rhinitis in childhood. *Allergy*, 77(4), 1254-1262.

A négyvégtagi bénulás fogságában

Havai András¹, Dávid Máté¹, Rosdy Beáta¹, Mellár Mónika¹, Móser Judit¹, Cserháti Helga¹, Solymár Natália¹, Hadas Veronika¹, Orbók Anna¹, Kiss Viktória², Balázsfői Réka², Szentirmai Réka², Rimely Endre³

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Neurológiai Osztály, Budapest,

²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Osztály, Budapest,

³Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Gyermek MR és CT Diagnosztikai Központ, Budapest

Bevezetés: A Guillain-Barré-szindróma akut kezdetű, gyorsan progrediáló perifériás neuropátia. A gyermekkori flaccid paralízisek hátterében álló leggyakoribb kórkép, amely általában szimmetrikus, felszálló izomgyengeséggel, hypo- vagy areflexiával jár, illetve autonóm- és agyideg érintettségek is kísérhetik. A tüneteket az idegek demyelinizációja, valamint axonális károsodása okozza, mely általában megelőző infekciót követően, autoimmun mechanizmus révén alakul ki. A változatos, szerteágazó tünettan miatt a betegség ellátása komoly szakmai kihívást jelent. Az elsőszámú terápiát a plazmaferézis és az intravénás immunglobulin jelentik, de a szupportív terápia is létfontosságú.

Esetismertetés: A 14 éves, serdülő lánybetegnél Neurológiai Osztályunkra történő felvétele előtt 10 nappal lázzal, torokfájással, nyaki nyirokcsomó duzzanattal és nyeléskor jelentkező, bal oldali fül-fájással járó mononukleózis fertőzés indult. A betegség hetedik napjára perifériás izomgyengeség és egész testet, valamint négy végtagot érintő zsibbadás jelentkezett, majd további négy nap alatt paresise járásképtelenség közeli állapotig progrediált. Felvétele napján bal oldali facialis paresis is jelentkezett. Osztályra kerülésekor a klinikai képet bal oldali túlsúlyú tetraparesis, alsó végtagi areflexia, középpárlásban kötött tarkó, bal oldali perifériás facialis paresis és mononucleosis infectiosa gyógyuló fázisában lévő garatkép uralták. A diagnózist több vizsgálat alapján állítottuk fel: a klinikum mellett elektroneurográfiai (ENG) vizsgálat sensoros demyelinisatiós polyneuropathiának megfelelő képet mutatott, a liquorban sejt-fehére disszociációt láttunk, gerinc MR vizsgálaton a cauda rostok mentén diszkrét kontrasztanyag halmozódás volt látható. Emellett szérumban EBV IgM és IgG, valamint CMV IgG vizsgálatai pozitívak lettek.

A vegetatív idegek érintettségét hyperhidrosis, a betegség kezdeti fázisában mérsékelt bradypnoe, valamint tachycardia és hypertonia jelezték, utóbbit spironolaktonnal kezeltük. Alacsony légzésszámok miatt végzett vérgázvizsgálata enyhe CO₂ retenciót mutatott, melyet kontroll vérgázanalízis idejére spontán rendezett. Nyelési fájdalom miatt fül-orr-gégészeti konzíliuma történt, amely fájdalmát garat eredetű, fülbe kisugárzó fájdalomnak véleményezte. A fájdalom miatt nyeléstől való félelme alakult ki, ez per os bevitelét jelentősen korlátozó, önrestriktív magatartásban nyilvánult meg, emiatt 11 napig nasogastricus szondán keresztül táplálásra kényszerültünk. A szonda a garatfal ingerlése révén fokozott fájdalmat okozott, ezáltal tovább súlyosbítva a nyelési fájdalom eredetű táplálási nehézségeket. Folyamatosan fennálló, fájdalomcsillapító

sem múló panaszai miatt a szondát eltávolítottuk, per os bevétele ezt követően spontán rendeződött. Az állandó fekvő helyzet miatt sacralisan decubitus kezdődött, mely lokális kezelésre gyógyult. A képet a külön élő szülők betegséghez való eltérő viszonyulása tovább színezte.

Ápolása második napján Intenzív Osztályunkon plazmaferézist kezdtünk, melyet bennfekvése alatt összesen öt alkalommal alkalmaztunk. Felvételét követően paresise eleinte rosszabbodott, majd a ferezis hatására előbb stagnálás, utána javulás következett. Osztályunkról rehabilitációra került. Az áthelyezés idején minimális, felső végtagokon distalis, alsó végtagokon proximális túlsúlyú tetraparesise volt, ülőegyensúlyát önállóan megtartotta, segítséggel néhány széles alapú lépést tudott tenni.

Összegzés: Célunk, hogy az esetismertetéssel felhívjuk a figyelmet a Guillain-Barré-szindróma prezentáló tüneteire, a változatos idegrendszeri érintettségéből következő komplex, több klinikai területet igénylő kezelésre, valamint a betegséghez társuló, egyéb szervrendszereket érintő komplikációkra és a szupportív kezelés fontosságára.

Gyógyítható az ételallergia?

Hegi Virág, Tóth Viktória

Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

Bevezetés: Az ételallergiák előfordulása az elmúlt évtizedekben jelentősen növekedett, különösen a fejlett országokban és a gyermekpopuláció körében, ahol prevalenciájuk elérheti a 6–8%-ot. Az ételallergia immunológiai alapú túlérzékenységi reakció, amely leggyakrabban IgE-mediált mechanizmusokon keresztül alakul ki, és súlyos esetben anafilaxiához vezethet. Hosszú időn keresztül a kezelés alapját az allergének szigorú kerülése és a tüneti terápia képezte. Az utóbbi évtizedben azonban paradigmaváltás figyelhető meg, a kutatások új perspektívát nyitottak: az immunrendszer befolyásolásával, immunválasz módosításával lehetőség nyílt a tolerancia kialakítására. Ennek fényében egyre hangsúlyosabb kérdés, hogy az ételallergia gyógyítható-e, vagy inkább kontrollálható állapotként értelmezendő.

Tárgyalás: A jelenlegi tudományos konszenzus szerint az ételallergia bizonyos esetekben spontán megszűnhet, különösen gyermekkorban (pl. tej- vagy tojásallergia esetén), míg más allergiák (pl. földimogyoró, diófélék) gyakrabban perzisztálnak. Az aktív terápiás beavatkozások célja ezért az immunológiai tolerancia elősegítése.

Az egyik legfontosabb preventív és terápiás megközelítés a korai allergén bevezetés. Randomizált vizsgálatok (pl. LEAP study) kimutatták, hogy a magas kockázatú csecsemők esetében a földimogyoró korai, 4–11 hónapos korban történő bevezetése akár 80%-kal csökkentheti az allergia kialakulásának esélyét. Ez az ún. „immunológiai ablak” kihasználásán alapul, amikor az immunrendszer még tolerogén irányba terelhető.

A már kialakult ételallergia kezelésében az orális immunterápia (OIT) az egyik legintenzívebben kutatott módszer. Az OIT során a beteg fokozatosan növekvő mennyiségben kapja az allergént, amely deszenzitizációhoz vezethet, azaz növeli a tolerálható dózist. Klinikai vizsgálatok alapján a betegek jelentős részében elérhető a klinikai védelem a véletlen expozícióval szemben, azonban a tartós tolerancia (azaz a kezelés abbahagyása utáni tünetmentesség) ritkább, és fenntartó kezelés szükséges lehet.

Az újabb terápiás lehetőségek közé tartoznak a biológiai terápiák, különösen az anti-IgE monoklonális antitestek (pl. omalizumab). Ezek a készítmények csökkentik a keringő IgE szintjét és gátolják a hízósejtek és bazofilek aktivációját. Klinikai vizsgálatok szerint önmagukban is csökkenthetik az aller-

giás reakciók súlyosságát, illetve kombinációban (pl. OIT-val) növelhetik a kezelés biztonságosságát és hatékonyságát. További vizsgálatok folynak alternatív immunterápiás mód-szerekkel is, mint például a szublingvális vagy epicután im-munterápia, amelyek potenciálisan kedvezőbb mellékhatás-profillal rendelkeznek, bár hatékonyságuk jelenleg elmarad az OIT-tól.

Összegzés: Az ételallergia jelenlegi ismereteink szerint nem minden esetben gyógyítható klasszikus értelemben, azonban egyre több lehetőség áll rendelkezésre az immunválasz módo-sítására és a tolerancia kialakítására. A korai allergén beveze-tés hatékony prevenció stratégia, míg az orális immunterápia és a biológiai kezelések a már kialakult allergia esetén kínál-nak terápiás alternatívát. A „gyógyulás” fogalma ebben a kon-tekstusban inkább a tartós immunológiai tolerancia elérését je-lenti, amely jelenleg még nem minden beteg számára biztosít-ható, de a kombinált és személyre szabott terápiák fejlődésé-vel egyre realisabb céllá válik. A jövő kutatásainak kulcskérdé-se a hosszú távú tolerancia biztonságos és széles körben alkalmazható elérése.

Ritka fejlődési rendellenesség egy hasi panasz hátterében, a korai diagnózis kulcsa

Hoppál Kinga Anna, Huszti Attila, Retkes Tamás

Jász-Nagykún-Szolnok Vármegyei Hetényi Géza
Kórház-Rendelőintézet Csecsemő- és gyermek osztály,
Szolnok

A hymen imperforatus egy ritka fejlődési rendellenesség, elő-fordulási gyakorisága 2000 női születésből 1. Tünetei általá-ban 10–16 éves korban jelentkeznek. Leggyakoribb panaszok a primer amenorrhoea, alhasi fájdalom, amely gyakran cikli-kus jellegű, illetve nyomási tünetek, mint obstipatio, vizelet-ürítési nehézség.

Kezelés nélkül súlyos szövődmények alakulhatnak ki. Ilyen le-het a hematometra, valamint a retrográd menstruáció követ-keztében kialakuló endometrioszis és infertilitás. A korai diag-nózis ezért kiemelten fontos.

A diagnózist nehezíti, hogy a székrekedés gyakori panasz gyermekkorban, ami a gyermekek közel 30%-át érinti életük során. Egy 2022-es német tanulmány szerint az esetek 90%-ában funkcionális ok áll a háttérben. Emiatt különösen fontos felismerni azokat a tüneteket és anamnesztikus adato-kat, amelyek organikus okra utalhatnak.

Egy 12 éves lány esetét ismertetjük, aki erős alhasi fájdalom miatt jelentkezett ambulanciánkon. Fizikális vizsgálatokor ki-fejezett nyomásérzékenységet jelzett az alhas és a hólyag terü-letnél, illetve hányingert panaszolt. A felvételt megelőző na-pon híg székletet ürített, dysuriás panasza nem volt.

Anamnézisében szerepel, hogy 2 hónappal korábban osztá-lyunkon feküdt elhúzódó hasi fájdalom és székrekedés miatt. Az ekkor készült natív hasi röntgenen kifejezetten székle-tes vastagbelet írtak le. A javasolt diéta és székletlazító kezelé-s hatására azonban széklete rendeződött, gasztroenterológiai elő-jegyzéssel ellátva emittáltak.

A jelen felvétel második napján a beteg anuriássá vált. Hasi ultrahang vizsgálata történt, amelyen telt húgyhólyag, pyelontágulat mellett tágult rectum volt megfigyelhető. A húgyhólyag mögött 75 mm-es folyadékkal telt képlet ábrá-zolódott. Kontroll natív hasi röntgen felvételen szintén székle-tes vastagbelet írtak le.

Húgyúti katéterezés során elődomborodó hymen volt látható, mögötte livid folyadékgyülemmel, így felmerült hymen imper-foratus gyanúja, amit nőgyógyászati konzílium megerősített. Még aznap sor került a hymen incisiójára narkózisban, anti-biotikum védelem mellett. A beavatkozás során 800 ml alvadt vér volt lebocsátható. A gyermek 3 nap múlva panaszmentes-sé vált, otthonába bocsátottuk.

Serdülőkorú lányok esetén primer amenorrhoea, alhasi fájda-lom vagy nyomási tünetek esetén mindig gondoljunk erre a le-hetőségre. A kórkép fizikális vizsgálattal felismerhető, a hü-velybemenetben elődomborodó, livid színű hymen látható. Fontos serdülőkorban a gáttájék és a külső nemi szervek fizi-kális vizsgálata, ugyanis ezzel gyors diagnózist állíthatunk fel, és elkerülhetjük a felesleges vizsgálatokat, és ami még fonto-sabb, az esetleges szövődmények kialakulását.

Hirtelen asystolia – Epilepsziában?

Horváth Bertalan¹, Fröhlich Roland², Szabó Andrea²,
Környei László², Farkas Viktor³, Krivácsy Péter⁴

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka-y utcai részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat,

²Gottsegen György Országos Kardiovaszkuláris Intézet
Gyermekkardiológia, Budapest,

³Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka-y utcai részleg Neurológia,

⁴Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka-y utcai részleg Sürgősségi Osztály

Bevezetés: Az epilepsziában fellépő hirtelen, váratlan halál (SUDEP – Sudden Unexpected Death in Epilepsy) egy sokszor fatális kimenetelű szövődmény lehet az epilepsziával gondo-zottak körében. A SUDEP jellemzően generalizált tónusos-klónusos görcsroham posztiktális időszakában jelentkezik, agytörzsi-, respiratorikus- és kardiális diszfunkcióval járhat, amelyek következtében fellépő autonóm diszreguláció vezet-het halálhoz. A SUDEP diagnózisa kizárólagos, a fellépő asystolia hátterében egyéb organikus ok nem identifikálható. A továbbiakban egy 5 éve temporális epilepsziával gondozott fiatal esetét ismertetjük, akinek egy 45 másodpercig tartó SUDEP epizódot követően spontán keringés visszatérése volt.

Esetleírás: Esetbemutatásunkban szereplő 15 éves fiú 5 éves kórtörténetében számos gyógyszermodosítás történt perzisz-táló, igen gyakori fokális konvulziók miatt. A Semmelweis Egyetem Gyermekklinikájának Sürgősségi Betegellátó Osztá-lyára való felvételét megelőzően otthonában bizonytalan rosszulléte zajlott 2 év 4 hónap rohammentességet követően. Felvételének reggelén kezelőorvosával történő konzultációja során Klinikánkon generalizált tónusos-klónusos konvulziója zajlott, amely rectalis diazepamra oldódott. Szorosan obszerváltuk Sürgősségi Osztályunkon, fizikális státuszából elesett általános állapot és bradikardia volt kiemelendő. Meg-figyelési időszaka 5. órájában hirtelen átmeneti szív-megállása, légzésleállása és tudatvesztése történt. Asystolia 45 másodper-cen keresztül volt követhető a monitoron, megbizonyosod-tunk, hogy nem technikai hibával állunk szemben. Újraélesz-tés megkezdése előtt spontán keringés visszatérése (ROSC = Return of Spontaneous Circulation) történt. Feltételezésünk szerint a tudatvesztés az asystoliával szinkronban lépett fel, a ROSC-t követően tudata fokozatosan hozzáférhetővé vált, ez-alatt görcstevékenységre utaló tünetet nem detektáltunk. In-tenzív Osztályunkra felvételét követően a vena jugularis internán keresztül ideiglenes pacemaker elektróda került be-úsztatásra a jobb kamra csúcs szeptális falába. A további na-pokban intenzív osztályos megfigyelés keretén belül részletes kivizsgálás következett: echokardiográfiai vizsgálaton szigni-fikáns strukturális eltérés nem igazolódott; EKG vizsgálata során jobb Tawara szárblokk került felismerésre; 24 órás EEG vizsgá-latán görcstevékenységre utaló nem detektáltunk. Tekintettel vizsgálati eredményeire és rohammentességére, további meg-figyelés céljából Neurológiai Osztályunkra helyezték. Ismételt kardiológiai konzíliumon tartós pacemaker indikációja nem merült fel, így az ideiglenes pacemaker elektróda is eltávolít-ásra került. Obszervációs időszaka alatt dokumentáltan 1 al-kalommal történt a korábbiaknak megfelelő görcstevékenysé-gre, ami miatt a bázis antiepileptikum terápiaján módosítottak, majd ellátása 12. napján otthonába bocsátották. A későbbiek-

ben további ambuláns kardiológiai kivizsgáláson (Holter, echokardiográfia, ergometria) sem került leírásra kardiológiai eredet, kontroll koponya MR vizsgálaton a korábbi eltéréseihez képest novum nem volt látható.

Összegzés: A SUDEP gyermekkori megjelenése ritka, az esetek egyharmadában fatális kimenetelű szövődmény lehet epilepsziában. Ennek lehetőségével gyermekkorban is számolnunk kell, ezért elsősorban a posztiktális időszakban a kockázati csoportba tartozó betegek kiemelt figyelemmel követendők. Klinikánk Sürgősségi Osztályán dokumentáltunk egy SUDEP epizódot egy 15 éves epilepsziás gyermek esetében, amely során spontán keringés visszatérés történt. A szakirodalmi adatok alapján páciensünk a near-SUDEP kategóriába klasszifikálható, mivel spontán ROSC történt, illetve kivizsgálása során alternatív diagnózis nem merült fel az asystolia hátterében. Ám ictalis, illetve posztiktális asystolia hátterében mindig keresendő primer kardiológiai eltérés (hosszú QT szindróma, egyéb ioncsatorna betegség, cardiomyopathia, strukturális eltérés). Megjegyzendő, hogy endocardialis pacemaker beültetése gyermekekben számos szövődménnyel járhat (pl.: elektróda törés, vénás okklúzió, Twiddler-szindróma, infekció) ezért ez a beavatkozás betegbiztonsági szempontból minden esetben mérlegelendő. Pacemaker elektróda beültetése az asystoliát kiváltó faktor kivizsgálásának időszaka során minden esetben konzultálandó kardiológiai centrum kórházzal. Azonban fontos tudnunk, hogy ez nem biztosít teljes körű védelmet ismételt SUDEP kialakulása ellen.

Az antimikrobiális rezisztencia terjedése és a jövőbeli megoldások lehetőségei a surveillanceben és a terápiában

Horváth Brigitta

Debreceni Egyetem, Infekciókontroll és Kórházi Járványügyi Tanszék

Az antimikrobiális rezisztencia (AMR) globális közegészségügyi válság, amelynek megértése és kezelése kizárólag az "Egy Egység" (One Health) koncepció integrált alkalmazásával lehetséges. A rezisztens baktériumok és a rezisztencia gének (ARG-k) folyamatosan áramlanak a humán, állati és környezeti ökoszisztémák között. A humán egészségügyben a nozokomiális infekciók, különösen a multidrog-rezisztens (MDR) patogének (pl. MRSA, VRE, ESBL-termelő Gram-negatívok) okoznak jelentős morbiditást és mortalitást. Ezzel párhuzamosan az élelmiszerlánc kritikus rezervoárként funkcionál: az állattenyésztésben alkalmazott antibiotikumok szelekciós nyomása révén felszaporodó rezisztens élelmiszer-baktériumok (pl. Salmonella, Campylobacter) horizontális géntranszfer útján adhatják át ARG-jeiket a humán mikrobiomnak.

A rezisztencia terjedésének megfékezésében a gyors és pontos diagnosztika, valamint a modern felügyeleti rendszerek kulcsfontosságúak. A MALDI-TOF MS technika forradalmasította a klinikai mikrobiológiát, lehetővé téve nemcsak a patogének percek alatti azonosítását, hanem a rezisztencia mechanizmusok (pl. módosított antibiotikumok vagy célmolekulák) gyors kimutatását is, különösen gépi tanulási algoritmusokkal ötvözve. Ezen túlmenően a genomiális epidemiológia és a teljes genom szekvenálás (WGS) új dimenziót nyitott az AMR surveillance-ban. A WGS páratlan felbontást biztosít a nozokomiális kitérések valós idejű nyomon követésében, a magas kockázatú MDR klónok globális terjedésének feltérképezésében, valamint a mobilis genetikai elemek (pl. plazmidok) mozgásának azonosításában a különböző szektorok között.

A hagyományos antibiotikumok hatékonysága folyamatosan csökken, az alternatív terápiás stratégiák kutatása elengedhetetlen. A fágkutatás és a személyre szabott bakteriofág-terápia kiemelkedő jövőbeli lehetőségeket rejt a nehezen kezelhető,

pánrezisztens fertőzések leküzdésében. Az Egy Egység megközelítés, a genomiális felügyelet és az innovatív fágterápiás megoldások integrációja elengedhetetlen a jövőbeli AMR-krisis sikeres kezeléséhez.

Kulcsszavak: antibiotikum rezisztencia, egy egészség, rezisztencia gének, MALDI-TOF, genomiális epidemiológia

Miért fontos a szűrés? Autoimmun társbetegségek gyermekkori cöliákiában

Horváth Fanni Nikolett¹, Luczay Andrea², Cseh Áron³, Arató András³, Béres Nóra³, Dezsőfi-Gottl Antal³

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bókey utcai részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat,

²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bókey utcai részleg Diabétesz, Endokrinológiai és Metabolikus osztály,

³Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bókey utcai részleg Gasztroenterológiai és Hepatológiai Osztály

Bevezetés: A cöliákia és az autoimmun betegségek közötti kapcsolat jól ismert, különösen az 1-es típusú diabétesz (T1DM) és az autoimmun pajzsmirigybetegek (AITD) esetében. A korai felismerés kulcsfontosságú lehet például az életveszélyes prezentációs ketoacidózis megelőzésében, azonban a társbetegségek szűrési gyakorlata jelenleg nem egységes. Mindez kiemeli a célzott szűrés szükségességének és hatékonyságának vizsgálatát, különösen gyermekkorban, ahol a korai intervenció hosszú távú prognosztikai jelentőséggel bír. Ezért munkacsoportunkkal felmértük a társuló autoimmun betegségek előfordulási gyakoriságát a Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikájának Bókey utcai részlegén gondozott panaszmentes, cöliákiával diagnosztizált gyermekek körében. A T1DM diagnosztizálásához négy autoantitest (GAD, IAA, IA2, ZnT8) szintjét vizsgáltuk, míg a pajzsmirigy-autoimmunitás kimutatásához az ATPO- és az ATG-antitesteket mértük. Összesen 244 beteget szűrtünk 1-es típusú diabétesz irányába, közülük 15 esetben találtunk pozitív eredményt, és 4 betegnél =2 autoantitest-pozitivitást igazoltunk; emellett 241 beteg pajzsmirigy-szűrése során 20 esetben észleltünk pozitív eltérést. Az alábbiakban két jellegzetes esetet mutatunk be.

Esetbemutató: Az egyik esetünkben egy 10 éves lánybetegnél 2021-ben igazoltuk a cöliákiát non-invazív módszerrel (szöveti transzglutamináz IgA: 10xULN, EmA: pozitív). Három évvel a diagnózisa után szűrővizsgálat történt 1-es típusú diabétesz (T1DM) és autoimmun pajzsmirigybetegek (AITD) irányába, ahol a vizsgált diabétesz markerek közül 3 antitest pozitív eredményt adott, ugyanakkor a páciens szénhidrátanyagcsere-paraméterei normálisak voltak (HbA1c 5,4%, random vércukor 5,4 mmol/l). Ez időszak alatt a beteg a gluténmentes diétát szigorúan tartotta. Megerősítő, második vérvételt követően igazolódott az 1-es stádiumú T1DM, emiatt szoros követés és rendszeres glükózmonitorozás javasolt. Két hónappal az 1-es stádium diagnózisa után posztprandiális hiperglikémiát észleltünk klasszikus diabéteszes tünetek nélkül, ami miatt osztályos kivizsgálást követően szubkután inzulinterápia beállítása történt; a betegség rövid időn belül 3. stádiumba progrediált. Azóta a beteg rendszeres gondozás mellett stabil anyagcserehelyeztet mutat, vércukorértékei céltereken belül vannak, HbA1c-értéke tartósan normáltartományban maradt, klinikai állapota panaszmentes, ami alátámasztja a korai felismerés és az időben megkezdett terápia jelentőségét.

A másik esetben egy 14 éves lánybetegnél pozitív pajzsmirigy-autoantitestek mellett normális pajzsmirigyfunkciót és autoimmun thyreoiditisre jellemző ultrahangeltéréseket találtunk. A cöliákia diagnózisa és az autoimmun thyreoiditis megjelenése között 11 év telt el, amely időszak alatt a beteg a glutén-

mentes diétát szigorúan tartotta. A követés során a pajzsmirigyfunkció normális maradt, ezért évenkénti kontroll javasolt.

Összegzés: A bemutatott esetek rámutatnak arra, hogy a cöliákiával élő gyermekekben a társuló autoimmun betegségek – különösen az 1-es típusú diabétesz – már tünetmentes, korai stádiumban is felismerhetők célzott szűrés segítségével. A rendszeres és strukturált utánkövetés lehetővé teszi a betegség progressziójának időben történő észlelését és az optimális terápiás beavatkozást. Mindez jelentősen befolyásolja a betegek hosszú távú kezelését. A diabéteszes ketoacidózis egy potenciálisan életveszélyes állapot, amelynek időben történő felismerése kiemelten fontos. A korai felismerés lehetőséget ad a súlyos szövődmények megelőzésére, javíthatja a hosszú távú prognózist, mindemellett költséghatékonyabb betegellátást eredményezhet.

Az első recidíván túl: túlélés második recidíva után gyermekkori akut limfoblasztos leukémiában (ALL)

Hóbor Bence, Erdélyi Dániel

Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Gyermek hemato-onkológia

Bevezetés: A gyermekkori akut limfoblasztos leukémia (ALL) relapszusa a betegek mintegy 10–15%-ában fordul elő. Az első relapszust követő eseménymentes túlélés (EFS) továbbra is kedvezőtlen, az egyes alcsoportokban 25–75% között mozog. A második recidíva prognózisa ennél is rosszabb: különböző tanulmányok alapján az 5 éves eseménymentes túlélés mindössze 9–15%. A gyermekkori ALL második relapszusát követő kimenetelekről azonban igen kevés adat áll rendelkezésre, és a meglévő közlemények gyakran együtt elemzik ezeket a betegeket a primer refrakter vagy többszörösen relabált csoportokkal. Számos potenciális prognosztikai tényező szerepe mindeddig nem került vizsgálatra. Az ALL-IC REL kutatócsoport regisztere egyedülálló lehetőséget biztosít ezen ismerethiányok pótlására.

Módszerek: Az adatgyűjtés pseudoanonim online adatbázisban (REDCap) történt. Retrospektív analízisünkbe a 18 éves kornál fiatalabb második relapszust elszenvedett betegek kerültek bevonásra. A statisztikai elemzéseket az IBM SPSS Statistics (30.0 verzió) szoftverrel végeztük. Az eseménymentes túlélést (EFS) és az összesített túlélést (OS) a Kaplan-Meier módszerrel becsültük, a csoportok közötti különbségeket log-rank teszttel vizsgáltuk.

Eredmények: A regiszterben 276 második relapszuson átesett beteg adatait azonosítottuk, melyből a kizárási kritériumok alkalmazása után 245 beteg került elemzésre. A betegek 2013 októberé és 2026 márciusa között szenvedtek második relapszust, és 9 különböző országban részesültek kezelésben. A kohorszban 168 fiú és 77 lány szerepelt. A betegek túlnyomó többsége B-sejtes immunfenotípusú volt ($n=216$), míg T-sejtes ALL ritkábban fordult elő ($n=27$). A nem elhunyt betegek medián utánkövetési ideje 1,76 év volt. A teljes kohorszra vonatkozó 2 éves összesített túlélés 16,7% ($\pm 2,5\%$ SE), míg az eseménymentes túlélés 9,8% ($\pm 2,1\%$ SE) volt. A B-sejtes betegek 2 éves összesített túlélése 18,9% ($\pm 2,9\%$ SE) volt, míg a T-sejtes betegek körében túlélőt nem észleltünk ($p=0,01$). A második relapszus során 47 beteg (19%) részesült allogén hematopoetikus őssejt-transzplantációban (HSCT), míg 198 beteg (80%) nem. A 2 éves összesített túlélés a transzplantált és nem transzplantált csoportokban rendre 53,3% ($\pm 7,6\%$ SE) és 7,6% ($\pm 2,1\%$ SE) volt ($p<0,01$). A transzplantáció elmaradásának leggyakoribb okai a hiányos adatok, betegségprogresszió vagy egyéb klinikai tényezők voltak. Az első és második relapszus között eltelt idő alapján öt alcsoportot képeztünk (<6 hónap, 6–12 hónap, 12–18 hónap, 18–24 hónap, >24 hónap). A 2 éves összesített túlélés ezekben a csoportok-

ban rendre 5,5% ($\pm 3,1\%$ SE), 9,4% ($\pm 3,6\%$ SE), 21,5% ($\pm 6,5\%$ SE), 13,4% ($\pm 6,8\%$ SE) és 48,3% ($\pm 9,8\%$ SE) volt ($p<0,05$).

Következtetések: A gyermekkori ALL második relapszusára vonatkozó adatok az irodalomban hiányosak; jelen vizsgálat egy nagyméretű, közepes–magas jövedelmű országokat reprezentáló kohorszban nyújt átfogóbb képet a túlélésről és a klinikai jellemzőkről. Eredményeink alapján a második relapszusban végzett HSCT jelentős prognosztikai értékkel bír. A 24 hónappal később bekövetkező második relapszus kedvezőbb túléléssel társult. A jövőben az adatbázis további bővítése és a hiányzó adatok pótlása lehetővé teheti a különböző indukciós kezelések összehasonlítását, valamint a terápiás döntéshozatal – beleértve a palliatív megközelítéseket – megalapozását. Az ilyen valós életből származó adatokon alapuló elemzések jelentősen hozzájárulhatnak a klinikai döntéshozatalhoz és a családok megfelelő tájékoztatásához a várható kimeneteléről.

GLP-1 analógok a gyermekdiabetológiában: kezdeti tapasztalataink

Husztai Attila

Jász-Nagykúnszabolcs Vármegyei Hetényi Géza Kórház-Rendelőintézet Csecsemő- és Gyermek Osztály, Szolnok

Bevezetés: A 2-es típusú diabétesz incidenciája gyermek- és serdülőkorban folyamatosan emelkedik, amely szoros összefüggést mutat az obezitás prevalenciájának növekedésével. A terápiás stratégia alapját az életmódintervenció és a metformin képezi, azonban számos esetben kiegészítő farmakoterápia válik szükségessé a megfelelő metabolikus kontroll eléréséhez. A GLP-1 receptor agonisták alkalmazása a felnőtt populációban kedvező hatásokat mutatott mind a testsúlycsökkentés, mind a glikémiás kontroll javítása terén, és egyre több adat áll rendelkezésre gyermekgyógyászati alkalmazásukról is.

Célkitűzés: Két, 2-es típusú diabéteszben szenvedő, gyermekdiabetológiai gondozás alatt álló beteg esetének ismertetése, a GLP-1 analóg terápia testsúlyra és glikémiás kontrollra gyakorolt hatásának értékelésével.

Esetismertetés: Mindkét beteg esetében GLP-1 receptor agonista kezelést indítottunk a nem kielégítő metabolikus kontroll és társuló obezitás miatt. A terápia megkezdését követően mindkét betegnél javulást észleltünk a glikémiás paraméterekben, amely a HbA1c értékek csökkenésében és az önellenőrzési vércukorprofilok kedvező alakulásában nyilvánult meg.

Az egyik beteg esetében szignifikáns testsúlycsökkenés következett be, amelyhez megfelelő adherencia és életmódváltozás társult. A másik gyermeknél a testsúlycsökkenés mérsékelt mértékű volt, amely hátterében dokumentálható adherencia-problémák álltak, ugyanakkor a kezelés kezdeti szakaszában nála is javuló glikémiás kontroll volt megfigyelhető. Nála sajnos a kezdeti kedvező metabolikus tendencia ellenére progresszió jelei mutatkoztak, és a glikémiás célértékek fenntartása érdekében inzulinterápia ismételt bevezetése vált szükségessé. A másik beteg esetében a GLP-1 analóg kezelés mellett tartósan kielégítő anyagcserehelyzet volt biztosítható.

Megbeszélés: Eseteink alátámasztják, hogy a GLP-1 receptor agonisták alkalmazása gyermekkori is hatékony lehet a testsúlycsökkentés és a glikémiás kontroll javítása szempontjából. Az adherencia meghatározó tényező a terápiás válasz mértékében, különösen a testsúly alakulása tekintetében. A klinikai kimenetel jelentős interindividuais variabilitást mutat, és egyes esetekben a betegség progressziója miatt intenzívebb kezelés, így inzulinterápia bevezetése válhat indokoltá.

Következtetés: A GLP-1 receptor agonisták hatékony és biztonságos terápiás opciót jelenthetnek 2-es típusú diabéteszben

szenvetű gyermekek esetében, különösen obes betegekben. Alkalmazásuk során kiemelt jelentőségű a betegeledukáció, az adherencia folyamatos monitorozása és a rendszeres metabolikus kontroll, amely lehetővé teszi a terápiás stratégia időbeni módosítását a hosszú távú eredményesség biztosítása érdekében.

RSV: Really Serious Virus? A 2025-2026-os szezon tanulságai Jász-Nagykun-Szolnok Vármegyében

Husztai Attila

Jász-Nagykun-Szolnok Vármegyei Hetényi Géza Kórház-Rendelőintézet Csecsemő- és gyermek osztály, Szolnok

Bevezetés: A respiratorikus syncytialis vírus a csecsemő- és kisdedkori alsó légúti infekciók vezető kórokozója világszerte. A járványok szezonális megjelenése az elmúlt években egyre kevésbé kiszámítható, mind időzítésükben, mind intenzitásukban eltéréseket mutat. Ez a változékonyság jelentős kihívást jelent a betegellátás szervezésében és a prevenció stratégiák tervezésében. A 2025–2026-os szezon különösen nagy esetszámmal és változatos klinikai megjelenéssel zajlott.

Célkitűzés: A 2025–2026-os RSV szezon során intézményünkben kezelt betegek klinikai jellemzőinek, kimenetelének és az ellátás során szerzett tapasztalatoknak az átfogó bemutatása, különös tekintettel a súlyos lefolyású esetekre és az ellátórendszerre gyakorolt hatásra.

Módszer: Retrospektív adatfeldolgozást végeztünk a 2025 őszétől 2026 tavaszáig tartó időszakban RSV-fertőzés miatt intézményünkben kezelt gyermekek körében. A diagnózist antigén alapú virológiai vizsgálat igazolta. Az elemzés során rögzítettük a betegek demográfiai adatait, perinatális anamnézist, alapbetegségeit, a felvételi klinikai állapotot, a főbb tüneteket, valamint a szükséges terápiás beavatkozásokat. Vizsgáltuk az oxigénigényt, a magas áramlású nazális oxigénkezelés alkalmazását, az intenzív osztályos ellátás szükségességét, továbbá a kórházi tartózkodás időtartamát.

Eredmények: A szezon a megszokottnál elhúzódóbb lefutást mutatott, több hónapon keresztül folyamatos betegáramlást eredményezve. Az intézményünkben ellátott esetek száma jelentősen meghaladta a korábbi évek átlagát. A klinikai megjelenés spektruma széles volt, az enyhe felső légúti tünetektől a súlyos bronchiolitist és légzési elégtelenségig terjedt. A leggyakoribb tünetek közé tartozott a tachypnoe, a mellkasi behúzódnások, az orrszárnny légzés, a hypoxia, valamint a táplálási nehezítettség. A hospitalizált betegek jelentős részénél volt szükség kiegészítő oxigénterápiára, és egyre gyakrabban alkalmaztunk magas áramlású nazális oxigénkezelést.

A kórházi tartózkodás ideje átlagosan növekedett, különösen a légzéstámogatást igénylő betegek körében. Az esetszám növekedése és a betegek súlyossága jelentős többletterhelést eredményezett az osztály működésében. Gyakoribbá vált a kapacitáshatárok elérése, ami az ellátásszervezés folyamatos adaptációját tette szükségessé.

Megbeszélés: Az intézményi tapasztalatok jól tükrözik az RSV epidemiológia átalakulását. Az elhúzódóbb jelenlét folyamatos készenlétet igényelt az ellátórendszertől. A terápiás gyakorlatban a nem invazív légzéstámogatási formák, különösen a magas áramlású nazális oxigénkezelés szerepe felértékelődött. A prevenció lehetőségei kihasználtsága továbbra sem optimális. A rizikócsoporthoz célzott védelme mellett felmerül a szélesebb körű megelőzés szükségessége is, különösen a súlyos esetek számának növekedése miatt.

Interkulturális orvos-beteg kommunikáció

Husztai Attila

Jász-Nagykun-Szolnok Vármegyei Hetényi Géza Kórház-Rendelőintézet Csecsemő- és gyermekgyógyászat, Szolnok

Az interkulturális orvos-beteg kommunikáció kulcsszerepet játszik az egészségügyi ellátás minőségében, különösen a marginalizált csoportok esetében. A roma népesség egészségi állapota számos mutatóban elmarad a többségi társadalométól, amelyben nemcsak szociális és gazdasági tényezők, hanem kommunikációs nehézségek is szerepet játszanak. A kulturális különbségek, az eltérő egészségképzetek, a bizalomhiány és a korábbi negatív tapasztalatok mind befolyásolják az orvos-beteg kapcsolatot.

A roma betegek esetében gyakran megfigyelhető az indirektebb kommunikáció, a család kiemelt szerepe a döntéshozatalban, valamint az egészséggel és betegséggel kapcsolatos sajátos hiedelmek jelenléte. Ezek figyelmen kívül hagyása félreértésekhez, alacsony adherenciához és elégedetlenséghez vezethet. Az egészségügyi dolgozók részéről a kulturális kompetencia fejlesztése, az empátikus hozzáállás és az aktív meghallgatás alapvető fontosságú.

A hatékony kommunikáció érdekében szükséges az egyszerű, világos nyelvezet használata, a nonverbális jelzések tudatosítása, valamint a bizalmi kapcsolat kiépítése. A közösségi mediátorok bevonása és a roma közösségek sajátosságaira építő edukációs programok hozzájárulhatnak az ellátás eredményességének javításához.

Az interkulturális kommunikáció fejlesztése nemcsak az egyéni betegellátás szintjén hoz előrelépést, hanem hosszú távon csökkentheti az egészségügyi egyenlőtlenségeket is.

Amikor a gastroenteritis nem áll meg a bélrendszerénél...

Irmes Berta Eszter, Molnár Kata, Lakatos Csilla, Tory Vera

Észak-budai, Szent János Centrumkórház és Szakrendelő Gyermek- Koraszülött- és Csecsemőosztály, Budapest

A myocarditis a szívizom gyulladásos megbetegedése. Előfordulása ritka, incidenciája 1-2/100000 évente a gyermekkorú populáció körében, magasabb előfordulási aránnyal a fiú betegek között. A tünetek változatos megjelenésűek, a szubklinikai lefolyástól a mellkasi fájdalom és ritmuszavaroktól egészen a szívégtelenségig vagy akár a hirtelen szívhalálig. Etiológiáját tekintve fertőző és nem fertőző eredetű lehet. Az infektív okok közül gyermekkorban gyakoribb a vírus eredet (pl. enterovírus, adenovírus, EBV, parvovírus B19), azonban előfordulhat bakteriális fertőzés szövődményeként is, például *Campylobacter enteritis* követően.

A *Campylobacter enteritis* az egyik leggyakoribb bakteriális, bélrendszert érintő fertőzés, melynek hátterében jellemzően *Campylobacter jejuni*, ritkábban egyéb *Campylobacter* fajok állnak. A kórokozók leggyakrabban, nem megfelelően hőkezelt húskok és tejtermékek, vagy szennyezett víz fogyasztásával kerülnek a szervezetbe. A tünetek jellemzően magas lázzal, ízületi- és izomfájdalommal kezdődnek, melyet erős hasi fájdalom, véres székletürítés, hasmenés, szédülés, sokszor hányás követ. Leggyakrabban magától gyógyuló kórkép, a betegek többnyire csak szupportív terápiát igényelnek, azonban alkalmanként extraintesztinális szövődmények alakulhatnak ki. Ilyen az akut szakban megjelenő myo-, illetve pericarditis, cholecystitis, osteomyelitis, vasculitis, cellulitis, valamint a később kialakuló reaktív arthritis, illetve a Guillain-Barré szindróma.

Osztályunkon 2023 és 2026 között 3 gyermeket kezeltünk *Campylobacter* infekció szövődményeként kialakuló, akut myocarditis miatt.

Az első egy 16 éves, fiú serdülő volt, aki retrosternalisan jelentkező mellkasi fájdalom, valamint pár nappal korábban induló hasmenés miatt került felvétellel osztályunkra. Anamnéziséből kiemelendő, hogy 2 évvel korábban már kezeltük, gastroenteritist követő szívizomgyulladás miatt, azonban kórokozót kimutatni akkor nem tudtunk. Kezdeti laborvizsgálatok magas gyulladásos markert, emelkedett proBNP és troponin T szinteket mutattak. EKG-n az inferior és a lateralis elvezetésekben jelzett ST-eleváció ábrázolódt, szívultrahang megtartott bal kamra funkciót írt le. Az elvégzett vizsgálatok myocarditis lehetőségét vetették fel, így a pontos diagnózis érdekében ápolása ötödik napján kardiális MRI vizsgálata történt, amely megerősítette a szívizomgyulladást. Széklet mikrobiológiai vizsgálata *Campylobacter jejuni* fertőzést igazolt.

A második esetben egy 14 éves, fiú serdült vettünk át vidéki kórházból, mellkasi fájdalom, emelkedett troponin I szint miatt, akut myocarditis gyanújával. Felvételét megelőzően indult otthonában görcsös hasi fájdalom, majd hasmenés, láz jelentkezett. Átvételkor laborjában emelkedett gyulladásos marker, kis fokú leukocytosis, neutrofil túlsúly, valamint emelkedett szív nekroenzim szintek ábrázolódtak. EKG kóros eltérést nem mutatott, azonban a szív ultrahangvizsgálata során látott, enyhe bal kamra diszfunkció miatt ACE gátló került beállításra. Kardiális MRI vizsgálat igazolta a szívizom gyulladását, széklet mikrobiológiai vizsgálat jelen esetben is *Campylobacter jejuni* enteritist igazolt.

A harmadik esetünk egy 16 éves, szintén fiú serdülő, akit hasonlóan az előző két esethez hasmenést követően két nappal jelentkező, igen erős retrosternalis fájdalom miatt vettünk fel. Laborvizsgálat ekkor is emelkedett gyulladásos markert és magas szív nekroenzim szinteket mutatott. EKG-n az inferior elvezetésekben diszkrét repolarizációs eltéréseket láttunk. Echocardiographián a kamrafunkciók megtartottak voltak, pericardialis folyadékgyülem nem volt látható. Szív MRI vizsgálata a myocarditis iránydiagnózist megerősítette, székletből jelen esetben is *Campylobacter jejuni* volt kimutatható.

Az akut myocarditis gyermekkorban ritka, azonban potenciálisan életveszélyes állapot, mely az igen gyakran előforduló *Campylobacter* enteritis szövődményeként is kialakulhat. Ezért fontosnak tartjuk kiemelni, hogy gastroenteritist követően jelentkező mellkasi fájdalom esetén mindenképpen gondoljunk a lehetőségére.

Szemészeti panaszok útvesztőjében

Jánoska Zsófia¹, Csákváry Violetta¹, Bazsó Dóra¹, Zabó Éva², Korányi Katalin³, Antus Zsuzsanna³

¹Vas Vármegyei Markusovszky Egyetemi Oktatókórház Csecsemő és gyermekgyógyászati Osztály, Szombathely,

²Vas Vármegyei Markusovszky Egyetemi Oktatókórház Szemészeti osztály, Szombathely,

³Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinika szemészt

Bevezetés: A gyermekkori ptosis gyakori, ám gyakran figyelmen kívül hagyott tünet, jelentkezhet enyhe formában, azonban súlyos esetben a pupilla takarásával a látást is befolyásolhatja. Háttérben leggyakrabban a szemhéj mozgását szabályozó izmok, vagy idegek rendellenessége áll.

Esettanulmány: A 15 éves serdülő 2025. novemberében 5 napos panaszokkal jelentkezett kórházunk Szemészeti Ambulanciáján. Panaszai bal oldali alsó és felső szemhéj duzzanattal kezdődtek, területen alkalmazott helyi kezelés hatástalansága miatt szemészeti vizsgálat során bal oldalon duzzadt, hyperaemias szemhéjakat és zárt szemrést észleltek, blepharitist vélelményeztek. Lokális tobramycin és dexamethason kezelés mellett panaszai progrediáltak, a korábban észlelt tünetek mellett bal oldalon retrobulbaris nyomásérzékenység je-

lentkezett. A klinikai kép felvetette praeseptalis cellulitis gyanúját, ezért szemészeti javaslatra osztályunkon intravénás ceftriaxon kezelést indítottunk a lokális terápia mellett. A gyulladásos tünetek jelentős javulást mutattak, azonban a bal felső szemhéj ptosis súlyosbodott, szemét csak résnyire tudta nyitni, felfelé tekintéskor kettősképet jelzett. Kiegészítő vizsgálatok történtek, mellkas rgt negatív eredményt adott, akut koponya és orbita MR vizsgálat térfoglaló folyamatot, illetve egyéb kóros eltérést nem igazolt. Parenterális ceftriaxon terápiáját 7 napban kompletáltuk, szemészeti kontroll vizsgálatok során a ptosis fokozatos javulása volt észlelhető, így a gyermeket otthonába bocsátottuk. Azonban 1 hét múlva, akutan jelentkező, kifejezett szemhéjcsüngés miatt, kontroll neurológiai vizsgálat történt. Liquor minta általános, cytológiai, elfo és myasthenia gravis irányú küldött vizsgálati eredményei kóros eltérést nem igazoltak. EMG vizsgálat, illetve a pszichológiai exploráció szintén negatív eredményt adott. Vírusserológiai vizsgálatok történtek (liquor és vérsavó), frissen átvészelt EBV infekciót igazolódt. A szakirodalomban talált adatok alapján EBV infekció ritka szövődményeként ptosis kialakulhat, ezért a gyermek per os aciklovir kezelésben részesült, azonban tünetei emellett javulást nem mutattak. A ptosishez új tünetként bal oldali szemhéj oedema is társult, szemészeti javaslatra parenterális, majd per os metilprednizolon kezelést alkalmaztunk összesen 21 napig, fizioterápiás kezeléssel kiegészítve. Átmeneti javulás után ismét felerősödő tünetek miatt per os amoxicillin+klavulánsav kezelést kezelték. A gyermeknél több hónapon át észlelt, hullámszó, de teljes tünetmentességet nem mutató klinikai tünetek miatt, eset referálás történt a budapesti Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinikára, ahol a korábban leírt tünetek mellett a bal könnymirigy enyhe gyulladását észlelték, orbita UH kórosat nem igazolt, könnymirigy biopszia elvégzése történt. A szövettan vasculitis lehetőségét vetette fel, a gyermek immunológiai kivizsgálása elindult, az eredmények folyamatban vannak.

Összefoglalás: Esetünk felhívja a figyelmet egy gyakori tünetre, melynek kivizsgálása gyakran komplex, multidiszciplináris együttműködést igényel a minél korábbi diagnózis és megfelelő terápia érdekében.

Döntéstámogatás gyermekkori légúti idegentest-aspirációban: a FOBAS pontrendszer retrospektív validálása

Kató Léna¹, Balázs Gergely², Balajthy András²

¹Debreceni Egyetem Klinikai Központ Csecsemő- és gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen,

²Debreceni Egyetem Klinikai Központ Neonatológiai intenzív centrum, Debrecen

Bevezetés: Az idegentest-aspiráció a 3 év alatti gyermekek körében a baleseti morbiditás és mortalitás gyakori oka. A korai felismerés és időben elvégzett bronchosopia kulcsfontosságú a kedvező kimenetel szempontjából, azonban a beavatkozás nem veszélytelen. A rendelkezésre álló anamnézis, a fizikális és képalkotó vizsgálatok diagnosztikus bizonytalansága megnehezíti a terápiás döntéshozatalt. A FOBAS (Foreign Body Aspiration Score) egy validált, magas prediktív értékű döntéstámogató pontrendszer, amely segíthet a bronchosopia indikációjának racionalizálásában.

Célkitűzés: Vizsgálatunk célja a FOBAS pontrendszer prediktív értékének retrospektív értékelése légúti idegentest-aspiráció gyanúja miatt bronchosopián átesett gyermekek körében.

Anyag, módszer: Vizsgálatunkba 2010.01.01. és 2025.12.31. között idegentest-aspiráció gyanúja miatt Klinikánkon bronchosopián átesett 191 gyermeket vontunk be. Az anamnézis, fizikális és képalkotó vizsgálatok alapján kiszámoltuk a FOBAS-pontszámokat, majd az idegentest-aspirációval iga-

zolt és kizárt eseteket hasonlítottuk össze. Normál eloszlás esetén a vizsgált paraméterek átlagát és standard deviációját, míg nem normál eloszlás esetén a mediánt és az interkvartilis tartományt tüntettük fel. A kvantitatív változókat Mann-Whitney-próbával vizsgáltuk. A kategorikus változók esetében Pearson-féle χ^2 tesztet végeztünk. A légúti idegentest-aspiráció prediktorainak azonosítását logisztikus regressziós analízissel végeztük el. Szignifikánsnak tekintettük az eltéréseket $p < 0,05$ esetén.

Eredmények: A 191 betegből 66 esetben (34,6%) igazolódott idegentest-aspiráció. Az aspirációs csoportban szignifikánsan gyakoribb volt a magvakhoz való hozzáférés ($p < 0,001$), a láz és orrfolyás hiánya ($p = 0,033$), a stridor ($p = 0,036$), az egyoldali hallgatózási eltérés ($p < 0,001$) és a mellkasröntgen-eltérés ($p < 0,001$). A FOBAS összpontszám szignifikánsan magasabb volt az aspirációs csoportban (medián: 7, 25-75 percentilis: 6-8) az idegentest negatív csoporthoz képest (medián: 4, 25-75 percentilis: 4-5) ($p < 0,001$). A legerősebb prediktoroknak az egyoldali hallgatózási eltérés (OR=8,570), a mellkasröntgen-eltérés (OR=5,953) és a magvakhoz való hozzáférés lehetősége (OR=4,681) adódtak. A FOBAS pontrendszerhez szerkesztett ROC függvény görbe alatti területe 0,857 (95% konfidencia intervallum 0,797-0,917) volt.

Megbeszélés: A FOBAS pontrendszer hatékony prediktora a gyermekkori légúti idegentest-aspirációnak. Alkalmazása objektív alapot biztosít a klinikai döntéshozatalhoz, segítve a szükségtelen bronchoscopiák számának csökkentését, miközben a valódi aspirációs eseteket megbízhatóan azonosítja.

VEGF és MMP-9 szintek akut fázis fehérjékkel való korrelációjának vizsgálata és klinikai jelentőségük autoimmun beteg gyermekek körében

Kerek Patrícia¹, Budai Vivien², Vargáné Földesi Róza³, Antal-Szalmás Péter⁴, Péntes-Daku Krisztina⁵

¹Debreceni Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika csecsemő- és gyermekgyógyász, ²Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar hallgató,

³Debreceni Egyetem Laboratóriumi Medicina Intézet PhD-hallgató, ⁴Debreceni Egyetem Laboratóriumi Medicina Intézet

Oktató-kutató orvos, ⁵Debreceni Egyetem Laboratóriumi Medicina Intézet Klinikai biokémikus, molekuláris biológus, kutató-oktató

⁵Debreceni Egyetem Laboratóriumi Medicina Intézet Klinikai biokémikus, molekuláris biológus, kutató-oktató

Bevezetés: A gyermekkori autoimmun megbetegedések nyomkövetése fontos a kezelés optimalizálásához és a szövődmények megelőzéséhez. A rutinszerűen alkalmazott akut fázis fehérjék korlátozott specificitása miatt nagyobb igény mutatkozik olyan kiegészítő biomarkerekre, amelyek specifikusabban tükrözik a szöveti károsodást, az angiogenezist vagy a gyulladás aktivitását. A vascularis endothelialis növekedési faktor (VEGF) és a mátrix metalloproteináz-9 (MMP-9) ígéretes biomarkerek lehetnek ezen a területen, azonban koncentrációikról gyermekpopulációkban eddig kevés adat áll rendelkezésre, laboratóriumunk sem méri rutindiagnosztikában. A VEGF az angiogenezis egyik központi irányítójaként hozzájárul a gyulladás fenntartásához, és meghatározó szerepet tölt be a nyálkahártya regenerációjában is. Az MMP-9 egy endopeptidáz, amely az extracelluláris mátrix lebontásában játszik szerepet. Asszociációjukat leírták immunológiai ill. daganatos megbetegedésekkel egyaránt.

Célkitűzés: Célunk a VEGF és az MMP-9 koncentrációinak ELISA módszerrel való meghatározása, majd a koncentrációk összehasonlítása autoimmun beteg és egészséges gyermekminták között. Terveink között szerepelt még a fehérje koncentrációk korrelációjának vizsgálata akut fázis fehérjékkel és fehérvérsejt-típusokkal egyaránt.

Betegek és módszerek: 54 autoimmun beteg gyermek és 31 egészséges gyermek szérummintáját gyűjtöttük össze és meghatároztuk az MMP-9 és VEGF értékeket ELISA módszerrel. A vizsgált autoimmun gyermekpopuláció döntő többsége remisszióban volt, enyhe aktivitás csak kisebb arányban, míg közepesen súlyos aktivitás egyetlen esetben fordult elő. Az eredmények statisztikai értékeléséhez GraphPad Prism szoftvert alkalmaztunk.

Eredmények: A VEGF esetében az egészséges kontrollok mediánja 213,86 pg/mL-nek (121,47-334,30), míg a betegeké 215,06 pg/mL-nek (165,49-367,05) adódott. Az MMP-9 medián koncentrációja az egészséges 560,93 ng/mL (192,22-1767,12), az autoimmun betegekben pedig 999,97 ng/mL (265,00-4176,43) volt. Összességében a VEGF nem ($p = 0,6417$), míg az MMP-9 esetében tapasztalható volt szignifikáns különbség ($p < 0,0001$) az egészséges kontroll és autoimmun betegcsoport között. Az MMP-9 koncentrációi korreláltak a fehérvérsejt, neutrofil granulocita, monocita és CRP értékekkel. A ferritin és trombocita értékekkel nem korreláltak.

Diskusszió: Beállítottunk két ELISA módszert az MMP-9 és VEGF koncentrációk meghatározása céljából. Eredményeink alapján a VEGF koncentrációi nem, míg az MMP-9 koncentrációi különbséget mutattak az autoimmun beteg és egészséges gyermekszérumminták között. Az MMP-9 esetében felvetődik, hogy értékes klinikai laboratóriumi paraméter lehet a jövőben, érdemes lehet a prognosztikai jelentőségét is vizsgálni.

Endokrinológiai szakambulanciáról az endoszkópos laborba vezető út(vesztő)

Kiss Judit¹, Béres Nóra Judit², Prehoda Bence², Sándor Laura¹

¹Jász-Nagykunszolgai Vármegyei Hetényi Géza Kórház-Rendelőintézet Gyermek-gastroenterológia, Szolnok, ²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Gastroenterológiai és Hepatológiai Osztály

Bevezetés: A gyulladásos bélbetegségek incidenciája gyermekkorban egyre növekvő tendenciát mutat. A kórképek megjelenése gyakran atípusos, más szakterületeket is érintő tünetekkel járhat, illetve extraintesztinális manifesztációk megjelenése is gyakori.

Esetismertetés: A jelenleg 14 éves nagyfiú felvételére sápadtság, fél éve visszatérő jellegű görcsös hasi fájdalom, illetve váltakozó állagú székletürítések, valamint a szülő által indikált hasi UH során a terminális ileum régiójában gyulladásos jellegű, 6 mm-es falmegvastagodás, környezeti beszűrtég miatt került sor. Anamnéziséből kiemelendő, hogy alacsonynövésmiatt endokrinológiai gondozás alatt állt, növekedési hormonterápia megkezdését tervezték. Térdhajlataiban időnként ekcémás bőrelváltozásokat észlelt. Aktív sportolás kapcsán olykor boka- és térdfájdalmat is panaszolt. Fizikális státuszában 3 percentilis alatti testsúlyt és testmagasságot, legkifejezettebben a jobb alhasi régióban nyomásérzékenységet, illetve a perianális régióban 6 óránál bemelegedést észleltünk. Laboratóriumi vizsgálatok során eozinofiliát (7,3%), alacsony vas (3,1 umol/L), valamint mérsékelten emelkedett CRP (41,6 mg/L) és gyorsult süllýedés (26 mm/h) értékeket detektáltunk. Cöliákia szűrés negatív, ASCA szerológia pozitív eredményű lett. Székletleoltások (általános bakteriológia, Clostridium difficile, féregpete, protozoon) során kórokozó nem volt kimutatható. Széklet kalprotektin vizsgálat során kifejezetten emelkedett értéket (1371,2 ug/g) láttunk.

Gyulladásos bélbetegség alapos gyanúja miatt megfelelő előkészítést követően általános narkózisban pánendoszkópiás vizsgálatot végeztünk, melynek során gyulladtabb gyomor-nyálkahártyát, valamint a terminális ileum területén kifejezetten gyulladt, fekélyes, pszeudopolipokkal teli nyálkahártyát

észleltünk, illetve a szigma aboralis szakaszán aftoid képletek voltak sejthetőek (SES-CD aktivitási index: 7). Kórszövettani vizsgálat során a terminalis ileum szövettani képe Crohn-betegség aktív stádiumának felelt meg, a nyelőcső, gyomor, duodenum és vastagbél többi területéről vett mintákban gyulladásra utaló jelek nem voltak láthatóak. Csontsűrűség vizsgálat során az életkorhoz viszonyítva mérsékelt csökkenést ásványianyag-tartalom (Z-score: -1,5) került leírásra a lumbális gerinc és combnyak területén is. Szemészeti szakvizsgálat során extraintesztinális manifesztációra utaló jelet nem detektáltak. Az eredmények alapján Crohn-betegség diagnózisát állítottuk fel.

Protokoll szerinti indukciós kezelést (azatioprin fokozatos emelés mellett 2,3 mg/kg dózissal, illetve exkluzív enterális táplálás majd Crohn-kizárásos diéta, tehéntejfehérje allergia miatt növényi alapú tápszer adásával) indítottunk. Az alkalmazott szteroid nélküli indukciós terápia mellett 3 hónap alatt klinikailag remisszióba került, de kalprotektin értéke továbbra is emelkedett volt (378,7 ug/g), illetve az ekkor készült MRE-vizsgálat során is aktív gyulladás (diffúziógátlás) volt látható a terminális ileumban kb. 10 cm-es szakaszon. Az eredmények alapján, tekintettel a továbbra is fennálló gyulladásra, valamint a gyermek életkorára, illetve a növekedéssel elmaradásra és pubertás késésére, korai biológiai terápia bevezetését tartottuk indokoltnak. TNFalfa gátló (adalimumab) kezelés indukciós fázisa 2025 novemberében indult a SE Gyermekklinika Bókay utcai Részlegén. Alacsony gyógyszer-szint észlése (antitest szint emelkedés nélkül) miatt a kezdeti dózist intenzifikálták.

Az alkalmazott terápia mellett a gyermek panaszai szűntek, laborjaiban gyulladásos paraméterei jó regressziót mutattak, vasháztartása javult, súly- és hosszúnövekedése is megindult. Összegzés: Esetünk jól mutatja, hogy a gyulladásos bélbetegségek a klasszikus gasztroenterológiai klinikum mellett a tünetek rendkívül széles spektrumával járhatnak együtt, gyakorlatilag a gyermekgyógyászat minden területén találkozhatunk a kórképpel. A betegek diagnosztizálása és kezelése is multidiszciplináris megközelítést igényel, a korai diagnózis és ezáltal az adekvát terápiás stratégia megválasztása kulcsfontosságú a növekedés, pubertás és életminőség szempontjából is.

Kétoldali veseduzzanat – nem mindig primer nephrológiai kórkép

Kiss Kinga, Jakab Dániel

Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika
Gyermeknephrológiai osztály

Bevezetés: Ultrahang vizsgálaton észlelt kétoldali duzzadt, echodús veseparenchymát számos kórkép eredményezhet. Tekintve, hogy ez az eltérés nem specifikus, részletes kivizsgálás szükséges. Az etiológiai tényezők között a leggyakoribbak a gyulladásos és obstruktív uropathiák, azonban ritkán szisztémás, metabolikus, illetve genetikai betegségek állnak a háttérben.

Esetismertetés: Egy hat éves korábban egészséges fiúgyermek esetét szeretnénk bemutatni, akinél felső légúti infekcióhoz hasi fájdalom társult, melynek kapcsán tájékozódó hasi ultrahang vizsgálat történt. Az ultrahang leletben leírt duzzadt vesék negatív vizeletvizsgálat eredménye mellett aspecifikusak. A részletes klinikai és laboratóriumi vizsgálatok szisztémás betegség ritka primer manifesztációját igazolták.

Összefoglalás: Az ultrahangon észlelt kétoldali veseduzzanat fokozott echogenitás mellett komplex differenciáldiagnosztikai megközelítést igényel. A képalkotó eltérések önmagukban nem specifikusak, elengedhetetlen a teljes klinikai képpel és laboratóriumi vizsgálatok eredményeivel történő együttes értékelés a végső diagnózis felállításához. A korai és pontos diagnózis kiemelt jelentőségű a mihamarabbi célzott terápia

megkezdésében és így a hosszútávú kimenetel meghatározásában.

A csecsemőkori szívelégtelenség terápiási lehetőségei – Hármás ikrek = három kezelési terv?

Kocsis Flóra, Vilmányi Csaba, Ablonczy László

Gottsegen György Országos Kardiiovaszkuláris Intézet
Gyermekszív Központ, Budapest

Bevezetés: A csecsemőkori cardiomyopathiák a gyermekkori szívbetegségek közel 1%-át teszik ki, becsült incidenciájuk 10/100.000 élveszületés. (1) A gyermekkori kardiális eredetű halálozások 10%-ért felelősek. (1) A csecsemőkori dilatatív cardiomyopathia (DCM) háttérében a genetikai (familiális) eredet sem elhanyagolható. A hagyományos gyógyszeres terápia célja a kongesztív szívelégtelenség tüneteinek mérséklése. Fő támadási pontok a szívfrekvencia, szívizomkontraktilitás, elő-, ill. utóterhelés. (2) Ineffektív gyógyszeres kezelés esetén egyetlen hosszútávú megoldás a szívtranszplantáció, mely csecsemőkorban rendkívül hosszú várólista idővel jár, hosszútávon inkább palliatív szerepű. Bridge terápiként a mechanikus keringéstámogató eszközök alkalmazhatóak, azonban ennek a szövődményráta ebben az életkorban igen magas. (3) Terápiás alternatíva a pulmonális artériás szűkítőgyűrű (band) felhelyezése. (2) Ezáltal transzplantáció irányú bridging, akár kardiális remodelling is elérhető.

Esetismertetés: Egyetétjű, trigemini ikercsecsemőink esete 2024 novemberében kezdődött. Az akkor 6 hetes, „A” ikertag súlyos keringési elégtelenség tüneteivel került hospitalizációra. Per os antikongesztív terápia, valamint pulmonális artériás band felhelyezését követően is igényelte inotróp szer adását, így végül transzplantációs listázása mellett döntöttünk. 2025 augusztusában orthotop szívátültetésen esett át. Az „A” ikertag esetében már kezdetekben felmerülő familiális DCM miatt testvéreit is vizsgáltuk. A „B” ikertag esetében az elvégzett szívultrahang vizsgálat szintén kifejezetten beszűkült kamrafunkciókat igazolt. Állapota klinikailag stabil volt. 2024 novemberében per os antikongesztív terápiáját felépítettük. Antikongesztív terápia mellett kamrafunkciók tekintetében javulás nem volt elérhető, így 2025 januárjában pulmonális artériás band felhelyezése történt esetében is. Emellett kamrafunkciója restitúciót mutat, spironolakton terápiája 2026 januárjában elhagyhatóvá vált. A „C” ikertagnál az elvégzett echokardiográfiás vizsgálat szintén DCM képét mutatta klinikai tünetek nélkül. Per os antikongesztív terápia beállítását követően kamrafunkciója restituiálódott. Genetikai vizsgálat során ismeretlen szignifikanciájú eltérést sikerült igazolni.

Összegzés: A csecsemőkori DCM kezelése a kis testméretek, a mechanikus keringéstámogató eszközök magas szövődményráta miatt alkalmazása, valamint a potenciális szervdonorok csekély száma miatt továbbra is nehézségek elé állít minket. A genetikailag igazolt DCM-ek esetében a klinikai stabilitás elérése, valamint a transzplantáció irányú bridging lehetőségeinek felmérése kulcsfontosságú. Azonos genetikai és környezeti háttérrel rendelkező esetek tekintetében is a kezelési stratégia megválasztásában döntő a klinikai tünetek pontos értékelése és az egyéni, betegre szabott terápiás terv felállítása.

Irodalomjegyzék

- Soares P, Rocha G, Pissarra S, Soares H, Flór-de-Lima F, Costa S, Moura C, Dória S, Guimarães H. Neonatal dilated cardiomyopathy. Rev Port Cardiol. 2017 Mar;36(3):201-214. English, Portuguese. doi: 10.1016/j.repc.2016.10.007. Epub 2017 Feb 28. PMID: 28256370.
- Schranz D, Recla S, Malcic I, Kerst G, Mini N, Akintuerk H. Pulmonary artery banding in dilative cardiomyopathy of young children: review and protocol based on the current knowledge. Transl Pediatr. 2019 Apr;8(2):151-160. doi: 10.21037/tp.2019.04.09. PMID: 31161082; PMCID: PMC6514280.
- Rosenthal DN, Lancaster CA, McElhinney DB, Chen S, Stein M, Lin A, Doan L, Murray JM, Gowan MA, Maeda K, Reinhartz O, Almond

CS. Impact of a modified anti-thrombotic guideline on stroke in children supported with a pediatric ventricular assist device. J Heart Lung Transplant. 2017 Nov;36(11):1250-1257. doi: 10.1016/j.healun.2017.05.020. Epub 2017 May 20. PMID: 28606584.

Dudorok itt, ott, amott

Komlósi Kata Orsolya, Balogh Márta, Nagy Eszter, Németh Zsófia, Papp Virág, Csákváry Violetta

Vas Vármegyei Markusovszky Egyetemi Oktatókórház Csecsemő és gyermekgyógyászati Osztály, Szombathely

Bevezetés: Az erythema nodosum a gyermekkor leggyakoribb késői hypersensitivitási reakción alapuló kórképe, mely során a subcutan zsír septalis venulái körül immunkomplex lerakódás alakul ki, következményes lymphohistiocytas infiltrációval, plazmasejtekkel és óriássejtekkel. Prevalenciája 5-10/100 000, nemi megoszlása gyermekkorban egyenletes, adolescensek körében 3-5:1 a női/férfi arány. Az etiológia nem mindig tisztázható, ebben az esetben beszélünk primer formáról. Azonban az esetek többségében infekciók, autoimmun, illetve malignus kórképek, gyógyszerek állnak a lábszárak feszítő felszínén, subcutan, fájdalmas, kemény tapintatú csomók mögött, melyeket szekunder formaként említhetünk. Diagnózisa a klinikai tüneteken alapul, míg terápiája a tüneti szereken kívül az alapbetegség ismeretében annak célzott kezelésén alapszik.

Célkitűzés: Célunk egy 15 éves gyermek esetének feldolgozása, aki mindkét lábszár feszítő felszínén észlelt fájdalmas, meleg tapintatú bőrlajosságok miatt került látóterünkbe, ezen keresztül kiemelve a differenciáldiagnosztika jelentőségét.

Módszerek: A Vas Vármegyei Markusovszky Egyetemi Oktatókórház Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztályára 2026 januárjában egy 15 éves, sovány testalkatú (BMI: 13 kg/m²) fiúgyermek került felvételre 10 napja fennálló fejfájás, lázas állapot, híg székletürítés, jobb szájjúgban észlelt angulus infectiosus, illetve mindkét lábszár feszítő felszínén megjelenő fájdalmas, meleg, tömött tapintatú bőrlajosságok kapcsán. Rectalis vizsgálat során leírásra kerültek plicák, melyek mentén fájdalmatlan fissura húzódott. A bőrgyógyászati szakvizsgálat alapján alátámasztott erythema nodosum háttérében álló kórképek kivizsgálása infekciót igazolni nem tudott. A széklet calprotectin extrém magas értéke azonban a gyulladásos bélbetegségek irányába terelte gondolatainkat. Az elvégzett colonoscopya felvetette a Morbus Crohn gyanúját.

Eredmények: Az elvégzett MR-vizsgálat szintén megerősítette a diagnózist. A 11. ápolási napon a gyermek laboratóriumi vizsgálatában szepikus paraméterek, mélyülő anaemia jelentkezett, így kombinált antibiotikus terápiára, többszöri transzfúzió adására került sor. A cachexias küllem miatt teljes parenterális táplálást kezdtünk, szteroid adásával kiegészítve, majd idővel a javuló állapota lehetővé tette a részleges enterális táplálás és a Crohn-betegség Kizárásos Étrend elkezdését. Az extraintestinalis manifesztációként kialakult bőrlajosságok a 18. ápolási napra szanálódtek a tüneti, valamint az alapbetegségre alkalmazott terápia hatására. A gyermek a 25. ápolási napon emittálhatóvá vált.

Megbeszélés: Az erythema nodosum háttérében számos ok állhat. Esetünk során is konkrét eltérés igazolódott a tibiák előtti területen észlelt fájdalmas, meleg, tömött tapintatú duzzanatok mögött. Az alapbetegség diagnosztizálása, illetve annak célzott terápiája és a tüneti terápia hatására a bőrlajosságok és ehhez társuló panaszok szanálódtek a megfigyelhető.

Következtetés: A feldolgozott eset során tapasztaltak alapján kiemelendő a differenciáldiagnosztika fontossága, melynek lépésenkénti kizárása segíti a korai diagnózis felállítását, így pedig a mielőbbi célzott terápia csökkenti a kórházban töltött napok számát.

Kulcsszavak: erythema nodosum, extraintestinalis manifesztáció, Crohn, láz

A hiányzó láncszem – kofaktorok és egyéb rejtett csapdák az anafilaxia viszonylatában

Kossuth Laura, Balogh Ádám

Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Gyermek allergológia

A gyermekkor anafilaxia háttérében nem minden esetben önmagában csak az allergén expozíció áll. A reakciók súlyosságát és megjelenését különböző kofaktorok jelentősen befolyásolhatják. Fizikai terhelés, infekció, láz, stressz, alváshiány, menstruáció vagy bizonyos gyógyszerek jelenléte csökkentheti az ingerküszöböt, és olyan helyzetben is anafilaxiát provokálhat, amikor az allergén önmagában korábban tolerálhatónak bizonyult. A kofaktor indukálta anafilaxia felismerése gyermekkorban különösen fontos, ugyanakkor a mindennapi gyakorlatban továbbra is aluldiagnosztizált jelenség, melyre egy pl. egy sürgősségi ellátás során legtöbb esetben nem gondol az ellátó orvos.

Előadásomban két, eltérő klinikai helyzetet bemutató eset kapcsán tárgyaljuk a témát. Az első eset egy földimogyoró immunterápiában részesülő serdülő lányé, akinél két egyidejű kofaktor jelenlétében anafilaxiás reakció alakult ki. Az eset rávilágít arra, hogy orális immunterápia során a biztonságos betegvezetés nem korlátozódhat az adagolás követésére, hanem magában kell foglalnia a reakciók küszöbét módosító körülmények tudatos azonosítását és a család részletes edukációját is.

A második eset az nsLTP-szindróma gyermekgyógyászati jelentőségét emeli ki. Az nsLTP-mediált allergia klinikai megjelenése változatos, az enyhe orális tünetektől a súlyos anafilaxiáig terjedhet, és a reakciók kialakulásában gyakran meghatározó szerepet játszanak a kofaktorok. Ez a betegcsoport különösen nagy kihívást jelenthet a diagnosztika, a rizikóbecslés és a prevenció szempontjából.

A bemutatott esetek hangsúlyozzák, hogy gyermekkor anafilaxia esetén nem elegendő kizárólag az egyértelmű allergén expozíció meglétére fókuszálni. A pontos kórisme és a hatékony megelőzés érdekében elengedhetetlen a kofaktorok célzott keresése, a részletes anamnézis, valamint a személyre szabott életmódi és terápiás tanácsadás. Az előadás célja, hogy gyakorlati példákon keresztül hívja fel a figyelmet a kofaktorok és egyéb komplex allergológiai tényezők szerepére, valamint ezek kivizsgálásának jelentőségére.

Légzőszavarok a Perinatalis Intenzív Centrumban

Kovács Adrienn, Topai Krisztina

Jász-Nagykun-Szolnok Vármegyei Hetényi Géza Kórház-Rendelőintézet Csecse- és Gyermekosztály-PIC, Szolnok

Az újszülöttkori légzőszavar a neonatológia egyik leggyakoribb és potenciálisan életveszélyes kórképe, így korai felismerése és adekvát ellátása kulcsfontosságú a kedvező kimenetel szempontjából. Előadásunk célja, hogy a Kórházunk Perinatalis Intenzív Centrumában ellátott eseteken keresztül bemutassuk a légzési distressz olykor meglepő okait és felhívjuk a figyelmet a differenciáldiagnosztika jelentőségére.

Előadásunkban hét újszülött esetét ismertetjük, akiknél a felvétel indikációjaként a légzőszavar szerepelt. A klinikai kép heterogenitása miatt a differenciáldiagnosztika több esetben is kiemelt jelentőségűnek bizonyult, mivel a tünetek háttérében pulmonalis és extrapulmonalis okok egyaránt igazolódtak. A

végző diagnózishoz a klinikai tüneteken kívül a perinatalis anamnézist, a születési körülményeket, valamint a képkalkotó és laboratóriumi vizsgálatok eredményeit is figyelembe kellett vennünk. A pulmonalis eredetű eltérések közül a tranziens tachypnoe és pneumothorax mellett, a meconium aspiratio okozta súlyos légzési elégtelenség is bemutatásra kerül. A légzészavar extrapulmonalis okai lehetnek többek között kardiális eredetűek, valamint fejlődési rendellenességhez, genetikai eltéréshez társuló kórképek is, melyek szintén az előadás tárgyát képezik.

Az újszülött korban jelentkező légzészavarok hátterében álló kórképek széles spektrumot ölelnek fel, ezért a tünetek értékelése során elengedhetetlen a komplex, olykor multidiszciplináris megközelítés. A részletes anamnéziszfelvétel, a gondos fizikális vizsgálat, valamint a célzott diagnosztikai vizsgálatok együttes alkalmazása alapvető fontosságú a pontos diagnózis és a megfelelő ellátási stratégia felállításához. Előadásunkban gyakorlati példákon keresztül törekedtünk rámutatni a klinikai éberség fontosságára, és segítséget nyújtani a gyors és hatékony döntéshozatalban, hiszen az időben megkezdett, etiológia-specifikus terápia jelentősen befolyásolhatja a kimenetelt.

Régi kórkép, új kihívás - congenitalis syphilis napjainkban

Kónyi Petra

Szent Borbála Kórház, Tatabánya Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztály, Tatabánya

Előadásom témájául a congenitalis syphilit választottam. A téma aktualitását az adja, hogy az utóbbi időszakban ismételt növekvő tendenciát mutat a betegség előfordulása, amely ezáltal jelentős közegészségügyi problémát jelent Magyarországon.

Kutatásom során áttekintettem az elmúlt évek nemzetközi és hazai adatait, illetve összevetettem ezeket az intézményünkben észlelt esetszámmal.

Epidemiológiai adatok és kórházunkban végzett retrospektív adatgyűjtés során a congenitalis syphilis diagnózisával kezelt újszülöttek számán kívül a betegség súlyosságára, klinikai jellemzőire, illetve anyai anamnézisekre is kitérek.

Egy osztályunkon kezelt beteg esetének bemutatásán keresztül szemléltetem a több szervrendszerre kiterjedő tüneteket, melyek hangsúlyozzák a betegség jelentőségét, illetve rámutatnak arra, hogy a gyakran sokszínű, nem specifikus tünetek a diagnózist megnehezíthetik, adott esetben késleltethetik.

A prevenció tekintetében célok továbbá felhívni a figyelmet a szűrővizsgálatok és az időben megkezdett adekvát kezelés fontosságára. A vizsgált esetek nagy részében az anyai fertőzés felismerése nem történt meg időben, vagy a kezelés kivitelezése során lépett fel probléma, meghatározva ezzel az újszülött betegségének további klinikai kimenetelét.

Legfontosabb következtetéseim szerint a növekvő incidencia szoros összefüggésben áll a rizikócsoportok felkeresésének elégtelenségével, és a terhesgondozás során végzett szűrések hiányosságaival. Fontos felhívni az egészségügyi ellátók és a lakosság figyelmét a korai felismerés, az igazolt fertőzések mihamarabbi és adekvát kezelésének, illetve az utánkövető gondozás fontosságára, a további esetek számának csökkentése érdekében.

Spontán intracranialis liquor hypotensio serdülőkorban

Kósa Johanna, Merza Márk, Kovács Márta

Győr-Moson-Sopron Vármegyei Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház Gyermekgyógyászati Osztály

Bevezetés: A spontán intracranialis liquor hypotensio ritka, gyermekkorban különösen kevésbé ismert kórkép, melynek hátterében leggyakrabban spinalis liquoriszívárgás áll. Legjellemzőbb tünete az orthostaticus fejfájás, amely fekvő helyzetben gyorsan enyhül. A diagnózis felállítása kihívást jelenthet a nem specifikus tünetek és a változatos képkalkotó eltérések miatt.

Esetismertetés: A 15 éves lányt progresszív, leginkább orthostaticus helyzetekre jelentkező fejfájás miatt vettük fel osztályunkra. Panaszai kezdetben intermittálóak voltak, majd napi szintűvé váltak, kifejezett homloktáji lokalizációval. A fejfájás függőleges testhelyzetben gyorsan fokozódott, lefekvése enyhült. Fejfájásához epizodikus jelleggel szédülés és rövid ideig tartó homályos látás társult, hányás és éjszakai ébredés nem szerepelt az anamnézisen.

Neurológiai és belső szervi státusza, valamint laboreredményei kóros eltérést nem mutattak. Szemészeti vizsgálat során ép szemfenéki képet írtak le, papillaödéma nem volt igazolható. A progresszív, orthostaticus panaszokra való tekintettel koponya MR vizsgálat történt. A leírt tonsillaris ectopia, tömegesebb adenohypophysis, teltebb sinusok, ezen kívül kitöltött basalis ciszterna és réskamra alapján leginkább liquor hypotensio merült fel. Thoracalis gerinc MR a hátsó liquor térben hosszan követhető folyadékgyülemet igazolt, mely a diagnózist alátámasztotta. A kórelőzményben gerincet ért trauma nem szerepelt. Mivel a konzervatív kezelés (fokozott folyadékbevitel, koffein) mellett érdemi javulást nem mutatott, idegsebészeti konzílium alapján invazív terápia mellett döntöttünk.

Első alkalommal epiduralis blood patch (EBP) kezelése 20 ml autológ vér befecskendezésével történt, melyet átmeneti javulás követett. A panaszok azonban recidiváltak, ezért ismételt EBP-t végeztünk, 40 ml autológ vér alkalmazásával. Kontroll képkalkotó vizsgálat során kifejezett radiológiai változást nem láttunk, azonban klinikai javulás egyértelműen bekövetkezett, a beteg panaszai fokozatosan megszűntek, orthostaticus fejfájása nem tért vissza.

Összegzés: Az eset rámutat arra, hogy a spontán liquor hypotensio gyermekkorban is előfordulhat, és jellegzetes orthostaticus fejfájás esetén gondolni kell rá. A diagnózis felállításában a koponya és gerinc MR vizsgálat kulcsfontosságú. Konzervatív terápia sikertelensége esetén az epiduralis blood patch hatékony kezelési lehetőség, azonban ismételt beavatkozásra is szükség lehet. A korai felismerés és adekvát kezelése a beteg életminőségének jelentős javulását eredményezheti.

A gyermekkori encephalitisek útvesztőjében

Kövecses Kata Barbara, Berta László Gergely, Guóth Gábor, Kálmán Andrea

Fejér Vármegyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház Csecsemő- és gyermekgyógyászati Osztály, Székesfehérvár

A gyermekkori encephalitis lehet súlyos, azonnali beavatkozást igénylő központi idegrendszeri betegség, melynek felismerése, adekvát kezelése és a betegek szoros observatioja elengedhetetlen a gyógyulás eléréséhez. Ezen kórállapotok nem mindig tankönyvi lefolyásuk illetve potenciálisan életveszélyes szövődményeik miatt sem elhanyagolhatóak a gyermekgyógyászati területén.

A Fejér Vármegyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház gyermek intenzív osztályán az elmúlt fél évben 3 gyermek re-

szesült kezelésben központi idegrendszeri gyulladás miatt. Jelen előadás ennek a három gyermeknek az esetét dolgozza fel, melyek diagnosztikai vagy kezelési szempontból kihívás elé állítottak bennünket. Az egyik esetben egy nem típusos szonban jelentkező zoonosis igazolódott, a második eset egy súlyos autoimmun encephalitis volt, a harmadik pedig egy idegsebészeti beavatkozást szükségessé tevő szövődménnyel járó lefolyást mutat be.

Az előadás a gyermekkori encephalitis differenciáldiagnosztikai és kezelési nehézségeire hívja fel a figyelmet a gyakorlatban szerzett tapasztalataink és szakirodalmi áttekintés alapján.

Az anyai gyógyszeresedés méhen belüli mellékhatása

Kőrös Titanilla, Laposi Klementina, Császár Andrea, Gárdos László

Zala Vármegyei Szent Rafael Kórház Csecsemő és gyermekgyógyászati Osztály, Zalaegerszeg

Előadásomban az újszülöttkori veseelégtelenség egy ritkább okát szeretném bemutatni egy, az osztályunkon kezelt koraszülött gyermek esetén keresztül. Irodalmi adatok alapján az újszülöttkori veseelégtelenség kb. 30%, ami azt jelenti, hogy minden harmadik csecsemőt érint, a koraszülötteknél pedig a szervek éretlensége miatt ez még gyakoribb. Emiatt fontos, hogy a tünetek alapján időben felismerjük és kezeljük.

Esetbemutatómban egy 31. hétre született kisfiú szerepel, akinél a terhességi ultrahang vizsgálatok alkalmával oligohydramnion, intrauterin retardációt írtak le, az anamnézisben anyai magas vérnyomás szerepelt. A csecsemő megszületését követően nasalis CPAP légzéztámogatást igényelt, az első életnapon hypotensio miatt kezeltük, valamint anuriás volt. Vizsgálati eredményei közül anaemiát, karbamid, kreatinin emelkedettséget, asphyxiára utaló laboreltéréseket, hasi ultrahanggal pedig az echodús veséket emelném ki. Vérnyomás értékei az első 3 napon kombinált keringéstámogatás mellett is nehezen érték el az életkori 10 percentilis határt. Míg az első életnapokban az alacsony, addig a későbbiekben inkább a magas vérnyomással küzdöttünk, emellett anaemiássá vált, sav-bázis háztartás és folyadékforgalom sem volt egyensúlyban, D-vitamin és kalcium metabolizmusa is károsodást mutatott, az alábbiak megfeleltek a veseelégtelenség tüneteinek. A Bókay Gyermekklinika nephrológusával történt konzultáció esetleges dialízis mérlegeléséről, azonban ehhez a gyermek érátmérői nem voltak megfelelőek. A veseelégtelenség okát keresve az anyai anamnéziséből kiderült, hogy az édesanya a 18. terhességi héttől telmizartan hatóanyagú vérnyomáscsökkentő gyógyszert szedett. Gyógyszerszedésére a várandósgondozás során az egészségügyi dolgozók nem fordítottak kellő hangsúlyt. Második héten az alkalmazott terápia mellett diuresise megindult. A gyermeknél magasabb folyadéktervet tartottunk fent, bikarbonátot pótolunk, aktív D-vitamint, erythropoetint adtunk, valamint transzfúziót is igényelt. Terápiánk mellett a gyermek egyensúlyba került, súlyfejlődése megindult.

A mi történetünk jelen állás szerint jó irányt vett, azonban a hosszú távú prognózis bizonytalan, krónikus veseelégtelenség, vesepótló kezelés a jövőben nem kizárt. A terhesség alatt szedett gyógyszerek súlyos következményekkel, akár intrauterin a magzat elhalásával is járhatnak. Emiatt fontos felhívni mind az édesanya, mind a társszakmák képviselőinek figyelmét, hogy várandósság alatt gyógyszereket csak megfelelő indikációval, megfelelő dózisban és ideig alkalmazzanak, szem előtt tartva a várható jótékony hatást és a kockázatokat.

Súlyos citopénia serdülőkorban – interaktív esetbemutató

Lajti Renáta, Erdélyi Dániel

Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Gyermek hemato-onkológia

A serdülőkori vérvérképzési eltérések hátterében számos eltérő etiológia állhat, melyek felismerése és differenciálása gyakran komoly kihívást jelent a klinikai gyakorlatban. Különösen igaz ez olyan esetekben, ahol a kezdeti tünetek nem specifikusak, vagy ahol a kórkép atípusos megjelenésű. Egyes ritka kórképek késői felismerése súlyos, akár életveszélyes állapothoz is vezethet, így a korai diagnózis kiemelt jelentőségű és az időben történő, strukturált diagnosztikus gondolkodás gyakorlása elengedhetetlen.

Előadásomban egy 17 éves lánybeteg esetét szeretném bemutatni, akinél enyhe influenzaszerű tüneteket követően fokozatosan progrediáló gyengeség, fejfájás és terhelésre jelentkező nehézlégzés alakult ki. A primer ellátás során laborvizsgálat nélkül, mindössze a tünetek és a sápadt bőrszíne alapján vaspótlást javasoltak. A perzisztáló panaszaira tekintettel végzett laborvizsgálat azonban súlyos vérvérképzési eltéréseket mutatott: jelentős anémia, trombocitopénia, valamint emelkedett LDH és húgysav értékek voltak láthatók. Mindezek alapján a gyermeket további kivizsgálás és ellátás céljából a Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikájára utalták.

A serdülő felvételi státuszából kiemelendő tachycardiája, sápadt bőrszíne, valamint testszerte látható petechiái és purpurái. A rendelkezésre álló laboreredmények és a klinikai kép alapján több lehetséges kórkép is felmerült és a diagnosztikus megközelítés az újabb információk fényében folyamatosan változott. Az eset jól szemlélteti, hogy összetett, komplikáltabb eseteknél fontos megőrizni a széles spektrumú diagnosztikus gondolkodást és az új adatok fényében újraértékelni az esetlegesen felmerülő lehetséges kórképeket.

Az esetet interaktív formában, a hallgatóság bevonásával mutatjuk be: a résztvevőket a Mentimeter program használatával bevonjuk a diagnosztikus folyamatba, és lehetőséget adunk arra, hogy közösen gondolkodjunk a lehetséges kórképekről, valamint a következő vizsgálati lépésekről. A végső diagnózist az absztraktban szándékosan nem közöljük, hogy az előadás során, közös gondolkodás révén, együtt jussunk el a megoldáshoz. Az interaktív elemek célja, hogy a résztvevők ne csupán passzív hallgatói legyenek az esetnek, hanem aktívan részt vegyenek a diagnosztikus döntéshozatal folyamatában. Előadásunk célja nem csupán egy hematológiai kórkép bemutatása, hanem annak demonstrálása is, hogy a lépésről lépésre történő gondolkodás és a kritikus szemlélet miként támogathatja a biztonságos és megalapozott döntéshozatalt a klinikai gyakorlat során. Bízunk benne, hogy az eset nemcsak a ritka kórképek felismerésében nyújt gyakorlati segítséget, hanem inspirációt ad a hallgatóságnak a közös gondolkodásra és a kritikus szemlélet tudatos gyakorlására is. Az eset bemutatása egyúttal rámutat arra is, hogy a megfelelő időben elindított, célzott kivizsgálás milyen jelentős hatással lehet a betegség kiemelésére, a beteg rövid- és hosszútávú prognózisára.

Az idegrendszer védelme a Bács-Kiskun Vármegyei Oktatókórház PIC Részlegén

Lakatos Lilla, Kelemen Edit, Csizsár Nikolett, Tálosi Gyula

Bács-Kiskun Vármegyei Kórház Csecsemő- és gyermekgyógyászati osztály, Kecskemét

Az elmúlt 10 évben átlagosan évi 6000 újszülött került felvételre Magyarország III. szintű perinatális intenzív centrumaiba. A PIC Adatbázis kimutatásai szerint a túlélés mind az összes

ápolott, mind az igen kis súlyúak körében javult 2005 és 2024 között. A legnagyobb mértékben a 23-28. hét között született koraszülöttek túlélése emelkedett, 2024-es adatok szerint 75,4%-ra. Azonban a PIC nem elégedhet meg a javuló túlélési mutatókkal, ezért 2017-ben kórházunkban neuroprotektív ellátási elemekkel bővítettük a FINE (Family and Infant Neuro-Developmental Education) protokollt, kiemelt figyelmet fordítva a fejlődést támogató, egyénre szabott ellátásra. Az új protokoll célja a környezeti stressz hatás csökkentése, valamint a neurodevelopmentális kimenetek támogatása.

Vizsgálatunk során célul tűztük ki, hogy összevegyük az újonnan bevezetett protokollok szerint ellátott koraszülöttek adatait a protokollok bevezetése előtt születettek adataival.

Összehasonlítottuk a 2014-2016 és a 2023-2025 között a 32. gestációs hét előtt világra jött és neonatális intenzív centrumunkban ellátott koraszülöttek retrospektív adatait. A két populáció adatait pedig kétmintás t- és khí négyzet próbával hasonlítottuk össze.

A két időszakban összesen 126 illetve 150 koraszülöttet ($p > 0,05$) láttunk el. Születési súlyuk $1147,1 \pm 397$ grammra és $1253,2 \pm 444,9$ grammra ($p < 0,05$) tehető, a halálozás pedig 10,7% és 11,9% volt. Az adott időszakokban az átlagos ápolási idő $52,09 \pm 19,41$ napról $44,23 \pm 19,45$ napra ($p < 0,05$), az invazív lélegeztetési idő pedig $5,62 \pm 10,56$ napról $2,68 \pm 5,88$ napra ($p < 0,05$) csökkent. A kizárólagos anyatejes táplálás a 2023-2025-ös időszakra 40,2%-kal emelkedett, a szteroid profilaxis tekintetében pedig 16,9%-os javulás volt kimutatható. A szövődmény ráta (BPD, súlyos IVH, NEC, ROP, halálozás) szempontjából 15,6%-os csökkenést észleltünk a későbbi betegpopulációt tekintve.

Eredményeink alapján úgy gondoljuk, hogy a FINE, az országos fájdalomcsillapítási protokoll (amelynek kidolgozásában osztagunk orvosai is részt vettek) és a neuroprotektív első ellátás alkalmazása jelentősen hozzájárul ahhoz, hogy szignifikánsan csökkenjen a szövődmények előfordulása, az ápolási napok száma, valamint a hosszútávú neurológiai kimenetel.

Coarctatio aortae, ahogy még nem láttuk

Liebhardt Ágnes¹, Gyömörei Beáta²

¹Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza Csecsemő- és Gyermekgyógyászat, Budapest,

²Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza Gyermekkardiológia, Budapest

Bevezetés, téma megjelölés: A coarctatio aortae a veleszületett szívhibák mintegy 5–8%-át teszi ki, prevalenciája körülbelül 3–4 eset 10 000 élveszületésre. A tünetek leggyakrabban újszülött korban manifesztálódnak. Fizikális vizsgálattal észlelhető eltérések (alsó végtagi pulzus hiánya, tachypnoe, szívzörrej) esetén akut kardiológiai vizsgálat szükséges. Amennyiben a diagnózis igazolódik, gyors szívsebészeti beavatkozás indokolt. A szűrővizsgálatoknak és a csecsemők négyvégtagi pulzus ellenőrzésének köszönhetően az esetek döntő részében hamar felismerésre kerül ez a vitium, azonban előfordul, hogy a diagnózis később, csecsemő- vagy gyermekkorban történik, ahogy ez a prezentált esetünkben is látható.

Esetbemutató: Jelen előadásunkban egy 1 éves kisdud esetét mutatjuk be, akit húgyúti fertőzés és ezzel párhuzamosan romló légzésmechanika miatt vizsgáltunk. A húgyúti fertőzést mind a klinikum, mind a laboratóriumi eredmények megerősítették. Ápolása során kifejezett tachydyspnoet, paradox légzést észleltünk, pulmonális státusz megítélésére mellkasröntgen vizsgálat történt. Röntgen felvételen tüdőeltérés nem igazolódott, de kifejezett cardiomegalia került leírásra, melyre tekintettel akut kardiológiai vizsgálatot végeztünk. Tájékoztató szívultrahang vizsgálattal kifejezetten hypertrophiás bal kamra mellett, normál bal kamra funkció, aorta descendens területén kifejezett szűkület és turbulens áramlás került leírásra, ami coarctatio aortae gyanúját vetette fel, melyet szakorvosi vizs-

gálat erősített meg. Ekkor jelentős alsó és felső végtagi vérnyomás-gradienst észleltünk, jelentősen gyengébben, bizonytalanul tapintható alsó végtagi pulzusok mellett.

Betegünk esetét további kivizsgálás és ellátás céljából referáltuk Gottsegen György Országos Kardiovaszkuláris Intézet Gyermekszív Központjának, ahova az fertőzés gyógyulását követően helyeztük át. Áthelyezését követően az Intézetben végzett kardioCT vizsgálat kritikus aorta coarctatiót igazolt, funkcionális aortaív interruptio mellett, ezért a gyermek egy héten belül sürgős szívsebészeti beavatkozáson, aortaív-repairen esett át.

Összefoglalás, következtetések: Az eset rámutat arra, hogy a súlyos coarctatio aortae kiterjedt kollaterális rendszer kialakulása mellett hosszán észrevétlenül maradhat. Húgyúti fertőzés esetén, amennyiben kifejezett légúti tünetek jelentkeznek, a kivizsgálás részeként mellkasröntgen napjainkban is elengedhetetlen. Illetve felhívja a figyelmet a cardiomegalia akut kardiológiai kivizsgálásának fontosságára.

Mit vizsgáljunk, ha nem eszik a gyermek? - A gyermekkorú evészavarok orvosi kivizsgálása a Rome V kritériumrendszer tükrében

Lukasz Rebeka

Kiskánál Kommando Gyermektáplálási Központ

Bevezetés: A csökkent táplálékbevitel vagy evéselutasítás gyakori gyermekgyógyászati probléma, amely mögött heterogén etiológia áll. A PFD (pediatric feeding disorder) az orális táplálékbevitel zavara, amely nem életkornak megfelelő, és orvosi, táplálkozási, táplálási készségbeli vagy pszichoszociális diszfunkcióval társul. Az ARFID (avoidant/restrictive food intake disorder) olyan evészavar, amelyben a bevitel csökkenése jelentős súly- vagy tápanyaghiányhoz, illetve funkcionális károsodáshoz vezet, testképzavar nélkül. A két kórkép között jelentős átfedés áll fenn, ami a mindennapi gyakorlatban diagnosztikai bizonytalanságot eredményez. A Rome V kritériumrendszer új szemléletet vezet be a bél-agy tengely zavarainak értelmezésében az étkezési viselkedésben is, és a táplálási zavarokat részletesebben integrálja a diagnosztikába, ezáltal a korábban főként pszichiátriai keretben értelmezett ARFID és egyéb evészavarok a gyermekgyógyászati ellátásban is egyértelműbb helyet kapnak.

Célkitűzések: Az előadás egy strukturált, a gyermekgyógyászati alapelvetekben és szakellátásban egyaránt alkalmazható kivizsgálási algoritmus bemutatása evészavaros gyermek esetén.

Módszerek: Szakirodalmi áttekintést végeztünk nemzetközi konszenzusedokumentumok és friss Rome V publikációk alapján. A kivizsgálási modellt négy terület mentén strukturáltuk: orvosi, táplálkozási, orál-motoros vagy készség és pszichoszociális tényezők.

Eredmények: A kivizsgálás első lépése a növekedés, a súlyfejlődés és a tápláltsági állapot objektív értékelése, beleértve a mikrotápanyag-hiányok kockázatát és a folyadékbevitelt. Ezt követi az organikus okok célzott kizárása, különös tekintettel gasztrointesztinális betegségekre, allergiára, fájdalommal járó állapotokra, valamint neurológiai és fejlődési eltérésekre. A táplálási készségek vizsgálata során értékeljük a rágási és nyelési, falatképzési funkciót, a textúratoleranciát, a pozíciót, az étkezések időtartamát és az önálló evés képességét. A pszichoszociális tényezők között kiemelt jelentőségű az evéssel kapcsolatos félelem, az elkerülő viselkedés, a korábbi negatív élmények és a családi interakciók vizsgálata.

A Rome V kritériumrendszer jelentős újdonsága, hogy a táplálási zavarokat több, klinikailag jól elkülöníthető entitásra bontja. A "hypersensitive dysphagia" esetén a gyermek ételakadást érezkel normál anatómiai és motoros viszonyok mellett. Az "anticipatory restrictive feeding" (ARF) esetén az evés-

hez társuló negatív élményektől való félelem vezet restriktívhoz. A "hunger dysregulation feeding disorder" csökkent vagy fokozott éhségérzettel járó állapot, amely már csecsemő- és kisdedkorban megjelenhet. A "medically triggered functional feeding disorder" esetén egy korábbi szervi betegség után marad fenn a táplálási zavar, annak rendeződése ellenére. Ezek az entitások az ARFID-ként leírt heterogén csoport részletesebb klinikai bontását jelentik, és lehetővé teszik a célzottabb diagnózist.

Következtetések: A nem evő gyermek kivizsgálása strukturált, multidiszciplináris megközelítést igényel minden életkorban. A Rome V szemlélet bevezetése lehetővé teszi a táplálási zavarok differenciálabb értelmezését, az ARFID klinikai újrapozicionálását, valamint a bél–agy tengely zavarainak integrált értékelését. Ez javíthatja a diagnosztikus pontosságot és a célzott terápiás döntéshozatalt a gyermekgyógyászati gyakorlatban. A strukturális és készségbeli okok felmérése és kezelése minden esetben megelőzi a viselkedésterápiás beavatkozásokat. A legtöbb esetben az ambuláns team-táplálásterápia elegendő, célzott kiegészítéssel és az étrend strukturálásával. Enterális táplálás kivételes esetben szükséges. A kezelés multidiszciplináris, amelyben a viselkedésterápia, a pszichológiai-gyógypedagógiai támogatás, dietetikai folyamatos kontroll, orvosi kontroll, nyelésterápia, és szükség esetén farmakoterápia egyaránt szerepet kap.

A kardiális eltérések időbeli dinamikája MIS-C-ben: szisztematikus áttekintés és meta-analízis

Lukács Adrienn¹, Herczeg Vivien², Csaba Réka³,
Kéri Adrienn⁴, Nagy Rita^{5,6}, Kói Tamás^{7,8},
Garai Réka⁹

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet
Gyógytornász, Budapest,

²Semmelweis Egyetem, Gyermekgyógyászati Klinika, Bókey
utcai Részleg Rezidens,

³Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar
hallgató,

⁴Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Rezidens,
Budapest,

⁵Semmelweis Egyetem Transzlációs Medicina Központ
Igazgatóhelyettes,

⁶Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Rezidens,
Budapest,

⁷Semmelweis Egyetem Transzlációs Medicina Intézet
Statistikus,

⁸Budapesti Műszaki és Gazdaságtudományi Egyetem,
Matematika Intézet Sztochasztika, ⁹Semmelweis Egyetem,
Gyermekgyógyászati Klinika, Bókey utcai Részleg Rezidens

Bevezetés: A multisystemás gyulladásoz szindróma gyermekben (MIS-C/PIMS-TS) gyakran jár kardiális érintettséggel, azonban a kardiális eltérések időbeli alakulása és klinikai jelentősége részleteiben nem teljesen tisztázott. Vizsgálatunk célja a kardiális eltérések szisztematikus és kvantitatív értékelése volt.

Módszertan: Szisztematikus áttekintést és metaanalízist végeztünk a PRISMA 2020 irányelveinek megfelelően. A MEDLINE, Embase és CENTRAL adatbázisokban 2019–2025 között publikált tanulmányokat kerestük. Legalább 10 beteget és =3 hónapos utánkövetést tartalmazó vizsgálatokat vontunk be. Random hatású metaanalízist alkalmaztunk, külön értékelve a strukturális, funkcionális és elektrofiziológiai eltéréseket, valamint a kardiális biomarkereket.

Eredmények: Összesen 58 tanulmányt tudtunk bevonni vizsgálatunkba. Az elemzés így 3694 hospitalizált MIS-C-s gyermek adatain alapszik. Míg a kardiális eltérések gyakoriak voltak az akut fázisban (pl. koszorúér-eltérések (13.2% [95% CI, 7.3–22.6]), bal kamra diszfunkció (35.7% [27.6–44.7])), ezek többségében gyors javulást mutattak. 3–6 hónapon belül az

általunk vizsgált legtöbb eltérés előfordulása jelentősen csökkent vagy megszűnt. A bal kamrai funkció normalizálódott, a kardiális biomarkerek pedig az akut emelkedést követően rövid időn belül visszatértek a normál tartományba.

Következtetés: A MIS-C-hez társuló kardiális eltérések túlnyomórészt reverzibilisek voltak, és a rövid- és középtávú kardiológiai kimenetel kedvezőnek mondható. Habár napjainkban a MIS-C előfordulása drámaian csökkent, eredményeink kvantitatív módon igazolják ezen eltérések gyors rendeződését, ami a klinikai követési stratégiák szempontjából releváns lehet.

A Kulturális és Innovációs Minisztérium 2025-2.1.1-EKÖP-2025-00014 KÓDSZÁMÚ EGYETEMI KUTATÓI ÖSZTÖNDÍJ PROGRAMJÁNAK A NEMZETI KUTATÁSI, FEJLESZTÉSI ÉS INNOVÁCIÓS ALAPBÓL FINANSZÍROZOTT SZAKMAI TÁMOGATÁSÁVAL KÉSZÜLT.

Fontan-típusú keringés és a fehérjevesztő enteropathia – esetbemutató

Majláth Nóra, Makovi Helga, Kovács Márta

Győr-Moson-Sopron Vármegyei Petz Aladár Egyetemi Oktató
Kórház gyermekgyógyászati

Bevezetés: A Fontan-típusú keringés megoldást jelenthet a szívfejlődési rendellenességekkel élő gyermekek kezelésében, de számos szövődménye alakulhat ki. A műtétileg kialakított Fontan-típusú keringés során a szisztémás vénás vér a jobb szívfelet megkerülve, közvetlenül kerül a pulmonalis keringésbe, mely bár csökkenti a szív terhelését, emeli a szisztémás vénás nyomást, csökkenti az intestinalis vérellátást és nyirokpanaszt okozhat, melyek fehérjevesztő enteropathia (PLE) kialakulásához vezethetnek. Tünetként a csökkent onkotikus nyomás miatt perifériás és súlyos esetben a savós hátyák mentén is ödéma alakulhat ki.

Célkitűzés: A műteti úton korrigált szívfejlődési rendellenességgel élőknél, az alapbetegség következményeképp kialakult szövődmények ismertetése, ezek felismerése, differenciáldiagnosztikája, hangsúlyozva a multidiszciplináris megközelítés fontosságát.

Esetismertetés: Esetünkben egy 11 éves lánynál jelentkezett kifejezett genitális- és lábszárödéma. Anamnéziséből kiemelendő, hogy Fallot-tetralógia miatt többszörös szívűtéten esett át, Fontan-típusú keringést alakítottak ki.

Kiterjesztett laborvizsgálatban csökkent összfehérje szint mutatkozott, alacsony albumin és immunglobulin értékek mellett. Kivizsgálása során differenciáldiagnosztikai szempontból a szívelégtelenség, infekció, nephrosis-szindróma, thromboembóliás esemény és coeliakia kizárásra került. Nyíhén emelkedett májenzim értékeit Fontan-assoziált májbetegség (FALD) következményének tartottuk. Fehérjében gazdag tápszerrel egészítettük ki étrendjét, a tünetek enyhítése céljából pedig diuretikus terápiát alkalmaztunk, kálium pótlással kiegészítve. 2 hét kezelés után a lábszárödéma szűnt, a genitális ödéma kifejezetten mérséklődött, kontroll laborjában a fehérjeszintek rendeződtek. A bélén keresztüli fehérjevesztés hasznos markere, a széket alfa-1 antitripszin szint meghatározása, melynek emelkedett értéke egyértelműen igazolta a fehérjevesztő enteropathiát. A későbbiekben kardiológiai intézetben (GGYOKVI) kezelését budezoniddal egészítették ki. FALD miatt hepatológiai gondozásba vették.

Következtetés: A Fontan-típusú keringéssel élők 5-12%-nál alakulhat ki PLE, mely a betegek életminőségét jelentősen rontja. A gyermekgyógyászati szakirodalmi adatok hiányossága miatt kevés információ áll rendelkezésre a kezeléssel kapcsolatban, ezért ennek egyénre szabottnak kell lennie. A betegek gondozása multidiszciplináris feladat, magába foglalja a kardiológiai, gasztrontenterológiai és hepatológiai követést is.

Amikor a vírus elfedi a lényegét

Major Gréta¹, Ulics Szilvia¹, Visy Beáta²,
Márton Györgyi³

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest,

²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Nyerges
Gábor Infektológia Osztály Infektológia,

³Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Nyerges
Gábor Infektológia Osztály Csecsemő- és gyermekgyógyászat

Bevezetés: A Kawasaki-szindróma a csecsemő- és kisdedkor egyik leggyakoribb szisztémás vasculitise, mely kezeletlen esetben coronaria-érintettséghez vezethet. Az inkomplett/atípusos forma diagnosztikája különösen nagy kihívást jelent, mivel a klasszikus kritériumok nem teljesülnek maradéktalanul, és a klinikai kép gyakran más betegségeket utánoz. Egyidejű vírusfertőzés jelenléte tovább nehezítheti a felismerést, késleltetve a megfelelő kezelés megkezdését.

Esetismertetés: Egy tíz hónapos csecsemő betegsége magas lázzal és testszerte megjelenő polimorf exanthemával indult, melyet kezdetben kéz-láb-száj betegséggnek, majd vírus-exanthemának vélelmeztek. A kórlefolyás során kétoldali nonpurulens conjunctivitis jelentkezett, majd néhány nappal később (betegsége 6. napján) láztalanodott és bőrtünetei is regrediáltak. Ekkor azonban felső légúti tünetei és híg széklet-ürítései kezdődtek kéz- és lábujjakat érintő duzzanat kíséretében.

Osztályos felvételekor a csecsemő láztalan, kielégítő általános állapotú, azonban nyugalomban is tachypnoeás volt. Fizikális vizsgálata során a kéz- és lábujjakra is kiterjedő oedema, mellkasán elszórva nyomásra elhalványuló exanthemák, kétoldali nonpurulens conjunctivitis és vérbő garatképletek voltak észlelhetők. Tüdeje fölött diffúzan vezetett zörejeket és kissé megnyúlt exspiriumot hallottunk. Laboratóriumi vizsgálata során kissé emelkedett gyulladásos aktivitás mutatkozott, valamint kombinált légúti antigén gyorsaszzal RSV fertőzés igazolódott. Székletvizsgálatok során kórokozó nem volt kimutatható.

A zajló RSV infekciója mellett észlelt stagnáló kéz- és lábfejduzzanat, valamint bőr- és szemtünetek, illetve a gyermek életkora felvetették az inkomplett Kawasaki-szindróma lehetőségét, de láz és laboratóriumi vizsgálattal észlelhető eltérések hiányában a diagnosztikus kritériumokat nem teljesítette. Kardiológiai vizsgálata során kóros eltérés nem igazolódott. Állapota és tünetei kezdetben javultak, majd az ápolása negyedik napján (betegsége 15. napján) ismét láza jelentkezett, melyhez novum jelentős nyaki nyirokcsomó-duzzanat társult. Az ismételt laborvizsgálatok emelkedett gyulladásos paramétereket, kifejezett leukocytosist, enyhe thrombocytosist és gyorsult vörösvértest süllýedést igazoltak. Ismételt kardiológiai vizsgálata során kisméretű bal coronaria tágulat és tourtosus érlefutás vált láthatóvá. A klinikai kép és a friss vizsgálati eredmények alapján újfént inkomplett Kawasaki-szindróma gyanúja merült fel, így a csecsemő intravénás immunglobulin, nagy dózisú acetilszalicilsav és parenterális szteroid kezelésben részesült. Az alkalmazott terápia mellett láza nem ismétlődött, az oedema és bőrtünetek regressziót mutattak, valamint a coronaria eltérés nem progresszív.

Összegzés: Az eset hangsúlyozza, hogy igazolt vírusfertőzés jelenléte nem zárja ki Kawasaki-szindróma fennállását. Inkomplett esetekben a diagnózis felállítása fokozott klinikai éberséget és dinamikus követést igényel. A késlekedés coronaria-érintettség kialakulásához vezethet, míg az időben megkezdett immunglobulin kezelés kedvező kimenetelt biztosíthat. Az atípusos megjelenésű esetek felismerése kulcsfontosságú a hosszú távú szövödmények megelőzésében.

Az ételallergia kivizsgálása

Matussek Zsófia Réka, Tóth Viktória

Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza
I. Csecsemő- és gyermekgyógyászat, Budapest

Az ételallergia kivizsgálása összetett, több lépcsőből álló folyamat, amelynek célja a tüneteket kiváltó allergének pontos azonosítása és a differenciáldiagnózis biztosítása. Az ételallergia immunológiai mechanizmuson alapuló kóros reakció, amely leggyakrabban IgE-mediált formában jelentkezik, de nem IgE-mediált vagy kevert mechanizmusok is előfordulhatnak. A klinikai tünetek – például bőrtünetek, gastrointestinalis panaszok, légúti reakciók vagy anafilaxia – nem specifikusak, ezért a diagnózis integrált megközelítést igényel.

A kivizsgálás első lépése a részletes anamnézis felvétel, amely során feltérképezésre kerül a tünetek jellege, időbeli lefolyása, az elfogyasztott ételek és az esetleges kockázati tényezők, például az atópiás háttér. Ezt követően célzott diagnosztikai vizsgálatok alkalmazása szükséges. Az IgE-mediált allergiák esetén a bőrpróbák (prick teszt) és a molekuláris allergia vizsgálat (illetve szérumspecifikus IgE meghatározás) alapvető eszközök, azonban az ételallergia diagnosztikájának gold standardja az ételrelhelés.

A modern diagnosztika fontos eleme a komponens alapú molekuláris diagnosztika (Component-Resolved Diagnostics, CRD), amely lehetővé teszi az egyes allergének molekuláris komponenseinek vizsgálatát. Ez a módszer segít megkülönböztetni a valódi szenzibilizációt a keresztreaktivitástól, valamint információt adhat a reakciók súlyosságának kockázatáról. Például bizonyos stabil fehérje komponensek jelenléte súlyos, szisztémás reakciókra utalhat, míg a hő- és emésztés érzékeny komponensek inkább enyhébb, lokális tünetekkel társulnak. A CRD különösen hasznos lehet komplex esetekben, többes szenzibilizáció fennállásakor.

A kivizsgálás során elengedhetetlen az ételallergia elkülönítése más állapotoktól, például ételintoleranciáktól vagy egyéb gastroenterológiai és pszichoszomatikus kórképektől. A multidiszciplináris megközelítés – allergológus, gastroenterológus, dietetikus és klinikai szakpszichológus bevonásával – biztosítja a pontos diagnózist és a személyre szabott kezelést.

Összességében az ételallergia kivizsgálása strukturált, evidencián alapuló folyamat, amelyben a hagyományos diagnosztikai módszerek és a molekuláris szintű elemzések együttes alkalmazása növeli a diagnosztikai pontosságot és hozzájárul a betegbiztonság javításához.

Etanercept alkalmazása Stevens-Johnson szindrómában

Máthé Anna Rita¹, Rosdy Beáta¹, Móser Judit¹,
Mellár Mónika¹, Cserháti Helga¹, Hadas Veronika¹,
Solymár Natália¹, Orbók Anna¹, Dávid Máté¹,
Schveibert Ágnes², Fodor Annamária², Veres Klára²

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Neurológiai
Osztály, Budapest,

²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet
Bőrgyógyászati Osztály, Budapest

Bevezetés: A lamotrigin rendkívül ritka, életet veszélyeztető mellékhatása a Stevens-Johnson szindróma, melynek mortalitása a gyermek populációban 3,5-4,8%-ra tehető.

Körtörténet: 13 éves juvenilis abszence epilepsziás betegünkénél magas dózisú levetiracetam kezelés mellett is provokált és nem provokált nagyrohamok jelentkeztek, ezért a levetiracetam mellé lamotrigint adjuváltunk. A kezelés felépítésnek 14. napján általános gyengeség, rossz közérzet mellett az arcon, a tenyereken és a talpakon erythema és maculopapulosus exanthema jelentkezett. A lamotrigin clobasam védelemben

azonnal leállítottuk, ennek ellenére a folyamat 24 óra alatt rosszabbodott: lázzal, testszerte bullaképződéssel, kiterjedt genitalis, ajak-, és orális nyálkahártya, illetve conjunctiva éritettségével járt. A megkezdett lökés szteroid és immunglobulin kezelés ellenére a folyamat rapidan progrediált. Biológiai terápiaként a betegség 4. napján etanerceptet vezettünk be, mely mellett a progresszió megállt. Egy hét múlva a gyógyszer adását még egyszer ismételtük. Betegünk ellátása szoros multidiszciplináris együttműködést igényelt: neurológus, bőrgyógyász, szemész, aneszteziológus- és intenzív terápiás szakorvosok, dietetikus és gyógytornász bevonására volt szükség. A célzott és szupportív terápia mellett a gyermek állapota fokozatosan javult.

Konklúzió: Az eset bemutatásával célunk felhívni a figyelmet az enzim indukált antiepileptikum bevezetése kapcsán kialakuló Stevens-Johnson szindróma lehetőségére, s ennek ellátása kapcsán a biológiai terápia bevezetésének szükségességére és időzítésére a multidiszciplináris ellátás mellett.

A folyton éhes elme egyszer jelezni fog

Mészáros Rebeka, Dávid Máté, Rosdy Beáta, Mellár Mónika, Móser Judit, Cserháti Helga, Orbók Anna, Hadas Veronika, Solymár Natália

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Neurológiai Osztály, Budapest

Bevezetés: A GLUT1ds (1-es típusú glükóz transzporter deficiencia szindróma) egy genetikai defektus, leggyakrabban a SLC2A1 gén heterozigóta mutációja által létrejövő, ritka (incidencia - 1:24000, skót adatok alapján) betegség. Klinikai lefolyása az enyhébb, paroxismalis tünetektől, a csecsemőkor, súlyos fejlődésbeli elmaradást okozó epilepszia szindrómáig terjedően változatos lehet. Ebből kifolyólag egy atípusos tünetegyüttes során fontos, hogy felmerüljön mint lehetséges iránydiagnózis, hiszen egy önmagában is rendkívül eredményes terápiával, a ketogén diétával rohamkontrollt, ezáltal a további kognitív romlást lehet megelőzni.

Körtörténet: A közel 10 éves fiúgyermek 5. epileptiform rosszullete után került felvételre, kivizsgálás céljából. Körtörténetéből kiemelendő súlyos koraszülöttsége, mely miatt 3 éves koráig utánkövették, de sem perinatalisan, sem az utógondozás során neurológiai eltérést, fejlődésbeli elmaradást nem észleltek. 3 éves koráig 3 alkalommal volt tónusos megfeszüléssel, kontaktusképtelenséggel, szemfixálással járó, spontán oldódó görcsroham. Ezek kapcsán többször is történt EEG vizsgálata, de epilepsziás működészavar nem mutatkozott, koponya MR vizsgálat kórjelző eltérést nem ábrázolt. Antiepileptikum nem került beállításra. Legközelebb 9 évesen ismétlődött epileptiform rosszullete, de a korábbiaktól eltérően ez egy hosszabb elrövedéssel kezdődött, majd utána indult tónusos belövellése. 4 nappal később egy hasonló lefolyású epizódja volt, melyet frontális fejfájás előzött meg, ennek kapcsán került felvételre Osztályunkra. Mind a két esetben postictalisan hányás előfordult, de egyebekben neurológiai státuszában az enyhe koordinációs éretlenségen kívül, egyéb eltérés nem volt. Az EEG vizsgálat során látott elektroklinikai kép, illetve a korábbi rohamok szemiológiját összevetve, atípusos absence epilepszia gyanúja merül fel, így lumbal punctio történt GLUT1ds kizárása céljából. A liquor glükóz : szérum glükóz arány 40% körüli értéke viszont tovább erősítette a gyanút, így genetikai kivizsgálása indult, emellett tartós görcsgátlás céljából levetiracetám került beállításra. A klinikai genetikai vizsgálat igazolta a GLUT1 transzporter zavart, SLC2A1 gén heterozigóta mutációjával, így mint ebben az esetben terápiás alappillért, ketogén diéta került bevezetésre. A továbbiakban tartós ketózis, és rohammentesség mellett a következő cél a megkezdett levetiracetám leépítése.

Összegzés: A GLUT1ds valószínűleg egy aluldiagnosztizált kórkép, mely a sokrétű fenotípusból adódik. Ketogén diétával viszont egy kezelhető anyagcserebetegség, mely rámutat annak a fontosságára, hogy az epilepszia szindrómák rendszerében az atípusos megjelenés esetén, döntő jelentőségűek a további diagnosztikus lépések. Hiszen lehetséges, hogy a komplex kórtörténet mögött, egy hatékony megoldás, ez esetben diéta, rejtőzik.

Congenitalis adrenalis hyperplasia

Molnár Dorottya, Pap Krisztina, Kovács Márta

Győr-Moson-Sopron Vármegyei Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház gyermekgyógyászat

Bevezetés: A congenitalis adrenalis hyperplasia (CAH) bár nem kifejezetten gyakori, azonban annál súlyosabb tüneteket produkáló kórkép, amely akár életveszélyes állapotokhoz is vezethet. Manifesztációjának komplexitása révén bizonyos esetekben már a szülőszobán gondolhatunk a betegség fennállására, amely fel kell, hogy vesse a háttérben meghúzódó endokrin kórkép gondolatát. A 21-alfa-hidroxiláz enzim hiánya a kortizol és aldosteron termelés zavarát okozza, az enzim előtti anyagcsere termékek felhalmozódnak, az enzimdefektus utáni kortizol, aldosteron hiánya, illetve az androgének túltermelése okozza a klinikai tüneteket.

Esetismertetés: Az általam bemutatott eset a klasszikus sóvesztő CAH-ot demonstrálja. Az újszülött szülőszobai észlelése során látott interszexuális állapot azonnal felvetette a congenitalis adrenalis hyperplasia gyanúját, melyet a kromoszóma vizsgálat eredménye (46 XX, a normál női kariotípus), az 5 napos életkorban megjelenő táplálási nehezítettség és labileltérések (hyponatraemia, hyperkalaemia) alátámasztottak. A betegség korai észlelését követően azonnal hormonpótló terápiát indítottunk, elkerülve ezzel a súlyos endokrin krízist. Késlekedés esetén súlyos, életveszélyes állapot, úgynevezett hypoadreniás krízis alakulhat ki. A kivizsgálás komplettálása céljából kiegészítő hormonvizsgálatokat végeztünk, az interszexuális állapot műtéti megoldása kapcsán gyermeksebészeti konzultáció történt. Ezen betegpopuláció élethosszig hormonpótló kezelésre szorul, amely szoros utánkövetést és megfelelő edukációt tesz szükségessé, tekintettel arra, hogy a hormonpótlás hiánya, vagy annak elégtelensége bármely életszakaszban hypoadreniás krízis kialakulásához vezethet.

Összegzés: A congenitalis adrenalis hyperplasia egy összetett, eltérő életkorban különböző tüneteket látató betegség, mely komplexitása a só-víz háztartás és nemi fejlődési zavarok területét is érinti. Éppen ezért a jó edukáció és szoros utánkövetés, megfelelő hormonpótlás és a társszakmák bevonása minőségi életet biztosít a gyermekek számára.

Kis erek nagy baja- egy ritka kórkép diagnosztikus és terápiás kihívásai

Muzslay Eszter¹, Reusz György², Tory Kálmán², Kaucsár Tamás², Mikes Bálint²

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat,

²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Gyermeknefrológia

Az előadás témája egy 15,5 éves nagylány esete, aki akut veseelégtelenség, hipertónia és véres köpetürítés miatt vettük át klinikánkra területi gyermekosztályról. Anamnéziséből kiemelendő, hogy iskolaorvos 1,5 hónappal megelőzően már észlelte hipertóniáját. Induló laboratóriumi vizsgálataiban anaemiát, leukopeniát, emelkedett kreatinin-, karbamid- és gyulladássos értékeket észleltünk, vesefunkciója beszűkült volt (eGFR 27 ml/min/1,73 m²). Vizeletvizsgálata subnefrotikus protein-

uriát igazolt, emellett hematuriát is tapasztaltunk. Hasi ultrahangon mindkét vese hiperreflektívnek ábrázolódtak. Fül-orr-gégészeti vizsgálata a véres köpetürítés hátterében felső légúti eredetet kizárta. Differenciáldiagnosztikát tekintve panaszait magyarázhatja az eddigi vizsgálatok alapján fertőzés, Goodpasture-szindróma, vasculitis, szisztémás lupus erythematosus is. Tekintettel a tüdőérintettséggel járó kórképekre és az anamnézisben szereplő véres köpetürítésre, a tüdőérintettség megítélése céljából mellkas CT történt. A CT-n GGO (ground-glass opacity) jellegű mintázatot, foltos konszolidációt írtak le, ami alapján betegségét immunvasculitisnek gondoltuk. Sztteroid lökésterápiát indítottunk. A vesét érintő vasculitis gyanúja miatt vesebiopszia történt. A biopsziában fibrotikus-cellularis fólhólok voltak láthatóak, granulomat nem láttak. A fibrotikus-cellularis fólhólok jelenlétéből chronicitást feltételeztünk, amely az immunvasculitis diagnózisát alátámasztotta. A súlyos tüdőérintettségre és klinikai képre tekintettel a jelenlegi ajánlások alapján több alkalommal történt plazmaferézise, emellett indukciós terápiaként cyclophosphamid- és rituximab adásában részesült. A kezelés megkezdését követően az első légzésfunkciós vizsgálata normál eredményt adott. Immunológiai laborvizsgálattal myeloperoxidáz ellenes ANCA-antitest pozitívitas, p-ANCA mintázat igazolódtak. Vizsgálataink alapján panaszai hátterében ANCA-asszociált vasculitist (mikroszkópos polyangiitis) véleményeztünk, amely súlyos tüdőérintettséggel jár. Az alkalmazott kezelés hatására véres köpetürítése megszűnt, vesefunkciója javult (eGFR 38 ml/min/1,73 m²), hematuriája és proteinuriája mérséklődött, vérnyomása antihipertenzív monoterápiával normál tartományban volt. Indukciós kezelését követően fenntartó terápiája jelenleg mikofenolat-mofetil, szteroid kezelése leépítés alatt van. Betegünk esetében a Birmingham-score a betegség kezdetén 21 pont, az első két rituximab indukciós kezelést követően 7 pont volt. Esetbemutatásunkkal szeretnénk felhívni a figyelmet az ANCA-asszociált vasculitisek sokszor lappangó prezentációs tüneteire (pl. hipertónia), valamint a betegség aktivitásának követésére szolgáló pontrendszerre (Birmingham score). Az ANCA-vasculitisek gondozása esetén, így betegünkénél is kiemelt jelentőségű a tüdőérintettség követése légzésfunkciós vizsgálattal.

Nem nő, nem hall, nem lát

Nagy Mária Izabella¹, Bara Zsanett¹, Ujfalusi Anikó², Koczkó Katalin², Szakszon Katalin², Felszeghy Enikő¹

¹Debreceni Egyetem Klinikai Központ Nagyerdei Campus Gyermekgyógyászati Intézet és Klinika Gyermeksürgősségi Központ Csecsemő- és gyermekgyógyászati,

²Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar Klinikai Központ, Laboratóriumi Medicina Intézet, Klinikai Genetika nem önálló Központ

Bevezetés: A Wolfram-szerű szindróma (WFSL-szindróma) egy ritka, autoszomális domináns betegség, melyet progresszív halláskárosodás, optikus atrofia, diabetes mellitus és egyéb (neurológiai, pszichiátriai) tünetek jellemeznek. Fenotípusában átfedés van az autoszomális recesszív Wolfram-szindrómával (WS), de a WFSL-ben szenvedő egyének fenotípusa általában enyhébb.

Esetismertetés – beteg és módszerek: Endokrinológiai rendelésünkön 5,8 évesen jelentkezett propocionált nanosomiával a 6 hónapos kora óta súlyos, bilaterális szenzorineurális hallásvesztés miatt cochlerális implantátumot viselő gyermek. Testmagassága 6,2 cm-rel a 3 percentilis alatt volt. Prediktív magasságát 174 centiméterre vártuk (50 pc). Csonkora retardált volt. Növekedési hormon (GH) hiány kizárására elvégzett vizsgálatok során a GH csúcsértéke inzulin tolerancia tesztben 1,8 µg/l-nek, glucagon provokációs tesztben 6,0 µg/l-nek

adódott. GH kezelését 6,3 éves korában indítottuk el fél éves követés után.

A kezelés hatására a testmagasság elmaradásának csökkenését észleltük, 4 évvel a hormonpótlás elkezdését követően azonban emelkedett HbA1c értéket (6,4%) mértünk. A csökkent glükóztolerancia a GH kezelés ismert és lehetséges mellékhatása, így a növekedési hormon kezelés felfüggesztése mellett döntöttünk, első lépésben natív szénhidrátokat kerülő diéta javaslatával. A terápiamódosítás mellett is konstansan észlelt emelkedett HbA1c érték miatt a szénhidrát anyagcserezavar kivizsgálása elindult, 1TDM kizárásra került.

A következő kontroll kapcsán a szülők a gyermek progresszív látásvesztéséről tettek említést így a tünetek komplexitása miatt kiegészítő vizsgálatot végeztünk, klinikai genetikussal egyeztetve.

Genetikai vizsgálata során array komparatív genom hibridizáció és teljes exome szekvenálás (WES) történt perifériás vérből nyert DNS-ből. A microarray analízis nem mutatott sem számbeli, sem szerkezeti eltérést. A WES identifikált egy heterozigóta misszensz patogén variáns a WFS1 gén 8-as exonjában, NM_006005.3:c.2051C>T, p.(Ala684Val), ami de novo mutáció. Az orvosi irodalom ismeri ezt a variáns, mint Wolfram-szerű szindrómát, és nem szindrómás hallásvesztést (ClinVar ID 30556).

WFS1 (4p16.1) gén kódolja a wolframint, ami elsődlegesen az endoplazmatikus retikulumban található, főként az agyban, a hasnyálmirigyben és a szívben expresszálódik. Ez az eltérés okozta esetünkben a szénhidrát anyagcserezavart.

Előadásunk felhívja a figyelmet a multidiszciplináris együttgondolkodás szükségességére, azon betegek esetén, akiknél differenciáldiagnosztikai kérdés merül fel, több szervet érintő megbetegedés esetén. Az anamnézis felvétel, a fizikális vizsgálat és a molekulárgenetikai vizsgálatok együttese segíti a korai diagnózis felállítását és az adekvát kezelés elindítását.

Köldök granulóma: egy csipet só a lápisz helyett

Omoregbee Félix Nicolas

Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza Sebészeti Osztály, Budapest

Bevezetés: A köldök granulóma gyakori újszülöttkori elváltozás, melynek hagyományos kezelése ezüst-nitrát lokális alkalmazásával történik. A lápiszkezelés hatékony, ugyanakkor a legnagyobb odafigyelés mellett is kémiai égést okozhat, ha a szer a környező ép bőrrel érintkezik. Az utóbbi években egyre több közlemény foglalkozik a topikális sókezeléssel mint egyszerű és biztonságos alternatívával.

Esetismertetés: Egy köldök granulóma miatt ellátott újszülöttnél rutin lápiszkezelést követően másnap a köldök környezetében égési sérülésnek megfelelő bőrtünetek jelentkeztek. Több hasonló eset rávilágított arra, hogy az ellátó személytől (házi gyermekorvos, gyermekgyógyász, gyermeksebész) függetlenül kialakulhat iatrogén szövődmény.

A szakirodalomban a közönséges só topikális alkalmazása olcsó, könnyen hozzáférhető és szülők által otthon is kivitelezhető lehetőségként szerepel. Egy 24 közleményt összegző áttekintés 94 %-os összesített sikerarányt írt le sókezelés mellett, komplikáció és recidíva jelentése nélkül. Betegtájékoztatók alapján a kezelés egyszerűen megtanítható és otthoni környezetben is biztonsággal alkalmazható.

Összegzés: Előadásommal szeretném felhívni a figyelmet arra, hogy a köldök granulómák hagyományos kezelése nem mentes a szövődményektől. A topikális sókezelés betegbiztonsági és gyakorlati szempontból is ígéretes alternatíva, ezért alkalmazása a mindennapi ellátásban megfontolandó.

A moyamoya betegség renovascularis megjelenése – egy ritka eset bemutatása

Pagáts Rebeka¹, Nyikuly Kinga¹, Hartmann Ágnes¹,
Tóth Arnold², Lakatos Orsolya¹

¹Pécsi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika
Nefrológia,

²Pécsi Tudományegyetem Orvosi Képző Központ
Intervenció radiológia

A moyamoya betegség egy ritka angiopathia, amelyet az intracranialis erek progresszív szűkülete jellemez, másodlagosan eredményezve egy sérülékeny kapilláris kollaterális hálózat kialakulását. Utóbbi az angiographias felvételeken jellegzetes „füstgomolyagra” (japánul moyamoya) emlékeztető képet mutat. Incidenciája kevesebb, mint 1 fő 100.000 lakosra vetítve. Leggyakrabban a távol-keleti országokban fordul elő. A betegség ischaemiás vagy haemorrhagias tünetekkel jelentkezik, ritkábban epileptiform görcsök és egyéb neurológiai tünetek kísérik. Többnyire az agyi ereket érinti, de időnként extracranialis érintettség is leírtak.

Egy 8 éves kislány esetét mutatják be a szerzők. A gyermek eseménytelen várandósságból, terminusra, normális test-súllyal született. A megszületés után négy hónappal észlelték nála először neurológiai tüneteket. Ekkor bal oldali hemiparesis, majd bal testfél focalis görcse jelentkezett. Nyolc hónaposan bal oldali szemfixálás miatt vizsgálták. Kilenc hónaposan torticollis és nyálcsgatás jelentkezett. Mindhárom alkalommal készült koponya MR-angiográfiás vizsgálat, amely változó lokalizációban írt le friss ischaemiás stroke-ot. A kórtörténet, a klinikai tünetek és az MR felvételek alapján a moyamoya betegség gyanúja vetődött fel. A diagnózist megerősítette a genetikai vizsgálat eredménye, amely az RTM213 génben eddig le nem írt, de feltételezhetően patogén heterozigóta mutációt igazolt. A szülők a mutációt nem hordozták. A kisdéd 15 hónaposan, az agyi vérrellátás helyreállítása céljából, sikeres idegsebészeti műtéten esett át. Azóta is rendszeres neurológiai gondozás alatt áll. Nefrológiai munkacsoportunk látókörébe egy évvel ezelőtt került. Hét évesen regisztráltak nála először magas vérnyomásértékeket (140-160/100 Hgmm). Területen elkezdtek a kivizsgálást. A 24 órás ABPM vizsgálat alapján a hypertonia diagnózisa megerősítést nyert. A laboratóriumi, hasi ultrahang és kardiológiai vizsgálatok kórokat nem igazoltak. Antihipertenzív kezelését ACE gátló adásával megkezdtek. Ezt követően készült hasi CT-angiográfiás vizsgálat a bal arteria renalis kezdeti szakaszán felvette a szűkület gyanúját. A terápia mellett érdemi vérnyomás csökkenést nem észlelték, így klinikánkon folytattuk a kislány kivizsgálását. Hasi ultrahang vizsgálat kisebb bal oldali vesét véleményezett. A vese Doppler vizsgálat ennek megfelelően a bal arteria renalisban és a segmentális arteriákban is szűkületre utaló áramlási értékeket mért. A statikus veseszintigráfia a bal vese vetületét az ellenoldali kb. egyharmadánál írta le, területén az aktivitás diffúzan csökkent volt. A bal vese működési aránya 29,1% lett. Vérnyomáscsökkentő kezelését kalciumcsatorna-blokkolóval egészítettük ki. A vizsgálati eredmények a renovascularis eredetű hypertonia diagnózisát támogatták. Vascular Team döntése alapján a gyermeknél 2026 februárjában percutan transluminális angioplastica történt a bal oldali arteria renalisban, egy ér proliferációt gátló gyógyszerkibocsátó ballon segítségével. Már a beavatkozást követő néhány hétben jelentős vérnyomáscsökkenést figyeltünk meg, a szisztolés vérnyomások 10-30 Hgmm-rel, a diasztolés vérnyomások közel 20 Hgmm-rel csökkentek. A gyermek folyamatos nefrológiai gondozás alatt áll, ahol a vérnyomások további javulása esetén a gyógyszeres terápia leépítését tervezzük.

A moyamoya betegség ritkán extracranialis szerveket is érint, leginkább a vese artériák szűkületéről vannak szakirodalmi adatok. Esetbemutatásunk a renovascularis hypertonia egy igen ritka fajtáját mutatja be. Klinikán intervenció radiológus-

sai az elmúlt három évben három sikeres percutan angioplasticát végeztek renovascularis gyermek betegekben. Ebben a populációban a hagyományos stent behelyezés nem jön szóba. Elérhetővé váltak azonban olyan felszívódó, kis méretű stentek is, amelyek megoldást jelenthetnek restenosis esetén gyermekkorban is.

Oesophagus atresia miatt operált betegek életminőségének vizsgálata

Paluska Luca¹, Sasi-Szabó László András²

¹Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar hallgató,
²Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati
Intézet, Gyermeksebészeti osztály, Debrecen

Bevezetés: Az oesophagus atresia (OA) ritka, többnyire izoláltan jelentkező, de a betegek egy részénél komplex eltérésekkel társuló, műtéttel korrigálható veleszületett rendellenesség. A sebészeti technika kiforrott, ugyanakkor sikeres korrekció után is több szövődmény befolyásolhatja az életminőséget.

Célkitűzés: Intézeti OA beteganyagunk posztoperatív részletes életminőségének felmérése és összehasonlítása egészséges kontrollcsoporttal.

Beteganyag és módszer: A TUKEB BM/23076-1/2024 engedély birtokában elemeztük a Debreceni Egyetemen 1999–2021 között OA miatt operált betegek adatait. Vizsgáltuk az epidemiológiai és műtéttechnikai jellemzőket, az intraoperatív és az utánkövetés során jelentkező késői szövődményeket. Az életminőséget a Magyarországon is validált Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) és egy betegség-specifikus kérdőív alapján mértük. A kérdőíveket előzetes egyeztetés után küldtük ki, és csak a hiánytalanul visszaérkezett válaszokat elemeztük. Az eredményeket hazai egészséges gyermekpopuláció PedsQL-adatával vetettük össze.

A statisztikai elemzés leíró módszerekkel, párosított t-, független kétmintás t-, Welch-féle t-próbával és egyutas ANOVA-val történt.

Eredmények: A vizsgált időszakban 80 betegnél történt sikeres rekonstrukció; 56 kérdőívet küldtünk ki, amelyből 20 kérdőívet lehetett felhasználni. A válaszokat összesítve és korcsoportokra bontva (2–4 év: 10%, 5–7 év: 25%, 8–12 év: 35%, 13–18 év: 30%) vizsgáltuk. A betegek többsége Gross C típusú volt (80%), közülük 5 Vacterl-asszociált, akiknek az eredményeik nem tértek el a csoportátlagtól. Emellett néhány Gross A, B és E típust is azonosítottunk, Vacterl nélkül.

A PedsQL gyermekönértékelések 85–89% közötti eredményt mutattak, míg a szülői értékelések a legtöbb esetben szignifikánsan alacsonyabbak voltak. A korcsoportok összesített életminőségi pontjai között szignifikáns eltérés nem volt kimutatható.

Egészséges populációhoz viszonyítva csak az emocionális értékekben találtunk szignifikáns különbséget.

Konklúzió: Az OA sebészeti korrekcióját követően a várható életminőség az egészséges gyermekekével hasonló. A társuló fejlődési rendellenességek nem befolyásolják az életminőséget. A szakszerűen elvégzett korrekció és a protokollszerű, számos társszakma bevonásával történő rendszeres utánkövetés segít az OA-s betegeket sújtó szövődmények időben történő felismerésében, kezelésében, amely szükséges a jó életminőség eléréséhez.

Macsakarmolást szikével? – Bartonella henselae fertőzés gyermekkorban, esetbemutató

Papp Kata, Gulácsy Vera, Kálmán Andrea

Fejér Vármegyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház
Újszülött, Csecsemő és Gyermekek Osztály, Székesfehérvár

Bevezetés: A macskakarmolás betegség (cat scratch disease) egy zoonózis, melyet leggyakrabban a Bartonella henselae okoz. A fertőzés rendszerint regionális lymphadenitis formájában jelentkezik, amely gyermekkorban különösen gyakori. A nyirokcsomók megnagyobbodása általában benignus lefolyású, azonban egyes esetekben suppuratív folyamat, beolvadás alakulhat ki, amely akár sebészi beavatkozást is szükségessé tehet. A diagnózis felállításában a szerológiai vizsgálatok kulcsszerepet játszanak, míg a kezelés során – különösen szövődmenyes esetekben – elengedhetetlen a társszakmákkal, így fül-orr-gégészekkel és kézsebészekkel való szoros együttműködés.

Esetismertetés: Első esetünkben egy 7 éves kislány jelentkezett ambulanciánkon nyaki nyirokcsomó megnagyobbodás miatt, anamnézisében macskakarmolás szerepelt. Első bentfekvése során szoros ultrahang és gégészeti vizsgálatok történtek, kezdődő beolvadás látszott, konzervatív terápiában, kombinált antibiotizálásban részesült. Második felvételére 8 nappal később került sor nyaki nyirokcsomó tályog miatt, tervezett műtét előkészítése céljából. Bartonella henselae szerológiai pozitív eredményt adott. Műteti feltárás és drenázs történt, kezelését szulfametoxazol-trimetoprimmal egészítettük ki. A megfelelő antibiotikum terápia ellenére kontroll során újabb nyaki nyirokcsomó beolvadás észlelt, ezért ismételt műtét beavatkozás vált szükségessé. A gyermek mindvégig láztalan maradt, szisztémás tünete nem jelentkezett.

Második esetünkben egy 6,5 éves kisfiú bal hónaljában és tenyerén észlelt fájdalommal, békés nyirokcsomó duzzanattal jelentkezett ambulanciánkon, láztalanul. Anamnézisében macskakarmolás szerepelt. Traumatológiai vizsgálata történt. Szerológiai vizsgálatokra mintát küldtünk, Bartonella fertőzés igazolódott. Kombinált antibiotikus és lokális terápiában részesült. Kézsebészeti kontroll vizsgálatok során javulást nem láttak, ezért feltárás céljából Sebészeti Osztályra felvették. A műtét során a tályogból pus ürült, ebből kórokozó nem tenyésztett ki.

Harmadik esetünkben egy 9 éves fiú gyermeket vizsgáltunk nyaki nyirokcsomó duzzanat miatt, anamnézisében ezen a helyen 1 hónappal korábbi macskakarmolás szerepel. Szerológiai vizsgálat Bartonella henselae pozitivitást eredményezett. Az adekvát antibiotikus terápia ellenére a nyirokcsomó mérete nem csökkent, felette a bőr hyperaemiássá és fájdalommassá vált. Ultrahang vizsgálat során beolvadás igazolódott, ezért gégészeti osztályon feltárás, drenázs történt. A posztoperatív időszak eseménytelenül zajlott.

Összegzés: A macska gyakori és kedvelt háziállat, ugyanakkor a macskakarmolás betegség révén akár súlyos fertőzés forrása is lehet. Az ilyen esetek sikeres kezelése multidiszciplináris megközelítést tesz szükségessé. A szerológiai vizsgálatok elvégzése kulcsfontosságú a pontos diagnózis és a célzott antibiotikus kezelés megválasztása szempontjából. Ugyanakkor megfelelő terápia mellett is kialakulhat a nyirokcsomók tályogosodása, amely sebészi ellátást is igényelhet.

Anafilaxiás allergiával az élet

Pál Andrea Éva, Tóth Viktória

Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza
Gyermekegyógyászati Osztály, Budapest

Az anafilaxia nem csupán egy sürgősségi állapot, hanem egy egész életet átszövő, mindennapi kockázat. Egy gyermek sú-

lyos allergiás reakciója nem a kórházban kezdődik – és sokszor már jóval azelőtt eldől a kimenetele, hogy oda eljutna. Az, hogy a környezete mennyire felkészült, szó szerint élet és halál kérdése lehet. Fiatal gyermekorvosként különösen fontos felismernünk, hogy a mi szerepünk nem ér véget azzal, hogy a beteg stabilizálódott: legalább ennyire fontos a primer prevenció és az edukáció.

Az anafilaxiával élő gyermekek száma folyamatosan növekszik: a 3–18 éves korosztályban már 2–4%-ot érint, így ma már nem ritka állapotról, hanem egyre inkább népbetegségről beszélünk. Ennek ellenére a társadalmi tudatosság messze elmarad a szükségéstől. Sokan még mindig nem értik a diéta jelentőségét, divathóbortnak tekintik az ételallergiát, és nem veszik komolyan a szigorú szabályokat – ezzel közvetlen veszélybe sodorva az érintetteket.

A mindennapi kockázatok egyik legkritikusabb helyszíne az iskola, mivel itt történik leggyakrabban diétahiba. „Csak egy falat” egy osztálytárs eddességéből, egy nem megfelelően jelölt étel az ebédlőben – súlyos, akár végzetes reakciót válthat ki. Eközben sok intézményben a dolgozókat nem képezik ki az anafilaxia felismerésére és ellátására, nem tudják, mikor és hogyan kell adrenalin-autoinjektort használni, vagy egyáltalán ki jogosult erre.

Az iskolai környezet nemcsak egészségügyi, hanem pszichoszociális szempontból is megterhelő. Az allergiás gyermek gyakran kimarad közös étkezésekből, nem ehet a születésnap tortából, külön ül vagy külön étkezik. Ez könnyen vezet bullyinghoz, kiközösítéshez, stigmatizációhoz. A „különleges szabályok” miatt a társak sokszor nem értik, vagy nem fogadják el a helyzetét, ami hosszú távon lelki terhet jelent.

Mindezek miatt kulcsfontosságú az úgynevezett „allergia képzett iskola” programok bevezetése és szélesítése. Olyan intézményekre van szükség, ahol nemcsak az egyéni cselekvési terv létezik papíron, hanem a pedagógusok és dolgozók rendszeres képzést kapnak, tudják kezelni a vészhelyzetet, és képesek biztonságos, befogadó környezetet teremteni.

A kockázatok azonban nem érnek véget az iskola falain kívül. Utazás során a helyzet még kiszámíthatatlanabb: a légitársaságok jelentős része nincs felkészülve egy súlyos anafilaxiás reakció ellátására, nem minden esetben áll rendelkezésre megfelelő életmentő eszköz, és a leszállásig eltelt idő kritikus lehet. Egy ilyen helyzetben a késlekedés végzetes következményekkel járhat.

Az anafilaxia tehát nem csupán orvosi diagnózis, hanem komplex társadalmi kihívás. A valódi biztonságot nem kizárólag a kórházi ellátás, hanem a tudatos, felkészült környezet, az oktatás, valamint a gyermekeket körülvevő közösségek felelősségvállalása biztosíthatja.

Buborékok a szívben, kérdések a diagnózisban

Pál Vanda¹, Szász Barbara¹, Funke Simone², Gyarmati Judit², Brandt Ferenc Ádám¹, Szabó Miklós¹

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Neonatológia,

²Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika PIC, Pécs

Háttér: A nekrotizáló enterocolitis egy súlyos, akár életet veszélyeztető kórkép, mely leggyakrabban kisméretű koraszülöttekben, az első 2-3 élethéten jelentkezik. Atípusos etiológia, prezentáció és klinikai tünetek mellett a diagnózis felállítása is kihívást jelenthet.

Eset: A 36. gesztációs hétre, fenyegető intrauterin asphyxia miatt sürgősségi császármetszéssel született újszülött (születési súly: 2970 g, Apgar: 9/10) postnatális időszakát elhúzódó kardiorespiratorikus adaptáció jellemezte, oxigénterápiában részesült. A kezdettől fennálló, jelentős (akár 15%-os) pre- és postductalis oxigénszaturáció-különbség miatt végzett echo-

cardiographia emelkedett, szisztémás szintű kisvérköri nyomást (45–60 Hgmm) igazolt. Az ultrahangvizsgálatok portális, illetve intracardialis hyperechogén képleteket detektáltak, melyek felvetették a szisztémás légembolizáció gyanúját. A küldő intézetben még negatív hasi képalkotóvizsgálatok készültek. Osztályunkra történt felvételét követően kitöltött, fájdalmas hasat és néma bélhangokat tapasztaltunk, a képalkotó vizsgálatok pneumatosis és szabad hasi levegőt igazoltak. Sürgős laparotomia során kiterjedt vastagbél nekrozis mellett a flexura lienalis előtti perforáció igazolódott, bélresectio és colostoma-képzés történt. A perzisztáló pulmonális hipertensio (PPHN) kezelése a továbbiakban is kihívást jelentett. Az alkalmazott milrinone- és vazopresszin-infúzió, valamint az inhalatív nitrogén-monoxid (iNO) és sildenafil terápia mellett a beteg oxigenizációja csak lassú javulást mutatott, az ismételt echocardiographiás vizsgálatok továbbra is suprasystemás pulmonalis hipertenziót igazoltak. A klinikai állapot javulásával a beteget a 8. posztoperatív napon sikeresen extubáltuk, ezt követően noninvazív légzéstartogatást 21. életnapjáig kapott. A PPHN szokatlanul elhúzódó és terápiarezisztens jellege miatt végzett mellkasi CT vizsgálat felvetette egy diffúz alveolaris-intersticiális tüdőbetegség (ChILD – Childhood Interstitial Lung Disease) lehetőségét, amely magyarázatot adhat az atípusos lefolyású pulmonális hipertenzióra, a shuntkeringés miatt feltételezhetően kialakult bélhypoxiára és következményes nekrozisra. A tüdőbetegség etiológiájának tisztázására genetikai vizsgálat indult.

Következtetés: Esetünk rávilágít arra, hogy a súlyos nekrotizáló enterocolitis nemcsak lokális hasi folyamatként, vagy szepszis képében, hanem a bélfal perforációja révén masszív szisztémás levegő-embolizáció formájában is jelentkezhet. A klinikum hátterében a bélfolyamatokon túlmutató, terápiarezisztens PPHN-t okozó intersticiális tüdőbetegség is állhat, melyek korai felismerése és multidiszciplináris megközelítése kulcsfontosságú.

Ismeretlen eredetű szepszis csecsemőkorban - egy „elfeledett” kórkép modern megjelenése

Pécsi Anna¹, Farkas Dávid², Török Viktória Réka², Bedő Krisztina², Márton Györgyi², Deák Ábel², Visy Beáta²

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest,

²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Nyerges Gábor Infektológiai Osztály, Budapest

Bevezetés: Egy bizonytalan eredetű septicus állapot differenciál diagnózisa jelentős kihívást jelenthet, különösen a három hónap alatti korú csecsemők esetében. Ebben az életkorban kongenitális kórképekre is gondolnunk kell. Magyarországon és világszerte az elmúlt években jelentősen emelkedett a szifilisz esetek száma, ezzel együtt a veleszületett szifilisz incidenciája is számottevően nőtt. A kongenitális szifilisz súlyos, magas mortalitású kórkép, klinikai megjelenése rendkívül változatos lehet. A fertőzött újszülöttek és fiatal csecsemők gyakran tünetmentesek vagy nem specifikus tüneteket mutatnak, mint például a láz, hepatosplenomegalia, bőrtünetek, vérszegénység, csontelváltozások, különböző neurológiai tünetek, valamint az infekció akár septicus állapotot is eredményezhet. Ez a sokszínű klinikai kép jelentős diagnosztikai kihívást jelent, különösen ismeretlen eredetű súlyos szepszis esetén. A diagnózist nehezíti, hogy általánosságban a szifilisz ritkán előforduló, „elfeledett” megbetegedésként él még a köztudatban.

Esetismertetés: Egy három hónapos csecsemő szerteágazó tünetek és bizonytalan eredetű szepszis lezajlása után került átvételre infektológiai osztályunkra egy nagyvárosi kórházból további kivizsgálás céljából. A normál súllyal, időre született újszülött perinatalis anamnéziséből kiemelendő, hogy a vá-

randósság hetedik hetében mater gonorrhoea infekció miatt kezelésben részesült, az első trimeszterben végzett szifilisz szűrő negatív eredményt adott. A gyermek átvételét megelőzően másfél héttel a csecsemőnél több alkalommal hőemelkedést észleltek, per os bevitele jelentősen csökkent, valamint enyhe felső légúti tünetei jelentkeztek. Panaszai miatt kórházi felvételére került sor, érkezési státuszából számottevő hepatosplenomegalia emelendő ki. Hasi ultrahang vizsgálat során a májban számos körülírt echoszegény léziót írtak le. Obszervációja során a csecsemőnél lázas állapot jelentkezett, bágyadtabb lett, empirikusan antibiotikum kezelést kezdtek. Ezt követően ismételt lázas állapot kapcsán konvulzió gyanús rosszulléte zajlott, majd a csecsemő kifejezetten elesett általános állapotú lett, kiegészítő oxigén igénye jelentkezett. A rosszullét után végzett laborvizsgálat eredményei alapján emelkedett laktát szint, hipoglikémia és súlyos szepszisre utaló paraméterek mutatkoztak, ezért kombinált antibiotikum kezelésre váltottak. Légúti antigén gyorsított SARS-CoV-2 infekciót igazolt, valamint szérum és vizelet PCR vizsgálattal CMV virémia volt kimutatható, így a terápiát IVIG-gel, kortikoszteroiddal és remdesivir kezeléssel egészítették ki. A csecsemő állapotában az alkalmazott terápia mellett három nap után jelentős javulás volt látható. Mivel a septicus állapotot eredményező egyértelmű infekciós etiológia nem igazolódott, a csecsemőt további kivizsgálás céljából osztályunkra irányították. A szerteágazó tünetek hátterében felmerült onkohaematológiai kórkép, illetve az észlelt metabolikus eltérések alapján veleszületett anyagcsere betegség lehetősége is. Az anamnézisben szereplő görccsevékenység gyanúja és a komplex tünetegyüttes miatt lumbálpunkciót, valamint kiterjesztett szerológiai vizsgálatokat végeztünk, amelyek során RPR és TPHA vizsgálat pozitív eredményt adott. A csecsemő tünetei súlyos lefolyású kongenitális szifilisznek megfelelőek, ezért a vizsgálati eredményt kórokinak véleményeztük, a csecsemő a hazai és nemzetközi protokolloknak megfelelően parenterális penicillin-terápiában részesült.

Következtetés: A veleszületett szifilisz incidenciája napjainkban számottevően emelkedik Magyarországon. A kórképre a tünetek széles spektruma jellemző, ezért elengedhetetlen a differenciál-diagnosztikus gondolkodás részévé tenni. A szifilisz adekvát kezelés mellett jó gyógyhajlamú betegség, időben való felismerése kulcsfontosságú a terápia mihamarabbi megkezdése végett, ezáltal a súlyos szövődmények és a késői manifesztációk megelőzésében. Ezért hazánkban is egyre nagyobb hangsúly helyeződik a várandósság során és a szülő nők körében végzett szűrővizsgálatokra.

Mi lapul a bőrfoltok mögött?

Pimmer László¹, Pinti Éva², Csóka Monika¹

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűztöltő utcai Részleg Gyermek hemato-onkológia,

²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűztöltő utcai Részleg Genetika

Bevezetés: A gyermekkori rosszindulatú daganatok hátterében - különösen társuló minor anomáliák esetén - mintegy 10%-ban állhat tumor predispozíciós szindróma (TPSZ). A családi anamnézis megismerése és az alapos fizikális vizsgálat kulcsszerepet játszhat a gyanú felvetésében egy gyermek és családja esetében. A Fanconi-anaemia (FA) egy olyan örökldő DNS-jávitási zavar, amely fejlődési rendellenességekkel, csontvelő-elégtelenséggel és kiemelkedően magas malignitáskockázattal járhat. Fanconi anémiát több gén eltérése is okozhat és többnyire 10 éves kor előtt diagnosztizálják hematológiai vagy fej-nyaki régiót érintő malignitás kapcsán.

Esetismertetés: Egy 13,5 éves kislány első onkológiai megjelenésére a sternum feletti bőrből kiinduló bőrfüggelék-eredetű carcinoma primer eltávolítását követően került sor gondozásba vétel céljából. A család anamnézise daganatos betegségek

irányában negatív volt. A fizikális vizsgálat során testszerte számos, szabálytalan alakú hiper- és hipopigmentált bőrfoltot észleltünk néhány jelzett minor anomáliával (hosszúak arc, hypertelorismus, szűk és kifelé lejtő szemrések, magas és szűk szájjpad, a 4–5. lábujjak bilaterális clinodactyliája, az egyik alkaron 0,5 cm-es teleangiectasia, pectus carinatum), melyek kétpetűjűnek mondott ikertestvérénél is jelen voltak. A gyermekkorban rendkívül ritka típusú korai malignitás és a szindrómás küllem felvetette tumorpredispozíciós szindróma gyanúját, mely miatt első lépésben a probandnál-genetikai tanácsadást követően - a perifériás vérből TPSZ génpanel történt, mely Fanconi-anaemia D1-es típusát (FAD1) azonosította. Az eredményt célzott Sanger-szekvenálással megerősítettük és szegregációs vizsgálatot végeztünk a közvetlen vér szerinti rokonoknál. A gyermek - hasonló tünettanú - ikertestvérénél szintén homozigóta FAD1 igazolódott, míg fiútestvérükénél és mindkét szülőnél BRCA2 heterozygotaságot találtunk.

Megbeszélés: A FAD1 ritka, de súlyos kórkép, mivel a BRCA2-funkció kiesése a DNS-hibajavítás zavara következtében jelentősen növeli a korai malignitások kockázatát. A gyakori és klasszikus fenotípusokhoz képest nem mindig jár a betegség gyanúját felvető súlyos fejlődési rendellenességekkel, ami a családban halmozódó - így ártalmatlan jelenséggé válhat meg szokott - enyhe minor anomáliák mellett tovább nehezíti a korai felismerést. Felnőttkori kezdetű, autoszomális domináns betegséget okozó heterozygota BRCA2 variáns sok ember hordoz, azonban a gyermekeket érintő, súlyos, recesszív betegség kockázata kisebb hangsúlyt kap, mint kellene. A publikált esetsorozatok alapján FAD1-ben különösen magas a gyermekkorai malignitások - többek között leukémia, központi idegrendszeri tumorok, Wilms-tumor és neuroblastoma - kockázata, ugyanakkor atípusos, későbbi manifesztáció is előfordulhat.

Következtetés: Az eset szemléletes példa a minor anomáliák jelentőségére, melyek egy potenciálisan súlyos, korai szűrővizsgálatokat és kockázatmentesítő intézkedéseket (karcinogén ártalmak fokozott kerülését) igénylő betegség korai jelei lehetnek. Családban halmozódó, önmagában ártalmatlan, de halmozott vagy ritka tünetek esetén fontos klinikai genetikai bevonása, mivel akár több közvetlen rokon érintettsége is felmerülhet. A bemutatott eset további érdekessége, hogy a családi halmozódás és a FAD1-ben várható igen korai malignitáskockázat ellenére az első daganat csak az egyik gyermeknél és csak 13 éves korban jelentkezett, mely felveti genetikai és környezeti védőfaktorok tünetmódosító szerepét.

Az extrém koraszülöttség ritka serdülőkori szövődménye

Riesz Nóra Ágnes¹, Rónaszéki Ágoston¹, Bóta Balázs²

¹Kistarcsai Flór Ferenc Kórház Csecsemő- és gyermekgyógyászati Osztály, Kistarcsa,

²Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza Sebészeti Osztály, Budapest

Bevezetés: A necrotizáló enterocolitis (NEC) az igen kis súlyú koraszülöttek 2-5%-át érintő, jelentős morbiditással, a bélrendszer vérellátásának károsodásával járó kórkép. Stádiumait a módosított Bell-klasszifikáció szerint különítjük el. Az I. stádium (NEC gyanú) esetén táplálékintolerancia; nagy mennyiségű, gyakran epés gyomor-reziduum, hányás, mérsékelt haspuffadás, hiányzó bélhangok jellemzőek; hasi röntgenvizsgálaton tág bélkacsok ábrázolódnak. Ebben a stádiumban a konzervatív terápia (enterális táplálás felfüggesztése, gyomor detenzionálás nazogasztrikus szonda segítségével, széles spektrumú antibiotikumok, fájdalomcsillapítás) gyakran eredményes. Amennyiben a folyamat progrediál a fenti konzervatív terápia már gyakran nem hatásos, a necrotizált bélszakasz műtéti resectiója válhat szükségessé. A NEC hosszú távon is

súlyos problémákat okozhat, mint a rövid-bél szindróma, fistula kialakulása, növekedéskor elmaradás. Szakirodalmi adatok alapján a stricturák kialakulása főleg neonatális életkorban, illetve a műtéten átesett betegek esetében jellemző, azonban igen ritkán serdülőkori bélelzáródás oka lehet korábban fel nem ismert NEC okozta passage-zavar.

Esetismertetés: A 15 éves serdülő leányt három napja tartó zöldes színű hányás, következményes exsiccosis miatt vettük fel osztályunkra. Korábbi anamnéziséből kiemelendő, hogy anyai HELLP szindróma miatt 26. gesztációs héten született, 360 gramm testtömeggel. Összesen 144 napot töltött PIC osztályon, ennek ellenére koraszülöttségéből adódó tartós szövődmeny kialakulásáról nem tudtak. Fizikális vizsgálat során periumbilicális nyomásérzékenységen kívül egyéb érdemi eltérést nem észleltünk. Laborvizsgálataiból emelkedett fehérvérsejtszám, jelzetten emelkedett CRP-érték mellett jelentősen emelkedett húgysavérték emelendő ki. Jelentős mennyiségű proteinuria mellett 24 órás vizeletgyűjtés során oligoanuria igazolódott, amely a fenti laboreltérésekkel együtt prerenalis veseelégtelenségre utalt. Minden étkezés után rövid időn belül darabos, epés, miserere-szerű hányadékok üríttek, illetve 5. napja nem ürített székletet, emiatt hasi ultrahangvizsgálatot kértünk, amelyen kifejezetten meteoristicus belek, a felhas területén bal oldalon tág, béltartalommal és folyadékkal telt bélszakasz ábrázolódnak. Natív hasi röntgenvizsgálatán az ultrahangleírásnak megfelelően tágult, gázos vékonybélkacs volt látható, benne 3-4 cm-es folyadéknívóval, distalisan a belek gázszegények voltak. Detenzionálás céljából gyomorszondát vezettünk le, amelyen sűrű, sötétzöld színű, kifejezetten bűzös béltartalom ürült. Definítív ellátás céljából a MRE Bethesda Gyermekkórház Sebészeti Osztályára helyeztük. Itt gyomor-bél passage vizsgálat során vékonybél subileus képe igazolódott, majd további klinikai állapotromlás miatt műtéti megoldás mellett döntöttek. Laparoscopia során strangulatio okozta mechanikus vékonybélileus igazolódott, amelyet adhesiolysisel oldottak. A vékonybéllezáródást okozó strangulatio feltehetőleg extrém koraszülöttség miatt alakult, szubklinikai NEC következménye lehetett. A serdülő a műtétből szövődménymentesen felgyógyult, passagezavar nem tért vissza.

Összegzés: Volt extrém koraszülött gyermekek esetében akár hosszú tünetmentes időszak után, serdülőkorban is számítani kell az igen alacsony születési súly, tartós légzésmegátalás, esetleges szervrendszeri eltérések okozta hosszú távú következményekre. Étkezés után jelentkező, sötétzöld, darabos, kifejezetten bűzös hányadék, illetve székletürülés tartós elmaradása esetén gondoljunk az ileus diagnózisára is.

Egy banálisnak tűnő hasmenés súlyos szövődményei

Sárközi Miklós Domonkos¹, Becsei Dóra¹, Bednár Miklós¹, Legeza Balázs¹, Ádám Lilla¹, Mikes Bálint², Hargitai Dóra³, Szeifert Lilla⁴, Kalocsai Krisztina⁵, Kálmán Attila⁶, Lódi Csaba¹

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Intenzív terápiás Osztály,

²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Gyermeknefrológia,

³Semmelweis Egyetem Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet Gyermek patológia,

⁴Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Neurológia,

⁵Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Infektológiai Osztály,

⁶Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Sebészeti osztály

Bevezetés: A haemolyticus uraemiás szindróma (HUS) gyermekkorban ritka, potenciálisan életveszélyes, thromboticus

microangiopathia, amely leggyakrabban Shiga-toxint termelő *E. coli* (STEC) okozta enterocolitishez társul. A toxin-mediált endothelkárosodás következtében nemcsak renális, hanem súlyos extrarenális manifesztációk is kialakulhatnak. A STEC-HUS-hoz kapcsolódó mortalitás döntően a központi idegrendszeri és cardiovascularis érintettség következménye, melynek hátterében microvascularis ischaemia és akut keringési elégtelenség áll.

Esetismertetés: Negatív anamnézisé, 5 éves fiúgyermeket típosos HUS gyanújával vettük fel gyermekintenzív osztályunkra. Fizikális vizsgálattal hepatomegalia, generalizált oedema, pleuralis folyadék és diffúz hasi fájdalom volt észlelhető. A sorozatos laborvizsgálatok súlyos gyulladásos eltéréseket, anaemiát, kifejezett thrombocytopeniát, jelentősen emelkedett LDH-szintet, hyperurikaemiát, emelkedett lipáz- és amiláz értékeket, valamint akut veseelégtelenségre utaló paramétereket igazoltak. Anuria és kifejezett folyadéktúltöltöttség miatt folyamatos vesepótló kezelést indítottunk, amelyet a széklet PCR vizsgálat STEC fertőzés igazolódása után, bakteriális transzlokáció alapos veszélye miatt adszorptív tulajdonságú Oxiris filterrel egészítettünk ki. A stagnáló gyulladásos paraméterekre és súlyos colitisre való tekintettel, a rutinszerű HUS kezeléstől eltérően, széles spektrumú antibakteriális terápiát alkalmaztunk.

Ápolása harmadik napján, stabil állapot mellett jelentkező tudatzavar, csökkent vigilitás és progresszív fokális neurológiai tünetek, valamint agyideg-érítettség miatt végzett koponya-MR-vizsgálat HUS-asszociált microangiopathiás eltéréseket igazolt. Ápolás negyedik napján hirtelen asystolia lépett fel - az első reanimációt követően keringése 15 perc múlva tért vissza. Három órával később, immár intubált, lélegeztetett állapotban ismételt kifejezett bradycardiát majd asystoliát észleltünk; a bradycard periódus során végzett szívultrahang súlyosan csökkent kamrafunkciót igazolt. Hosszas cardiopulmonalis reanimatio ellenére a szívműködés nem tért vissza. A boncolás során makroszkóposan multiplex veseinfarctus, valamint szövettani vizsgálattal a szív kisereiben kiterjedt thrombosis és microinfarctusok igazolódtak.

Következtetés: Esetünk rávilágít arra, hogy a HUS gyermekkorban nem kizárólag renális kórkép, hanem egy súlyos, potenciálisan fatális szisztémás microangiopathia. A klinikailag stabil állapot ellenére bekövetkező, előzmény nélküli cardiovascularis összeomlás hangsúlyozza a fokozott kardiális monitorozás és a korai rizikóstratifikáció jelentőségét. Felmerül a súlyos kimenetelt előjelező klinikai és laboratóriumi paraméterek, valamint a célzott, preventív intenzív terápiás stratégiák szükségességének további vizsgálata. Gastroenteritist követő állapotromlás, anaemia, thrombocytopenia és romló vese-funkció együttes fennállása esetén gondoljunk a HUS lehetőségére.

Esetismertetés: Akut, súlyos, terápiarezisztens colitis ulcerosa egy 10 éves gyermeknél és az ehhez kapcsolódó diagnosztikai kihívások

Simon Máté, Peti Ágnes, Szakos Erzsébet, Ormay Cecília, Kosaras Éva

Borsod-Abaúj-Zemplén Vármegyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ Csecsemő és Gyermekbelgyógyászati Osztály

Bevezetés: Az akut súlyos colitis (ASUC) a colitis ulcerosa azon formája mind gyermek, mind felnőtt korban, mely intenzív, multidiszciplináris ellátást, a maximális konzervatív terápia felépítésének azonnali megkezdését igényli. A teljeskörű gyógyszeres kezelés ellenére is egyes esetekben gyors progresszió alakul ki, ami korai sebészeti beavatkozást tesz szükségessé.

Esetismertetés: Egy 10 éves, negatív anamnézisé leánygyermeket erős hasi fájdalom, gyakori hematochesia (>10 véres széklet/nap), jelentős súlycsökkenés hátterében felmerülő gyulladásos bélbetegség miatt vettünk fel osztályunkra. Laboratóriumi leleteiben mély, korrekciót igénylő vashiányos anaemiát és hypoalbuminémiát detektáltunk (hgb: 72 g/L, albumin: 23 g/L). Az aktívan zajló súlyos, akut colitis ellenére pontos diagnózist az alsó-felső endoscopia és a szövettani vizsgálat sem nyújtott, így a klinikum alapján colitis ulcerosaként kezeltük. A kórházi kezelés első 5 hetében maximális konzervatív terápiát építettünk fel: intravénás, majd per os kortikoszteroid (metilprednizolon 1 mg/kg/nap), 5-ASA készítmények, melyek mellett állapota hullámozott, emiatt folyamatos szérumszint ellenőrzés mellett ciklosporin-A bélmentő kezelést, majd ennek sikertelenségét követően, kardiológiai kontraindikáció miatt infliximab indukciós terápia helyett tofacitinib terápiát kezdtünk. A maximális konzervatív ellátás mellett betegünk teljes szupportív terápiában részesült (vértranszfúzió, albumin pótlás, sebészi vénabiztosítás, antibiotikum és thrombosis profilaxis). A súlyos akut colitis hátterében kialakuló toxicus megacolon gyakori radiológiai ellenőrzéssel zártuk ki. A kezelés ellenére a klinikai állapot továbbra is hullámozott, de egyértelmű javulást nem tapasztaltunk: a székletszám és a szubjektív panaszok nem csökkentek, gyakorivá vált a korrekciót igénylő anaemia és hypoalbuminaemia, PUCAI aktivitási indexe 60 és 80 között hullámozott (felvételtkor PUCAI = 80). A bélmentő kezelés kezdetétől folyamatos kapcsolatban álltunk két országos gyermekgastroenterológiai centrummal, 5. héten döntöttünk betegünk áthelyezéséről egy országos referencia központba, ahol a beteg azonnal biológiai terápiaváltásban és későbbi elektív colectomiában részesült.

Összegzés: Az eset jól illusztrálja, hogy a gyermekkori súlyos akut colitisben a diagnózis nem mindig kézenfekvő, a maximális konzervatív terápia ellenére is stagnálhat, vagy progresszívulhat a beteg állapota. A korai felismerés és a tercier centrumba történő azonnali áthelyezés döntő jelentőségű a szövdmények (toxikus megacolon, perforáció, szepszis) elkerülése és a végleges sebészi megoldás megfelelő időzítése szempontjából.

Az újszülöttek ezerarcú veszedelme: a cCMV

Szabó-Székely Anita, Piegl-Gulácsy Vera, Kálmán Andrea

Fejér Vármegyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház Újszülött-, Csecsemő- és Gyermekosztály, Székesfehérvár

A CMV a congenitalis fertőzések leggyakoribb oka. A várandósság első trimeszterében akvirált anyai infekció a magzatban többek között neurológiai, érzéki- és vérképzőszervi eltérésekkel járhat. A gyermekkori hallásvésztes leggyakoribb, nem genetikai etiológiai tényezőjeként a veleszületett CMV (cCMV) fertőzést tartják számon. A szimptomás újszülöttek kezelésére per os és parenterális antivirális terápia is rendelkezésünkre áll, amelyet lehetőség szerint három hónapos kor előtt szükséges elkezdni. Előadásunkban 3 betegünk esetével mutatjuk be a cCMV fertőzés eltérő manifesztációit, terápiás döntéseinket és a betegek követését, továbbá ismertetjük 2024-es ECCI konszenzus ajánlását.

Mártonnál izoláltan jelentkező thrombocytopaenia kapcsán diagnosztizáltunk cCMV fertőzést, a tervezett 6 hét antivirális terápiát azonban gyógyszer mellékhatás (neutropenia) miatt korábban leállítottuk. Kamillánál neuroradiológiai eltérések (agykamra tágalat, gyrificatio zavar, multiplex ciszták és fehérállományi laesiók) formájában manifesztálódott az infekció, a 6 hónapos kezelés alatt mellékhatás nem jelentkezett. Mindkét gyermek fejlődése azóta is rendben zajlik, hallásromlás követési időnk alatt nem alakult ki. A 35. hétre született Za-

lán esetében komplex kórképet (thrombocytopeaniát, anaemiát, agykamra tágulatot és porencephalis cisztákat) okozott a cCMV. Az antivirális terápia mellékhatásaként a kezelés korai szakaszában neutropaenia jelentkezett. Tekintettel a súlyos kórképre - G-CSF kiegészítéssel - a kezelés folytatása mellett döntöttünk. Betegünk jelenleg is még kórházi kezelésben részesül, javuló klinikum mellett.

Előadásunkkal szeretnénk felhívni a figyelmet, hogy a cCMV súlyos egészségromlással járhat, emiatt az időben elkezdett kezelés és a megelőzés is kiemelt jelentőségű. Az első trimeszterben diagnosztizált anyai fertőzés vertikális transzmissziójának gyógyszeres megakadályozására már evidencia áll a rendelkezésünkre, így a kismamák tudatossága és szűrése egyre fontosabbá válik.

Secunder amenorrhoea, hirsutismus egy ritka eset kapcsán

Szakács Zsolt¹, Almási Andrea^{2,3},
Koós Eszter Gabriella⁴, Papp János György⁵,
Simon Réka⁶

¹Borsod-Abaúj-Zemplén Vármegyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekgyógyászati Központ Csecsemő és Gyermekbelgyógyászati Osztály,

²Borsod-Abaúj-Zemplén Vármegyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekgyógyászati Központ Akut Csecsemő és Gyermek Osztály,

³Borsod-Abaúj-Zemplén Vármegyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekgyógyászati Központ Gyermek Endokrinológia,

⁴Borsod-Abaúj-Zemplén Vármegyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekgyógyászati Központ Gyermek Radiológia,

⁵Borsod-Abaúj-Zemplén Vármegyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekgyógyászati Központ Gyermeksebészeti, Traumatológiai és Égési Osztály,

⁶Borsod-Abaúj-Zemplén Vármegyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekgyógyászati Központ Gyermek Onko-haematológiai és Csontvelő Transzplantációs Osztály

Negatív irányú vérzészavarral gyakran jelentkeznek vizsgálatra a serdülő korú lányok, de ennek hátterében csak nagyon ritkán igazolódik mellékvesekéreg eredetű carcinoma. Esetbemutatásom során a gyermekendokrinológiai szakrendelésen megjelenő 13 éves serdülő leány rövid időn belül jelentkező súlygyarapodással és centralis típusú elhízás mellett, fokozódó férfias típusú szőrnövekedés, acnék megjelenése és a negatív irányú vérzészavar (2 hónapja nem jelentkező menzesz) panaszaival érkezett vizsgálatra. Ezen túlmenően fokozódó izzadákonyságot, továbbá ingadozó vércukorszinteket is detektáltak otthonukban. A hyperkortizolizmus és hyperandrogenizmus laboratóriumi paramétereiben igazolódtak, a jelentősen emelkedett androgén szintek és a gyűjtött vizeletben magas kortizol értéket regisztrálva, továbbá az ilyenkor ajánlott hasi és kismendecei ultrahang vizsgálat során egy jobb oldali mellékvese régióban található térszűkítő folyamat került leírásra. Ezt követően a beteg gyermek körül felgyorsultak az események, először a tumor eltávolításra került sor, majd a későbbiekben hosszan tartó kezelésekkkel sikerült pozitív eredményeket elérni a jelenlegi állapotában. A jelen esetben szereplő beteg gyermek történetében fontos, hogy a rövid időn belül jelentkező súlygyarapodás, a secunder amenorrhoea és a hirsutismus mellett észlelt emelkedett androgén szintek esetén mindig keresni kell a mellékvese vagy a petefészkek tumorát.

A vércukorszint-szabályozás zavarai kongenitális centrális hipoventillációs szindrómában

Szász Csenge¹, Kincs Judit Aranka¹,
Tóth-Heyn Péter¹, Zsiedegh Petra¹, Czövek Dorottya²

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászati,

²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászati

Bevezetés: A kongenitális centrális hipoventillációs szindróma (CCHS) az autonóm idegrendszer diffúz funkciózavara, melyben a légzőközpont működési elégtelenségén túl érintett lehet a pupillareflex, gyakran társul hozzá Hirschprung-betegség, szívritmuszavar, illetve gyakoribb a velőredő eredetű tumrok előfordulása.

Egy további, máig kevésbé felderített komplikáció az inzulin-szekréció zavar, ami a vércukorszint veszélyes mértékű ingadozásához vezethet súlyos hipoglikémiás epizódokkal. Az ennek megelőzésére rendelkezésre álló terápiás lehetőségek közül jelenleg az összetett szénhidrátokban gazdag étkezés, a gyakori vagy folyamatos táplálás és az inzulin-szekréció gátlása diazoxiddal a leginkább elterjedt, azonban korai életkorban a hipoglikémia elkerülése ezek alkalmazása mellett is kihívást jelenthet.

Cél: A vércukorszint szabályozás és az autonóm diszfunkció okozta táplálási nehézségek komplex ellátásának bemutatása egy CCHS-sel gondozott csecsemő kórtörténetén keresztül.

Esetbemutatás: A jelenleg 9,5 hónapos, CCHS-sel és következményes Hirschprung-betegséggel diagnosztizált, tracheostomát viselő, otthon lélegeztetett csecsemőnél 1 hónapos korban észlelték először ismételt enyhe hipoglikémiás epizódokat, melyek az anyatejhez adott breast milk fortifier és 40%-os glükóz-oldat adagolása mellett megszűntek. 3,5 hónapos életkorban vált ismét gyakoribbá nála a hipoglikémia, ekkor laboratóriumi vizsgálatai hiperinzulinémiát igazoltak, emellett rendszeresen fellépő hasi panaszai jelentősen rontották lélegeztethetőségét, deszturációt okoztak, ezek hátterében a gyomorürülés autonóm idegrendszeri szabályozásának zavar, Dumping-szindróma merült fel. Az igazolt hiperinzulinémiára tekintettel indított diazoxid kezelés, valamint tápszerváltás mellett csak átmeneti javulást tapasztaltunk, ezért CGMS-készülék felhelyezése történt a vércukorszint szorosabb kontrollálására. A vércukorszint-monitorozásnak, a gyógyszerdózisok módosításának és a táplálás optimalizálásának köszönhetően a megfigyelt időszakban a súlyos hipoglikémia nem ismétlődött.

Hirtelen kancsalság – a bulbustól az agytörzsig

Szegner Laura Mária, Hollódy Katalin

Pécsi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika Neurológia

Bevezetés: A gyermekkorban akutan kialakuló strabismus gyakori tünet, melynek háttere a benignus szemészeti eltérésektől a súlyos intracranialis kórfolyamatokig terjedhet. Kiemelt jelentőségű az agyideg-érintettség, különösen a nervus abducens paresisének felismerése, amely intracranialis nyomásfokozódás korai jele lehet. Ennek megfelelően a klinikai megközelítés központi eleme a „red flag” tünetek azonosítása - a sürgős neurológiai kivizsgálást igénylő esetek elkülönítése.

Esetismertetés: Egy 3,5 éves fiúgyermek jelentkezett Klinikánk Sürgősségi Osztályán akutan kialakuló bal oldali esotropia miatt. A gyermek jó általános állapotú volt, fejfájás, hányás, tudatzavar, járászavar vagy egyéb neurológiai tünet nem volt jelen. A szemészeti vizsgálat alternáló konvergens strabismust igazolt, szemfenéken ép papillák ábrázolódtak.

Akut koponya MR vizsgálata intracranialis eltérést nem igazolt. A központi idegrendszeri kórok gyors kizárását követően szemészeti kivizsgálását kezdték heterophoria és hypermetropia irányába.

Összegzés: Az akut strabismus gyermekkorban többnyire benignus, azonban minden esetben tudatos neurológiai szemléletet igényel. Az agyidegbénulás és az intracranialis nyomásfokozódás korai felismerése kulcsfontosságú, miközben a tünetvezérelt, strukturált megközelítés segít elkerülni a túl- és aluldiagnosztikát.

Csőbőrből vödörbe

Szelestei Veronika¹, Papp Emese Sára², Rippl Ilona², Benedek Noémi¹, Rózsai Barnabás¹, Vojcek Ágnes¹, Lakatos Orsolya¹

¹Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ

Gyermekegyógyászati Klinika, Pécs,

²Tolna Vármegyei Balassa János Kórház Gyermekegyógyászati Mátrix Osztály, Szekszárd

Bevezető: Fanconi szindróma a vese proximalis tubulusainak generalizált diszfunkciója, így foszfatúriát, renalis glucosuriát és tubularis proteinuriát okoz. Továbbá magába foglalja a II-es típusú, azaz a bikarbonát reabszorpciójának zavarával járó renalis tubularis acidózist is. A Fanconi szindróma hátterében primer, azaz genetikai kórok, mint a Dent-kór, cystinosisok, galactosemia, 1-es típusú tyrosinemia, Wilson-kór, Lowe-szindróma, örökletes fructose intolerancia és mitochondriális myopathiák szerepelhetnek. Szekunder, azaz szerzett kórok a gyógyszer mellékhatások, nehézfém mérgezések (ólom, higany, kadmium), illetve a D-vitamin hiánya okozta másodlagos hyperparathyreosis lehet.

Esetismertetés: A 6,5 éves, prekursor B sejtjes akut lymphoblastos leukaemia miatt fenntartó kezelésben részesülő betegünk subfebrilitás, ismétlődő hányások miatt jelentkezett a primer ellátóhelyen. A kiterjesztett laboratóriumi vizsgálataiban kompenzált metabolikus acidózis (pH: 7,33, BE: -11,5 mmol/l, HCO₃: 12,3 mmol/l) hypokalaemia (2,3 mmol/l), hypophosphataemia (0,25 mmol/l) volt látható. A vizelet rutin vizsgálat glükózuriát, proteinuriát igazolt. Az EKG vizsgálat hypokalaemiára jellegzetes eltéréseket mutatott. Natív hasi röntgen felvételen subileusnak megfelelő kép ábrázolódott. A laboratóriumi eredmények tükrében a rutin vizeletvizsgálat eredménye már felvetette Fanconi szindróma lehetőségét, melyet a 24 órás vizeletgyűjtés alapján számított vesefunkció megerősített. Akut lymphoblastos leukaemia esetén különösen a fenntartó kezelés fázisában súlyos komplex tubulopathia, Fanconi szindróma kialakulása extrém ritka, ezért a leukémián és a citosztatikus kezelésen kívüli tényezők szerepét kerestük. A tünetek hátterében a politranszfúziók okozta vasterhelés kezelésére alkalmazott deferazirox által provokált Fanconi szindróma kórkép szerepét feltételeztük. Az alkalmazott kelátképző gyógyszer adását azonnal felfüggesztettük. Az elektrolit eltéréseket parenterális, majd enterális pótlással sikerült rendeznünk. Az irodalmi adatok alapján a szupportív terápia és a kiváltó gyógyszer elhagyásával a kórállapot teljes gyógyulása volt várható. Betegünk esetében a per os foszfát és káliumpótlást a deferazirox kezelés elhagyásától számított 3 héttel, fokozatos leépítést követően tudtuk elhagyni.

Következtetés: A PTE KK Gyermekklinikán lágyszövetű, sarcoma, csírasejtjes tumor miatt gondozott, korábban ifosfamide, cisplatin terápiával kezelt gyermekeknek számos alkalommal diagnosztizáltunk Fanconi szindrómát. Lymphomához, leukaemiához társuló Fanconi szindróma azonban a nemzetközi szakirodalom alapján is nagyon ritka: diagnózisakor, a vese malignus érintettsége esetén fordulhat elő. Esetünk alapján fontosnak tartjuk felhívni a figyelmet a komplex

tubulopathia hátterében felmerülő ritka kórképek tényezői szerepére.

Encephalitis lethargica

Szilágyi Dávid¹, Lódi Csaba², Kalocsai Krisztina³

¹Jahn Ferenc Dél-pesti Kórház PIC II., Budapest,

²Semmelweis Egyetem Gyermekegyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Intenzív terápiás Osztály,

³Semmelweis Egyetem Gyermekegyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Infektológiai Osztály

Bevezetés: Az influenza vírusok, írásos emlékek szerint évezredek óta okozhatnak járványszerű megjelenésük okán tömeges megbetegedéseket. Az utóbbi évszázadok egyik legnagyobb tömeggyilkosaként, az 1918-20 között tomboló spanyolnátha jegyezzük. A világjárvány alatt a klasszikus tüneteken túl számos embernél jelent meg hirtelen kezdődő, rapid tudatállapot romlás, amelyet a mély "álomba boruláshoz" hasonlítottak. Az orvostársadalom akkoriban ezt a kórképet encephalitis lethargica néven jegyezte fel.

Esetbemutató: A.B. közel 2 éves gyermek a 2025-26-os influenza szezonban került intenzív osztályra enyhe enterális tünetek és 3. napja tartó láz mellett rapidan romló tudatállapot miatt. Klinikai tüneteire tekintettel akut koponya MR vizsgálata történt, amelyen szimmetrikus agyi laesiokat láttunk a thalamus, mesencephalon, pons, cerebellum és centrum semiovale területén, helyenként vérzéses és necroticus foltokkal. Felső-, illetve később alsó légúti váladékmintából PCR technikával Influenza A vírus került kimutatásra. A radiológiai-, és molekuláris diagnosztikai eredményeknek megfelelően az oseltamivir, az agyi ödéma profilaxis és a nagy dózisu szteroid lökésterápia mellett a gyermek IL-6 receptor inhibitoroként ható tocilizumab kezelésben is részesült. Csökkenő GCS státusza okán intubációt követően gépi lélegeztetésben, napokkal később romló kamrai szívizomfunkció miatt keringéstámogatásban, akut veseelégtelensége miatt több alkalommal CRRT kezelésben is részesült. Mindemellett szeptikus állapota indukálta coagulopathiája miatt thrombocita- és faktorpótlásra, valamint anemizálódás miatt vörösvérsejt transzfúzióra szorult. A felvételekor észlelt súlyos citokinvihar miatt előbb plazmaferézist alkalmaztunk majd több alkalommal IVIG-et kapott. Neurológiai státusza az extubációt követően, a szedatívumok fokozatos leépítése során könnyebben megítélhetővé vált. Bal oldali spasticus hemiparesis, tudatzavar és pyramidalis jeleket észleltünk a gyermeknél. Habár a többszervi elégtelenséget mutató kezdeti kép rohamosan javult, neurológiai tünetei rehabilitációs osztályra bocsátásáig inkább enyhe progressziót mutattak. Ugyan az irodalmi adatok alapján az akut necrotizáló encephalitis hátterében genetikai etiológiai is állhat, azonban az erre irányuló vizsgálatok genetikai eltérést nem igazoltak.

Összegzés: Az évente visszatérő, szezonális járványokban megjelenő influenza vírusok akár több szervrendszert is érintő, súlyos lefolyású fertőzést is okozhatnak. A központi idegrendszer érintettsége esetén az influenza encephalopátiának több formája is létezik, melyek közül a legnagyobb mortalitással az akut necrotizáló encephalitis bír. Utóbbi kórkép mortalitása egyes irodalmi adatok alapján akár a 40%-ot is elérheti. Habár az influenza megbetegedés ellen létezik védőoltás, amelynek hatékonyságát növeli az oltóanyag, szezononként várhatóan cirkuláló törzsekhez történő igazítása, az utóbbi években csökkenő tendenciát mutat az oltakozási hajlandóság. A védőoltás már 6 hónapos kortól biztonságosan adható, így a csecsemő- és kisded populációkban, ahol leggyakrabban előfordulnak az említett encephalopathiák, szintén hatásos profilaxist nyújthat.

Sepsis? Kawasaki? Kawasaki shock szindróma!**Szkiba Zsófia, Budavári-Szabó Lili, Vértesi Gabriella, Szabó László***Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Gyermek Belső Tüdőgyógyászati Osztály, Budapest*

Bevezetés: A Kawasaki szindróma az egyik leggyakrabban előforduló vasculitis gyermekkorban, mely a gyermekkor szerzett szívbetegségek vezető oka a fejlett országokban. Ritka, súlyos formája a Kawasaki shock szindróma, melyet hypotensio és szöveti hypoperfusio jellemez.

Esetismertetés: A 4 hónapos csecsemőt láz, illetve hányások miatt vettük fel osztályunkra. Az elesett általános állapotú, kifejezetten exsiccall, gyengén síró csecsemő vizsgálatakor sápadt, enyhén icterusos bőrt észleltünk, a BCG oltás helye körül erythemás terület volt látható, melyet egyéb bőrtünet nem kísért. Emellett non-purulens conjunctivitis, valamint erythemás szemhéjak voltak kiemelendők státuszából. Hypotenzív tendencia miatt több alkalommal igényelte bólus folyadék alkalmazását. Laboratóriumi vizsgálata során emelkedett gyulladásos értékek voltak láthatók kissé csökkent fehérvérsejtszám, illetve lymphocytopaenia mellett. Továbbá direkt hyperbilirubinaemia, hypokalaemia, hypalbuminaemia, hypogammaglobulinaemia és megnyúlt véralvadási értékek ábrázolódtak. Sepsis gyanúja miatt empirikusan ceftriaxon terápia indult, melyet a felmerülő cholestasis miatt cefotaximra váltottunk. Laboreredményei, valamint osztályunkon több alkalommal ürített acholiásnak tűnő széklete miatt hasi UH vizsgálata történt epeúti obstrukció kizárására, mely oedemás epehólyágyon túl kórosat nem igazolt. Mellkas röntgen felvételen vírusinfekciónak megfelelő kép ábrázolódt. Szérum, liquor, vizelet és széklet széleskörű mikrobiológiai vizsgálata kórokozó jelenlétét nem igazolta, vizeletvizsgálata során steril pyuria volt látható. Kezdeti hypogammaglobulinaemia, valamint sepsis / inkomplett Kawasaki szindróma gyanúja miatt antibiotikum kezelése mellett Pentaglobin terápiaiban részesült. Emellett a gyulladásos értékek csökkenő tendenciát mutattak, ugyanakkor láza perzisztált, vérképében mélyülő anaemiát és thrombocytopaeniát észleltünk, valamint novum tünetként maculopapulosus exanthema jelent meg. Kardiológiai vizsgálata során EKG regisztrátumán low voltage ábrázolódt, echocardiographia jó kamrafunkciót igazolt, ép coronariák mellett, ugyanakkor laborvizsgálat során emelkedett troponin és pro-BNP értékeket észleltünk. Másnapi kontroll kardiológiai vizsgálatán pericardialis folyadék jelent meg. A klinikum - non-purulens conjunctivitis, cheilitis, maculopapulosus exanthema, perzisztáló láz, steril pyuria -, valamint a negatív mikrobiológiai vizsgálatok alapján felmerült Kawasaki szindróma lehetősége, így csontvelő aspirációt és biopsziát követően nagy dózisú IVIG, valamint methylprednisolon terápia indítottunk. A gravis thrombocytopaenia rendeződését követően kezelését ASA-val egészítettük ki. Azonban a fenti kezelés mellett sem szűnt a láza, laborparaméterei stagnáltak, így terápia rezisztens Kawasaki szindróma gyanújával IVIG kezelését megismételtük. Ezt követően bár általános állapota javulni kezdett, láza nem szűnt, gyulladásos értékei ismét emelkedni kezdtek, s kontroll kardiológiai vizsgálata novum coronariaér tágulatot igazolt.

A fenti klinikumot, a felvételt követően észlelt, ismételt folyadék bólusokat igénylő hypotensiót, valamint a terápia refrakteritást együttesen értékelve, a panaszok hátterében Kawasaki shock szindróma fennállását véleményeztük.

Összegzés: Kawasaki shock szindrómában a coronaria érintettség gyakrabban fordul elő a Kawasaki szindrómához képest, továbbá a megkésett diagnózisnak fatális következménye lehet, így kiemelt jelentőségű, hogy a korai differenciáldiagnózis részét képezze és mihamarabb megkezdjük az adekvát terápiát.

Rice body synovitis diagnosztikája és kezelése**Tóth Eszter Alexa, Mosdósi Bernadett***Pécsi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika Gyermekimmunológia*

Bevezetés: A „rice body” (rizstest) képződéssel járó synovitis a krónikus ízületi gyulladásal járó folyamatok ritka, de jellegzetes manifesztációja. Bár eredetileg a tuberculosis (TBC) kísérőjelenségeként írták le, gyermekkorban napjainkban leggyakrabban a juvenilis idiopathiás arthritishez (JIA) társul. A rizstestek fibrinből, kollagénből és nekrotikus szövetekből álló szabad testek, amelyek jelenléte diagnosztikai és terápiás kihívást jelenthet. Esetbemutatásom kapcsán a rizstest-képződéssel járó gyermekkori JIA diagnosztikáját, valamint terápiás lehetőségeit prezentálom.

Esetismertetés: Egy 12 éves fiúgyermek esetét ismertetem, aki nek fél éve fennálló bal térdízületi duzzanat miatt ortopédiai szakrendelés keretén belül indult kivizsgálása. Az MRI vizsgálat jelentős mennyiségű ízületi folyadék mellett számtalan jellegzetes szabad testet mutatott. A laboratóriumi vizsgálatok mérsékelt gyulladásos aktivitást igazoltak. A diagnosztikus és terápiás céllal elvégzett arthroscopia és synovectomy során a rizstestek eltávolításra kerültek. A szövettan krónikus aszeptikus synovitist írt le fibrinoid degenerációval. TBC nem igazolódt, JIA diagnózisa került felállításra. A posztoperatív szakaszban alkalmazott nagy dózisú szteroid terápiaát követően bevezetett methotrexat bázisterápia ellenére a három hónappal később elvégzett kontroll MRI és fizikális vizsgálat ízületi aktivitást mutatott, mindamellett, hogy a rizstestek teljesen eltűntek. A remisszió elérése érdekében biológiai terápia bevezetése vált szükségessé.

Összegzés: A szakirodalmi adatokkal korrelálva, a rizstestek megjelenése a bemutatott 12 éves beteg esetében is JIA következménye. A leggyakoribb lokalizáció a térdízületi érintettség. Az MRI alapvető a diagnózisban, különösen a kontrasztanyagot nem tartalmazó rizstestek és a halmazó synovialis proliferáció elkülönítésében. Bár a rizstestek sebészeti eltávolítása gyors mechanikai javulást hozhat, a tartós eredményhez elengedhetetlen az alapbetegség megfelelő gyógyszeres kezelése. A rizstestek jelenléte önmagában nem feltétlenül korrelál a betegség súlyosságával, de jelzi a krónikus gyulladásos folyamat intenzitását. A gondozásban kulcsszerepet tölt be a multidiszciplináris (immunológiai, ortopédiai, fizioterápiás) szemléletmód.

Trombózisprofilaxis kihívásai gyermekkori Crohn-betegségben**Tóth Klaudia, Kadenczki Orsolya***Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen*

Bevezetés: A gyermekkori mélyvénás trombózis (MVT) egy ritka, de potenciálisan életveszélyes állapot, melynek kockázata gyulladásos bélbetegségben (IBD) akár tízszeres is lehet az egészséges gyermekpopulációhoz viszonyítva. A protrombotikus állapot jelenléte (pl.: szisztémás gyulladás, műtét szükség, immobilizáció, invazív eszközök használata, szerzett és öröklött trombofília) a Virchow-triáson keresztül vezet trombózishoz. Míg felnőttkorban egyértelmű szakmai protokollok segítik a trombózisprofilaxist ambuláns és hospitalizált IBD betegeknel, addig gyermekkorban csak fekélyes vastagbélgyulladásra (UC) vonatkozóan vannak konkrét irányelvek. A tapasztalat hiánya és/vagy a gasztrointesztinális vérzéstől való félelem emiatt sok esetben a prevenció elmaradásához, ezáltal pedig súlyos következményekhez vezethet.

Célkitűzés: Egy Crohn-betegséggel (CD) diagnosztizált, remisszió indukció során MVT-sal szövődött gyermek esetén ke-

resztül rávilágítani a CD-ben szenvedő gyermekek trombózisprofilaxisára vonatkozó ajánlások hiányosságaira, ezáltal felhívni a figyelmet a hazai és nemzetközi protokollok összeállításának, valamint a felnőtt ajánlások adaptálásának szükségére CD-ben szenvedő gyermekek esetében.

Esetbemutató: A 11 éves leány gyermeknél 2022-ben igazolódott CD. A nagylány elesett, gyenge állapotához, kifejezett alhasi fájdalomhoz a diagnózist követő 1. hónap után a bal oldali csípőből kisugárzó, azonos oldali alsó végtagfájdalom társult. A per os szteroidkezelés tekintetében tapasztalt non-adherencia miatt, parenterális szteroidterápia elkezdése céljából centrális vénás kanül (CVC) behelyezése történt. MVT gyanúja miatt a bal alsó- és a CVC-nek megfelelő bal felső végtag vénás keringéséről Doppler-ultrahang készült, amely az említett régiókban trombózist igazolt. Hematológussal egyeztetve alacsony molekulású heparin (LMWH) kezelést indítottunk. Trombofiliapanel vizsgálat Leiden heterozigóta mutációt igazolt. Az antikoaguláns terápia hematológusaink 11 hónap után felfüggesztették. A gyermek 2025 őszétől ismét aktivitás jeleit mutatta, közepes aktivitású CD fellángolás igazolódott. A mérsékelt klinikai tünetekre, a kísérő mucosális vérzésre, valamint a hospitalizáció hiányára tekintettel farmakológiai trombózisprofilaxis nem indult. 2025 novemberében, a bal alsó végtag területén, a v. iliaca magasra terjedő MVT igazolódott. A terápiás LMWH-kezelés mellett a kontroll Doppler-vizsgálat az erek rekanalizációját mutatta két hónap elteltével. Hematológusaink, a nemzetközi ajánlásokat (EINSTEIN-Jr vizsgálat) és a beteg életkorát figyelembe véve, a kezelést terápiás dózissal, direkt orális antikoagulánsra (DOAC), rivaroxabanra váltották. A beteg anamnézisében szereplő, recidiváló és v. iliaca terjedő MVT, valamint a fennálló, egyéb rizikófaktorok miatt hosszú távú, élethosszig tartó antikoaguláns kezelés tervezett.

Következtetés: Az IBD-ben szenvedő gyermekek trombózisprofilaxisa esetén számos kihívással kell szembenéznünk. Esetünk alátámasztja, hogy a CD-vel diagnosztizált gyermekek trombózisprofilaxisára vonatkozó ajánlások hiányosak. Míg UC esetén létezik profilaxis algoritmus, CD-ben a döntés szubjektív. Az irodalmi adatok áttekintése alapján gyermekkori CD esetén, kórházi felvétellel kezdődő legalább egy rizikófaktor (pl. korábbi MVT, trombofília, immobilitás, szisztémás szteroidterápia, obezitás stb.) jelenlétében a farmakológiai trombózisprofilaxis mérlegelendő, függetlenül a betegség súlyosságától vagy a mucosális vérzés jelenlététől. Véleményünk szerint CD-ben szenvedő serdülők esetén a felnőtt irányelvek átvétele indokolt lehet, azaz járóbeteg, közepes/súlyos aktivitású colitis esetén farmakológiai trombózisprofilaxis elindítása ajánlott. Emellett pedig országosan és nemzetközileg is szükség lenne az IBD-vel diagnosztizált gyermekek trombózisprofilaxisára vonatkozó egységes ajánlások összeállítására, a hematológussal való szoros együttműködésre, valamint a személyre szabott rizikóbecslés és terápia alkalmazására.

A magánytól a közösségig – Az orvos szerepe az iskolai reintegrációs folyamatban

Tóthné Almássy Monika

KórházSuli Alapítvány

Bevezetés: A gyermek- és serdülőkori mentális egészségügyi válság korunk egyik legsúlyosabb kihívása. Ezzel párhuzamosan egy gyakran láthatatlan, de kritikus másodlagos kórkép jelent meg: a tartós iskolai izoláció. Tapasztalataink szerint a mentális nehézségekkel küzdő fiataloknál az oktatásból való kiesés nem csupán a betegség tünete, hanem annak egyik legfőbb fenntartója. Az orvosi igazolás, amely az akut szakaszban a gyermek tehermentesítését szolgálja, a gyakorlatban sokszor az elszigetelődés eszközeként válik. Ha a védelem szándé-

kával adott felmentés tartóssá válik, megszűnik a szociális védőháló, ami a gyógyulás pillére lenne; ez pedig mélyíti a szorongást, a depressziót és gátolja a későbbi társadalmi integrációt.

Esetismertetés: A KórházSuli Alapítvány gyakorlata során egy visszatérő, öngerjesztő mintázatot azonosított: a diagnózist követő tartós felmentés gyakran szociális izolációhoz vezet. A közösségből való kiszakadás egy negatív spirált indít el, a kortárs kapcsolatok hiánya miatt a szociális készségek sorvadnak, miközben a lemaradástól való félelem és a szorongás párhuzamosan növekszik. Ennek a folyamatnak a megtörésére egy kétirányú, szektorközi együttműködésre épülő komplex oktatási rehabilitációs modellt alkalmazunk a következő pillérekkel:

1. **Prevenció:** A kognitív funkciók és az önbizalom megőrzése. Az egyéni mentorálás az otthoni szakaszban nem pedagógiai különóra, hanem kognitív rehabilitáció. Az orvos itt azzal segít, ha az igazolás mellett javasolja a strukturált, de rugalmas tanulást. Ezzel megelőzhető a lemaradásból fakadó szorongás, ami a visszatérés gátja lenne.

2. **Intervenció:** Szociális expozíció a kórházi tanulószobában. A gyermekpszichiátriai osztályokon működő tanulószobáink a szociális készségek fenntartásának terepei. Az orvosi team számára ez egy diagnosztikus és terápiás eszköz is, ahol ellenőrzött, támogató közegben látható, hogyan reagál a gyermek a terhelésre és a kortárs közösségre. A tanulószoba segít a fokozatos szociális expozícióban.

3. **Gondozás:** Az orvos mint a reintegráció irányítója. A rehabilitáció akkor sikeres, ha az orvos, a szülő és a pedagógus közösen határozza meg a terhelhetőség szintjét. A KórházSuli segíti az iskolai inklúziós folyamatot, amiben az Önök szakvéleménye adja meg a kereteket a célzott információkkal. Így az orvosi igazolás nem a rendszerből való kilépést, hanem a kontrollált bennmaradást biztosítja.

Összegzés: A bemutatott folyamatok fő üzenete, hogy a mentális egészség helyreállítása nem választható el a szociális és oktatási rehabilitációtól. Az orvosi igazolások kiállításakor fontos a holisztikus szemlélet és az egyéni mérlegelés: fel kell ismerni azt a pontot, ahol az otthonlét már kontraproduktív válik, és mélyíti a betegséget. Elengedhetetlen a multidiszciplináris szakorvosi konzultáció, valamint a pszichiáterek, pszichológusok, pedagógusok és civil szervezetek szorosabb szektorközi együttműködése. A gyógyulás folyamatában a tanuláshoz és a kortárs közösségnek megtartó ereje van.

Végző konzekvenciaként hangsúlyozzuk, hogy a gyermek legfőbb érdeke a biztonságos, támogatott és fokozatos reintegráció, amely megóvjá őt a tartós elszigetelődés hosszú távú pszichoszociális következményeitől.

Gyermekekori echinococcosis – gyakori(bb) betegség, ritka diagnózis

Török Viktória Réka¹, Hajósi-Kalcakosz Szofia², Hajnal Barbara³, Visy Beáta²

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Nyerges Gábor Infektológia Osztály Csecsemő- és gyermekgyógyászat,

²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Nyerges Gábor Infektológia Osztály Infektológia,

³Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Radiológiai Osztály, Budapest

Bevezetés: A cisztikus echinococcosis egy globálisan elterjedt zoonózis, melyet az *Echinococcus granulosus* parazita lárváinak különböző szervekben való megtelepedése okoz. Az Európai Járványügyi Központ 2023-as adatai szerint az Európai Unióban jelentett echinococcosisok száma kifejezett emelkedést mutatott a korábbi évekhez képest, hazánkban is hasonló trend volt észlelhető.

Esetismertetés: A négy és fél éves fiúgyermek három hete észlelt obstipáció, hasi fájdalom, nyolc napja tartó szubfebrilitás,

valamint két hete tartó hurutos panaszok mellett egy alkalommal észlelt véres köpetürítés miatt érkezett sürgősségi ambulanciánkra.

Fizikális vizsgálata során a bal tüdőfél felett gyengült légzési hangokat hallottunk, hepatomeáliát, illetve suprapubicusan és a bal alhasban egy kerek terimét tapintottunk. Mellkas röntgenen homógenen fedett bal alsó tüdőmező, a szív mögött masszív centralis infiltratum, egy 6x5 cm-es kerekded képlet mutatkozott. Pleuraúr ultrahang baloldalon pleurális folyadékot, az alsó lebenyben egy kb. 5 cm átmérőjű, cisztózus, vas-kos, egyenetlen falú képletet ábrázolt. Hasi ultrahangja hepatomegalia mellett a máj jobb lebenyében három, a húgyhólyag mellett egy, a kismedencét kitöltő, hasonló morfológiájú cisztózus képletet mutatott.

A radiológiai kép felvette echinococcosis gyanúját, így a gyermek az infektológiai osztályra került felvételre. Koponya, mellkas, has és kismedence MRI vizsgálata történt, mely intracranialis eltérést nem igazolt, a vizsgált képletek echinococcosisra jellemző morfológiáját megerősítette. Konzervatív kezelését albendazzal kezeljük.

Obszervációja során a gyermek vitálisán stabil volt, székletlázító mellett passzázs rendeződött, azonban produktív köhögése progrediált. A ciszták sebészi eltávolítása mellett döntöttünk, a jelentős légzőfelület csökkenésre és a lokalizációra való tekintettel első ülésben a pulmonalis képlet eltávolításával. Műtéttechnikai okokból a terime in toto eltávolítása sikertelen volt, a ciszta megnyitását, majd annak 10%-os sóoldattal és Betadinnal történt átmosását követően a mellkast zárták. Második ülésben a májban található góccok fenesztrációja, a germinatív membrán eltávolítása, illetve a kismedencei ciszta rezekciója megtörtént. A műtét kapcsán esetlegesen véráramba kerülő protoscolexek elpusztítására mindkét alkalommal poszt-operatív két hetes praziquantel terápiát alkalmaztunk. A későbbiekben az utolsó műtéttől számított egy évig albendazol kezelés, illetve hosszú távú radiológiai utánpótlás tervezett.

Összegzés: A jelenleg Európában tapasztalt emelkedő incidencia alapján a későbbiekben egyre több echinococcosis várható gyermekkori echinococcosis esetében a máj és tüdő egyidejű érintettsége nem ritka, hosszantartó tünetmentes lefolyás után hasi panaszokkal és légúti tünetekkel jelentkezhet.

Egy fertőzésből két kórkép

Udvari-Nagypál Petra, Török Viktória Réka, Bedő Krisztina, Visy Beáta

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Nyerges Gábor Infektológiai Osztály, Budapest

Bevezetés: A reaktív infekciós mucocutan erupció (RIME) egy súlyos mucocutan adreális reakció, amely jellemzően légúti fertőzésekhez, legtöbbször *Mycoplasma pneumoniae* infekcióhoz társultan jelenik meg. Leggyakrabban szájüregi érintettséggel jár, mely során az ajkakon vaskos haemorrhagiás felrakódás, valamint a nyelv és a bucca területén erosiók alakulnak ki. A szájnyálkahártya sérülése kaput nyithat kórokozók szisztémás inváziójához, amely súlyos megbetegedések kialakulásához vezethet. Különös jelentőséggel bírnak azok a mikroorganizmusok, amelyek az orr- és szájüregben tünetmentesen is jelen lehetnek, mint például a *Staphylococcus aureus* (25–40%) és a *Streptococcus pyogenes* (9–14%). Ezen kórokozók inváziója következtében akár toxikus sokk szindróma (TSS) is kialakulhat.

A TSS rapid lefolyású betegség, amely a baktériumok toxinjai által indukált gyulladásos citokin válasz következtében kialakuló szöveti károsodás és fokozott kapilláris permeabilitás révén többszervi elégtelenséget idéz elő.

Esetismertetés: Az érdemi anamnézissel nem rendelkező gyermek panaszai négy nappal vidéki kórházba történő felvétele előtt kezdődtek hányással és hasmenéssel, majd a betegség második napján láza jelentkezett.

Felvétele napján elesetté vált, tudata alternáló volt, beszéde elkent lett. Státuszában testszerte erythroderma, kétoldali nem purulens conjunctivitis, vérbő garatképletek, duzzadt tonsillák, száraz, véres lepedékkel fedett nyelv volt megfigyelhető. A jobb tüdőfél bázisán gyengült légzési hang volt hallható.

Laborvizsgálata hypoalbuminaemiát, kifejezetten emelkedett gyulladásos értékeket és többszervi érintettséget mutatott, vérért vizsgálatán laktát acidózis képe látszódott. Hemokultúrás mintavétel, valamint empirikus ceftriaxon- és clindamycin-terápia megkezdése után intézményünkbe szállították TSS gyanújával.

A megkezdett antibiotikum terápiát folytattuk, albumin- és parenterális folyadékpótlásban részesült. Az alkalmazott terápia mellett romló vitális paraméterek és klinikai állapot végett, nemzetközi ajánlásoknak megfelelően intravénás immunglobulin (IVIG) kezelésben részesült.

A nyelven észlelt súlyos mucositis miatt differenciáldiagnosztikai szempontból felmerült RIME, valamint Stevens-Johnson szindróma gyanúja. A SCORTEN (Severity of Illness Score for Toxic Epidermal Necrolysis) pontrendszer alapján gyógyszer indukálta adreális reakció nem volt valószínűsíthető, azonban mivel egyértelműen kizárni nem tudtuk, a tünetek jelentkezése előtti egyetlen alkalmazott gyógyszert, a metamizolt mellőztük. Bőrgyógyászati konzílium lokális terápia mellett a TSS megkezdett IVIG kezelésének komplettálását javasolta.

Ápolása harmadik napján tachydyspnoéja jelentkezett, tüdeje felett a basisokon hallott gyengült légzési hang kiterjedtebbé vált. Kiegészítő oxigén igényét kezdetben alacsony áramlású maskos oxigén terápia mellett biztosítani tudtuk, majd romló légzésmechanika és mélyülő hypercapnia miatt, intenzív osztályos konzíliumot követően magas áramlású orkanüllel végzett oxigénterápiára (HFNC) váltottuk. Légzési elégtelensége továbbra is fennállt, mély desaturációi jelentkeztek, így további egyeztetést követően non-invazív lélegeztetést (NIV) indítottunk, majd áthelyeztük intenzív osztályunkra. Kontroll mellkasröntgenen súlyosbodó centrális rajzolatfokozódás volt látható. A RIME gyanú miatt osztályunkon nasopharyngealis váladékból elvégzett PCR igazolta a *M. pneumoniae* jelenlétét, ezért antibiotikum terápiáját azithromycinnel egészítették ki.

Ezt követően légzési mechanikája rendeződött, a gyengült légzési hangok tüdeje felett szűntek, szájnyálkahártyája jelentős javulást mutatott, láztalanra vált. Torokváladék tenyésztése *S. pyogenes* jelenlétét igazolta.

A betegség hátterében *M. pneumoniae* okozta RIME-t, valamint feltételezhetően ennek talaján kialakult, *S. pyogenes* okozta TSS fennállását vélelmeztük.

Összegzés: A TSS és a *M. pneumoniae* extrapulmonalis manifesztációjaként jelentkező RIME egyaránt ritka kórképek, ugyanakkor mindkettő gyors és adekvát kezelést igényel.

Esetünk rávilágít a *M. pneumoniae* fertőzés immunmoduláló hatására, amely elősegítheti szekunder bakteriális fertőzések kialakulását. A diagnózist nehezítette, hogy a betegben egyidejűleg több kórkép jelent meg, amelyek kölcsönösen súlyosbíthatták és elfedhették egymás klinikai tüneteit. Mindez hangsúlyozza a széles körű differenciáldiagnosztikai megközelítés fontosságát.

Akut meningitistől a recidív liquorrhoeáig**Varga Petra, Farkas Dávid, Szücs Orsolya, Visy Beáta***Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Nyerges Gábor Infektológiai Osztály, Budapest*

A bakteriális meningitis gyermekkorban jelentős morbiditással járó kórkép, melynek egyik leggyakoribb kórokozója a *Streptococcus pneumoniae*. A fertőzés kialakulásában sinusogén eredet is felmerülhet, amely kockázatát anatómiai predisponáló tényezők, különösen koponyaalapi defektusok emelhetik. Ezek az eltérések direkt kommunikációt biztosíthatnak az orrmelléküregek és a subarachnoidalis tér között, elősegítve a kórokozók terjedését. Ezek az elváltozások gyakran tünetmentesek maradnak, és csak súlyos szövődmény, például meningitis vagy liquorrhoea kapcsán kerülnek felismerésre. A koponyaalapi defektusok lehetnek veleszületettek, illetve szerettek is, akár koponyatrauma talaján is kialakulhatnak.

A nyolcéves fiúgyermek anamnézisében egy napig tartó hányás, illetve egy könnyebb jobb oldali temporalis koponyatrauma szerepelt, amelyet követően kezdődött változó oldalasságú, jobb oldali dominanciájú fejfájása, amelyet fényérzékenység, hányinger, illetve két napig tartó, majd szűnő láz kísért. Kórházunkba érkezésekor progrediáló fejfájásról, bágyadságról, meglassult mozgásról, illetve nyaki és vállövi feszességről számoltak be, emellett láza és hurutos tünetei jelentek. Fizikális vizsgálat során az elesett általános állapotú, lázas gyermek garatképleteit vérbőnek láttuk, hátsó garatfalán váladéksorgást észleltünk, meningealis izgalmi jelek mellett. Laboratóriumi vizsgálatából emelkedett gyulladásos marker és fehérvérsejtszám, illetve neutrophilia volt kiemelhető. Koponya MRI vizsgálat készült, amelyen a jobb oldali vena jugularis interna lumenében subocclusiv thrombosis jelei látszódtak sinusitis és meningitis jelei mellett. Liquor vizsgálata bakteriális meningitist utalt, PCR vizsgálattal kóroki tényezőként *Streptococcus pneumoniae* fertőzés igazolódott. Parenteralis ceftriaxon, szteroid, illetve subcutan antikoaguláns kezelését kezdtük meg. Fül-orr-gégészeti javaslatra a korábbi fejtraumára való tekintettel, esetleges sérülés azonosítása végett koponya CT vizsgálata történt, amely során a sinus sphenoidalis jobb oldali rekeszének, illetve az egyik jobb oldali rostasejt csontos falán dehiscencia ábrázolódott, amelyek alapján felmerült a meningitis sinusogén eredete. Célzott kontroll koponya MRI vizsgálatán novum eltérésként ventriculitis jelei mutatkoztak. A gyermek az alkalmazott konzervatív kezelés hatására gyógyult, idegsebészeti konzílium alapján a leírt koponyacsont eltérés műtéti megoldása nem vált szükségessé.

Kitekintésként megemlítnék egy ötéves fiúgyermeket, akinél canalis basilaris medianus és az os occipitale clivusában kialakult sinus sphenoidalissal, illetve a canalis auditoriusal összeköttetésben álló járatrendszer okozott recidív meningitist, ventriculitist, illetve liquorrhoeát. Esetében a visszatérő tünetek miatt műtéti megoldás, basisplastica vált szükségessé.

Esetünk jól illusztrálja, hogy a *Streptococcus pneumoniae* okozta meningitis hátterében strukturális eltérések is állhatnak, melynek gyanúja különösen rekurrens fertőzés esetén fel kell merülnie. A koponyaalapi defektusok jelentősége túlmutat az akut infekción: kezeletlen esetben fennáll a rekurrens meningitis és perisztáló liquorrhoea kockázata. Ezért a korszerű megközelítés nem csupán az infekció adekvát antibiotikus kezelését foglalja magában, hanem az etiológiai tényező aktív keresését és – szükség esetén – definitív sebészeti ellátását is. A multidiszciplináris megközelítés – infektológiai, radiológiai, fül-orr-gégészeti és idegsebészeti együttműködés – kulcsfontosságú a megfelelő diagnózis, adekvát kezelés és a recidív megelőzése szempontjából.

Szívfrekvencia-variabilitás (HRV) mérés és elemzés a gyermek sürgősségi ellátásban: szisztematikus áttekintés**Vass Dávid^{1,2}, Krivácsy Péter³, Garai Réka³**¹*Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar hallgató,*²*Semmelweis Egyetem, Gyermekgyógyászati Klinika, Bókay utcai Részleg TDK hallgató,*³*Semmelweis Egyetem, Gyermekgyógyászati Klinika, Bókay utcai Részleg Sürgősségi Osztály*

Bevezetés: A szívfrekvencia-variabilitás (HRV) klinikai alkalmazása több évtizedre nyúlik vissza, elsősorban a vegetatív idegrendszeri működésről nyerhető információk miatt. Ugyanakkor a fellelhető, kiterjedt irodalom túlnyomó többsége a felnőtt populációval kapcsolatos vizsgálatokról szól, pedig a HRV-módszerek jelentős előnyei (non-invazivitás, rövid vizsgálati időtartam, fájdalommentes eljárás) fokozott hangsúllyal esnek latba a gyermekellátásban. Vizsgálatunk célja a szívfrekvencia-variabilitás sürgősségi gyermekgyógyászatban betöltött szerepére vonatkozó szakirodalom áttekintése és elemzése volt.

Módszertan: 2025. július 2-án szisztematikus keresést végeztünk a MEDLINE (PubMed) és Embase adatbázisokban a PRISMA irányelvek szerint. A cikkeket két független vizsgáló (GR és VD) nézte át a Rayyan.ai rendszer segítségével, cím, absztrakt, majd teljes szöveg alapján. Konfliktusokat konszenzussal oldottunk fel. Megfigyeléses és klinikai vizsgálatokat, „pilot” vizsgálatokat, esetbemutatókat és módszertani közleményeket vontunk be. A releváns tanulmányokat egy általunk előre meghatározott strukturált, kvantitatív rendszerrel értékeltük (-3-tól +3-ig) klinikai relevancia, hozzáférhetőség, költségvonat, alkalmazhatóság és gyermekbarát jelleg alapján.

Eredmények: Összesen tizenhét, 2010–2025 között publikált tanulmányt vontunk be a keresőkulcsunk alapján azonosított 201 közleményből. A HRV gyermek-sürgősségi alkalmazását elsősorban Észak-Amerikában és Délkelet-Ázsiában kutatták. A publikációk többsége (71%) 2020 után jelent meg. Jelentős részüknek fő célja a súlyos, kórházi ellátást igénylő fertőzések differenciálása volt, főként újszülöttekben, csecsemőkben és 10 év alatti gyermekekben. Ezen tanulmányok többsége (4/5) szignifikáns összefüggést talált egyes HRV-paraméterek és a klinikai kimenetel között. A HRV-paraméterek különböző matematikai mutatókat jelentenek, amelyek a szívritmus időbeli változékonyságát írják le (pl. időtartománybeli és frekvencia-tartománybeli mutatók), és eltérő módon tükrözik az autonóm idegrendszer működését. További hangsúlyos terület a sürgősségi osztályon való neurológiai alkalmazási lehetőség volt, elsősorban idősebb gyermekek esetén (átlagosan 12–18 év), beleértve a kimenetel-előrejelzést traumás agysérülésben és egyes epilepsziával kapcsolatos alkalmazási lehetőségeket. A HRV akut pszichiátriai alkalmazása is ígéretes lehet, például az öngyilkossági kockázatbecslésben, valamint a hirtelen csecsemőhalál (SIDS) kockázatának előrejelzésében is.

Konklúzió: A jelenleg elérhető szakirodalom alapján a HRV ígéretes, non-invazív rizikóbecslő eszköz lehet a gyermek sürgősségi ellátásban, különösen a súlyos fertőzések korai felismerésében. Gyermekbarát kivitelezhetősége miatt különösen hasznos objektív mérőmódszer lehet főleg erőforrásszűk környezetekben. Ugyanakkor fontos kiemelni, hogy a módszer a klinikai gyakorlatban jelenleg még nem terjedt el széles körben. Ennek oka többek között a magas szintű evidencia hiánya, valamint a gyermekpopulációra vonatkozó referenciaértékek korlátozott elérhetősége.

Az életmentő hasbarúgás

Vassallo Federica¹, Dezső Katalin², Szabó Sándor³, Csóka Monika³

¹Pécsi Tudományegyetem Orvostanhallgató, Pécs,

²Semmelweis Egyetem Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet Gyermek patológia,

³Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Gyermek hemato-onkológia

Bevezetés: A gastrointestinalis stromalis tumorok (GIST) gyermekkorban rendkívül ritkák, az összes GIST körülbelül 2%-a fordul elő gyermekeknél és fiatal felnőtteknél. A gyermekkori esetek döntő többsége (kb. 85%) az úgynevezett vad típusú (wild-type) csoportba tartozik, amelynek meghatározó alcsoportja a szukcinát-dehidrogenáz-deficiens (SDH) GIST. Ez a malignus mesenchymális tumor leggyakrabban a gyomor-bél traktusból indul ki. Ritkasága miatt ennek a daganatnak a diagnosztikája is számos kihívást jelenthet a klinikusoknak és a patológusoknak.

Esetismertetés: Progresszív hasi panaszok miatt klinikánk sebészeti ügyeletére érkezett egy 12 éves lánybeteg, miután hasba rúgták a fociedzésen. Érkezéskor a hasa diffúzan nyomásérzékeny volt. Hasi ultrahangvizsgálat során nagy mennyiségű szabad hasi folyadékot és a gyomor-duodenum átmenetnél hematómát találtunk. Az MR-vizsgálat alapján felvetődött a duodenum falát infiltráló malignitás lehetősége is, így endoszkópos biopsziát végeztünk. A szövettan inflammatikus myofibroblastos tumornak (IMT) felelt meg. Az elvégzett molekuláris genetikai vizsgálatok alapján a tumor ALK, ROS1 és NTRK negatívnak bizonyult, eltávolítása pedig csak csonkoló műtéttel lett volna lehetséges. Mivel a lézió érdemi méretbeli változást nem mutatott és a nagyméretű duodenalis hematóma jelentős, spontán regressziójával a gyermek panaszai megszűntek, a továbbiakban a beteg szoros utánkövetése („watch and wait”) mellett döntöttünk. A rendszeres képalkotó kontrollokon hosszú ideig stabil betegség ábrázolódt, azonban egy évvel később a gyomor-duodenum átmenet területén az ismert IMT lassú, folyamatos méretbeli növekedést mutatott, ezért laparoszkópos biopszia történt. A szövettan gastrointestinalis stromalis tumort (GIST) igazolt. A szövettani feldolgozás során igazolt SDH-deficiencia miatt a nemzetközi guideline-nak megfelelően sunitinib terápiát indítottunk.

Megbeszélés: Ez az eset rávilágít a ritka szövettani típusú daganatok diagnosztikai nehézségeire. A kezdeti, kiterjedt duodenalis hematóma és szabad hasi folyadék elfedte a daganat kontúrjait, ami megnehezítette a pontos képalkotó diagnózist és a célzott mintavételt. Feltételezhető, hogy az első endoszkópos biopszia során a mintavételi tű csupán a daganat körüli reaktív, gyulladásos szegélyt érte el, így születhetett meg a megtévesztő inflammatikus myofibroblastos tumor (IMT) diagnózisa. Bár a lézió egy éven keresztül stabil méretet mutatott, a kontrollvizsgálatok során észlelt minimális növekedés indokoltá tette a re-biopsziát és a diagnózis újraértékelését. A szövettani és molekuláris patológiai feldolgozás végül vad típusú GIST-et igazolt. A tumor lokalizációja típusos megjelenési helye ennek az altípusnak, ami utólagosan alátámasztotta a diagnózist. A terápiás stratégia megválasztásakor alapvető fontosságú volt az SDH-státusz ismerete, mivel az SDH-hiányos GIST-ek általában rezisztensek a standard imatinib kezelésre. SDH-deficiens GIST esetén gyakoribb orvosi ellenőrzés és genetikai tanácsadás is indokolt, mivel ez az altípus gyakran részét képezi olyan örökletes szindrómáknak, mint a Carney-Stratakis szindróma, ahol a betegeknek fokozott a kockázat paraneoplasztikus kórképek kialakulására is. A genetikai szűrés nemcsak a beteg további daganatos rizikójának felmérése, hanem a családtagok érintettségének tisztázása miatt is alapvető jelentőségű.

Következtetés: Az eset bemutatja, hogy a GIST diagnózisa után elengedhetetlen a molekuláris altípus meghatározása, valamint bizonyos esetekben a genetikai tanácsadás. Az SDH-státusz ismerete alapvetően meghatározhatja a terápiát, és a

standard imatinib helyett rögtön a sunitinib (vagy egyéb multikináz gátló) válhat a választandó szerré. Esetünk felhívja arra is a figyelmet, hogy a traumához köthető panaszok hátterében is megbújhat daganatos betegség. Fontos, hogy tudjuk eredeti diagnózisunkat felülbírálni és szükség esetén újrazekészíteni a teljes diagnosztikai folyamatot, ha egy betegség klinikai képe nem illik a szövettani diagnózishoz

Anafilaxia = Adrenalin: A gyermekkori és felnőttkori adrenalin adagolás legújabb nemzetközi irányelvei és gyakorlati kihívásai

Viktória Tóth

Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza Allergológia szakrendelés, Budapest

Az anafilaxia gyors felismerése és azonnali kezelése életmentő jelentőségű, ennek ellenére a klinikai gyakorlatban az adrenalin alkalmazása továbbra is alulhasznált. Számos nemzetközi és hazai vizsgálat rámutat arra, hogy mind a laikusok, mind az egészségügyi szakemberek késlekednek az első vonalbeli kezelésként javasolt intramuszkuláris adrenalin beadásával, vagy teljesen el is hagyják azt. Az előadás célja feltárni az alulhasználat mögött álló okokat, beleértve a diagnosztikai bizonytalanságot, a mellékhatásoktól való félelmet, valamint az oktatási és rendszerszintű hiányosságokat. Emellett áttekintjük a jelenlegi irányelveket és bemutatjuk azokat a stratégiákat, amelyek elősegíthetik az időben történő adrenalinkezelést. Kiemelt hangsúlyt kap az edukáció szerepe, az autoinjektorok elérhetősége, valamint a sürgősségi ellátás protokolljainak fejlesztése. Az anafilaxia kimenetelének javítása érdekében elengedhetetlen az adrenalin alkalmazásával kapcsolatos szemléletváltás és gyakorlatbeli változtatás.

Szolnoki gyermekpszichiátria – múlt, jelen, jövő

A Szolnoki Gyermekpszichiátriai Osztály 2023-ban nyílt meg egy felújított, gyermekbarát környezetben, és azóta is folyamatosan épít egy egyedülálló, holisztikus terápiás kultúrát. Célunk, hogy a gyógyulás ne csupán a tünetek csökkentéséről, hanem a gyermekek és családjaik életminőségének valódi javulásáról szóljon – egy biztonságos, színes, családias légkörben.

Dr. Juhász Enikő osztályvezető főorvos a „Szolnoki gyermekpszichiátria – múlt, jelen, jövő” című előadásában mutatja be a 20 év után újranyitott részleg tapasztalatait és azt az innovatív környezetet, amit az osztályon létrehoztak: barátságos, színes falak, játszótér, az országban egyedülálló virtuális valóság (VR) diagnosztikai rendszer, terápiás állattanúsított foglalkozások, hangtérápia, gyógy-mászófal, gyermekjoga, strukturált napirend és a tiszteleten, egyenlőségen alapuló közösségi kultúra.

Ezt követően **Tatainé Földvári Márta** és **Angyal Andrea** családterapeuták vezetésével betekintést nyerhetnek a családterápia lehetőségeibe és módszereibe. **Dr. Berkóné Kővágó Erika** klinikai gyermek szakpszichológus tanulságos esetbemutatóval illusztrálja, hogyan segítik ezek az újítások a gyermekek valódi gyógyulását, milyen eredményeket hoz a rendszeres pszichoterápia és a hosszú távú utánkövetés.

Az előadást **Dr. Jáki Tamás** rezidensorvos rövid bűvésztrükkje színesíti, majd **Sheitz Kata** klinikai szakpszichológus tart előadást az indulatok kezeléséről – egy olyan témában, amely ma különösen fontos a gyermekek és serdülők mentális egészségének szempontjából.

Szeretettel várjuk a konferencia résztvevőit, akik kíváncsiak egy valóban gyermek- és családcentrikus, innovatív gyermekpszichiátriai szemléletre és gyakorlati megoldásokra.



Előadók névsora

- A**
Ablonczy László 229
Ádám Lilla 257
Almási Andrea 259
Altorjai Péter 234
Andréka Lilla 228
Antal Tímea 228
Antal-Szalmás Péter 244
Antics Dorottya 228
Antus Zsuzsanna 243
Aradi Pálma 230
Arató András 240
- B**
Bagó Letícia Anna 229
Bakó Dorottya 234
Bakó Zsuzsanna Sára 229
Balajthy András 243
Balázs Gergely 243
Balázs György 229
Balázsfi Réka 238
Balogh Ádám 230, 231, 246
Balogh Dávid 230
Balogh Dorottya 230
Bánszky Balázs 228
Bara Zsanett 253
Barcsay Erzsébet 235
Bazsó Dóra 243
Becsei Dóra 257
Bednárik Mihály 257
Bedő Krisztina 256, 263
Benedek Noémi 260
Benke Kristóf 231
Béres Nóra 240
Berta László Gergely 247
Bognár Zsolt 234
Bojtár Zsüliet 231
Boros-Tóth Kinga 232
Bóta Balázs 257
Botos Péter 231
Brandt Ferenc Ádám 255
Budai Vivien 244
Budavári-Szabó Lili 261
- C, Cs**
Czifrus Eszter 232
Czipó Diána 232
Czövek Dorottya 259
Csaba Réka 250
Csákváry Violetta 234, 243
Csapody Marcell 233
Császár Andrea 248
Cseh Áron 232, 240
Cserháti Helga 229, 238, 251, 252
Csizsmár Nikolett 248
Csizmazia Szandra 234
Csóka Monika 256, 265
Csombó Flóra Angéla 232
Csorba Szilvia 234
Csordás Katalin 231
Csuzdi Veronika 231
- D**
Dávid Máté 229, 238, 251, 252
- Deák Ábel 256
Deák Ágnes 233
Dér Orsolya 233
Dezső Katalin 265
Dezsőfi-Gottl Antal 240
Dimény Tímea 234
Dobner Sarolta 231
Durst Máté 234
- E**
Egyed Bálint 231
Elamin Flóra Amina 235
Erdélyi Dániel 241, 248
- F**
Farkas Dávid 256, 264
Farkas Ferenc Balázs 235
Farkas Viktor 239
Fehér Dóra 235
Felszeghy Enikő 253
Fodor Annamária 251
Fröhlich Roland 236, 239
Funke Simone 255
Fülöp Lili Mária 228
Fűz-Kulcsár Nikolett 236
G, Gy
Garai Réka 250, 264
Garami Miklós 234
Gárdos László 248
Gergely Anita 236
Gulácsy Vera 255
Guóth Gábor 247
Gut Fanni Réka 237
Gyarmati Judit 255
Gyömörei Beáta 249
Győrik Dorka 237
Györke Eszter 234
- H**
Hadas Veronika 229, 238, 251, 252
Hajnal Barbara 262
Hajósi-Kalcakosz Szofia 262
Hargitai Dóra 257
Hartmann Ágnes 254
Havai András 238
Hegyi Virág 238
Herczeg Vivien 250
Hollódy Katalin 259
Horváth Bertalan 239
Horváth Brigitta 240
Horváth Fanni Nikolett 240
Hőbör Bence 241
Husztai Attila 241, 242
- I**
Irmes Berta Eszter 242
- J**
Jakab Dániel 237, 245
Jánoska Zsófia 243
- K**
Kadenczki Orsolya 261
Kálmán Andrea 247, 255, 258
- Kálmán Attila 257
Kalocsai Krisztina 235, 257
Kalocsai Krisztina 260
Karoliny Anna 234
Kató Léna 243
Kaucsár Tamás 252
Kelemen Edit 248
Kerek Patrícia 244
Kéri Adrienn 250
Kincs Judit Aranka 259
Kiss Kinga 245
Kiss Viktória 238
Koczok Katalin 253
Kói Tamás 250
Koncz Ilona 229
Kőnyi Petra 247
Koós Eszter Gabriella 259
Korányi Katalin 243
Kósa Johanna 247
Kosaras Éva 258
Kossuth Laura 231, 246
Kovács Adrienn 246
Kovács Éva 229
Kovács Gábor 231
Kovács Lajos 232
Kovács Márta 247, 252
Kőrös Titanilla 248
Környei László 236, 239
Kövecses Kata Barbara 247
Krikovszky Dóra 232
Krivácsy Péter 239, 264
- L**
Lajti Renáta 248
Lakatos Csilla 242
Lakatos Lilla 248
Lakatos Orsolya 235, 254, 260
Laposi Klementina 248
Legeza Balázs 257
Liebhardt Ágnes 249
Liptai Zoltán 235
Liptovszky Janka 232
Lódi Csaba 232, 257, 260
Lóth Szendile 232
Luczay Andrea 232, 240
Lukács Adrienn 250
Lukasz Rebeka 249
- M**
Magyar Tibor 234
Major Gréta 251
Márai Katalin 229, 234
Márton Györgyi 228, 251, 256
Máthé Anna Rita 251
Matusek Zsófia Réka 251
Megyesi Orsolya 234
Mellár Mónika 229, 238, 251, 252
Merza Márk 247
Mészáros Rebeka 252
Mikes Bálint 252, 257
Molnár Dorottya 252
Molnár Kata 242
Mosdósi Bernadett 261
Móser Judit 229, 238, 251, 252
- Muzslay Eszter 252
- N, Ny**
Nagy Dávid 231
Nagy Eszter 234
Nagy Mária Izabella 253
Nagy Rita 250
Németh Nóra 234
Nyikuly Kinga 254
- O**
Omeregbee Félix Nicolas 253
Orbók Anna 229, 238, 251, 252
Ormay Cecília 258
Orosz Petronella 233
- P**
Pagáts Rebeka 230, 254
Pál Andrea Éva 255
Pál Vanda 255
Paluska Luca 254
Pap Krisztina 252
Papp Emese Sára 260
Papp János György 259
Papp Kata 255
Pászthy Bea 228
Pécsi Anna 256
Pénzes-Daku Krisztina 244
Péter István 235
Peti Ágnes 258
Pfeffer Anita 234
Piegl-Gulácsy Vera 258
Pimmer László 256
Pinti Éva 256
- R**
Rajnai Hajnalka 231
Reusz György 252
Riesz Nóra Ágnes 257
Rimely Endre 238
Rippl Ilona 260
Rónaszéki Ágoston 257
Rosdy Beáta 229, 238, 251, 252
Rózsa Barnabás 260
- S, Sz**
Sárközi Miklós Domonkos 257
Sasi-Szabó László András 254
Scheuring Noémi Gabriella 234
Schnur János 229
Schveibert Ágnes 251
Seszták Tímea 235
Simon Máté 258
Simon Réka 259
Solymár Natália 229, 238, 251, 252
Steiger Zsófia 234
Szabó Andrea 236, 239
Szabó Attila 235
Szabó Éva 228
Szabó László 231, 261
Szabó Miklós 255
Szabó Sándor 265
Szabó-Szekely Anita 258
Szakács Zsolt 259



Szakos Erzsébet 258
Szakszon Katalin 253
Szász Barbara 255
Szász Csenge 259
Szegner Laura Mária 259
Szeifert Lilla 257
Szelestei Veronika 260
Szentirmai Réka 238
Szilágyi Dávid 260
Szkiba Zsófia 261
Szücs Orsolya 264

T
Tálosi Gyula 248
Topai Krisztina 246
Tory Kálmán 252
Tory Vera 242
Tóth Ágnes 234
Tóth Arnold 254
Tóth Eszter Alexa 261
Tóth Klaudia 261
Tóth Viktória 237, 238, 251, 255
Tóth-Heyn Péter 232, 259
Tóthné Almássy Monika 262
Tömböly Petra Anna 234

Török Viktória Réka 256, 262, 263

U
Udvari-Nagypál Petra 263
Ujfalusi Anikó 253
Ulrics Szilvia 251

V
Varga Petra 264
Vargáné Földesi Róza 244
Várnai Nikolett Ágnes 228
Vass Dávid 264

Vassallo Federica 265
Veres Klára 251
Vértesi Gabriella 261
Viktória Tóth 265
Vilmányi Csaba 229
Visy Beáta 228, 251, 256, 262, 263, 264
Vojcek Ágnes 260

Z, Zs
Zabó Éva 243
Zsiborás Csaba 235
Zsidedh Petra 259

Pályázati felhívás

A „Gyermekek Gyógyításáért” Alapítvány Kuratóriuma pályázatot ír ki a „**Dr. Frank Mária Emlék-érem**” elnyerésére.

Az Alapítvány célja: a gyermekek egészségéért kiemelkedő gyógyító és/vagy tudományos tevékenységet folytató orvosok elismerése.

Az emlékérem díjazott, nem megosztható, az Alapítvány évenként egy alkalommal bocsátja ki.

Pályázni lehet bármilyen, a gyermekgyógyászat témakörébe tartozó, még nem publikált – lehetőleg erre az alkalomra készített – önálló pályamunkával.

A pályázat benyújtási határideje: **2026. július 31.**

címe: „Gyermekek Gyógyításáért” Alapítvány Kuratóriuma
Heves Vármegyei Markhot Ferenc Oktatókórház Gyermekosztály
3300 Eger, Knézich Károly u. 1.

Életkori határ: 40 év.

Mellékelendő: szakmai önéletrajz

A győztes pályamű benyújtója az Emlékplakettet a pályadíjjal 2026.őszén, a Dr. Frank Mária Emlék-ülésen kapja meg, ahol ismertetnie kell pályamunkáját.

2025-ben a pályázat győztese: **Dr. Erdős-Molnár Fruzsina, a Heves Vármegyei Markhot Ferenc Oktatókórház és Rendelőintézet** neonatológiai képzésben részt vevő csecsemő- és gyermekgyógyász szakorvosa lett, a „**Recidiváló Kawasaki-syndroma: egy eset kapcsán**” című pályamunkájával. Munkájához ezúton is gratulálunk, jó egészséget és további sok sikert kívánunk!

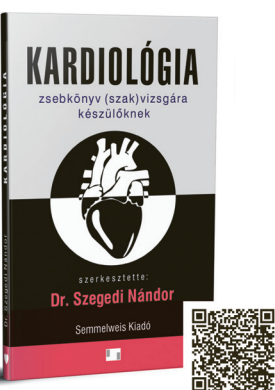
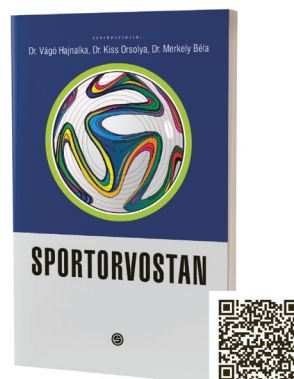
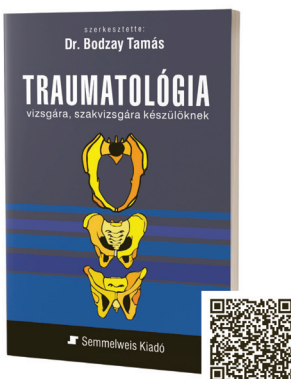
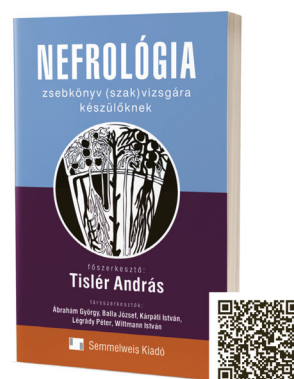
Továbbra is várjuk a lelkes fiatalok jelentkezését az ország egész területéről!

Dr. Vargay Éva
főorvos
a kuratórium elnöke



Semmelweis Kiadó
a Semmelweis Egyetem kiadója

ZSEBKÖNYVEINK A KIADÓ SIKERKÖNYVEI



Semmelweis Kiadó
1089 Budapest, Nagyvárad tér 4.
+3612104403
www.semmelweiskiado.hu
info@semmelweiskiado.hu

Legendus Könyvesbolt
1089 Budapest, Nagyvárad tér 4.
+3612104408
+3614591500 / 56353
info@semmelweiskiado.hu

Legendus Alba
8000 Székesfehérvár, Palotai út 4.
Tel: +36-30944-3650,
+3630326-4705
alba@legendus.hu