

GYERMEK- GYÓGYÁSZAT



76. évfolyam – 2025/3. szám



A Magyar Gyermekorvosok Társaságának tudományos és továbbképzési szaklapja

„SZÉP ÉLMÉNYEINK”

- Oroszlán György főorvos úrral beszélget Fogarasi András

ÖSSZFOGLALÓ KÖZLEMÉNYEK, MÚLT ÉS JELEN

- Eclampsia és frontátvonulások – REPRINT, 1951
- Ahogy ma látjuk az epilepsziát

VISSZATEKINTÉS, MÚLT ÉS JELEN

- A csecsemőgondozás néhány kérdéséről – REPRINT, 1951
- Az újszülött- és csecsemőgondozás kérdései – Pikler Emmi módszere és a gondozó intézetek kialakítása

EREDETI KÖZLEMÉNY

- Dr. Pető András 1950–1970 között kifejlesztett konduktív légzőgyakorlatai: Szisztematikus irodalmi áttekintés egy protokoll kidolgozásához a cerebrális paresissel élők légzésfunkciójának és életminőségének javítására

KONGRESSZUSI BESZÁMOLÓ

- Beszámoló az EAP Spring Meetingről

FIATAL GYERMEKGYÓGYÁSZOK XXIII. KONFERENCIÁJA, 2025

- Előadáskivonatok



8 KREDITPONT

www.gyermekeorvostarsasag.hu

Gyermekegyógyászat

Az akarat érvényesítése nem azt jelenti, hogy a gyermek szeressen minket, hanem azt, hogy mi szeressük őt úgy, hogy maradéktalanul átadjuk neki tudásunkat.
Jean-Jacques Rousseau (1712–1778)

TUDOMÁNYOS ÉS TOVÁBBKÉPZÉSI SZAKLAP

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA KÉTHAVONTA MEGJELENŐ ORSZÁGOS FOLYÓIRATA

FŐSZERKESZTŐ
Kovács Gábor

FELELŐS SZERKESZTŐ
Havasi Katalin az MGYT főtktára

SZERKESZTŐBIZOTTSÁG ELNÖKE
Nagy Anikó az MGYT elnöke



éves a Gyermekegyógyászat folyóirat

A SZERKESZTŐBIZOTTSÁG TANÁCSADÓ TESTÜLETE

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

ROVATVEZETŐK

Ablonczy László
Balajthy András
Cseh Áron
Dezsőfi-Gottl Antal
Erhardt Éva
Fogarasi András
Halász Zita
Hollódy Katalin
Kálmán Attila
Katona Gábor
Katona Márta
Kiss Csongor
Kovács Ákos
Kovács Lajos
Kovács Tamás
Kriván Gergely

ablonczy@gmail.com
balajthy.andras@med.unideb.hu
cseh.aron@semmelweis.hu
dezsofi.antal@semmelweis.hu
erhardt.eva@pte.hu
fogarasi.andras@gmail.com
halasz.zita@gmail.com
hollody.katalin@pte.hu
kalman.attila@semmelweis.hu
katonagabor@gmail.com
katona.marta@med.u-szeged.hu
kisscs@med.unideb.hu
akos.kovacs@gmail.com
kovacs.lajos@semmelweis.hu
kovacs.tamas@med.unideb.hu
krivan@hu.inter.net

Laki István
Mikos Borbála
Mogyorósy Gábor
Nemes Éva
Nyul Zoltán
Ottóffy Gábor
Pászthy Bea
Szabó Cecília
Szabó Miklós
Szabó Tamás
Szalai Zsuzsanna
Tajti Zsanett
Tálosi Gyula
Tory Kálmán
Ujhelyi Enikő

gyermektudo@gmail.com
borbala.mikos@gmail.com
mogyoros@dote.hu
enemes@dote.hu
nyul.zoltan@pte.hu
ottoffy.gabor@pte.hu
drpaszthybea@gmail.com
szabo.cecilia@bethesda.hu
szabo.miklos@semmelweis.hu
szabotamas@med.unideb.hu
zsszalai@heimpalkorhaz.hu
tajti.zsanett@med.u-szeged.hu
talosigy@gmail.hu
tory.kalman@semmelweis.hu
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

Semmelweis 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 szerkesztőség 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 Gyermekorvosok Társasága 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, 2014–2025
Minden jog fenntartva.

CÍMLAPOT TERVEZTE: DINYA GÁBOR

„SZÉP ÉLMÉNYEINK”

Oroszlán György főorvos úrral beszélget Fogarasi András 155
Dr. Oroszlán György (1947–)

ÖSSZFOGLALÓ KÖZLEMÉNYEK, MÚLT ÉS JELEN

Eclampsia és frontátvonulások – REPRINT, 1951
Takáts István dr., Szénásy József dr. 160

Ahogy ma látjuk az epilepsziát
Hollódy Katalin dr. 165
As we see epilepsy today

ÖSSZEFOGLALÓ KÖZLEMÉNY ÉS VISSZATEKINTÉS, MÚLT ÉS JELEN

A csecsemőgondozás néhány kérdéséről – Reprint, 1951
Pikler Emmy dr. 173

Az újszülött- és csecsemőgondozás kérdései – Pikler Emmi
módszere és a gondozó intézetek kialakítása
Harmat György dr. 180

EREDETI KÖZLEMÉNY

Dr. Pető András 1950–1970 között kifejlesztett konduktív
légzőgyakorlatok: Szisztematikus irodalmi áttekintés
egy protokoll kidolgozásához a cerebrális paresissel élők
légzésfunkciójának és életminőségének javítására
Kolumbán Erika, Tarcsai Emese, Túri Ibolya dr.,
Földesi Renáta dr. 182
*Enhancing Respiratory Function and Quality of Life in
Individuals with Cerebral Palsy: Insights from Conductive
Breathing Exercises Developed by András Pető (1950–1970) –
A Systematic Literature Review*

KONGRESSZUSI BESZÁMOLÓ

Beszámoló az EAP Spring Meetingről
(Dubrovnik, 2025. április 4-5.)
Csizsek Zsófia dr. 189

FIATAL GYERMEKGYÓGYÁSZOK XXIII. KONFERENCIÁJA, 2025

Előadaskivonatok 192

Pályázati felhívás

A „Gyermekek Gyógyításáért” Alapítvány Kuratóriuma pályázatot ír ki
a XXIX. „Dr. Frank Mária Emlékérem” 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: **2025. július 31.**

a pályázat címe:

Gyermekek Gyógyításáért” Alapítvány Kuratóriuma

Heves Vármegyei Markhot Ferenc Oktatókórház Gyermekosztály
3300 Eger, Knézich Károly u. 1-3.

Életkori határ: 40 év

Mellékelendő: szakmai önéletrajz

A győztes pályamű benyújtója az Emlékplakettet a pályadíjjal 2025. őszén,
a Dr. Frank Mária Emlékülésen kapja meg, ahol ismertetnie kell pályamunkáját.

2024-ben a pályázat győztese: **Dr. Pinti Éva, PhD**, klinikai genetika szakorvosjelölt, a Semmelweis
Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó Utcai Részlegének egyetemi tanársegéde lett „**Adjuk
vagy ne? Növekedéshormon-kezelés és IGF1 rezisztencia**” című pályamunkájával. Munkájához ez-
úton 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



„SZÉP ÉLMÉNYEINK”

Oroszlán György főorvos úrral beszélget Fogarasi András

„Lám csak, hát voltak nekünk szép élményeink” (Cseh T. – Bereményi G.)

Veres Gábor 2014–19-ig készítette az Arc-csók sorozatot, ahol a hazai gyermekgyógyászat prominens személyiségeinek tett fel néhány kérdést. Az interjúkat az ő emlékére új címmel – Szép élményeink – folytatjuk.

Hogyan alakult a hivatásod? Kinek köszönheted?

Én már gyermekkoromban is az ország egyik végéből költöztem a másikba. Édesapám Debrecen mellett Földesen volt háziorvos, onnan járt be a klinikára is. Később Zalaegerszegre került, a megyei kórház gyermekosztályának vezetője lett. Ott jártam középiskolába, majd az egyetemre visszakerültem Debrecenbe. Édesapám mindig hatalmas szerepvel beszélt a munkájáról, a példája nagyon megragadott annak ellenére, hogy az 50-es években minden sokkal nehezebb volt, ha csak arra gondolsz például, hogy 3% körül mozgott a csecsemőhalandóság. Mégis valahogy olyan természetes volt, hogy követem a példáját.



Ha nem orvos lettél volna, akkor mi?

Gyermekkoromban elég jól zongoráztam, és a tanáraink javasolták, hogy menjek el Pécsre egy Zeneművészeti középiskolába. Nekem az volt az első kérdésem, hogy onnan is lehet-e az orvosira menni...?

Megmaradt a zongorázásból valami?

Igen, elég sokáig zongoráztam, most is van, hogy leülök a hangszer mellé. De még inkább hangversenyekre járunk feleségemmel, meg színházba.

Milyen hobbid alakult még?

A középiskolás évek alatt leigazolt versenyző voltam a zalaegerszegi kosárcsapatnál, emellett sokat fociztunk, kézilabdáztunk. Valahogy sokkal több szabadidőnk volt, mint a mai gyerekeknek. Ez a sportszeretet megmaradt nyugdíjas koromra is: feleségemmel naponta 4–5 km-t nordic walkingo-



zunk, pingpongozunk. Télen sífutunk, amit még Szombathelyről hoztunk magunkkal. A nyarakat pedig Siófokon töltjük, itt a SUP-ozás lett az új szerelem.

Melyek az első emlékeid orvosként?

Orvostanhallgatóként remek gyakorlataink voltak a debreceni klinikán. Korán megfogott a gyermekek őszintesége, a kezelőorvosokkal való kapcsolata. Ez is vonzott a gyermekorvoslás felé

édesapám személyes példája mellett. 1973-ban kezdtem a klinikán, amikor hatunkat vettek fel az évfolyamból.

Mi már csak elmesélésből ismerjük azt az időszakot, amikor szülők nélkül gyógyítottatok. Milyen érzés volt ez? Nem volt bennetek egy belső lázadás, hogy ez valahogy nincs így rendjén?

Érdekes, de annyira benne éltünk ebben a rendszerben, hogy nem berzenkedtünk ellene. Sőt, sokszor azt éreztük, hogy a látogatási idő a nehéz, ami után újra meg újra elszakadtak a gyermekek a szüleiktől. Nagy sírás-rívás volt ilyenkor. Nem beszélve az infekt osztályokról, ahol csak ablakon keresztül láthatták a szülők beteg gyermekeiket.

Kik voltak a tanítómestereid, példaképeid, akikre legnagyobb hálával emlékszel vissza?

Először Kövér Béla professzor úr vezetése alatt dolgozhattam. Ő egy zseniális klinikus volt logikus gondolkodással, éleslátással és jó diagnosztikus orral rendelkezett. Columbóként nyomozta ki a ritka betegségeket. Ő volt az első klinikus, aki nagyon megfogott. Őt követte Karmazsin László, aki alatt menedzser típusú vezetőként óriási fejlődés ment végbe, kialakultak a szubspecialitások. A kli-

nikán nagyon komoly hatással volt rám a korban közel álló *Lakatos Lajos* professzor is. Ő művészi módon végezte a klinikumot, ragyogó megérzései, intuíciói voltak, amiket mindig végigvitt. Sok érdekes dologra ő hívta fel először a figyelmünket és ő indított el a tudományos pályán is.

Mivel foglalkoztatott?

Az újszülöttkori szabadgyök-betegségekben – sárgaságban, retinopathiában – vizsgáltuk a D-penicillamin hatását, állatkísérleteket is végeztünk. Ha kellett, este 11-kor is bent voltunk a Radiológia klinikán és az állatlaborban.

Hogyan vezetett az utad Debrecenből Szombathelyre, újfent az ország egyik szélétől a másikig?

Harminchét éves koromra kandidáltam, vezettem a neonatológiai részleget, nagyon leterhelő, de izgalmas időszak volt ez. Rengeteget beteget láttunk el, havonta 6–8 alkalommal ügyeltünk, sokszor egyberakva a szombattól hétfőig tartó ügyeleket. Akkoriban még szombatonként is dolgoztunk: dél előtt mindenki levizelte az osztályát, és úgy adta át az ügyeletnek. Érdekes, hogy néhány dolog szinte teljesen eltűnt azóta: amikor én kezdtem, szinte naponta volt vércsere az újszülöttkori icterusok miatt. 1987-ben kaptam meghívást a salgótarjáni gyermekosztály vezetésére, ami akkor egy 110 ágyas osztály volt 20 orvossal, 80 ápolóval.

Milyen tapasztalat volt klinikáról megyei kórházba váltani?

Szakmai ugrásnak éltem meg. Egyrészt sok munkatársat kellett vezetnem, másrészt számos területet fejleszthettem a gyermekosztályon. Például sok kollégát tudtam motiválni további specializációra, második vagy harmadik szakvizsgára. A másik a továbbképzések rendszerének bevezetése volt, amit Olaszországból lestünk el. Szicíliában van egy kisváros, Erice, ami egész évben továbbképzésekre, konferenciákra rendezkedett be már a 80-as években. Többek között néhány napos neonatológiai továbbképzésekre, ahová meghívták a legnagyobb szaktekintélyeket, és velük voltak együtt egész nap a fiatal szakorvosok. Ennek ötletét másoltuk le Salgótarjában, és hívtunk meg fiatalokat és egy-egy szakterület legjobb tanítómestereit. Remek viszhangja volt minden résztvevő körében. Akkoriban még nem indultak el a Bókay, Nagyerdei vagy Tiszaparti esték, pontszerző tanfolyamok sem léteztek, ez a műfaj egy újdonság volt Magyarországon.

Ha jól tudom, akkor ezt harmadik munkahelyeden, Szombathelyen is folytattad. Mesélsz a Vas megyei élményeidről?

Cholnoky Péter professzor úr lépett oda hozzám egy konferencián, hogy személyesen szeretne beszélni velem. Azt kérdezte, lenne-e kedvem elmen-ni Szombathelyre az ottani gyermekosztályt vezet-ni. Fantasztikus osztály volt, akkoriban a 6. kliniká-nak is nevezték. Óriási megtiszteltetésnek éreztem. Az akkor 180 ágyas osztályon 30 orvos és közel 100 szakápoló, adminisztrátor, kisegítő személyzet dolgozott. Én az a főorvos voltam, akinek nincsenek beosztottjai, sokkal inkább munkatársai – köztük a négy legendás főorvostól álló „Gárdával”. *Szabó, Buzás, Andics* és *Gagyí* főorvosokból állt ez a csapat. Valamennyien idősebbek voltak nálam, de nagy szeretettel fogadtak, és mi még fontosabb: elfogadtak. A Salgótarjában elindult továbbképzéseket azután itt is folytattuk: az első években Velemben, majd később Kőszegen. Negyedszázad alatt kerekén 50 ilyen képzést szervezhettem a fiataloknak.

Az osztályon folytatódott a specializálódás, második, harmadik szakvizsgák megszerzése. Szinte minden területnek országosan is elismert vezetője lett.

Évente 3000 fekvőbeteget és 30 000 járóbeteget láttunk el.

A velemi képzéseken még én is részt vettem kezdő orvosként, és valóban remek volt, hogy nem csak tanulunk, de együtt lehetünk: barátságok szövődhetnek a különböző intézményekből.

Ahogy hallgatlak, az a benyomásom, hogy te valahogy mindenhol jól érezted magad. Hogy látod, minek köszönheted ezt?

Szerencsém volt, mert mint kisorvos is egy jó hangulatú közösségben dolgoztam, és ez folytatódott később is. Egymásra voltunk utalva, és mindig jó szívvvel segítettük egymást. Kerültem az „én vagyok a főnök, majd én megmondom hogyan kell csinálni” attitűdöt, és ez bevált.

Mesélj egy kicsit a nemzetközi szerepvállalásodról is!

A fejlődésben lévő szervezet farmakológiájával foglalkozó ESDP-ben számoltunk be a neonatológiai kutatásainkról. Az első konferenciákra még a hőskorban, az 50 dolláros keretből utaztam, ha még emlékszel erre. Később egyre több szakmai és baráti kapcsolat alakult ki, és a szervezet vezetőségébe is bekerülhettem. Az egyik konferenciájukat *Sulyok Bandival* közösen rendezhettük meg Pécsen.

Hogyan telik az életed a nyugdíjbamenetel óta? Tíz unoka mellett teljesen visszavonultál az orvoslástól?

Ha 50 éven át dolgozol, akkor megszoktad, hogy van feladatod, van miért felkelned reggelente. Ezt

nem lehet egyik napról a másikra letenni. Én is folytattam, folytatom a gyermekorvoslást: egy darabig a Heim Pál kórházhoz tartozó gyermekotthonokban voltam orvos, majd a Táncművészeti Egyetemen hoztunk létre egy egészségfejlesztő központot.

Ennek mi volt a feladata?

A táncművészeti hallgatók gyakori fizikai és lelki sérüléseknek vannak kitéve, ezek megelőzése, monitorizálása volt a feladatunk. Sajnos egy vezetőváltás kapcsán megszüntették ezt a központot, pedig nagy szükség lenne rá. Így most iskolaorvosi munkát látok el Zuglóban.

Mit üzensz a jelen és jövő orvosainak?

Abban nőtem fel, hogy a legfontosabb: megteremteni a bizalmi kapcsolatot a beteg gyermekkel és

családjával. Kideríteni, hogy mi az igazi gondjuk, problémájuk, ami sokszor nem az, amit a szülő elsőre megfogalmaz. A műszeres diagnosztika olyan fejlődésen megy keresztül, nem beszélve a mesterseges intelligenciáról, hogy az a veszély áll fenn, hogy elcsábulnak a fiatal orvosok és túl korán kérnek bonyolult vizsgálatokat. Ehelyett legyen először egy alapos vizsgálat, majd a protokollok, ajánlások követése mellett, amitől indokolt esetben el is lehet térni, legyen intuíciójuk. Persze ehhez jól megalapozott tudás és tapasztalat kell. Ehhez pedig sok tanulás és még több betegvizsgálat.

És mi lenne a Te üzeneted?

Amikor otthagytam Szombathelyt, az egyik munkatársam így búcsúzott el tőlem: „nyugalmat, bizalmat és önbizalmat adjál”. Ezt a visszajelzést kívánom minden kollégának!

Dr. Oroszlán György (1947–)

1973-ban orvosdoktori diploma a Debreceni Orvostudományi Egyetemen

Szakképesítések: Lipidológus orvos (2002), Neonatológiai szakvizsga (1992), Csecsemő- és gyermekgyógyászat szakvizsga (1977)

Munkahelyek: Zuglói egészségügyi szolgálat 2022 Táncművészeti Egyetem Budapest Egészségfejlesztő Központ vezetője (2019-2021) Berzsenyi Dániel Főiskola, majd a Nyugat-magyarországi Egyetem Savaria Egyetemi Központ – kutató professzor, tudományos rektorhelyettes (2006. – 2012.) Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Gyermekintézmények Osztálya 2018 - 2020

DOTE (1973-1987), Salgótarján 1987-1993, Szombathely 1993-2018) – osztályvezető főorvos

Tudományos fokozat, címek: Egyetemi magántanár (1998) Habilitált doktor (1996) PhD (1995) Az orvostudomány kandidátusa (1985)

Publikációk: 1 könyv szerkesztője, 10 könyvrészlet, 101 közlemény, 150 előadás (30 nemzetközi konferencián) Összesített IF: 38.197

Tanulmányutak: Prága – 1977, 1981, Washington – 1978, Erice – 1985, 1987, Oslo – 1990, Helsinki – 1990, Salzburg – 1998 Tudományos munka: Neonatológia, azon belül a szabad gyök okozta károsodások felismerése és kezelése. Újszülöttkori fertőzések korai felismerése. Az osteoporosis megelőzésének lehetőségei, fiatalok csontanyagcseréjének vizsgálata.

Nemzetközi konferenciákon előadóként részvétel: Uppsala, Halle, Drezda, Bristol, Hága, Berlin, Les Diablerets, Roma, Greifswald, Párizs, Tremezzo, Bécs, Zürich, Graz, Borgholm, York, Innsbruck, Helsinki, Ajaccio, Postojna, Washington, Sidney, Peking, Buenos Aires, Salzburg, Rijeka, Glasgow.

Konferenciák szervezése: két nemzetközi konferencia (Alpok-Adria – Szombathely, ESDP – Pécs), 17 országos konferencia, 60 regionális konferencia és továbbképzés.

Tudományos díjak: Petényi díj (III. fokozat) 1983, DAB pályázat (I. díj) 1985, Petényi díj (II. fokozat) 1986

Hazai és nemzetközi társasági tagságok: Magyar Gyermekorvosok Társasága (1995-1999 főtitkár, 2000 – elnökségi tag), Veszprémi Akadémiai Bizottság, Societas Scientiarum Savariensis, Magyar Atherosclerosis Társaság, European Society of Pediatric Research, European Society of Developmental Perinatal Pharmacology (1996-2001 elnökségi tag), a Gyermekgyógyászat, a Gyermekgyógyászati Szemle és a Népegészségügy c. folyóirat szerkesztőségi tagja. A Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Szakmai Kollégium tagja (1995-1999 titkára)

Kitüntetések: Egészségügyi Miniszteri Dicséret (1986), Bókay János érdemérem (2000), Szombathely Egészségügyéért Díj (2017), Frank Kálmán emlékérem (2021), Pető Ernő emlékérem (2023).

ELADÓ

Tatán házi gyermekorvosi praxis eladó!

Érdeklődni: 06-30-458-4338

Az allergiás eredetű orrdugulás hatékony kezelése

Az allergiás rhinitis (AR) a lakosság 10-30%-át érinti.¹

Előfordulási gyakorisága a gyerekek és a fiatal felnőttek körében a legmagasabb.¹

Ön is tapasztalta?

Az allergiás rhinitis fő tünetei²

- ☐ orrfolyás
- ☐ tüsszögés
- ☐ orrdugulás
- ☐ orrvizketés

közül AR esetén a páciensek által leginkább zavarónak ítélt tünet az orrdugulás.³

Az orrdugulás

- hatással van az iskolai teljesítményre, az alvásminőségre és
- szövődményei lehetnek.³

A nazális dekongesztánsok

- a leghatásosabb orrdugulás elleni kezelést nyújtják AR esetén.³
- súlyos orrdugulással járó közepes/súlyos fokozatú AR-ben adjuváns szerekként indikáltak.²

Egy vizsgálatban a gyermek páciensek, illetve az őket kezelő szakemberek **több mint 95%-a** „nagyon jó”-ként vagy „jó”-ként ítélte meg a Rhinospray® hatásosságát és tolerálhatóságát.*⁴



*Vizsgálatban résztvevők száma: 300 fő; közülük gyermek (6-12 év; n=108; 36 %), kamasz (13-17 év; n=30; 10 %), felnőtt (162; 54 %); kezelés: Rhinospray® orrspray legfeljebb 10 napon keresztül, napi maximum 4-szer alkalmazva⁴

Forrás: (1) Aldakheel FM. Int J Environ Res Public Health. 2021;18(22):12105. (2) Az Emberi Erőforrások Minisztériuma szakmai irányelve az allergiás rhinitis ellátásáról hatályos: 2015.11.30 – (3) Meltzer EO et al. Int J Gen Med. 2010;3:69-91. (4) Katona G et al. Clin Transl Allergy. 2015;5:38.

A szabad lélegzetvételért allergiás orrdugulás esetén is

Nº1
Magyarország
kedvenc
orrpray-márkája*



Gyorsan hat**



Hatása akár **10 órán**
keresztül tart



3 illóanyag
(mentol, kámfor, eukaliptol)
egyedi kombinációja



Kényelmes adagolás



Permete
egyenletesen terül el
az orrnyálkahártyán

ÚJ KÜLSŐ

**VÁLTOZATLAN
ÖSSZETÉTEL**

Opella.

*Az IQVIA adatok alapján,
a 01B2 - NASAL DECONGESTANTS
OTC3 piacon 2024. január-december
időszakban a Rhinospray® az első számú,
legnagyobb darabszámban
értékesített termék.

** A Rhinospray® 1,265 mg/ml oldatos orrspray
az alkalmazást követő 5 percen belül fejti ki hatását.

6

**éves kortól
adható**



A Rhinospray® 1.265 mg/ml oldatos orrspray vény nélkül kapható, tramazolin hatóanyagú gyógyszer.



**Bővebb információért
olvassa el
a gyógyszer
alkalmazási előírását.**

Opella Healthcare Commercial Kft.
1138 Budapest, Váci út 133. E épület 3. emelet, Tel.: (+36 1) 505 0050
Gyógyszer-és egyéb termékinformáció: (+36 1) 505 0055
Web: www.sanofi.hu, www.orrduglas.hu MAT-HU-2500327 (2025.04.02.)

A Budapesti Orvostudományi Egyetem I. sz. Gyermekklinikájáról
(Ig.: Gegesi Kiss Pál dr. egyet. ny. r. tanár)

Eklampsia és frontátvonulások

Írta: Takáts István dr. és Szénásy József dr.

Amióta első, eszmélésszerű észleléseinket megtettük az időjárási tényezőknek a gyermeki szervezetre való hatásáról, kezdtük az egyes kórképeknek érdekesebb és feltűnőbb halmozódását most már tudatosan kapcsolatba hozni a lényeges meteorológiai történésekkel. Tulajdonképpen nem tettünk mást, mint felelevenítettünk egy nagyon régi gondolkodási irányt, ami olyan régi, mint az emberiség. Sőt az őskorban, nagyobb mértékben lévén kitéve a természet erőinek, aránylag nagyon intenzív figyelemmel fordult az ember az őt körülvevő légkör eseményei felé, melyeknek hatását erősen kénytelen volt magán érezni. Később a technikai haladás, a mikroszkóp felfedezése, a bacteriológiai éra egyre inkább a feledés homályába merítette az atmoszféra és klímátényezők fontosságát. Ma a természet erőinek soha nem remélt tökéletességű megfigyelése vált lehetővé a meteorológiai adatközlésnek rádióval való elvégzésével, magaslégköri rádiószondás kutatással és egyéb módszerekkel. Elérkeztünk a sikeres klímaátalakítások korába. Természetes, hogy sok jelenséget, amelyeknek magyarázatát azelőtt nem ismertük, kezdünk összefüggésbe hozni a légköri megnyilvánulásokkal, hiszen felismertük, hogy a légkör nem egyszerűen színhelye életünknek, hanem nagyon is aktív kialakítója és formálója szervezetünknek.

Az időjárás élettani hatása frontátvonulások alkalmával mutatkozik meg a leg-erősebben, mint azt de Rudder megállapította. Frontoknak nevezzük az egymásba

Időjárási frontok.

1. Felsiklási front (praefrontális jelenségek)



Légmozgás csillapodik,
hőmérséklet lassan emelkedik,
légnomás gyorsan süllyed,
abszolút nedvesség növekedik,
lassu borulás
egyenletes, lepelalaku felhők
(cirrus, stratus, altostratus),
csendes, egyenletes eső
nyáron fülledtség
télen köd, ónosasó,
élelényeken praefrontális tünetek.

2. Betörési front. (postfrontális jelenségek)

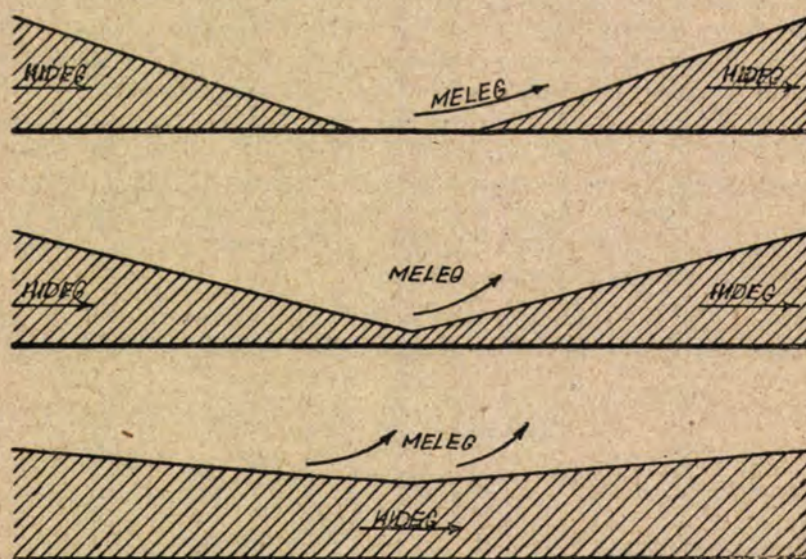


Szélvihar tör ki,
hőmérséklet gyorsan zuhan,
légnomás hirtelen emelkedik,
abszolút nedvesség csökken,
hirtelen felhősödés,
szaggatott oszlopalaku felhők
(cumulus, cumulonimbus),
heves szeszélyes eső (zápor),
nyáron zivatar,
télen hófúvás,
élelényeken postfrontális tünetek.

1. ábra

ütköző különböző levegőfajták határfelületeit. A határfelület két oldalán elhelyezkedő légtömeg minden lényeges meteorológiai tulajdonságában eltér egymástól. A két különböző jellegű légtömeget aránylag keskeny határvonal választja el egymástól, úgyhogy az ellentétes behatások egyszerre és gyorsan érik a szervezetet. A meteorológia megkülönböztet felsiklási frontot, betörési frontot és okklúziót. A frontok korszerű leírása *Aujeszky*tól származik (1. ábra). A felsiklási front úgy keletkezik, hogy egy hideg légtömegre egy feléje áramló meleg légtömeg felsiklik. A kettő között frontfelület keletkezik, ami azonban nem marad egy helyben, hanem tovavonul és amikor felettünk elmegy, azt a rendszerint igen rövid időt nevezzük frontátvonulásnak. Ennek jellemzői a melegedés, a légnyomásesés, fülledt, nedves légkör, szélcsend, egyen-

Occlusio frontpár keletkezése.



2. ábra

letes lepelalakú, fátyolszerű felhőzet, majd csendes, egyenletes eső. A biológiai hatás a front átvonulása előtt, tehát praefrontalisan jelentkezik. A praefrontalis idő hossza egyenesen arányos a front erősségével és fordítva arányos a front mozgásának sebességével. Milyen ezzel szemben a betörési vagy hidegfront? Ekkor a melegebb légtömeg felé ömlik és abba benyomul a hideg légtömeg, a meleg levegőt a magasba dobja fel, közben az hirtelen hűl le az emelkedéskor és benne szaggatott, oszlopalakú gomolyfelhők képződnek a gyorsan kicsapódó vízgőz következtében. Mindez erős, lökésszerű, viharos szelek kíséretében történik. A légnyomás, tekintve, hogy a beömlő hideg légtömeg pluszt jelent, emelkedik és az emelkedés a frontátvonulás után mutatkozik. A csapadék záporosó vagy hófúvás képében jelenik meg. Élőlényeken a frontjelenségek az átvonulás után észlelhetők.

A gyakorlatban a frontok elég gyakran oly módon követik egymást, hogy egy felsiklási front után röviddel, néhány óra múlva már jön egy betörési front. Ezt nevezzük frontpárnak. Lehetséges, hogy a kétféle front nyomon követi egymást és a betörési hideg eléri a felsikló meleg alatti hideget. Így a meleg levegő felszorul magasabbra és egy csúcsával lefelé mutató ék formájában helyezkedik el, de a föld felszínét nem éri el. Ez az

okklúziós front, mely biológiai hatását távolhatás útján érvényesíti, ennek lényege a legkevésbé tisztázott az összes fronthatások közül (2. ábra). A felsiklási praefrontalis helyzetben a vegetatív idegrendszernek az az izgalmi állapota jön létre, melyet sympaticotonia néven szoktunk megjelölni. Nyugtalanság, majd bágyadság, levertség mutatkozik, az étvágy elég jó, tachycardia, tachypnoe, izzadás, leukocytosis, emelkedett diuresis jön létre, emelkedik a vércukorérték. *Curry* szerint ez a front elősegíti a gyulladásos kórképek kitörését vagy rosszabbodását és a vérzéses kórképek manifesztálódását. A betörési front hatásai: ingerült hangulat, csökkent étvágy, bradycardia, bradypnoe, subnormalis hőmérséklet, leukopenia, vércukorcsökkenés. Ennek a frontnak postfrontalis szakában gyakoriak a görcsös kórképek. Hogy mi a meteorotrop hatás lényege, erre vonatkozóan *Medovikov* közlései jelentenek haladást, aki a levegő ionizációjában látja a meteorotrop tényezőt. A hatás nyomán kifejlődött kórtani jelenségeket eléggé ismerjük. A hatásmechanizmusra nézve utalunk *Kulin* és

Összes eklampsiás esetek száma: 187, ebből
frontokkal összefüggésbe hozható: 115 (62%)
frontokkal összefüggésbe nem hozható: 72 (38%)

Felsiklás előtt 21 (5× frontpár előtt)	Felsiklás idején 1	Felsiklás után 2	Felsiklások között 1
Betörés előtt 14	Betörés idején 3	Betörés után 47 (3× frontpár után)	Betörések közben 15 (1× frontpár után)
	Frontpár közben 5	Betörés után és felsiklás előtt 6	

3. ábra

Kövr közléseire, akik összefoglalják a vonatkozó irodalmi adatokat. A lényeg valószínűleg a hideg hatására bekövetkező vasoconstrictio, a szövetek rossz oxygenizációja és a reductiós folyamatok túlsúlya, viszont melegfrontnál értágulat, fokozott oxygenizáció (*Petersen*).

Ennyiben óhajtottuk a legrövidebben vázolni a témánk megértéséhez nélkülözhetetlenül szükséges meteorológiai tudnivalókat. Az időjárási hatásoknak még gyermekgyógyászati vonatkozásban is elég jelentékeny irodalmát itt nem célunk áttekinteni, csupán utalunk rá, hogy szovjet szerzők foglalkoztak és foglalkoznak a kérdéssel leginkább (*Balanina, Eredia, Efendi, Medovikov* és mások), közleményeik pedig főleg azt a célt szolgálják, hogy valami megfogható, adatszerűen kifejezhető hatását mutassák ki a meteorológiai tényezőknek a szervezetre és távolabb felderítsék magát a meteorogen faktort és tudjanak előre jelezni kórjelenségeket. Vizsgálatok történtek az idegingerlékenységnek az időjárási tényezőkkel való összefüggésére vonatkozólag. Így *Düll* vizsgálta az elektromos inger és izomösszehúzódás között eltelt időt. *Péteri* 1–20 hónapos gyermekeken alacsony barometerállásnál az idegingerlékenységet fokozottnak találta. Kísérleteiben a katod szakítási rángás 14–16 milliamper helyett már 6–7 milliampernél bekövetkezett.

Ha arra gondolunk, hogy kóros jelenségeknek időjárási oka is lehet, *de Rudder* szerint célszerű először olyan kórképet vizsgálat tárgyává tenni, aminek kezdeti időpontja nem lehet vitás, jellegzetes tünetekkel kezdődik, mindenütt előfordul, de nem fordul elő túlgyakran. Ha emellett a kórkép még olyan súlyos fenyegető tünetekkel is jár, hogy minden eset szükségképpen klinikai észlelésre is kerül, akkor igen alkalmas arra, hogy vele kezdjük megfigyeléseinket. Ezeknek a szempontoknak a csecsemő és kisgyermekkorú eklampsia teljesen megfelel. Arra a kérdésre, hogy szokott-e eklampsia a véletlenül felüli százaléokban frontátvonulások idején tömegesen előfordulni, olyan napokból kell kiindulnunk, amikor sok eklampsiát észleltünk és meggyőződni róla, hogy akkor volt-e olyan fronthelyzet, ami komoly ingerként hathatott a szervezetre? Így jártunk el, amikor áttekintettük az I. sz. Gyermekklinikára ambulanter behozott eklampsiás gyermekek közül azokat, akiket az ügyeletes orvos látott el. Eseteinket 1948 májustól 1950 végéig az ügyeletes orvosi könyv alapján állítottuk össze. Minden esetről figyelembe vettük a hivatalos meteorológiai jelentést és azt a gyermek beszállításának időpontjával összevetve, a következő eredményre jutottunk:

Az előfordult 187 esetből a frontátvonulási időben észleltünk 115-öt (62%), front nélküli időben 72-öt (38%). A frontnapok számát nem tüntetjük fel, mert szerintünk ez nem világítja meg a frontthatás erősségének a kérdését és nem ad kielégítő képet a frontok időbeli eloszlásáról és sűrűsödéséről. A napoknak mintegy 80%-a ugyanis frontnap, de frontnapnak nevezzük azt is, amikor csak egy gyenge front van és azt is, amikor számos erős front van 24 óra alatt. Hogy a biológiai hatás a front meteorológiailag kifejezett erősségével egyenesen arányos, az egyáltalán nem bizonyított. Inkább valószínű, hogy a hatást az időjárási elemek gyors egymásutánai változása hozza létre. Ezért lát-szott tudományosabbnak, hogy a frontok és frontnapok száraz statisztikai felsorolása helyett esetenként külön-külön vizsgáljuk az egyes fronthelyzetek és eklampsiák összefüggéseit. Vizsgálatainkat a *de Rudder* által ajánlott induktív módszer szerint végeztük. Mikor már eklampsiáink anyagát összeállítottuk, utána kezdtük keresni az esetleges frontösszefüggéseket. Részletesen a következőket találtuk:

Felsiklás előtt 21 eset — a Meteorológiai Intézet által megadott praefrontalis időszakban — (ebből 5 frontpár előtt), felsiklás idején 1, felsiklás után 2, felsiklások között 1 eset. Betörés előtt 14, betörés idején 3, betörés után 47 (ebből 3 frontpár után), betörések közben 15 (egyszer frontpár után). Frontpár közben 5, míg betörés után és felsiklás előtt 6 eset. A felsiklás utáni és betörés előtti eseteket *Aujeszky* közlései értelmében paradox megjelenésűeknek lehetne nevezni. A felsiklási és betörési időben jelentkezett esetek aránya 25 : 79, bár az utóbbiak praevalenciáját mutatja be, de még sem azzal a meggyőző erővel, amivel például *Curry* kategorikusan kijelenti a hidegfront görcsokozó voltát. Láthatjuk a kiragadott példából azt is, hogy a meteoropathologia dinamikus és örökké mozgásban lévő tudomány, és a legkevésbé sem alkalmas merev tantételek felállítására.

Az évszakos megoszlás tekintetében nem láttuk az eseteknek azt a meggyőző, tömeges előfordulását a biológiai tavasz idején, mint ami *Moro* megállapításai óta közzismert. Ezt talán eseteink kevés számával magyarázható. Az 1949. és 1950. évek 170 esete évszakonként a következőképpen oszlott meg:

Tavaszi	Nyár	Ősz	Tél
48	33	48	41

Évnyegyedek szerint szintén nem látunk egyik negyedben sem a többinél sokkal nagyobb lényeges halmozódást:

I.	II.	III.	IV.
47	41	35	47

Hónapok szerint ez esetek megoszlása a következő:

I.	II.	III.	IV.	V.	VI.	VII.	VIII.	XI.	X.	XI.	XII.
17	11	19	15	14	12	11	10	14	16	18	13

A két szélső érték márciusban, illetve augusztusban mutatkozik és a különbség elég jelentékeny: márciusban csáknem kétszer annyi eset volt, mint augusztusban.

Témánkra vonatkozó irodalmi adatok kevés száma miatt a szülészeti eklampsiák és frontátvonulások elég bő irodalmából említjük meg, azt, hogy *Fuerstner* és *Sargent* hideg, poláris eredetű levegő betörése után nem azonnal, hanem 30–40 órával látták az eklampsiákat nagy számban fellépni. Ilyen jelenséget mi nem észleltünk. *Asztalos* legutóbb a Meteorológiai Társaságban tartott előadásában a hideg front átvonulása idején észlelt halmozott előfordulásról számolt be és azoknak határozottan meteorogen eredetet tulajdonít.

Adataink alapján még korainak tartjuk, hogy véleményt mondjunk az irányban, hogy van-e a frontátvonulásoknak az eklampsia pathogenesisében kiváltó, vagy akár csak elősegítő szerepe? Sokkal több esetben sok intézet általi összegyűjtése lesz szükséges csupán ahhoz is, hogy az eklampsiának és a frontoknak a véletlentől független összeesése megállapítható legyen. Mindenesetre valószínű, hogy a *Schulhof* által közölt, hidegfronttal kapcsolatos ideg ingerlékenység-fokozódás csecsemőknél is szerepel és könnyebben manifestálódnak a görcsös jelenségek, függetlenül attól, hogy milyen eredetű eklampsiáról van szó. Nyitva áll a kérdés, van-e kölcsönhatás azon két rendkívül komplex-rendszer között, melyek egyike a légkör, másika a szervezet és ezen két bonyolult rendszer e két megnyilvánulása között? Amennyiben igen, akkor további kérdések sorozata merül fel, elsősorban a hatótényező mibenlétének a problémája. Abból, hogy úgy felsiklasi, mint betörési frontokkal kapcsolatban láttunk görcs-manifestációkat, úgy látszik, hogy nem annyira a poláris levegő negatív ionizációja, mint az átvonuláskor az összes légköri tényezőnek gyorsan egymásután bekövetkező oszcillációja az, ami hat, tehát maga a mozgás, a változás. Reméljük, hogy rövid áttekintésünkkel sikerült szaktársaink érdeklődését a tárgy iránt felkeltenünk, hogy lehetséges lesz egy szélesebbkörű adatgyűjtés, ami azután a törvényszerűségek felderítésével gyakorlati jelentőségű megállapításokhoz is vezethet.

Összefoglalás

Gyermekekori eklampsiák jelentkezésének időpontja 62%-ban összeesik az időjárási frontok azon szakával, melyeket mint biológiailag aktívakat ismerünk. Az eklampsiákat felsiklasi és betörési frontok idején egyaránt észleltük.

Irodalom

- Aujeszký*: Az időjárás és a mindennapi élet. Bp. 1933. — *Balanina*: Archiv Path. 1948/1. — *De Rudder*: Az ember meteorobiológiai alapvonalai. Berlin, 1938. *Düll*: Ref. Zbl. 40/60. — *Efendi*: Ref. Zbl. 33/574. — *Eredia*: Ref. Zbl. 35/584. — *Fuerstner Sargent*: J. of. Lab. and Clin. Med. 25/779–788 (1940/8). — *Kulin-Kövr*: Gyermekgyógyászat I/4. sz. — *Medovikov*: Ref. Zbl. 35/ 00. — *Moro*: Münch. Med. Wschr. 1919. 1281. — *Moro*: Klin. Wschr. 1926–925. — *Péteri*: Orvosi Hetilap. 1928. I. 36–38. — *Schulhof*: Budapesti Orvosi Ujság, 1938.





Ahogy ma látjuk az epilepsziát

Hollódy Katalin dr.

PTE ÁOK KK Gyermekgyógyászati Klinika, Neurológiai Tanszék (Igazgató: dr. Decsi Tamás)

LEVELEZÉSI CÍM:

Hollódy Katalin dr.

7623 Pécs, József Attila u.7.

E-posta: hollody.katalin@pte.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Az epilepsziás rohamok jelentkezése és az éghajlat változása közötti kapcsolat régóta megfigyelt jelenség. A 75 évvel ezelőtt megjelent Takáts-Szénásy közlemény az eclampsia és a frontátvonulások közötti lehetséges összefüggéseket vizsgálja. A téma ma is aktuális, de ahogyan 75 évvel ezelőtt, úgy ma sem állapítható meg egyértelműen, hogy van-e szerepe az éghajlati tényezőknek az epilepsziás rohamok kialakulásában. Több adatra van szükségünk a rohamok, az epilepszia és az epileptogenezis lehetséges éghajlati eredetű megváltozott kockázatairól, hogy a rendszer-, sejt- és molekuláris szintű mögöttes mechanizmusokat azonosítsuk az éghajlatváltozás epilepsziára gyakorolt hatásának jobb megértése érdekében. A közleményben bemutatásra kerül, hogy az epilepszia diagnosztikájában és kezelési lehetőségeiben milyen hatalmas, nagyívű fejlődés történt az elmúlt 75 évben. (video-EEG-monitorozás, mágneses rezonancia vizsgálatok, számos új hatásmechanizmusú antiepileptikum, epilepsziasebészeti eljárások stb).

KULCSSZAVAK epilepszia, időjárás-változás

Takáts István és Szénásy József „Eclampsia és frontátvonulások” címmel 1951-ben megjelent közleménye a Gegesi Kiss Pál professzor vezette Budapesti Orvostudományi Egyetem I. Számú Gyermek-klinikájáról származik. Az öt oldalas publikáció három oldalon át ismerteti a különböző időjárási fronthatásokat, főleg szovjet szerzők közleményeire támaszkodva. A „felsiklási” frontnál hideg légtömegre meleg légtömeg siklik fel. A „betörési” vagy hideg front esetén a melegebb légtömegbe ömlik a hideg légtömeg, erős, viharos szelek, csapadék kíséretében.

A szerzők 1948–1950 között tekintették át az ügyeletes könyvek alapján az I. Sz. Gyermek-klinikára eclampsia miatt érkező gyermekek kórtörténetét, különös tekintettel a felvételtkor észlelt időjárási fronthatásokra. (Az eclampsia szó rángógörccsöt jelent, az elnevezést a mai orvosi irodalom inkább csak a terhességi-szülési esetekre alkalmazza, bár a 2004 decemberében a Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Szakmai Kollégium által kiadott irányelvekben, a Gyermekgyógyászati Útmutatóban még lázas eclampsia néven szerepel a ma már inkább lázas konvulzióknak nevezett kórkép.)

A 187 esetből 115 (62%) frontátvonulási időben történt. Az eclampsiaikat a felsiklási és betörési frontok idején egyaránt észlelték. Vizsgálták a gör-

csök előfordulását az évszakok és hónapok szerint is, de a viszonylag alacsony betegszám miatt lényeges következtetést nem tudtak levonni. A szerzők megállapítják, hogy „Adataink alapján még korainak tartjuk, hogy véleményt mondjunk az irányban, hogy van-e a frontátvonulásoknak az eclampsia pathogenesisében kiváltó, vagy akár csak elősegítő szerepe? Sokkal több esetben sok intézet általi összegyűjtése lesz szükséges csupán ahhoz is, hogy az eclampsia és a frontoknak a véletlentől független összeesése megállapítható legyen.”

Az időjárás-változás és az epilepsziás görcsök összefüggéseinek vizsgálata az azóta elmúlt évtizedekben is megjelenik időnként a szakirodalomban. 2017-ben egy jénai munkacsoport közölte felmérését az „Epilepsia” című nemzetközi folyóiratban. 604 felnőtt korú epilepsziás beteg retrospektív vizsgálatát végezték el. Megállapították, hogy az alacsony légköri nyomás és a viszonylagosan magas páratartalom az epilepsziás rohamok fokozott kockázatával jár, míg a magas környezeti hőmérséklet csökkenti a rohamok rizikóját. Hangsúlyozták, hogy a vizsgálatokat különböző éghajlati régiókban és csoportokban is meg kell ismételni ahhoz, hogy megbízható klinikai ajánlásokat tephessenek (1).

Egy másik német munkacsoport 9366 epilepsziás beteg adatait dolgozta fel. Az éghajlati és évszak változások függvényében vizsgálták az epilepsziás roham miatt történő kórházi felvételek gyakoriságát. Azt találták, hogy a generalizált rohamokat produkáló epilepsziás betegek kórházi felvételeinek gyakorisága nőtt a csapadék- és a légnyomás-változáskor, ezzel szemben a fokális rohamokban szenvedő betegek kevésbé voltak érzékenyek az éghajlati változásokra (2).

Tomasovic és mtsai (3) szerint az epilepsziás rohamok és az időjárásváltozás között megfigyelt jelenségek oka bizonytalan; az eredmények azonban azt jelzik, hogy az időjárási minták bizonyos mértékben befolyásolják az epilepsziás betegeket, de ezek még nem teljesen ismertek vagy nem értékelik megfelelően.

Jól ismert, hogy a láz, a melegvíz is triggerelhet epilepsziás rohamot (pl. Dravet-szindróma vagy melegvíz által előidézett reflex-epilepszia). Extrém meleg vagy magas páratartalom szintén provokálhat rohamot. Leírtak már szélsőségesen hideg időjárás által előidézett epilepsziás rohamot is. Az ún. fotoszenzitív epilepsziákat provokálhatja az erős napfény, a fény-árnyék hirtelen változása (pl. személygépkocsiban utazás során a fák és fény játéka) vagy erős, villódzó fényhatások (pl. juvenilis myoclonusos epilepsziában).

Összefoglalva elmondhatjuk, hogy az éghajlatváltozás és az epilepsziás rohamok közötti kapcsolat régóta megfigyelt jelenség. Az ok valószínűleg többtényezős, összetett és gyakran közvetett, ami megnehezíti az előrejelzéseket. Több adatra van szükségünk a rohamok, az epilepszia és az epileptogenezis lehetséges éghajlati eredetű megváltozott kockázatairól, hogy a rendszer-, sejt- és molekuláris szintű mögöttes mechanizmusokat azonosítsuk az éghajlatváltozás epilepsziára gyakorolt hatásának jobb megértése érdekében.

Milyen változások történtek a gyermekkori neurológiai betegségek diagnosztikájában és kezelésében az elmúlt 75 évben?

Elődeink a hagyományos neurológiai vizsgálat elvégzése után csekély számú diagnosztikus vizsgálatot kérhettek. Rendelkezésre állt a röntgen. A pneumoenkefalográfiát (lebocsájtott liquor helyébe levegőt töltöttek, majd röntgenfelvételt készítettek, így tájékozódtak az agy szerkezetéről) felváltották a modern képalkotó eljárások. Ma a nyitott kutacsú csecsemők ultrahangvizsgálata a napi rutin része. Doppler ultrahangvizsgálattal az agyi erek térképezhetők fel, de ultrahanggal vizsgálhatók a perifériás idegek is. A CT- és MR-vizsgálatok elérhetősége forradalmasította a neurológiai diagnosztikát. A 80-as években megjelenő

komputertomográfiát ma már korlátozottan használjuk (főleg neurotrauma, politrauma esetén) a sugárterhelés elkerülése miatt. A neurológus a mágneses rezonanciás vizsgálatokat főleg az agyról, gerincvelőről, izmokról kéri. Speciális esetekben a funkcionális MRI és a diffúziós tenzor képalkotó (DTI) vizsgálatok is elvégezhetők. Főleg az epilepszia sebészeti kivizsgálásban játszhat szerepet a SPECT (single photon emission tomography) vagy a PET (positron emission tomography). Az EEG korábban papíros jellel működött, ma már a video-EEG-monitorozás az epilepszia diagnosztikáját jelentősen megkönnyíti. EEG-vizsgálatokat lehet járóbetegben is elvégezni, sőt megjelentek a „wireless” EEG készülékek is. Az okostelefonok, videokamerák elterjedésével az otthon készült videofelvételek nagymértékben segítik a gyermekneurológus munkáját. A molekuláris genetikai diagnosztika látványos fejlődésen ment keresztül az utóbbi 20 évben, a teljes exom és genom szekvenálási technikák segítenek a ritka betegségek diagnosztizálásában. A speciális laboratóriumi vizsgálatok (anyagcsere betegségek, mitokondriális betegségek) szintén hozzájárulnak a ritka neurológiai betegségek kórismézéséhez. Mindezek a korszerű diagnosztikai módszerek teszik lehetővé a személyre szabott célzott terápiát (pl. antiepileptikumok, mTOR-gátlók stb.). Megjelentek az enzim-pótló kezelések (pl. Pompe-kór, Fabry-kór stb.). A néhány évvel ezelőtt még végzetes vagy legalábbis súlyos kimenetelű spinalis izomatrophia (SMA) génterápiája újabb mérföldkövet hozott, az újszülöttkori SMA-szűrés bevezetésével pedig optimális életminőséget tudunk betegeink számára teremteni. A ketogén diéta egyes epilepszia betegségekben előtérbe került. A cannabidiol megjelenése főleg egyes epilepsziás kórképekben jelentős rohamredukciót eredményez. Újabb idegsebészeti műtéti technikák kerültek bevezetésre, preferáltak a minimális invazivitással járó beavatkozások (pl. craniostenosis kezelése, III. agykamra fenestratio, ventriculoperitonealis shunt beültetése, mély agyi stimuláció a dystonia kezelésére vagy corticalis stimuláció az epilepszia kezelésében). Virágkorát éli az epilepsziasebészet. Megjelentek a rehabilitációban, neurorehabilitációban a robotasszisztált és mesterséges intelligencia vezérelte segítő eszközök. Sokkal több figyelmet fordítunk a neurológiai betegségekhez társuló állapotokra. Az autizmus, az ADHD (figyelmi zavar és hiperaktivitás), a tanulási zavarok diagnosztikai lehetőségei jelentősen fejlődtek.

Epilepsziadiagnosztika és -terápia napjainkban

A továbbiakban a gyermekkori epilepsziával kapcsolatos diagnosztikai és terápiás tudásunk hatal-

mas ívű fejlődését, a legújabb ismereteket mutatom be, kitérve a nomenklatúrában bekövetkezett változásokra is.

Az epilepszia betegség definíciója

Az epilepszia betegség definíciója megváltozott. jelen meghatározás szerint az epilepszia diagnózisa nemcsak akkor mondható ki, ha legalább két nem provokált (vagy reflex) görcse volt a betegnek 24 órán túl, de akkor is, ha egy nem provokált roham volt és legalább 60% a valószínűsége, hogy egy további görcs fog lezajlani a következő 10 évben. Egyértelmű a diagnózis, ha valamilyen meghatározott epilepszia szindrómába sorolható a betegség.

Az epilepszia patomechanizmusa

Az epilepszia hálózati betegség. Susan Spencer (4) meghatározása szerint az epilepsziás hálózat olyan funkcionálisan és anatómiailag is összekapcsolt, bilateralisan reprezentált, corticalis és subcorticalis agyi struktúrák és régiók halmaza, amelyek egymással összeköttetésben állnak és bármelyik rész aktivitása hatással van az összes többire. Számos hálózat ismert, például az idiopathiás/genetikai generalizált epilepsziák esetén a thalamocorticalis, a rolandikus–Landau–Kleffner–ESES (Electrical Status Epilepticus in Sleep) spektrum esetében a perisylvian hálózat. Az epilepsziás hálózatokat endogén és exogén tényezők aktiválhatják. A rohamok elindulásában, kiterjedésében és megszűnésében a hálózatok különböző részei vesznek részt. Az ictalis tünettan, az EEG és a koponya-MRI segítségével határozható meg az epilepsziás fókusz az agyban, a rohamok fokális vagy generalizált jellege. A hálózatok a gyermek fejlődése során plasztikus változásokon mennek keresztül. A fejlődésben lévő agy nagyobb vulnerabilitása a különböző agyi területek aszinkron érésével állhat kapcsolatban.

Az epilepsziás rohamok és epilepszia szindrómák új klasszifikációja (ILAE 2017)

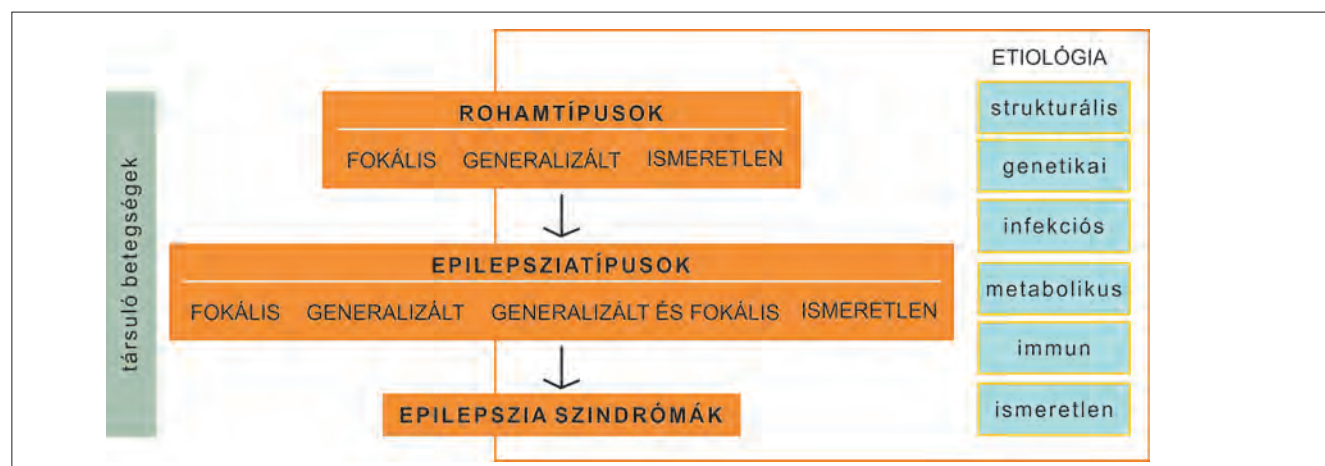
Az epilepsziás rohamok és szindrómák klasszifikációja az elmúlt 30–40 évben több változáson ment keresztül. 2017-ben jelent meg az ILAE (Nemzetközi Epilepszia Ellenes Liga) által javasolt új beosztás, ahol nem csak a roham- és epilepsziatípusok, de az epilepszia etiológiája és a komorbiditások is helyet kaptak (5) (1. ábra).

Az új besorolás nem az anatómiai struktúrákra alapoz, hanem az epilepsziát hálózati betegségként tekintve neocorticalis, thalamocorticalis, limbicus és agytörzsi hálózatokból kiinduló epilepsziákról szól.

Az epilepsziás rohamok osztályozására is új javaslat született 2017-ben (6) (2. ábra). Az ILAE 1989 évben készült, klasszikusnak tekinthető és a klinikai gyakorlatban máig használt besorolása az epilepsziákat fokális és generalizált, valamint idiopathiás, szimptomás és kriptogén csoportokra osztotta fel. Az idiopathiás elnevezés már akkoriban is sejtette a genetikai eredetet, a szimptomás epilepszia az ismert agyi léziót jelentette, míg a kriptogént a nem ismert okú epilepsziákra használták. Az ILAE 2010-es klasszifikációja az idiopathiás helyett már a genetikai, a szimptomás helyett a strukturális/metabolikus elnevezést javasolta és a kriptogén epilepsziákat, mint ismeretlen eredetűeket jelölte. Az epilepsziás rohamokat generalizált, fokális és nem kategorizálható rohamokra osztotta fel, ez utóbbiba sorolta az epilepsziás spasmusokat is.

Különbségek a régi és az új klasszifikáció között

A parciális helyett a fokális, az astaticus/akinetikus helyett az *atoniás* elnevezést javasolja. A fokális roham lehet *motoros* vagy *nem motoros* kezdetű. A korábban használt simplex parciális roham helyett a *megtartott tudattal járó fokális roham*, a komplex parciális roham helyett a *befolyásolt tudattal járó fokális roham* elnevezés használatos.



1. ábra: Az epilepsziák új klasszifikációja figyelembe veszi az etiológiát és a társuló állapotokat, betegségeket is (5)

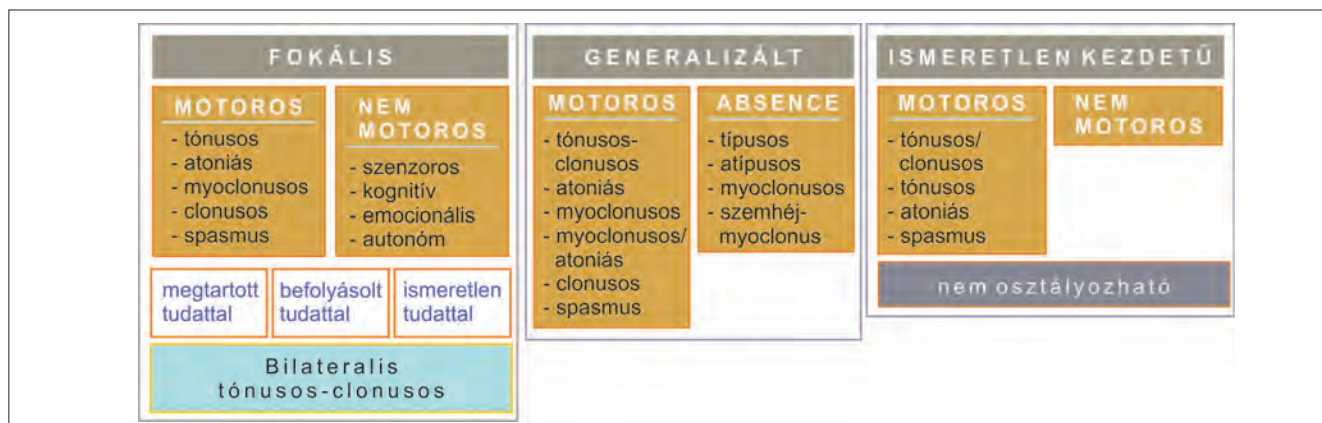
A szekunder generalizáció helyett *bilateralis tónusos-clonusos* roham elnevezés javasolt, ha mindkét hemispheriumra ráterjed. Sokszor nem meghatározható a roham kezdete (pl. nem látta senki sem), ilyenkor célszerű inkább az ismeretlen kezdetű osztályba sorolni az epilepsziás görcsöt. Az epilepsziás rohamok, epilepsziatípusok és epilepszia szindrómák új osztályozása taglalja az etiológiát és a társuló állapotokat is. Nem javasolja a korábbi benignus jelző használatát az egyes epilepszia szindrómák esetén, mert az újabb kutatások egyértelművé tették, hogy ezekben a kórképekben is komoly rizikója van a kognitív, magatartási és pszichiátriai zavarok előfordulásának. Benignus epilepszia helyett a „self-limited” vagyis *spontán gyógyuló és a gyógyszeres terápiára reagáló* epilepszia elnevezést javasolják. A malignus vagy katasztrofális epilepszia elnevezés nem támogatott. Megjelent a *developmentális* (fejlődési) és *epilepsziás encephalopathia* (DEE) fogalom is. Az epilepsziák legsúlyosabb csoportját jelenti, korai életkorban kezdődő, gyakori rohamokkal, az EEG-felvételen többnyire jellegzetes epileptiform aktivitással és antiepileptikum kezelésre általában nehezen reagáló rohamokkal. Több epilepszia szindróma tartozik ebbe a csoportba. Epilepsziás encephalopathia esetén a gyermek korai pszichomotoros anamnézisében nem szerepel fejlődési elmaradás, csak az epilepsziás rohamok kezdete után jelenik meg. Az epilepsziás rohamok súlyos kognitív és/vagy magatartás zavart, regressziót okoznak, amely károsodás nagyobb mértékű, mint amennyit az epilepszia hátterében álló patológia okozna. *Developmentalis/fejlődési encephalopathia* esetén a pszichomotoros fejlődés elmaradása már az epilepsziás rohamok megjelenése előtt észlelhető és jelentősebb, mint az epilepsziás rohamok gyakorisága (pl. Dravet-szindróma). A két betegségcsoport között átfedés lehetséges. DEE esetén gyakoriak a társuló tünetek, mint az autizmus spektrum zavar, az ADHD, az értelmi fejlődés elmaradása, alvási problémák.

A Dravet-szindróma tüneteit először Charlotte Dravet írta le 1978-ban, akkor még csecsemőkorban kezdődő súlyos myoclonusos epilepszia néven. Megelőzően egészséges fejlődésű csecsemő ismételten jelentkező, szokatlanul elhúzódó, többnyire lázas állapotban fellépő, féloldali vagy mindkét oldali konvulziói esetén kell gondolni Dravet-szindrómára. Gyakorisága 1/15–40 000. Az első életévben kezdődő epilepsziák 3–7%-a. A feszültségfüggő Na-csatorna alfa-1-alegységének többségében de novo mutációja (*SCN1A*) okozza a kórképet a betegek kb. 80 %-ában (2q24). Ugyancsak az *SCN1A* gén mutációja található meg a GEFS+ (láz-as görcs plusz) epilepsziában is. A Dravet-szindróma és a GEFS+ valószínűleg egyazon fenotípus két végletét tükrözi, eddig még ismeretlen módosító gének jelenlétével. Az *SCN1A* mutáció vizsgálatát javasolt elvégezni, ha egy évesnél fiatalabb csecsemőben két, 15 percnél hosszabb ideig tartó fokális konvulzió zajlott le vagy 12–25 hónapos kisdied esetében, ha 18 hónapos kora előtt több mint egy lázas görcs és gyógyszeres terápiára nem reagáló atípusos absence rohamok és/vagy myoclonusok szerepelnek az anamnézisben. Terápiára alig reagáló epilepsziás encephalopathia, a korábban egészséges pszichomotoros fejlődésű gyermek komplex regressziója jellemzi.

Új osztályozást kaptak az neonatalis korban fellépő konvulziók is (7). Megállapították, hogy az újszülöttkorban kezdődő rohamok fokális indulásúak, így nincs értelme a korábban használt fokális és generalizált elnevezésnek. A neonatalis konvulziók sokszor csak elektrográfiásan jelennek meg, lehetnek finomak, csupán megtekintéssel nehezen felismerhetők, ezért mindenképpen javasolt az EEG-vizsgálat elvégzése. Ennek egyik szűrő módja lehet az amplitúdó vezérelt EEG, de a pontosabb diagnosztika csak folyamatos video-EEG-vizsgálattal lehetséges.

Az epilepsziák osztályozása az etiológia szerint

Az epilepszia etiológiájának ismerete fontos, hiszen a kezelést nagymértékben meghatározza.



2. ábra: Az epilepsziás rohamok klasszifikációja (6)

1. **Strukturális eredetű epilepsziák** esetén az agyban MR-vizsgálattal eltérések mutathatók ki, ami lehet szerzett (pl. stroke, agyi trauma vagy infekció után) vagy genetikai eredetű (pl. polymicrogyria, lissencephalia, pachygyria, schizencephalia, hemimegalencephalia, heterotopia, sclerosis tuberosa stb). Átfedés lehetséges, mert pl. a polymicrogyria, mint strukturális eltérés lehet genetikai eredetű (*GPR56* mutáció), de szerzett eredetű is intrauterin infekció (pl. cytomegalovírus fertőzés) kapcsán vagy pl. a sclerosis tuberosa beteg agyában MR-vizsgálattal strukturális eltérés mutatható ki, de tudjuk, hogy egyúttal genetikai eredetű (*TSC1*, *TSC2*) is az epilepsziája.
2. Tudásunk a genetikai eredetű epilepsziákról folyamatosan gyarapodik. DEE-k esetében molekuláris genetikai módszerekkel a betegek kb. 50 %-ában igazolható patogén variáns. A DEE-k etiológiáját kutatva ezideig több mint 900 gént azonosítottak már. Ugyanazon gén patogén variánsa különböző fenotípusú epilepsziákat eredményezhet, de ugyanakkor egy bizonyos szindrómát (pl. epilepsziás spasmus szindróma/korábbi elnevezése West-szindróma) is többféle génmutáció okozhat. Számos kromoszómaanomália jár együtt epilepsziával, pl. Down-, Klinefelter-, Angelman- és Wolf-Hirschhorn-szindróma.
3. Az infekciós eredetű epilepsziák (pl. herpes simplex, Zika-vírus, cerebralis toxoplasmosis, humán immundeficiencia vírus, tbc, neurocysticercosis, szubakut szklerotizáló panencephalitis) gyakran strukturális eltérést is okoznak az agyban. Új fogalom a lázas infekcióhoz köthető epilepszia (Febrile Infection Related Epilepsy Syndrome, FIRES), amikor korábban egészségesen fejlődő gyermek lázas betegsége kapcsán refrakter status epilepticus alakul ki.
4. A ritka metabolikus eredetű epilepsziákban sokszor genetikai eredet is bizonyítható pl. *GLUT1* (glükóztranszporter-1) deficienciában az *SLC2A1* gén de novo mutációja, de pl. az agy folsavhiánya szerzett eredetű epilepsziát okoz.
5. Az immunmediált epilepsziák száma növekedőben van, speciális kezelést igényelnek.

Az epilepszia diagnózisa

Az EEG (elektroenkefalográfia) rutinszerű használata az 1930-as években kezdődött. A 90-es évek vége óta Magyarországon is alkalmazzuk a video-EEG-vizsgálatot, melynek során az EEG-t és a gyermekről készült videofelvételt szinkron rögzítjük. A több napig tartó video-EEG-monitorozás során megfigyeljük a roham előtti, alatti és utáni tüneteket, a rohamok szemiológiáját, a lateralizációs jeleket. Segíthet egy roham epilepsziás vagy nem

epilepsziás eredetének eldöntésében is (pl. extrapiramidális eredetű mozgászavarok, paraszomniák, pszichogén rohamok). A Holter- (long term) EEG vizsgálat során a gyermekek otthoni környezetében készülhet a felvétel. Előnye, hogy a hosszú, éber és alvó szakaszokat egyaránt tartalmazó felvételbe nagyobb valószínűséggel kerülhetnek be az ún. interiktális epileptiform jelek is, mint a rövidebb rutin felvételbe. Megjelentek a mesterséges intelligencia által interpretált EEG-leletek és a görcsöt előrejelző eszközök.

MR-vizsgálat. Koponya-MR- (mágneses rezonancia) vizsgálattal az agy epileptogén elváltozásai vizualizálhatók: corticalis fejlődési rendellenességek, perinatális korban elszenvedett hypoxiás-ischaemiás encephalopathia, hippocampalis sclerosis, tumorok, vascularis malformációk. Epilepszia betegségben, különösen fokális epilepszia esetén epilepsziaprotokoll szerint készült MR-vizsgálat szükséges. Az MR-vizsgálatnak különösen nagy jelentősége van a terápiára rezisztens fokális epilepsziás esetek sebészeti megoldásában. Az epileptogén fókus meghatározásában szerepe lehet az fMR (funkcionális MR-) és trakrográfias vizsgálatoknak is. Nem egyértelmű, nehezen diagnosztizálható epilepszia esetén szükség lehet agyi izotópvizsgálatokra. A SPECT az agyi keringés megváltozását mutatja egy aktuálisan zajló roham ideje alatt az agy egy részén. A PET az epileptogén területen észlelhető anyagcsere eltérést ábrázolja. MRI-negatív esetekben van különös jelentősége.

Az epilepsziás gyermek gyógyszeres kezelése

Az első gyógyszer, amit epilepsziás görcsök csillapítására használtak a kálium-bromid volt a 19. század közepén. A fenobarbitál felfedezésének 100. évfordulója 2012-ben volt. Az 1930-as években került forgalomba a phenytoin (Diphedan), amit ma gyermekeknél már csak elvétve alkalmazunk mellékhatásai miatt. Az 1950-es években a magyar neurológusok által használt fő antiepileptikumok a fenitoin és a fenobarbitál voltak. Az állatkísérletek eredményezték a második generációs antiepileptikumokat. A 60-as és 70-es években a valproát, a carbamazepin, az ethosuximid és a különböző benzodiazepinek (diazepam, clobazam clonazepam) kerültek forgalomba. Az ún. „anti-convulsant screening program” meghirdetésével kerültek piacra a harmadik generációs antiepileptikumok a 90-es évektől (lamotrigin, gabapentin, topiramát, levetiracetam).

Az elmúlt 30 évben robbanásszerű fejlődés következett be antiepileptikumok fejlesztésében. Bár ezek a modern gyógyszerek hatékonyságukban nem haladják meg az „öreg” gyógyszereket, mégis a

farmakokinetikai és biztonságossági profiljuk jelentősen javult. Az új antiepileptikumok hatásmechanizmusukban különböznek a régiektől, de alapvetően nem változtatták meg jelentősen a nehezen kezelhető, ún. terápiarezisztens epilepsziák gyógyulási esélyeit. Viszont a modern gyógyszerek kevesebb mellékhatással bírnak. A cél nyilván az lenne, hogy teljes rohammentességet lehessen elérni mellékhatások és gyógyszer-interakciók nélkül. Jelenleg kb. negyvenféle antiepileptikum írható fel az epilepsziás betegeknek.

A legújabb fejlesztések között szerepel a fenfluramin, ami elsősorban a Dravet-szindróma vagy a Lennox–Gastaut-szindróma kezelésében ígéretes lehet. A cannabidiol mint add-on terápia ugyancsak kedvező lehet egyes epilepszia szindrómák kezelésében.

A **ketogén diéta** már az 1920-as években ismert volt, de az antiepileptikumok egyre szélesebb körben való elérhetőségével háttérbe szorult az alkalmazása, kb. 30 éve újra virágkorát éli. Hatásmechanizmusa a mai napig sem teljesen világos, a neuronok energia-anyagcseréjét javítja a mitokondriumokon keresztül. A diéta 4:1 arányban tartalmaz zsírokat és 20%-ban szénhidrátot és fehérjét. A kalóriabevitel 90%-a zsírokból adódik. Dietetikus segítsége szükséges az optimális diéta összeállításához, valamint a gyermek és családja edukálásához. Csecsemők, serdülők esetén a 3:1 arányú diéta javasolható. A ketogén diéta kivitelezése egyszerű tápszerrel táplált csecsemő vagy gastrostomát viselő gyermekek esetében, mert tápszer áll rendelkezésre. A közlések alapján általában megállapítható, hogy bizonyos epilepszia szindrómákban több mint 50% rohamredukció érhető el a betegek felében. Egyes epilepsziás megbetegedésekben kifejezetten ajánlott az alkalmazásuk (pl. GLUT-1-deficiencia szindróma). A diétával nemcsak a rohamkontroll javul, de a gyermek kognitív képességei, magatartása, figyelme is. A ketogén diéta mellékhatásai általában átmenetiek.

Az epilepszia sebészi kezelése. Az I. világháború idején *Othried Foerster* végzett műtéteket poszttraumás epilepsziás betegeken, majd később *Penfield* Montrealban. Magyarországon az epilepsziasebészeti program kb. 30 éve kezdődött el.

Az epilepsziás betegek kb. 20 százaléka nem reagál az antiepileptikum kezelésre. Epilepsziaprotokoll szerint elvégzett MR-vizsgálattal kimutatható olyan lézió (pl. tumor, érfejlődési rendellenesség, dysgenesis), ami sebészileg úgy eltávolítható, hogy ne okozzon súlyos neurológiai maradványtüneteket (pl. bénulás, beszédzavar, látászavar, memóriazavar, stb). Ilyen esetekben a műtéti megoldás bizonyítottan jobb eredménnyel járhat, mint a gyógyszeres kezelés. Fontos, hogy amennyiben in-

dokolt a műtét, akkor lehetőleg minél előbb történjen meg. Abban az esetben, ha speciális képalkotó vizsgálatokkal sem mutatható ki az epilepsziás rohamokért felelős elváltozás, elektrofiziológiai módszerekkel kísérhető meg az epilepsziás fókusz feltárása. A multidiszciplináris kivizsgálás során az epileptológus, a neuropszichológus, az idegsebész és a neuroradiológus közösen véleményezi a beteg számára optimális műtéti lehetőséget.

A 80-as évek végén fedezték fel újra kb. egy évszázad elteltével a n. vagus stimulációjának lehetőségét farmakorezisztens epilepsziás betegekben. A n. vagus stimulációjának pontos hatásmechanizmusa nem teljesen ismert. Thalamicus és limbicus aktiváció, a generalizált roham terjedésének deszinkronizációja, magasabb agyi GABA szint, magasabb extracelluláris epinephrin szint lehetnek a felelősek a rohamgátlásért. A készülék intermittálóan stimulálja a n. vagust. A stimuláció intenzitása, frekvenciája, az on és off időszakok időtartama szabadon változtatható.

A mélyagyi stimuláció (deep brain stimulation, DBS) egyelőre a felnőtt epilepsziás populációban alkalmazható eljárás.

A zárt hurkos (closed loop) technika lényege és fenti eljárásoktól való alapvető különbözősége, hogy a roham észlelése indítja be a rohamgátló stimulátort, vagyis csak akkor ingerel, ha érzékeli a roham kezdetét.

Az epilepsziával járó társbetegségek, kognitív és magatartás zavarok, stigmatizáció

A depresszió és a szorongás a leggyakoribb pszichiátriai komorbiditások epilepsziában. Gyermekeknél a depresszió a felnőttekétől eltérően manifesztálódik, gyakrabban szomatikus panaszok, irritabilitás formájában. A postictalis depresszió a görcsöt követő 2 hétig áll fenn. Az anxieta prevalenciája 10–20%. Az epilepsziás gyermekek önértékelése alacsonyabb, mint más krónikus betegségben szenvedőké (pl. diabetes mellitus), amit magyarázhat az epilepszia okozta stigma. Pszichózis és szuicid intenciók szintén gyakrabban fordulnak elő az epilepsziás betegeknél. Főleg a legújabb antiepileptikumok esetében figyelhető meg az öngyilkossági hajlam növekedése, elsősorban azoknál a gyermekeknél, akiknél mellékhatásként impulzív viselkedés jelenik meg.

A valódi epilepsziás rohamoknak a pszichogén nem epilepsziás rohamoktól való elkülönítése sokszor éveket vesz igénybe.

Az ADHD előfordulását illetően az irodalmi adatok jelentősen különböznek, általában epilepsziás gyermekek 30–40%-ában fordul elő. A figyelmi za-

var komponens gyakrabban fordul elő epilepszia esetén, mint a hiperaktivitás.

Az ADHD és a tanulási nehézség között átfedések lehetnek. Az ADHD-s gyermekek 30–35%-ának tanulási nehézsége is van. Tanulási nehézség az epilepsziás gyermekek közel felében megtalálható. Amennyiben tanulási nehézség gyanúja merül fel, a gyermek korrekt kivizsgálása szükséges a területileg illetékes tanulási képességeket vizsgáló bizottságnál.

Az epilepsziás gyermek kognitív teljesítményét számos faktor befolyásolja: az életkor a rohamok kezdetekor, az epilepszia szindróma, az epilepszia fennállásának időtartama, a görcsök gyakorisága, a szedett antiepileptikumok minősége és mennyisége. A kognitív funkciók ellenőrzésére a neuropszichológiai teszteken kívül a funkcionális képalkotás is alkalmas.

Autizmus spektrum betegség (ASD) az epilepsziás gyermekek kb. 20%-ában tárható fel és fordítva is igaz, az epilepszia gyakrabban fordul elő ASD esetén, mint az átlagpopulációban. Közös genetikai mutációkat írtak le epilepszia és autizmus együttes fennállása esetén: *SCN1A*, *SCN2A*, *CNTNAP2*. Az autista gyermek epilepsziájának kezelése lényegében nem különbözik a nem autista epilepsziás gyermek terápiájától. Az epilepsziás gyermek, ha autista is, az ennek megfelelő kezelést kell kapja. A korábban jelentősen stigmatizáló, az epilepsziás gyermeket a közösségből kiszorító szemléletmód jelentősen csökkent az utóbbi évtizedekben, de nem tűnt még el. Az epilepsziás gyermekek mind az iskolákban, mint a szociális környezetükben jóval több segítséget kapnak, mint a múlt század közepén, de bőven van még tennivaló (8).

Summary

As we see epilepsy today

Katalin Hollódy et al, University of Pécs, Medical School, Department of Pediatrics, Division of Neurology

The connection between the occurrence of epileptic seizures and climate changes has long been observed. The Takáts-Szenágy publication, which appeared 75 years ago, explores the potential links between eclampsia and the passage of weather fronts. The topic remains relevant today, and just as it was 75 years ago, it is still not possible to definitively determine whether climatic factors play a role in the development of epileptic seizures. More data is needed on seizures, epilepsy, and the potentially climate-related altered risks of epileptogenesis in order to identify the underlying mechanisms at the systemic, cellular, and molecular levels, and to better understand the impact of climate change on epilepsy.

The publication also presents the vast and significant progress made in the diagnosis and treatment of epilepsy over the past 75 years (video-EEG monitoring, magnetic resonance imaging, numerous new antiepileptic drugs with novel mechanisms of action, epilepsy surgery, etc.).

KEYWORDS epilepsy, climate changes

Irodalom

1. Rakers F, Walther M, Schiffner R, et al: Weather as a risk factor for epileptic seizures: A case-crossover study. *Epilepsia* 2017; 58: 1287-95. <https://doi.org/10.1111/epi.13776>
2. Hammen T, Treib S, Treib P, et al: The Influence of Climatic Factors on the Provocation of Epileptic Seizures. *J Clin Med*. 2024; 13(12):3404. doi: 10.3390/jcm13123404.
3. Tomasović S, Sremec J, Koščak Lukač J, et al: Weather patterns and occurrence of epileptic seizures. *BMC Neurol* 2022;22,33. <https://doi.org/10.1186/s12883-021-02535-8>
4. Spencer SS. Neural networks in human epilepsy: evidence of and implications for treatment. *Epilepsia*. 2002; 43(3):219-27. doi: 10.1046/j.1528-1157.2002.26901
5. Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, et al: ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*, 2017; 58(4):512–521. doi: 10.1111/epi.13709
6. Fisher RS, Cross JH, French JA et al: Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 2017; 58:522–530. <https://doi.org/10.1111/epi.13670>
7. Pressler RM, Cilio MR, Mizrahi EM et al: The ILAE classification of seizures and the epilepsies: Modification for seizures in the neonate. Position paper by the ILAE Task Force on Neonatal Seizures. *Epilepsia*. 2021; 62:615–628.
8. Hollódy K. *Gyermekepileptológia*. Medicina Könyvkiadó, 2019.

Útravaló tudnivaló

- Az epilepsziás rohamok jelentkezése és az éghajlat változása közötti kapcsolat régóta megfigyelt jelenség, de ma sem állapítható meg egyértelműen, hogy van-e szerepe az éghajlati tényezőknek az epilepsziás rohamok kialakulásában.
- Az epilepszia diagnosztikájában és kezelési lehetőségeiben jelentős fejlődés történt az elmúlt 75 évben (video-EEG monitorozás, mágneses rezonancia vizsgálatok, számos új hatásmechanizmusú antiepileptikum, epilepszia sebészeti eljárások stb).

Tesztkérdések

1. Melyik állítás igaz a harmadik generációs antiepileptikumokra?

- a) hatásmechanizmusuk különbözik a „régiektől”
- b) több mellékhatást okoznak, mint a „régiek”
- c) kombinációban nem alkalmazhatók
- d) naponta háromszor kell adagolni ezeket

2. Melyik két állítás nem igaz az epilepsziás gyermek képalkotó vizsgálatait illetően?

- a) koponya-CT az elsődlegesen végzendő vizsgálat
- b) koponya-MR-vizsgálat minden epilepsziás betegben elvégzendő
- c) koponya-MR-vizsgálat epilepsziaprotokoll szerint is elvégezhető
- d) a SPECT- és PET-vizsgálatok főleg az epilepsziasebészeti esetekben alkalmazott eljárások

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!

Védelem a császármetszéssel született csecsemőknek



HiPP BIO COMBIOTIK®
Szimbiotikus
összetételével
támogatja a
kiegyensúlyozott
bélflóra kialakulását.



Anna,
8 hónapos baba

hcp.hipp.hu

Tájékoztató kizárólag egészségügyi szakemberek részére. A HiPP Kft. kizárja a felelősséget az egészségügyi szakembereknek szóló szakmai tájékoztató anyag illetéktelen személyek általi felhasználásáért.

FONTOS FIGYELMEZTETÉSI A csecsemő legjobb tápláléka az anyatej. A szoptatás a legegészségesebb táplálási mód. Amennyiben nem áll rendelkezésre elegendő anyatej, vagy a szoptatásnak más akadálya van, tápszer kizárólag a gyermekorvos javaslatára, orvosi ellenőrzés mellett, a használati utasítás szerint alkalmazható. Alkalmazás ajánlása, illetve rendelése előtt olvassa el a termék címkéjén feltüntetett adathozzárti és elhelyezési útmutatót! Ne tévgyen el a használati utasításot, mert az zavart okozhat a kisbaba fejlődésében. A Metafolin® a Merck KGaA, Darmstadt, Németország bejegyzett védjegye.

Anyatej-helyettesítő tápszer: Az anyatej a legjobb a csecsemő számára, 6 hónapos korig a kizárólagos szoptatás a legideálisabb táplálási mód. Amennyiben nem áll rendelkezésre elegendő anyatej, vagy a szoptatásnak más akadálya van, az anyatej-helyettesítő tápszer a gyermekorvos utasítása szerint és ellenőrzése mellett ajánlott alkalmazni.

HiPP Pre COMBIOTIK® Készítményezés alapjául elfogadott ár: 3.946 Ft. Támogatás összege: 987 Ft. Ténfési díj normatív támogatással: 2.959 Ft. HiPP 1 BIO COMBIOTIK® Készítményezés alapjául elfogadott ár: 3.946 Ft. Támogatás összege: 987 Ft. Ténfési díj normatív támogatással: 2.959 Ft. HiPP HA1 COMBIOTIK® Készítményezés alapjául elfogadott ár: 4.681 Ft. Támogatás összege: 1.170 Ft. Ténfési díj normatív támogatással: 3.511 Ft. HiPP 1 BIO Készítményezés alapjául elfogadott ár: 3.157 Ft. Támogatás összege: 789 Ft. Ténfési díj normatív támogatással: 2.368 Ft. Készítményellátottaknak térítésmentesen rendelhetők és egészségpénztári számlára elszámolhatók.

Forrás: www.neak.gov.hu, Publikus gyógyszerforgó (PÜFHA), érvényesség kezdete: 2024. 07. 01. Lezárás dátuma: 2025. 04. 16. Azonosító: HiPP/SEMMELEWS/25/04

GYERMEKGYÓGYÁSZAT

AZ ORVOS-EGÉSZSÉGÜGYI SZAKSZERVEZET GYERMEKORVOS
SZAKCSOPORTJÁNAK FOLYÓIRATA

1951 NOV. 20.

A csecsemőgondozás néhány kérdéséről*

Irta: *Pikler Emmy dr.*



A csecsemőgondozás kérdései közül egyetlen kérdéssel szándékozom foglalkozni. Ez a hospitalizáció kérdése. Úgy érzem, ezen a téren saját tapasztalataim révén némi újat is tudok nyújtani és a szovjet irodalom útmutatásait felhasználva, előre tudom vinni a kérdést.

A hospitalizáció a csecsemőgondozás egyik időszerű és mindinkább előtérbe kerülő problémája. Huzamosabb ideig bennlakó csecsemőotthonokban nevelt gyermekeknél lép fel elsősorban. Találkozunk vele huzamosabb kórházi tartózkodásnál is. A kérdés felvetése nálunk azért is fontos és mindegyre fontosabb lesz, mert a jelenség, bár enyhébb formában, a bölcsődékben elhelyezett csecsemőknél is fellép. A nőknek a termelésbe történő mind fokozottabb bevonása révén a bölcsődék szerepe és fontossága pedig mindjobban fokozódni fog.

Mi a hospitalizáció?

Hospitalizáció alatt értjük a csecsemőotthonokban (bölcsődékben és kórházakban) gondozott csecsemők fejlődési visszamaradottságát, amely egyaránt jelentkezik, úgy a csecsemők testi, mint pszichomotorikus fejlődésében, és az érzelmi fejlődés terén. Egyik jellemző tünete, hogy a hospitalizálódott csecsemők ellenállóképessége betegségekkel szemben csökken. Könnyebben betegszenek meg, nehezebben gyógyulnak. A gyerekek kedvetlenek, érdektelenek, tétlenek és mozdulatlanok. A nap legnagyobb részében tompán, üresen, mereven bámulnak a levegőbe. Ujjukat szopják, ringatják magukat, félálomban töltik idejüket. Ezek a jelenségek a legtöbb csecsemőnél már néhány hetes intézeti tartózkodás után többé-kevésbé megmutatkoznak.

A hospitalizációra vonatkozó tapasztalatok döntő része a kapitalista országokban működő intézményekre vonatkozik, amelyekben az anyátlanul maradt vagy elhagyott szegénysorsú proletárcsecsemőket gondozzák. Az ilyen intézmények általában rosszul vannak felszerelve, rossz körülmények között működnek. Azonban a hospitalizáció jelensége nem kizárólag a felszereléstől, az anyagi eszközöktől függ. Létesültek ugyanis komoly anyagi befektetésekkel igen jól felszerelt intézmények is. Az eredmény azonban ezekben sem volt kielégítő. Természetes, hogy a jól felszerelt, jól ellátott otthonokban általában kevesebb csecsemő pusztult el, mint azokban, amelyekben a felszerelés és az ellátás hiányos volt. Azonban a legjobban felszerelt és ellátott intézményekben is sokkal rosszabbul fejlődnek a csecsemők, mint a családban.

Röviden kitérek arra, hogyan látják és látták ezt a kérdést a polgári orvosok, hogyan foglalkozik ezzel a kapitalista irodalom.

A hospitalizáció kérdésével először a VIII. században találkozunk, amikor az első lelenházak létesültek. Ezek azt célozták, hogy segítsenek az elhagyott csecsemőkön és kisdedeken. Ezt a célt, bár dajkák szoptatták a csecsemőket, nem tudták elérni.

* A debreceni gyermekgyógyász vándorgyűlésen (1951. május 12–14) megtartott referátum.

A gyerekek igen nagy része elpusztult. Még 1676-ban 2000 gyerekből pl. Velencében körülbelül 7 gyermek érte el a 10 éves kort. Ahogy fejlődött a gyermekgyógyászat, javultak a higiéniai viszonyok, javult a halálozási arányszám is az intézetekben nevelt csecsemőknél, azonban jóval fölötte maradt a családban nevelkedetteknél. Már a XIX. században *Henkel* megemlíti, hogy a betegségen kívül a levegő hiánya, az ápolás hiánya, a nyugalom és az álm hiánya, a tisztaság hiánya okozza a halálozást. A századfordulón úgy foglalják össze a kérdést, hogy a hospitalizáció diétahibák, fertőzések és ápolási hibák eredménye. De *Parrot* beszél már arról, hogy a monotónia, a pszichikus ingerek állandó hiánya okozza a visszamaradását az intézetekben nevelt gyerekeknek. Majd mindjobban előtérbe lép az egyéni gondozás hiánya. *Pfaundler* mutat rá az anyai ápolás fontosságára. Mind több szerzőnek az a véleménye, hogy az anyai ápolás hiánya döntő tényezője és megoldhatatlan tényezője az intézeti ápolásnak. Eredményeket többé-kevébbé ott érnek el, ahol a gyermekeket szoptatják és rövid ideig tartózkodnak az intézetben. Feltűnő jó eredménnyel dolgozott már 1921-ben a stockholmi városi gyermekotthon, ahol súlyt fektetnek a nagyobb gyermekek foglalkoztatására is. De a relatív jó eredményt itt is annak tulajdonítják, hogy rövid ideig, csak átmenetileg tartózkodnak a csecsemők az otthonban. 1925-ben *Zaida Eriksson* összefoglaló munkájában (*»Hospitalismus in Kinderheime«*) a müncheni gyermekotthonok gyermekeinek vizsgálatai alapján leszögezi, hogy ezek rosszabbul fejlettek, rossz hangulatúak, visszamaradtak és rossz az ellenállóképességük a fertőző betegségekkel szemben. A fertőzési veszélyeztetettségén túl az egyéni ápolás hiánya, az anya hiányának tulajdonítja a gyermek hospitalizálódását.

1925 óta a gyermekgyógyászat és az általános gyógyászat rohamosan fejlődött, de látni fogjuk, hogy a hospitalizáció terén a kapitalista országokban általában nem kerültek lényegesen közelebb a megoldáshoz. 1948-ban Párisban a *Cour de pediatrie sociale*-on tartott előadásában dr. *Gouillard* idézi egy amerikai tudós, *Spitz* hospitalizmusról szóló kísérleti munkáját. *Spitz* két kísérleti mintaintézményben nevelt csecsemőket. A két intézmény a modern tudomány minden eszközével fel volt szerelve, kitűnően képzett gondozói kara volt s anyagilag tökéletesen el volt látva. Az egyikben a csecsemők anyja nélkül voltak, a másikban velük volt az anyjuk. Az anyák züllött nők voltak. A csecsemők abban az intézetben, ahol anya nélkül voltak, nem fejlődtek kielégítően. Minél hosszabb időt töltöttek az intézetben, fejlődésük annál jobban visszamaradt. A csecsemők ellenállóképessége is rosszabb volt fertőző betegségekkel szemben, gyógyulási készségük szintén. A másik otthonban, ha az anyák elmentek gyerekeik mellől, ezek is hátrányosan fejlődtek.

Hesselwich 1949-ben bölcsődés gyermekek légúti fertőzéseinek vizsgálataival kapcsolatban rámutatott arra, hogy ezek a csecsemők nemcsak gyakrabban betegek, de ellenállóképességük is csökkent. Gyógyulási tendenciájuk rosszabb, mint a nem bölcsődésé. Egy közölt svéd statisztika szerint 25%-kal (*Gillenswert*, Stockholm).

Még nálunk Magyarországon is az 1950. márciusában a Népegészségügyben megjelent *Zimányi*-cikk arra a végkövetkeztetésre jut, hogy az intézetben való tartózkodásnak átmeneti jellegűnek kell lennie. Leszögezi, hogy az intézetben továbbfejlődésre nincs lehetőség. Legfőbb csökkenti lehet az ártalmakat, de megszüntetni nem.

Az Állami Gyermekvédelem utolsó évi statisztikája is arról számol még be, hogy a csecsemők annál rosszabbul fejlődnek, minél hosszabb időt töltenek a központi intézetben.

Összefoglalóan megállapíthatjuk, hogy a kapitalista országokban az utolsó 25 évben a hospitalizmus felszámolása terén alapvetően újat nem tapasztalunk. A kérdést intézményesen nem oldották meg. Az a felfogás, hogy csak, ha együtt él anyjával,

Sorszám	Dátum	Név	Szül. súly	Felv. súly	Felv. kor	Lóczyban	Kórházban	Kórh. f. súly	Kórh. f. kor	Kórh. idő	Kórházi diagnózis
1	1946. VIII. 13.	F. Edit	2300	2300	½ hó	24 nap	II. Klinika	2540	5 hetes	4 hét	mikrokefal
2	1946 IX. 2.	B. Mária	3200	3650	5½ hó	2 hó	II. Klinika	3190	7½ hó	6 hét	atrófia ruminál
3	1946. XII. 5.	T. Piroska	2000	2370	2 hó	1 hó					atrófia otitis
4	1947. II. 4.	Sz. István	3000	6590	8 hó	17 nap	II. Klinika	5750	8½ hó	2 hét	kétes eredetű pneumonia
5	1947. V. 12.	Cs. Csaba	1800		5 nap	2 hó	János kórh.	2350	2 hó	6 nap	tbc. bonc.
6	1948. VI. 1.	K. Margit		2000	2 hetes	2 hó	II. Klinika	2000	2½ hó	6 nap	debilitas
7	1949. II. 24.	P. Vilma	3900	3650	6 nap	2 hó	II. Klinika	3750	9 hét	19 nap	sepsis
8	1949. IV. 20.	A. Krisztina	2370	2370	2 nap	3 hó	Bródy	2800	3 hó	2 hét	atrófia
9	1949. VIII. 5.	K. János		3030	19 nap	7 nap	II. Klin.	2650	28 napos	9 nap	sepsis

fejlődhet jól a csecsemő, eleve kizárja, hogy a csecsemőotthonokban, illetve bölcsődékben felszámolható lenne a hospitalizáció. Ehhez csatlakozott a Zimányi-cikk is

A kérdést alapvetően és intézményesen a Szovjetunióban oldották meg. Az elméleti kérdéseket a gyakorlattal szoros kapcsolatban vizsgálták meg, tisztázták. De nemcsak tisztázták, át is vitték őket a gyakorlatba. Így számolták fel a hospitalizmust a bennlakó csecsemőotthonokban is.

Hogyan oldották meg a hospitalizáció kérdését a Szovjetunióban?

Azt gondolhatnánk, hogy a szovjetunióbeli otthonok valami egész különleges felszereléssel lehetnek ellátva. Azonban nem erről van szó. A szovjet könyvek pontos irányt mutatnak arra nézve, hogy melyek azok a ténykedések, amelyekkel meg lehet valósítani a kitűzött célt. Nem különleges orvosi eszközökről beszélnek, hanem azon egyszerű körülményekről való gondoskodásról, amelyek a családban magától értetődnek és amelyek létrehozása segít abban, hogy a gyermekeket az otthonokban megfelelően nevelhessük. A levegőzésről, a nyugodt alvás biztosításáról, a mozgáslehetőségről, a bánásmódról, a foglalkoztatásról, a gyermekek egymáshoz való viszonyáról, játékról, berendezéséről, életbeosztásról, a csoportosítás módjáról van szó. Csodálatos dolog, hogy ilyen egyszerű eszközökkel kedvező eredményt lehet elérni az olyan kérdésekben, amelyek megoldása az egész nyugati féltekén, bár elemeiben ismereteseek, általában elég kilátástalan.

Pavlov tanításai alapján tudjuk, hogy a szervezet teljes egység abban az értelemben, hogy minden része és azoknak minden funkciója kölcsönhatásban áll egymással. Továbbá olyan értelemben, hogy a szervezet egységes rendszerként működik, mely rendszer viszont állandó és folyamatos kapcsolatban áll a külső környezettel. Ez a kapcsolat egy mozgékony, folyamatos, állandóan ingadozó, a szervezetet a külvilággal dinamikus egyensúlyban tartó folyamat formájában valósul meg.

A szervezet egészet jelent abban az értelemben, hogy főleg az idegrendszeren keresztül funkcionálisan egyesíti a külső és belső működéseit, vagyis azokat a működéseket, amelyek összekötik a külső környezettel és azokat a működéseket, amelyek a szervezet belső környezetéből indulnak ki. (Idézve: Smolenski Sz. O. beszámoló 8. szám.)

Pavlov megállapításából kiindulva, *Pavlov* tanításait a konkrét területre alkalmazva, ismerték fel és dolgozták fel a szovjet tudósok a hospitalizáció problémáit.

A következőkben elsősorban *Cselovanov* és *Akszarina* fejtegetéseire támaszkodom, akiknek a »Csecsemők intézeti nevelése« című munkája a közeljövőben magyar fordításban jelenik meg.

Abból kiindulva, hogy az agy fejlődése az első három évben gyorsabban megy végbe, mint más szervek és szövetek fejlődése — megállapítják: »A bölcsődék elsőrendű fontosságú feladata megteremteni az egész szervezet egységes, helyesirányú fejlődéséhez és egyúttal a gyermeki agy organikus fejlődéséhez szükséges feltételeket.« Hangsúlyozzák, hogy a »gyermeknevelés igen fontos feladata a gyermek szellemi fejlesztése«.

Ehhez nem elég az agy anatómiai fejlettsége. »Az agy félteke kérgének bonyolult funkciói a szervezet és a környező természet kölcsönhatására, az egyéni élet idején keletkeznek a bonyolult külső ingereknek az érzékszervekre gyakorolt reakciójának hatására.«

»Sokan azt gondolják — írják —, hogy a gyermek sokrétű készségének kifejlődéséhez nem kell semmiféle nevelési feltétel, hogy ez magától is fellép, csupán az idegrendszer beérésének következményeként.«

Ennek a helytelen nézetnek a gyakorlati alkalmazása nem ajánlatos. Bebizonyított tény, hogy az emberi mozgás beidegződésében és kifejlődésében a gyermeknél igen fontos szerepet játszik a nagyagykéreg. Az agykéreg funkcióit nem hozza magával a gyermek, hanem ezek fokozatosan fejlődnek ki, a külső ingerek érzékszervekre gyakorolt hatásának eredményeként és az ezekre való válaszként. Ezért, ha nincs külső inger, amely kiváltja a mozgást vagy valami módon megnehezítették a gyermek mozgáskészségét, akkor fejlődése gátolt, minthogy nem fejlődik a mozgás idegmechanizmusa.

A beszéd-készség kifejlődésére ugyanez vonatkozik — mondja — mint a mozgás-fejlődésre. Látjuk pl., hogy néma szülők mellett nagyon sokára fejlődik ki a beszéd-készség és ugyanilyen nehézségek adódhatnak a csecsemőotthonokban.

Cselovanov és *Akszarina* leszögezik, hogy az a gondozás, amely »a nevelés egyedüli feladatául a gyermekek egészségének megóvását, a szervezet fejlődését tűzi ki és minden figyelmét az ennek megfelelő munkára összpontosítja« nem éri el célját. »Az olyan egyoldalú nevelés mellett, amely a gyermek értelmi tevékenységét nem serkenti vagy gátolja, nemcsak alaptermészetük, egész magatartásuk zavartalan kialakulását, de még egészségüket sem lehet biztosítani«, mert az ilyen gyermekeknél igen gyakran visszamarad a szervezet fejlődése, sokat gyengélkednek és rosszul viselik el a betegségeket.

A szovjet szerzők igen komoly fiziológiai jelentőséget tulajdonítanak a pozitív érzelmi reakció kifejlesztésének, amely a gyermek második hónapjában lép fel. Nemcsak a mozgásra, a külső megnyilvánulásokra hat, de a belső szervekre is. Beszélnek pl. arról, hogy a pozitív érzelmeknél a vérben adrenalin választódik ki, ami fokozza az izommunkát, emeli a véreredények tonusát.

A pozitív érzelmek kifejlesztését konkrétan leszögezi oly módon, hogy »az átöltöztetés, vetkőztetés és felöltöztetés folyamata ne váltson ki kellemetlen érzést a gyermekből — óvatosan, gyengéd mozdulatokkal végezze és közben kedvesen beszéljen a gyermekhez a gondozónő. Fontos, hogy ezeket a műveleteket megszerettesse a gondozónő velük — ezt az időt kell felhasználni arra, hogy jókedve derítsük a gyermeket, a beszéd megértésének fejlesztésére, bizonyos hozzáértés kialakítására, hogy aktívan részt tudjon venni az adott műveletekben és a főmozgások fejlesztésére. A gondozónő-

nek fél évesnél fiatalabb kisgyermeknél szavaival arra kell törekednie, hogy jókedvre derítse és válaszhangot váltson ki belőle. Hat-hét hónaposnál idősebb gyermeknél arra is kell törekednie, hogy a beszéd megértését fejlessze.

Ezért szükséges, hogy a felnőtt öltöztetés vagy vetkőztetés közben megnevezze a mozgásokat, történéseket, ruhadarabokat és arra törekedjék, hogy a kisgyermek megértse szavait. A 9–10 hónapos gyermekeket már aktív mozgásra is buzdíthatjuk, így több dolgot teljesíthetnek: egyedül lefeksznek, leülnek stb.

A szovjet szerzők nagy fontosságot tulajdonítanak az egészségügyi dolgozók pedagógiai felkészültségének, azonban: »hogy a nevelési munka sikeres legyen, a gyermekek jól érezzék magukat a bölcsődékben, életvidámak és tevékenyek legyenek, keveset betegeskedjenek, szervezetük és szellemi tevékenységük helyesen fejlődjék, a gondozónővért számára nemcsak a munka és a szokások technikájának ismerete szükséges, hanem szeretnie is kell a gyermekeket, szeretnie kell hivatását és mély komolysággal, felelősséggel kell azt elvégeznie.

A szovjet tudósok tehát a hospitalizáció elleni küzdelem súlypontjába a gyermeki agy organikus fejlődésének biztosítását helyezik. Ezt szemelőtt tartva, a pszichomotorikus fejlődéshez szükséges körülmények megteremtésére törekszenek. A gyermekeket életük első napjától kezdve céltudatosan nevelik. Döntőnek tartják a gyermek jó kedélyállapotát, gyermekek egymás közötti jó viszonyát. A szovjet otthonokban a gondozóknak pedagógiaileg képzetteknek kell lenniük, de a hospitalizáció leküzdésének elengedhetetlen feltétele az is, hogy szeressék a munkájukat, szeressék a gondjaira bízott csecsemőket.

Fentiekhez hozzá kell tennünk: nem véletlen, hanem szükségszerű, hogy a hospitalizáció kérdésében a kapitalista orvosok többé-kevésbé eredménytelenül tanulmányozzák a kérdést, az intézményes megoldáshoz pedig a Szovjetunióban jutottak el.

a) A dialektikus szemlélet a szovjetkutatóknak vérévé vált. A dialektikus materializmus tanítását, mint minden tudományos kutatás alapját, a szovjet tudósok tudatosan alkalmazzák. A kapitalista hivatalos tudomány a dialektika tanításait elveti.

b) A szovjet kutatók rendkívül értékes tradíciókra, különösen Pavlov kutatásaira és megállapításaira támaszkodnak. Pavlov működését, eredményeit a polgári kutatók általában figyelmen kívül hagyják.

c) A kapitalista társadalomban a hospitalizmus problémájának megoldása nem alapvető feladat. Az uralkodó osztályhoz tartozó családok gyermekeit a családban nevelik — ezek nem hospitalizálódnak. A Szovjetunióban a kérdés rendkívül fontossá vált, és pedig nemcsak azért, mert a szocializmusban általában a legfőbb érték az ember. És nemcsak a bennlakásos csecsemőotthonok fokozott fontossága révén, hanem ezenkívül azért is, mert hospitalizmus tünetei — bár enyhébb formában — a bölcsődékben, napközikben nevelt csecsemőknél is fellépnek. A szovjet anyák gyermekeinek bölcsődei ápolása a Szovjetunióban nyilvánvalóan igen fontos kérdés.

d) A szovjetkutatók által feltárt megoldás, a kapitalista otthonokban egyáltalán nem, vagy alig alkalmazható. Feltételezi ugyanis a szovjet dolgozók megváltozott viszonyát a munkához — konkrétan: a gondozónők megváltozott viszonyát a gondozásukra bízott csecsemőkhöz.

A Szovjetunióban lefektetett elvek szerint kísérte meg felszámolni a hospitalizmust a Lóczy Lajos-utcai városi csecsemőotthon, amelyet vezetek. Négy és fél éves fennállása alatt eredményei olyan biztatóak, hogy érdemesnek találom őket itt megemlíteni. Annál is inkább, mert rendkívül egyszerű eszközökkel, igen primitív viszonyok között érte el azokat.

Az otthon 1946 nyarán létesült egy elhagyott magánvillában, szép terrasszal és kerttel. Az otthon megnyitását semmiféle átépítés nem előzte meg. Az első fél évben a csecsemők átlagléttszáma 20 volt, de már 1947. januártól 45 csecsemő tartózkodott állandóan az otthonban és az 1950-es évben 50 fölé ment a létszám. Az első három évben

izoláló szoba nem volt, kézmosási lehetőség a szobákban nem volt, a magáncsalád fürdőszobáit nem építették át. A felszerelés is igen hiányos volt. Az épületben beépített gardero-be-szekrényen kívül szekrény nem volt a házban. Tejkonyhát a garazéból alakítottunk. 1949-től 1951. márciusáig építkeztek az otthonban. Korszerű csecsemőotthonná alakult. Eközben minden emeleten falat bontottak, csöveket vezettek a falakon át stb. Az egész építkezés alatt telt ház volt, a gyermekek létszámát nem csökkentettük.

Az otthon olyan újszülötteket vett és vesz fel, akiknek anyja szüléskor meghalt vagy olyan súlyos tüdőbeteg, hogy intézeti kezelésre szorul. Itt-ott olyan újszülött is kerül az otthonba, akiről anyja nem akar tudni és akit később nevelőszülők fogadnak örökbe. Tehát semmiesetre sem jobb az anyagunk az átlagnál, inkább talán valamivel rosszabb. A nyitás utáni első hónapokban más intézetekből atrofiás gyermekek kerültek az otthonba, addig is, amíg újszülöttekkel feltöltődött.

A gyermekek három éves korukig tartózkodhatnak az otthonban, de a legtöbbjüket 1–2 éves koruk között hazaviszik.

Az otthon azzal a jelszóval indult, hogy a »gondozónőnek az anyát kell pótolnia«, úgy kell szeretni a gyermeket, mintha sajátja lenne. Úgy kell bánni vele, mint az anya bánik gyermekével. Ez kezdetben tisztán arra szorítkozott, hogy fürdetés, öltöztetés, tisztábatevés közben kedvesen, barátságosan, szelíden bánjon a gyermekekkel, úgy hogy jól érezzék magukat a kezükben, ne sírjanak, hanem élvezzék ezeket a műveleteket, éppúgy, mint otthon az anyjuknál. Az időbeosztásnak ez volt az egyik központi kérdése.

Soha nem bánik senki durván a gyermekekkel. Evésre sem erőszakolják őket. Mindig csak annyit esznek, amennyit szívesen, étvágy szerint elfogadnak. Ez alól a beteg csecsemő sem kivétel.

Kezdetől gondunk volt arra, úgy öltöztetés, mint helybiztosítás szempontjából, hogy mozogni tudjanak a gyermekek. Volt járókájuk, mászóhelyük. És bár nagyon szűken, kezdetől gondoskodtunk némi játékról, sporteszközről.

Fontosnak tartom megemlíteni, hogy a gyermekek kezdetől, télen-nyáron egyaránt, napjuk egy részét a szabadban töltötték. A fiatal csecsemők az intézet fennállásának első negyedévéig eltekintve, szopnak vagy női tejet kapnak.

A gyermekek az otthonban mindenkor igen jókedvűek voltak, most is azok. Élénkek, mozgékonyak, tevékenyek. Súlygyarapodásuk az első években nem volt kielégítő. Mozgási és értelmi fejlődésük is lassúbb volt a családban nevelkedett gyermekekénél. A nevelési munka feljavulásával párhuzamosan ezeket a hátrányokat is felszámoltuk. De hangsúlyozni szeretném, hogy abban az időben is, amikor a gyermekek még később kezdtek forgolódni, állni, ülni, beszélni, mint ahogy ez koruknak megfelelt volna, mindenkor nagyon jókedvűek voltak, nagyon élénken mozogtak és élénken érdeklődtek környezetük iránt — csak mindezt nem a koruknak adaequat módon.

A dajkagyermek — átlag 3–4 nevelkedett az intézetben — és a többi gyermekek között különbség sem a fejlődésben, sem a viselkedésben nem volt. Egy-egy dajka elkényeztette csecsemőjét, az akkor többet sírt.

Kezdetől azt tapasztaltuk, hogy minél tovább vannak a gyermekek az intézetben, annál jobban fejlődnek, annál jobb kedvűek, annál aktívabbak. Ez arra a néhány gyermekre is vonatkozott, akiket idősebb korban vettünk fel, mert akkor halt meg az anyjuk.

Feltűnő volt, hogy a gyermekek milyen jól viselnek el betegségeket, ellenállóképességük milyen jó még akkor is, ha fejlettségük kívánnivalót hagy maga után.

Négy és fél év alatt összesen 250 gyermeket vettünk fel. A felvett gyermekek több mint egyharmada, 91 gyermek töltött több, mint 11 hónapot az intézetben. Családhoz vissza csak egészséges gyermeket adtunk. 9 csecsemő halt meg összesen az intézet fennállása óta. Az utolsó 1949. augusztusában, azóta haláleset nem fordult elő.

A 9 exitált gyerek között 8 kórházakban vagy klinkán halt meg. Ezek 6 naptól 6 hétig tartózkodtak haláluk előtt a kórházban. A 9 közül öt $2\frac{1}{2}$ kg-on alul született koraszülött volt s mind három hónapnál fiatalabb, kettő 2 hónapnál fiatalabb csecsemő volt és csak 2 volt 6–8 hónap között. Ezek közül az egyik súlyos atrofiásan 0:59-es quocienssel jött be, a másik egy másik intézményből betegen. (Lásd táblázat.)

Ezen gyermekek közül egyik sem töltött több időt az intézetben megbetegedésük előtt, mint három hónapot. Három hónapot is csak egy 2300 g-os koraszülött, aki nem indult fejlődésnek. A többi két hónapig vagy még kevesebb ideig volt az intézetben.

A felsoroltakon kívül összesen 15 gyermek került kórházba négy és félév alatt. A gyermekek mind jó állapotba kerültek kórházba, súlyos állapotban csak egy meningitis purulenta volt és egy gyermek asphyxiás rohamok miatt, utóbbi öt nap mulva gyógyultan hazajött. A többi gyerek is mind visszajött a kórház után kettő kivételével. Egyik anyjával a menhelyre ment, a másikat hazavitték.

Négy és félév alatt vérhasjárványunk nem volt, sem toxikózisunk és összesen egyetlen egy gyermek került otitissel kórházba trepanálásra.

Ami a járványokat illeti, 1947-ben kanyaró volt a fiatalabb csecsemőknél. 1949-ben 9 gyerek volt skarlátos a nagyobbak közül ($2\frac{1}{2}$ év körül), 1950 nyarán varicella futott át az egész otthonon, 2–3 újszülött kivételével mindenki megkapta. 1950. telén pertussis volt az otthonban, két gyerek kivételével, akik bár ott voltak a többivel, de nem kapták meg, az összes gyermek átesett rajta. A legfiatalabb pertusisos gyermek egy 1900 g-mal született koraszülött volt. Kéthónapos korban kapta meg. Az összes járványok komplikációmentesen zajlottak le, ezzel kapcsolatban egy gyermek se került kórházba, mind meggyógyult.

Súlyos betegséget nem tudunk az otthonban kezelni, mert orvosi ellátása a megnyitástól kezdve mindmostanig igen hiányos volt. Kétszer hetenként félnapot töltöttem ott, orvosi segítségem nem volt. Az otthon a hegyoldalban fekszik, sürgős esetben azonnal orvost előteremteni nem lehet. Az otthon ápolószemélyzetéből csak a vezető gondozónő végzett szabályos képzőt. Az első negyedévtől eltekintve, a gondozónői kar tanulatlan, elsősorban fiatal munkás- és parasztleányokból áll, akik az intézetben dolgozva képezik magukat és folyamatosan rövid gyorstalpaló átképzőkön szereztek diplomájukat mindezideig. Szakmai képzettségük tehát alacsony színvonalú.

Miután az intézet felszerelése hiányos volt, gondozási nívója szakmai szempontból nem volt magas színvonalú, gyermekanyaga az átlagnál semmiesetre sem jobb, az elért biztató eredményeket elsősorban a helyes bánásmódnak tulajdoníthatjuk. Ez biztató jel arra, hogy milyen egyszerű módon és könnyen lehet felszámolni a hospitalizáció egynehány komoly jelenségét.

Az elmondottakban megkísértem a hospitalizáció alapvető időszerű kérdéseit a rendelkezésemre álló idő rövidege folytán vázaltszerűen, utalásszerűen összefoglalni. A kérdés nálunk is mind aktuálisabbá, mind fontosabbá válik. A Szovjetunió tapasztalatainak felhasználásával az Egészségügyi kormányzat segítségével biztosak lehetünk abban, hogy hazánkban is általánosságban meg fogjuk tudni oldani a kérdést főképp, ha mi orvosok is kellően át leszünk hatva a kérdés fontosságától.



Az újszülött- és csecsemőgondozás kérdései – Pikler Emmi módszere és a gondozó intézetek kialakítása

Harmat György dr.

Semmelweis Egyetem Egészségtudományi Kar (Dékán: Dörnyei Gabriella dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Harmat György dr.

E-posta: gyharmat1951@gmail.com

A debreceni gyermekgyógyász vándorgyűlésen (1951. május 12–14.) megtartott referátumában *Pikler Emmy dr.* „A csecsemőgondozás néhány kérdéséről” tartott részletes előadást az 1946-ban alapított csecsemőotthon munkáját bemutatva. Az előadás közlemény formájában is megjelent a *Gyermekegyógyász* folyóirat első évfolyamában. (GYERMEKGYÓGYÁSZAT 1951. 11. szám November 321-327 old.)

A idézett dolgozatban elsősorban az intézetben nevelt csecsemők és kisgyermek hospitalizációs ártalmával és ennek megelőzésével foglalkozik. A rendelkezésre álló szakirodalom ismertetése és elemzése tudományos alapossággal a kor szemléletét figyelembe véve jelenik meg a közleményben. Érdemes *Pikler Emmi* munkásságát itt is röviden bemutatni. Életműve és a gyermekegészségügyben eltöltött sok évtizedes tevékenysége új szemléletet és gyakorlati útmutatást adott a magyarországi csecsemő- és gyermekellátás területén. *Pikler Emmi*, Emilie Madeline Reich nevén 1902-ben Bécsben született. Tíz éves gyermekorvosi praxisát követően 1946-tól lett a csecsemőotthon vezetője.

A budai Lóczy Lajos utcában létrehozott csecsemőotthon vezetőjeként az ottani gyakorlat és módszer alapján dolgozta ki a csecsemő- és kisgyermek-nevelési szemléletének új pedagógiai gyakorlatát, a családok körében szerzett tapasztalatokat is figyelembe véve.

Az egészséges csecsemő és kisgyermek fejlődésének és nevelésének szakembereként felismerte, hogy a gyermek egészséges fejlődését kedvezően befolyásolja, ha a felnőtt beavatkozása nélkül, szabadon gyakorolhatja mozgás- és játéktevékenységét, illetve fejlődésében a saját ritmusát követheti. Ennek eredményeként a csecsemőotthonban sikerült – a jó gondozónő-gyerek kapcsolat és a gyere-



Pikler Emmi (Bécs, 1902. január 9. – Budapest, 1984. június 6.) gyermekorvos, az egészséges csecsemő és kisgyermek fejlődésének és nevelésének szakembere



Már 1940-ben megjelent első csecsemő fejlődését bemutató könyve



1950-ben megjelent Anyák könyve, majd ezt követően számos könyve és tanulmánya jelent meg



Erich Auerbach / Getty Images, A little girl shows her tongue to a nurse in 1952. (Erich Auerbach / Getty Images, Egy kislány megmutatja a nyelvét egy nővérnek 1952-ben)

kek szabad aktivitása révén –, a gyermekek egészséges személyiségfejlődését megalapoznia, elkerülni a hospitalizmus néven ismert intézeti károsodást.

Később az Egészségügyi Világszervezet segítségével létrejött utóvizsgálat is ezt igazolta.

Az intézet 1961-ben Módszertani Csecsemőotthon, 1964-ben az Egészségügyi Minisztérium Csecsemő- és Kisgyermekgondozási és Nevelési Módszertani Intézete lett.

1970-ben a minisztérium megbízta az intézetet a magyarországi csecsemőotthonok szakmai felügyeletével, neve Csecsemőotthonok Országos Módszertani Intézetére változott.

Pikler Emmi 1978-ban a Magyar Gyermekorvosok Társasága Schöpf-Mérei emlékéremmel tüntette ki.

1986-ban, az alapító igazgató halálát követően, az intézet felvette Pikler Emmi nevét: *Csecsemőotthonok Pikler Emmi Országos Módszertani Intézete*. 1998-tól az intézetet a Nemzetközi Pikler Emmi Közalapítvány működtette. A hivatalos névváltozások mellett Magyarországon és külföldön is leggyakrabban jelenleg „Lóczy” néven ismerik ezt az intézményt.

A Lóczy Csecsemő Otthon jelenleg rekonstrukció alatt áll. 2026 májusában várható ismételt megnyitása, addig ideiglenes helyszínen (Bíró u 6.), de azonos elvek alapján működik 3 x 12 fős csoportokban fogadja a csecsemőket és óvodásokat, csoportonként 2 képzett gondozónő foglalkozik a gyermekekkel. Az intézetet jelenleg Szőke Andrea vezeti.

A Pikler Intézet vezetői:

1946–1978: dr. Pikler Emmi

1979–1991: dr. Falk Judit

1991–1998: dr. Püspöky Gabriella

1998–2011: Tardos Anna (Pikler Emmi lánya)



Jan Riordan, Karen Wambach

Szoptatás és humán laktáció

Második változatlan kiadás



SEMMELWEIS KIADÓ

Dr. Pető András 1950–1970 között kifejlesztett konduktív légzőgyakorlatai: Szisztematikus irodalmi áttekintés egy protokoll kidolgozásához a cerebrális paresissel élők légzésfunkciójának és életminőségének javítására

Kolumbán Erika^{1,2}, Tarcsai Emese³, Túri Ibolya dr.¹, Földesi Renáta dr.¹

¹Pető András Kar, Semmelweis Egyetem (Igazgató: Földesi Renáta dr.)

²Transzlációs Medicina Központ, Semmelweis Egyetem (Igazgató: Benyó Zoltán dr.)

³FortSchrift gGmbH - Conductive Support Center (FortSchrift Bayern gGmbH))

LEVELEZÉSI CÍM:

Kolumbán Erika

1125 Budapest, Kútvölgyi út. 6.

E-posta: kolumban.erika@semmelweis.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Hátér: A cerebrális paresis (CP) egy összetett neurológiai mozgás- és koordinációs zavar, amely gyakran jelentős légzési és nyelési problémákkal jár együtt. Ezek a légzési kihívások hozzájárulnak a CP-s egyének körében a légzőszervi megbetegedések miatti korai halálozások növekedéséhez. A hagyományos rehabilitációs programok tartalmazzanak légzőgyakorlatokat, amelyek célja a légzésfunkció javítása, a dyspnoe tüneteinek enyhítése és a fizikai aktivitás toleranciájának növelése.

Cél: A tanulmány célja a Dr. Pető András által kidolgozott Konduktív Nevelési Rendszerben megjelenő légzőgyakorlatok hatékonyságának és módszertanának vizsgálata. Már az 1950-es évektől kezdve Pető strukturált légzőgyakorlatokat integrált be a CP-vel élők rehabilitációs programjába. Célunk az 1950 és 1970 között Pető által kifejlesztett konduktív légzőgyakorlatok szisztematikus elemzése, a konkrét légzőgyakorlatok beazonosítása, módszertani útmutatások leírása, továbbá a szellőztetés és légfürdő előírásainak megismerése annak érdekében, hogy egy a CP-vel élők rehabilitációjában használható protokollt hozzunk létre. A vizsgálat célja a konduktív légzőgyakorlatok alapelveinek és technikáinak feltárása, ahogyan azokat eredetileg Pető idejében elképzelték és gyakorolták.

Módszerek: Szisztematikus irodalmi áttekintést alkalmazva közel 8000 oldalnyi Pető által írt eredeti esettanulmányt, jegyzetet és gyakorlati feladatsort elemeztünk. A szisztematikus dokumentumelemzés alapján láthatjuk, hogy a konduktív nevelési rendszer különféle légzőfeladatokat, légfürdőket és egy meghatározott légszellőztetési protokollt alkalmazott az 1950-es évektől fogva. Ezeket a gyakorlatokat, beleértve a rendszeres légzőgyakorlatokat és a szellőztetést, beépítették a napi rutinba, azaz a kezelt napirendjébe.

Eredmények és következmények: A dokumentumok célokat nem fogalmaznak meg, ezért sejtethetjük, hogy a cél kettős: egyrészt a légzőszervi egészség javítása, másrészt pedig a meglévő tünetek kezelése a légzőfeladatokkal. Eddig nem végeztek tudományos vagy klinikai vizsgálatokat kifejezetten a konduktív légzőfeladatok hatásairól. A jelen tanulmány egy kezdeti feltárásként szolgál egy tervezett randomizált klinikai vizsgálat előkészítéseként, hogy megvizsgáljuk a konduktív légzőfeladatok hatását a cerebrális parézissel élők respiratorikus egészségére, életminőségükre és hosszú távon az életkilátásaik javítására.

KULCSSZAVAK dr. Pető András, konduktív nevelés, légzőgyakorlatok

Bevezető

A konduktív nevelési rendszert Dr. Pető András hozta létre a központi idegrendszeri sérülés következtében mozgássérültté vált személyek kezelésére 1950-es években Magyarországon. Az innovatív és holisztikus gyógyászatot követő új rehabilitációs és habilitációs forma hamar népszerűvé vált és a konduktív nevelés jelentős hozzájárulást nyújtott a fizikai rehabilitáció és a speciális nevelés globális fejlődéséhez (1).

A Pető-féle sokoldalú módszertan, amely a sérüléssel élő egyén deficitjei helyett a meglévő képessé-

geire támaszkodik, nemcsak a mozgás- és a személyniségfejlesztésre koncentrál, hanem olyan terápiás elemeket is beépített, mint például az izomlazítás céljából vett melegedő hőfokú zsályás fürdő és a tüdőkapacitás növelése érdekében végzett légzőgyakorlatok (2, 3).

Annak ellenére, hogy az 50-es évek óta jelentős előrelépések történtek az orvosi és rehabilitációs ellátások terén, a cerebrális paresissel (CP) élő egyének továbbra is jelentős kihívásokkal szembesülnek, különösen a légzőszervi egészség terén (4). Ezek okai az oropharyngealis diszfunkció, amely visszatérő aspirációhoz vezet, a gastrooesopha-

gealis reflux, a légúti elzáródás, a hipoventiláció, a gerinc- és mellkasdeformitások, valamint a gyakori légúti fertőzések (5, 6). Az is bizonyított, hogy a központi idegrendszeri károsodás közvetlenül nem okoz légzőszervi problémákat CP-ben, de ennek ellenére a CP-s gyermekek légzőszervi állapota jelentősen alacsonyabb értékeket mutat, mint az átlagos fejlődésmenetet mutató gyermekeké, sőt a CP-s felnőttek 14-szer nagyobb kockázatnak vannak kitéve a légzőszervi betegségek miatti halálra, mint az általános népesség (7). A légzőszervi problémák a CP-s betegek körében a kórházi felvétel és a korai halálozás vezető okai, különösen azoknál, akik a mozgásukban a leginkább korlátozottak (GMFCS V) (8, 9).

A fenti sokkoló adatok és a legújabb metaanalízis eredményei késztettek bennünket arra, hogy konduktív nevelés során alkalmazott légzőfeladatok feltáró elemzésére vállalkozzunk, annak érdekében, hogy megértsük, melyek azok a konduktív nevelésben a CP-sek mindennapi rehabilitációjában alkalmazható légzőfeladatok, légzést fejlesztő eszközök stb., amelyek segíthetnek minket, rehabilitációs szakembereket abban, hogy a cerebrális paresissal (CP) élők légzőfunkciójának, ezáltal az életminőségüknek és jövőbeli kilátásaiknak javításához hozzájárulhassunk (10).

Mivel korábbi tudományos kutatás nem készült a témában, és Pető András írásos hagyatéka nem tartalmazott diagnózisspecifikus légzőgyakorlat-protokollt, célunk szisztematikus elemzés alapján egy részletes protokoll kidolgozása. E protokoll hatékonyságát randomizált klinikai vizsgálattal kívánjuk igazolni, amelyet Semmelweis Egyetem Pető András Kar és Kutatási Etikai Bizottsága hagyott jóvá (KEB/2024/001) és a SE11568780 vizsgálati számon regisztrálták a clinicaltrial.gov oldalon. Kutatási kérdésünk, hogy rekonstruálhatók, továbbá megérthetők-e Pető András légzőgyakorlatainak eredeti protokolljai és módszertana az 1950-es és 1960-as évek dokumentumai és konduktív feladatok gyűjteményei alapján?

Tüdőgyógyászati klinikai tapasztalatok és tudományos munkásság – Pető András korának kiemelkedő gyakorlóhelyein

Pető a maga korának polihisztora volt, akinek sokoldalú tapasztalatai közül elsőként önéletrajzát elemeztük. Különös figyelmet fordítottunk ezen megszerzett tapasztalatok feltárására, életútjának ezen vonatkozásait összegyűjtve. „Egyesek azt várták tőlem, hogy kiváló matematikus leszek. Egyesek egy eljövendő nagymagyar költőt láttak ben-

nem, egyesek azt hitték, hogy megmaradok a Pester Lloydnál és német nyelvű újságíró leszek Budapesten. Mások egy feltörő német nyelvű költőcsillagnak tartottak. Mások azt hitték, hogy a tüdőgyógyászat fénye leszek. Két hírneves bécsi klinika hívott meg tanársegédnek. Az Élettani Intézet ki is nevezett tanársegédnek. Semmi nem lettem.” (Dr. Pető András).

Dr. Pető András több mint húsz éves (1911–1938) német nyelvterületen végzett szakmai tevékenysége meghatározó jelentőségű volt, mivel ez idő alatt szerzett tapasztalatot, mint tüdőgyógyász. Orvosi pályáját még hallgatóként kezdte a Sophien Spitalban (1914–1918), majd három éven át a grizingi kórház tüdőosztályán dolgozott. Dr. Pineles, Dr. Paili, Dr. Fischel voltak a tanárai (11). Az 1921. július 21-i Dr. Julius Bermann által hitelesített jelentésben, Pető a hadikórház tuberkulózis osztályán Dr. Fischel irányítása alatt dolgozva kiváló tüdőgyógyásszá vált, egyaránt fontosnak tartva a betegek segítését és tudományos fejlődését is (11) 1922-től a grimmensteini Tüdőgyógyintézetben ortopédiai szakirányban folytatta munkáját, ahol Dr. Hecht méltatja szanatóriumi tapasztalatait (11). Ezen intézményekben szerzett tapasztalatai alapján Pető jelentős eredményeket ért el a tüdőgyógyászat terén, és 1922-ben az Alland Tüdőgyógyintézet¹ alorvosává nevezték ki.

1928–1929 között a Volkssanatorium Maurer orvosigazgatójaként tevékenykedett, ahol különböző gyógyító eljárások (fizikoterápia, diéta, reggeli torna) kombinálásával alakította ki terápiás napi-rendjét, amely később a konduktív nevelés egyik alapelve lesz. 1930–38 között bécsi Fizikoterápiái Intézet munkatársa és a Biologische Heilkunst c. folyóirat főszerkesztője. Magyarországra az Anschluss után tér vissza. 1939-től magánpraxisa is belül egyre bővült, páciensei mellett tanítványokat is fogadott (3).

Pető tüdőgyógyász karrierje, klinikai tapasztalatai és szakmai elismerései meggyőzőek, hiszen korának lehetőségeit maximálisan kihasználva szerzett releváns ismereteket, amelyeket később a konduktív nevelési rendszer kialakításában hasznosított.

A kutatás módszertana

A kutatás feltáró szakaszában engedélyt kaptunk a Pető András Kar archívumában található Pető-dokumentumok, gépelt és kézzel írt feljegyzések, valamint gyakorlattárak áttekintésére. Ezek digitális formátumban, PDF-ként álltak rendelkezésre, így elektronikus keresésre nem volt lehetőség, kizárólag hagyományos levéltári kutatási módszert alkal-

¹ Heilanstalt für Lungentuberkulose, Säuglings und Mutterberatungstelle, Hausarzt in der Heilanstalt Alland, Walschule

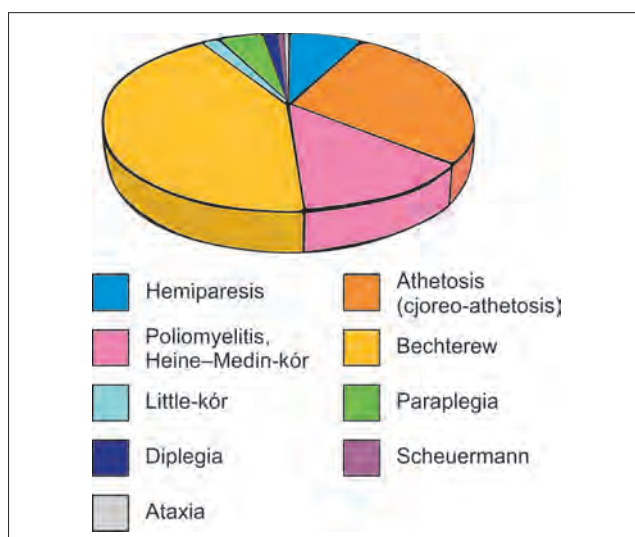
maztunk. Az 1950–1970-es évek anyagaiból összesen 7959 oldalt tekintettünk át szisztematikusan, és minden kulcsszavas keresés alapján rögzített információt MS Word fájlban dokumentáltunk. A kutatócsoport minden olyan információt kijegyzetelt, amelyben a következő szavak szerepeltek: lég*, légzés, légző, szuszog, inhalál, liheg, levegő, ájer, lehel, fúj, szellő*, szellőztet. Minden dokumentumot két független kutató elemzett (T.E, Ö.L), az esetleges vitás találatokat egy harmadik kutató (K.E) bevonásával döntötték el.

A szisztematikus dokumentumelemzés eredményei

7959 oldal szisztematikus áttekintése során összesen 1730 releváns találatot azonosítottunk a kulcsszavak alapján.

1. Légzőfeladatokkal kezelt betegek diagnózis szerinti eloszlása

A légzéssel kapcsolatos releváns találatoknál megvizsgáltuk, hogy azok milyen diagnózisokkal, tünetekkel vagy tünetcsoportokkal állnak összefüggésben. A légzőfeladatok vagy az azokkal kapcsolatos utalások 20 különböző diagnózis és tünetcsoport esetében jelentek meg. Ezek közé tartoznak: facialis bénulás, tic, aphasia, trigeminus, peri-arthritis, derék-keresztcsont-láb, ischias, luxatio, scoliosis, spondylosis cervicalis, lúdtalp, gerinc-ízület, ízületcsoportok, beszéd és kéz, dystrophia, perifériás felső és alsó végtag bénulások, petyhüdt bénulások, tartásjavítás, foglalkozási kézproblémák (például hegedűsök és zongoristák), valamint G.K.L. (gerinc-kéz-láb) (1. ábra).



1. ábra: A légzőfeladatokkal kezelt betegek diagnózis szerinti eloszlása

2. Szellőztetés, levegőzés, légfürdő

A diagnózis- vagy tünet-specifikus gyakorlatok, legyenek azok egyéni vagy csoportos kezelési tervek, közös jellemzője a páciensek napirendjében következetesen megjelenő útmutatások a szellőztetésre, levegőzésre/légfürdőre vonatkozólag, amelyből összesen 23 utalást találtunk.

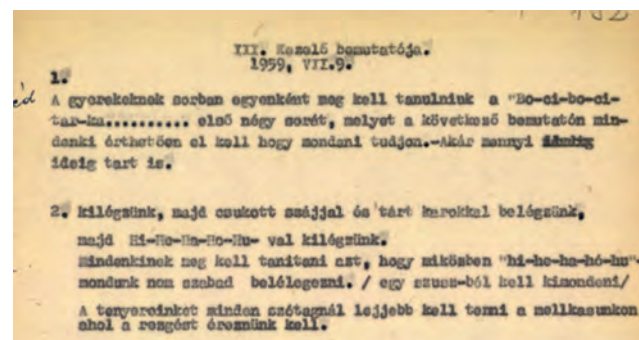
Az 1950–60-as évek napirendjei (bentlakó csoportok) szerint a kezelték 6:30-tól légzőfeladatokat és bőredzést végeztek nyitott ablakoknál 7:30-ig, majd délután 14:00-tól 16:00-ig pihentek nyitott ablak mellett, este 20:00-tól 21:00-ig nyitott ablakokat, illetve nyáron folyamatos nyitott ablak tartást ír elő. Az 1958-as hétfégi napirend vasárnaponként 10:30-tól írt elő a kertben levegő- és napfürdő alkalmazását. A kertbe történő kijárást és levegőkúra hétköznapiakon is előfordult, 15:15-től 16-ig (1965). Az 1960-as évektől A és B heteket jelölnek a napirendek, ahol a minimum napi fél órát vagy 2x fél órát jelölnek meg a levegőkúrára.

3. A légzés pontossága: légzőfeladatok technikái és módszertana

78 esetben találunk útmutatást a légzőfeladatok pontos végrehajtására is, kiemeli a helyes légzés-technika szükségességét, különösen súlyos testi deformitások esetén, ahol a szakszerű alkalmazás segíthet a szűk mellkas tágításában, ezáltal javítva a légzőfunkciót (Gyakorlati Összeállítás AY, 207. oldal, Scoliosis Feladatok).

Három forrás is részletesen tárgyalja a légzőgyakorlatok célját. A Gyakorlattár AB 165. oldalán egy 1956. május 9-i útmutató leírja, hogy a légzőgyakorlatok elsődleges célja a száj zárásának megtanulása és a helyes légzés-technika sztereotipizálása. A módszertani útmutatásokban 11 esetben találhatók alapvetések, például: „minél hosszabban lélegezzünk ki és minél teljesebben lélegezzünk be, annál jobb”, illetve, hogy a légzőgyakorlatot mindig kilégzéssel kell kezdeni (Gyakorlattár AL, Dániel Márta dr. gyakorlatainak második sorozata, 1967. május 8., 26. oldal, 4. feladat).

Összesen 91 esetben találtunk motivációs gyakorlatokat és eszközöket a légzőgyakorlatokhoz kapcsolódva, amelyek közül a leggyakrabban ajánlott tevékenység az éneklés, 65 említéssel.

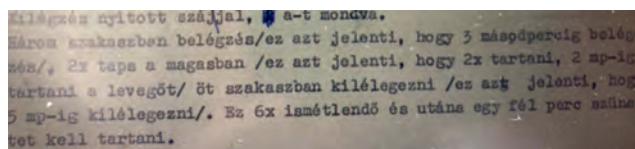


Ezt követik a különféle motivációs eszközök, köztük az időmérő eszközök, amelyeket „játékos versenyhelyzetben” elsősorban a légzésvisszatartás időtartamának mérésére használtak. Ezenkívül 6 esetben tükröket is javasol, amelyeket főként a légzőgyakorlatok során történő vizuális ellenőrzésre használtak. Továbbá különféle eszközöket, amelyek a légzés és fújás gyakorlatait támogatják, mint például a gyertyák, fuvalák, szélmalomok vagy forgókerekek, disznóhólyagok (valószínűleg hasonló funkciót töltenek be, mint a léggömbök), vatták, szappanbuborékok és papír.

4. Időtartam: a légzőfeladatok és a légzésciklus hossza

Általában a légzőgyakorlatokat vagy a gyakorlatok sorozatának elejébe, vagy a fekvő gyakorlatok közepébe integrálják. „A gyermekek légzőgyakorlatainak időtartama lehet 3 vagy 5 perc” (Gyakorlati Összeállítások B, 1956.VII.16, 153. oldal).

A légzési ciklus a következőképpen ajánlott: 3 másodperc belégzés, 2 másodperc visszatartás, 5 másodperc kilégzés, 6-szor ismételni, majd egy fél perces szünet.



5. Alkalmazott légzőfeladatok típusai és gyakorisága

A találatok 64,39%-a konkrét légzőfeladatok az alábbi eloszlással:

1. Vokálisokkal történő kilégzés (676 eset)
2. Mélylégzés (230 eset)
3. Valsalva manőver (22 eset)
4. Váltott orrlyukú légzés (21 eset)
5. Vegyes és ritkán előforduló légzéstechnikák (165 eset) (2. ábra).

6. A vokálisokkal történő légzés előfordulása diagnózis szerint

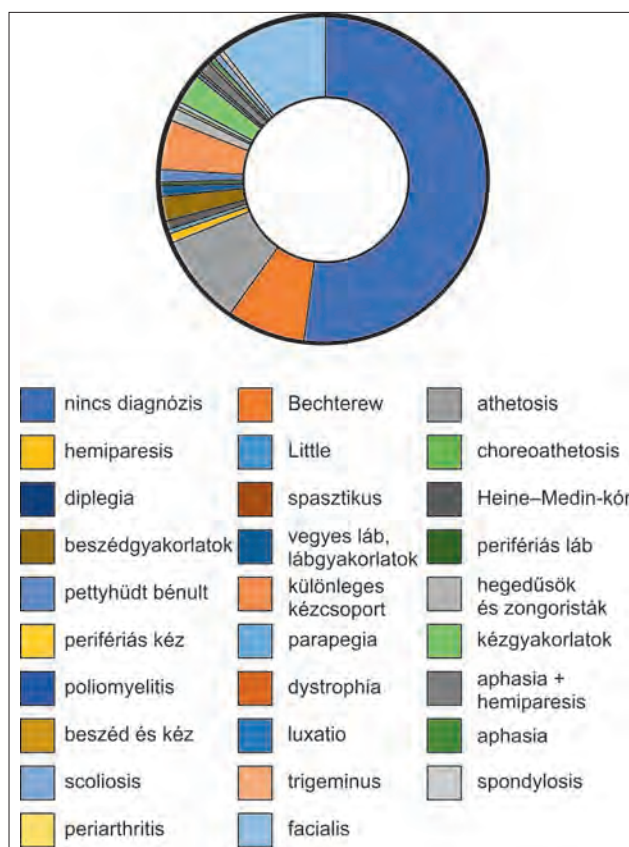
A vokálisokkal történő hangoztatásos légzéstechnika, 676 esetben fordul elő, amelyet az esetek többségében a diagnózist nem tartalmazó napirendekben, majd legnagyobb elemszámban athetosis, ezt követően Bechterew-kezeltek programjában jelenik meg (3. ábra).

7. A mélylégzés előfordulása diagnózis szerint

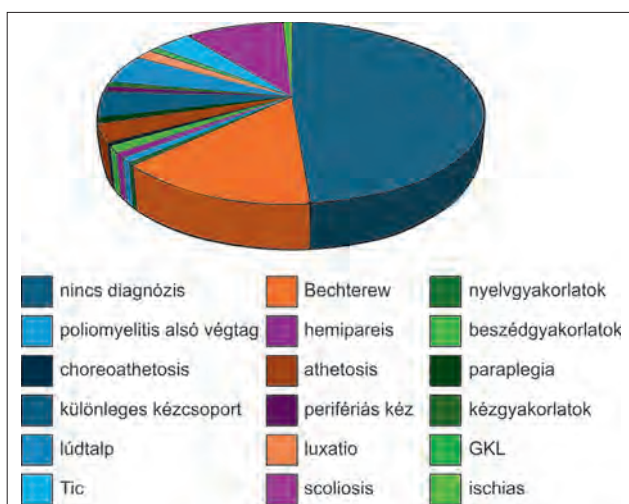
A mélylégzés 230 esetben fordult elő, és leggyakrabban a „nincs diagnózis” kategóriában szerepelt (112 eset). A diagnózisok és tünetek közül a Bechterew-kór (33 eset) és a scoliosis (22 eset) gyakorlatsoraiban alkalmazták többször. A lúdtalp (12 eset) és a különleges kézcsoport (11 eset) gyakorlatsoraiban is megjelenik (4. ábra).



2. ábra: A légzőfeladatokkal kezelt betegek diagnózis szerinti eloszlása



3. ábra: Vokálisokkal történő kilégzés



4. ábra: Mélylégzés

Megbeszélés és következtetések, a kutatás erősségei és limitációi

Pető András írásos hagyatékának tartalomelemzése során a 7959 oldalból 1730 feljegyzést találtunk relevánsnak a légzés témájában. A feljegyzésekből legmagasabb elemszámmal – 1114 találat – különböző légzőfeladatok konkrét leírását találtuk, további feljegyzések a légzőfeladatok végrehajtására vonatkozó módszertani ajánlásokra, valamint a légzőciklusok és gyakorlatok időtartamára, a szellőztetés, a légfürdő és a levegőztetés idejére vonatkoztak. Kiemelten elemeztük a két leggyakrabban alkalmazott légzőgyakorlat, a vokális és a mélylégzés előfordulását különböző diagnózisok szerint.

A jelentős találat szám arra utal, hogy a konduktív pedagógia már az 1950-es években, a módszer kialakulásának kezdetétől foglalkozott a légzési funkciók fejlesztésével, ahol diagnózistól függetlenül, a leggyakrabban alkalmazott légzőgyakorlat a vokálisokkal történő kilégzés (676 találat) és a mélylégzés (230 találat) volt.

A vokálisokkal történő kilégzés során, amelyet Pető fonorespiratorikus légzésnek nevezett, a páciens az orron keresztül vesz levegőt, majd kilégzés közben a következő szekvenciát hangoztatja: *hi-he-há-ho-hu*. Koronkai, Pető kortársa és jungiánus pszichiáter, rámutatott, hogy Pető légzőgyakorlatainak hangszekvenciája nem csupán vokális gyakorlat, hanem funkcionálisan hasonlított a tibeti buddhista „*om mani padme hum*” mantrára, amely hatással lehet a légzés szabályozásra, csökkenti a stresszt és segíti a fókuszálást (3). Szintén Koronkai szerint, a 50-es évek politikai klímája miatt kellett Petőnek tudatosan kerülnie a spirituális utalásokat, és ezért a „*hi-he-há-ho-hu*” szekvenciát választotta módszertanában. Pető közvetlen munkatársa, Dr. Hári Mária feljegyzi, hogy Petőt inspirálta a kortárs Benno Max Leser-Lasario munkássága, aki különösen a magánhangzók kiejtését és azok egészségre gyakorolt hatását tanulmányozta, és kidolgozta a hangterápiát, amely a magánhangzók és mantrák használatán alapul. Módszere a légzéstechnikákat kombinálta a hangok kiejtésével, amelyek rezgései és rezonanciái jótékony hatást gyakoroltak a test szerveire. [12]

A „*hi-he-há-ho-hu*” szótagokkal végzett kilégzési gyakorlatokról eddig nem készültek klinikai vizsgálatok, azonban hatékonyságukra az „*om mani padme hum*” mantrával kapcsolatos kutatásokból következtethetünk. Bernardi és munkatársai kimutatták, hogy a mantra lassítja a légzést, szinkronizálja a keringési ritmusokkal, javítja a szívritmus variabilitását és a baroreflex érzékenységet, ami kedvező pszichológiai és fiziológiai hatásokkal járhat (13).

A légzesciklus idejére vonatkozólag, a Pető-féle útmutatás percenkénti hat légzést javasol, a következőképpen: 3 másodperc belégzés, 2 másodperc visszatartás, 5 másodperc kilégzés, 6-szor ismételni, majd egy félperces szünet. Egy klinikai kutatás szerint a percenkénti hat légzés ritmusának fenntartása jelentősen befolyásolja a szívritmus variabilitását (HRV), amely értéket biomarkerként ismerik el az agy és a szív közötti kölcsönhatás szabályozásában, hatékony lehet a depresszió és a szorongás kezelésében (14).

A Pető-féle légzőfeladatok rehabilitációs terve személyre és csoportra szabottan javasol különféle ötleteket, játékokat és eszközöket a gyermekek érdeklődésének és motivációjának fenntartására, valamint a technikai pontosság biztosítására. Eredményeink is alátámasztják, hogy a kiegészítő légzésterápia egyéni igényekhez igazítása átfogó és fenntartható ellátást nyújt a CP-ben szenvedő gyermekek számára. A terápia testreszabása diagnózis, életkor, súlyosság, motiváció és pszichológiai tényezők alapján támogatja az elkötelezettséget és holisztikus megközelítést biztosít (10).

A Nemzeti Népegészségügyi Központ 2020-as ajánlása az oktatási intézmények beltéri levegőminőségének javítására részletesen foglalkozik a megfelelő szellőztetés szükségességével, különös tekintettel a gyermekek érzékenységeire a légszennyezőkkel szemben. Pető András módszerei, különösen a szellőztetésre és légcserére vonatkozóan, megfelelnek a mai ajánlásoknak, és az általa alkalmazott hosszabb szellőztetési időszakok különösen előnyösek lehettek a cerebrális paresissel élők számára.

A kutatás erősségei

A kutatás Pető András közel 8000 oldalnyi kéziratának szisztematikus elemzésével új megvilágításba helyezi az általa kidolgozott légzőfeladatokat. Az 1950-es és 1970-es évek közötti dokumentumok vizsgálata az első alapkutatás, amely az eredeti légzőgyakorlatok jelentőségét és alkalmazását rekonstruálja. Ezen eredmények szolgálnak alapul egy egységesített, protokollal ellátott légzőfeladatsor kidolgozásához, amelyet klinikai, randomizált kutatásban tervezünk tesztelni.

A kutatás korlátai

A feltárt konduktív légzésfejlesztési koncepció korlátokkal szembesül, beleértve a klinikai bizonyítékok hiányát, amelyek igazolnák a hatékonyságát. Ez a hiány akadályozza a gyakorlatok jelenlegi terápiás normákkal való összehangolását. Továbbá, a történelmi dokumentumokra való támaszkodás

torzítás kockázatát hordozza magában, mivel több helyen hiányosak, mindemellett nem állnak rendelkezésre mindenhol a részletes egyéni terápiás tervek vagy beavatkozási célok, több iratban hiányzik a diagnózis is. Következésképpen, bár értékes történelmi betekintést nyújt, a tanulmány gondos értelmezést igényel, és hangsúlyozza a modern klinikai validáció és a terápiás célok mélyebb feltárásának szükségességét, randomizált, magas elemszámú populáción.

Összegzés

A szisztematikus dokumentumelemzés alapján láthatjuk, hogy a konduktív nevelési rendszer különféle légzőfeladatokat, légfürdőket és egy meghatározott légszellőztetési protokollt alkalmazott az 1950-es évektől fogva. Ezeket a gyakorlatokat, be-

leértve a rendszeres légzőgyakorlatokat és a szellőztetést, beépítették a napi rutinba, azaz a kezelt napirendjébe.

A dokumentumok célokat nem fogalmaznak meg, ezért sejthetjük, hogy a cél kettős, egyrészt a légzőszervi egészség javítása, másrészt pedig a meglévő tünetek kezelése a légzőfeladatokkal. Eddig nem végeztek tudományos vagy klinikai vizsgálatokat kifejezetten a konduktív légzőfeladatok hatásairól. A jelen tanulmány egy kezdeti feltárásként szolgál egy tervezett randomizált klinikai vizsgálat előkészítéseként, azért, hogy megvizsgáljuk a konduktív légzőfeladatok hatását a cerebrál parézissel élők respiratorikus egészségére, az életminőségük és hosszútávon az életkilátásuk javítására nézve.

Nyilatkozat

A szerzők kijelentik, hogy nincsenek összeférhetlenségek.

Summary

Enhancing Respiratory Function and Quality of Life in Individuals with Cerebral Palsy: Insights from Conductive Breathing Exercises Developed by András Pető (1950–1970) – A Systematic Literature Review

Erika Kolumbán et al, Semmelweis University, András Pető Faculty

Background: Cerebral Palsy (CP), a complex neurodevelopmental disorder, often impairs motor function and posture, leading to significant respiratory complications. These respiratory challenges contribute to the increased incidence of respiratory-related mortalities in individuals with CP. Traditional rehabilitation and educational programs have begun incorporating specialized breathing exercises, yielding promising outcomes in improving respiratory function, alleviating symptoms like dyspnoea, and enhancing physical activity tolerance.

Objective: This study aims to delve into the efficacy and methodology of conductive breathing exercises, a cornerstone of the Conductive Education System (CES), pioneered by Dr. András Pető. His medical experiences in Austrian sanatoriums during the interwar period significantly influenced his conductive pedagogical approach, particularly in integrating structured breathing exercises into CES since the 1940s. This systematic literature review focuses on the conductive breathing exercises developed by Dr. András Pető between 1950 and 1970, aiming to establish a protocol for improving respiratory function and quality of life in individuals with cerebral palsy.

Methods: Employing a meticulous literature review, we analyzed over 8,000 pages of Dr. Pető's original case studies, notes, and exercise compilations. This investigation seeks to uncover the foundational principles and techniques of conductive breathing exercises as initially conceptualized and practiced.

Results and Implications: The anticipated findings from this comprehensive analysis are poised to redefine the standard conductive breathing exercises for CP patients. This research is expected to offer a refined understanding of Dr. Pető's methodologies, potentially leading to the development of novel, evidence-based respiratory therapies. These advancements are targeted to substantially enhance respiratory function and overall quality of life for individuals with CP, presenting a significant leap forward in both theoretical knowledge and practical application in this field.

KEYWORDS Dr. András Pető, conductive education, breathing exercises

Irodalom

1. Cottam & Sutton Conductive Education. A System for Overcoming Motor Disorder; 1986.
2. Vissi T, Zekő R, Földesi R, Túri I. Traditional Application of Sage (Salvia) in Conductive Education and Its Potential Evidence-Based Background. *Heliyon* 2021; 7: e08114, doi:10.1016/j.heliyon.2021.e08114.
3. Földesi R. Pető András Életpályája: A Konduktív Pedagógiához Vezető Út (1911-1967), Eötvös Loránd Tudományegyetem: Budapest, 2019.
4. Evans PM, Alberman E. Certified Cause of Death in Children and Young Adults with Cerebral Palsy. *Arch Dis Child* 1991; 66:325. doi: 10.1136/adc.66.3.325.
5. Seddon PC. Respiratory Problems in Children with Neurological Impairment. *Arch Dis Child* 2003; 88, 75–78. doi: 10.1136/adc.88.1.75.
6. Boel L, Pernet, K, Toussaint, M, Ides, K, Leemans, G, Haan, J, Van Hoorenbeeck, K, Verhulst, S. Respiratory Morbidity in Children with Cerebral Palsy: An Overview. *Dev Med Child Neurol* 2019; 61: 646–653. doi: https://doi.org/10.1111/dmcn.14060
7. Marpole R, Blackmore AM, Gibson N, Cooper MS, Langdon K, Wilson AC. Evaluation and Management of Respiratory Illness in Children With Cerebral Palsy. *Front Pediatr* 2020; 8. doi:10.3389/fped.2020.00333.
8. Blair, E, Langdon, K, McIntyre, S, Lawrence, D, Watson, L. Survival and Mortality in Cerebral Palsy: Observations to the Sixth Decade from a Data Linkage Study of a Total Population Register and National Death Index. *BMC Neurol* 2019;

- 19:111, doi: 10.1186/s12883-019-1343-1.
9. Meehan, E, Reid SM, Williams K, Freed GL, Sewell JR, Vidmar S, Donath S, Reddihough DS. Hospital Admissions in Children with Cerebral Palsy: A Data Linkage Study. *Dev Med Child Neurol* 2017; 59, 512–519, doi: <https://doi.org/10.1111/dmcn.13350>.
 10. Kolumbán, E, Szabados, M, Hernádfői M, Nguyen Do To, U, Nagy, R, Zolcsák, Á, Müller KE, Sipos Z, Veres DS, Szöllősi A, et al. Supplementary Respiratory Therapy Improves Pulmonary Function in Pediatric Patients with Cerebral Palsy: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Clin Med* 2024; 13: 888. doi:10.3390/jcm13030888.
 11. Hári M. A Konduktív Pedagógia Története; Mozgássérültek Pető András Nevelőképző és Nevelőintézete, 1997.
 12. Hári M. Összehasonlító Konduktív Pedagógia; MPANNI: Budapest, 2008.
 13. Bernardi L, Sleight P, Bandinelli G, Cencetti S, Fattorini L, Wdowczyk-Szulc, J, Lagi, A. Effect of Rosary Prayer and Yoga Mantras on Autonomic Cardiovascular Rhythms: Comparative Study. *BMJ* 2001; 323:1446–9. doi:10.1136/bmj.323.7327.1446.
 14. Schwerdtfeger AR, Schwarz G, Pfurtscheller K, Thayer JF, Jarczok MN, Pfurtscheller G. Heart Rate Variability (HRV): From Brain Death to Resonance Breathing at 6 Breaths per Minute. *Clinical Neurophysiology* 2020; 131:676–693. doi: 10.1016/j.clinph.2019.11.013.

Útravaló tudnivaló

- A cerebris paresissal (CP) élő egyének továbbra is jelentős légzőszervi egészségügyi kihívásokkal szembesülnek.
- A Dr. Pető András által kidolgozott konduktív légzőgyakorlatok ígéretes megközelítést kínálnak a CP-s betegek légzőfunkciójának és életminőségének javítására.
- További klinikai validáció szükséges ezen gyakorlatok hatékonyságának igazolásához és a modern terápiás normákba való integrálásához.

Tesztkérdések

1. Melyik állítás helyes Dr. Pető András életútjával kapcsolatban?

- a) kizárólag csak a mozgás fejlesztéssel foglalkozott
- b) a konduktív nevelési rendszer kidolgozója
- c) kizárólag tüdőgyógyászati területen tevékenykedett.
- d) nem fogadott tanítványokat Magyarországon.

2. Mely légzőgyakorlatokat alkalmazta Pető András leggyakrabban az áttekintett gyakorlattárakban, gyakorlatsorokban?

- a) Mélylégzés és Valsalva manőver
- b) Váltott orrlyukú légzés és mélylégzés
- c) Vokálisokkal történő kilégzés és mélylégzés
- d) Vegyes és ritkán előforduló légzéstechnikák és váltott orrlyukú légzés

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



Dr. Harangi Ferenc
Dr. Csomag Zsanett Renáta

Gyermek- bőrgyógyászati kiskönyv



SEMMEIWEIS KIADÓ

Beszámoló az EAP Spring Meetingről

(Dubrovnik, 2025. április 4-5.)

Csizek Zsófia dr.

Semmelweis Egyetem, Gyermekgyógyászati Klinika Bókay Részleg

E-posta: csizekzsolia@gmail.com

Április elején lehetőségem volt a Magyar Gyermekorvosok Társaságának támogatásával az European Academy of Paediatrics (EAP) tavaszi konferenciáján részt vennem, a yEAP (young EAP) egyik magyarországi delegáltjaként.

Az EAP európai szakmai szervezet, melynek célja a gyermekgyógyászati ellátás színvonalának javítása Európában, különös tekintettel az orvosképzésre, betegellátásra és kutatásra. A tavaszi konferenciát *Berthold Koletzko*, jelenlegi elnök nyitotta meg, üdvözölve az új tagoka és kiemelve az EAP jelenlegi stratégiai törekvéseit. Az EAP munkáját különböző stratégiai tanácsadó csoportok (Strategic Advisory Groups – SAGs) segítik, amelyek egy-egy specifikus területre fókuszálnak: Adolescent Health and Medicine: serdülők egészsége és orvoslása; Choosing Wisely: betegellátás ésszerűsítése, szükségtelen beavatkozások csökkentése; Climate Change and Planetary Health: klímaváltozás és

bolygó egészsége; Ethics: etikai kérdések; Medicines for Children: gyógyszerek gyermekek számára; Rare Diseases: Ritka betegségek; REACH (Refugees and Migrants in Europe – Adolescent and



Alapellátás szekció, Kántor Irén



MGYT képviselői (balról jobbra): Érdi Júlia (yEAP titkár), Altorjai Péter (szekunder és tercier ellátás delegált), Csizek Zsófia (yEAP delegált), Kántor Irén (alapellátás, elnök)



Digitális eszközök és mesterséges intelligencia használata a gyermekgyógyászatban – interaktív szekció

Child Health): menekült és migráns gyermekek egészsége; Vaccination: oltások.

Ezek a csoportok szakértői együttműködések révén dolgoznak ki ajánlásokat, kutatásokat és javaslatokat az adott területeken. A tavaszi konferencia kiemelt témái közé tartoztak a vakcináció, a klímaváltozás, a migráció, a digitális eszközök és mesterséges intelligencia alkalmazása az egészségügyben, valamint az Európán belüli rezidensképzés harmonizálásának kérdésköre.

A European Board of Paediatrics – European Academy of Paediatrics (EBP-EAP) vizsga online vizsga, amely a gyermekgyógyászati képzéshez szükséges alapvető ismereteket méri fel és összhangban áll az európai gyermekgyógyászati képzési tantervvel. Jelenleg a EAP-EBP vizsgával kapcsolatos kihívásokat tárgyaltuk, mint például a vizsga árának optimalizálása országonként, vizsgalehetőség hírének eljuttatása a célszemélyekhez (rezidensek), valamint céljának tisztázás. A vizsga mellett minden évben lehetősége van a rezidenseknek egy interaktív, esetorientált szakmai kurzuson részt venni online (CKP – Core Knowledge in Paediatrics), melyre a jelentkezés már elindult (CKP kurzus időpontja: 2025.10.24-25.).

A Young European Academy of Paediatrics (yEAP) az EAP fiatal szekciója, mely az oktatás, innováció és érdekképviselő területén támogatja az EAP munkáját különböző országok rezidens delegáltjainak segítségével. A yEAP elnöke, *Nora Karara* hangsúlyozta Dubrovnikban a HPV-oltás fontosságát, az edukációt, valamint a nőgyógyászok és egészségügyi szakdolgozók bevonását a témával

kapcsolatban. Emellett szóba került a rezidensek számára csereprogram lehetőségek tökéletesítése („ExPaedition” program) Európán belül.

Az alapellátás (Primary Care) szekciót *Kántor Irén*, a Primary Care jelenlegi elnöke ismertette, melyben szó esett prevencióról, a szűrési lehetőségekről Európa-szerte (elhízás, 1-es típusú diabétesz, cöliákia), a tranzíció és a multidiszciplináris ellátás fontosságáról.

Szekunder és terciér ellátás központi témája az ETR (European Training Requirement) harmonizációja volt a különböző szakágakban. Az MGYT részéről *Altörjai Péter* képviselte a szekunder és terciér ellátást.

Végezetül, de nem utolsó sorban, a yEAP vezetőségébe új titkári pozíció pályázat került kiírásra év elején, melyre a tavaszi konferencián megtörtént a szavazás: a yEAP titkári pozíciójára *Érdi Júliát* választotta meg a szervezet. Szívből gratulálunk neki!

Jövőbeni események közül kiemelendő a Congress and MasterCourse esemény, amely a gyermekgyógyászati szakemberek számára kínál tudományos előadásokat, workshopokat és hálózatépítési lehetőségeket. A kongresszus 2025. október 16–19. között kerül megrendezésre Varsóban, Lengyelországban.

A tavaszi konferencia összességében kiváló hangulatban telt, igen sokszínű volt a tematikát illetően, Dubrovnik pedig különleges helyszínül szolgált a közös gondolkodásnak, következő céljaink megfogalmazásának.



yEAP delegáltak Európa különböző országaiból

Fiatal Gyermekgyógyászok XXIII. Konferenciája, 2025



Szervező intézmény:

Békés Vármegyei Központi Kórház, Pándy Kálmán Tagkórház, Gyula, Csecsemő- és gyermekosztály

Szervező és tudományos bizottság tagjai:

Dr. Abdulrahman Abdulrab Mohamed
Dr. Győri Lilla
Dr. Kismarjai Kata
Dr. Pecsenka Gabriella
Dr. Ticudean Nikoletta

FŐTÁMOGATÓ

Nestlé Hungária Kft.

TÁMOGATÓK

Goodwill Pharma
Berlin-Chemie
Boiron
Vitaminkosár
Opella
Sanofi
Schwabe
Egészséges Város Közalapítvány
Doboz Önkormányzat
Gyulai Önkormányzat
Eleki Önkormányzat
Kétegyházi Önkormányzat
Várkonyi Bisztró
Pro-Fix Kft.

Szervező iroda

Ementin Kft. / Veres Emese
1141 Budapest, Szugló utca 125/G A ép. I. em. 103.
info@ementin.hu
www.ementin.hu

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

Mit rejt a camembert?

Antics Dorottya¹, Krikovszky Dóra², Kenesei Éva³, Kalocsai Krisztina⁴

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bókay utcai részleg PhD hallgató, ²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bókay utcai részleg Pulmonológiai osztály, ³Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bókay utcai részleg Labordiagnosztika, ⁴Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bókay utcai részleg Infektológiai Osztály

Háttér: A cisztás fibrózis (CF) a leggyakoribb ritka betegség, mely multiszisztémás tüneteket okoz. Bár az elmúlt években a CFTR modulátor terápia elterjedésével a betegek életkilátásai jelentősen javultak, az infekciók továbbra is kihívást jelentenek a klinikusok számára. A fertőzések és antibiotikus terápia miatt a gyermekekben gyakori a rezisztens kórokozók megjelenése, így ezen betegcsoportban a megfelelő kórokozó ellenes terápia kiválasztása kulcsfontosságú.

Esetbemutató: Előadásunk középpontjában egy 17 éves, cisztás fibrózisban szenvedő lány áll. Anamnéziséből kiemelendő, hogy 8 éves korától állapota folyamatosan romlott, légúti infekciói gyakoribbá váltak, 2022-ben pedig felkerült a tüdőtranszplantációs várólistára. A hármas hatású modulátor terápiaának köszönhetően azonban állapota és terhelhetősége jelentősen javult, inaktív státuszba került.

Jelen felvételének oka CF akut exacerbáció volt. Tünetei között szerepelt az egy hete tartó láz, levertség, fokozott köpetürítés és étvágytalanság. Spirometriás vizsgálaton FEV1 értéke a korábbiakhoz képest romlott. Mellkasröntgenjén egy jobb hilus melletti konfluáló infiltrátum volt látható. Köpetmintavétel történt, ezzel egyidőben pedig antibiotikus és légzésfunkciója is javulást mutatott.

Az empirikus terápia megkezdését követően elkészült köpettenyésztés eredménye nagy csíraszámú *Geotrichum candidum*-ot írt le. Ez az élesztőgomba megágyaz a sajtokat érlelő nemespenészeknek, így többek között a camembert és a kékpenészes sajt előállításában is szerepet játszik. Emellett azonban oportunista kórokozóként több szervrendszer megbetegítésére is képes, így betegünk esetében felmerült, hogy szükséges-e antimikotikus terápia indítása annak ellenére, hogy állapota az antibiotikus terápia elindítása után javult.

Infektológiai konzílium során felmerült esetleges penészes sajt fogyasztása a mintavétel megelőzően. Rákérdezésre betegünk elmondta, hogy lehetséges, mert rendszeresen fogyaszt camembert sajtot. A hűtőjében fellelhető sajtból kitegyezett élesztőgomba mindenben megegyezett a köpetben találttal. Gombaellenes terápiát nem indítottunk.

Kontroll köpettenyésztéséből (ahol gondosan ügyeltünk rá, hogy sajtot ne egyen előtte) a gomba már nem volt kimutatható.

Következtetés: Esetbemutatónkkal szeretnénk felhívni a figyelmet a megfelelő mintavétel fontosságára és a vizsgálatok során kapott eredmények kritikus értelmezésére, hiszen ezzel a felesleges vizsgálatok és terápia is elkerülhetőek lehetnek.

Cystás fibrosis talaján kialakult pszeudo-Bartter szindróma

Balogh Dorottya¹, Tóth Gergely¹, Nagy Péter², Fehér Dóra¹

¹Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika Sürgősségi Osztály, Pécs, ²Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika Tüdőgyógyászati Oszt., Pécs

Egy 8 hónapos csecsemő esetét ismertetjük, aki anamnéziséből cystás fibrosis miatti pulmonológiai gondozás emelendő ki. Néhány napja fennálló gasztroenteritis miatt érkezett sürgősségi ambulanciánkra. Felvételi státuszából dehidráció klinikai tünetei emelendők ki. A kezdeti vérgáz vizsgálat során kifejezett metabolikus alkalosis (pH: 7,69), hyponatraemia (124 mmol/l), hypokalaemia (2,5 mmol/l) és hypochloremia (70 mmol/l) igazolódott, melyek a pszeudo-Bartter szindróma lehetőségét vetették fel, mindezek mellett prerenális azotémiát, trombo- és eritrocitózist észleltünk. Parenterális folyadékterápia mellett betegünk 2 nap alatt panaszmentessé vált, kóros laboratóriumi eredményei rendeződtek. Esetünk kapcsán a pszeudo-Bartter szindróma diagnosztikáját, lehetséges okait és kezelési lehetőségeit szeretnénk áttekinteni és ismertetni.

TNMplot.com: online platform az normál és daganatos szövetek transzkriptom szintű elemzésére

Bartha Áron¹, Györffy Balázs²

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Gyermek hemato-onkológia,

²Semmelweis Egyetem Bioinformatika Tanszék Elméleti tudományok

A malignus szövetekben eltérő kifejeződést mutató gének elemzése elősegítheti új potenciális prediktív és prognosztikus biomarkerek feltérképezését, valamint mélyebb betekintést nyújthat a tumorképződés folyamataiba.

Kutatásunk célja egy olyan adatbázis létrehozása volt, amely online elérhető transzkriptom-szintű adatkészleteket felhasználva lehetőséget adhat a normál, tumoros és metasztatikus minták génextpresszió szintű összehasonlítására. További célunk volt egy olyan webes platform létrehozása, melynek segítségével a létrehozott adatbázis bárki számára könnyedén elérhető.

Vizsgálataink során két génextpresszió mérésre alkalmas eszköz, a génchip, illetve az RNS szekvenálás alapú adatokra támaszkodtunk. A génchip adatokat az NCBI-GEO adatbázisban elérhető adatok alapján dolgoztuk fel, összesen 3180 vizsgálatot felhasználva. Az RNS szekvenálási adatokat a TCGA, a TARGET valamint a GTEx adatbázisaiból töltöttük le. A három adatbázisból összesen 23 418 minta szekvenálási adatát tudtuk felhasználni

A 3180 génchip alapú vizsgálatból összesen 33 520 minta került bevonásra, melyből 453 áttétes, 29 376 tumoros és 3691 normál típusú, összesen 38 féle szövet típusból. A TCGA adataiból 11010 mintát használtunk fel (394 áttétes, 9886 tumoros, 730 normál) amely 33 szövet típust reprezentál, a TARGET-ből 1193 minta került felhasználásra (1 áttétes, 1180 tumoros, 12 normál) 5 féle szövet típusból, míg a GTEx-ből 11 215 normál mintát sikerült kinyerni.

Munkánk során létrehoztunk egy adatbázist, mely összesen 56 938 minta transzkriptom-szintű adatait tartalmazza. A létrehozott web platform lehetővé teszi az adatbázis korlátlan felhasználását, amellyel elérhetővé válik a normál, tumoros és

metasztatikus szövetek génexpresszió szintű összehasonlítása. Az oldal elérhető a <https://tnmplot.com/> felületen.

Fulmináns Wilson-kór

Becsei Dóra, Szabó Dolóresz, Ádámi Lilla, Bednárik Mihály, Legeza Balázs, Lóth Szendile, Rohács Diána, Dezsőfi-Gottl Antal, Szabó Attila, Lódi Csaba

Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika
Bókay utcai részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat

Előadásomban egy tizenhat éves betegünk esetét szeretném ismertetni, akinek az anamnéziséből kiemelendő, hogy felvétele előtt 1,5 hónappal epigastriális fájdalom miatt kezdték el vizsgálni. Laboratóriumi eredményeiben mérsékelten emelkedett transzaminázokat észleltek majd a perzisztáló hepatitis háttérben felmerülő számos etiológiát kizártak (hepatotrop vírusok, anyagcsere betegségek, CF, alfa-1-antitripszin hiány...).

Felvétele napján rossz közérzet, szédülés, icterus miatt került vissza a küldő intézménybe. Ekkor már kiugróan magas direkt bilirubin szintet és megnyúlt alvadási paramétereket észleltek, továbbra is mérsékelten emelkedett transzaminázok mellett. FFP-t, empirikus antibiotikus kezelést kapott, majd referálták Klinikánkra akut májelégtelenség diagnózissal. Érkezésekor icterusos, kissé somnolens, de a kérdésekre adekvátan válaszoló kamaszt láttunk. Akut májelégtelenség, továbbra is fennálló alvadászavar, direkt hiperbilirubinémia miatt plazmaferézist kezdtünk. A fumináns lefolyású májelégtelenség, a kifejezett hemolitikus anémia és az alacsony ALP triásza miatt fulmináns Wilson-kór gyanúja merült fel, empirikusan d-penicillamint alkalmaztunk. Másnap romló vesefunkció és hepatikus encephalopathia miatt folyamatos vesepótló kezelés indult. A fulmináns lefolyású májelégtelenség miatt akut transzplantációs listára került. A transzplantációig összesen 5 plazmaferézisen és 2 ciklus vesepótló kezelésen esett át, bilirubin szintje kb. harmadára csökkent, haemoglobin szintjének folyamatos csökkenése megállt és alvadási paraméterei normalizálódtak.

Szövettani és genetikai eredmények később alátámasztották a Wilson-kór diagnózisát. Rendszeres kontroll vizsgálatok során betegünk panaszmentes.

Előadásom során az eset kapcsán áttekintem az akut májelégtelenség definícióját, továbbá felhívom a figyelmet a Wilson-kór fulmináns altípusára. A fulminánssá válást kiválthatja gyógyszer és infekció is, ezért a felismert Wilson-kór kezelése nem késlekedhet. Az extrakorporális technikák szerepe akut májelégtelenségben bridge terápiaként jelentős, bizonyos esetekben a májtranszplantáció is elkerülhető segítségével.

Sokasodó sárgaság

Bednárik Dániel¹, Bedő Krisztina¹, Meláth Melinda², Visy Beáta¹

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Nyerges Gábor Infektológia Osztály Infektológia,

²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Központi Laboratórium, Budapest

2024 decemberétől megnövekedett az icterussal jelentkező gyermekek száma intézetünkben.

Egy 13 éves gyermek 2025 februárjában jelentkezett sürgősségi ambulanciánkon hányinger, hasi fájdalom, gyengeség, valamint étvágytalanság miatt. Öt nappal felvétele előtt két napig tartó láza volt. Felvétel előtti napon háziorvosnál jártak, aki scleráját icterusosnak látta, laborvizsgálatot javasolt.

Laborvizsgálataiban jelentősen emelkedett transzaminázokat, valamint direkt hyperbilirubinaemiát láttak. Felvételnél egy étvágytalan, kissé excalt, icterusos gyermeket vizsgáltunk. Máját 1-2 harántujjal a bordakosár alatt tapintottuk, egyebekben belszeri státuszában körjelzőt nem találtunk. Vizelete sötét színű volt, bőre viszketett.

Intézetünkben vett vérmintájában kifejezetten megnyúlt alvadási paramétereket láttunk, vírusszelológiai vizsgálata hepatitis A fertőzést igazolt.

INR értéke jelentősen megnyúlt volt, a máj szintetikus funkciózavarára utaló egyéb eltérés nem volt látható. K-vitamin-hiány, valamint akut májelégtelenség lehetősége miatt a gyermeket K vitamin pótlásában részesítettük. Szérum ammónia szintje normál tartományban volt. Encephalopathia irányába szorosan obszerváltuk.

Szupportív kezelése mellett fokozatosan jobban lett, étvágya kezdett visszatérni, általános állapota javult, encephalopathiára utaló tünetet nem tapasztaltunk. Kontroll laboratóriumi értékeiben csökkenő transzamináz és INR értékeket láttunk, majd fokozatosan direkt bilirubinaemiája is regrediált.

A gyermekot hazabocsájtása után is követtük.

2024 decembere óta megszorodtak intézetünkben az igazolt hepatitis A fertőzések. A gyermekek többségének állapota néhány napos megfigyelés után javulni kezdett és hazabocsájtható volt, de mint a fentebbi esetben is láttuk, volt ahol az akut májelégtelenség is felmerült esetleges következményként.

Jelen előadásunkkal a 2024 végén és még 2025 elején is tapasztalható megnövekedett számú hepatitis A esetekre szeretnénk felhívni a figyelmet.

Továbbá szeretnénk bemutatni, hogy mikor gondoljunk hepatitis A fertőzésre, mi ilyenkor a teendő és mit tehetünk a megelőzés érdekében.

Nem egy végtelen történet, avagy egy self-limited neonatalis epilepsziás esetünk

Bedő Klaudia¹, Elmont Beatrix¹, Gárdos László¹, Jakus Rita², Kárteszi Judit³

¹Zala Vármegyei Szent Rafael Kórház Csecsemő és gyermekgyógyászati Osztály, Zalaegerszeg, ²Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza Gyermekneurologiai osztály, Budapest, ³Zala Vármegyei Szent Rafael Kórház Genetika, Zalaegerszeg

Az epilepszia diagnosztizálása és kezelése különösen fontos az extrauterin élet első éveiben, amikor a görcshajlam fokozott, és a következményes károsodások is akár élethosszig tarthatnak.

Az újszülöttek agya plasztikus, mert a dinamikus fejlődő neuronális hálózatok és szinapszisok még nem stabilak. Az agy elektromos aktivitásának fokozódása könnyen vezethet elektromos viharokhoz, amelyek akár szubklinikus vagy klinikai görcsrohamok formájában is megnyilvánulhatnak.

Az esetbemutatás során egy újszülött 5. életnapon induló konvulzióinak diagnosztikai és kombinált antiepileptikus terápiás folyamatát ismertetjük.

A klinikum és vizsgálati eredmények alapján felmerült self-limited neonatalis konvulziók lehetősége, amit a 3 hetes korban elindított genetikai vizsgálat meg is erősített (Debreceni Egyetem Laboratóriumi Medicina Intézetében – teljes exon szekvenálás) és KCNQ2-asszociált kórképet igazolt.

A terápia mellett a betegünk görcsmentessé vált, és jelenleg a gyógyszerek fokozatos leépítése zajlik.

Konklúzió: az újszülött korban jelentkező betegségek esetében kiemelt fontosságú a mielőbbi pontos diagnózis, hogy célzott terápiát tudjunk tervezni és megfelelő prognózist tudjunk

mondani a szülőnek. Hiszen nem mindegy a kimenetel, vagy a betegség öröklődése a családtervezés szempontjából.

Az elme viharai, avagy három különleges eset az autoimmun encephalitis világából.

Berk Merve, Rosdy Beáta, Móser Judit, Mellár Mónika, Solymár Natália, Dávid Máté, Cserhádi Helga, Orbók Anna

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Neurológiai Osztály, Budapest

Bevezetés: Amikor egy korábban egészséges gyermek hirtelen neuropszichiátriai tüneteket, akaratlan mozgásokat, beszédzavart vagy súlyos tudatzavart mutat, a klinikusok előtt összetett differenciáldiagnosztikai kihívás áll. Az infectiv encephalitistól és metabolikus eltérésektől kezdve a paraneopláziás és autoimmun folyamatokon át számos egyéb pszichiátriai kórképet mérlegelni kell a célzott kezelés mielőbb megkezdése érdekében.

Klinikai esetek rövid összefoglalása: Három gyermek kórtörténetén keresztül mutatom be az autoimmun encephalitis klinikai megnyilvánulásait. Két esetben NMDA receptor elleni antitest pozitivitást, míg egy esetben szeronegativitást tapasztaltunk. Az első beteg jobb oldali végtag zsibbadással, beszédzavarral stroke gyanújával érkezett osztályunkra, amelyet agitáltság, magatartás és viselkedészavar később alvászavar színezett. Majd fokális epilepsziás rohamok jelentkeztek. Nagy dózisu szteroid kezelést kapott, állapotában azonban csak többszöri plazmapherezis után következett be jelentős javulás. A második gyermeknél súlyos vizuális és akusztikus hallucinációk, mozgászavar és agresszió jelentkezett. Pszichiátriai osztályról került osztályunkra somnolens, dezorientált állapotban, az esetleges organikus kóreredit vizsgálása céljából. NMDA encephalitis diagnózisát állítottuk fel. Lökés szteroid mellé plazmapherezisre is szükség volt a fokozatos javuláshoz. A harmadik beteg fejfájásról, szédülésről, beszéd- és koordinációs zavarról számolt be. Neurológiai vizsgálata cerebellaris érintettségre utalt, melyet az MRI vizsgálata megerősített. Ugyan autoimmun encephalitis szerológiai vizsgálata a vizsgált antitestekre nem mutatott pozitivitást, de a klinikai kép és a rendelkezésekre álló vizsgálatok eredményei az autoimmun encephalitis alapos gyanúját felvetették. Állapota a szteroid kezelésre javult, de intravénás immunoglobulin kezelésre is szükség volt.

Szakirodalmi háttér: Az autoimmun encephalitis (AE) a központi idegrendszer gyulladásos kórképe, amelyet az immunrendszer téves működése vált ki. Ezek a kórképek szorosan összefüggenek a neuronális sejt felszíni fehérjék, receptorok és ionszatórnák elleni autoantitestekkel; azonban egyes formáknál jelenleg még nem ismertek specifikus ellenanyagok. Klinikai megjelenése széles spektrumot ölel fel, a kezdeti pszichiátriai tünetektől a súlyos neurológiai manifesztációkig. A diagnózis felállításában a klinikai tünetek mellett a liquor vizsgálat, az EEG, valamint az MRI kiemelt szerepet játszik. Az autoantitestek kimutatása segíti a betegség pontos besorolását, azonban szeronegatív esetekben a klinikai tünetek és a kiegészítő vizsgálatok, illetve az egyéb etiológiai tényezők kizárása alapján történik a diagnózis.

A differenciáldiagnózis során fontos más, hasonló tüneteket okozó betegségektől elkülöníteni, mint például infectiv encephalitis, paraneopláziás encephalitis, demyelinizáló betegségek, metabolikus és toxikus encephalopatiák, illetve pszichiátriai betegségek.

A korai diagnózis és a gyors kezelés javítja a kimenetelt és csökkenti a visszaesések esélyét. Az első vonalbeli kezelések közé tartozik az intravénás szteroid kezelés, az intravénás im-

munoglobulin (IVIG) terápia, illetve a plazmapherezis. A refrakter vagy visszatérő esetekben alkalmazott második vonalbeli terápiák közé a rituximab, illetve a cyclophosphamid sorolható.

Konklúzió: A gyermekkori autoimmun encephalitis ritka, subacutan kialakuló, komplex neuropszichiátriai állapot, mely különböző neurológiai és pszichiátriai tünetek formájában nyilvánul meg. A bemutatott esetek hangsúlyozzák, hogy a neurológiai és pszichiátriai tünetek kombinációja figyelemztető jel lehet. A sikeres terápia érdekében elengedhetetlen az interdiszciplináris együttműködés, a széleskörű differenciáldiagnosztikai megközelítés és a megfelelő immunmoduláns kezelés mielőbbi alkalmazása.

Újszülöttkori perzisztáló hipoglikémia

Bojtár Zsüliet¹, Kincs Judit¹, Kiss Fanni Júlia², Luczay Andrea³, Balogh István⁴, Mátyus István⁵, Kálmán Attila⁶, Szabó Attila⁷

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bókay utcai részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat, ²Semmelweis Egyetem Orvosi Képzőképző Klinika Nukleáris Medicina Tanszék, ³Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bókay utcai részleg Diabétesz, Endokrinológiai és Metabolikus osztály, ⁴Debreceni Egyetem Klinikai Központ Laboratóriumi Medicina, Debrecen, ⁵Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bókay utcai részleg Újszülött Sebészeti osztály, ⁶Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bókay utcai részleg Sebészeti osztály, ⁷Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Klinikai Rektorhelyettes

A négy hetes újszülött perzisztáló hipoglikémia kivizsgálása miatt került Klinikánkra. Küldő intézményben 72 órán túl fennálló magas glükózigény miatt elvégzett vizsgálata során konzervensen magas inzulin szint igazolódott. Diazoxid, majd az ajánlásoknak megfelelően szubkután szomatostatín terápia indult, de vércukor háztartása a gyógyszer és Fantomalt (magas energiatartalmú maltodextrin por) adása mellett is nehezen volt rendezhető.

Kongenitális hiperinzulinizmus gyanúja miatt végzett genetikai vizsgálat ATP-szenzitív káliumcsatornát kódoló ABCC8-gén mutációt eredményezett apai heterozigóta formában, mely a betegség fokális formáját vetette fel. Ez irányba 18 Fluoro-DOPA-PET CT vizsgálatot végeztünk, mely a kongenitális hiperinzulinizmus fokális formájában típusos göccs léziót mutatott.

Az anatómiai viszonyok preoperatív megítélése céljából végzett hasi CT és MR vizsgálatot követően a pankréaszgóc sikeresen eltávolításra került. ADOPA-PET CT során látott fókialitást a szövettani vizsgálat alátámasztotta. A csecsemő továbbiakban gyógyszeres terápiát nem igényel, klinikánkról gyógyultán távozott.

Kongenitális hiperinzulinizmus ritka betegség, de a perzisztáló újszülöttkori hipoglikémia leggyakoribb oka. Fokális formája az esetek 50%-ában fordul elő. A hazánkban is elérhető diagnosztikus eszközökkel és így a korai diagnózissal, sebészeti beavatkozással teljes gyógyulás érhető el. Ezzel elkerülhető a hosszas gyógyszeres terápia és a betegségben veszélyt jelentő hipoglikémiás epizódok, ezáltal a maradandó idegrendszeri károsodás.

Amikor az antitest támadásba lendül – a gyermekkori neuroblastoma immunterápiás mellékhatás-spektruma

Botos Péter¹, Pásztor Borbála¹, Juhász Orsolya², Csordás Katalin², Brückner Edit², Garami Miklós²

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat, ²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Gyermek hemato-onkológia

Bevezetés: A neuroblastoma a leggyakoribb extracranialis szolid daganat gyermekkorban, amely a szimpatikus idegrendszer prekursor sejtjeiből alakul ki. Leggyakrabban a mellékvesében vagy a gerinc menti szimpatikus dúcláncban fordul elő, és a betegség prognózisa jelentős heterogenitást mutat, amelyet az életkor, a szövettani és molekuláris biológiai besorolás egyaránt befolyásol. A dinutuximab egy GD2 gangliozid ellen irányuló monoklonális antitest, amely az immunrendszer tumorellenes aktivitását fokozva jelentősen javítja a magas kockázatú neuroblastomás betegek túlélési esélyeit. Azonban az immunterápia alkalmazása súlyos mellékhatásokkal – leggyakrabban “capillary leak” szindróma és perifériás neuropátia – járhat, amelyek befolyásolhatják a kezelés lefolyását.

Esetbemutató: Tanulmányunkban egy 4,5 éves, mellkasból kiinduló neuroblastomás gyermek esetét mutatjuk be, aki az indukciós kemoterápiát követően tumoreltávolító műtétet, autológ csontvelő transzplantációt és sugárterápiát esett át. A fenntartó kezelés részeként a legújabb, HR-NBL-1.8. protokoll szerint 2024.11.25-én dinutuximab immunterápiát indítottunk.

A gyermek kezelését az első immunterápiás ciklus során fel kellett függesztenünk masszív pleuralis, pericardialis folyadékgyülem és agyoedema miatt, kombinált diuretikus és dehidráló kezelésben részesült. A második, 50%-os dózisredukcióval alkalmazott blokk esetén fellépő, progrediáló tachydyspnoes tünetei háttérében az immunterápia-indukálta pneumonitis, illetve ehhez társuló, bizonytalan eredetű légúti fertőzés került azonosításra. A súlyos mellékhatásokra való tekintettel felmerült az immunterápia felfüggesztése, illetve további, másodvonalbeli antitumorális fenntartó terápia. Az onkológiai anamnézisre való tekintettel az immunterápia redukált dózisban, fokozatos titrálás mellett való folytatása mellett döntöttünk, az immunterápiás mellékhatások szoros monitorizálása mellett.

Konklúzió: A dinutuximab immunterápia a magas kockázatú gyermekkori neuroblastoma kezelésének kulcsfontosságú eleme, amely jelentős túlélési előnyt biztosíthat. Ugyanakkor az immunterápia alkalmazása során fellépő súlyos, akár életet veszélyeztető mellékhatások esetén felmerül a gyógyszer redukált dózisban, fokozatos titrálás mellett való adminisztrációja, emellett alternatív, nemzetközi irányelvekkel összhangban álló másodvonalbeli kezelési stratégiák alkalmazása válhat szükségessé a betegbiztonság maximalizálása érdekében.

Egy jó anamnézis fél diagnózis

Csanád Lili Zsófia

Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza csecsemő- és gyermekgyógyászat, Budapest

Bevezetés: A Kawasaki-kór egy akut, szisztémás vasculitis, amely a közepes méretű artériákat érinti szerte a testben. A betegség jellegzetes tünetei közé tartozik a tartós magas láz, bőrkütiés, nem gennyes kötőhártya-gyulladás, nyaki nyirokcsomó-duzzanat, enanthema, valamint a kéz- és lábfej duzzanat. A legsúlyosabb, bár ritka szövődménye a koszorúerek

aneurizmája. A szövődmények kiszűrése céljából ezeknek a betegeknek évekig kardiológiai követése szükséges.

A Kawasaki-kór ritka betegség, amely az esetek 85%-ában 5 év alatti gyermekeket érint. Az etiológia pontosan nem ismert, de feltételezhetően genetikai hajlam és környezeti tényezők együttesen játszanak szerepet a kialakulásában.

A Kawasaki betegség egy klinikai diagnózis, mely akkor állítható fel, ha 5 napja tartó ismeretlen eredetű magas láz, illetve további 4 vagy 5 tünet (kétoldali conjunctivitis, megnagyobbodott nyirokcsomók, bőrkütiés, száj és nyelv érintettsége, kéz vagy lábfejduzzanat, nyugtalan viselkedés) együttesen van jelen.

A kezelés nagy dózisú intravénás immunglobulinnal (IVIG) és aszpirinnel történik. Ez a betegség nagyjából 2 hét alatt kezelés nélkül is gyógyul, ám ekkor nagyobb a cardialis szövődmények kialakulásának az esélye.

Eset: A 2 éves gyermeket édesanyja hozta kórházunk Sürgősségjére 4 napja tartó magas láz, kétoldali nyaki nyirokcsomó duzzanat, kötőhártya-gyulladás, testszerte jelentkező, viszkető kiütések és szokatlan, nagyon nyűgös viselkedés miatt. Sürgősségi ambulanciánkra érkezése napján gyermek háziorvos már vizsgálta a kislányt és magas lázra, vérbő garatra és elesett általános állapotra tekintettel Cefixim (Suprax) antibiotikus terápiát indított, ekkor a kiütések még nem voltak jelen.

Fizikális vizsgálattal a nyűgös, erősen síró gyermeknél vérbő garatot, kétoldali nem purulens conjunctivitis, testszerte apró elmű, összefolyó erythemás kiütéseket és a nyakon mindkét oldalon számos megnagyobbodott nyirokcsomót észleltünk. A baloldali nyirokcsomók kifejezetten duzzadtabbak, fájdalom-sak és erythemásak voltak, ezért tályog kizárása céljából nyaki ultrahang vizsgálatot végeztünk, melyen reaktív nyirokcsomókat láttunk, beolvadás jele nélkül. Laboratóriumi érvizsgálata során emelkedett gyulladásos paraméterek, emelkedett transzaminázokat és magasabb transzferrin szintet észleltünk.

A tünetek alapján már ekkor felmerült bennünk a Kawasaki kór, de mivel 4 napja tartott a láza még nem teljesítette a diagnosztikai kritériumokat. Azonban a tünetek szerteágazósága miatt osztályos felvétele mellett döntöttünk.

Mivel felvétele másnapján is lázas volt már kimondhattuk a Kawasaki-kór diagnózist, IVIG kezelést indítottunk omeprazol védelemben, illetve Aspirin Protect terápiát alkalmaztunk. Hasi ultrahang és fül-orr-gégészeti szakvizsgálata során eltérés nem igazolódott. Kardiológiai szakvizsgálata során hemodinamikailag jelentős strukturális eltérés nem volt látható, kamrafunkció kielégítő volt, koszorúereken aneurizma nem ábrázolódott.

IVIG terápiát követően állapota javulásnak indult, panaszai fokozatosan megszűntek.

Összegzés: A Kawasaki-kór egy klinikai diagnózis, ahogy azt az eset is bemutatja. A betegek alapos anamnézise és fizikális vizsgálata kulcsfontosságú a korai diagnózishoz. A korai intravénás immunglobulin-kezelés gyorsabb tüneti javulást eredményez, és csökkenti a kardiális szövődmények kialakulásának esélyét. A Kawasaki-kóros betegek ellátása multidiszciplináris szemléletet igényel, amelyben a gyermekgyógyász, gyermekkardiológus, és szükség esetén gyermekreumatológus együttműködése elengedhetetlen. Ezen páciensek kardiológiai utánkövetése szükséges.

Gyermekekori vesetranszplantációt követő kihívások

Csizsek Zsófia, Mikes Bálint, Reusz György, Szabó Attila

Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Gyermeknefrologia

A gyermekekori vesetranszplantáció, különösen élődonoros esetben, egyedülálló lehetőséget kínál a hosszú távú graft- és beteg túlélés javítására. Ugyanakkor a posztoperatív időszak jelentős immunológiai és infektológiai kihívásokkal járhat. Esetismertetésünkben egy 3 éves, végstádiumú veseelégtelenségben szenvedő gyermek preemptív élődonoros (anyai) vesetranszplantációját követő időszakát mutatjuk be. Betegünk esetén a műtétet követő közvetlen posztoperatív szak eseménytelenül zajlott, immunuszuppresszív terápiát protokoll szerint megkezdtek, a gyermeket stabil graftfunkcióval engedték haza a posztoperatív második hét végén. A 3. posztoperatív héten kontroll vizsgálatra panaszmentesen érkezett, ahol fizikális vizsgálattal a graft kemény tapintatát észleltük, ultrahanggal pedig kifejezetten beszűkült graftkeringést detektáltunk. Ismerve az anya donor specifikus antitest (DSA) pozitívítását, antitest mediálta rejekció (AMR) merült fel, így protokoll szerint első lépésben szteroid lökésterápiát alkalmaztunk. Graft biopszia és a DSA vizsgálat megerősítette diagnózisunkat, így szteroid lökésterápiát követően az immunuszuppressziót intenzifikáltuk. Az immunuszuppresszió emelésével párhuzamosan azonban cytomegalovírus (CMV) fertőzés reaktiválódását észleltük (donor CMV pozitív, recipiens CMV negatív státusz mellett), mely további vénás antivirális (gancyclovir) kezelést igényelt. Kórházi bentfekvése során enteritise indult, mely mögött Clostridium difficile toxin pozitívítás igazolódott, így Vancomycin terápiát kezdtünk. Az alkalmazott terápiák mellett betegünk CMV kópiaszáma normalizálódott, Clostridium fertőzése szanálódott, jelenleg graft keringése kissé beszűkült, de stabil, további szoros követése szükséges. Esetünk rávilágít a kisgyermekkori élődonoros transzplantáció utáni időszak sokrétű kihívásaira, különösen az immunológiai és infektológiai egyensúly fenntartásának nehézségeire.

Jó helyzetű, de vajon minden irányból?

Czifrus Eszter¹, Brandt Ferenc Ádám², Mátyus István³

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat, ²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg PIC osztály, ³Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Újszülött Sebészeti osztály

Célkitűzés: Esetismertetés kapcsán szeretnénk felhívni a figyelmet a képalkotó vizsgálatok irányának fontosságára.

Esetbemutató: 2,5 hetes újszülöttet congenitalisan felismert mellkasi folyadékgyülem ellátása céljából küldtek intézményünkbe. Érkezésekor mellkasi draint viselt és somatostatin kezelést kapott a chylustermelődés csökkentése céljából. Folyamatos szíváson levő mellkasi drainjét egy nap után le tudtuk zárni, mivel további folyadék nem ürült rajta és képalkotó vizsgálatokon is csak minimális pleuraüri folyadék látszott. A drain lezárása mellett somatostatin terápiáját elkezdtek leépíteni, valamint táplálását Monogén tápszerrel kezdték felépíteni, azonban másnapra újra fokozó chylustermelődést tapasztaltunk. Az ultrahang vizsgálatok és AP röntgenfelvételek szerint a drain jó helyzetű volt és csak minimálisan több pleuraüri folyadékot írtak le, ennek ellenére a gyermek légzési munkája ismét fokozódott és a mellkasi drain bemeneténél a chylus folyamatos csörgését tapasztaltuk. A drain átjárhatósága többszöri ellenőrzés során is elégségesnek bizonyult, azonban pleuraüri folyadékot nem tudtunk leszívni a drainen ke-

resztül. Ekkor merült fel a képalkotó vizsgálatok nem megfelelő irányra.

Az addigi röntgenfelvételek AP irányból jó helyzetűnek mutatták a mellkasi draint, azonban a következő oldalirányú felvétellel megmutatta a drain helyzetének ventralis pozícióját, amely a hátán fekvő gyermek esetében a folyadék elhelyezkedéséből kifolyólag nem volt képes ezt elvezetni. Ezt követően a rossz helyzetű draint eltávolítottuk, majd megfelelő vastagságú folyadékgyülem mellett műtéti úton történt meg a drain behelyezése. Ezzel a kétirányú röntgenfelvételen jó pozíciójának bizonyuló drainnel sikeres pleurodesist végeztünk.

Gyermekekori papilláris pajzsmirigy karcinómák első átfogó genomikai profilozása hazánkban – úton az innovatív, célzott gátlószerek kezelés felé

Czirják Janka Lili

Semmelweis Egyetem Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet Molekularis Onkohematológia Munkacsoport

Bevezetés: A gyermekekori pajzsmirigy daganatok ritkán fordulnak elő, a malignitások mindössze 0,7%-át teszik ki ebben az életkorban. Az utóbbi években jelentősen megemelkedett ezen betegség incidenciája, melynek pontos háttere mindeddig ismeretlen. A betegség kezelésében rutinszerűen tiroidektómiát és radioaktív jód (RAI) terápiát alkalmaznak, melyek hosszútávú toxicitással és szekunder malignitások kialakulásának rizikójával jelentős mértékben ronthatják a betegek életminőségét.

Célkitűzések: Papilláris pajzsmirigy karcinómával diagnosztizált gyermekek egy hazai kohorszána komprehenzív genomikai profilozását tűztük ki célul - mely vizsgálat az első ilyen az országban és a régióban - annak érdekében, hogy detektáljunk olyan variánsokat, melyek célzott terápiás kezelések bevezetését indíthatják a betegeknek.

Módszerek: Tanulmányunkban 21 papilláris pajzsmirigy karcinómával diagnosztizált gyermek formalinban fixált, parafinba ágyazott mintájának komprehenzív genomikai profilozását végeztük el az Illumina TruSight Oncology 500 (TSO-500) platform alkalmazásával. A bioinformatikai analízis a TSO-500 Local App segítségével történt, a klinikai interpretációt a QIAGEN Clinical Insight rendszer alkalmazásával végeztük.

Eredmények: A huszonegy vizsgált betegminta közül tizenöt esetben (71%) azonosítottunk génfúziót.

Ezek közül kilenc esetben (43%) RET fúzió volt kimutatható. Ebből hét betegnél CCDC6::RET, két betegnél pedig NCOA4::RET és TIMM23B::RET fúziót azonosított a vizsgálat. Emellett két betegnél igazolódott TFG::NTRK1 génfúzió, két betegnél ALK fúzió (egyik esetben EML4, másik esetben CCDC149 a génpartner), egy betegnél KLHL3::BRAF fúzió, valamint még egy betegnél SQSTM1::NTRK3 fúzió. A fennmaradó hat esetben patogén pontmutációkat igazoltunk: köztük BRAF p.V600E, TET2 p.P398fs*45, NTRK1 p.Q308fs*160, EGFR p.R776C és CBL p.Y371H mutációkat. A betegek 90%-ában felmerültek célzott terápiás lehetőségek.

Következtetések: A célzott terápia ígéretes alternatíva lehet a gyermekekori papilláris pajzsmirigy tumorok kezelésében, az általunk komprehenzív genomikai profilozással vizsgált kohorszban a betegek 90%-ában merült fel ilyen célzott terápiás gátlószerek alkalmazásának lehetősége.

A célzott terápiák biztonságosabb és hatékonyabb alternatívát jelenthetnek a hagyományos kezelésekkal, például a radioaktív jódterápiával szemben. A személyre szabott orvoslás alkalmazása jelentősen javíthatja a betegség kimenetelét, miközben csökkenti a hosszú távú szövődeményeket.

Perpetuum mobile facies – avagy az örökmozgó arc

Dimény Tímea¹, Mellár Mónika¹, Dr. Rosdy Beáta¹, Schnur János²

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Gyermek neurológiai osztály, Budapest, ²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Osztály, Budapest

Bevezetés: Az epilepsia partialis continua olyan kórállapotot jelöl, amelyben a fokális rohamok órákon, akár éveken át jelen vannak. Háttérében lokális központi idegrendszeri léziók és szisztémás megbetegedések egyaránt állhatnak. Kezelése rendkívül nehéz, az antiepileptikus gyógyszerek alkalmazása mellett a kiváltó tényező megszüntetésére is törekedni kell.

Esetismertetés: Egy 5 éves gyermek esetét szeretnénk ismertetni, akinél néhány nappal egy lázzal, gasztrointesztinális tünetekkel járó infekciót követően döntően a bal arcfelet, de alkalmanként a bal oldali végtagokat is érintő fokális mioklonusokkal járó motoros rohamosorozat indult, amely rövid időn belül állandósult, illetve kezdetben epizódikusan tudatzavarral és oxigén szaturáció eséssel is járt. Az etiológia tisztázása céljából számos vizsgálatot végeztünk -beleértve a napokon át tartó EEG monitorozást, részletes laboratóriumi vizsgálatokat többek között immunológiai és infekció irányában, MRI és PET MR képalkotást -, ennek ellenére jelenleg sem egyértelmű, hogy mi áll a folyamat háttérében. Összességében leginkább autoimmun eredetet feltételezve a váltott, kombinált antiepileptikus terápia mellett több immunszuppresszív kezelést is alkalmaztunk, illetve folytatunk jelenleg is, amelyek mellett a gyermek lényegesen jobban van, de a fokális rohamok továbbra is visszatérően megjelennek.

Következtetés: Az epilepsia partialis continua háttérében álló etiológiai tényező tisztázása a napjainkban rendelkezésre álló, modern diagnosztikus eszközök segítségével sem könnyű, ugyanakkor a hatékony terápia megválasztásához nélkülözhetetlen.

Veszélyes foltok: egy iGAS történet

Elblinger Zsuzsanna¹, Farkas Ferenc Balázs², Lódi Csaba³, Várkonyi Ildikó⁴, Kassai Tamás⁵, Kalocsai Krisztina², Antal Zsuzsanna⁶, Szabó Attila¹

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat, ²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Infektológiai Osztály, ³Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Intenzív Terápiás Osztály, ⁴Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Radiológia, ⁵Budapesti Dr. Manninger Jenő Baleseti Központ Gyermektraumatológiai Osztály, ⁶Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Sebészeti osztály

Az előadásban egy gyermekkorban ritkán előforduló betegség, nekrotizáló fasciitis miatt sikeresen kezelt beteg esetét mutatjuk be. A 9 éves gyermeket varicella-zoster vírus (VZV) fertőzés 5. napján szepszis szindróma tünetei mellett jelentkező, bőrpírral és kékes elszíneződéssel kísért, az alhasra és az inguinális régióra terjedő fájdalmas duzzanat miatt vettük fel Gyermekklinikánkra. A klinikai kép alapján invazív A csoportú Streptococcus (iGAS) fertőzést (nekrotizáló fasciitis) vélelmezve azonnali antimikrobás terápiát, valamint sebészeti és intenzív kezelést kezdtünk. Ápolása során 6 alkalommal történt sebészeti beavatkozás, 20 napig igényelt intenzív osztályos ellátást (keringéstámogatás, folyamatos vesepótló kezelés, gépi lélegeztetés). A korai beavatkozásnak és a multidiszciplináris, szoros együttműködésnek (intenzív terápia, sebészet, infektológia, radiológia) köszönhetően intraabdominalis

progresszió nem jelentkezett, a gyermek maradványtünetek nélkül, közel 4 hét alatt gyógyult.

A nekrotizáló fasciitis (NF) egy rapidan progrediáló, leggyakrabban *S. pyogenes* (ritkábban *S. aureus*, anaerob baktériumok, Gram-negatívok, *Pseudomonas* spp., coliform baktériumok, *Bacteroides* spp.) okozta légyszisztémás fertőzés, mely fulmináns szövetpusztulással, súlyos szisztémás tünetekkel, szepszissel és magas halálozási rátával jár. A súlyos nekrotizis patogenezise nem kellően tisztázott (érkárosodás, toxin hatás). Az esetek döntő többségében a behatolási kapu kisebb sérülés, rovarcsípés, banális trauma, ritkán égés, sebészeti beavatkozás, varicella. A betegség gyakran diagnosztikai kihívást jelent, ugyanis a kezdeti tünetek aspecifikusak, emellett a felszínesen elhelyezkedő szövetek épnék tűnhetnek. A hám, a subcutis, a fascia és az izmok nekrotizását a 24-48 órán belül megjelenő kékes elszíneződés, bőrpír, ödéma és nagyon jelentős fájdalom jelzi. A megfelelő kezelés alapját az antibiotikus terápia, a korai sebészeti intervenció és intenzív kezelés képezi.

Légpuska gyermek kezébe nem való

Fábián Gellért¹, Tóth Máté², Kovács Tamás¹

¹SZTE Gyermekgyógyászati Klinika Gyermeksebészet, ²SZTE Gyermekgyógyászati Klinika Gyermeksebészet

Bevezetés: Magyarországon a gyermekkorban a légfegyver okozta sérülések gyakorisága alacsony, a sérülés súlyosságát/kimenetelét nagyrészt a légfegyver és a lövedék típusa, illetve a sérült anatómiai régió határozza meg. Egy esetünk kapcsán szeretnénk felhívni a figyelmet arra, hogy légpuska okozta balesetek is okozhatnak életveszélyes sérüléseket.

Esetbemutatás: Mentőhelikopter szállított egy 12 éves fiúgyermeket a szegedi Sürgősségi Betegellátó Osztályra lött hasi sérülés miatt. Beérkezése előtt kb. 40 perccel a fiút kishúga 2 méteres távolságból légpuskával lötte hason. Kardiorespiratórikus paraméterei az OMSZ kiérkezéséig és a szállítás alatt mindvégig stabilak voltak. Köldök feletti bemeneti seb mellett kimeneti sebe nem volt. Helyszíni FAST vizsgálat során recto-vesicalis folyadék gyanúja merült fel. Kontrasztanyagot mellkas és hasi CT vizsgálaton kevés szabadhasi levegő mellett a jobb vesétől ventrálsan, a vesét ellátó erek és a VCI közvetlen közelében ábrázolódtak a lövedék. Sürgősséggel laparotomiát végeztünk, mely során a lövedéket maradéktalanul eltávolítottuk. A gyomorperforációt Graham szerint suturával láttuk el. A lött csatorna az elülső hasfaltól a gyomor elülső majd hátulsó falán és a hasnyálmirigy fején át a nyombél leszálló szakaszának medialis oldalán végződött. Epe vagy hasnyálmirigyvezeték, illetve ér vagy bélsérülést nem észleltünk. Posztoperatív 8. napon per os táplálását felépítettük. 2 intenzív és 8 sebészeti osztályos posztoperatív napot követően emittáltuk a gyermeket.

Következtetés: Magyarországon a légfegyver okozta halálos esetek aránya Európa és világviszonylatban is alacsony (0,04/100.000 lakos) [1]. Légfegyver okozta hivatalos magyarországi morbiditás/mortalitási adatok nem elérhetőek, így az ilyen esetek számáról nyilatkozni nem tudunk. A magyarországi jogszabályok alapján a 7,5 J alatti csőtorkolati energiával bíró fegyverek (légfegyverek egy része) vásárlásához és birtoklásához annak ellenére, hogy életveszélyes sérüléseket okozhatnak, engedély nem szükséges, így a gyermekek biztonsága a szülők gondviselésén múlik.

Egy beteg – két, életet veszélyeztető kórkép esete

Fehér Dóra¹, Szász Mária², Rózsai Barnabás³, Hartmann Ágnes⁴, Lakatos Orsolya⁵

¹PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika Intenzív Osztály, ²PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika Intenzív Osztály, ³PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika Intenzív Osztály, ⁴PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika Mestyan Gyula Osztály, ⁵PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika Mestyan Gyula Osztály

Bevezetés: Az anti-glomeruláris bazális membrán betegség (Anti-GBM betegség) egy ritka autoimmun kórkép, amelyben az immunrendszer autoantitesteket termel a glomeruláris bazális membrán (GBM) ellen. A betegség a vesék gyors progresszív károsodásához, veseelégtelenséghez, illetve akár tüdővérzéshez is vezethet. A diagnózis alapja az anti-GBM antitestek kimutatása a vérben, valamint a vesebiopszia. A kezelés a mielőbb megkezdett plazmaferézis és az immunosuppresszív terápia alkalmazásából áll.

Eset: A 17 éves kamaszlányt collaptiform rosszulletek miatt utalta háziorvosa Sürgősségi Ambulanciánkra. Az anamnéziséből kiemelendő a három-négy hete tartó hasi fájdalom, napi többszöri hányás, sötét színű, változó konzisztenciájú székletürítés. Felvételi fizikális vizsgálat során jelentős folyadék hiányra utaló jeleket, diffúz hasi nyomásérzékenységet, hepatosplenomegáliát észleltünk. Rutin laboratóriumi vizsgálatok során gravis microcyter, hypochrom anaemiát (Hgb: 25g/l; Htc: 8%), emelkedett vesefunkciós értékeket, valamint mérsékelt emelkedett gyulladásos aktivitási jeleket láttunk. Haemolysisre utaló eltérést a vizsgálatok nem igazoltak. Akut ellátása során plusz oxigén adását kezdtük, valamint bólus folyadék adásában részesült, vérkeresést indítottunk. Haemodinamikailag stabil állapotban került felvételre Intenzív Osztályunkra, ahol ismételt transzfúzióban részesült. Vizelet rutin vizsgálat leukocyturiát, makroszkópos haematuriát, és masszív proteinuriát mutatott. Mellkas röntgen vizsgálat során cardiomegalia került leírásra. Hasi ultrahang vizsgálat a hepatomegalia mellett kétoldali veseparenchyma laesiot mutatott. Kardiológiai szakvizsgálata során kóros eltérést nem találtak. A második ápolási napon felső gastrointestinalis endoscopia történt, ami súlyos fokú oesophagitist, krónikus gastritist igazolt, melynek hátterében a későbbiek során *Helicobacter pylori* fertőzés igazolódott. A 24 órás vizeletgyűjtés során beszűkült vesefunkciót, nephroticus mértékű proteinuriát észleltünk. Sürgős immunológiai vizsgálat jelentős glomerularis basalmembrán elleni antitest pozitivitást (143,2 U/ml) mutatott. Így a negyedik ápolási napon ultrahang vezérelt vesebiopszia történt, mely anti-GBM pozitív, rapidan progresszív glomerulonephritist igazolt. A Goodpasture-szindróma gyanúja miatt mellkas CT-vizsgálata is történt, mely során a tüdőparenchymában kóros eltérés nem igazolódott. A vesebiopsziát követően a kezelését szteroid lökésterápiával kezdtük, amit indukciós dózisban folytattunk. Összesen hét alkalommal plazmaferézisben részesült, mely hatására az anti-GBM titer 5,5 U/ml-re csökkent. Ez mellett per os cyclophosphamid kezelést kezdtünk. Továbbiakban a kezelést a szteroid mellett rituximab adásával tervezzük folytatni. Konklúzió: Az Anti-GBM betegség gyermekkorban rendkívül ritka, ugyanakkor legtöbbször gyors és súlyos lefolyású. A diagnosztikája több lépésből álló folyamat. A betegség prognózisa szempontjából a korai felismerés és az adekvát kezelés kulcsfontosságú.

Amiodaron, nagyon ritka, de súlyos mellékhatásai esetismertetésekén keresztül

Fröhlich Roland, Szabó Andrea, Környei László

Gottsegen György Országos Kardiovaszkuláris Intézet Gyermekszív Központ, Budapest

Bevezetés: Az amiodaron a Vaughan-Williams klasszifikáció szerint az antiaritmiás szerek III. csoportjába sorolódik, hatásmechanizmusa komplex, de főként a kardiomiociták akciós potenciáljának és effektív refrakter periódusának meghosszabbítása révén csökkenti a sejtek ingerelhetőségét. Effektív szupraventrikuláris és kamrai tachykardiák kezelésében egyaránt, rossz hemodinamikai statusban az elsőként választandó antiaritmiás szer. Ismert a QTc-nyújtó, torzodogén hatása. Lipofil tulajdonsága miatt felhalmozódik főként a vázizomban és a zsírszövetben, de egyéb szövetekben is, ennek köszönhetően ismert mellékhatásai: hyper- vagy hypotireozis, a bőr szürkés, kékes elszíneződése (gray man), fényérzékenység, cornea-depositumok kialakulása, a máj működészavarai, tüdőfibrosis. Esetismertetéseinkben az amiodaron nagyon ritka, vagy különösen súlyos mellékhatásaira szeretnénk felhívni a figyelmet.

Esetismertetés:

1. 13 éves, I. típusú diabéteszsel kezelt leánygyermeknél Kussmaul-légzést követő eszméletvesztés kapcsán kamra-fibrillációt észleltek. A reszusztáció során öt defibrilláció történt. Amiodaron telítést követően stabil állapotban intenzív osztályra szállították. Insulin- és folyadékpótlás után metabolikus statusa rendeződött. Hasbőrén fellépő, hamar bullózzussá váló livid foltok hátterében bőrgyógyászati konzílium amiodaron indukálta immun dermatitist diagnosztizált. A gyógyszer leállítása után bőrtünetei fokozatosan regrediáltak. Aritmológiai diagnózis klinikum alapján CPVT (Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia), amit genetikai vizsgálat is alátámasztott (CACNA1C génmutáció). SCA (Sudden Cardiac Arrest) sekunder profilaxisa céljából propranololt építettünk fel és ICD-t (Implantable Cardioverter Defibrillator) implantáltunk. 4 éves utánkövetés során ICD működés nem volt, kamrafunkciója kielégítő.

2. 5 éves, PSVT-vel (Paroxysmalis Supraventricularis Tachycardia) diagnosztizált leánygyermek a propafenont nem tolerálta, béta-blokkoló monoterápiában nem volt effektív, ezért terápiáját amiodaronnal kellett kiegészíteni. Gyógyszerelhagyási kísérletnél ritmuszavara recidivált. Fél év kombinált terápia után fejfájás, fényérzékenység jelentkezett, szemészeti és MR-vizsgálat pseudotumor cerebrit igazolt. Amiodaron leállítása után, acetazolamid terápia mellett szemfenéki eltérései és panaszai regrediáltak. AV csomó lassúpálya ablációja tartós sikerrel, szövődménymentesen megtörtént.

3. 13 éves fiú kamrai tachycardiája az alkalmazott gyógyszeres kezelésekre (sotalol, verapamil, béta-blokkolók) rezisztensnek bizonyult. Invazív elektrofiziológiai vizsgálata anterolateralis idiopathiás kamrai tachycardiát igazolt, többszörös ablációs kísérlet sikertelen volt. Szisztolés kamrafunkciója a recidiváló kamrai tachycardiák kapcsán fokozatosan romlott. Effektív aritmiaprofilaxist csak amiodaronnal tudtunk elérni, de a dózis titrálása rendkívül nehéz volt, mert alacsonyabb dózis nem volt effektív a monomorph kamrai tachycardia kivédésében, magasabb dózis viszont QTc megnyúlás révén Torsades de Pointes típusú polymorph kamrai tachycardát, kamralebegést indukált, defibrillációt és újraélesztést tett szükségessé. Megfelelő orális dózist kitérítve tolerálható QTc megnyúlás mellett malignus kamrai ritmuszavara nem recidivált. Primer (monomorph) kamrai tachycardiája később még több ablációs kísérletet tett szükségessé, ill. romló kamrafunkció miatt végül ICD implantációra is sor került.

Következtetések: Az amiodaron fontos, hatékony, rossz kamrafunkció esetén gyakorlatilag egyedül biztonsággal alkalmazható antiaritmiás szer. Széles mellékhatásprofilja miatt törekszünk a rövid távú alkalmazására, és az ismert, gyakori mellékhatásait folyamatosan monitorizáljuk. Fel kell készülni azonban a ritka, súlyos, társdiszciplínák bevonását is igénylő mellékhatások fellépésére.

Gyermekekori COVID-19 asszociálta szaglás- és ízérzékelés zavarok: prospektív regiszter elemzés

Garai Réka^{1,2}, Herczeg Vivien¹,
Dr. Szabó Attila József³

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg PhD hallgató, ²Semmelweis Egyetem Transzlációs Medicina Központ PhD hallgató, ³Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Nefrológia

Bevezetés: A SARS-CoV-2 fertőzést gyakran kísérő szaglás- és ízlelésszavarok a long COVID tünetegyüttesének egyik leggyakrabban előforduló és legmakacsabb formái közé tartoznak. Bár a gyógyulás spontán is bekövetkezhet, illetve terápiás lehetőségek is rendelkezésre állnak, a szakirodalmi adatok alapján ezek a tünetek akár több mint egy évig is perzisztálhatnak. A téma jelentőségét hangsúlyozza, hogy e zavarok hangulati problémákhoz, szociális izolációhoz, valamint malnutrícióhoz is vezethetnek.

Célkitűzés: A COVID-19-hez társuló szaglás- és ízérzékelési zavar előfordulásának, valamint egy éven belüli fennmaradásának vizsgálata gyermekek körében.

Célunk volt továbbá az akut és elhúzódó tünetek észlelésére hajlamosító tényezők feltérképezése, valamint a szubjektív terápiás hatékonyság értékelése szaglászavar esetén.

Módszerek: Regiszter elemzést végeztünk a Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai Telephelyének Long COVID Ambulanciáján 2021. március és 2022. március között megjelent 310 COVID-19 fertőzésen igazoltan átesett gyermek körében.

Eredmények: Az elhúzódóan jelenlévő tünetek a tinédzser korú lányokra voltak jellemzőek ($p < 0.05$). A vakcinációs státuszuknak, az akut infekció súlyosságának, az allergiának a kórtörténetben nem volt szignifikáns befolyása a szaglás-, illetve ízérzékszavar perzisztálására. Az akut fertőzés során magas arányban láttunk mind szaglás- (átlag: 39.4%, 95%CI: 33.9-45.0) és ízérzékszavart (átlag: 31.6%, 95%CI: 26.5-37.1), mely jelentősen csökkent az egy éves utánkövetés során (szaglás átlag: 16.1%, 95%CI: 8.0-27.7; ízérzés átlag: 17.5%, 95%CI: 9.1-29.1). Az elhúzódó panaszokhoz társuló fogyás aránya a szaglászavarosok között 29.4%, az ízérzékszavart észlelők között 33.3% volt. A terápiás compliance az első vizit után egy hónappal 38.1% volt, mégis a szaglászavar szubjektív javulásáról számolt be a gyermekek 76.2%-a.

Konklúzió: Az akut fertőzés során magas arányban láttunk főként a tinédzserkorú lányok között szaglás- és ízérzékszavart, mely teljesen nem szűnt meg, de jelentősen csökkent akár terápia hiányában is az egy éves utánkövetés során.

A Kulturális és Innovációs Minisztérium EKÖP- 2024-230. kódszámú Új Nemzeti Kiválóság Programjának a Nemzeti Kutatási, Fejlesztési és Innovációs Alapból finanszírozott szakmai támogatásával készült.

Colectomia akut súlyos colitisben

Gut Fanni Réka¹, Gavallér Gabriella²,
Takács Andrea Tímea³, Szűcs Dániel²

¹Szegedi Tudományegyetem Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekgyógyászati Központ csecsemő-gyermekgyógyász rezidens, ²Szegedi Tudományegyetem Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekgyógyászati Központ csecsemő-gyermekgyógyász, gyermek gasztroenterológia, ³Szegedi Tudományegyetem Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekgyógyászati Központ csecsemő-gyermekgyógyász, gyermek gasztroenterológia, infektológia

A gyermekekori akut súlyos colitis (ASC) egy potenciálisan életveszélyes állapot, gasztroenterológiai sürgősségi kórkép, mely azonnali hospitalizációt, szoros obszervációt, gyors döntéshozatalt és agresszív terápiát igényel. A colitis súlyosságának megítélésére a kizárólag klinikai tünetek értékelésén alapuló „Pediatric Ulcerative Colitis Activity Indexet” (PUCAI) alkalmazzuk, mely 65 ponttól súlyos aktivitást jelöl. A gyógyszeres kezelés potenciális sikertelensége miatt a colectomia elvégzésének lehetősége már a diagnózis felállítasakor felmerül, és a másodvonalbéli bélmentő kezelés ineffektivitása esetén a legtöbb esetben indokolt. Corticosteroid (CS) non-responder esetekben – még a másod- és harmadvonalbéli gyógyszeres kezelések ellenére is – a két éven belüli colectomiák aránya 50-60%. Az elektív műtét elkerülhetetlen a malignitással társuló esetekben, de a sebészi megoldás indikációja áll fenn akkor is, ha a gyógyszeres kezelés mellékhatásai az életminőséget nagymértékben befolyásolják. A colectomia sürgős, életmentő beavatkozás bélperforáció, életveszélyes gastrointestinalis (GI) vérzés, toxicus megacolon és sepsis esetén.

Célunk a Klinikánkon az elmúlt 2 évben akut súlyos colitissal diagnosztizált, colectomiát igénylő eseteink bemutatása, terápiás döntéseinknek prezentálása a nemzetközileg elfogadott terápiás ajánlások mentén.

Az említett időszakban Klinikánkon 3 gyermek (életkor: 13-17 év) sebészi ellátására volt szükség a betegség miatt. Két esetben a maximalizált, intenzifikált bélmentő farmakoterápia mellett is progrediáló betegség, egy esetben az akut GI vérzés jelentette a műtét indikációját.

A terápia optimalizálása és a várható életminőség javulása, biztosítása érdekében kiemelt fontosságúnak tartjuk a multidiszciplináris együttműködés fontosságának hangsúlyozását.

A többarcú betegség – avagy nem mindig vérszékelés=IBD

Györfi Ágnes¹, Guthy Ildikó¹,
Sasi Szabó László András², Szepes Zoltán Gábor³

¹Szabolcs-Szatmár-Bereg Vármegyei Kórházak és Egyetemi Oktatókórház Gyermekgyógyászati Osztály, Nyíregyháza, ²Debreceni Egyetem Klinikai Központ Csecsemő- és gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen, ³Szegedi Tudományegyetem Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ Belgyógyászati Klinika Gasztroenterológiai Centrum, Szeged

Esetünkben egy tizenhárom éves kislány nem mindennapi útját szeretnénk bemutatni. 2024 tavaszán kezdődtek panaszai gyakori székelési ingerrel, haspuffadással, csikaró jellegű hasi fájdalommal. A gyermek a kortársaihoz képest szomatikusan súlyosan elmaradott volt. Széklete vért, nyálkát nem tartalmazott. Az alapellátásban megkezdett kivizsgálását kórházunk gyermek gasztroenterológiáján folytattuk. Kezdetben a vizs-

gálatokkal kizártuk a malabsorptio, coeliacia lehetőségét. Az ismételt elkészült hasi ultrahang vizsgálatokon mesenterialis lymphadenomegaliát láttak, ez, illetve a magas széklelet calprotectin szint felvetette a gyulladásos bélbetegség lehetőségét, azonban a nyirokcsomó-megnagyobbodás miatt a lymphomát sem tudtuk kizárni. A gyermeket tovább vizsgálva alsó-felső endoscopyja történt, amelyek mind makroszkóposan, mind szövettanilag negatív volt, azonban a betegünk továbbra is panaszos volt, ezért további vizsgálatok történtek a diagnózis pontosítása céljából.

A tankönyvekben gyakran minden fekete-fehér azonban, ahogy a mi esetünkben is látszik, ez a nincs mindig így. A gyulladásos bélbetegségek gyakori kezdeti tünete a véres széklet, azonban ennek hiányában is gondolnunk kell ezen betegségekre.

Egérút a gyógyuláshoz

Győrik Dorka¹, Czelec Judit², Hegyi Márta³

¹MRE Bethesda Gyermekkórház Budapest, ²MRE Bethesda Gyermekkórház Budapest, ³MRE Bethesda Gyermekkórház Budapest

A meningoencephalitis ritka, de magas mortalitással járó kórkép. A betegség hátterében leggyakrabban a herpesvírusok, az enterovírusok, valamint bakteriális fertőzések állnak. A kórkép gyors felismerése és a mihamarabbi beavatkozás kiemelt jelentőségű, hiszen a prognózis a kórokozón és a fertőzés súlyosságán kívül a terápia megkezdésének időpontjától is nagyban függ.

A meningoencephalitis lehetséges kórokozóit és etiológiai differenciál diagnosztikáját egy kórházunkban kezelt, 5 éves kisgyermek esetén keresztül mutatjuk be.

2025. márciusában került Kórházunkba egy 5,5 éves leány gyermek központi idegrendszeri fertőzés gyanújával. 3 napos lázas anamnézissel, fejfájással, gastritissel jelentkeztek a küldő intézményben, ahol exsiccatio miatt a gyermek osztályos felvétele mellett döntöttek. Laboratóriumi vizsgálatai vírusinfekcióra utaltak, azonban ápolása másnapjára általános állapota parenterális folyadékpótlás mellett is romlott, aluszékonnyá vált, tarkókörtöttsége jelentkezett, így Kórházunkba helyezték további ellátás céljából.

Érkezésekor somnolens volt, ébresztést követően adekvátan viselkedett, kifejezett meningizmusa volt, bőrtünetet nem észleltünk. Empirikus antimikrobiális és szupportív terápia megkezdését követően koponya MR vizsgálata történt, mely során jobb oldalon a parietalis fehérállományban hyperintenzitás ábrázolódott. A radiológiai kép herpes simplex vírus fertőzésre nem volt jellegzetes, azonban egyéb vírus okozta encephalitis lehetőségét felvetette. Lumbálpunkciót végeztünk, liquor vizsgálatában a fehérje szint és fehérvérsejtszám kifejezetten emelkedett volt, alacsonyabb liquor/szérum glükóz hányados mellett. A liquor multiplex PCR vizsgálata HHV6 pozitivitást igazolt, azonban a képalkotó és klinikai kép nem korrelált a lelettel, felmerült a reaktiváció, valamint a kromoszóma integrált HHV6 szerepe.

További anamnézis felvételekor a gyermek szülei megerősítették, hogy sok időt töltött természetben, kullancs- vagy szúnyogcsípés érthette, illetve otthon, a házon belül találkoztak egerekkel. Mindezek miatt kiegészítő vizsgálatokat végeztünk lymphocytás choriomeningitis vírus (LCMV), kullancs encephalitis és nyugat-nílusi vírus irányába. Liquor és szérum mintáiból LCMV szeropozitivitás igazolódott, mely mind a klinikai lefolyásnak, mind a korábbi leleteknek megfelelt. A fertőzést később PCR vizsgálat is megerősítette. Az alkalmazott szupportív terápia mellett a kislány állapota javult, két hét múlva otthonába bocsáthattuk. Kontroll vizsgálata során neurológiai maradványtünet vagy új neurológiai tünet nem jelentkezett, gyógyultnak nyilvánítottuk.

Összességében, esetismertetésünkkel célunk felhívni a figyelmet arra, hogy a multiplex PCR vizsgálatok széles körű elérhetősége mellett is elengedhetetlenek az anamnézis vezette és tünetorientált specifikus vizsgálatok.

A varicella ritka szövődménye

Gyulavári Tamara Fruzsina, Ticudean Nikolett

Békés Vármegyei Központi Kórház 2. Csecsemő- és gyermekgyógyászati osztály, Gyula

A varicella fertőzés Magyarországon még napjainkban is széles körben elterjedt, 2018. és 2022. évek között átlagosan évi 13.649 új esetet regisztráltak, mely az egyik legnagyobb számban előforduló járványos gyermekkori betegségek közé emeli.

A varicella gyakori fertőző betegség, mely általában jóindulatú és spontán elmúlik. Az általa okozott szövődmények, főképp a súlyos szövődmények, igen ritkák. Az előadásom célja, a súlyos szövődmények egyikének, a varicella által okozott cerebellitisnek a bemutatása egy osztályunkon előfordult eset kapcsán.

Az akut cerebelláris ataxia a leggyakoribb neurológiai szövődmény, mely átlagosan 4000 esetből egy alkalommal fordul elő, leginkább tizenöt éven aluli gyermekek körében.

2023-ban egy hét éves kislány került felvételre Gyermekosztályunkra, aki érkezése előtt hat nappal észlelte először a bőrén varicellás eruptiók megjelenését testszerte. Házi orvosa ellátta tüneti szerekkel, bőrtünetei javulást mutattak, ám érkezése napjának reggelére járása bizonytalanra vált, szédülni kezdett, több alkalommal hányt. Az észlelt cerebelláris tünetek miatt koponya MR vizsgálatot végeztünk, mely az akut disszeminált encephalomyelitis (ADEM) lehetőségét kizárta. Az anamnézis és az elvégzett vizsgálatok mind a varicella szövődményként kialakult cerebellitis diagnózisát támogatták. Szisztémás szteroid terápia alkalmazása mellett fokozatos regressziót tapasztaltunk, cerebelláris tünetei a 16 napos kórházi kezelés során lassan javultak, majd megszűntek.

A varicella elleni immunizálás 2022. december 31-e után születetteknél már a kötelező oltási rend részét képezi Magyarországon, így 12 és 15 hónapos életkorban beadandó. Ez nagyban hozzájárul a varicella, és annak előadásunk során is észlelt, szövődményeinek incidenciájának csökkenésében.

Hasi fájdalom útvesztőjében

Harasztos Luca Kinga¹, Agócs Róbert²

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Csecsemő- és gyermekgyógyászati Osztály, Budapest, ²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg, Gyermeknefrológia

Bevezetés: A diétoró szindróma egy ritka állapot, amelyet a bal oldali véna renalisnak a hasi aorta és az artéria mesenterialis superior által határolt szögletben létrejövő kompressziója idéz elő. Leggyakrabban testhelyzettől függő, bal oldali deréktríji fájdalmat, hematuriat, proteinuriát okoz. Beavatkozást csak ritkán igényel, azonban fontos a korai felismerés a későbbi károsodások megelőzése, valamint az életminőség javítása céljából.

Esetismertetés: Egy 15 éves serdülő lány több, mint egy éve tartó bal hypochondriális fájdalom miatt keresett fel számos egészségügyi ellátóhelyet. Negatív hasi ultrahang és széklet tenyésztés után kezdetben étel intolerancia gyanúja merült fel, azonban a szigorú diéta nem hozta meg a kellő eredményt. Eközben hullámszerű, többnyire mérsékelt, orthosztatisz proteinuria igazolódott, mely normál vesefunkciós, szérumszintű, illetve komplement szintekkel társult. Az egyre gyak-

rabban, és hevesebben jelentkező deréktáji fájdalom miatt több alkalommal hospitalizációra került sor, melyek során fájdalomcsillapító adása mellett átmeneti tünetnyhülést lehetett elérni. A has- és kismedencei képalkotó vizsgálatok (UH, CT, MR) enyhe bal oldali hydronephrosison kívül egyéb kóros eltérést nem igazoltak, sem nephrolithiasis, sem musculoskeletális eltérés nem látszódott. Angio-MR vizsgálat a bal vena renalis aorto-mesenterialis szögletben áthaladó szakaszának kompresszióját mutatta.

Osztályunkra a továbbra is fennálló, egyre elviselhetetlenebbé váló fájdalmak miatt került felvételre, ahol egy alkalommal mikroszkópos hematuria is mutatkozott. Az MR által látott jelentős fokú bal oldali vena renalis kompresszió, valamint a mindennapi tevékenységet korlátozó fájdalom miatt érsebészeti konzílium történt. A megszokottnál hevesebb panaszt leszámítva típusos klinikumra való tekintettel intervenciók beavatkozást szerveztünk.

Take Home Message: Az előadás célja felhívni a figyelmet arra, hogy az elhúzódó, illetve visszatérő hasi fájdalom mögött a serdülők körében gyakran megfigyelhető szomatizáción túl gondolni kell organikus eredetre is.

Megnövekedett-e a pajzsmirigy elleni autoimmunitás gyakorisága a COVID-19 járvány során?

Herczeg Vivien¹, Muzslay Eszter¹, Czipó Diána²,
Terkovics Lili², Garai Réka¹, Kovács Fanni¹, Luczay
Andrea¹, Tóth-Heyn Péter¹

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka
utcai részleg Diabetológia, ²Semmelweis Egyetem Általános
Orvostudományi Kar

Bevezetés: Elenyésző számú tanulmány foglalkozik az autoimmun pajzsmirigy-gyulladás (AIT) gyermekkori prevalenciájának hosszú távú változásaival. A COVID-19 járvány idején több publikáció is az AIT esetek számának növekedésére hívta fel a figyelmet. Kutatásunk célja volt, hogy elemezzük a pajzsmirigy autoimmunitás (TA) prevalenciáját egy 10 éves időszakban, amely a pandémia indulása előtti és utáni éveket öleli fel. Tekintettel arra, hogy az 1-es típusú cukorbetegséggel (T1D) élő gyermekeket rendszeresen szűrjük autoimmun pajzsmirigy betegségekre, kutatásunkat az ő adataik felhasználásával végeztük.

Módszerek: Retrospektív kohorsz tanulmányunkba 1361 T1D gyermeket és fiatal felnőttet vontunk be (< 21 év), akik 2013 és 2022 között a Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikájának Bóka utcai részlegén álltak gondozás alatt. Elemeztük a pajzsmirigy elleni autoantitestek (anti-tireoidea peroxidáz /ATPO/ és anti-tireoglobulin /ATG/), a funkció (pajzsmirigy serkentő hormon /TSH/, szabad tiroxin /fT4/) és az ultrahang vizsgálatok eredményeit. Meghatároztuk a TA és az AIT évenkénti prevalenciáját a COVID-19 pandémia előtti és a járvány alatti időszak során. A gyermekek átlag ($\pm$ SD) követési időszaka 4,7 ($\pm$ 2,8) év volt.

Eredmények: A T1D gyermekek körében a TA összprevalenciája 22,8%-nak bizonyult ([20,3; 25,5], 310 eset), és szignifikánsan több lány volt érintett ($p < 0,001$). 2013 és 2022 között a prevalencia 15,9%-ról 20,6%-ra emelkedett ($p = 0,041$). A növekedés a pandémia előtti években volt megfigyelhető, a COVID-19 érában azonban a prevalencia stagnálást mutatott. Az ultrahanggal megerősített pajzsmirigy-gyulladás a vizsgált TA esetek 80,0%-ában volt jelen. Az ultrahang pozitivitás aránya a vizsgálati időszakunk alatt érdemben nem változott. A TA-val érintett gyermekek 28,5%-ánál volt klinikailag releváns TSH eltérés (leggyakrabban szubklinikai hypothyreosis) és/vagy indult gyógyszeres kezelés (hormonpótlás vagy tireosztatikum). Az AIT-val diagnosztizált gyerme-

keknel szignifikánsan nagyobb volt a pajzsmirigy funkció eltéréseinek kockázata, mint azoknál, akik csupán pajzsmirigy autoantitest pozitivitással rendelkeztek funkcióbeli zavar nélkül ($p < 0,001$).

Következtetés: Eredményeink azt mutatják, hogy az 1-es típusú diabéteszes gyermekek körében az autoimmun pajzsmirigy-gyulladás prevalenciája az elmúlt évtizedben emelkedett, de adataink nem támasztják alá a SARS-CoV-2 szerepét a betegség kialakulásában.

Támogatás: Jelen kutatás a Kulturális és Innovációs Minisztérium EKÖP-2024-144 kódszámú Új Nemzeti Kiválóság Programjának a Nemzeti Kutatási, Fejlesztési és Innovációs Alapból finanszírozott szakmai támogatásával készült.

Csecsemőkori tüdőtályog ritka kórkozával

Hites Benjamin¹, Réfi Dominika², Szabó Benedek
Gyula³, Blázsó Péter⁴, Terhes Gabriella⁵,
Szabó Hajnalka⁶

¹Hódmezővásárhelyi-Makói Egészségügyi Ellátó Központ
Csecsemő-gyermekgyógyász rezidens,

²Hódmezővásárhelyi-Makói Egészségügyi Ellátó Központ
Gyermekegyógyász, ³Szegedi Tudományegyetem
Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ Gyermekgyógyászati
Klinika és Gyermekgyógyászati Központ Intenzív Terápia,

⁴Szegedi Tudományegyetem Szent-Györgyi Albert Klinikai
Központ Gyermekgyógyászati Klinika és
Gyermekegyógyászati Központ Immunológia, ⁵Szegedi
Tudományegyetem Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ
Orvosi Mikrobiológiai Intézet Klinikai Mikrobiológia,

⁶Szegedi Tudományegyetem Szent-Györgyi Albert Klinikai
Központ Gyermekgyógyászati Klinika és
Gyermekegyógyászati Központ Gyermekpulmonológia

Bevezetés: A csecsemőkorban fellépő tüdőgyulladás ritka, súlyos szövődménye a tüdőtályog kialakulása. Tüdőtályog esetén gondolni kell immunhiányos állapot fennállására, illetve fontos a mikrobiológiai ok tisztázása.

Célkitűzés: Az esetbemutatással szeretnénk felhívni a figyelmet a csecsemőkorban kialakuló szövődményes tüdőgyulladás és tüdőtályog terápiás és diagnosztikus kihívásaira.

Esetbemutatás: Egy 10 hónapos csecsemőt két napja tartó láz, elégtelen folyadékbevitel miatt hozták a szülők osztályunkra. A fizikális-, valamint ágy melletti mellkasi ultrahang vizsgálat jobb oldali tüdőgyulladást valószínűsített, amit a mellkasröntgen felvétel igazolt. Ezzel együtt laboratóriumi vizsgálatában jelentősen emelkedett gyulladásos markerek mutatkoztak. Empirikusan ceftriaxon és azithromycin kombinált antibiotikum kezelést indult, tüneti terápiával kiegészítve. Klinikai állapotában, laboratóriumi eredményeiben átmeneti javulást követően visszaesést észleltünk. A kontroll mellkas röntgenfelvételen megjelent jobb oldali üregárnyékot a radiológiai és pulmonológiai konzílium tüdőtályognak véleményezte, és az emelt dózisz ceftriaxont clindamycinnel egészítettük ki. Emellett állapota nem javult és az ultrahang követés az abscedáló folyamat progresszióját mutatta, ezért a 10. ápolási napon további ellátásra a Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika Intenzív Osztályára adtuk át. A mellkas CT vizsgálat jobb oldali tüdőtályog és pleurális folyadékgyülem fennállását igazolta, illetve mellékletként felvetette hörgőfejlődési rendellenesség (trachea diverticulum) gyanúját. Mellkasi drén került behelyezésre, amelyen 4-5 ml, enyhén véres váladékot nyertek. Antibiotikum kezelését meropenem és vancomycin kombinációra váltották. A punktatumból végzett tenyésztés és PCR vizsgálatok szokványos gennykeltő kórokozót nem mutattak ki. Parenterális antibiotikum kezelését a Gyermekklinika Pulmonológiai Részlegén folytatták tovább, javuló klinikai állapot és radiológiai kép,

csökkenő gyulladásos paraméterek mellett, majd egy hét után per os amoxicillin/klavulánsav terápiával emittálták. A tüdő-tályog kialakulására tekintettel immunológiai kivizsgálás történt, amely mind a humorális immunválasz tekintetében negatív eredményt adott. További mikrobiológiai vizsgálat a pleurális folyadék genetikai alapú vizsgálatával egy ritka kórokozót azonosított: *Nocardia cyriacigeorgica*-t. Ennek megfelelően a beteget tartós trimetoprim/szulfametoxazol antibiotikum kezelésre állították.

Megbeszélés: Csecsemőkorai tüdőtülyog esetén gyakran hosszan tartó kombinált antibiotikum kezelésre van szükség. A bemutatott esetben a mellkasi punktatú mikrobiológiai vizsgálatával először nem sikerült azonosítani az empyema okát, de a további kiterjesztett, genetikai alapú vizsgálattal egy ritka, a *Nocardia* genusba tartozó baktériumot lehetett kimutatni, amely opportunista kórokozóként ismert, és az általa okozott tüdőtülyog tartós antibiotikum kezelést igényel. A fiatal életkorban jelentkező szövődményes pneumonia, valamint opportunista fertőzés hátterében felmerülő immunológiai eltérések kivizsgálását minél korábban javasolt megkezdeni. Fontos, hogy a kórokozó igazolásra kerüljön, mert annak további diagnosztikus és terápiás következményei lehetnek.

Fogyni!, bármi áron!?

Husztai Attila¹, Belső Annamária¹, Bényi Edina², Kátainé Fülöp Éva¹, Molnár Enikő², Molnárné Pótár-Bóta Ibolya¹, Szarvák Diána¹

¹Jász-Nagykúnszolgalmi Vármegyei Hetényi Géza Kórház-Rendelőintézet Csecsemő- és gyermek osztály, Szolnok, ²Jász-Nagykúnszolgalmi Vármegyei Hetényi Géza Kórház-Rendelőintézet Dietetika, Szolnok

Bevezetés: Napjainkban egyre nagyobb problémát jelent a társadalmunk mindinkább több tagját érintő elhízás. A WHO statisztikája szerint 2022-ben az 5-19 éves korosztályban 390 millió túlsúlyos gyermek volt, akik közül 160 millió gyermek már az obez kategóriába sorolható. A betegellátás során a mindennapokban mi is egyre több túlsúlyos gyermekkel találkozunk, ezért szeretnénk volna számukra egy rendeltetést létrehozni, ahol multidiszciplináris ellátás keretei között megpróbálunk segíteni nekik.

Esetismertetés: Tamás 17 éves fiúgyermek, akit háziorvosa küldött obezitológiai ambulanciánkra túlsúlya miatt. Elvártnál nagyobb súlygyarapodását 1,5 éves kora óta észleli édesanyja, amely azután vált kifejezetté, miután édesapját és bátyját elvesztette.

Első ambuláns vizsgálata során testsúlya 108,8 kg, BMI értéke 34 volt. Laborjában újképzett hypercholesterinaemiát, transzamináz emelkedést és magas szérumszintű ferritin értéket észleltünk. Ambulanciánkon alkalmazott rutin pszichológiai vizsgálat során feltárt testkép elfogadásával, érzelmi evéssel és étkezés feletti kontroll elvesztésével kapcsolatban észlelt problémák miatt további pszichológiai vezetést tartottunk szükségesnek, ezért pszichológusunk gondozásba vette.

Dietetikai konzultációt követően az életmódváltás kezdő lépéseként az életmódbeli változtatáshoz szükséges alapvető tanácsokkal elláttuk, obezitológiai gondozásba vettük.

Még a kontrollvizsgálat előtt, az egyik, gyermekpszichológusunkkal folytatott ülés során - amikor már a kellő mértékű bizalom kialakult - jelezte Tamás, hogy a fogyáshoz és testépítéshez különféle „táplálékkiegészítőket” használ és ezek biztonságosságának megítéléséhez szeretne további orvosi segítséget igénybe venni.

A különböző fehérjeporok mellett az egyik ilyen szer egy szelektív androgén receptor modulátor volt, amit a konditeremben ajánlottak számára, hogy majd elősegíti a fogyást és az izomtömeg növelését. Mindössze 1 hónapig használta a szert, mert megijedt az interneten olvasott mellékhatásaitól.

Elsősorban azért kért segítséget, mert szeretett volna kipróbálni egy új szert, amiről jó véleményeket hallott, de félt a mellékhatásaitól.

A szelektív androgén receptor modulátorok (SARM) anabolikus hatással rendelkeznek, azonban sokkal kevesebb mellékhatás észlelhető, mint az anabolikus szteroidoknál. A vegyületek mellékhatása lehet többek között hányás, dehidráció, csökkent étvágy, fogyás, székrekedés, hypophosphataemia, csökkent SHBG szint, emelkedett prostata specifikus antigén szint, májfunkciós eltérések, mint emelkedett aszpartát aminosztransferáz, emelkedett alanin aminosztransferáz és emelkedett bilirubin.

A különböző SARM vegyületek szerepelnek a WHO Anti Doping Ügynökség tiltott szerek listáján. Legáltalánosabban teljesítményfokozóként használják őket, külföldi weboldalakról már kb. 20.000 forintért beszerezhetőek.

A további gondozás: A jelenleg rendelkezésre álló irodalom áttekintését követően érthetővé váltak a korábban tapasztalt laboreltérések. Pszichológus bevonásával megpróbáltuk áttekinteni gondozottunkkal az általa alkalmazott szer mellékhatásait, a hasonló szerek későbbiek során történő alkalmazásának esetleges következményeit, pszichés vezetése során testképzavarából adódó pszichés problémáinak megoldására törekedtünk.

Kontroll laborvizsgálata során a korábban észlelt vérszér és transzamináz, illetve ferritin szint normalizálódása volt megfigyelhető.

Összefoglalás: Napjaink hatalmas problémája a túlzott kalóriabevétel és mozgásszegény életmód. Mindezek mellett a közösségi média is sokszor káros hatással van a fiatalokra, hamis elvárásokat, testképet mutatva számukra. A gyors fogyás érdekében a megfelelő életmódot a háttérbe szorítva, különböző „csodaszerek” lett a főszerep.

Ambulanciánkon megpróbálunk segíteni pszichológiai, dietetikai tanácsokkal, illetve életmódbeli változtatásokhoz gyakorlati ötleteket is adva gondozottjainknak az organikus eltérések kizárásán túl. Emellett próbálkozunk különböző programok szervezésével, hogy olyan közösséget alakítsunk ki, amelyben könnyebben meg tudnak küzdeni az előttük álló kihívásokkal.

Barátként, játékkal a gyerekek gyógyulásáért – Az Amigos a gyerekekért Alapítvány szerepe a hospitalizált gyermekek lelki egészségében

Ignácz Máté

Amigos a Gyerekekért Alapítvány VI. éves orvostanhallgató

Bevezetés: Az Amigos a Gyerekekért Alapítvány egy egyetemista önkéntesekből, gyakran orvostanhallgató „Amigokból” álló nonprofit szervezet. Céljuk, hogy nyelvtanulással, játékos foglalkozásokkal és a barátság erejével enyhítsék a kórházban gyógyuló beteg gyerekek nehézségeit. A holisztikus szemléletű betegellátásban különösen fontos a lelki egészség biztosítása a krónikus betegséggel kezelt gyermekek esetében, így az előadás célja bemutatni az Amigos hatását a gyermekek mentálhigiénéjének megőrzésére.

Cél: Az Amigos a Gyerekekért Alapítvány által szervezett program célja, hogy rendszeres látogatások és személyre szabott figyelem révén közösséget nyújtson a gyerekeknek, enyhítve a kórházi környezet okozta izoláció és szorongás érzését. A program sikerének kulcsa a betegek támogatása gyermeki énjük megőrzésében, valamint biztonságérzetük növelése a rutin, ill. a kiszámíthatóság fenntartása révén.

Módszer és eredmények: Az Amigo önkéntesek a kórházi program során visszajelzést kértek a foglalkozás előtti és utáni hangulatról közvetlenül a gyerekektől, illetve a szülői oldalról szöveges visszajelzés formájában. A visszajelzések alátá-

masztják, hogy a gyermekek több, mint 2-a már az első foglalkozást követően pozitív változást tapasztal az általános hangulatát, ill. szorongási szintjét illetően.

Következtetés: Mindezek révén a program nemcsak a gyerekekre, hanem az önkéntesekre is pozitív hatással van, mivel egy támogató közösség részeként megbecsültnek érezhetik magukat.

A célzott kezelések alkalmazhatósága gyermekkori ritka extracranialis szolid tumorok esetében

Illés Laura Lilla, Szabó Sándor, Lajti Renáta, Catherine Cervi, Csóka Monika

Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Gyermek hemato-onkológia

A gyermekkori daganatok gyógyulási esélye az elmúlt évtizedekben rohamosan javult, jelenleg meghaladja a 80%-ot. Azonban az előrehaladott stádiumú, hagyományos kezelésre nem jól reagáló, relabáló betegek esetén a prognózis lényegesen rosszabb. Nagy problémát jelentenek a ritka szolid tumorok is, melyeknél a kezelési javaslat a nemzetközi protokollokban elavult, vagy akár teljességgel hiányzik. Az elmúlt években számos, új célzott terápia került kifejlesztésre, melyeknek köszönhetően a rosszabb prognózisú betegek gyógyulása is lehetővé vált. Ezen készítmények alkalmazhatóságát a hagyományos pathológiai módszerek mellett nagymértékben segíti a modern molekuláris biológiai technikák egyre szélesebb körű alkalmazása. Ilyen például az újgenerációs szekvenálási (NGS) technika, mely ma már sok esetben a rutin diagnosztika része.

Kutatásunkkal szeretnénk alátámasztani az NGS használatának szükségességét és eredményességét ritka, extracranialis szolid tumorok kezelésében.

Retrospektív módon vizsgáltuk 2018-2024 között a Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai részlegén ritka, extracranialis szolid tumorral kezelt gyerekek klinikai adatait. Áttekintettük a rendelkezésre álló anamnesztikus adatokat, hagyományos pathológiai és molekuláris genetikai vizsgálatok eredményeit. Összegyűjtöttük a gyermekek esetében készült NGS vizsgálati eredményeket és ez alapján alkalmazott terápiák eredményeit.

A kapott adatokat végül összevetettük, ugyanebben az időintervallumban, a Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai részlegén gyakoribb szolid tumorral kezelt gyerekek adataival.

Összehasonlítva az adatokat elmondható, hogy ritka szolid tumorok esetében az NGS sokkal magasabb arányban talált célozható mutációt, szemben a gyermekkorban gyakoribb szolid tumorokkal. Ez is alátámasztja az NGS használati szükségességét ritka, szolid tumorok esetében.

NGS használatával egyre több gyermeknél alkalmazhatunk személyre szabott kezelést, mely nagyban segíti a túlélést olyan esetekben is, amiknek gyógyulása évekkal korábban lehetetlen, vagy csak csonkoló műtét árán lett volna elérhető. Utóbbit egy több, mint egy évtizede kezelésünk alatt álló, jelenleg felnőtt korú beteg esetén keresztül mutatjuk be. A beteg gyermekkorban, az akkor hiányzó terápiás lehetőségek miatt palliatív ellátásba került, ám az első ALK gátlók európai engedélyezését követően per os célzott terápiával komplett remisszióba került.

Genetikai diagnosztika szerepe a személyre szabott antiepileptikus terápiában

Irmes Berta Eszter¹, Altmann Anna², Szabó Nóra Zsuzsanna²

¹Észak-budai, Szent János Centrumkórház és Szakrendelő Gyermekgyógyászati Osztály, Budapest, ²Észak-budai, Szent János Centrumkórház és Szakrendelő Epilepszia-Neurológia szakrendelés, Budapest

A genetikai vizsgálatok multidiszciplináris felhasználásának fontossága egyre egyértelműbb napjainkban. Jelen esetbemutató is ezt hivatott bizonyítani, egy gyakori gyermekneurológiai kórképre fókuszálva.

Egy terminusra született fiúgyermek esetét mutatjuk be, aki édesanyja első, zavartalan várandósságából született, beilleszkedési rendellenesség miatt sectionnal. Kiemelést követően, renyhe spontán légzés miatt NeoPuff átlélegeztetést igényelt, majd PIC osztályra került felvétellel.

Egynapos életkorban szekvenciális rohama zajlott: a roham perioralisan indult, majd az egész arcra terjedő ritmusos clonizációt észleltek, melyet követően bal oldali tónusos megfeszülése kezdődött ami generalizált clonusos rohamba ment át, közben szemeivel balra, felfelé fixált. A következő életről a rohamok egyre sűrűsödtek, napi 10-15 alkalommal, rövid, másodpercek alatt spontán oldódó rohama zajlott. A görcevékenység hátterét keresve, sorozatos vizsgálatok történtek. Asphyxia kizárható volt, koponya ultrahang, majd később MR vizsgálattal sem került kóros eltérés leírásra. Laborvizsgálatban észlelt mérsékelten emelkedett gyulladásos marker miatt lumbalpunkció történt, mely központi idegrendszeri fertőzést nem igazolt. Leletei alapján anyagcsere betegség nem merült fel, illetve később anyagcsere-betegség irányában készült szérum és liquor vizsgálata is negatívak lettek.

A video-EEG vizsgálatok során igen aktív szekvenciális görcevékenységet regisztráltak a beállított phenobarbital-levetiracetam terápia mellett, illetve a klinikai rohamok sem csökkentek számottevően. Így a phenobarbital mellé phenytoin került beállításra, amely mellett a rohamsűrűség eleinte csökkent, majd a rohamok megszűntek. Phenytoin elhagyási, illetve lecserélési kísérletei minden alkalommal ismételt rohamhalmazódást eredményeztek.

A pontos diagnózist a teljes exom szekvenálás adta meg, az SCN2A génben egy de novo, patogén, funkciónyerő variáns került leírásra. Az SCN2A a központi idegrendszerben expresszáldó, feszültségfüggő nátriumcsatorna, a Nav1.2 kódolásáért felel, mely jellemzően glutamaterg, excitátoros neuronokon jelenik meg. Az SCN2A patogén variánsai különböző, neurodevelopmentális kórképek kialakulásáért felelnek, melyek közül a leggyakoribbak a self-limited újszülöttkori epilepszia, a developmentális és epilepsziás encephalopathia (DEE ill. EIEE) (korai, illetve késői rohamindulással), valamint autizmus spektrumzavar/intellektuális megkésettség. A variánstípus meghatározza a klinikai prezentációt is. Míg a gén funkció nyerő mutációi jellemzően korai rohammegjelenéssel járó DEE-k és újszülöttkori epilepsziás encephalopathia kialakulásáért felelnek, addig a funkcióvesztő mutációk a késői rohamindulással járó DEE-k és autizmus spektrumzavar kialakulását okozzák.

A genetikai variáns, valamint a klinikai kép ismeretében egyértelművé vált, hogy a nem szelektív, feszültségfüggő nátriumcsatorna blokkoló hatású, phenytoin miért szüntette meg hatásosan a gyermek rohamait, valamint magyarázta azt is, hogy elhagyása miért okozott ismételt rohamhalmazódást. A nemzetközi szakirodalom több hasonló esetről is beszámol, melyek mindegyikében hatásosnak bizonyult az alkalmazott szupraterápiás phenytoin telítés, valamint kiemelik a hasonló hatásmechanizmusú carbamazepine használatát, hosszabb távra, fenntartó terápiaként.

Esetbemutatásunkkal a genetikai diagnózis alapján történő antiepileptikum-választás fontosságára, illetve aktualitására szeretnénk felhívni a figyelmet.

Sacroileitis gyermekben- Esetismertetés

Jánoska Zsófia¹, Bazsó Dóra¹, Csákváry Violetta¹, Horváth Zsuzsanna²

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

²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Gyermekreumatológiai Osztály

Bevezetés: A sacroileitis a csípő-keresztcsonti ízület gyulladás, mely gyermekkorban ritka, ám súlyos kórkép, bár prognózisa kiváló, diagnózisa gyakran nehéz feladat. Leggyakrabban fertőzőes eredetű, azonban gyulladásos kórképek része is lehet.

Esettanulmány: A 17 éves fiút 2024. decemberében 4 napos panaszokkal vettünk fel Osztályunkra. Panaszai lázzal, valamint felső légúti fertőzőes tünetekkel kezdődtek, ehhez társult 2 nap múlva a rendkívül erős, fájdalomcsillapítóra sem szűnő bal csípőízületi fájdalom, 1 nappal később pedig bal lábát már terhelni sem tudta. A gyermeket felvételekor fekvő vizsgálva a sacrum bal oldalának nyomásérzékenységet, valamint a bal csípőízület beszűkülő mozgástartományát észleltük. Induló laborvizsgálatában a CRP érték jelentős emelkedése mutatkozott, emelkedett süllyedés, RF, ASO-titer, valamint leukocytosis mellett, ugyanakkor PCT értéke normál tartományban volt. AP-csípő, mellkas rgt, valamint hasi ultrahang vizsgálat során kóros eltérés nem került leírásra. Ortopédiai konzílium során panaszai hátterében bal oldali sacroileitis, csípőízületi gyulladás, illetve psoas tályog merült fel. Ezek megerősítése, illetve kizárása céljából has-medence CT vizsgálat történt, mely tályogot nem igazolt, azonban a bal oldali M. piriformis gyulladását írta le. Iniciális leoltásokat követően parenterális kombinált antibiotikus kezelést (ceftriaxon + vancomycin) indítottunk vénás fájdalomcsillapító alkalmazása mellett. Következő napon ortopédiai kontroll vizsgálata történt, mely lumbalis gerinc MR elvégzését javasolta, ezen bal oldali sacroileitis képe ábrázolódott, mely a M. piriformist is érintette. Az MR eredmény alapján antibiotikus terápiáját flucloxacillinre váltottuk, valamint napi 2 alkalommal Neodolpasse infúzióban részesült. A megkezdett terápia mellett panaszai fokozatosan javultak, gyógytornász segítségével a gyermek mobilizálható volt, mankó használatával járása is javult. Laborjában gyulladásos paraméterei fokozatos csökkenését észleltük. Differenciáldiagnosztikai szempontból végzett mikrobiológiai leoltások, szerológiai és autoimmunitás irányába, valamint góckutatás céljából végzett vizsgálataink negatív eredménnyel zárultak.

MR vizsgálatát 1 hét múlva megismételtük, ezen a korábbival összehasonlítva progressió látszott, valamint bal oldalon egy ízülettel közlekedő tályog került leírásra. Ezt követően felvettük a kapcsolatot a budapesti Gyermekgyógyászati Klinikán, Dr. Horváth Zsuzsannával, aki az MR képek alapján osteomyelitist vetett fel. Azonban a gyermek javuló általános állapota, valamint csökkenő gyulladásos markereire való tekintettel antibiotikum váltás nem történt. A megkezdett flucloxacillin kezelést 21 napban komplettáltuk, ezt követően a gyermek per os cefprozil adásában részesült, melynek alkalmazását 3 hónapig tervezzük. A gyermek laborparaméterei teljesen normalizálódtak, fájdalomcsillapító igénye megszűnt, mankó nélkül is mobilizálható volt, panaszmentesen otthonába bocsátottuk. Kontroll MR vizsgálata a közeljövőben tervezett.

Összefoglalás: Esetünk felhívja a figyelmet egy ritka ízületi gyulladásos kórképre, mely korai diagnózisa és kezelése fontos feladat a későbbi életminőség szempontjából.

Akut veseelégtelenség vizsgálata 1500 grammnál kisebb születési súlyú koraszülöttek körében

Juhász Boglárka Ágnes

Szegedi Tudományegyetem Szent-Györgyi Albert Orvostudományi Kar Orvostanhallgató

Bevezetés: Nemzetközi irodalmi adatok alapján az akut veseelégtelenség (AVE) egy globálisan aluldiagnosztizált kórkép az újszülött populációban, melynek kockázati tényezője a koraszülöttség és az alacsony születési súly. A nemzetközi gyakoriság összevetésére eddig magyar adat még nem állt rendelkezésre.

Célkitűzés: Kutatási célunk volt, hogy meghatározzuk az 1500 grammnál kisebb súllyal született koraszülöttek között az AVE incidenciáját, valamint mortalitásra, kórházi tartózkodás időtartamára gyakorolt hatását és társbetegségekkel való összefüggését. A veseelégtelenségnek oka és következménye is lehet a hipertenzió, így megvizsgáltuk az AVE és a vérnyomás kapcsolatát is.

Módszer: 2019.01. – 2021.12. között, 1500 grammnál kisebb súllyal született, a szegedi Perinatális Intenzív Centrumban kezelt koraszülöttek (n=180) adatait vizsgáltuk. Összesen 6 eset került kizárásra, akik csak 1 darab szérum kreatinin méréssel rendelkeztek, így összesen 174 újszülött adatainak statisztikai elemzése történt. Meghatároztuk az AVE incidenciáját osztályos diagnózisok és retrográd alkalmazott KDIGO (Kidney Disease: Improving Global Outcomes) kritériumok alapján. Megvizsgáltuk, hogyan befolyásolja az AVE a mortalitást és a kórházi tartózkodást, valamint milyen kapcsolatban áll egyes társbetegségek (méhén belüli növekedéshibák elmaradás: IUGR, nyitott Botallo-vezeték: PDA, szepszis, bronchopulmonális diszplázia: BPD) jelenlétével. A kapott eredményeket az AWAKEN (Assessment of Worldwide Acute Kidney Injury Epidemiology in Neonates) tanulmány eredményeivel hasonlítottuk össze. A KDIGO pozitív betegcsoport első 60 életnapon non-invazívan mért vérnyomásértékeit egy hemodinamikailag stabil kontrollcsoport értékeivel vetettük össze. Etikai engedély száma: ETT TUKEB BM/15221-1/2023.

Eredmények: Az AVE gyakorisága az SZTE PIC eMedSolution rendszeréből lekérdezett diagnózisok alapján 17.2% (30/174) volt, ugyanezen populációra a KDIGO laboratóriumi paramétereket alkalmazva 30.5% (53/174) volt. Az azonosított újszülöttek jelentős többsége KDIGO 1-2. stádiumba tartozott (KDIGO-1: 43 fő, KDIGO-2: 9 fő, KDIGO-3: 1 fő). Az AVE diagnosztizált újszülöttek között szignifikánsan alacsonyabb volt a születési súly átlaga, nagyobb a mortalitás és hosszabb a kórházi tartózkodás. A vizsgált időszakban a mortalitás 10.9% (19/174), az AVE letalitása 32.08% (17/53) volt. Szepszis és PDA esetén több, mint 30%-kal nőtt a veseelégtelenség előfordulásának esélye. Az AVE csoport vérnyomásértékei mind szisztolés, diasztolés és artériás középnyomás értékek (MAP) tekintetében is alacsonyabbak voltak születéskor, majd növekvő tendenciát mutatva a posztnatalis 36-39. nap között elérték és meghaladták a kontrollcsoport értékeit. Az eredmények az AWAKEN tanulmány eredményeivel korreláltak.

Következtetés: Jelenleg alkalmazott diagnosztikus paraméterek mellett, saját centrumunk adatait vizsgálva az AVE egy jelentősen aluldiagnosztizált kórkép az 1500 grammnál kisebb születési súlyú koraszülött populációban. Ez befolyásolja a koraszülöttek utánkövetését és késői szövődményeik korai felismerését. Kiemelt figyelmet érdemelnek a KDIGO 1-2. stádiumba tartozó újszülöttek, akik bár enyhe klinikai tünetekkel manifesztálódhatnak, jelentős kockázatot hordoznak a késői szövődmények kialakulása tekintetében. Emellett PDA, valamint szepszis jelenléte esetén a vesefunkció monitorozása fokozott odafigyelést igényel. Egységes kritériumrendszer alkalmazása az osztályos gyakorlatban növelheti az ellátás hatékonyságát, hozzájárulva a mortalitás és későbbi morbiditások csökkentéséhez.

Halványlila dunsztból diagnózis

Katona Fanni Zsófia¹, Gács Éva², Karoliny Anna¹

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Gastroenterológiai és Nephrológiai Osztály, Budapest,

²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Gyermek Bel- és Tüdőgyógyászati Osztály, Budapest

Bevezetés: A hereditær haemorrhagiás teleangiectasia, szerzői nevén Osler-Weber-Rendu-szindróma egy ritka, autoszomális domináns öröklődésmenetet mutató, vérzékenységgel járó vascularis dysplasia. A betegséget a bőr és a nyálkahártya kapilláris értágulatai, valamint a belső szervekben kialakuló arteriovenosus malformációk jellemzik. Ezek létrejöttére leggyakrabban a tüdőben, a májban és az agyban lehet számítani. **Esetbemutató:** A 14 éves serdülő néhány hónapja tapasztalta, hogy ujjai időnként hidegek voltak, lilásan elszíneződtek. Elmondta, hogy panaszát fáradékonyság, kissé csökkent terhelhetőség kísérte, nehézlégzést, fájdalmat és érzésvárt azonban negált.

A családi anamnézis (édesanyjánál gyakorta jelentkező epistaxis), a fizikális vizsgálat (livid kézujjakon ülő jelzett óra-üvegkormók, alacsony oxigénszaturációs érték), illetve a laboratóriumi paraméterek (polyglobulia) felvetették pulmonalis arteriovenosus malformatio lehetőségét. A CT-angiográfia vizsgálat a klinikailag feltételezett Osler-Weber-Rendu-kórt alátámasztotta: a jobb alsó tüdőlebenyben multiplex arteriovenosus fistula volt jelen tág afferens artériákkal és efferens vénákkal.

Mindezen vizsgálatokkal párhuzamosan echocardiographia történt negatív eredménnyel, EKG-regisztrátumon kórjelző eltérés nem ábrázolódott. Hasi ultrahangvizsgálaton a máj homogen szerkezetűnek imponált. Fül-orr-gégészeti szakvizsgálat a septum elején látott pörköt, jelentős venectasiát, teleangiectasiás csomót azonban nem véleményezett.

Megbeszélés: A hereditær haemorrhagiás teleangiectasia sokféle alakot ölthet, a tünetek változatosak. Az időben felismert betegség módot teremt kezelések, életmódbeli korlátozások bevezetésére. A pulmonaris arteriovenosus malformációkkal élőknek fogászati, illetve egyéb nonsteril beavatkozásokat megelőzően prophylacticus antibiotikum-terápiában kell részesülniük, valamint lehetőség nyílik embolisatióra. Számukra a könnyűbűvarkodás kerülése tanácsos.

A diagnózis felállítása és a folyamatos utánkövetés megóvhatja a beteget a súlyos szövődeményektől.

A chylopericardium ellátásának nehézségei

Kárász Nóra¹, Vojnisek Zsuzsanna²,
Pálkás Annamária²

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat, ²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Gyermekgasztroenterológia

Bevezetés: A chylopericardium, azaz nyirok felszaporodással járó pericardialis folyadékgyülem egy ritka állapot. Az esetek nagy részében idiopathiás, de etiológiai tényező lehet congenitalis lymphangiectasia, malignitás, iatrogén hatás, pulmonalis hypertensióval járó betegség vagy vena subclavia thrombosis. A ritka entitás diagnosztikus és terápiás nehézségeit szeretnénk az előadásban prezentálni.

Esetbemutató: 3,5 éves fiú gyermeket perzisztáló chylopericardium további ellátása és etiológia tisztázása céljából vettük fel a Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikára. A gyermeknek másfél hónappal korábban lázzal, tracheo-bronchitisszel, hányással és exsiccitációval járó Influenza A infekciója zajlott. A kórházi ellátása során észlelték nagy mennyiségű pericardialis folyadékgyülemét, ezért a

Gottsegen György Országos Kardiovaszkuláris Intézetbe helyezték. Többszöri pericardiocentézist követően a folyadék recurált, így pericardium fenestrációt végeztek, amelyet követően a Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikára szállították, ahol mellkasi draint vezettek be. Széleskörű etiológiai vizsgálatok egyértelmű kórokat nem igazoltak. Európában ritkaságnak számít a gyermek MR lymphangiographia, amelyet jelen esetben végeztünk, de további etiológiát (congenitalis lymphangiectasia) ez sem azonosított. Kezdetben tíz nap teljes carentia és totális parenteralis táplálás mellett az ürített chylus mennyisége mérsékelten csökkent, de teljesen nem szűnt meg, ezért az irodalmi adatok alapján konzervatív terápiára refrakternek minősítettük az állapotát. Az absztrakt leadásáig a nyirokürülés továbbra is fennállt és folytatódott a gyermek ellátása.

Összefoglalás: A chylopericardium egy gyakran idiopathiás, ritka betegség, amelynek diagnosztikája és kezelése is komplex, kihívásokkal teli, sokszor drasztikus beavatkozást igényel. A betegek ellátásában nélkülözhetetlen a személyre szabott terápia és a multidiszciplináris együttműködés.

1-es típusú diabetes mellitus és autoimmun polyglandularis szindróma: gyermekektől felnőttekig

Kiss Boglárka

Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar hallgató

Bevezetés: 1-es típusú cukorbetegség (T1DM) gyakran társul más szervspecifikus autoimmun betegségekkel: együttesen az autoimmun polyglanduláris szindrómák (APS) közé tartoznak.

Célkitűzés: A T1DM-hez társuló autoimmun betegségek gyakoriságát, inzulin dózist, adagolás módját, a szenzorhasználatot és a HbA1c alakulását az APS előfordulási gyakoriságát vizsgáltuk az adott korcsoportokban az Egyetem Gyermek ill. Belgyógyászati és Hematológiai Klinika beteganyagában korcsoport szerint összehasonlítva.

Módszerek: Vizsgálatunkba összesen 1053 beteget vontunk be, az alábbi korcsoportokra bontva: 4-10; 11-14; 15-18; 19-30; 31+. 709 gyermek (átlag életkor 13±3,9év) és 344 felnőtt (átlag életkor 29±14,6év) adatait dolgoztuk fel. Az adatok normális eloszlását ellenőriztük, 2 mintás Student t próbát alkalmaztunk.

Eredmények: A vizsgált betegállományban az inzulinfelhasználás életkorból adódóan folyamatosan emelkedett, és az egymás utáni korcsoportokban szignifikáns különbséget mutatott az antropometriai adatokkal párhuzamosan. A 4-10 évesek HbA1c eredménye szignifikánsan jobb volt a többi korcsoporttal összehasonlítva, ami mutatja a szülői kontroll fontosságát. A prepubertás korban lévő gyermekek (11-14 év) HbA1c eredményei szintén szignifikánsan jobbak voltak, mint a 15-18 és 19-30 éveseké. Ezt magyarázhatják a pubertáskori hormonális változások és a felnőttkori életmódbeli változások. A 4-10 éves korosztály 184 betegből állt, ebből 62 APS (33,7%), a napi össz inzulin dózis átlagosan 15,9±6,6 NE, a HbA1c 7,3±1. A 11-14 éves korosztályban 218 betegből 72 (33%) volt APS beteg, átlagos össz inzulin dózisuk 34,7±17,3 NE, HbA1c 7,5±1,4% volt. A 15-18 éves korosztályban összesen 307 betegből, 89 (29%) APS, össz inzulin átlagosan 50±22,4 NE, a HbA1c 7,9±1,8% volt. A 19-30 évesből 239 volt, 75 APS (31,4%), az össz inzulin átlagosan 55,3±20,8 NE, HbA1c 8,1±1,6% volt. A 31+ évesek 105-en voltak, 16 fő APS (15,2%) az össz inzulin átlagosan 54±38, a HbA1c 8±2% volt.

Összefoglalás: A diabetes kezelési stratégiát életkor-specifikusan kell alakítani, melyet a pumpa és szenzorhasználat nagyban támogat. T1DM-hez gyakori más szervspecifikus autoimmun betegség társulása, mely nagyban befolyásolja a

betegség életmódját és életminőségét, ezért eredményeink felhívják a figyelmet a rendszeres szűrés fontosságára is!

A 2024/25-ös Influenza szezonból levonható következtetések egy megyei kórház beteganyagának áttekintéséből

Kiss Péter Gábor, Abdulrahman Abdulrab Mohamed, Győri Lilla

Pándy Kálmán Tagkórház csecsemő- és gyermekgyógyászat

Cél: Az Influenza vírusok által okozott fertőzések világszerte megterhelik az egészségügyet, a betegeket és hozzátartozóikat. Éppen ezért kiemelt jelentőségű a járványok elemzése a megfelelő ellátás érdekében. Influenza fertőzésben a betegek átlagosan 40-70%-a részesül antibiotikum terápiaiban, többségük megfelelő indikáció nélkül. A járvány okozta megterhelés csökkentésére kézenfekvő megoldás lenne a védőoltások használata, azonban ezektől világszerte elzárkóznak. Kutatásunk célja az idei Influenza járvány bemutatása egy megyei kórház szempontjából, valamint megoldások keresése az antibiotikum túlhasználatra, a megfelelő ellátásra. Második célunk az Influenza elleni oltottság felmérése volt.

Módszer: A vizsgálatba a 2024.12.01. és 2025.03.06. között a BVKK Pándy Kálmán Tagkórház Gyermekosztályán igazolt Influenza vírus infekcióval kezelt gyermekeket vontuk be. A diagnózishoz RT-PCR, Rapicheck, illetve Elysium kombinált légúti antigén gyorseszteszteket használtunk. Az Influenza elleni oltottság felméréséhez a helyi gyermekházi orvosi praxisokat kerestük fel rövid kérdőív formájában. A folyamatos változókat Mann-Whitney féle U-próbával, a kategorikus változókat Khí-négyzet próbával vizsgáltuk.

Eredmények: A vizsgált időszakban 80 igazolt influenzás esetünk volt, ebből 60 fő Influenza A, 20 fő pedig Influenza B vírussal fertőzött. A medián életkor 4 év volt (IQR 6). 18 gyermeknek volt valamilyen krónikus alapbetegsége. Influenza elleni védőoltásban egy gyermek sem részesült. Felvételre a tünetek megjelenése után 2 nappal (IQR 4) került sor, a kórházban töltött idő 3 nap (IQR 1.25) volt. A fertőzés leggyakoribb szövődménye az obstruktív bronchitis volt (18), ezt követte a pneumonia (12), bakteriális felülfertőződés (9), otitis media (6) és myositis (6). 15 beteg részesült antibiotikum terápiaiban, ebből 5 otitis media, 9 pneumonia (ebből 5 esetben volt igazolható bakteriális fertőzés), 1 pedig bronchitis kapcsán. 42 beteg kapott oseltamivirt, ami medián 2 napon (IQR: 14) belül került beadásra. Extra oxigén igénye 5 gyermeknek lett, ebből 3-nak pneumonia, 2-nek pedig bronchitis miatt, amit medián 6 (IQR: 2) napig kaptak. Lélegeztetési igénye 1 betegnek volt. 8 gyermekházi orvosi praxisból, összesen 5043 gyermek közül, mindössze 108-an (2.1%) vettek fel valamely Influenza elleni védőoltást. A krónikus betegséggel élők körében a vakcináció népszerűbb volt 5 praxisban. 1 körzetben senkinek, 2-ben majdnem mindenkinek, 3-ban mindenkinek, 2 körzetben pedig csak a veszélyeztetett csoportnak ajánlották fel a védőoltásokat házi orvosi vizit során.

Következtetések: Eredményeink alapján betegeink epidemiológiai adatai, prezentációs tünetei, laborértékei, az Influenza fertőzés komplikációs rátája, és az oltottsági státusz megegyezett az irodalmi adatokkal. Az Influenza A és B fertőzések közt sem klinikai, sem laboratóriumi eltérés nem mutatkozott. A gyorsesztesztek jelentősége kiemelendő, korlátaik ellenére is, mivel így felesleges antibiotikum használatára ritkábban került sor, valamint a betegek a lehető leghamarabb részesülhetnek megfelelő antivirális terápiaiban. Az Influenza okozta kihívás legyőzésére a védőoltások használata lenne a leghatékonyabb, amelyre továbbra sem mutatkozik igény a szülők részéről, hazánkban és világszerte egyaránt.

A szekunder hypertonia nyomában

Klaus Laura

Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Gyermeknefrológia

A gyermekkori hypertonia hátterében, a robbanásszerűen emelkedő obez hypertoniás serdülők mellett, gyakrabban találunk szekunder eredetű hypertoniát a felnőttekhez képest. Gyakran az anamnesztikus adatok és a primér laboreltérések vezetnek a diagnosztikához.

Esetbemutatóm kapcsán szeretném felhívni a figyelmet a vérérték és alaplaborok fontosságára, valamint bemutatásra kerül a szekunder hypertonia differenciál diagnosztikája, azon belül a monogén hypertoniáé.

Esetünkben egy 6,5 éves lánygyermek jelentkezett hányás, görcsroham, majd ezt követő agitáltság miatt a területi sürgősségi osztályon. Kezdeti vizsgálataiból kiemelendő metabolikus alkalózis, hypokalémiája, illetve kiugróan magas vérnyomásértékei. Koponya MR vizsgálaton PRES képe merült fel. Belsőfertőzése során jelentkező hányások miatt további neurológiai konzílium történt. Az EEG vizsgálat görcsaktivitást mutatott, amely nagy valószínűséggel a jobb féltekéből indult ki, ennek hátterében a koponya-MRI részletesebb vizsgálata intracranialis fejlődési rendellenességet is felvetett. Kardiológiai vizsgálat során bal kamra hypertrophiát észleltünk, amely a régebb óta fennálló hypertoniára hívta fel a figyelmünket. A vérértékben észlelt paraméterek, valamint a hypokaleamia miatt a RAAS rendszerre fókuszáltunk, endokrinológiai javaslatra kiterjedt szteroidprofilértéket kértünk, mely eltérést nem mutatott, így genetikai konzíliumot követően a monogén hypertoniák irányába kértünk vizsgálatokat, mely kiértékelése még folyamatban van. A szekunder hypertonia hátterére utalt az is, hogy négyes antihypertenzív gyógyszeres kezeléssel is alig sikerült 90 percentilis körüli értékre csökkenteni a vérnyomásértékeket.

Esetünk jól példázza, a másodlagos hypertoniák kivizsgálásának menetét, differenciál diagnosztikáját, illetve a megfelelő terápia kiválasztásának stratégiáját.

„Régi” betegség, új guideline - A számarköhögés

Koch Dóra Kornélia¹, Szarvas Gábor², Horváth Klára³, Goshler Ádám⁴

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Intenzív Terápiás Osztály, ²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Intenzív Terápiás Osztály, ³Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Intenzív Terápiás Osztály, ⁴Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Intenzív Terápiás Osztály

Bevezetés: Az Egészségügyi Világszervezet adatai szerint 2010 óta világszerte emelkedett a pertussis esetek száma azokban az országokban is, amelyekben magas átoltottsági arány jellemző. Újszülötteknél, csecsemőknél és nem immunizált gyermekeknél a betegség fulmináns lefolyású lehet, amelyet a köhögőrohamok következtében kialakuló tartós hypoxián kívül a hyperleucocytosis okozta microvascularis szövődmények is súlyosbíthatnak.

Célkitűzés: A SE Gyermekgyógyászati Klinikáján 2024 októberében közzétett Pertussis guideline gyakorlati alkalmazása a Tűzoltó utcai részleg Gyermekintenzív Terápiás Osztályán ellátott, igazolt B. pertussis fertőzött gyermekek esetében.

Eredmények: 2024 márciusa óta 11 igazolt B. pertussis fertőzött gyermeket kezeltünk. Az összes gyermek újszülött-, illetve csecsemőkorú volt (átlag életkor 56 nap, SD: 23,4 nap). Három progresszív, súlyos lefolyású eset közül két gyermek volt koraszülött (gesztációs kor születéskor 30. és 31. hét), illetve

nem részesült dTPa vakcinációban. Három gyermek esetében történt a felvételt követő 1 órán belül intubáció és indult pozitív nyomású invazív légzéstartámogatás magas paraméterekkel. Mindhárom esetben a súlyos gépi aszinkronia és köhögő-rohamok következtében fellépő elhúzódó hypoxia miatt izomrelaxáns folyamatos alkalmazására kényszerültünk. Három beteg teljes vércseréje történt az irreverzibilis, pertussis toxin asszociált szervkárosodás megelőzése céljából. Összesen két gyermek exitált komplex intenzív terápia ellenére rapidan kialakuló sokszervi elégtelenség következtében. Betegjeink esetében az intenzív osztályon töltött napok száma medián 3 nap volt (min. 2 nap, max. 34 nap), amelyet medián 5 további nyílt osztályon töltött nap követett (min. 1 nap, max. 19 nap). Két betegünk esetében igazolódott perifériás hypodraenia kombinált parenterális és enterális táplálás mellett jelentkező hypoglycaemia hátterében. Az egyik beteg esetében ezen eltérésekkel szinkronban non-konvulzív status epilepticus jelentkezett.

Konklúzió: Kiemelten fontos igazolt fertőzés esetén az azonnal megkezdett makrolid terápia, illetve a rendszeres vérkép monitorizálás és a potenciális szervkárosodások felmérése, követése. Ezek alapján az irányelvben megfogalmazott kritériumok segítségével időben felállítható a teljes vércsere indikációja, amely az életmentő cytoeredukciót jelenti. Az immúnizáció hiánya kortól független rizikótényező, amely súlyos lefolyásra prediszponál. Parenterális pótlás mellett is észlelt, visszatérő hypoglycaemia epizódok esetén endokrin etiológia kivizsgálása szükséges, illetve a betegség 3. hetében kialakuló pertussis encephalopathia/ meningoencephalitis magyarázhatja a "new onset" neurológiai tüneteket.

Felső légúti infekciótól a transzplantációs listázásig – A krónikus inflammatorikus cardiomyopathia dilemmái

Kocsis Flóra, Vilmányi Csaba, Ablonczy László

*Gottsegen György Országos Kardiovaszkuláris Intézet
Gyermei Kardiológiai Osztály, Budapest*

Bevezetés: A gyermekkori myocarditisek éves incidenciája változó tünettana miatt nehezen meghatározható, kb. 0,2–2/100 000 fő közé tehető. Vezető a virális etiológia, melyek közül az utóbbi években kiemelendő a Parvovírus B19, melynek gyakorisága világszerte emelkedő tendenciát mutat. Lefolyása változó, a fulmináns formától a krónikus szívelégtelenségig terjed. Diagnózisában és utánpótlásában a szív MRI vizsgálatok meghatározóak, noninvazivitásuk miatt még inkább preferáltak a gyermekpopulációban. A krónikus, dekompenzált esetek végső kezelése a szívtranszplantáció.

Esetismertetés: Egy 12 éves serdülő lánynál lázzal járó felső légúti infekció zajlott, melyet követően köhögése perzisztált, intermittáló hasi-, mellkasi panaszai jelentkeztek, terhelhetősége csökkent. Egy hónap múlva kardiális dekompenzáció miatt szorult hospitalizációra. Echokardiográfia dilatatív cardiomyopathia képét mutatta. Szív MRI vizsgálat akut myocarditist igazolt, melynek hátterében vírus-szerológiai és PCR vizsgálatokkal is alátámasztott Parvovírus B19 fertőzést valószínűsítettünk. Szupportív és immunmoduláns kezelés mellett állapota javult, azonban krónikus inflammatorikus cardiomyopathia képe alakult ki. Inotróp elhagyását hosszútávon nem tolerálta, intermittáló levosimendan adását igényli. Szerteágazó gastrointestinalis panaszai gyakran jelentkeztek, melynek hátterében alimentáris, gastrointestinalis okok, illetve gyógyszer mellékhatás is felmerültek. Dekompenzált stádiumban történt echokardiográfia visszatérően magas jobb kamra nyomást kalkulált, melyet a szubakut stádiumban ismételt invazív vizsgálat nem erősített meg. Kontroll MRI vizsgálat perzisztáló, jelentős irreverzibilis

szöveti károsodással járó myocarditist véleményezett. Tekintettel a látott MR képre és az eltelt időre, állapotában érdemi változás nem várható, így szervpótló kezelése mellett döntöttünk. Mivel az inotróp terápia mellett kisvérköri nyomása konzekvensen normalizálható, bridging terápiát nem tartottunk szükségesnek.

Következtetések: A myocardialis károsodás reverzibilitási lehetőségei miatt a myocarditis kiterjedésének, súlyosságának, lefolyásának hosszmetriai követése rendkívül fontos a hosszútávú kezelési stratégia megfelelő kiválasztásához. A szív MRI vizsgálat a myocardium funkcionalitásával és a klinikummal jól korreláló eredményeket ad, így a kiegészítő myocarditisek transzplantációs listázása is jobban tervezhető. A tünetek értelmezése főleg fiatal, vagy mentálisan érintett gyermekek esetén jelentős kihívást jelent. A borderline tesztek miatt mechanikus keringéstámogatás (MCS) kivitelezése fokozott kockázatot hordoz, így az indikáció felállítása sokszor nehéz.

Három a magyar igazság. Végtagfájdalom háromszor?

**Kolarovszki-Erdei Diána¹, Visy Beáta¹,
Márton Györgyi¹, Bedő Krisztina¹, Farkas Dávid¹,
Bakcsi Anita¹, Ráskai Csaba², Molnár Diana³,
Mátyás Enikő⁴**

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Nyerges Gábor Infektológiai Osztály, Budapest, ²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Ortopédiai Osztály, Budapest, ³Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Radiológiai Osztály, Budapest, ⁴Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Gyermek MR és CT Diagnosztikai Központ, Budapest

Bevezetés: A toxikus shock szindróma (TSS) egy potenciálisan életveszélyes, lázzal, hypotensióval, kiütésekkel, valamint többszervi elégtelenséggel járó állapot. Hátterében a Staphylococcus aureus, vagy Streptococcus pyogenes által termelt szuperantigének okozta citokinvihar áll. A Staphylococcus aureus infekció következtében kialakuló TSS két típusát etiológia alapján tudjuk meghatározni, ezek a menstruációhoz kapcsolódó, illetve nem menstruációhoz kapcsolódó, elsősorban bőr-, nyálkahártya-, lágyrész sérülésekhez, valamint felső légúti infekciókhoz társuló toxikus shock szindrómák. A TSS, mint minden sepsis folyamat hirtelen manifesztálódik, így gyors felismerést és kezelést igényel. A terápia két fő célja az infekció megszüntetése és a szövődmények megelőzése.

Esetismertetés: Az előadásunkban bemutatásra kerülő hét éves fiúgyermek egy napja tartó lázas állapot, felső légúti tünetek és hirtelen kialakuló bal inguinális- és alsó végtagi fájdalom, sántítás miatt került osztályos felvételre. Érkezéskor jó általános állapotú, aktuálisan láztalan gyermeket vizsgáltunk, akinek belszervi státuszában érdemi eltérés nem volt, laboratóriumi leletében gyulladásos értékei normális tartományon belül voltak, ízületi ultrahangvizsgálata gyulladásos folyamatot nem igazolt. A klinikum alapján elsősorban tranzienst coxitis merült fel. Második ápolási napján általános állapota rapidan romlott, aluszékonnyá vált, testszerte erythroderma lett, valamint kétoldali conjunctivitis jelentkezett. Kontroll laborvizsgálatában gyulladásos értékei megemelkedtek, vérértékei kifejezett laktacidózis ábrázolódtak. Vérmoyását ejtette, kiegészítő oxigénigénye lett. TSS alapos gyanúja miatt haemokultúra levételét követően empirikusan antibiotikum kezelést indítottunk. A folyadékra nem reagáló tartós hypotensio miatt keringéstámogatást kezdtünk, majd intenzív osztályunkra helyeztük át, ahol állapotstabilizálás céljából összesen három napot töltött. Infekciós fókusz azonosítása érdekében számos vizsgálatot végeztünk. Kismencede, csípő,

comb és térdízületi MR vizsgálaton osteomyelitis, valamint szeptikus folyamat nem ábrázolódt. Fülészeti góc nem igazolódott. Mellkasröntgen felvételén bal oldali tüdőbasiban dystelectasia/infiltratum ábrázolódt, az infekciós gócként tüdőgyulladást azonosítottunk. A levett haemokultúra és torokváladék *Staphylococcus aureus* jelenlétét igazolta. A célzott antimikrobás és kiegészítő terápiák mellett állapota folyamatos javulást mutatott, a gyermek 17 nap után panaszmentesen távozott osztályunkról. Hazabocsátását követően tíz nappal ismételt belázasodott, valamint erős bal alsó végtagi fájdalom jelentkezett, így újból felvételre került. Anamnézisére és panaszaira való tekintettel akut MR vizsgálat mellett döntöttünk. Haemokultúra levételét követően empirikus antibiotikum kezelés indult. Az MR felvételen a bal musculus obturator externusban myositis, az isciopubicus synchondrosis környezetében microabscessusok, ugyanitt osteomyelitis, valamint jobb adductor izmokban diszkrét gyulladásos jelek ábrázolódtak. Konzervatív terápia mellett fokozatosan panasz- és lázmentessé vált, megkezdett antibiotikum folytatása és szoros kontrollvizsgálatok mellett otthonába bocsátottuk. Egy hónapos kontrollvizsgálata során jelezték, hogy a megelőző napon könnyű fejsérülést szenvedett, fejfájása és hányingere jelentkezett, valamint aluszékonynak látták, így újra felvételre került. Belfekvése alatt belázasodott, légúti panaszai jelentek és alsó végtagi fájdalom indult. A per os célzott antibiotikumot ismételt parenteralis empirikus antibiotikummal egészítettük ki haemokultúra levételét követően. Kontroll MR vizsgálata jelentős regressziót írt le, haemokultúra kórokozó növekedést nem igazolt. A levett légúti antigén gyorseszteszt Influenza B fertőzést igazolt, így a harmadjára jelentkező végtagfájdalom mögött influenzát, és következményes myositist vélelmeztünk. Tervezett antibiotikum kezelés befejezését követően készült kontroll képalkotó vizsgálata folyamatos javulást mutatott, a gyermek szövődésmenymentesen gyógyult, ortopédiai követése még folyamatos.

Következtetés: A kezdetben banálisnak tűnő, de már hospitalizált betegeknél is fontos a részletes és gyakori betegészlelés, hiszen bizonyos kórképek akár a semmiből rapidan tudnak manifesztálódni és gyors beavatkozást igényelnek.

Penicillinallergia gyakorisága gyermekkorban

Kossuth Laura, Balogh Ádám

Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bókay utcai részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat

Bevezetés: A gyermekkorban diagnosztizált gyógyszerallergiák hosszútávú következményekkel járhatnak. A penicillinallergia gyanú például közvetlenül befolyásolja az antimikrobiális kezelést, mivel sokszor kevésbé hatékony és időnként szélesebb spektrumú antimikrobiális szerek használatához vezetnek, és ezáltal növelik az antimikrobiális rezisztenciák kialakulásának esélyét. Ezenkívül késleltethetik a megfelelő antimikrobiális terápiát, és ezáltal megnövekedhetnek bizonyos káros egészségügyi következmények száma. A penicillinallergia általában a költségeket is növeli.

Módszer: SE-Gyermekklinika Bókay utcai részlegére penicillinallergia gyanújára érkező gyermekek allergiavizsgálatainak és provokációinak bemutatása.

Következtetés: A gyermekkori penicillin (és egyéb gyógyszer) allergiások valódi száma jelentősen elmarad a korábban annak címkézett, emiatt bizonyos gyógyszereket kerülők számától. Tekintettel a korábban említett hosszútávú egészségügyi valamint emberi (az adott egyén éveken át allergiásnak tartja magát, óvakodik az adott gyógyszer használatától) következményekre, valamint az elvégezhető vizsgálatok időbeli korlátaira kiemelt fontosságú lenne, hogy a feltételezetteen gyógyszer allergiás gyerekeknél minél hamarabb történjen

allergológiai kivizsgálás, amellyel megelőzhető a felesleges kerülése az adott gyógyszernek, és így más az adott esetben nem első választandó gyógyszerek használata, valamint ennek hosszútávú következményei.

Miért lett duzzadtabb?

Kovács-Frigy Luca, Csákváry Violetta

Vas Vármegyei Markusovszky Egyetemi Oktatókórház Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztály, Szombathely

Bevezetés: A lymphoedema az interstitialis folyadék és a fibroadiposus szövetek abnormális felhalmozódása, mely sérülés, fertőzés, tumor és annak kezelése, valamint a nyirokrendszer veleszületett rendellenességei miatt kialakult csökkent nyiroktranszport eredménye. Etiológiától és megjelenéstől függően elsődleges és másodlagos kategóriába sorolható. Leggyakrabban a végtagokat érinti, de előfordulhat a mellkas, has, nemi szervek, arc, nyak régióban is.

Esetismertetés: A 6 éves, eddig hospitalizációban nem részesült leánygyermek kórtörténetében osztályos felvételét megelőzően két és fél héttel későbbben történt elesést követően bal oldali térdtrauma szerepelt. Térsérülést követő napon melegfürdözést követően bal alsó végtagja bedagadt, terhelni végtagját tudta, fájdalmat nem jelzett. Traumatológiai vizsgálat történt, mely során készült kétirányú bal comb és térd röntgen vizsgálat törést nem igazolt, gyermeket tüneti terápiával ellátták, nyirokmasszázszt javasoltak. Panaszai kezelés hatására sem javultak, ezért gyermekosztályos felvétele vált szükségessé. Az etiológia tisztázására a hospitalizáció során végzett laboratóriumi paraméterekben kóros eltérést nem észleltünk, latens hypothyreosis miatt Levothyroxin adását kezdtük. Kiterjesztett szerológiai, immunológiai és HANO irányában küldött vizsgálatokkal friss fertőzést, kóroki tényezőt igazolni nem tudtunk. Kivizsgálás során készült hasi és bal alsó végtagi ultrahang vizsgálat splenomegaliát és bal alsó végtagi subcutan zsírszöveti oedemat, valamint bal inguialis régióban néhány megnagyobbodott nyirokcsomót írt le. Kismencedei és alsó végtagi MR történt, melyen térfoglaló folyamat nem volt látható, myositis és fascitis lehetőségét vélelmezte. Mikrobiológiai vizsgálatokat követően empirikusan per os amoxicillin/klavulánsav terápiában részesült, gyulladáscsökkentő terápiával kiegészítve, mely mellett jelentős változást panaszaiiban nem észleltünk. ICG lymphographia elkészítése céljából a Városmajori Szív- és Érgyógyászati Klinikára irányítottuk, mely során lábháton, a bal külboka területén és a lábszár középső harmadában dermal blackflow igazolódt.

Megbeszélés: A tünetek kialakulásának hátterében a térdtrauma következtében kialakult kóros nyirokkeringés valószínűsíthető. A gyermek azóta folyamatos nyirokér-rendszeri kezelésben részesül és kompressziós eszközt visel a lábán. A rövid idejű követés során lábkörfogata csökkent, lábait terhelni tudja, fájdalmat azóta sem jelez.

Guillain-Barré szindróma: diagnosztikus kihívások egy atípusos eset kapcsán

Kósa Johanna, Merza Márk, Ruszinkó Viktória, Kovács Márta

Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház Gyermekgyógyászati Szakmacsoport, Győr

Bevezetés: A Guillain-Barré szindróma (GBS) egy ritka akut polineuropátia, amely jellemzően posztinfekciózus autoimmun mechanizmusok által kiváltott, viszonylag gyorsan progrediáló izomgyengeséggel, reflexiával és autonóm diszfunkcióval jár. Atípusos megjelenés esetén komoly differenciáldiagnosztikai kérdések merülhetnek fel.

Esetbemutató: Esetünk egy 5 éves kislányról szól, akinél hospitalizációt megelőzően egy hónappal egy napig tartó hasmenés, hőemelkedés, majd felső légúti panaszok, elhúzódó lázas állapot szerepelt az anamnézisben. Lázas megbetegedése idején megnövekedett alvásigényt mutatott, többnyire fekvő pihent, azonban ha állapota megengedte, felkelt, sétált. Antibiotikus kezelés mellett láza megszűnt, újból aktívvá vált, szaladgált, majd néhány nap elteltével nehezen objektivizálható alsó végtagi fájdalomra panaszkodott, nem akart lábra állni.

Öt nappal később jelentkeztek SBO Részlegünkön, nehezen lokalizálható, diffúz, leginkább alsó végtagi, szimmetrikus (csípő, térd) fájdalom miatt, nehezen terhelte lábait, ráállítva sírni kezdett.

Objektivizálható paresise vagy érzékszavara nem volt, az alsó végtagi ínreflexek is közepesen élénkek voltak, vizeletürítési zavara nem volt. Kiterjesztett laborvizsgálataiban érdemi eltérés nem mutatkozott. Csípő- és térdízületi ultrahang, alsó végtagi röntgen felvételek mozgásszervi eredetet nem igazoltak. Első ápolási napokon tachycard, hyperton tendencia és felmerülő viselkedésváltozás miatt rutin EEG-t végeztünk, amely bizonytalan, jobb oldali túlsúlyú lassulásokat mutatott. Spontán alvós EEG során több alkalommal szabálytalan, a klinikummal nem korrelálva generalizált, 1-3 másodperces tüske-hullám sorozatok jelentek meg. Autoimmun encephalitis gyanúja miatt koponya MR vizsgálat történt negatív eredménnyel, majd a liquorban extrém sejt-fehérje disszociáció (feh: 2,41 g/L, 5-6 mononuclearis sejt, negatív multiplex PCR) mutatkozott. Gerinc MR vizsgálat ennek hátterében gerincvelői tumort kizárt, de a conus, illetve a caudarostok durva megvastagodása és intenzív kontrasztanyag halmozása Guillain-Barré szindrómára utalt. Az időközben elvégzett egyéb vizsgálati eredmények (negatív autoimmun encephalitis, neurológiai paraneoplasziás markerek és CIPD antitestek, vérben gyengén pozitív GM1 elleni antitest, szerológilag igazolt, közelmúltban zajlott Mycoplasma fertőzés), valamint az idővel jelentkező enyhe lábzsibbadás és enyhe hólyagürítési zavar a diagnózist alátámasztották, az atípusos klinikai megjelenés ellenére kimondtuk. Paresist továbbra sem észleltünk, de alsó végtagi ínreflexei igen renyhévé váltak. A járásképtelenség és diszkrét romló állapot miatt IVIG (Intratect) kezelésben részesítettük. Az ezt követő napokban alsó végtagi fájdalom gyakorlatilag megszűnt, mozgási aktivitása fokozatosan javult, körülbelül két héttel később lábra állt.

Következtetések: Infekciót követően néhány héten belül jelentkező, nehezen objektivizálható panaszok hátterében autoimmun idegrendszeri folyamat is állhat.

Az EEG sokszor segíti a diagnosztikát, de jelen esetben félrevezetőnek bizonyult. Az EEG eltéréseit mindig a klinikum kontextusában kell értékelni. Mással nem magyarázható, akut kialakuló autonóm diszfunkciók (pl. hypertonia, tachycardia, hólyagürítési zavar) hátterében Guillain-Barré szindróma lehetőségére érdemes gondolni.

Szimpla trauma vagy (Herpes) simplex tortúra?

Kövecses Kata Barbara, Piegli-Gulácsy Vera, Kálmán Andrea

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

A Herpes simplex vírus (HSV) fertőzések a leggyakoribb gyermekori infekciók közé tartoznak. Kisgyermek első manifestációja a stomatitis herpetica, azonban számos más kórkép is a HSV infekcióhoz köthető. A herpeses whitlow (HW), magyarul herpeses ujjgyulladás, ritka kórkép, általában a distalis ujjpercen, a köröm mellett jelentkezik fájdalmas, csop-

ortos hólyagok formájában. Atípusos lokalizációban a tenyéren és a lábujjon is megjelenhet. A HW differenciál-diagnosztikai problémát okozhat, mivel a jóval gyakoribb bakteriális kórképek (pl. paronychia, impetigo) hasonlíthat. Ezekkel a betegségekkel ellentétben azonban a HW nem reagál az antibiotikumra, incindálása, drenálása tilos, terápiáját lokális vagy per os acyclovir jelenti, de spontán regresszióra is hajlamos.

Előadásunkban a HW ritkább, tenyérre lokalizált formáját ismertetjük egy 6 éves kislány esete kapcsán. Betegünknek a bőrtünet első epizódja 4 éves korában, a bal tenyér hypothenar régiójában jelentkezett, amelyet kezdetben banális traumához kötöttek és ennek megfelelően baleseti sebészetben láttak el. A hólyagos kiütések azonban a sebtörlés és antibiotikus kezelés mellett csak lassan javultak, majd néhány hét múlva ugyanabban a lokalizációban recidiváltak. A gyermeket 2 hónapig kezelték a traumatológián elhúzódó panaszokkal, majd 1 év panaszmentességet követően hasi és mellkasi panaszok illetve a bal tenyér bőrtünetének második recidívája miatt a gyermek ambulancián vizsgáltuk a kislányt. Ekkor, tekintettel az előzményekre és a klinikai megjelenésre, felmerült a HSV fertőzés lehetősége. A hólyag bennéből vett minta PCR vizsgálata HSV-1 pozitivitást igazolt, alátámasztva a HW diagnózist. A helyileg és orálisan alkalmazott acyclovir terápiára a gyermek tünetei jól reagáltak.

Előadásunkkal szeretnénk felhívni a figyelmet a HSV sokszínűségére, illetve olyan kórformákra is, amelyekre ritkaságuk miatt nem gondolunk, felismerésük mégis fontos, hogy elkerüljük a hosszas, inadekvát kezelésselmetlenségét.

Mi bujkál a pericardiumban? Egy kevésbé ismert prezentációs tünet bemutatása

Kulcsár Nikolett, Czelec Judit, Tóth Katarzyna

Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza Gyermekbelgyógyászati Osztály, Budapest

Rövid esetismertetésünkben a coeliakia diagnosztikája során megjelenő tipikus és kevésbé jellemző tüneteket szeretnénk felvillantani, egy, a közelmúltban nálunk kezelt beteg bemutatása kapcsán.

A 18 hónapos kislánknak pár hónapja észlelt fogyás, általános gyengeség miatt indult kivizsgálása. A coeliakiára jellemző tünetek, mint a 3 percentil alatti testsúly, puffadt has, vashiány, emelkedett transzamináz, csökkent szérum összfehérje szintek mellett megjelentek emelkedett CK-MB és troponin szintek is. Ennek kapcsán kardiológiai vizsgálat történt, amely során pericardialis folyadékgyülem ábrázolódt.

Ekkor még folyamatban voltak a coeliakia megerősítésére végzett laboratóriumi vizsgálatok, azonban a klinikum alapján naproxen terápia mellett gluténmentes étrendet javasoltunk.

A diéta tartása mellett Luca panaszaival javultak, pericardialis folyadék megszűnt, testsúlya gyarapodott.

Célunk felhívni a figyelmet a ritkán jelentkező, de nagy odafigyelést és hosszabb utánpótlást igénylő prezentációs tünet, a perikardialis folyadékgyülem megjelenésére, bepillantást adni az aktuális ajánlásokba és hangsúlyozni a gluténmentes étrend szerepét a tünetek megszűnésében.

Foton vagy proton? – Sugárterápiás modalitások és szövődményeik összehasonlítása gyermekkori lágyszarkómákban

Lajti Renáta, Csóka Monika, Szabó Sándor, Bukovszky Bence

Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tüztöltő utcai Részleg Gyermek Hematoonkológia

A gyermekkori szolid tumorok kezelésében kiemelten fontos szerepe van a szisztémás kemoterápia mellett a lokális ellátásnak. Ideális esetben a tumor teljes épben történő eltávolítása a cél, azonban ez sok esetben nem megvalósítható, a tumor elhelyezkedése vagy környező szövetekhez való viszonya miatt. Irresecabilis daganatok esetén a sugárkezelés jelenti a lokális ellátás alapját.

Bár a sugárterápia fejlődésének köszönhetően a céltér fogat ma már nagyon pontosan meghatározható, a hagyományos fotonsugárzás normál szövetekre kifejtett hatása a gamma-sugárzás fizikai természetéből kifolyólag nem csökkenthető nullára. Az ép szövetek dózisterhelése és a következményes rövid- és hosszútávú mellékhatások, különösen gyermekek esetén nem elhanyagolhatók. Az elmúlt években számos új sugárterápiás módszer, köztük a proton besugárzás vagy a sztereotaxiás besugárzás alkalmazása vált egyre gyakoribbá, melyek a megfelelő lokális tumorkontroll mellett jóval kedvezőbb mellékhatásprofilal rendelkeznek. A továbbiakban két, eltérő sugárterápiás módszerrel kezelt gyermek esetét szeretném bemutatni.

H.R. nyolc éves kislánynál egy felsőlégtüti infekciót követően a preauricularis régióban észlelt duzzanathoz vett biopszia igazolt embrionalis rhabdomyosarcomát. A megkezdett kemoterápiás kezelésre a daganat nem mutatott megfelelő mértékű regressziót, így sugárkezelés indult. Összesen 50,4/1,8 Gy fotonbesugárzás történt a tumorra és a biztonsági zónára, érintve a mandibulát és a koponyacsontot is. A gyermek azóta felnőtt, egészséges, azonban jelentős arc aszimmetriája alakult ki.

B.A. tíz éves kislánynál kettőslátás és bal oldali nyaki duzzanat miatt bal elülső nyaki nyirokcsomó eltávolítás történt, melynek szövettani vizsgálata alveolaris rhabdomyosarcoma metasztatizációt írt le. Képekítő vizsgálatok alapján a primer daganat betört az orbita, a koponyaalap és az orrűreg területére is, továbbá nyaki nyirokcsomó áttétek is jelen voltak. Szisztémás kezelés megkezdését követően a tumor elhelyezkedése miatt protonbesugárzásban részesült 50,4 Gy (28x1,8 Gy) dózisban. Bár a daganat az ő esetében is érintette a koponyacsontot, növekedési zavar vagy arc aszimmetria nem alakult ki nála, azonban kombinált hormonpótlásra szorult.

Bár a protonbesugárzás a jövőben várhatóan egyre szélesebb területen kerül majd alkalmazásra, fontos kiemelni, hogy nem minden esetben részesíthető előnyben a fotonbesugárzással szemben. Alkalmazása elsősorban a mélyebben elhelyezkedő, kritikus szervekkel körülvett daganatok esetében javasolt. A módszer limitációját jelenti továbbá a hagyományos gamma-sugárzással szemben, hogy protonbesugárzás egyelőre kevés centrumban érhető el Európában és a terápia, továbbá az utazással járó költségterhelés nem minden beteg számára megengedhető.

Az alkalmazott sugárterápiás módszer kiválasztása tehát minden esetben multidiszciplináris team együttműködését igényli, figyelembe véve a daganat típusa, elhelyezkedése és az egyes modalitások alkalmazása esetén várható rövid- és hosszútávú szövődmények mellett a várható életminőséget és a kezelés szociális vonzait egyaránt.

Fel-, felbukkanó zoonózisok

Lakatos Lilla, Balogh Tünde, Tálosi Gyula

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

Bevezetés: A Bartonella henselae okozta macskakarmolási betegség a leggyakoribb zoonózisok közé tartozik. A fertőzés főként macskák harapása vagy karmolása által terjed az emberre, különösen gyermekek és immunhiányos személyek körében. A szerteágazó tünetek és a széles differenciáldiagnosztikai spektrum miatt a betegség felismerése és kezelése összetett folyamatot igényel. Jelen esetbemutató célja, hogy rávilágítson a diagnosztikai nehézségekre és a hatékony terápiás stratégiákra.

Esetismertetés: Egy 4 éves lánygyermek érkezett osztályunkra ügyeletben hőemelkedéssel és rapidan kialakuló egyoldali nyirokcsomó duzzanattal. Egy héttel korábban indult hurutos megbetegedése. Felvétele előtti napon szája alatt és törzsén kiütéseket észlelt. Hasát gyakran fájlalta, egy alkalommal hányt. Tejmentes diétát követően a visszavezetés első hetében jártak. Perinatalis anamnézise jelentősen terhelt volt. Felvételekor elesett általános állapotot, hypertrophiás lobos tonsillákat, nyaka jobb oldalán kb. 4 cm átmérőjű fájdalmas, de mobilis megnagyobbodott nyirokcsomót észleltünk, beolvadás jelei nélkül. Emellett törzsén elszórtan egy-egy előemelkedő erythemas udvarú bőrtünetet tapasztaltunk. Egy órával felvételt követően hirtelen kialakult magas láz mellett négyvégtagi tonusos-clonusos görcse zajlott, mely rectalis diazepamra szűnt. Ezt követően 10-15 percig orális automatizmussal, alsó végtagok befelé rotálásával járó tenebrozítást észleltünk. Intenzív részlegünkre történő áthelyezését követően 1,5 órával bizonytalan, tónufokozódással járó görcstevékenyge zajlott láztalan állapotban, melyre midazolamot alkalmaztunk. Lumbalpunkciót végeztünk, mely során víztiszta liquor ürült, alacsony nyomással. Liquor kémia és gyorseszteszt negatív eredményt adott. További mintákat küldtünk Budapestre. Laboratóriumi vizsgálat enyhén emelkedett gyulladásos paramétereket és enyhe monocytosist igazolt. Hasi és nyaki ultrahangon mérsékelt splenomegaliát és kerekded, fokozott vascularisatiót mutató, inhomogén szerkezetű megnagyobbodott nyirokcsomót írtak le, melynek környezetében a zsírtér beszűrt volt. Fül-orr-gégészeti vizsgálat során mononucleosis felmerült, emellett szoros ultrahangos követést, tüneti terápiát és Augmentin terápia megfontolását javasolták. Szemészeti vizsgálat eltérést nem igazolt. Neurológiai vizsgálat komplikált lázgörcsöt véleményezett. Kontroll nyaki ultrahangvizsgálatok érdemi változást nem mutattak. Felmerült hematológiai probléma lehetősége, mely miatt telefonos konzílium történt. Később ambulanciánkra kontrollvizsgálat és a még folyamatban levő vizsgálati eredmények átbeszélése céljából visszarendeltük. Széklettenyésztéséből egy vagy több enterovírus RNS-e volt kimutatható. Szerológiai vizsgálat pedig zajló Bartonella henselae fertőzést igazolt. Sumamed terápia indult.

Következtetések: A Bartonella henselae által okozott betegség diagnózisa sok esetben kihívást jelenthet a változatos klinikai tünetek megjelenése miatt. A szerológia vizsgálat kulcsfontosságú a diagnózis felállítását tekintve. A differenciáldiagnózis során érdemes figyelembe venni más fertőző betegségeket is, mint például a mononucleosist vagy az enterovírus fertőzést. A gyermekpopuláció fokozottan veszélyeztetett, ezért a háziállatokkal való interakció során fokozott felügyelet szükséges. A hosszú távú nyomon követés pedig elengedhetetlen a késői szövődmények, például a krónikus lymphadenopathia vagy az uveitis felismerése érdekében.

Gyermekekori traumák

Laki Mariann Anett, Bauer Zita, Kálmán Andrea

*Fejér Vármegyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház
Csecsemő- és gyermekgyógyászat, Székesfehérvár*

A gyermekbántalmazás témaköre széleskörű társadalmi probléma, mely azonnali figyelmet igényel, hiszen a fizikai és pszichés károsodások életre szóló következményekkel járhatnak. Az előadásunkban részletesen összefoglaljuk a gyermekbántalmazás legjelentősebb klinikai gyanújeleit és alarmfórozó tüneteit, a sürgős teendőket, valamint orvosi szempontból jelzési kötelezettségeinket család- és gyermekjóléti szolgálat, esetleg rendőrség felé. Tevékenységünk során a gyermekbántalmazás különböző megjelenési formáival találkoztunk (érzelmi, fizikai, szexuális bántalmazás, „Münchausen by proxy”), ezekből ismertetnénk öt tanulságos esetet.

Első esetünk egy egyéves kisdéd, akinél az anamnézis bizonytalan volt, statusában bántalmazásra gyanús sérüléseket láttunk a fején. Felmerült a Shaken baby szindróma gyanúja, ami meghatározta további diagnosztikus lépéseinket. Második esetünk egy négyéves kislány mutat be, akit kiterjedt haematomákkal és jelentős arcduzzanattal szállítottak kórházunkba. A sérülések jellege és az anamnézisben tapasztalt ellentmondások felvetették a bántalmazás gyanúját. A gyermekvédelmi hatóságok értesítését követően a gyermeket a családból kiemelték, és nevelőszülőknél helyezték el a további veszélyeztetés elkerülése érdekében. Harmadik esetünk egy 16 éves serdülő lány, akinél a nevelőapa által elkövetett ismétlődő erőszak többszöri traumatológiai ellátást tett szükségessé. Ez jól szemlélteti, hogy a gyermekbántalmazás nem csupán a legkisebb korosztályt érinti, hanem a serdülőknél is előfordulhat, mind fizikális, mind pszichés károsodást okozva. Negyedik esetünkben egy feltételezhetően Münchausen by proxy szindrómában szenvedő, még nem diagnosztizált édesanya és 9 éves gyermeke kerül bemutatásra. A gyakori kórházi megjelenések, a tünetek szokatlan szerteágazósága és az ismétlődő, alapos kivizsgálások ellenére megmagyarázhatatlan klinikai kép hívta fel a figyelmet a szindróma fennállására. Az eset rámutat arra, hogy a Münchausen by proxy szindróma a gyermekbántalmazás egy sajátos formája, amely nehezen felismerhető. Ötödik esetünk egy két hónapos csecsemő, akit reanimáció után, súlyos állapotban szállítottak kórházunkba. Az ellentmondásos anamnézist követően elvégzett képalkotó diagnosztika során egyértelművé vált, hogy külső fizikai behatás okozott maradandó agyi károsodást, ami később a gyermek halálához vezetett.

Mindezekből jól látható, hogy a gyermekbántalmazás diagnosztikájában elengedhetetlen a pontos anamnézis. Fizikális vizsgálat során észleljük a gyermeknél a külső elhanyagolás jeleit, az atípusos helyen keletkezett sérüléseket, hegeket, és ezeket pontosan dokumentáljuk. A bántalmazásra gyanús gyermeket kórházi osztályra fel kell venni. Részletes, pontos fizikális státusz írása és képalkotó vizsgálatok elvégzése szükséges. A betegek ellátása egy multidiszciplináris csapatmunka, amely a különböző társszakmák (a gyermekgyógyászat mellett traumatológus, neurológus, pszichológus, intenzív, idegsebész, radiológus, szemész, fül-orr-gégész) bevonását teheti szükségessé. Hazánkban működik egy gyermekvédelmi jelzőrendszer, kiskorúak veszélyeztetése esetén enyhébb esetben a gyermekjóléti szolgálatot, súlyosabb esetben a gyámhivatalt vagy a rendőrséget kell értesíteni! Minden gyermekkel foglalkozó intézménynek kötelessége a mihamarabbi felismerés és az áldozatok bántó környezetből történő kiemelése. Ne feledkezzünk meg a testi tünetek kezelésén túl a gyermekeket ért lelki sérülésekről sem, ami kommunikációs zavarhoz, alvás-, és táplálkozási problémákhoz, egyéb pszichés kórállapotokhoz vezethetnek.

A bemutatott esetek rámutatnak arra, hogy a gyermekbántalmazás változatos klinikai megnyilvánulásai miatt a kezelési stratégiák egyedi, és minden esetben a körülmények részletes feltárása nélkülözhetetlen a megfelelő ellátás biztosításához.

Ventriculo-pleurális shuntbeültetésen átesett gyermek

Milos Mercédesz¹, Kolumbán Bálint², Herbert Zsuzsanna³, Rózsai Barnabás⁴

¹PTE Gyermekgyógyászati Klinika Intenzív osztály, ²PTE Idegsebészeti Klinika Idegsebészet, ³PTE Orvosi Képzőközpont Klinika Diagnosztika, ⁴PTE Gyermekgyógyászati Klinika INTENZÍV

Obstrukciós eredetű hydrocephalus definitív megoldása a megnövekedett liquor mennyiség elvezetése shuntrendszer (ventriculo-peritoneális/ atrialis/pleurális) által. A shuntrendszerek ritka szövődményei közé tartozik az abdominális pseudocysta kialakulása, mely lehet steril vagy infekt eredetű gyulladás következménye. Kialakulásának rizikótényezőjeként korábbi hasi beavatkozások említendők.

Előadásom során egy 26. hétre született koraszülött csecsemő esetét szeretném bemutatni, akinél a neonatális komplikációk közül többek között intraventriculáris haemorrhágia (IVH), valamint BPD is kialakult. Anamnéziséből kiemelendő, hogy 1 hónapos korában kialakult vékonybél ileusának hátterében egy ileo-ileális invagináció állt, mely két alkalommal akut sebészeti beavatkozást tett szükségessé.

A 46. életnapon a csecsemő feszülő kutacsa hátterében a koraszülöttségéből fakadóan kialakult, IVH miatti obstrukciós hydrocephalus állt. A kezdetben behelyezett külső kamra draint 3 hónapos korában ventriculo-peritoneális shuntre cseréltük. 6 hónapos korában ventriculitis miatt átmeneti külső kamra drain behelyezését követően a shuntje cserét igényelt. Kiemelendő, hogy ekkor már gyermeksebész segítségére volt szükség az intraperitoneális adhéziók oldásában. 9 hónapos korában rutin idegsebészeti kontroll vizsgálata során tünet és panaszmentes, negatív gyulladásos laboratóriumi paraméterekkel rendelkező gyermeknél a hasi UH vizsgálat során abdominális pseudocysta igazolódott. A hasi szár externalizálását követően az antibiotikus terápia mellett észlelt negatív gyulladásos paraméterek és leoltások ellenére, emelkedett liquor fehérjesszintet, valamint alacsony cukorszintet detektáltunk, mely továbbra is felvetette a kórokozó meglétét, így antibiotikum terápia módosítás mellett döntöttünk. Ennek eredményeként a liquorértékek normalizálódtak.

Felmerült a kérdés, hogy a gyermek peritoneuma alkalmas-e továbbra a liquor felszívására. Alternatív megoldásként a shunt disztális végének pleuraürré való beültetése mellett döntöttünk. Kezdeti aggodalmaink ellenére (Képes lesz-e a pleura felszívni a megnövekedett folyadékmennyiséget? Hogyan reagál a BPD-s tüdő a megnövekedett folyadékmennyiségre?) a sikeres beültetést követően excesszív mellkasi folyadékgyülem kialakulását nem észleltünk, otthonába emittáltuk.

Fontos tehát kiemelni, hogy pseudocysta megléte esetén akkor is érdemes infekciós eredetre gondolni, ha nem jár infekciós tünetekkel vagy pozitív gyulladásos laborparaméterekkel, valamint azt, hogy válogatott esetekben a ventriculo-pleurális shunt jó alternatívaként szolgálhat azon gyermekeknél, akiknél a ventriculo-peritoneális shunt ellenjavalltá válik.

Vérzékenység nem-hematológiai okból?

Molnár Ágnes¹, Zsidegh Petra², Dezsőfi-Gottl Antal³, Szabó Attila⁴

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat, ²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Anyagcsere Szűrő és Diagnosztikai Központ, ³Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Gasztroenterológiai és Hepatológiai Osztály, ⁴Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Gyermekneológia

Bevezetés: Számos anyagcsere-betegség jelentős hematológiai szövődeményekkel, például vérszegénységgel vagy trombózissal járhat. Bár ezek nem elsődleges tünetei az anyagcsere-betegségeknek, a vérképzés és hemosztázis egyensúlya fontos a betegek optimális kezeléséhez. Egyes anyagcsere-betegségekben a típusos hematológiai leletek segíthetnek a diagnózis felállításában (például lizoszómális tárolási betegségben vakuolizált limfociták), más anyagcsere-beteggek kezdetben hematológushoz fordulhatnak (például Barth-szindrómában neutropénia, vagy transzkobalamin-hiányban megaloblasztos anémia miatt). Emiatt fontos, hogy a hematológusok bevonják az anyagcsere-betegségeket is a differenciáldiagnózisba.

Esetismertetés: A 3 éves, negatív perinatális anamnéziséű lány gyermek mozgásfejlődése megkésett, testi fejlődése vontatott volt. Orrvérzéses panaszai 5 hónapja álltak fenn, több alkalommal igényelt kórházi ellátást. Súlyos anémia miatt vaspótlás indult, hematológiai kivizsgálás során vérszegénység nem igazolódott, de extrém magas véralvadási faktor szintek mutatkoztak. Perifériás vérkenet, áramlási cytometria, immunszerológia, trombofília- és csontvelő vizsgálat a hematológiai kórképeket és malignitást kizárta. Így a gyermeket hepato-renomegalia, emelkedett transzamináz szintek miatt Klinikánkra utalták hepatológiai kivizsgálásra.

A klinikai kép (hypotroph, sápadt gyermek elődomborodó hassal, közel ülő kis szemekkel, „babaarc” jelleg, generalizált izomhypotonia, hepatomegalia) alapján tárolási betegség gyanúja merült fel. A kiterjesztett laborvizsgálatok emelkedett laktát, koleszterin, triglicerid és húgysav szinteket igazoltak, így a glikogenózis 1a típus gyanúja merült fel. A terápiaként alkalmazandó keményítő alapú táplálást a gyermek per os nem tudta megfelelően fogyasztani. Gasztrosztóma képzés történt, mely előtt az anyagcsere státuszt és vértanulmányokat csak folyamatos parenterális táplálással tudtuk rendezni. Ápolási időnk alatt végzett számos vérgáz vizsgálatban tünetmentes hypoglikémiás epizódokat is detektáltunk, az infúziós kezelések, operációk és hányásos epizódok tovább nehezítették az anyagcsere-egyensúly beállítását. Ambuláns kontrollvizsgálatok során a gyermek laborparaméterei fokozatosan rendeződtek, orrvérzése nem ismétlődött.

Tanulságok: Jelen diagnózis felállítását nehezítette a betegség atípusos prezentációja, nehezített volt a kezelés beállítása és lassabb a terápiás válasz. A súly- és mozgásfejlődés megkésségének kivizsgálása és az alapos fizikális vizsgálat segíthette volna korábbi felismerést. Az előadásban bemutatott adatok is demonstrálják, hogy anyagcsere-betegségekben nem csak a kórházi beavatkozások, de enyhe megbetegedések esetén is speciális óvintézkedésekre van szükség.

A kezelés elutasítása gyermekkorban diagnosztizált IBD esetén - Mit tehetünk?

Molnár Dorottya¹, Szigeti Katalin², Czelecz Judit², Mandula Tünde²

¹Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza csecsemő- és gyermekgyógyászat, Budapest, ²Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza Gyermekbelgyógyászati Osztály, Budapest

Bevezetés: A gyulladásos bélbetegség egy komplex, kevert etiológiájú, nehezen kezelhető kórkép még a bizalmas, együttműködő betegek esetében is. A korai diagnózis, rendszeres gyógyszeresedés, orvos-beteg közti bizalom és a megfelelő kommunikáció mind hozzájárulnak a betegség remissziójának kialakításához és fenntartásához. Azonban a gyógyszerek mellékhatásai, a betegség kimenetelének bizonytalansága és a gyakori relapszusok megnehezítik az ellátók dolgát.

Célkitűzés: Célunk felhívni a figyelmet a gyermekkorban kezdődő IBD kezelésének nehézségeire, az orvos-beteg és orvos-szülő közötti bizalom fontosságára és a terápiát elutasító családok esetén felmerülő etikai dilemmákra.

Módszerek: Egy 2021-ben ileocecalis régióra lokalizálódó Crohn betegséggel diagnosztizált fiúgyermek esetén keresztül mutatnánk be a non-compliance IBD veszélyeit, protektív faktorokat és terápiás lehetőségeinket a gyermekgyógyászatban.

Összegzés: A gyulladásos bélbetegség kezelése különösen bonyolult lehet gyermekek esetében, ahol a szülők szerepe és az orvos-beteg kapcsolat kiemelkedő jelentőséggel bír. Ezen esetünk bemutatja, hogy az adekvát kezelés megtagadása súlyos, szövődényes betegséghez vezethet. Az orvosi döntések és a családi meggyőződések közötti különbségek, különösen a kezelés elutasítása esetén, komoly etikai kérdéseket vetnek fel, amelyek alapos szakmai és empátiás megközelítést igényelnek.

Csak egy kis fejfájás

Molnár Melinda Ágnes, Tamasi Albert, Mohamed Abdulrahman Abdulrab

Békés Vármegyei Központi Kórház Csecsemő- és Gyermekgyógyászati osztály, Gyula

Bevezetés: Az intracraniális abszcessus egy gyermekekben igen ritkán előforduló, életet veszélyeztető kórkép. Korai szakaszban az aspecifikus tünetek és a laboratóriumi eltérések diagnosztikus kihívást jelenthetnek. A kórkép mortalitása a modern antibiotikum terápiák mellett is magas.

Esetbemutatás: A közel hat éves lánynak adenotomiát követően jelentkezett hányása és fejfájása, másnap láza indult. Laboratóriumi vizsgálata során emelkedett gyulladásos értéket detektáltak, mely cefprozil terápiát követően mérséklődött, általános állapota javult, otthonába emittálták. Otthonában étvágya javult, hányása elvértve ismétlődött, naponta jelentkezett homloktáji fejfájása, több alkalommal subfebrilisnek találták. A beavatkozást követően két héttel fül-orr-gégészeti kontroll során a műtési terület lobmentesen gyógyult. További kivizsgálás céljából a beteget gyermekgyógyászati osztályra irányították. Felvétele napján fizikális státuszában eltérés nem volt. Laboratóriumi vizsgálata mérsékelten emelkedett fehérvérsejt szám és CRP értéken kívül egyéb kóros eltérést nem mutatott, hemokultúra levétele megtörtént. Góc kutatás során mellkasröntgenje és vizelet vizsgálata is negatív eredményt adott. Szemészeti vizsgálata során pangásos papillát nem észleltek. Neurológiai konzílium során meglassult pszichomotoriумon kívül egyéb eltérést nem detektáltak, azonban elhúzódó panaszaira és anamnézisére tekintettel képalkotó vizsgálatot java-

soltak. Az elvégzett MR, MR angiographia során supratentorialisan egy a széli régióban kontrasztanyag halmozást és difúziógátlást mutató lézió ábrázolódott, mely abscessusnak megfelelt. Idegsebészeti konzílium történt, melynek kapcsán konzervatív terápiát javasoltak. Ismételt hemokultúra levétele mellett széles spektrumú, kombinált antibiotikum terápiát kezdtünk. Rendszeres MR kontrollvizsgálatok során a lézió méretében lassú regresszió mutatkozott, a megkezdett terápia mellett a gyermek panaszmentessé vált.

Konklúzió: Az agyi tályog csak az esetek kis részében mutatja a klasszikus triád – féloldali fejfájás, láz, fókális tünetek – minden elemét. Hajlamosító tényezők, így a jobb-bal sötéttel járó szív fejlődési rendellenesség, immundeficiencia, koponya trauma, korábbi idegsebészeti, fül-orr-gégészeti beavatkozás esetén, ha a gyanú felmerül, érdemes megfontolni képpalkotó vizsgálat elvégzését. A nemzetközi ajánlásoknak megfelelően a harmadik vagy negyedik generációs cefalosporinból, vancomycinből és metronidazolból álló kombinált antibiotikum terápia javasolt, melyet 6-8 hétig kell folytatni, kórokozó azonosítása esetén a terápiát annak érzékenységeinek megfelelően módosítani.

Gyermekekbántalmazás – egy növekvő probléma, de mi a teendő első ellátóként?

Móricz Dávid, Bábolnai Borbála, Török Beáta, Varannainé Dr. Soós Andrea Éva

Szabolcs-Szatmár-Bereg Vármegyei Kórházak és Egyetemi Oktatókórház Jósa András Oktatókórház, Gyermekosztály, Nyíregyháza

A gyermekek veszélyeztetettsége a Gyermekvédelmi törvény szerint: „olyan – a gyermek vagy más személy által tanúsított – magatartás, mulasztás vagy körülmény következtében kialakult állapot, amely a gyermek testi, értelmi, érzelmi vagy erkölcsi fejlődését gátolja vagy akadályozza”. Ennek legfőbb tényezői az anyagi, erkölcsi, egészségügyi és nevelési tényezők. Szűkebb értelemben beszélhetünk a gyermekek elhanyagolásáról vagy bántalmazásáról. Az elhanyagolás magába foglal minden olyan mulasztást vagy baj okozását, legyen az szándékos, tudatlanságból vagy óvatlanságból eredő, amely jelentősen árt a gyermeknek és/vagy lassítja a gyermek fejlődését. Csoportosíthatjuk érzelmi, fizikai és oktatási/nevelési elhanyagolás szerint. Gyermekbántalmazásról akkor beszélünk, ha valaki testi-lelki sérülést vagy fájdalmat okoz a gyereknek, vagy ha ennek a szemtanúja és nem akadályozza meg. A gyermekbántalmazás fajtái között megkülönböztetünk érzelmi bántalmazást, fizikai bántalmazást, szexuális abúzust, „Münchausen by proxy” szindrómát, szülői elidegenítési szindrómát és önsértést. Az elmúlt évtizedben a nemzetközi felmérések alapján a gyermekek ellen elkövetett erőszak egyre nagyobb méreteket ölt. Az UNICEF adatai szerint világszerte minden 4. percben egy gyermek az erőszak miatt veszíti el életét. 650 millió ma élő leányt és nőt bántalmazhattak, közülük 370 millióan lehettek nemi erőszak áldozata. A becslések szerint a fiúk és férfiak körében az áldozatok száma 410-530 millió közé tehető, akik közül 240-310 millióan tapasztalhattak szexuális abúzust. A bántalmazott gyermek felnőttként fokozottabb testi és lelki egészségromlást tapasztalhat, illetve a bántalmazottak nagyobb eséllyel válhatnak önmaguk is bántalmazóvá, ezzel a következő generációra átörököltve a megszerzett mintákat és sebeket. Sajnos a tendenciák hazánkban is hasonló irányt mutatnak. Osztályunkon tapasztalt esetek példán keresztül szeretnénk bemutatni a gyanút keltő tüneteket és jeleket. Bemutatjuk, hogy a fizikális vizsgálat és az anamnézis felvétele során mely észlelt eltérések mely hivatalos szerv felé kell jelezni. Az új jogszabályi módosítások szerint a jelentési kötelezettség elmulasztása 2 évig terjedő

szabadságvesztéssel is büntethető, mely az eddigieknél is jobban hangsúlyozza ezen téma súlyát. Előadásunk figyelemfelhívásul szolgál egy tabunak számító témában, mert a megfelelő intézkedésekkel a további gyermekbántalmazás megelőzhető, ezzel hosszabb távon is hozzájárulhatunk egy egészségesebb társadalom felépítéséhez.

Elhízás és túlsúly előfordulása 1-es típusú diabétesz mellitusz miatt gondozott gyermekeknél az elmúlt 10 év adatai alapján

Muzslay Eszter¹, Pusztai Rozália Ildikó², Forstreuter Vilmos Zoltán², Herczeg Vivien¹, Tóth-Heyn Péter¹, Luczay Andrea¹

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Diabetológia, ²Semmelweis Egyetem Általános Orvostudományi Kar

Bevezetés: A gyermekkori túlsúly és elhízás incidenciája és prevalenciája világszerte növekszik. Az Egészségügyi Világszervezet (WHO) alapján amennyiben a testtömegindex (BMI) Z-score 1-2 közötti túlsúlyról, ha 2 feletti akkor elhízásról beszélünk. 1-es típusú diabétesz mellituszban (T1DM) a szigorú diéta, az exogén inzulin, a fizikai aktivitás és a nagyobb önkontroll hatással lehet a testsúlyra és a testösszetételre. A nemzetközi SWEET adatbázis alapján készült 2018-as felmérés szerint a T1DM-es gyermekek körében a túlsúly és az elhízás előfordulása 31,8% volt; közülük 7,1% volt elhízott.

Célkitűzés: Kutatásunk során célul tűztük ki a túlsúly és elhízás előfordulásának vizsgálatát és leírását a klinikánkon T1DM miatt gondozott gyermekeknél.

Módszerek: A Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikáján 2014.01.01. és 2023.12.31. között diagnosztizált T1DM betegek adatait retrospektív módon gyűjtöttük. Az antropometriai adatokat (testsúly és testmagasság) az első ambuláns kontrollon (3 hónappal a T1DM diagnózist követően) és az első éves kontrollon vettük fel. A BMI-t és a BMI Z-score-t magyar populációs standardok alapján számítottuk ki. A gyermekek túlsúlyos vagy elhízott csoportokba sorolásánál a WHO által meghatározott BMI Z-score tartományokat alkalmaztuk. A hiányzó antropometriai adatokkal rendelkező betegeket kizártuk.

Eredmények: A kizárások után 660 beteg adatát elemeztük (374 fiú, 56,7%). Az átlagéletkor a T1DM diagnózisakor $8,92 \pm 4,3$ év volt. A T1DM diagnózist követő 3 hónap elteltével a gyermekek 16,4%-nál, egy év elteltével pedig 16,5%-nál észleltünk túlsúlyt vagy elhízást. Közöttük az elhízás előfordulása a 3 hónapos kontroll során 5,9%, az egy éves kontrollon 5,3% volt. Az utolsó vizsgált évben, 2023-ban a túlsúly és az elhízás együttes előfordulása 3 hónap után 21,9% (közülük 14% esett az elhízás kategóriába), egy év után pedig 26,6% (közülük 10,9% esett az elhízás tartományába) volt; ez nem különbözött szignifikánsan az első vizsgált évtől ($p=0,71$). A túlsúly és az elhízás előfordulása nem különbözött a fiúk és a lányok között ($p=0,98$ 3 hónap után és $p=0,94$ egy év után). Az elhízott lányok aránya csökkent, a túlsúlyos lányok aránya pedig nőtt az egyéves nyomon követés során a 3 hónapos nyomon követési adatokhoz képest. A fiúk körében a megoszlások nem változtak a nyomon követés során.

Következtetések: A klinikánkon T1DM miatt gondozott gyermekek körében az elmúlt 10 évben szignifikánsan nem nőtt a túlsúly incidenciája, azonban a túlsúlyosak körében több lett az elhízott gyermek. Eredményeink megfelelnek a nemzetközi adatoknak, és arra hívják fel a figyelmet, hogy a súlyproblémák a szigorú dietetikai edukáció mellett is megjelennek a T1DM gondozása során.

Collapsus háttérében lépruptura? (esetbemutatás)

Nagy Júlia, Lőrincz Ottilia, Bereczky Lea

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

Bevezetés: Epstein-Barr vírus fertőzésen a felnőtt populáció 90-95%-a átesik, gyermekekben gyakran tünetmentes. Serdülő korosztályban mononucleosis infectiosa (MI) formájában jelenhet meg, mely láz, tonsillopharyngitis, lymphadenopathia triászából tevődik össze. Háttérében állhat továbbá citomegaló-, adenovírus infectio, de hematológiai kórképek is. Spontán lépruptura a MI egy ritka potencialisan életet veszélyeztető szövődménye, gyakorisága 0,1-0,5% között van.

Célkitűzés: Jelen esetben kereszttől szeretnénk bemutatni a MI szövődményeként kialakult spontán lépruptura egy példáját.

Esetbemutatás: 2024. karácsonyán mentővel érkezett osztályunkra a 15 éves fiú otthonában lezajlott collaptiform roszszullét miatt. Anamnéziséből 3 napja fennálló torokfájás és láz emelendő ki. Felvétele napján otthonában felállást követően megszédült és elájult, eszméletvesztése néhány másodpercig tartott. Mentők kikerzését követően collapsusa még kétszer ismétlődött, majd osztályunkra szállították.

Felvételi fizikális vizsgálata során észlelt gombócós hang, hypertrophiás, lepedékes garatmandulák, megnagyobbodott nyaki nyirokcsomók, bordaívét meghaladó máj és lép, valamint hypochondriumban és epigastriális tájékon jelzett nyomásérzékenység alapján MI diagnózisa merült fel. Laboratóriumi paramétereiben normocyter anaemiát, thrombocytopeniát, enyhe transzamináz és enyhe C-reaktív protein emelkedést detektáltunk.

Ápolása második napján hasfájása fokozódott, a has betapintásakor défense jelentkezett. Hasi ultrahangon splenomegalia és inhomogén szabad hasi folyadék mutatkozott. Intravénás kontrasztanyagot computer tomográfiás (CT) vizsgálata történt, mely alapján a máj és lép kontúrja épnek látszott, belőlük extravasatiót nem detektáltak, de jelentős splenomegalia és ascites került leírásra. Sebészeti konzílium akut teendőt ekkor nem véleményezett. Osztályunkon állapota fokozatosan javult, hasa betapinthatóvá vált, défense megszűnt.

Javuló általános állapota ellenére kontroll laboratóriumi leletében anaemiájának mélyülése látszott. Ismételt intravénás kontrasztanyagot CT vizsgálata a lép alsó harmadában intraparenchymalis haematomát, középső harmadban subcapsularis haematomát véleményezett. Szoros observatio céljából gyermeksebészeti osztályos áthelyezése történt. Szerológiai-ból Parvovírus B19, EBV, CMV infectio igazolódott. Opust observatiója során nem indikáltak, emissziót követően szoros labor és UH követése történt.

Összefoglalás: Betegünk collaptiform roszszulléte mögött a MI szövődményeként kialakult splenomegalia, majd az ezt követő lezajlott spontán vagy az ájulás során bekövetkezett minitrauma által kialakult lépruptura állhatott.

Következtetés: Esetismertetéssel szeretnénk bemutatni a spontán lépruptura egy ritka példáját, ezen kívül felhívni a figyelmet a tünetorientált diagnosztika fontosságára, arra, hogy a beteg panaszainak felvételét követő súlyozása mérvadó és hogy a klinikumban a potencialisan életet veszélyeztető állapotokra mindig gondolni kell.

Henoch Schönlein Purpura - esetbemutatás

Nagy Kálmán¹, Tálosi Gyula¹, Constantin Tamás²,
Horváth Zsuzsanna²

¹Bács-Kiskun Vármegyei Kórház Csecsemő- és
gyermekgyógyászati osztály, Kecskemét, ²Semmelweis
Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg
Gyermekegyógyászati Osztály

Bevezetés: A Henoch-Schönlein purpura (HSP) a leggyakoribb gyermekeket érintő leukocytoclasticus vasculitis, amely purpurával, ízületi érintettséggel, hasi panaszokkal és veseérintettséggel járhat. Az előadás során egy klinikai eset részletes bemutatására kerül sor, amely rávilágít a betegség diagnosztikus és terápiás kihívásaira.

Esetleírás: Gyermekgyógyeletről érkezett, meningitis iránydiagnózissal. Felvétele előtti héten gastroenteritise zajlott, két napja torok és fül-fájása indult. Felvétele reggelén alsó végtagokon pontszerű bevérzéseket, mind a négyvégtagon ödémát észleltek. Feje fájt, fényérzékeny, lázas volt.

Felvételekor végtagokon csukló, boka felett hideg-meleg határt tapintottunk, normotenzió mellett. Alsó végtagjai feszesek, ödémásak, alsó végtagon bokától-térdig el nem nyomható, petechiának-purpurának imponálódó bőrelváltozásokat láttunk, ízületi fájdalmasak, konjunktivái belővelltek, bal füle nyomásérzékeny, tarkója kötött volt.

Laboratóriumi vizsgálatában emelkedett gyulladásos, D-dimer érték igazolódott.

Klinikai tünetekre és felmerülő meningitisre tekintettel lumbálpunkciót terveztünk, ezért szemészeti vizsgálatot kértünk, ahol agynyomásfokozódásra utaló jel nem volt. Lumbálpunkciót végeztünk és parenterális ceftriaxon terápia indítottunk, melyet parenterális acyclovirral egészítettünk ki. A lumbálpunkció alacsony liquor sejtszámot, normál fehérje és cukorszintet igazolt, antigén gyorsesztes negatív. Haemokultúra és liquor tenyésztésből kórokozó nem tenyésztett ki. Streptococcus A gyorsesztes pozitív. A felmerülő invazív Streptococcus fertőzésre tekintettel parenterális penicillin-clindamycin terápia kezdődött. Obszervációnk második napján enyhe anisocoriát észleltünk, ezért akut koponya MR vizsgálatot kértünk, melyben bal oldali mastoid fedettséget igazolódott.

Mellkasröntgen felvétele negatív. Hasi és nyaki ultrahangon enyhe hepatomegalia és reaktív nyirokcsomók beolvadás nélkül ábrázolódtak. Fül-orr-gégészeti szakvizsgálaton heveny otitis mediát véleményeztek, majd Grommet beültetés és napi fül-orr-gégészeti kontroll történt. Kontroll MR vizsgálaton mérsékelt regresszió ábrázolódtak. Az klinikum felvetette a Kawasaki-szindrómát, azonban ez nem igazolódott.

Az alkalmazott kezelés mellett folyamatos laboratóriumi vizsgálat kontroll során gyulladásos értékei csökkentek, klinikai állapota javult, D-dimer szintje tartósan emelkedett maradt. Thrombocytaszáma az érkezési és kontroll értékek között csökkenést mutatott. Széklet vér negatív.

Obszervációnk 6. napján hasi-, herefájdalma indult, a scrotum ödémássá vált, azonban ultrahangon eltérés nem ábrázolódtak.

Megfigyelésünk 7. napján ismételt hőemelkedése indult, gyulladásos értékei emelkedtek, vesefunkciója romlott (eGFR: 49ml/min/1.73m²). 24 órás vizeletgyűjtés során enyhe microalbuminuria igazolódott haematuria nélkül, későbbi kontrollja negatív eredménnyel zárult. Immunológus által javasolt laboratóriumi vizsgálatokban eltérés nem volt. Kontroll laboratóriumi vizsgálatában csökkenő gyulladásos, emelkedett eosinophil értéket észleltünk. Rumpel-Leede tesztje pozitív. Tünetei háttérében felmerült HSP, de a klinikum változatossága felvetette további reumatológiai-immunológia kórképek lehetőségét, ezért a Semmelweis Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai részlegére továbbítottuk, ahol a kezdeti emelkedett D-dimer szintje később regrediált. Az immunglobulin

szintek közül IgG, komplementek közül C3 emelkedett. Immunszerológiai vizsgálatok közül ds-DNS és ASCA jelzetten emelkedett. Lupus antikoaguláns negatív. 24 órás vizeletgyűjtésben normál vesefunkció, proteinuria nem igazolódott. Hasi, nyaki és inguinalis régió ultrahang vizsgálat lymphadenomegaliát, mérsékelt splenomegaliát írt le. A klinikum és a vizsgálati eredményének birtokában panaszai hátterében HSP állhat. Háromnapos intravénás kortikoszteroid kezelés indult, melyet szövődménymentesen megkapott.

Összegzés, következtetés: A bemutatott eset rávilágít arra, hogy a HSP klinikai képe olykor atípusosan indulhat, és kezdetben más, súlyos kórképekkel – például meningitisszel – is összetéveszthető. A beteg lázzal, fejfájással és tarkókörtöttséggel érkezett, ami kezdetben bakteriális vagy vírusos meningitis gyanúját vetette fel. Azonban a liquorvizsgálat negatív eredménye, valamint a purpura, ízületi fájdalom, hasi és here panaszok a HSP diagnózisát erősítették meg.

Út a colitis ulcerosától a májtranszplantációig

Nagy Kinga¹, Pernecki Andrea², Lóth Szendile², Dezsőfi-Gottl Antal², Kovács Márta¹

¹Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház Csecsemő- és gyermekgyógyászati Osztály, Győr, ²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bókay utcai részleg Gastroenterológiai és Hepatológiai Osztály

Bevezetés: A gyermekkori gyulladásos bélbetegségek (IBD) incidenciája világviszonylatban és Magyarországon is növekvő tendenciát mutat. Scleritisalo cholangitis (SC) ritkán fordul elő gyermekkori kezdetű IBD-ben, körülbelül 5%-ban fejlődik ki a betegség lefolyása során, kimenetele általában súlyos. Azonban SC-ben szenvedő betegek körülbelül 70–80%-ban áll fenn egyidejűleg IBD, többségében colitis ulcerosa (UC).

Esetbemutató: Páciensünknel 2013-ban, nyolcévesen diagnosztizáltunk UC-t. Néhány hónappal később a tartósan emelkedett transzamináz és cholestaticus enzim értékek hátterében SC-t igazoltunk. UC kezdetben mesalazine és azathioprine fenntartó kezelés mellett remisszióban volt, azonban 2020-ban fellángolás miatt infliximab kezelést indítottunk, majd hatásvesztés miatt, két évvel később vedolizumab terápiára tértünk át. SC diagnózis felállításakor MRCP vizsgálat minimálisan ingadozó kaliberű intrahepatikus epeutakat írt le, epeúti tágulat nélkül.

Ursodeoxycholsav terápia mellett transzamináz és obstrukciós enzim értékei fokozatosan emelkedő tendenciát mutattak, az MRCP vizsgálatok is lassú progressziót, hepatomegaliát detektáltak. Állapotfelmérő endoszkópiák során, kilenc éves betegségtartamot követően észleltük először a portális hipertensio jeleit, oesophagus varicositas miatt varixligatúra történt. Szintetikus szempontból betegsége kompenzált volt. Tíz éves betegségtartam fennállásakor hirtelen icterusa és pruritusa jelentkezett. Kontroll MRCP a ductus choledochus és ductus hepaticus communis occlusióját igazolta, emiatt Intézetünkben percutan transhepaticus drain (PTD) bevezetése történt. A súlyos epeúti szövődmény, obstrukciós icterus miatt a beteg a Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikájának Bókay utcai Részlegére került áthelyezésre, májtranszplantációs listára helyezték. PTD behelyezése mellett icterusa szűnt, állapota javult, UC vedolizumab kezelés mellett tartósan remisszióban volt. Páciensünk kilenc hónappal a PTD behelyezését követően, 2024 májusában májtranszplantáción esett át, az SC diagnózis felállítása után 11 évvel. IBD vonatkozásában klinikailag tünetmentes 5-aminoszalicilát és nutritív terápia mellett, biológiai terápiában nem részesül.

Következtetések: IBD, SC egyidejű fennállásakor a progresszió és a szövődmények korai felismerése érdekében szo-

ros követés szükséges. Kevés a tapasztalat a biológiai terápiában is részesült, májtranszplantáción átesett gyermekek, fiatal felnőttek esetében, körükben különösen fontos az egyénre szabott terápia, a hosszú távú szövődmények felmérése.

Gyorsan növekvő unilaterális fültőtáji duzzanat korai csecsemőkorban- Infantilis parotis haemangioma diagnosztikai kihívásai

Nagy Mária Izabella, Bálega Erika

Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen

Bevezetés: Az infantilis haemangioma a csecsemő- és kisdedkor leggyakrabban manifesztálódó vascularis tumora, melyet az endothel sejtek és véredények abnormális proliferációja okoz. Az elváltozás magas spontán remissziós hajlammal rendelkezik. A parotist érintő haemangiomák a fültőtáji összes daganatának 0,4-0,6 %-át teszik ki, így igen ritka kórképről van szó, így a diagnózis felállítása komoly kihívást jelent. Típusosan születéskor még nem mutatkozik, az élet első hónapjaiban gyorsan növekvő fájdalommentes duzzanatként jelenik meg, melyet 18 hónapos korig tartó regresszió követ. Gyakrabban érintettek leány csecsemők, 3:1 arányban a fiúkhoz képest. Irodalmi adatok alapján 40%-ban a jobb, 36%-ban a bal, 24 %-ban bilaterális megjelenésű. A kaukázusi és koraszülött populációkat gyakrabban érinti. A diagnózis felállításakor a medián életkor 4 hónap, az elváltozás detektálására az MR a legalkalmasabb képalkotó eljárás. A kórkép szisztémás propranolol terápiával sikeresen kezelhető, műtét nem ajánlott.

Célkitűzés: Céljaink közé tartozik a bemutatott eseten keresztül felhívni a figyelmet ezen ritka kórképre, mely komoly differenciáldiagnosztikai problémát okozhat a klinikusok számára. Fontos a parotitistől, vascularis, illetve lymphaticus malformációtól, congenitális cysticus eltérésektől, sialolithiasistól való elkülönítés, melyek kezelése eltérő.

Esetbemutató: Előadásunkban a DEKK Gyermekgyógyászati Klinikán infantilis parotis haemangiomával diagnosztizált, a diagnózis felállításakor 6 hetes fiú csecsemő esetét szeretnénk ismertetni. Per vias naturales született, átmenetileg nCPAP légzéstámogatást és kékfény terápiát. Felvétele napján bal oldali praeauricularis, a parotistnak megfelelő fájdalommentes, tömött tapintatú, elmozdítható duzzanatot, később bőrén hyperaemiát, vörös maculákat észleltek. Anamnézisében láz, trauma, táplálási nehezítettség nem szerepelt. Nyaki ultrahang vizsgálat során 4x2,5x4 cm-es, diffúzan hypervascularisált, homogénen kiszélesedett parotis állomány került leírásra. Fül-orr-gégészeti vizsgálat akut neonatális suppuratív parotitist, valamint juvenilis recurrens parotitist vetett fel, melyek alapján parenterális antibiotikum terápia indult. CRP, amiláz szintje élettani tartományban volt. Viroológiai vizsgálatok negatív eredményt adtak. Kontroll ultrahang vizsgálat haemangioma lehetőségét vetette fel, mely alapján MR és MRA felvétel készült, mely megerősítette a feltételezett diagnózist. Gyermeksebészeti konzílium alapján, az elváltozás mérete miatt per os és lokális propranolol kezelés indult. Szoros követés alatt, a csecsemő kezelésének 8. hetére az elváltozás legnagyobb átmérője 2 cm-re mérséklődött.

Következtetés: Irodalmi adatokhoz hasonlóan a bemutatott eset is szemlélteti, hogy az infantilis parotis haemangioma a társszakkák együttműködésével is komoly diagnosztikai kihívást jelent. Az elváltozás azonosításához, a megfelelő kezelés elindításához a multidiszciplináris szemlélet és a szoros követés a szövődmények (szomszédos struktúrák destrukciója, meatus acusticus externus szűkülése, n. facialis compressiója stb.) megelőzésének érdekében elengedhetetlen.

Onkológiai dilemma a gyermeksürgősségi ellátásban

Nagy Viktória, Gábor Krisztina Míta

Szegedi Tudományegyetem Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek-Egészségügyi Központ, Szeged

Esetismertetés: A 10 éves fiú akut hasi fájdalom, UH-on ábrázolódó invaginatio miatt érkezett klinikánk sebészeti osztályára. Hasi CT-n mesenteriumot és pancreast is involváló, colon flexura hepatica intussusceptio-t okozó térfoglaló folyamat ábrázolódott. Laborértékeiben emelkedett fehérvérsejtszám-, LDH- és HS-értéket mértek. Habár malignitás gyanúja felmerült, exploratív laparotomia, tumorbiopszia Burkitt limfómát igazolt, melyet a csontvelő-mintavétel Burkitt-leukémiára módosított. A műtétet követően tumorlízis-szindróma okozta veseelégtelenség lépett fel, a beteg átmenetileg dialízisre szorult. Inter-B-NHL Ritux 2010 protokoll szerinti kezelés mellett a gyermek jelenleg tumormentes.

Konklúzió: Sebészeti sürgősségi kórkép, mechanikus obstrukció hátterében onkológiai betegség is állhat. Amennyiben a képalkotó vizsgálatok felvetik limfóma/leukémia lehetőségét, vér-flowcitometria elvégzése kiválthatja a sebészeti beavatkozást, kevesebb megterhelést, szövődmény-kockázatot okozva a betegnek.

A vihar előtti csend: Fluktuáló beszéd- és mozgászavar hátterében álló anti-N-metil-D-aszparaginsav receptor (NMDAR) encephalitis

Nagypál Petra, Solymár Natália, Móser Judit, Rosdy Beáta

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Neurológiai Osztály, Budapest

Az anti N-metil-D-aszparaginsav receptor (NMDAR) encephalitis a gyermekkori autoimmun encephalitisek egyik leggyakoribb formája. Ebben a betegségben autoantitestek keletkeznek az NMDA receptor GluN1 alegysége ellen. A betegek többségénél a kórkép aspecifikus prodromális tünetekkel jelentkezik. 1-2 hét elteltével alakulnak ki pszichiátriai tünetek, alvászavar, memória deficit, epilepsziás rohamok, dyskinesziák, vegetatív labilitás vagy nyelvi diszfunkciók. A betegség kimenetelét meghatározza az időben elkezdett, megfelelő terápia.

A 8,5 éves gyermek bizonytalan rosszullétet követően stroke gyanúval került Neurológia Osztályunkra. A gyermeknél hirtelen kezdődő mutizmust, jobb oldali arcfél rángást és hányást észleltek, mely miatt akut MRI elvégzése céljából kórházunkba irányították. Érkezősekor belszervi- és neurológiai eltérést nem láttunk, fejfájást panaszkodott. Koponya MRI felvétele körjelző eltérést nem mutatott. Bentléte során beszédzavara nem jelentkezett, így panaszainak hátterében tünetesegény migrént, esetleges hyperaurosál állapotban fellépett szomatizációs tünetképzést véleményeztünk.

Másfél héttel később újra kórházunkba került, ezúttal hullámzó lefolyást mutató neuropszichiátriai tünetei miatt. Felvételekor szinte folyamatos orofacialis dyskinesia volt megfigyelhető, valamint pszichomotoros meglassultság és fluktuáló mutizmus állt fenn. Szülei emellett alvászavarról is beszámoltak. Ismételt MRI vizsgálata, valamint lumbál punctiója történt. Képalkotóján bal féltéke feletti kóros leptomeningeális jelekkel ábrázolódott. Lumbál punctiója során mérsékelt emelkedett sejtszámot (22) észleltünk, egyéb eltéréssel nélkül.

Bennfekvése negyedik napján halmozott fokális, szekunder bilaterálizálódó epilepsziás rohamok jelentkeztek, mely miatt Levetiracetam felvételt alkalmazzunk. Autoimmun encephalitis diagnózisát állítottuk fel, ezért nagy dózisu szteroid kezelést indítottunk. Ezt megerősítették az eközben megérkezett NMDAR titerek, mely mind a szérumban (1:80), mind a liquorban (1:640) jelentős emelkedést mutatott. Hullámzó, heteroagresszív agitált állapotára és hiperaktivitására, gyermekpszichiátriai konzílium haloperidol és benzodiazepin, majd későbbiekben tiaprid kezelést javasolt.

Két héttel az elsődleges immunmoduláns terápia megkezdését követően a gyermek alvászavara megszűnt, fluktuáló mutizmus és beszédtempója javult. Erőteljes érzelmi reakciói, rövid válaszadásai, valamint jobb oldali dyskinesia továbbra is fennálltak. Emellett módosított Rankin skálán emelkedett pontszámot ért el (3-4 pont), így másodlagos terápia bevezetése mellett döntöttünk. Nagy dózisu szteroid terápia mellett, 5 alkalommal plazmaferézisben részesült.

Emissziójakor mindössze a jobb kéz finom mozgásainak elmaradása, valamint életkorától elmaradó mnesztiko-intellektuális képessége állt fenn.

2 héttel hazabocsátása utáni kontroll vizsgálatán statusában eltérést már nem találtunk, érzelmszabályozása is helyreállt. Beszédszervezés és beszédmotoros analízis-szintézise minimális elmaradást mutatott, azonban a gyermek teljesítményének sem rész-képességeiben, sem tantárgyi területen kortársaihoz képesti lemaradása nem állt fenn.

Az NMDAR encephalitis diagnózisa gyakran kihívást jelent a szerteágazó tünettan, a kezdeti aspecifikus jelek, illetve a gyermekeknél gyakran jelentkező pszichés tünetek miatt. Ugyanakkor a korai diagnózis és terápia javítja a betegek prognózisát, így fontos, hogy fokozott figyelmet fordítsunk a pszichiátriai- és hangulatzavarokra neurológiai szempontból is.

Vérszegény diagnózis

Németh Ármán

A gyermekkorban előforduló anaemiák 90%-a vashiányos, amelynek diagnózisa egyszerű laboratóriumi vizsgálatot igényel. Az etiológia meghatározása bizonyos esetekben komplexebb differenciáldiagnosztikai kihívást jelent.

Betegünk anaemiájára először 12 hónaposan, házi orvos által kért laborvizsgálat során derült fény. Klinikai tünetei és haemoglobin szintje már a transzfúziós küszöböt közelítették, ferritin szintje egyértelmű vashiányt mutatott. Vérvizsgálat sem széklet, sem vizelet útján nem sikerült igazolnunk. Vas szupplementáció hatására megfelelő mértékű reticulocytosis indult, gyors haemoglobin emelkedése felszívódási zavarra nem utalt.

A vasterápia folytatása családorvos által történt ezt követően évekig, jó haemoglobin szint, de az életkori standardnál alacsonyabb MCV és MCH értékek mellett.

10 évesen láttuk osztályunkon ismételt gravis hypochrome, microcyter anaemia miatt, ekkor sem volt egyéb sejtvonal érintett, occult vérvizsgálat ismételt vizsgálatokból sem tudtunk igazolni. Per os vasterhelés során kielégítő vasszupplementációt igényeltünk, funkcionális vashiány hátterében krónikus gyulladást vagy malignitást nem identifikáltunk. Per os vas szupplementáció hatására anaemiaja ismételt rendeződött. Három évvel később, 13 évesen házi orvos ismét gravis anaemiával utalta osztályunkra. Szülővel és a gyermekkel folytatott anamnézis felvétele során az egyoldalú vasszegény táplálékfelvételt is ki tudtuk zárni. A megszületés óta konzekvensen, vasterápiától függetlenül észlelt alacsony vörsvértest mutatók (MCV, MCH) felvetették veleszületett genetikai betegség gyanúját is.

Lenyelt mágnesek sebészi eltávolítása METAL-módszerrel. Esettanulmány és irodalmi áttekintés

Omoregbee Félix Nicolas

Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza Sebészeti Osztály, Budapest

Bevezetés: A több mágnes lenyelése gyermekeknél jelentős kockázatot hordoz az enteroenterális fisztula és perforáció kialakulására. A Magnet Extraction Through Appendectomy Laparoscopically (METAL) technika egy minimálisan invazív módszer a mágnesek eltávolítására, elkerülve az enterotómiát.

Esetbemutató: Egy 7 éves fiú esetét ismertetjük, aki két kisméretű mágnesgolyót nyelt le. A hasi röntgen vizsgálatok során két mágnesgolyót először egymástól külön, majd összetapadva, fixált helyzetben észleltük. Diagnosztikus laparoszkópiát végeztünk, amely során a coecumfal és az ileum közötti összetapadást, perforatio közeli állapotot észleltünk. A coecumban lévő mágneset az appendixbe manővereztük, majd appendectomiával eltávolítottuk. A vékonybélkacsok átvizsgálása során egy Meckel-diverticulumot is találtunk. Így a másik mágneset a diverticulumba irányítottuk, helyzetét endoclip-el rögzítettük, majd a diverticulumot ék alakban rezekáltuk. A gyermek posztoperatív felépülése zavartalan volt.

Konklúzió: A lenyelt mágnesek súlyos, akár életveszélyes szövdményeket okozhatnak, ezért elengedhetetlen a gyors felismerés és az időben történő sebészeti-gastroenterológiai konzultáció. A nemzetközi és intézményi irányelvek ismerete és alkalmazása jelentősen hozzájárulhat a megfelelő betegellátáshoz. A METAL-módszer egy biztonságos, minimálisan invazív eljárás a mágnesek eltávolítására, amely lehetővé teszi a hasüreg átvizsgálását és az esetleges anatómiai eltérések felismerését.

Újszülöttkori SMA szűrés – versenyfutás az idővel

Osztermayer Dorka Réka¹, Dobner Sarolta², Szatmári Ildikó³, Stick Sára⁴, Zajovics Gyöngyi⁵, Szabó Léta¹

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat, ²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Neurológiai Ritka Betegségek, ³Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bókay utcai részleg Anyagcsere Szűrő és Diagnosztikai Központ, ⁴Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Gyógytornász, ⁵Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Gyógytornász, ⁶Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Neurológiai Ritka Betegségek

Bevezetés: A gerincvelői izomsorvadás (SMA) egy ritka, progresszív neurodegeneratív betegség, amelyet az SMN1 gén mutációja okoz, és a mozgató idegsejtek fokozatos pusztulásához vezet. A kórkép klinikai megjelenése heterogén, azonban kezelés nélkül jelentős mértékben rontja az életminőséget és csökkenti a várható élettartamot. Az elmúlt években forradalmi terápiás lehetőségek váltak elérhetővé, amelyek lassíthatják vagy akár megállíthatják a betegség progresszióját. A terápiás beavatkozás hatékonysága azonban nagymértékben függ a diagnózis idejétől és a kezelés mielőbbi megkezdésétől. Éppen ezért az újszülöttkori SMA-szűrés kiemelt jelentőséggel bír. Magyarországon 2022 novembere óta elérhető, lehetőséget teremtve a pre-szimptomatikus kezelésre, amely a legkedvezőbb kimenetelt biztosíthatja az érintett gyermekek számára.

Eredmények: 2023-2025 között 8 (4 fiú, 4 lány) újszülöttkorban kiszűrt SMA-s gyermek kezdte meg kezelését a Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikán. Az összes beteg esetében az SMN1-gén homozigóta deléciója volt jelen. Emellett az SMN2 kópiaszám 2 gyermeknél 4, 3 gyermeknél 3, és további 3 gyermeknél 2 volt. A kezelés kezdetekor az átlag életkor 48,6 nap volt. Fontos kiemelni egy gyermeket, aki 2024 januárjában született, amikor is a szűrés szünetelt, így nála a kezelés a 111. napon kezdődött, jóval később, mint a többiekénél. Azon gyermekek esetében, akiknél a szűrés aktívan elérhető volt, a kezelés kezdeti átlag életkor 36,3 nap. A 8 gyermek közül 5 volt tünetmentes, 3 tünetes a terápia kezdés előtt. 1 gyermek a diagnózis felállításakor tünetmentes volt, azonban a terápia megkezdéséig tünetessé vált. Az SMA szűrési lelet időpontjában átlag életkor az egész populációban 23,3 nap, amennyiben a populációból kivesszük azt a gyermeket, akinél utólagos kérésként történt a szűrés, ez 10,7 napra csökken. Az SMA szűrési lelet időpontja és terápia közt eltelt átlag idő 25,4 nap, míg a beadott NEAK engedély és elfogadásáig eltelt átlag idő 14,4 nap volt. 5 gyermek részesült Spinraza terápiában, 3 pedig Zolgensma kezelést kapott. Mozgásfejlődésüket a CHOP INTEND (Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders) és a HFMSE (Hammersmith Functional Motor Scale) pontszámok segítségével követtük nyomon. A terápia megkezdése előtt az átlagos CHOP-INTEND érték 48,6 pont volt, amely 60,3 pontra emelkedett, míg a HFMSE pontszám átlagosan 16 pontos növekedést mutatott. A nagymozgási mérföldkövek tekintetében 6 gyermek tud önállóan ülni, 2 tud önállóan járni, ezeket a képességeket minden gyermek a WHO normál tartományán belül érte el. Jelenleg nincs olyan gyermek, aki az ülés vagy az állás képességét nem érte volna el a normál tartományon belül.

Konklúzió: A gyors diagnózis és terápia megkezdés elengedhetetlen a gyermekek tünetmentes állapotának megtartásához. Ezt szemlélteti azon gyermek esete, aki ugyan tünetmentes volt az SMA szűrési lelet meglétekor, mire terápiához jutott a tünetei megjelentek. A nemzetközi adatokkal összevetve Magyarországon az újszülöttkori szűrés kapcsán SMA diagnózis viszonylag gyorsan megszületik, de a kezelés megkezdése jelentősen tovább tart, mint sok más országban (pl: Olaszország, Amerika, Ausztrália). Ez alapján a magyarországi gyakorlatban a diagnózis és a terápia indulás közötti idő rövidítése lenne a cél, mely felveti az áthidaló terápia bevezetésének létjogosultságát a kis kockázatú, szájon át alkalmazható készítmény elkezdésével a diagnózis pillanatában.

A farkast kiáltó lány meséje

Pagáts Rebeka¹, Nyikuly Kinga¹, Hartmann Ágnes¹, Mosdósi Bernadett², Vas Tibor³, Lakatos Orsolya¹

¹PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika Nephrológia, ²PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika Immunológia, ³PTE KK II. sz. Belgyógyászati Klinika és Nephrológiai, Diabetológiai Centrum Nephrológia

A szisztémás lupus erythematosus (SLE) prevalenciája 70-90:100 000. Az esetek ötödét 18 éves életkor alatt diagnosztizálják. A lupus nephritis a gyermekkori SLE 50-80%-ában alakul ki, ez az arány nagyobb a felnőttekben látott kórfomához képest. A vese érintettsége gyermekekben súlyosabb, agresszívebb lefolyást mutat. A diagnosztika alapköve a vesebiopszia szövettani vizsgálata, amely az immun-suppresszív terápia megválasztása szempontjából elengedhetetlen. A kórjelölő a szövettani elváltozás jellege és a terápia adott válasz határozza meg.

A 15,5 éves nagylányt a felvételét megelőző három hónapban fennálló fogyás, ízületi fájdalom, bőrvérzések miatt területen vizsgálták. A tünetek mellett talált leukopenia, illetve normo-

cytaer anaemia miatt, az etiológia tisztázására kiterjesztett laboratóriumi és immunszerológiai vizsgálatokat végeztünk a PTE KK Gyermekgyógyászati Klinikán. Az eredményekből a C3-, C4- hypocomplementaemia, az antinukleáris antitest screen pozitivitás, a kettősszalú DNS és nukleoszóma ellenes antitest kifejezetten emelkedett értékei, továbbá pANCA pozitivitás emelendők ki. A 24 órás vizeletgyűjtés alapján 0,7 g/nap mértékű proteinuria igazolódott. Az eredmények birtokában sürgősséggel ultrahang vezérelt vesebiopszia elvégzése mellett döntöttünk. A szövettani eredmény megérkezéseig, lupus nephropathia gyanúja miatt, szteroid lökés terápiát kezdtünk. Időközben a szövettani vizsgálat diffúz proliferatív lupus nephritisnek (WHO IV.) megfelelő szöveti képet írt le enyhe, interstitialis nephritissel. Tüdőérintettség irányában légzésfunkciós vizsgálata közepes mértékű diffúziós kapacitás csökkenést, restriktív légzészavart mutatott. A mellkas HRCT vizsgálattal interstitialis pneumonitisnek megfelelő kép ábrázolódott. A klinikai kép és a vizsgálati eredmények birtokában, lupus nephropathia mellett pANCA- vasculitis volt véleményezhető, ezért „low dose” cyclophosphamid, majd rituximab és mycophenolat-mofetil terápiát alkalmaztunk. A kezelés mellett a gyermek bőrtünete, ízületi panasza, fáradékonysága megszűnt, a légzésfunkciója rendeződött. A proteinuriája mérséklődött, a vesefunkciós értékei és a vérképe is javult, a komplement szintjei normalizálódtak. A szakirodalomban a gyermekkori lupus nephritis kezelésére irányuló szakmai ajánlások nem állnak rendelkezésünkre, így a felnőttkori adatokat figyelembe véve kell a terápiát megválasztanunk. A betegség ritkaságából és súlyosságából adódóan, a kezelés megtervezéshez az SLE ellátásában tapasztalt szakember bevonása elengedhetetlen.

Sárgaság extrákkal - Infekcióhoz társult acalculous cholecystitis gyermekekben

Papp Kata, Piegli-Gulácsy Vera, Kálmán Andrea

Fejér Vármegyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház Újszülött-, Csecsemő- és Gyermekosztály, Székesfehérvár

Az acalculous cholecystitis (ACC) egy ritka manifesztáció gyermekkorban. A legtöbb esetet infekciókhoz társítják. Előadásunkban két olyan betegünk esetét ismertetjük, akiknél az ACC a kórházi felvételük során, egyéb klinikai problémák mellett, mellékleletként került diagnosztizálásra.

Első betegünk icterus miatt került kórházba, szerológiai vizsgálattal megerősített mononucleosis infectiosa igazolódott nála. Ultrahang vizsgálat során az epehólyag gyulladásos jelei voltak észlelhetők. Esetében hasi fájdalom, láz és a gyulladásos paraméterek jelentős emelkedése miatt parenterális antibiotikus kezelés volt indokolt. A beteg állapota az antibiotikum kezelés hatására javult, és a kórházi tartózkodás végére tünetmentessé vált.

Második betegünknek az icterus hátterében Hepatitis A vírus fertőzés igazolódott, ultrahangos vizsgálat során szintén acalculous cholecystitis került leírásra. A beteg az epehólyag gyulladás miatt nem igényelt speciális kezelést, mert a fertőzéshez társuló gyulladás regrediált az alapbetegség kezelését követően.

Ez a két eset jól mutatja, hogy az acalculous cholecystitis gyermekeknél inkább fertőzőes megbetegedésekhez kapcsolódik, és a kezelés attól függ, hogy a fertőzés milyen mértékű gyulladást okoz az epehólyagban. Az ultrahang vizsgálat segít a pontos diagnózis felállításában, és segíthet az orvosoknak a megfelelő kezelési terv felállításában.

Neonatális Marfan-szindróma

Pál Vanda¹, Kovács Gábor Hunor², Antal-Kónya Violetta³, Szász Barbara¹, Szabó Miklós¹

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Neonatológia, ²Gottsegen György Országos Kardiiovaszkuláris Intézet Gyermek Kardiológiai Osztály, Budapest, ³Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Klinikai genetika

Bevezetés: A Marfan-szindróma a fibrillin-1 fehérje génjét érintő, kötőszöveti rendellenességekkel járó genetikai betegség. Az autoszómális domináns módon öröklődő kórkép prevalenciája a teljes népességben 2-3/10 000-re tehető. Neonatális manifesztációja ennél jóval ritkább, prognózisa a későbbi korban manifesztálódó formához képest jelentősen rosszabb, a klinikumban dominál a cardiovascularis rendszer érintettsége.

Eset: Petesejt donációval fogant várandósság 38. hetében sectio caesarea során 3060 grammal, Apgar 8/9 státuszban született a fiúgyermek. Korai adaptációja során deszturálódott, ezt követően légzéstartogatási igénye jelentkezett. Kezdetben non-invazív légzéstartogatás, a későbbiekben azonban konvencionális gépi lélegeztetés, illetve magas frekvenciás oszcillációs lélegeztetés vált szükségessé. Echocardiographia során szélesen nyitott ductus arteriosus, nagy méretű foramen ovale mellett jelentős shuntkeringés és pulmonális hypertonia igazolódott. Cardialis decompensatio tünetei jelentkeztek, centrális vénás kanül (CVK) behelyezését követően gyógyszeres keringéstámogatás és diuretikus terápia került beállításra. Romló lélegeztethetősége mögött jelentős mennyiségű kétoldali pleurális folyadékgyülem igazolódott, mely mellkasi drain behelyezését igényelte. A haemodinamikailag szignifikáns ductus arteriosus ligaturáját követően pericardiális folyadékgyülem, illetve tamponád jelentkezett, pericardiocentesis vált szükségessé. A beavatkozás kapcsán a korábbi CVK-t kicserélték, ezt követően a folyadékgyülemek mennyisége jelentősen csökkent, ami miatt felmerült a CVK asszociált nyirokkeringési zavar szerepe is. A továbbiakban a gyermek cardiovascularis státusza kedvezően alakult. A fizikális státuszából kiemelendő archnodactylia, pectus excavatum, négyujjas barázda, illetve a klinikum kapcsán felmerült a neonatális Marfan szindróma lehetősége, melyet a későbbiekben genetikai vizsgálat is igazolt. A gyermek egy éves életkorában jó általános állapotnak örvend.

Következtetés: A Marfan szindróma súlyos lefolyású újszülöttkori esete került bemutatásra. Bár a kórkép rendkívül ritka, jelentőségét mutatja a magas mortalitással járó cardialis decompensatio. Az eset érdekessége, hogy a Marfan szindróma okozta cardiovascularis szövődmények mellett fennállhatott egy szintén ritkán előforduló CVK szövődmény is, mely a klinikai képet tovább tarkította. Bal oldali CVK esetén megjelenő folyadékgyülemek kapcsán minden esetben gondolni kell kanül asszociált szövődményre, nyirokkeringési zavarra.

MODY, a diabetes egy ritka formája

Párkányi Hella Gerda, Kocsis Katalin, Bereczky Lea

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

Célkitűzések: A diabetes differenciáldiagnosztikája során gyakran csak az 1-es és 2-es típusú cukorbetegség jut először az eszünkbe, amikor egy új esettel találkozunk, azonban vannak olyan esetek, akik egyik kategóriába sem illenek teljesen bele. Ilyenkor monogén diabetes fennállására is gondolnunk kell. A monogén diabetesesek az összes diabetes 1-2%-át teszik ki, azonban 80-90%-ban nem kerülnek időben

felismerésre vagy félredinostizálják őket, így előadásommal szeretném felhívni a figyelmet a monogén cukorbetegségek, különösen a MODY jelentőségére.

Esetismertetések: Gyermeke diabétiológiai szakrendelésünkön gondozásunk alatt áll két gyermek, akiknél genetikai vizsgálat során MODY igazolódott.

Első páciensünket 1,5 éves korában utalta háziorvos az osztályunkra diabetes gyanúja miatt. Egy lázas betegség kapcsán polyuria és polydipsia jelentkezett, valamint otthonában magasabb vércukorértékeket mértek. Kivizsgálása során osztályunkon a posztprandiális vércukor értékei emelkedettebbek, a HbA1C értéke 6,5 % volt, egyéb kórjelző eltérést nem találtunk. Szénhidrát csökkentett étrend került beállításra számára, mely mellett normoglikémiás és panaszmentes maradt.

Második betegünk egy volt koraszülött lány, akit szintén háziorvosa utalt osztályunkra 8 éves korában cukorbetegség gyanúja miatt. A gyermeknek jellegzetesen ezen kórképre utaló tünetei nem voltak, egy szintén lázzal járó infekció kapcsán mértek magasabb szérumszintű glükóz értéket. Natív cukormentes étrend mellett kezdetben megfelelő vércukor értékei voltak, később azonban emelkedett posztprandiális értékeket és mérsékelt emelkedett HbA1C-t tapasztaltunk.

Következtetések: Ezen két eset kapcsán szeretném ismertetni a neonatális diabetes és a MODY diagnosztikus kritériumait, módszereit, valamint legfontosabb altípusait. A monogén cukorbetegségek pontos diagnózisának nagyon jelentős terápiás konzekvenciája van, megismerhetővé válik a prognózis, a mikro- és makrovaszkuláris szövődmények esélye, illetve, nem utolsósorban, lehetőségünk nyílik az érintett gyermeknek és családjának az életminőségét növelni.

Nem minden epilepszia, ami annak látszik?

Pécsi Anna¹, Rosdy Beáta², Móser Judit²,
Mellár Mónika², Cserháti Helga², Dávid Máté²

¹Heim Pál Országos Gyermekegyógyászati Intézet Csecsemő- és gyermekgyógyászat, Budapest, ²Heim Pál Országos Gyermekegyógyászati Intézet Neurológiai Osztály, Budapest

Bevezetés: Időnként jelentős kihívást jelenthet egy mozgásjelenség differenciál diagnózisa. A dystonia egy olyan neurológiai betegség, amelyet akaratlan időszakos vagy tartós izomösszehúzódnások jellemeznek, gyakran szokatlan ismétlődő mozgásokat, testhelyzeteket okozva. Differenciáldiagnózist nehezíti, hogy különböző típusú motoros jelenségekben nyilvánulhat meg, mint a fokális izomgörcsök vagy a ritmikus rángások. A dystonia a mozgászavarok mellett gyakran érzelmi labilitással és hangulati ingadozásokkal is társul. Az állapot lehet örökletes, de előfordulhat más neurológiai vagy metabolikus rendellenességek következményeként is.

Esetismertetés: Egy 3 éves fiúgyermek esetét ismertetem, aki bizonytalan motoros jelenség, epilepsziás görcsroham gyanúja miatt került felvételre kórházunkba. A gyermek perinatalis anamnézisének tekintve terhelő nem szerepel, megfelelő pszichomotoros fejlődést mutatott és családi anamnézisének idegrendszeri betegség nem ismert. Szülei a fiú felvételét megelőzően egy hónappal kezdődő és intenzitásában fokozatosan erősödő rosszulletekről számoltak be, amely során a gyermek fájdalmasan sírt, végtagjait megfeszítette, ezzel együtt változó oldalalásigot mutató, ritmikus, magas frekvenciájú, különféle amplitúdójú rángás is észlelhető volt, majd pár másodperc után a mozgásjelenség oldódni látszott és a gyermek élénken játszott tovább. Belső és neurológiai státuszában, illetve laborvizsgálati eredményeiben kórjelző eltérés nem mutatkozott. Széleskörű differenciál diagnosztikai vizsgálatok miatt koponya és gerinc MR vizsgálatot, illetve lumbal punctiót, szemészeti vizsgálatot és videó EEG regisztrációt végeztünk, genetikai vizsgálat eredménye folyamatban van. A rosszulle-

tekre levétiracetam, parenteralis magnézium, acetazolamid, clonasepam, baclofen, majd levodopa/carbidopa kombináció érdemi hatással nem bírt. Hónapokkal később a gyermek kortikoszteroid és carbamazepin terápia mellett tünetmentessé vált. A kezelés magában foglalta a gyógyszeres kezelést és fizioterápiás beavatkozásokat.

Következtetés: A gyermekkori dystonia ritka, de súlyos neurológiai állapot. A motoros mozgásjelenségek és a neurológiai tünetek széles spektrumot ölelhetnek fel, a diagnosztikus lépések kulcsfontosságúak az adekvát terápia megválasztásához, antiepileptikum alkalmazása nem mindig segít. A betegség időben történő felismerése és kezelése elengedhetetlen a gyermek életminőségének javítása érdekében.

Falatelakadás serdülőkorban, azaz eozinofil özofagitisz a sürgősségi ambulancián

Pécsi Ivett, Kadenczki Orsolya, Bartha Eszter

Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekegyógyászati Klinika, Debrecen

Bevezetés: A falatelakadás olyan akut esemény, amit a páciens azonnal felismer, hiszen többnyire mellkasi fájdalommal, nyelési képtelenséggel, nyáladzással társul. Legtöbbször spontán megszűnik öklendezéssel, vagy folyadék ivás hatására a falat a gyomorba jut. Annak ellenére, hogy a falatelakadás érzése bárkinél előfordulhat, azoknál a betegeknek, akik nem szűnő panaszai miatt orvoshoz fordulnak, gondolni kell valamilyen fennálló, eddig nem diagnosztizált alapbetegségről. Gyermekekben a falatelakadás serdülőkorban ritka esemény, szinte minden esetben szervi ok magyarázza.

Célkitűzés: Előadásunkkal szeretnénk felhívni a figyelmet egy ritka, de már gyermekkorban is manifesztálódó, a nyelőcső gyulladásával, fibrotikus átalakulásával járó allergiás betegségre, az eozinofilsejtes nyelőcső gyulladásra (EE). Emellett szeretnénk röviden ismertetni a betegség tüneteit és diagnosztikus algoritmusát.

Módszer: Debreceni Gyermekklinikán EE-szel diagnosztizált, két 14 éves fiú gyermek esetét szeretnénk bemutatni. Mindkét beteg anamnézisének szerepelt atopiás betegség (ekcéma, légúti allergia). Az első falatelakadásuktól a diagnózisig eltelt idő az egyik fiú esetében 3-, a másik fiú esetében 5 év volt, gasztroenterológushoz fordulásuktól számítva egyik esetben 1 napon belül, a sürgősségi betegellátás ideje alatt, illetve 7 nap alatt jutottak végső diagnózishoz. Mindkét fiú esetében a nyelőcső tükrözése során a nyelőcső trachealizáció képét mutatta, szűk, merev, fibrotikus volt.

Konklúzió: Az EE egy ritka, krónikus betegség, melyet szilárd táplálék által kiváltott diszfágia jellemez. Hátterében T-helper sejtek által vezérelt epitheliális eozinofil infiltráció és nyálkahártya alatti fibrózis áll. A szuboptimális kezelés késlekedése ismételt falatelakadáshoz, gyógyszeresen nem visszafordítható fibrotikus átalakuláshoz, a beteg életminőségének jelentős romlásához vezet. A legfrissebb szakmai ajánlások kitérnek arra, hogy falatelakadással vagy étkezés közben észlelt diszfágia panaszával jelentkező beteg bemutatása történjen meg gasztroenterológián és javasolt minél hamarabb nyelőcső endoszkópiát valamint a nyelőcső három szakaszából szövettani mintavételt végezni a betegség kizárása, illetve a diagnózis megerősítése céljából.

Gyulladásos bélbetegségnek hittük – de valóban az volt?

Podráczky Noémi Sára, Szabó Sándor, Csóka Monika, Vojnisek Zsuzsanna

Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Tűzoltó utcai részleg

Bevezetés: A gyulladásos bélbetegség (IBD) egy krónikus, ismeretlen eredetű, immunmediált kórkép, amely a gasztrointesztinális traktus folyamatos vagy szakaszos gyulladással jár, két formája a Crohn-betegség és a colitis ulcerosa. Leggyakoribb tünetei krónikus hasmenés, hasi fájdalom, fogyás és véres széklet, de a differenciáldiagnosztikában figyelembe kell venni fertőzőes, neoplasztikus és egyéb szisztémás betegségek lehetőségét is, mivel ezen tünetek más kórképekben is előfordulhatnak.

A Burkitt-lymphoma egy agresszív non-Hodgkin B-sejtes lymphoma, amely érintheti a gyomor-bélrendszert. Klinikai megjelenése félrevezető lehet, mivel utánozhat IBD-t, például Crohn-betegséget. A differenciáldiagnózis különösen gyermekkorban jelent kihívást, amikor a krónikus hasi panaszok hátterében számos jó- és rosszindulatú folyamat állhat.

Esetismertetés: Egy 16 éves fiú három hónapja fennálló, fokozatosan súlyosbodó hasi fájdalom, krónikus hasmenés és jelentős fogyás miatt került kivizsgálásra. Kezdetben visszatérő, görcsös, periumbilicális és jobb alhasi fájdalomról számolt be, amelyhez étvágytalanság és intermittáló hasmenés társult. Az állapota idővel tovább romlott, széklete véressé vált, három hónap alatt 8 kg-ot fogyott, és kifejezett fáradékonná vált.

Infekció kizárását követően, panaszai hátterében felmerülő gyulladásos bélbetegség miatt részletes gasztroenterológiai kivizsgálása kezdődött. Az elvégzett laborvizsgálatok jelzetten emelkedett CRP-t (21,5 mg/L), alacsony szérumsavat (7,1 µmol/L) igazoltak.

A hasi ultrahang mesenterialis lymphadenopathiát és kevés szabad hasi folyadékot mutatott, felmerült ileum invaginációjának lehetősége. Akut hasi MR-Hvizsgálat a terminalis ileum és a coecum régiójában invaginációt okozó terimét ábrázolt, amely malignus folyamat lehetőségét vetette fel.

A kezdeti klinikai kép és a laboratóriumi eltérések miatt Crohn-betegség alapos gyanúja merült fel differenciáldiagnosztikai szempontból, azonban a gyors progresszió, a jelentős fogyás és az MR vizsgálat eredmény alapján felmerült malignitás gyanúja is.

A diagnózis tisztázására hasi nyirokcsomó-biopszia történt, amely CD20 pozitív high-grade B-sejtes lymphomát igazolt, amely morfológiailag Burkitt-lymphomának felelt meg.

A staging PET-CT az ileocecalis régióban és az ileumban kiterjedt érintettséget mutatott, valamint diffúzan fokozott csontvelői aktivitást, amely reaktív jellegűnek bizonyult. A koponya-, nyak- és mellkas-MR nem igazolt extragasztrointesztinális érintettséget. A beteg kombinált kemoterápiában részesült.

Következtetés: A Burkitt-lymphoma gasztrointesztinális megjelenése súlyos, gyors progressziójú kórkép, tünettanilag Crohn-betegséget utánozhat. Az étvágytalanság, jelentős fogyás, reaktív lymphadenopathia és az invagináció malignitásra utaló figyelmeztető jelek lehetnek. A pontos diagnózishoz elengedhetetlen a képalkotó vizsgálatok mellett a szövettani mintavétel is, amely lehetővé teszi a megfelelő kezelés mielőbbi megkezdését. A korai diagnózisnak kulcsfontosságú szerepe van a betegség kimenetele szempontjából.

Propofol használat a gyermekintenzív osztályon a szedációs irányelvek tükrében

Pomlénny Petra¹, Reine Kayyal², Goschler Ádám³, Horváth Klára³

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat, ²Semmelweis Egyetem Általános Orvostudományi Kar, ³Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Gyermekintenzív terápia

Bevezetés: Az orvosi gyakorlatban alkalmazott irányelvek és a klinikum bizonyos esetekben nem teljesen fedik egymást, ilyenkor érdemes lehet alaposabban megvizsgálni az ennek hátterében húzódó okokat. A nemzetközi szedációs ajánlások például több kérdéses pontot is kijelölnek a gyermekintenzív osztályon használt propofol szedáció kapcsán. Jelenleg a folyamatos infúzióban adható propofol mennyiségét gyermekek esetében az irányelvek 4 mg/kg/óra dózisban és 48 óra időtartamban maximalizálták a propofol infúziós szindróma (PRIS) elkerülése érdekében. Azóta több kutatásban is leírtak ennél nagyobb dózisú, komplikációmentes propofol használatot, illetve korábbi kutatásainkban mi is hasonló eredményeket kaptunk. Továbbá az adható propofol bólusok mennyiségét illetően semmilyen ajánlás nem szerepel ezekben az irányelvekben, a felhívott ajánlások pedig ellentmondó javaslatokat fogalmaznak meg.

Célkitűzés: Kutatásunk célja felmérni a folyamatos propofol infúzió és a propofol bólusok használatát a gyermekintenzív osztályon az irányelvek tükrében, és megvizsgálni, hogy kimutatható-e bármilyen különbség a folyamatos propofol infúzióban részesülő betegek és a csupán bólus propofolt kapó betegek között, illetve a nemzetközi ajánlásokat túllépő és nem túllépő betegek között.

Módszerek: Ebben a retrospektív tanulmányban 73 beteg 79 felvételéből származnak az adatok, akiket 2020 és 2024 között kezelték a Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó Utcai Részlegének Intenzív Terápiás Osztályán.

Főbb eredmények: 70 felvétel alkalmával kaptak a betegek folyamatos propofol infúziót, 38 felvétel esetében ismertek pontos propofol bólus dózisok, ezek közül 9 esetben folyamatos infúzió nélkül. A propofol infúziók átlagos napi csúcscsúza 3,51 mg/kg/óra (szórás: 1,75), átlagos hossza 36,99 óra (szórás: 46,19) volt. Az infúziót kapó betegek 36 alkalommal (51,43%) kaptak az ajánlásoknál magasabb dózisú, és 13 alkalommal (18,57%) az ajánlásoknál hosszabb időtartamú propofol infúziót. A propofol bólusok tekintetében a betegek naponta átlagosan 8,47 bólust kaptak (szórás: 6,90). A bólust és folyamatos infúziót is kapó betegek kumulatív propofol dózisának átlagosan 30,89%-át (szórás: 24,06%) tette ki a bólusok kumulatív dózisa. A csak bólus propofolt kapó betegek szérum bilirubin szintje szignifikánsan magasabb volt. A nemzetközi ajánlásokat túllépő betegek szérum bikarbonát szintje alacsonyabb volt.

Legfontosabb következtetések: A vizsgált populációban nem fordult elő propofolhoz köthető szövődemény, annak ellenére, hogy a folyamatos infúziót kapó betegek jelentős része a nemzetközi ajánlásokon felüli mennyiségű propofol infúzióban részesült. A propofolt csupán bólusban kapó betegek és az infúzióban részesülő betegek között nem volt klinikailag releváns különbség a PRIS kapcsán vizsgált paraméterek tekintetében.

Az SMA múltja, jelene és jövője

Román Klára, Ehrenberger Réka, Bodnár Kristóf, Petrik-Laky Boglárka, Dér Orsolya, Vendég Lejla, Keszthelyi Veronika, Mikos Borbála

Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza Génterápiás részleg, Budapest

Bevezetés: A gerincvelői eredetű izomsorvadás szomorú múltjában forradalmi változások következtek be a XXI. században. A 2016-ban forgalomba került első, majd hamarosan további kettő genetikai alapú készítménnyel a betegek kezelése megváltoztatta a betegség klasszikus kórlefolását. Amíg csak a klinikai tünetek alapján tudtuk diagnosztizálni az SMA-t, a motoneuronok nagy része már véglegesen elpusztult, így bizonyos életre szóló deficitekkel kellett számolni. Egyértelművé vált, hogy a korai diagnózis és terápiakezdés biztosíthat csupán teljes hatékonyságot, ezért 2022-ben elindult hazánkban az SMA újszülöttkori szűrési programja.

Betegek és eredmények: A Bethesda Gyermekkórházban tünetek alapján felismert gyermekeknél elért terápiás eredményeket hasonlítottuk össze az újszülöttkori szűrés révén tünetmentesen diagnosztizált és kezelt betegeknek elért eredményekkel.

Az I. csoport 28 betegénél az átlag 7,47 (1,6-27) hónapos korban, tünetek alapján felismert SMA betegségmódosító terápiája 9,51 (2,0-31,0) hónapos korban kezdődött, közülük 19-nél az előzetes RNS-alapú terápiát követte a génpótló kezelés, 9 beteg csak génpótló terápiában részesült. Utolsó komplex állapotfelmérésük 3,08 (0,34-5,65) éves korban történt.

A II. csoport 6 betegénél SMA-szűrés révén átlag 15,83 (10-27) napos korban –teljesen tünetmentes állapotban– született meg a definitív diagnózis, és 32,16 (22-48) napos korban történt a génpótló terápia; előzetesen nem részesültek egyéb betegségmódosító gyógyszeres kezelésben. Utolsó komplex állapotfelmérésükre 0,88 (0,25-1,07) éves korban került sor.

A gyógyszeres terápia előtt az I. csoportban 1 beteg folyamatos invazív, 18 beteg minden alváshoz neminvazív lélegeztetést (NIV: Non Invasive Ventilation) igényelt, 9 (32,14%) gyermek nem szorult eszközös légzéztámogatásra. Az utolsó állapotfelméréskor az invazív lélegeztetett 2 SMN2-kópiás, súlyos SMA1-beteg légzéztámogatási igénye napi 6-8 órával csökkent, 3,5 éves korában életben van, melynek esélye minimális lett volna gyógyszeres terápia nélkül.

A minden alváshoz NIV-t igénylő betegek száma felére csökkent ($n = 9/18$), 10 gyermek csak éjszaka szorult asszisztált lélegeztetésre. A nyelésfunkció 3 betegnél tért vissza, a nyelés-képességet egy gyermek sem veszítette el.

A 28 beteg reziduális deficitekkel él, teljes tünetmentesség egy gyermeknél sem volt elérhető, bizonyos funkciókban -6 beteg kivételével- javulás következett be, viszont az életkor előrehaladtával megjelentek társbetegségek az alapbetegség következményeként. Egy nem magyar állampolgárságú beteg 3,2 éves korában (22 hónappal a génterápia után) otthonában elhunyt.

Mozgásfunkcióikat tekintve átlag 15 pont/beteg emelkedést tapasztaltunk a nem ülőképes betegeknek a CHOP Intend (Children's Hospital Of Philadelphia Infant Test Of Neuromuscular Disorders)-skálán (terápiakezdeti érték: 34,6 - 24-58), utolsó vizsgálatkor: 49,22; (32-64 pont).

A betegek 39,28%-a ($n = 11/28$) összesen 31 alkalommal igényel kórházi ellátást akut állapotromlás miatt, 23 esetben intenzív osztályon.

A tünetmentesen kezelt II. csoport 6 betege közül egy betegnél sem vált szükségessé eszközös légzés- vagy táplálástámogatás, a génpótló terápia óta nem szorultak kórházi ellátásra akut légzéscsavar, infekció, vagy egyéb állapotromlás miatt. Öt csecsemő elérte a maximális CHOP-pontszámot az utolsó kontroll idejére. Egy 2 SMN2-kópiás beteg alacsonyabb (54 pont)

kiindulási érték után 9 hónapos korára 6 pont emelkedést ért el, egyéves korában még nem ülőképes önállóan.

Összefoglalás: Az SMA újszülöttkori szűrése realitás esélyt nyújt az egészséges kortársakhoz hasonló mozgásfejlődésre, és a társbetegségek elkerülésére, az egészségnyereség maximalizálására. A terápiák időszenzitív hatásosságából következően az SMA sürgősségi diagnózis, a gyógyszeres kezelés elkezdésének optimális időpontja az újszülött- és kora csecsemőkorai tünetmentes életkor. Tapasztalataink alapján szükségesnek tartjuk az SMA-szűrés hozzáférhetőségét a kötelező szűrőpanelhez Magyarországon is.

Homeopátia, mint a hagyományos alapellátás kiegészítője gyermekeknél – a kutatások tükrében

Sal Péter, Sebő Zsuzsa

Komplementer lehetőségek az infekciók kezelésében a rezisztenciakrízis küszöbén

A szerzők több évtizedes gyermekorvosi gyakorlattal a hátuk mögött nap mint nap szembesülnek az antibiotikum rezisztencia növekedésének problémájával.

Mivel a szövődménymentes infekciók ellátása erősen eltolódott az alapellátás felé, nagy felelősség hárul a házi gyermekorvosokra. A komplementer és alternatív gyógymódok (CAM) holisztikus, individualizált jellegük miatt egy adott indikáció esetében nem könnyen értékelhetőek egy hagyományos RCT-vel. Egy izraeli-indiai munkacsoport kidolgozott egy pragmatikus, a homeopátiás és a hagyományos orvoslás, mint rendszer összehasonlítására irányuló RCT-t. Egy 2024-es Eur.J Pediatrics-ben megjelent vizsgálat célja a homeopátiás és a hagyományos gyermekgyógyászati ellátás közötti különbségek összehasonlítása a gyermekek első 24 hónapos életkorában jelentkező akut betegségek kezelésében.

Milyen módon profitálhatnak a homeopátiával kezelt gyermekek a leggyakoribb infekciók megelőzésében? Befolyásolja-e a pszichoszomatikus fejlődésüket a homeopátiás kezelés a vizsgálatban? Hol a helye ma a hagyományos medicinának, és hol a helye a komplementer gyógymódoknak a kezelésben? Mikor kötelező antibiotikumot használni? Ilyen és ezekhez hasonló kérdésekre keressük a választ előadásunkban.

Több vizsgálat igazolja, hogy a homeopátiának helye van az akut középfülgyulladás kezelésének protokolljában.

Egy 2024-es 9 tanulmány meta-analízise kimutatta, hogy az AOM homeopátiás kezelése 46%-kal csökkentette az antibiotikum-felírások számát. A betegség első 24-48 órájában a várakozást érdemes komplementer, módszerekkel kiegészíteni, s csak ezután elkezdni – ha indikált – az antibiotikum adását. Az a háziorvos, aki elkezd használni a homeopátiát, kb. felére csökkentheti az antibiotikum adásának gyakoriságát, ezt egy 10 éves hazai retrospektív vizsgálat bemutatásával támasztjuk alá.

Az előadással szeretnénk felhívni a figyelmet egy komplementer, a protokollba jó beilleszthető lehetőségre, mellyel nem csak a betegek gyorsabb gyógyulását segíthetjük elő, de jelentős lépést tehetünk az antibiotikum rezisztencia elleni harcban.

Centrális nyirokkeringési zavar terápiája

Stark Bence

Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat

Az újszülött- és csecsemőkorai nyirokkeringési zavarok ritka és nehezen kezelhető betegségek. Ezen megbetegedések cso-

portjába tartozik a centrális nyirokkeringési zavar, mely során a nyirokerek fejlődési rendellenessége és obstrukciója nyirokpangáshoz és a nyirok szövet közötti felhalmozódásához és következményes súlyos, életet veszélyeztető tünetekhez vezet. Jelenleg a végleges gyógyuláshoz sebészeti beavatkozás szükséges azonban napjainkban a nemzetközi irodalomban egyre nagyobb jelentőséget tulajdonítanak a farmakológiai, off-label sirolimus terápiának.

Esetbemutatóm során a Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikáján kezelt csecsemő történetét ismertetem. Három és fél hetes korában egy rutin hallászűző vizsgálat során végzett fizikális vizsgálat alatt nehézlégzését és elesett állapotát észlelték majd non-invazív lélegeztetés mellett szállították Klinikánk Intenzív Terápiás Osztályára. Felvételét követően tüdeje felett kétoldali centrális túlsúlyú göccs kötegezetséget valamint jelentős mennyiségű pleurális folyadék került leírásra. Intubáció és gépi lélegeztetést követően, kezdetben egy jobb, majd egy bal oldali mellkasi drain behelyezése történt, melyekből naponta 200-250 ml tejfehér cyklus ürült. Pleurodesist követően általános állapota részben javult így táplálás felépítése kezdődött monogén tápszerrel, mely ellentétben a többi tápszerrel, közvetlenül a véráramba szívódik fel, ezzel enyhítve a nyirokrendszer terhelését. Általános állapota, intenzív osztályos ápolása ellenére is romló tendenciát mutatott. Akut MRI képalkotó vizsgálat során centrális nyirokkeringési zavar gyanúja merült fel, így tekintettel rendkívül súlyos állapotára a nemzetközi irodalomnak megfelelően off-label sirolimus terápiát indítottunk.

Állapota és légzési munkája nagy javulást mutatott, terápia harmadik napján extubálni lehetett és a következő napokban Csecsemő Osztályunkra került stabil általános állapotban. Táplálásának felépítését követően otthonába bocsátottuk. Elbocsátása óta rendszeres kontroll vizsgálatra járnak gyógyszer-szint ellenőrzés céljából. A jövőben kontroll MRI vizsgálata tervezett, valamint konzultáció németországi kollégákkal az esetleges sebészeti beavatkozás céljából.

Esetünk alapján kiemelném a bármely orvos-beteg találkozás során történő rendszeres és körültekintő fizikális vizsgálat, valamint a megfelelő tápszeres táplálás kiválasztásának jelentőségét. Továbbá esetünk felhívja a figyelmet arra, hogy a jövőben a sirolimus terápia egyre nagyobb jelentőséggel fog bírni a gyermekgyógyászati ellátásban.

Ritka gyermekkori lépbetegség – avagy mi vezethet szplenektómiához

Szabó Amália Izabella¹, Herbert Zsuzsanna², Nyul Zoltán³, Bíró Ede⁴, Czoma Veronika⁵, Horváth Gábor¹

¹PTE Gyermekgyógyászati Klinika Gyermek hemato-onkológia, ²PTE Radiológiai Klinika Radiológia, ³PTE Gyermekgyógyászati Klinika Gyermekinfektológia, ⁴PTE Gyermekgyógyászati Klinika Gyermeksebészet, ⁵PTE Patológiai Intézet Patológia

A lép hamartóma egy nagyon ritka és tünete szegény lézió, amit legtöbbször akcidentálisan képalkotó vizsgálatok, sebészeti beavatkozások során fedeznek fel. A lépeltávolítás okaként, kétszáz ezer szplenektómia közül, mindössze 3 esetben található meg ez a kórok. Legtöbbször önálló entitásként jelenik meg, de előfordulhat valamilyen szindróma részjelenségeként, például sclerosis tuberózában vagy Wiskott-Aldrich szindrómában. Bármilyen életkorban előfordulhat, a klinikai tünetek pedig a hamartóma nagyságától függenek. A lép szklerotizáló angiomatoid noduláris transzformációi, a hamartómák fibrótikus formáit jelentik.

Az 5 éves gyermek 2024 decemberében jelentkezett hemato-onkológiai osztályunkon perzisztáló, vas kezelésre nem javuló, kifejezett hipokróm mikrociter anémia, valamint hasi ultra-

hanggal észlelt, a lép nagy részét kitöltő szolid képlet további kivizsgálása miatt. A fél éve, vas terápia mellett is fennálló súlyos mértékű vérszegénységet a területileg illetékes ellátóhelyen egyoldali étkezésnek, elégtelen vasbevitelnek tudták be, kiemelve, hogy retikulocita szám alapján a csontvelőfunkció megtartott volt, vérképében egyéb sejtorsó elterést nem mutatott. A klinikánkon készült kontroll hasi ultrahang során a lép hílusában egy kb. 7,6 x 6,8 x 6 centiméter átmérőjű, helyenként makro meszesedéseket tartalmazó, vaszkularizált képlet volt látható. Ezen lelet alapján felmerült a neuroblasztóma lehetősége és a laboratóriumi vizsgálatokat kiterjesztettük NSE (neuron specifikus enoláz), valamint vizelet katekolamin szintekkel, amik eltérés nélküliek voltak. A térfoglaló folyamat pontos méretbeli és anatómiai elhelyezkedésének tisztázása érdekében kontrasztanyagot hasi MR vizsgálat történt, ahol a lép jelentősen megnagyobbodott volt (110x55 mm), benne centrálisan egy 60x60x70 mm nagyságú, inhomogén, éles kontúrú, igen heterogén megjelenésű térfoglaló folyamat volt látható, ill. centrálisan hegesedés volt valószínűsíthető. Összességében a radiológus szakorvos MR kép alapján szklerotizáló angiomatoid noduláris transzformáció lehetőségét vetette fel. Kihívás volt a preoperatív diagnózis felállítása és a térfoglaló folyamat differenciál diagnosztikája, ezért a helyi onkoteam döntése alapján vakcinációt követően laparoszkópos teljes lépeltávolítást és kórszövet-tani vizsgálatot terveztek. Gyermekinfektológussal történt egyeztetés alapján lépeltávolítás előtt megtörtént a szükséges vakcináció, majd 4 héttel később sikeres laparoszkópos szplenektómia valósult meg. A kórszövet-tani és molekuláris eredmények alapján a tumor hemangioma csoportba volt sorolható, további kategória megnevezése nélkül. Malignus és intermediér malignitású léziók kizárására kerültek.

A szplenektómizált gyermekek esetében további szoros utánkövetés javasolt. A lépeltávolítás után meghatározott időközönként védőoltásokra van szükség, valamint profilaktikus dózisban antibiotikum további 1 évig alkalmazandó. Javasolt, hogy a léphiány legyen feltüntetve a beteg orvosi dokumentációiban, a kockázatregiszterben.

Rendőr indukálta kamrai tachycardia

Szabó Andrea Kata, Tamasi Albert, Abdulrahman Abdulrab Mohamed, Szabó Andrea

Pándy Kálmán Tagkórház csecsemő- és gyermekgyógyászat

Bevezetés: A katekolaminerg polimorf kamrai tachycardia (CPVT) egy ritka, potenciálisan életveszélyes, genetikai eredetű aritmiás betegség, amely jellemzően gyermek- és serdülőkorban manifesztálódik. Intenzív fizikai terhelés vagy érzelmi stressz hatására polimorf vagy bidirekcionális kamrai tachycardiát okoz szerkezetileg ép szívben, amely eszméletvesztéshez vagy hirtelen szívhalálhoz vezethet. Többnyire a kalcium homeosztázisban szerepet játszó gének mutációi okozzák, különösen a szív ryanodin receptorát (RyR2) kódoló génben.

Módszer: A beteg adatait retrospektív módon a BVKK Pándy Kálmán Tagkórház, illetve Gottsegen György Országos Kardiovaszkuláris Intézet elektronikus dokumentációjából gyűjtöttük.

Eredmények: Egy 17 éves fiú ismétlődő, kollaptiform rosszullétek miatt került kivizsgálásra. A neurológiai vizsgálatok nem igazoltak eltérést, a nyugalmi EKG-n enyhe sinus bradycardia volt megfigyelhető, egyéb kóros eltérés nélkül. Részletes anamnéziséből kiderült, két olyan eszméletvesztése is volt, amely előtt motorkerékpárral haladva rendőroket látott, megijedt, palpáció érzése lett, amelyet eszméletvesztés, görcsroham követett. Ez az információ keltette fel a gyanút, így kerékpár ergometria vizsgálatot javasoltunk. A terhelés során polimorf kamrai tachycardia jelentkezett, amely katekolaminerg

polimorf kamrai tachycardiát (CPVT) igazolt. A beteg nadolol és flecainid kezelés beállítását követően tünetmentessé vált, és további terheléses vizsgálatok során stabil ritmusmegőrzés volt megfigyelhető.

Következtetések: Ez az eset rávilágít arra, hogy a visszatérő, megmagyarázhatatlan syncope és kollaptiform epizódok hátterében CPVT is állhat, különösen, ha a nyugalmi EKG nem mutat egyértelmű eltérést. A diagnózishoz vezető legfontosabb vizsgálat a provokálható aritmiák kimutatása terheléses EKG során. Az alapos anamnézis, korai felismerés és megfelelő antiaritmias kezelés kulcsfontosságú a hirtelen szívhalál megelőzése érdekében.

(Váratlanul) súlyos bakteriális meningitis – egy 3 hónapos csecsemő esete

Szaniszló Eszter¹, Ádám Lilla¹, Bednár Miklós¹,
Legeza Balázs¹, Dobner Ilona Sarolta²,
Markia Balázs³, Lódi Csaba¹

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bókey utcai részleg Intenzív terápiás Osztály, ²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó utcai Részleg Neurológiai Ritka Betegségek, ³Semmelweis Egyetem Idegsebészeti és Neurointervenciók Klinika Gyermekidegsebészeti Osztály

Bevezetés: A csecsemőkori bakteriális meningitis ritka, súlyos szövődményekkel járó kórkép. A klinikai tünetek gyakran hiányozhatnak vagy nem specifikusak – akárcsak jelenlegi esetünkben – azonban a diffúz tüneteket produkáló, valamint egyértelmű góc nélküli kis csecsemőknél mindig fel kell mérüljön a központi idegrendszeri fertőzés lehetősége. Gyanú esetén nem késlekedhet a koponya képalkotó vizsgálat, a lumbálpunkció és az empirikus antibiotikum terápia azonnali megkezdése. A lehető legjobb prognózis elérése érdekében kontroll képalkotó vizsgálat lehet indokolt a szövődmények megítélése céljából. Bizonyos esetekben szükség lehet idegsebészeti beavatkozásra, valamint intenzív osztályos ellátásra a társszakkákkal való szoros együttműködésben.

Esetismertetés: A 3 hónapos, negatív anamnézisű fiú csecsemő 3 napja tartó köhögés, 3 alkalommal jelentkező hányás, véres vizelet, irritabilitás, etetési nehézség és subfebrilitás miatt került Klinikánk Sürgősségi Osztályára. Felvételi státuszában nyugtalanságán, asszimmetrikus koponyáján és enyhén elődomborodó kutacsán kívül érdemi kórjelző eltérést nem láttunk. A klinikai kép alapján felmerült a központi idegrendszeri nyomásfokozódás lehetősége, emiatt koponya UH-ot végeztünk, mely infekciót vélelmezett és akut koponya MR vizsgálatot javasolt. Meningitis gyanúja miatt ekkor azonnali empirikus ceftriaxon terápiát indítottunk. A koponya MR bakteriális meningitisre jellemző képet igazolt, fokozott diffúziót mutató, bilaterális, subduralis folyadékgyülemmel. Liquorban mérhetetlen glükóz-szintet, enyhén emelkedett fehérvérsejt számot, laborértékeiben kifejezetten emelkedett gyulladásos paramétereket láttunk. Liquorból és haemokultúrából Streptococcus pneumoniae volt kimutatható. Intenzív Osztályunkon iniciális stabilizációját követően, ozmoterápia mellett állapota jelentősen javult, per os etethetővé vált, ezért csökkenő gyulladásos értékek mellett Infektológiai Osztályunkra helyeztük. Átmeneti ott-tartózkodása alatt multiform görcstevékenységeit észlelték, mely miatt visszakerült Intenzív Osztályunkra. Továbbiakban is észlelt görcsei miatt antikonvulzív terápiát kezdtünk, neurológiai konzíliumot követően kontroll koponya MR-t szerveztünk. A képalkotón a gyulladásos folyamatok jelentős progressziója ábrázolódott, mely idegsebészeti beavatkozást igényelt. Az idegsebészeti műtét során nagy mennyiségű, intracranialis felgyülemlett genny került eltávolításra, valamint kamradrain került behelyezésre. A műtétet követő osztályos ápolása alatt állapota stabilizálódott, azon-

ban néhány másodperc alatt spontán szűnő multiform görcseit kombinált görcsgátló terápia mellett továbbra is észleltük. Neurológiai és idegsebészeti konzílium alapján kontroll koponya MR, a kamradrain-eltávolítás megítélése és további ellátás céljából a Semmelweis Egyetem Idegsebészeti és Neurointervenciók Klinikájára helyeztük át.

Összegzés: A csecsemőkori bakteriális meningitis súlyos betegség, magas mortalitással és morbiditással jár. Annak ellenére, hogy ritkán találkozunk vele, minden lázas, nehezen etethető, irritabilis csecsemőnél fel kell mérüljön a lehetősége. Az időben felismert diagnózis és a korán megkezdett antibiotikus kezelés kulcsfontosságú. A komplex szupportív ellátás ellenére a betegség súlyos, gyakran irreverzibilis neurológiai következményekkel járhat, ezért a lehető legjobb prognózis elérése érdekében a társszakkákkal való korai, szoros együttműködés elengedhetetlen része az ellátásnak.

Klinikai sakkjátszma a Hurler-szindrómával: Esettanulmány egy testvérpárról

Szász Tímea-Orsolya¹, Simon-Szabó Zsuzsánna²

¹Marosvásárhelyi Orvosi és Gyógyszerészeti Egyetem ÁOK VI., Marosvásárhely, ²Marosvásárhelyi Orvosi és Gyógyszerészeti Egyetem Kórélettani Tanszék, Marosvásárhely

Bevezetés: A mucopolysacharidosisok (MPS) lizoszomális tárolási betegségek, amelyeket a glikózaminoglikánok lebontásáért felelős enzimek hiánya okoz. Az MPS I legsúlyosabb formája a Hurler-szindróma, egy ritka, autoszomális recesszív betegség (1:100 000), amely az α -L-iduronidáz enzim hiánya miatt a dermátán- és heparán-szulfátok felhalmozódásához vezet. A betegség korai tünetei közé tartoznak a dysmorfias arcvonások, makrocephalia, csontdeformitások és kognitív hanyatlás. Kezelés nélkül a túlélés jellemzően 10 év alatti, azonban az enzimpótló terápia (Aldurazyme) és hematopoietikus őssejt-transzplantáció kombinációja akár 20-30 éves túlélést is eredményezhet.

Célkitűzés: Jelen esettanulmány célja a Hurler-szindróma klinikai lefolyásának összehasonlítása egy testvérpár kapcsán, különös tekintettel a terápiára adott válasza és a túlélésre. Valamit felhívja a figyelmet a betegség felismerésének és kezelésének jelentőségére.

Anyag és módszer: A Kézdivásárhelyi Muncipiumi Kórház, illetve a Sepsiszentgyörgyi „Dr. Fogolyán Kristóf” Megyei Sürgősségi Kórház kórlapjainak adatait felhasználva, továbbá az édesanya beszámolóinak segítségével a két Hurler-szindrómás nővér (KV és AT) kórtörténete kerül bemutatásra.

Eredmények: A testvérek 1 év 10 hónap különbséggel születtek, követett terhességekből, császármetszéssel (KV), illetve természetes úton (AT). Prenatális genetikai vizsgálat nem történt, negatív családi kórelőzmény miatt. A neonatális időszak átlagos lefolyású volt, majd a korai fejlődésük normális ütemben, koruknak megfelelően haladt a diagnózist megelőző időszakban.

KV-t 2014 márciusában, 2 éves 1 hónaposan, AT-t 2014 szeptemberében, 8 hónaposan diagnosztizálták. Osztályos ellátásban KV 11 alkalommal, AT 31 alkalommal részesült. Évente két kontroll történik Kolozsváron, Sepsiszentgyörgyre enzimpótló terápiára ütemterv szerint heti 1 alkalommal jártak (2015-2024). Fizikai növekedésük egy 3-4 éves gyermek szintjének felelt meg (20 és 22 kg, 94 és 105 cm). Mentális teljesítményüket illetően KV-nak egy 5 éves gyermek szintjén, AT-nek egy 8 éves gyermek szintjén stagnált. Ellenanyagtermelés (anti-drog) és kedvezőtlen klinikai lefolyás miatt 2022 márciusától immunmoduláns kezelést kaptak, melynek következtében gyakorivá váltak a légúti fertőzések. AT tracheostómiájának javaslatát elutasították a szülők. 2024 júniusában AT kezelését, szintén szülei kérésére, leállították.

KV 2022 októberében otthonában elhunyt, boncolás nem történt.

AT-nél krónikus légzéslégtelenséget, nem-obstruktív cardiomyopathiát, mitrális billentyű prolapsust és elégtelenséget, bal kamrai diasztolés diszfunkciót írtak le, emellé 2023-ban epilepszia társult. Légzéslégtelenségére 2024 márciusától otthoni oxigénterápiában részesül. Krónikus kezelést a légző-, szív- és érrendszeri, illetve neurológiai patológiákra kap.

Következtetés: A Hurler-szindróma egy progresszív betegség, melynek korai felismerése befolyásolhatja a túlélést és az életminőséget. A szindróma korai és pontos diagnosztizálását akadályozzák a változatos és nem specifikus tünetek, illetve a betegséggel kapcsolatos ismeretek hiánya. A túlélés szempontjából elengedhetetlen a korai diagnózis és specifikus terápia (ideálisan 2 éves kor előtt), továbbá a multidiszciplináris ellátás.

Újszülöttkori gennyes bőrelváltozások differenciáldiagnosztikája egy esetünk kapcsán

Szemerédy Fanni¹, Várvölgyi Tünde², Káposzta Rita¹

¹Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen, ²Debreceni Egyetem Klinikai Központ Bőrgyógyászati Klinika, Debrecen

Panaszmentes, kiviselt terhességből 3840 g-mal, 53 cm-rel per vias naturales született a jelenleg 5 éves kisfiú. Már születésekor testszerte észlelhető volt erythroderma és bullosus bőrkütyése, melyet neonatalis transiens pustulosisnak vélelmeztek. Kiütései tartósan fennálltak, helyenként abscedáltak, ezért kórházi felvételre került 10 napos korában. Laborértékei közül leukocytosis, eosinophilia emelendő ki, immunoglobulin értékei, phagocytosis aktivitás, gyulladásos paraméterek életkori tartományban voltak, IgE méréstartomány alatti. Neonatalis mucocutan HSV fertőzést, congenitalis lues és HIV fertőzést a szerológiai vizsgálatok kizárták, a hólyag bennéből Staphylococcus aureus tenyésztett ki. Az antibiotikum terápia elhagyásakor pyodermája ismételt kiújult, konzekvens leukocytosisa és eosinophilia miatt eosinophil pustulosus folliculitis gyanúja merült fel, melyet a szövettani vizsgálat kizárt, ellenben leukocytosis adhéziós defektust (LAD II) vetett fel, mely a felszíni markervizsgálatok alapján nem került megerősítésre. Csontvelő biopszia kóros eltérést nem igazolt, a juvenilis myelomonocytosis leukaemia diagnózisát is elvetették. Per os antibiotikum profilaxis (trimethoprim + sulfamethoxazole) és lokális antibakteriális kezelés mellett bőre rendben volt, súlyos fertőzése a későbbiekben sem jelentkezett, jobb oldali soliter veséje újszülött korában már felismerésre került. A makacs erythroderma és antibiotikum profilaxis elhagyásakor jelentkező pustulosus bőrtünetek, nem infekciós gastroenteritis miatt további vizsgálatok 2 éves korában ételallergiát (tej-, tojás-, búza-, szójaallergia) jeleztek, emellett a totál IgE értéke is mérés tartomány fölé emelkedett. A kórelőzmény alapján felmerült hyper-IgE szindróma diagnózisát a genetikai vizsgálat 2,5 éves korban erősítette meg. A teljes exom szekvenálás (WES) a STAT3 génben igazolt patogén mutációt heterozigóta formában, mely megfelelt az autoszomális domináns öröklésmentet mutató hyper-IgE szindrómának. Az irodalomban leírt mutáció a STAT3 fehérje dimerizációját, DNS kötő képességét gátolja, mely transzkripciós faktorként számos citokin jelátviteli útvonalában vesz részt, ezáltal fontos szerepe van az immunitás, gyulladás, a sebgyógyulás, az onkogenezis folyamatában. Csontfejlődési, fogzási rendellenesség szintén a szindróma része, mely ennél a gyermeknél korai koponyavarrat elcsontosodás, scaphocephalia fokozatos kialakulása képeiben jelentkezett, emiatt 3 éves korában biparietális decompressio műtét történt. A későbbiekben sem jelentkezett súlyos fertőzés, antibiotikum profilaxis tovább-

ra sem hagyható el, de a pyodermát jól kontrollálja, őszől-tavaszig pedig a gyakori, elhúzódó légúti infekciók miatt időszakosan alkalmazott IVIG szubsztitúció hatásos, annak ellenére, hogy IgG értéke fiziológiás. Hasi panaszai diétahiba esetén jelentkeznek.

Esetbemutatásunkkal a neonatalis pustularis dermatosisok differenciál diagnosztikája kapcsán annak egy viszonylag ritkább okára hívjuk fel a figyelmet.

IgA nephropathia: az elmúlt 10 év szegedi eseteinek tapasztalatai

Szenci-Kaszás Balázs¹, Iványi Béla², Bereczki Csaba¹, Jakab Dániel¹

¹Szegedi Tudományegyetem Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged, ²Szegedi Tudományegyetem Szent-Györgyi Albert Orvostudományi Kar Patológiai Intézet

Bevezetés: Az immunglobulin A nephropathia (IgANP) a primer glomerulonephritisek egyik leggyakoribb képviselője, patogenezisében kiemelt szerepű a galaktózdeficiens IgA és az ellenük termelődött autoantitestek által alkotott immun-komplexek lerakódása a glomerularis mesangiumban. A betegség klinikuma széles spektrumon mozog: a legenyhébb formákban tünetmentes hematuriával jár, jelentkezhet azonban életet veszélyeztető, rapidan progrediáló glomerulonephritis tünetegyüttesének képével is. Diagnózisakor patognomikus a vesebiopsziás minta immunfluoreszcens szövettani vizsgálata során észlelt, IgA-tartalmú depozitumok jelenléte a mesangiumban. Rizikóstratifikációra az Oxford-klasszifikáció (MEST-C) pontrendszere használt. Terápiájában alapvető a renin-angiotenzin-aldoszteron rendszert (RAAS-) gátló terápia renoprotektív célú beállítása, emellett számos esetben szükséges immunszuppresszív kezelés bevezetése is.

Anyagok és módszerek: Retrospektív adatgyűjtésen alapuló vizsgálatunkban a SZTE SZAKK Gyermekgyógyászati Klinikán 2014. január és 2025. február között diagnosztizált, IgANP miatt gondozott gyermekek klinikai adatait (társbetegségek, laboratóriumi paraméterek, alkalmazott terápia, terápiaváltás) és a diagnózis alapjául szolgáló szövettani eredményeit elemeztük. Eredményeinket (ha másképp nem jelöltük) átlag $\pm$ szórással (SD) formájában mutatjuk be.

Eredmények: Vizsgálatunkba 10 gyermek került bevonásra, közülük 6 fiú (60%), 4 leány (40%) volt. A diagnóziskori medián életkor 14,83 év (IQR: 6,6 év) volt. A vérvizelés első dokumentált észlelése és a primer biopszia elvégzése között eltelt idő átlagosan $5,07 \pm 6,08$ hónap volt. Kísérő betegségként 2 esetben cöliákia, 1 esetben juvenilis idiopátiás arthritis (JIA), 1 esetben pedig 1b típusú glikogéntárolási betegség (von Gierke-kór) és gyulladásos bélbetegség (IBD) volt ismert az egyéni anamnézisből. A biopszia előtt mért átlagos szérumszint kreatininszint $125,4 \pm 81,53$ $\mu\text{mol/l}$, Schwartz-formula szerinti átlagos eGFR $58,39 \pm 27,50$ ml/min/1,73 m^2 volt. Összes betegünkön észleltünk hematuria-t. Biopsziakori átlagos vizelet protein/kreatinin ráta (uPCR) $148,5 \pm 79,62$ mg/mmol volt. A biopsziák Oxford-klasszifikáció szerinti értékelése az alábbiak szerint alakult: M (M0:M1 = 4:7, n=11), E (E0:E1 = 5:6, n=11), S (S0:S1 = 2:9, n=11), T (T0:T1:T2 = 7:4:0, n=11), C (C0:C1:C2 = 4:5:1, n=10). Rebiopszia 1 esetben történt. Renoprotektív terápián túl immunszuppresszív kezelésben 9 beteg részesült, közülük 1 esetben volt szükséges a terápiaváltás, 1 esetben pedig MPO-ANCA vasculitisszel való szövődése miatt kombinált immunszuppresszió vált szükségessé. A kezdő terápiaként választott immunszuppresszív szer 7 esetben metilprednizolon, 1 esetben prednizolon monoterápia, 1 esetben pedig metilprednizolon és azatioprin kombinációja volt.

Következtetés: Rutin vizeletvizsgálat során észlelt hematuria esetén gondolnunk kell az IgANP lehetőségére. Konzekvensen fennálló vérvezelés és szignifikáns proteinuria vagy beszűkült vesefunkció esetén a vesebiopszia elvégzése a diagnosztika alapvető eleme.

Voldemortos lymphomortis

Szilágyi Dávid, Kalocsai Krisztina

Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Infektológiai Osztály

Bevezetés: A lymphadenopathia a gyermekkori megbetegedések egy gyakori tünete lehet, amely háttérben szerteágazó etiológia állhat. A kórok diagnosztizálása rövid időablakon belül szükséges lehet, amiatt a kísérő tünetek pontos felismerése és a részletes anamnézisfelvétel elengedhetetlen a gyors kórisme megállapításához.

Esetismertetés: J.V. 4 éves, nehéz szociális háttérből érkező fiúgyermeket két hete fennálló, jobb oldali, 5x3 cm-es nyaki terimével vettük fel Klinikánkra. Ultrahangvizsgálat során a terimét nyirokcsomó konglomerátumnak véleményezték beolvasás vagy tályogképződés jelei nélkül. Rövidesen felvételét követően először a tenyereken és talpakon, majd a törzsön is maculopapulós kiütések jelentek meg. Az etiológia felderítése céljából további képalkotó és mikrobiológiai vizsgálatokat végeztünk, valamint vékonytű biopsziás mintavétel is történt.

Diagnózis: Az epidemiológiai adatok és a klinikai kép ismeretében felmerült connatalis syphilis megbetegedés lehetősége, azonban az elvégzett vizsgálatokat követően születés után szerzett syphilis diagnózisát állapítottuk meg. Neurosyphilis, vagy a syphilis egyéb szövődményei nem igazolódtak.

Kezelés: A gyermek intravénásan, 14 napig alkalmazott penicillin terápiában részesült.

Kimenetel: A gyermek cervicalis lymphadenopathiája a kezelést követően csak hónapokkal később regrediált teljesen.

Következtetés: Habár J.V-nél egyértelmű ok-okozati összefüggés nem volt megállapítható a cervicalis lymphadenopathia és a syphilis megbetegedés között, amennyiben a tünet megjelenésére más, gyakrabban előforduló magyarázat nincsen, a panasz háttérben állhat veleszületett vagy szerzett nemi úton terjedő betegség is. Amennyiben nem kapta volna meg időben a gyermek a megfelelő kezelést, évekkal később, a syphilis tertier stádiumában a gummás elváltozások mellett akár Voldemorthoz hasonló, ellapult orr is kialakulhatott volna.

Perzselő torok, avagy egy Mycoplasma infekció extrapulmonális manifesztációja

Szkiba Zsófia¹, Tóth-Gergely Ágnes², Szabó László²

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Csecsemő- és gyermekgyógyászati, Budapest, ²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Gyermek Bel- és Tüdőgyógyászati Osztály, Budapest

Bevezetés: Az utóbbi években az atípusos tüdőgyulladások egyre növekvő esetszámát figyelhetjük meg, ugyanakkor fontos megjegyezni, hogy az azok háttérben álló egyik potenciális patogén, a Mycoplasma pneumoniae által okozott infekció nem csak légúti tünetek formájában tud manifesztálódni, hanem az esetek kisebb százalékában extrapulmonális – pl. haematológiai, mucocutan, központi idegrendszeri - tünetek megjelenéséhez is vezethet.

Esetbemutató: A 17 éves serdültől láz, erősödő torokfájdalom, valamint enyhe deszturációval járó nehézlégzés miatt vettük fel osztályunkra. Felvételekor vérből garatképletek mellett kifejezett orális mucositis képe volt látható, egyéb nyálka-

hártya érintettség, illetve bőrtünet nélkül, valamint a tüdők fellett bronchospasmus volt hallható. Ápolása második napján mindkét oldalon buccalisan - illetve vékonyabb rétegben a szájjpadlón és az ajkak belső felszínén is - csaknem összefüggően fehér felrakódásokat láttunk, melyet érdemben eltávolítani nem lehetett, spatulával megkaparva vérzékeny alap tűnt elő. Emellett non-purulens conjunctivitis jelent meg. A klinikum, emelkedett gyulladásos érték, illetve pozitív Streptococcus A gyorsteszt alapján kezdetben invazív Streptococcus pyogenes infekció gyanúja merült fel, így haemocultura és torokváladék mintavételt követően parenteralis penicillin terápiát indítottunk. Ismételt kikérdezésekor kiderült, hogy a panaszok kezdete óta többféle NSAID-ot vett be, mely információ gyógyszer okozta nyálkahártya laesio lehetőségét is felvetette, így kezelését nagy dózissú szteroid terápiával egészítettük ki. A megkezdett terápiák mellett orális tünetei progrediáltak, illetve a glans penisen is megjelent nyálkahártya laesio. Ekkor a klinikum alapján újraértékelve az esetet, a láz, légúti panaszok, kétoldali non-purulens conjunctivitis, illetve több különböző nyálkahártya érintettségével járó folyamat háttérben RIME (reactive infectious mucocutan eruption) fennállása merült fel. Tekintettel arra, hogy ezt a tünetegyüttest leggyakrabban Mycoplasma pneumoniae okozza, az etiológia tisztázására Mycoplasma szerológia, felső légúti multiplex PCR, valamint ismételt torokváladék tenyésztés történt. Szerológiai vizsgálata kétes eredményt adott, a PCR Mycoplasma pneumoniae jelenlétét igazolta, a torokváladék tenyésztés nem támasztotta alá Streptococcus infekció fennállását. Így a korábban empirikusan megkezdett penicillin terápiát leállítottuk és azithromycin kezelést kezdtünk a nagy dózissú methylprednisolon terápia folytatása mellett.

Következtetés: A Mycoplasma pneumoniae infekció gyakoriságának növekedésével elkerülhetetlen, hogy az extrapulmonális tünetekkel is nagyobb esetszámban találkozunk. Ezért fontos, hogy a differenciáldiagnózis részeként felmerüljön a RIME lehetősége is.

Autoimmun haemolyticus anaemia nyomában

Szkiba Zsófia¹, Vértési Gabriella², Szabó László², Csanádi Krisztina³

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Csecsemő- és gyermekgyógyászati, Budapest, ²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Gyermek Bel- és Tüdőgyógyászati Osztály, Budapest, ³Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Dr. Kemény Pál Gyermek Onko-Hematológiai Osztály, Budapest

Bevezetés: A szisztémás lupus erythematosus (SLE) egy szisztémás autoimmun betegség, melyet autoantitestek jelenléte, változatos szervi érintettség és széles spektrumú klinikum jellemez. Az anti-nukleáris antitest (ANA) pozitivitás az SLE diagnózis felállításában belépő kritérium. Az esetek több, mint 95 százalékában igazolható jelenléte, ugyanakkor SLE tünetegyüttes előfordul ANA negativitással is.

Esetbemutató: A 17 éves serdülő egy hónapja észlelt fáradékonyság és sápadtság, majd fokozódó sárgaság miatt készült laboratóriumi vizsgálat során igazolt gravis anaemia, illetve leukopenia miatt került felvételre intézetünkbe. Fizikális vizsgálatokor icterusos bőrt és sclerát, sápadt nyálkahártyát, valamint jobb oldalt inguinalisan megnagyobbodott nyirokcsomót észleltünk. A vérszegénység háttérben autoimmun haemolyticus anaemia (AIHA) fennállása igazolódott. Hasi ultrahang vizsgálata mérsékelt fokú hepatomegáliát és kifejezett splenomegáliát ábrázolt, valamint jobb oldalt parailiacalisan pathológias nyirokcsomó konglomerátum volt látható, a tapintott jobb oldali megnagyobbodott inguinalis nyirokcsomó mellett. Mellkas-, hasi- és kismencede MR-

vizsgálata ugyancsak patológiás nyirokcsomók jelenlétét igazolta a retroperitoneumban, valamint parailiacalisan jobb túlsúllyal. Lymphoproliferatív kórkép kizárása érdekében az inguinalis nyirokcsomó eltávolításra került, szövettani vizsgálata, valamint csontvelő biopszia és lumbal punctio történt. A nyirokcsomó hisztológiai vizsgálata reaktív folyamat jelenlétét igazolta, sem az, sem a csontvelői minta vizsgálata nem erősítette meg lymphoma fennállását, a liquor vizsgálata ugyancsak negatív lett. Az eredmények birtokában a korábban gyanított lymphoproliferatív folyamat mellett szisztémás autoimmun betegség lehetősége is felmerült a tünetek hátterében. Ennek megítélésére készült autoantitest vizsgálatok során ANA - Hep2 - negativitás mellett emelkedett dsDNS antitest titer, valamint mérsékelten emelkedett SS-B antitest szint igazolódott. A komplement rendszere vizsgálata normál C3 és C4 koncentrációt mutatott. A klinikum és a laboratóriumi eredmények (AIHA, leukopenia, emelkedett dsDNS) alapján SLE gyanúja merült fel az észlelt ANA negativitás ellenére. Ugyanakkor, mivel az ANA negativitás miatt az SLE diagnózisát nem lehetett egyértelműen kimondani, a lymphoproliferatív folyamat biztos kizárására ismételt szövettani és PET-CT vizsgálata történt. Ezek a vizsgálatok továbbra sem tudták igazolni lymphoma jelenlétét. Az ismételt autoantitest meghatározás tovább emelkedett dsDNS, illetve változatlanul emelkedett SS-B szintet igazolt, valamint novum eltérésként Hep2 pozitivitás jelent meg. Ez alapján megerősítést nyert az SLE.

Következtetés: Gyermekkorban az SLE igen változatos formákban manifesztálódhat. Ha a klinikum alapján egyéb kórképek kizárhatók és az ANA pozitivitáson kívül teljesül a diagnosztikus kritériumrendszer, fel kell merülnie SLE lehetőségének, hiszen a korai adekvát diagnózis és terápia megkezdése kulcsfontosságú a morbiditás csökkentésében. Az ANA negatív (pseudo negatív) SLE az irodalmi adatok alapján létezik, hátterében metodikai ok áll.

Osetamivir (Tamiflu) kezelés igazolt Influenza fertőzés esetén kórházi kezelést igénylő gyermekeknél

Szodfridt Boglárka Lilla, Szendi Júlia, Ruszinkó Viktória, Kovács Márta

Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház Csecsemő- és gyermekgyógyászati Osztály, Győr

Kórházi kezelést igénylő gyermekek Influenza vírus fertőzése esetén antivirális kezelés (első vonalban osetamivir) alkalmazása évtizedek óta ajánlott.

Az elmúlt években bebizonyosodott, hogy az osetamivir kezelés csökkenti az okozott tünetek intenzitását, az infekciót követő szövődmények kialakulásának kockázatát, illetve lerövidíti a kórházban töltött ápolási napok számát.

Bizonyos rizikócsoportokban (2 év alatti gyermekek, immun-supprimált/krónikus betegséggel rendelkező egyének), akiknél várhatóan az influenza fertőzés súlyosabb lefolyású, nagyobb a szövődmények kialakulásának a kockázata, a tünetek kezdetét követően 48 órán belül PCR teszt eredmény nélkül is érdemes a kezelést elkezdni.

Kórházunk Gyermekgyógyászati Szakmacsoportjának Fertőző Részlegén 2 hónap alatt (2025 január és február) 23 gyermeknél alkalmaztunk osetamivir terápiát légúti PCR vizsgálat által igazolt Influenza fertőzés esetén. A medián életkor 2,5 év volt. Legfiatalabb gyermek 2 hónapos, legidősebb 11 éves (ismert 1-es típusú diabeteses) volt. A terápiát az ajánlások alapján 5 napig alkalmaztuk.

A terápia kezdetét követően átlagosan 1,5 nap alatt észleltük, hogy a gyermekek láztalanokká válnak (3 gyermeknél láz egyáltalán nem jelentkezett, 1 gyermek az egyidejűleg zajló otitis

media miatt nem láztalanodott). Gyógyszermellékhatást betegeinknél nem észleltünk.

Összességében tapasztalataink alátámasztják a szakirodalom azon állítását, hogy az osetamivir terápia alkalmazása mellett a gyermekek általános állapota hamar javul, a gyógyszer alkalmazása biztonságos.

Nomen est omen? Avagy gyógyulás egy súlyos légzési elégtelenségből.

Szűcs-Székács Liliána¹ Brandt Ferenc Ádám¹, Csillag Judit², Hauser Balázs², Kis-Tamás Melinda², Kovács Nóra¹, Mahdi Leina¹, Szigeti Krisztina¹, Szabó Miklós¹, Szász Barbara¹

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg PIC osztály, ²Semmelweis Egyetem, Aneszteziológiai és Periperatív Betegellátó Intézet Gyermekaneszteziológia

Bevezetés: A veno-venosus extrakorporális membrán-oxigenáció, vagy VV ECMO, a súlyos, konzervatív intenzív terápia mellett nem javuló légzési elégtelenségben szenvedő betegek esetében alkalmazható "tüdőpótló" kezelés. A kezeléssel lehetőségünk nyílik a tüdő funkciójának helyettesítésére, a tüdő eközben pedig időt nyer a regenerációra, gyógyulásra.

Esetbemutató: Az előadás témája egy korrigáltan terminusban lévő, volt koraszülött csecsemő esete, akinél légzési elégtelenség miatt VV ECMO kezelés elvégzése vált szükségessé. A közel két hónapos kis csecsemőt mentő szállította felső légúti tünetek, táplálási nehezítettség miatt a küldő intézetbe, ahová periarrest állapotban érkezett meg. Súlyos állapota miatt azonnal megkezdtek az intenzív osztályos kezelést. A súlyos klinikai tünetek hátterében kóroki tényezőként RSV infekció igazolódott. A küldő intézetben a kezdeti állapotstabilizálódást követően lélegeztethetősége fokozatosan romlott, így VV ECMO kezelés elvégzése céljából kérték átvételét Klinikánk PIC osztályára. A VV ECMO kezelés megkezdését követően derült fény arra, hogy a súlyos légzési és keringési elégtelenség hátterében az RSV infekcióhoz társuló bakteriális szuperinfekció és szepszis áll fenn. A kezdeti súlyos állapot és az intenzív osztályos kezelés kapcsán fellépett - a VV ECMO kezeléssel nem összefüggő - szövődmények (CVK-asszociált thrombosis, vörösvértest koncentráció paravasatioja a hasüregbe) ellenére csupán 6 nap VV ECMO kezelést követően a beteg közel teljes mértékben meggyógyult. Egy nappal a VV ECMO kezelés befejezését követően sikeresen extubálni lehetett, majd néhány nap múlva jó általános állapotban tudtuk visszahelyezni a küldő intézetbe. Ápolási időnk alatt a beteg az esedékes Synagis oltását is megkapta.

Következtetések: Koraszülöttek esetében nem ritka a súlyos, akár bakteriális szuperinfekcióval szövődött RSV fertőzés. Ez a fajta lefolyás akár a korábban adekvát passzív immunizációban részesült betegeknél is megjelenhet. Kifejezett légzési elégtelenséggel járó esetekben számolni kell a bakteriális szuperinfekció lehetőségével, így az empirikus antibiotikum kezelés megkezdése mindig megfontolandó ebben a betegcsoportban. Invazív légzéstimogatás mellett nem javuló, súlyos, de potenciálisan reverzibilis tüdőbetegség esetén minden esetben érdemes referálni a beteget VV ECMO centrumba a gyorsabb és kevesebb szövődménnyel járó gyógyulás reményében.

Infantilís tremor szindróma ritka etiológiai háttérrel

Tamasi Albert, Mózes Katalin, Abdulrahman Abdulrab

Békés Vármegyei Központi Kórház Csecsemő- és Gyermekgyógyászati osztály, Gyula

Bevezetés: Az infantilís tremor szindróma egy ritkán előforduló, krónikus B12 vitaminhiány következtében kialakuló encephalopathiával, táplálási nehezítettség, choreoathetosis, motoros- és mentális fejlődés megkérdésével, regresszióval járó betegség.

Esetbemutató: A 14 hónapos fiú kisdédnek ismételt hanyás, táplálási nehezítettség miatt történt felvétele. 8 hónapos koráig mozgás- és értelmi fejlődése normális volt. Egy reziduális nyelvcysta műtétét követően csak anyatejet volt hajlandó fogadni. A szülő ehhez az eseményhez köti fokozatos hanyatlását. Felvételkor egy szomatikusan gyengén fejlett, hypoton, apathias, nehezen táplálható kisdédet láttunk. EEG kérgi funkciózavart jelzett, agyi ultrahangon jelentős külső liquor tér táulat mutatkozott. Laboratóriumi vizsgálat során mérhetetlenül alacsony B12 vitamin szintet mértünk, így intramuscularis pótlást kezdtünk. Két nappal később főként a felső végtagokon folyamatos, alvásba is észlelhető tremor, choreoathetosis jelentkezett, melyet benzodiazepin érdemben nem változtatott. Az EEG-n epilepsziára utaló működés-zavar nem volt. A klinikai tünetek és a B12 vitaminhiány alapján infantilís tremor szindrómát véleményeztünk. Két héttel később már vegyes étrenden volt, a tremor intenzitása jelentősen mérséklődött, játszott, gögicsélt. Édesanya mérhetetlenül alacsony B12 vitamin szintjének háttérben intrinsic factor- és a gyomor parietalis sejtjei ellen termelt antitest pozitivitást találtunk.

„Giant” omphalokele sebészi kezelése – esetismertetés

Tardi Réka¹, Hajnal Dániel¹, Kovács Tamás¹, Amulya Saxena²

¹SZTE Gyermekgyógyászati Klinika Gyermeksebészet, ²Burjeel Hospital Abu Dhabi Pediatric Surgery

Bevezetés: Esetismertetésünkben egy, a klinikánkon kezelt „giant” omphalokelével született betegünk kihívást jelentő sebészi kezelését mutatjuk be.

Esetismertetés: 2020 augusztusában terminusra, sürgősségi császármetszéssel maturus fiú újszülött született kifejezett hasfali defektusával. Ennek jelenléte praenatalisan ismert volt, jelentős mérete azonban nem. Születését követően „silo” felhelyezés történt, tekintettel arra, hogy a lépét illetve a csaknem teljesvékonybelet. 1 hét után a hasúri szervek redukcióját nem ítéltük elégségesnek, ezért a defektus megnagyobbítását és a „silo” újraképzését végeztük. 3 hét múlva vált lehetségessé a defektus fedése, amelyet csak a hasfal bőrének egyesítésével tudtuk elérni, így hasfal teljes rétegeire terjedő rekonstrukció e térránytalanság miatt nem volt megvalósítható. 3 hónap PIC intenzív terápiás kezelést követően végül a csecsemőt otthonába bocsájtottuk.

A kisdéd növekedése során azonban csak a hasfali sérvet fedő heges bőr tágulását láttuk, a hasúri szervek, főként a máj redukciója nem indult meg. A has izompereme a törzs oldalsó középvonalán nem terjedt túl, így az implantátum nélküli rekonstrukciót nem tartottuk lehetségesnek. Azonban gyermek egyéves kora után mozgásfejlődése felgyorsult, így szükséges vált a hasúri szervek védelmében a defektus további műtété.

A hasfal zárását hálóval történő, több lépcsős beavatkozással terveztük meg, amelyről fokozatos redukció lehetőségét reméltük. A háló kiválasztásában három főbb szempontot határoztunk meg.

1. A háló azon tulajdonsága, hogy a nem tapad a hasúri szervekhez kiemelkedően fontos, a többszöri műtéti feltárással járó vérzés és esetleges bélsérülés elkerülése miatt. 2. A graft merev, rugalmatlan szerkezete a hasfalizomelemeinek megnyúlását eredményezi, így egyre kisebb háló alkalmazható a teljes zárásig. 3. Biológiai átépülés a gyulladásos szövődmények és kilökődés esélyének minimalizálása miatt szükséges. Ezen szempontok alapján a Cook Medical Biodesign Hernia Graft halójára esett a választás. A műtetre többszörös halasztás után 2022. novemberében sor került. A graft sikeres implantációját követően elhúzódó, több héten át tartó lázas állapotjelenkezett, amely háttérében kimutatható fertőzés nem igazolódott. A háló feletti heges bőr egy részén sebgyógyulási zavar jelentkezett, amely 6 hónap alatt hámosodott konzervatív kezelés mellett. Az utánkötés során a háló peremét szolgáló hasfali izom fokozatos expanzióját láttuk a hasfali sérv látható redukciója mellett. 2024 novemberében ismételt hálóbeültetést végeztünk, már kisebb méretű grfttal. A műtét utáni 3 héten a hegesbőr sebének részleges szétválását észleltük, melynek konzervatív kezelése jelenleg is zajlik.

Konklúzió: A „giant” omphalokele sebészi ellátása jelentős sebészi kihívás, amely ellátásában a biológiai átépülő hálók biztató megoldást jelenthetnek.

Vékonybél duplicaturák ellátása az SZTE Gyermekgyógyászati Klinika Gyermeksebészeti Osztályán

Tardi Réka, Kovács Tamás

SZTE Gyermekgyógyászati Klinika Gyermeksebészet

Bevezetés: A tápcsatorna kettőzetei ritka fejlődési rendellenességek, melyek a szájüregtől a végbélig bárhol előfordulhatnak. Tünetmentes esetben mellékletként kerülhetnek felismerésre (akár már prenatális ultrahang vizsgálat során is), amennyiben pedig panaszokat okoznak, azok leggyakrabban obstrukciós tünetek, illetve gastrointestinalis vérzés formájában jelentkeznek. A kórkép viszonylag alacsony előfordulásának ellenére az utóbbi három évben több esetet is sikeresen diagnosztizáltunk és kezeltünk műtéti az SZTE Gyermekgyógyászati Klinika Gyermeksebészeti Osztályán, melyeket jelen előadás keretein belül szeretnénk bemutatni.

Esetismertetés: 2023–2025. között összesen 4 gyermek került ellátásra vékonybél duplicatura miatt az SZTE Gyermekgyógyászati Klinika Gyermeksebészeti Osztályán. Két esetben már praenatalis ultrahang vizsgálat során fény derült az elváltozásra. Két esetben későbbi életkorban (2 és 16 évesen) jelentkező gastrointestinalis vérzés miatt történt kivizsgálás, mely során Tm99 szintigáfiával a vékonybél területén ectopiás gyomornyálkahártyát találtunk. Az operatív ellátás minden esetben a bélkettőzet resectiójából, majd end-to-end anastomosis készítéséből állt. A betegek posztoperatív táplálását minden esetben sikerült zavartalanul felépíteni, utánkötés során az előadás időpontjáig szövődményt nem észleltünk.

Összegzés: Bár ritka fejlődési rendellenességről van szó, hasi ultrahang vizsgálat során látott cystoaua elváltozás, illetve ismeretlen eredetű tápcsatornai vérzés esetén gondoljunk a vékonybél duplicatura lehetséges diagnózisára.

A kevesebb néha több – Hyponatraemia háttérben ritka konstelláció

Telkes Adrienn

Az enyhe hyponatraemia gyermekkorban általában mellékletként észlelt eltérés, leggyakrabban vírusinfekciókhoz, gastroenteritishez társul. A súlyos hyponatraemia háttérben, különösen ha az anamnesis alapján nem kézenfekvő az eredete – számos ritka ok, súlyos betegség is állhat.

A 1,5 éves, területi kórházban epilepsia miatt gondozot kisdedet elhúzódnó convulsio, súlyos hyponatraemia miatt helyezték gyermekintenzív részlegünkre. Az extrém alacsony Na (legalacsonyabb: 117 mmol/l) értékek háttérben felvételtkor szokványos és gyakori ok az anamnesis alapján nem merült fel.

Egy éves koráig területileg illetékes gyermekosztályon 3 convulsiót követően a negatív EEG lelet ellenére levetiracetam beállítás, majd ismételt convulsio miatt epileptológiai centrum javaslatára nagy dózisu valproát beállítás történt. Anamnéziséből még kiemelendő, hogy az ezt követő hónapokban ugyancsak a területi kórházban két alkalommal ápolták súlyos hyponatraemia miatt.

Kórtörténetét áttekintve vizelet fajsúlya minden bentfekvés alkalmával alacsonyabb volt, s kivizsgálásunk során folyadékmegszorítást követően sem változott, negatív folyadékegyensúlyba került.

Kivizsgálása során részletes hormonális és képalkotó vizsgálatok történtek, melyek a leggyakoribb hyponatraemiát okozó patológiás kórképek lehetőségét nem erősítették meg.

Klinikai kép háttérben a kezdetben bennünk felmerülő, „kézenfekvő” diagnózisok nem igazolódtak, és a súlyos hyponatraemiát egy nem szokványos, ritka pathofiziológiai konstelláció okozta. Ismét megbizonyosodtunk, hogy nem mindig a labor és műszeres vizsgálatok tömkelege vezet a megoldáshoz, azaz „a kevesebb néha több”.

Kicsi anya kicsi lánya

Terkovics Lili Aliz, Luczay Andrea

Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Gyermek-endokrinológia

Esetismertetésünkben egy jelenleg 9 éves lány történetét mutatjuk be, akit 2017-ben 22 hónapos korában vizsgáltak először klinikánk endokrinológiai ambulanciáján alacsonynövekedés miatt. Ekkor testmagassága és testsúlya is három percentilis alatt volt.

A gyermek 36-37. hétre született gesztációs diabétesz mellitusszal szövődött várandósságból 1870 grammal és 47 centiméterrel. Sorvadtságát méhlepény okúnak gondolták. Már a koraszülött osztályon észlelték naplemente tünetét. Klinikánkon hét hónapos korában vizsgálták lázas betegség és előre domborodó kutacs miatt. Felvételtkor észlelték trigonoccephaliáját és a saggitalis varrat elcsontosodását, amit idegsebészeti műtét követett. A klinikai kép miatt komparatív genomiális hibridizáció (CGH) történt, a 15q26-ban egy 291 kb és egy 305 kb duplikációt írtak le. A génszakasz az IGF-1 és a MEF2A receptort érinti. A mutációt édesanyjától örökölte, ő 149 centiméter magas.

Növekedési elmaradásának háttérben növekedési hormon-hiány igazolódott. 2018. augusztusa óta növekedési hormon kezelésben részesül. 2020. októberében, négy és fél éves korában pubesen megjelenő szőrszálak miatt jelentkeztek, amelynek során centrális pubertas praecox diagnózisa került felállításra, GnRH analóg kezelés indult. Irodalmi adatok alapján ez része lehet a genetikai kórképnek. Nem menstruál. Édesanyjánál a serdülés 9 éves korban kezdődött. 2024. decemberében obesitas kivizsgálása kapcsán csökkent glükóztolerancia és hipertónia igazolódott.

A 15q26 duplikációját több tanulmányban inkább túlnövekedéssel, értelmi fogyatékkal és jellegzetes arcvonásokkal járó szindrómákkal kapcsolatban írták le, azonban alacsonynövekedéssel is beszámolnak az irodalomban. Emellett társulhatnak még szív-, vese-, nemi szervi és mozgásszervi fejlődési rendellenességek is.

Változó etiológia, változó prognózis: egy ritka kórok a dilatatív kardiomiopátia háttérben

Tian Huimin¹, Luczay Andrea², Vilmányi Csaba³, Tölgyesi Andrea⁴

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Csecsemő- és gyermekgyógyászat, ²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Diabétesz, Endokrinológiai és Metabolikus Osztály, ³Gottsegen György Országos Kardiiovaszkuláris Intézet Gyermekszív Központ, Budapest, ⁴Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Kardiológia

Bevezetés: A dilatatív kardiomiopátia (DCM) egy olyan szív-izom-betegség, amely a bal kamra tágulatával és szisztolés diszfunkcióval jár, és gyakran manifeszt szívelégtelenséghez vezet. A gyermekek többségénél a DCM idiopátiás eredetű, a többi esetben etiológiája szerteágazó lehet: a ritkább genetikai eltérésektől a gyakoribb gyermekgyógyászati kórképekig is terjedhet.

Esetismertetés: Páciensünk a 32. gesztációs héten 1050 gramm súllyal született IUGR koraszülöttként, ezt követően PIC osztályunkon ápolták meconium ileus és neonatalis diabetes miatt, melynek háttérben GATA6 mutáció igazolódott. A mutáció a pancreas hiányán kívül vitiummal is gyakran társul, ennek jeleként betegünknek ligatúrát igénylő PDA-ja és közepes méretű ASD II-je volt, melyhez idővel egy mérsékelt pulmonalis billentyű szűkület társult. Az ASD és a pulmonalis stenosis miatt rendszeres kardiológiai ellenőrzés alatt állt, a beavatkozási indikációt egyik sem érte el.

2024 nyarán a korábbi eltérések mellett anaemia, hypothyreosis és coeliakia is igazolódott nála, ezért pajzsmirigy hormon szupplementációt indítottak, és gluténmentes diétára került. Egy hónap múlva rutin kardiológiai kontrollja során novum eltérésként kifejezett balkamra diszfunkció látszott következményes mitralis insufficienciával, laborvizsgálata mérsékelt elevált hsTroponin T és jelentősen emelkedett NTproBNP szintet mutatott. Anticongesztív terápia mellett (enalapril, verospiron, bisoprolol) végig tünetmentes maradt, de a követés első 3 hónapjában a kamrafunkcióban érdemi javulást nem észleltünk. A kamrafunkció javulása a diagnózis után 3 hónappal kezdődött és azóta teljesen rendeződött. Jelenleg az anticongesztív terápia leépítése zajlik.

Megbeszélés: A 3 éves kisded kontrollvizsgálata során felismert novum DCM betegségének háttérben több etiológia is felmerült. A kardiomiopátia kialakulásában a GATA6 mutáció is szerepet játszhat a szakirodalom szerint, ezáltal a genetikai eredetű patomechanizmus nem volt kizárható, azonban hypothyreosishoz és coeliakiához is társulhatott a DCM. Betegünknel az etiológia a várható prognózis szempontjából is lényeges kérdés volt, ebben leginkább a spontán javulás vagy az állapot krónikus volta lehetett segítségünkre.

A gluténmentes diéta szigorú betartásával, a diéta megkezdését követően kb. 4 hónappal észlelt kamrafunkció javulás alapján a DCM háttérben coeliakia asszociált myocardialis diszfunkció állhatott.

Nem minden hasi fájdalommal járó hepatomegália hepatitist takar – A gyermekkori Budd-Chiari szindróma diagnosztikai és etiológiai kihívásai

Tóth Klaudia, Kadenczki Orsolya

Debreceni Egyetem Klinikai Központ Csecsemő- és gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen

Bevezetés: a Budd-Chiari szindróma (BCS) a máj vénás kiáramlási rendszerében létrejövő elzáródás eredménye. Etiológiáját tekintve primer és szekunder, lefolyása alapján akut, szubakut és krónikus formára oszthatjuk. Incidenciája a felnőtt lakosság körében 1/100.000, gyermekkorban még ritkább betegségről számolt. A diagnózis felállítása sok esetben késik, ami rosszabb betegség-lefolyáshoz és gyakoribb szövődeményekhez (akut vagy krónikus májelégtelenség, hepatikus encefalopátia) vezethet. A BCS-val élő emberek mortalitás kockázata egészséges társaikhoz képest háromszoros. Tünetei a hasi (jobb felső kvadráns) fájdalom, étvágytalanság, rapid súlygyarapodás ascites következtében, icterus, hepatomegália, mely elsősorban a lobus caudatus érinti. Társulhatnak hozzájuk a nagyvérkőri vénás pangás és a portális hipertenzió egyéb jelei is, azonban számos esetben aszimptomatikus betegség.

Célkitűzés: vizsgálatunk célja, hogy a bemutatott eseteken keresztül felhívjuk a figyelmet egy ritka betegségre, ismertetve a diagnosztikus algoritmust, a különböző etiológiai tényezőket és rizikófaktorokat, a korai diagnózis és adekvát terápia fontosságát, valamint a hosszútávú kilátásokat.

Esetbemutatás: előadásunkban három, a Debreceni Gyermek-klinikán, az elmúlt három évben, Budd-Chiari szindrómával diagnosztizált gyermek esetét szeretnénk bemutatni. Mindhárom beteg lány volt, életkoruk 12-15 év közöttinek adódott. A tünetek és a diagnózis felállítás között eltelt idő 1-5 hónap között változott. Tüneteik és panaszai hasonlóak voltak: jobb kvadránsban jelentkező hasi fájdalom, rövid időn belül bekövetkezett súlygyarapodás, melynek hátterében ascites állt, megnagyobbodott bal májleány. A betegfelvétel és a diagnosztikus értékű hasi és Doppler ultrahang között átlagosan 4,7 nap telt el (3 nap - 7 nap). Egy betegnél emelkedett GOT (496 U/l) és GPT (608 U/l) értékeket tapasztaltunk, a GPT/GOT arány 1,22 volt.

Mindhárom gyermeknél primer Budd-Chiari szindróma igazolódott. Az egyik gyermeknél antifoszfolipid szindróma, másik gyermeknél hereditár trombofília (Leiden heterozigóta) felelős a v. hepatica trombotikus elzáródásért. A harmadik gyermek esetében a hereditár sferocitózisnak is lehetett szerepe a kórkép kialakulásában, a vena cava inferior membranózus elzáródásának kivizsgálása két gyermeknél még folyamatban van.

Egy esetben a máj szintetizáló képessége súlyos fokban beszűkült, portális hipertenzió mindhárom gyermeknél alakult.

Következtetés: a BCS ritka betegség, de gyermekkorban is gondolni kell rá lehetséges diagnózisként enyhe mértékű, de akutan kialakuló hepatomegália és hasi fájdalom, normális vagy közel normális májfunkciós leletek esetén is. Prognózisát befolyásolja a diagnózisig eltelt idő. Az antikoaguláns kezelésen túl a terápiát meghatározza a pontos etiológia tisztázása. Eseteinkkel szeretnénk rávilágítani a komplex gondolkodás és a multidiszciplináris szemlélet fontosságára, hiszen a korai diagnózis, a kiváltó tényező korai felfedezése és a nemzetközi irányelveknek megfelelő, adekvát terápia megkezdése csökkentheti a szövődemények valószínűségét, ezáltal a betegség prognózisa javítható.

Cholangitis, vasculitis, atípusos pneumonia: MP-K-szindróma?

Török Viktória Réka, Bedő Krisztina, Visy Beáta

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Nyerges Gábor Infektológia Osztály Csecsemő- és gyermekgyógyászati

Bevezetés: A Kawasaki-szindróma az egyik leggyakrabban előforduló gyermekkori vasculitis, melynek pontos patomechanizmusa a mai napig nem tisztázott. Az elmúlt években több centrumban elvégzett, nagy esetszámú metaanalízisek alapján a *Mycoplasma pneumoniae* (M. pneumoniae) okozta komorbiditás jóval gyakrabban (az esetek 10-22%-ában) fordul elő Kawasaki-szindrómával, mint bármely egyéb infektív ágens okozta megbetegedés. Az igazolt M. pneumoniae inféccióval járó esetekben a tünetek, a laboratóriumi vizsgálatok, illetve a szövődemények gyakorisága is eltérő volt az egyéb esetekhez képest, így a későbbiekben felmerül a fenti betegek külön Kawasaki-szindróma alcsoportként való kezelése a klinikai gyakorlatban.

Esetismertetés: A négy és fél éves leánygyermek öt napja tartó lázas anamnézis, icterus miatt került felvételre infektológiai osztályunkra. Érkezésekor belszeri státuszában sápadt-icterusos bőrt, törzsén apróelemű exanthemákat, vérbő garatképleteket, lepedékkel fedett nyelvet, kétoldali purulens conjunctivitist, cervicalis lymphadenopathiát, jobb oldali subcostalis hasi fájdalmat, hepatomegaliát észleltünk. Laboratóriumi paramétereiben emelkedett CRP érték, direkt hyperbilirubinaemia, emelkedett transzamináz és obstrukciós májenzimértékek, hypoalbuminaemia, megnyúlt INR, anaemia látszódt. Hasi ultrahang vizsgálata során jelentős mértékű epeútgátat nem volt látható, a perivascularis kötőszöveti állomány kiszélesedett, az epehólyag kőmentes volt, kissé vaszkosabb fallal.

A fenti eltérések alapján akut cholangitis iránydiagnózissal empirikusan piperacillin-tazobactam kezelést indítottunk. Az akut cholestaticus hepatitisnek megfelelő vizsgálati eredmények végett infektív, autoimmun, anyagcsere eredet, colikiák, pajzsmirigy funkciózavar, alfa-1-antitripszin hiány irányába kivizsgálását végeztük, mely negatív eredménnyel zárult, így zajló cholangitist, icterusát szisztémás betegség részjelenségének tartottuk. Ápolása harmadik napján kétoldali pneumonia igazolódott, melynek hátterében szerológiai vizsgálatok M. pneumoniae infécciót mutattak, így terápiáját azithromycinnel egészítettük ki. Két nappal később, kilenc napos láz mellett a gyermek az atípusos Kawasaki-szindróma kritériumait teljesítette, így terápiás időablakon belül intravénás immunglobulin, illetve nagy dózisú acetilszalicilsav terápiában részesült. Cholestatis miatt urzodeoxikólsav kezelést indítottunk. Kontrasztanyag hasi MR vizsgálatán az epeúrendszer tágulatot nem mutatott, a cholecysta normál morfológiájú volt, köre utaló eltérés nem volt azonosítható. Immunglobulin kezelést követően láza nem ismétlődött, tizenhárom nap kórházi ápolást követően otthonába bocsátottuk. Három nappal később ismét belázasodott, a klinikum és laboratóriumi vizsgálatok alapján láza hátterében terápia refrakter Kawasaki-szindrómát véleményeztünk, mentőterápiaként parenterális metil-prednisolont indítottunk. Ezt követően láza nem ismétlődött, klinikai tünetei regredáltak. Összességében a gyermek tünetei hátterében M. pneumoniae indukálta Kawasaki-szindrómát, és ezek talaján kialakult akut cholangitist véleményeztünk.

Következtetés: A klinikum és a szakirodalmi adatok alapján jellegzetesnek imponáló, laboratóriumi eltérések alapján felmerülő, majd mikrobiológiai vizsgálatok során igazolt M. pneumoniae okozta komorbiditás adekvát kezelése a körlefolyást megrövidítheti, valamint a szövődemények, illetve a terápia refrakteritás kockázatát csökkentheti. Ennek egyértelmű igazolására a későbbiekben további nagy esetszámú vizsgálata-

tok szükségese, azonban fenti esetünk rávilágít, hogy a diagnosztikai és a terápiás terv felállításakor indokolt a M. pneumoniae kóroki szerepét mérlegelni. Irodalmi adatok alapján mind a M. pneumoniae, mind a Kawasaki-szindróma társulhat cholangitisszel.

Kulcs az idő

Ungvári-Veres Anita¹, Krivácsy Péter¹, Soós Tünde¹, Lódi Csaba², Schnur János³

¹Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Sűrűség Osztály, ²Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Intenzív terápiás Osztály, ³Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Osztály, Budapest

Bevezető: A sepszis gyermekkorban mind gyakorisága, mind súlyossága miatt kiemelkedő betegség, mortalitása igen magas, az időfaktor kulcsfontosságú.

Esetbemutató: A 3 éves fiúgyermek saját lábán, édesanyja kíséretében kereste fel Gyermekklinikánk Bóka utcai részlegének Sűrűség Osztályát, két napja haspuffadás, szájnyalak-hártyáján pörkös elváltozások, hasmenés, hurutos köhögés, csökkent folyadékbevitel miatt. Jelentkezésük napján édesanyja sárgának látta, elsősorban ezért érkeztek. Egy hete zajlott gennyes középfülgyulladás, amelyre antibiotikumot szedett. A triázisban első felmérés során icterusos bőrt és sclerákat, cserepes, pörkös ajkak, emelkedett pulzust és légzésszámot és enyhén csökkent szaturációt (91%) észleltünk. További ellátását a sokkalanítóban folytattuk. Fizikális vizsgálatából kiemelendő telt, előre domborodó hasa, rajta látható vastag hasfali vénák, továbbá mája 8 cm-rel meghaladta a jobb bordaívét. Vizsgálatok közben hullámzó tudatállapotot észlelünk. Laboratóriumi vizsgálata: pancytopeniát, emelkedett prokalcitonin, CRP, bilirubin, GGT és karbamidszintet, csökkent nátriumszintet, megnyúlt alvadási paramétereket mutatott. Mellkas RTG vizsgálata pneumóniát igazolt. Hasi ultrahang vizsgálata a máj egészének és a veséknek megnagyobbodását írta le. Influenza A gyorsvizsgát pozitív lett. Intravénás folyadékpótlást, fájdalomcsillapítást, szedációt és HFNC terápiát alkalmaztunk. Laboratóriumi vizsgálatai alapján a feltételezett immunkompromittált állapota miatt széles spektrumú antibiotikum kezelést kezdtünk.

Klinikánk Intenzív Osztályán felvételt követően a gyermek intubálásra és gépi lélegeztetésre került, ahol oxigenizációja kezdetektől fogva nehéz volt. Mellkas RTG vizsgálat a pneumónia progresszióját ábrázolta. Légúti PCR vizsgálatában Influenza A mellett több baktérium volt kimutatható, legnagyobb csíraszámban Pseudomonas aeruginosa, amely hemokultúrájából, fülváladékából is kitenyészett. Kombinált gyógyszeres keringéstámogatásban, majd folyamatos vese-pótló kezelésben részesült. Tenyésztések alapján célzott antibiotikum terápia és antivirális kezelést, valamint súlyos pancytopenia miatt, több alkalommal vörösvértest, vérlemezke, valamint coagulopathia miatt FFP és véralvadási faktor pótlást kapott. Fül-orr-gégész minden nap vizsgálta, többször paracentesisre volt szükség. Hematológiai konzíliumot követően csontvelő biopszia történt, a malignitás kizárására került. Ápolása hatodik napján lélegeztethetősége sokat romlott, ismétlődő bradycardiával járó periarrest állapotai voltak, pupillái kitágultak, fénymirevvé váltak.

Mivel gázcserejét magas lélegeztetési paraméterekkel sem lehetett biztosítani, a Heim Pál kórházba került áthelyezésre VV ECMO kezelés céljából, CRRT kezelését az ECMO körbe integráltan folytatták. Teljes szupportív terápia mellett neurológiai állapota kezdetben enyhén javult, majd rapidan romlott. A koponya CT-vizsgálat térfoglaló hatású vérzés mellett a teljes bal féltéke hypodensitását, transtentorialis herniációt mu-

tatott, idegsebész konziliárus állapotjavulást eredményező beavatkozásra lehetőséget nem látott, minden erőfeszítés ellenére gyermek összesen egy hét kezelést követően meghalt.

Összegzés: Az eset felhívja a figyelmet arra, hogy a sepsztikus állapot milyen gyorsan progrediálhat és vezethet rendkívül súlyos állapotromláshoz. A fulmináns sepszis mögött felmerülhetett immunkompromittált állapot, amely nem igazolódott.

Véres história

Vámos Anna

Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika Bóka utcai részleg Csecsemő- és gyermekgyógyász

Egy Rh inkompatibilitás miatt háromszor intrauterin transzfúzió után átesett, majd az első életnapján teljes vércserében részesült, később ismételt anemizálódás miatt többször transzfundált csecsemő esetét mutatjuk be.

A gyermek direkt hyperbilirubinaemia, hepatopathia kivizsgálása céljából került felvételre Csecsemőosztályunkra. Laboratóriumi vizsgálataiból direkt hyperbilirubinaemia mellett emelkedett transzamináz értékei, illetve normál GGT szintje emelendő ki. A szülészeti intézményben készült hasi ultrahang vizsgálata felvetette biliaris atresia gyanúját, azonban Klinikánkon 6 órás éhezést követően epehólyagja, illetve epeújtjai jól ábrázolhatók voltak ultrahanggal. A hepatopathia etiológiájaként fertőző ágensek kizárására kerültek. Szemészeti vizsgálata, szívultrahang vizsgálata, illetve gerinc röntgen vizsgálata nem mutatott Alagille szindrómára jellemző eltéréseket.

Laborvizsgálatai során extrém magas ferritin szintet és magas transzferrin szaturációt detektáltunk, így felmerült a transzfúziók által okozott vastúlterhelés lehetősége. Ezt megerősítette hasi MR vizsgálata, melynek során extrém mértékű vaslerakódás került leírásra a májban és a lépben. Komplikálta a helyzetét, hogy kivizsgálása közben egy enyhe lefolyású RSV infekciója zajlott. MR vizsgálatát követően perzisztáló oxigén igénye, súlyfejlődési zavara, anaemia miatt ismételt transzfúzió vált szükségessé.

A vastúlterhelés kezelése céljából vas kelátor deferoxamin infúziós kezelést indítottunk.

Salmonella blues

Végh Anna, Bojtár Zsüliett, Kardics Kinga

Department of Pediatrics, Semmelweis University csecsemő- és gyermekgyógyász

Bevezetés: A non-typhoid Salmonella jellemzően akut enterocolitist okoz, amely a legtöbb embernél enyhe és magától gyógyuló betegség. (1) A betegség invazív manifesztációja is jelentkezhet lázzal, akár hasmenés nélkül is, mely kezelés nélkül vagy nem megfelelően kezelés esetén halálos kimenetelű is lehet. (2,3) Az invazív betegség leggyakoribb kórokozója a Salmonella enterica két szerovariánsa, a S. typhimurium és a S. enteritidis (4). Különösen veszélyeztetettek a csecsemők és kisgyermek, idősek, immunhiányos vagy alultáplált egyének. A szövődmények közé tartozik a sepszis, az reaktív arthritis, valamint a különböző szervek, például a máj, lép és agy tályogosodása. Ritka, de súlyos szövődmények lehetnek a meningitis, az endocarditis és a vasculitis. (4) Az időben megkezdett antibiotikus kezelés csökkenti a szövődmények előfordulásának valószínűségét a veszélyeztetett populációban.

Célkitűzés: Salmonella fertőzés és szövődményeinek bemutatása egy 2 éves és egy 9 hónapos gyermek esetének ismeretével.

Eredmények: A 2 éves L.D. két és fél hete tartó lázas enteritis kapcsán került a látókörfünkbe. Területen végzett széklet bakteriológiai vizsgálat során *Salmonella enteritidis* tenyésztett ki székletmintájából. A hasmenés lezajlását követően újra magasba szökő láz, a végtagokon megjelenő maculopapulosus, illetve axillárisan jelentkező pontszerű kiütések miatt keresték fel a területileg illetékes Kistarcsai Flór Ferenc Kórház Gyermekosztályát. Kórházi ápolása során 9 napig volt lázas a gyermek. Mikrobiológiai vizsgálatok során hemokultúrájából *E. coli* bacteraemia igazolódott. 10 nap ceftriaxon kezelés mellett a gyermek láza megszűnt, de ezt követően hetekig jelentkezett még hőemelkedése. Invazív *Salmonella* fertőzés gyanúja, *E. coli* bacteraemia és a látott bőrjelenségek valamint tartós subfebrilitás miatt infektológiai ambulanciánk segítségével részletes kivizsgálása zajlott, mely a felmerülő szövődmenyeket kizárta és a szöbajövő differenciáldiagnosztikai kérdéseket tisztázta. A gyermek gyógyult a betegségéből.

Másik esetünk, egy 9 hónapos gyermek aki hányások, tudatzavar miatt lett felvéve Klinikánk Sürgősségi majd Intenzív Osztályára. Akut koponya MR vizsgálat purulens meningitist, empyemat vélelmezett, mely miatt az OMII-ban kétoldali craniotomia, empyema evacuatio történt. Hemokultúrájából *Salmonella* sp. tenyésztett ki. Kombinált széles spektrumú antibiotikum kezelést kapott kezdetben, majd ceftriaxon kezelést összesen 32 napig folytattuk. Szövődmenyként görcstevékenysége jobb oldali végtaggyengesége alakult ki, mely a kezelés mellett javult.

Következtetések: Invazív *Salmonella* fertőzés gyanúja esetén fontos a korai mikrobiológiai diagnosztika és az adekvát antibiotikus kezelés. A multidiszciplináris megközelítésnek köszönhetően a súlyos szövődmenyes eseteknek is esélye lehet a minőségi túlélésre..

- (1) Crump JA, Sjölund-Karlsson M, Gordon MA, et al. Epidemiology, clinical presentation, laboratory diagnosis, antimicrobial resistance, and antimicrobial management of invasive salmonella infections Clin Microbiol Rev. 2015; 28:901-937
- (2) Haselbeck AH, Panzner U, Im J et al. Current perspectives on invasive nontyphoidal salmonella disease Curr Opin Infect Dis. 2017; 30:498-503
- (3) Roth GA, Abate D, Abate KH, et al. Global, regional, and national age-sex-specific mortality for 282 causes of death in 195 countries and territories, 1980–2017: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2017 Lancet. 2018; 392:1736-1788
- (4) Ao TT, Feasey NA, Gordon MA, et al. Global burden of invasive nontyphoidal salmonella disease, 2010(1) Emerg Infect Dis. 2015; 21:941-949
- (5) Fierer, J. Invasive non-typhoidal *Salmonella* (iNTS) infections, 2022 Clinical Infectious Diseases, 75(4), 732-738.

Palliatív katéterintervenciók szerepe kritikus pulmonális sztenózis / atrézia esetén a kétkamrás rekonstrukció kivihetősége érdekében – esetismertetés

Weigert Timót¹, Szabó Andrea^{2,1}

¹Békés Vármegyei Központi Kórház Csecsemő- és Gyermekgyógyászati osztály, Gyula, ²Gottsegen György Országos Kardiovaszkuláris Intézet Gyermekszív Központ, Budapest

Bevezetés: az intakt kamrai szeptummal járó pulmonális atrézia és kritikus pulmonális sztenózis ritka veleszületett szívbetegség, az atrézia incidenciája 4-8 fő/10 000 élveszületés. Spektrumbetegség: a jobb kamrai kiáramlási traktus elzáródása vagy szűkülete, olyan ductus-dependens vitium, amely járhat a jobb kamra és a trikuszipidális billentyű

különböző mértékű hipopláziájával és a coronária rendszer rendellenességével. Az anatómia sokfélesége miatt nincs egy- séges, univerzális korrekciós műtét, a beavatkozások (kétkamrás, egykamrás, másfél kamrás/hibrid keringés) egyénre szabottak.

Esetismertetés: terminusra per vias naturales született újszülött lány zavartalan korai adaptációját követően első orvosi vizsgálatkor észlelt cianózis (SpO₂ 75%), szívzöreje háttérében ductus-dependens kritikus pulmonális szűkület igazolódott. Második életnapon effektív pulmonalis ballonvalvuloplasticán esett át. Prostin terápia elhagyási kísérletet során záródó ductus arteriosus mellett jelentős deszturáció volt észlelhető, ezért sikertelen ductus arteriosus stentelési kísérletet követően a megfelelő tüdőkeringés biztosítása érdekében jobb oldali aortopulmonalis (módosított Blalock-Taussig) shunt műtét történt. Kontroll vizsgálatok során kielégítő perkután szaturációs értékek mellett echocardiográfián jól vezető shunt mellett megfelelő pulmonalis keringés, jó kaliberű pulmonalis ágak ábrázolódtak, a jobb kamra ürterének fokozatos növekedése mellett. Haemodinamikai vizsgálat normális pulmonális nyomásokat igazolt. 15 hónapos korában megfelelő szívüregi méretek és nyomásviszonyok mellett lehetőség nyílt a kétkamrás rekonstrukcióra (Blalock-Taussig shunt transfixatioja és átvágása, a pitvari sövényhiány szűkítése, jobb kamra kifolyási pálya resectio, natív saját pericardium transannuláris folttal rekonstrukció, pulmonalis billentyű valvulotomia történt extracorporalis keringésben, mérsékelt hypothermiában, cardioplegiával) További kontroll vizsgálatok során a jobbkamra méretének és funkciójának lassú normalizálódását láttuk, a rekonstruált jobbkamra kiáramlási pályán enyhe nyomásterhelés maradt, a pulmonalis ágak jó telődése mellett.

Következtetések: az erek és a szívüregek méretét a rajtuk átáramló vér mennyisége határozza meg nemcsak az intrauterin fejlődés során, hanem a posztnatális időszakban is. Pulmonalis atreziában a jobb szívfél hypoplasiája az egykamrás keringés kialakítását tenné szükségessé, jól megválasztott katéterintervenciók azonban - szelektált betegcsoportban – lehetőséget biztosítanak a súlyosan hypoplasiás jobbkamra és pulmonalis artériás rendszer megfelelő növekedésére és így kétkamrás keringés kialakítására.

Renovaszkuláris hipertóniával kezelt betegeink multidiszciplináris megoldása

Zentay Lilla, Bereczki Csaba, Jakab Dániel

SZTE Gyermekgyógyászati Klinika Nefrológia

A gyermekkori szekunder magas vérnyomás olyan állapot, amely nem önmagában áll fenn, hanem egy másik alapbetegség vagy rendellenesség következménye. A gyermekkori szekunder hipertónia fő okai lehetnek: vese eredetű (krónikus veseelégtelenség, glomerulonephritis, polycystás vesebetegség), endokrin betegségek (Cushin-sy, pheochromocytoma, hyperthyreosis), gyógyszer-vagy egyéb anyagok által kiváltott okok (szteroidok, drogok) vagy szív-és érrendszeri eredetű (aorta-coarctatio, renovaszkuláris hypertonia).

Esetünkben a renovaszkuláris hypertonia igazolódott, amely egy ritka, de jelentős formája a szekunder magas vérnyomásnak, mely a veseartéria szűkületével jár.

Klinikánkon az elmúlt 1 évben renovaszkuláris hipertóniával kezelt gyermekek eseteivel szeretnénk bemutatni a diagnosztikai és terápiás lehetőségeket, esetünkben PTA (percutan transluminális angioplasztika) jelentett megoldást, mely a betegek életében jelentős életminőség javulást hozott.

Egy atípusos Salmonella-fertőzés tanulságai**Zsigmond Anna Regina, Tamasi Albert, Abdulrahman Abdulrab Mohamed***Békés Vármegyei Központi Kórház Pándy Kálmán Tagkórház, Csecsemő- és Gyermekosztály, Gyula*

Évente jelentős számú Salmonella fertőzés igazolódik hazánkban, bár a valódi esetszám ennél lényegesen magasabb lehet. Leggyakrabban gastrointestinalis tüneteket okoznak, az extraintestinalis manifesztációk ritkán fordulnak elő, azonban felismerésük és megfelelő kezelésük kulcsfontosságú.

Esetismertetés: Egy 9 éves kislányt hoztak ambulanciánkra jobb oldalon kezdődő, deréktáji fájdalom miatt, amely az érkezés napján jelentkezett és a nap folyamán fokozódott. Az állapota olyan mértékben romlott, hogy tolókcocsiban érkezett, mivel járásra és felülésre képtelen volt. Subfebrilitáson kívül egyéb infekciós tünet nem jelentkezett. Kórelőzményében trauma nem szerepelt, azonban másfél hónappal korábban enteritisen esett át. Fizikális vizsgálat során pozitív Kernig- és Brudzinski-tüneteket, valamint Lasegue-jel pozitivitást észleltünk már 20°-os láb emelésnél. Az alsó végtagon a mélyreflexek renyhék voltak, továbbá a lumbosacralis gerincszakasz ütögetésre érzékenynek bizonyult. A klinikai kép alapján lumbosacralis MR-vizsgálatot végeztünk, amely spondylo-discitist és a musculus psoas gyulladását igazolta. Hemokultúra levételét követően empirikusan ceftriaxon terápiát indítottunk, amelyet idegsebészeti konzultációt követően

clindamycinre váltottunk. Három nappal később a beteg belázasodott, a kezdetben enyhén emelkedett gyulladásos paraméterek további növekedést mutattak. Az ekkor megismételt hemokultúra 14 órán belül Salmonella törzset jelzett. Az érzékenységi vizsgálatok eredménye alapján, infektológiai és idegsebészeti konzíliumokat követően, a kezelést ceftriaxon terápiával folytattuk. Gyógytornász bevonásával a páciens fokozatos mobilizálását megkezdtuk, korzett viselése mellett. A psoas érintettség követésére többszörös ultrahang-, valamint hasi MR vizsgálatot végeztünk, azonban tályogképződés nem igazolódott. A gyermeket általános állapotának javulása és tartós láztalansága után cefixim terápiára állítottuk át, amit további két hétig alkalmaztunk. A kontroll MR vizsgálat progresszív javulást igazolt. A kislány jelenleg is gyógytornára jár, de maradványtünetek nélkül gyógyult.

Következtetés: A hemokultúra szakszerű levétele és szükség szerinti ismételése kiemelten fontos a pontos diagnózis és a célzott terápia meghatározása érdekében, ahol a klinikai kép nem típusos, és az empirikus terápia hatékonysága megkérdőjelezhető. A jelen eset rávilágít arra, hogy a korai hemokultúra pozitivitás gyorsíthatja a célzott antimikrobiális terápia megkezdését. Csont és ízületi érintettség esetén a kezelés elhúzódhat, ezért a megfelelő antibiotikum-stratégia és folyamatos állapotkövetés kulcsfontosságú. Emellett a kórelőzményben szereplő enteritis és a későbbi véráramfertőzés közötti kapcsolat kiemeli a szisztémás disszemináció jelentőségét, amely akár hetek-hónapok elteltével is manifesztálódhat.

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

Korszerű Gyermekeksebészet



SEMMELWEIS KIADÓ



A könyv QR kód mögötti képanyagokat is tartalmaz!