

GYERMEK- GYÓGYÁSZAT



76. évfolyam – 2025/5. szám



A Magyar Gyermekorvosok Társaságának tudományos és továbbképzési szaklapja

NECROLOG

- In memoriam Cserháti Endre professor emeritus

ÖSSZEFOGLALÓ KÖZLEMÉNYEK

- Szorongás az injekciós tűtől gyermekkorban

TERÁPIÁS AJÁNLÁS

- A „Rosszcsont” nyomában: XLH Magyarországon – új, nemzetközi diagnosztikai és terápiás ajánlások, a burosumab helye a terápiában

TÁPLÁLÁS

- Csecsemőtápszer: A tejzsír és az MFMG szerepe

KONGRESSZUSI BESZÁMOLÓ

- Beszámoló a 43. ESPID (Európai Gyermekinfektológiai Társaság) Kongresszusáról Bukarestből

**MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA
68. NAGYGYŰLÉSE ÉS A HÁZI GYERMEKORVOSOK
EGYESÜLETÉNEK 30. ŐSZI KONFERENCIÁJA**



8 KREDITPONT

www.gyermekorvostarsasag.hu

FŐSZERKESZTŐ
Kovács Gábor

FELELŐS SZERKESZTŐ
Havasi Katalin az MGYT főtítkára

SZERKESZTŐBIZOTTSÁG ELNÖKE
Nagy Anikó az MGYT elnöke



A folyóirat megjelenését
támogatta
a Miniszterelnöki Kabinetiroda



A kiadvány
a Magyar Tudományos
Akadémia támogatásával
készült

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.andras@med.unideb.hu
Cseh Áron
cseh.aron@semmelweis.hu
Dezsőfi-Gottl Antal
dezsofi.antal@semmelweis.hu
Erhardt Éva
erhardt.eva@pte.hu
Fogarasi András
fogarasi.andras@gmail.com
Halász Zita
halasz.zita@gmail.com
Hollódy Katalin
hollody.katalin@pte.hu
Kálmán Attila
kalman.attila@semmelweis.hu
Katona Gábor
katonagabor@gmail.com
Katona Márta
katona.marta@med.u-szeged.hu
Kiss Csongor
kisscs@med.unideb.hu
Kovács Ákos
akos.kovacs@gmail.com
Kovács Lajos
kovacs.lajos@semmelweis.hu
Kovács Tamás
kovacs.tamas@med.unideb.hu
Kriván Gergely
krivang@hu.inter.net

Laki István
Mikos Borbála
mogyorosy.gabor@gmail.com
Nemes Éva
nyul.zoltan@pte.hu
Nyul Zoltán
nyul.zoltan@pte.hu
Ottóffy Gábor
drpaszthybea@gmail.com
Pászthy Bea
szabo.cecilia@bethesda.hu
Szabó Cecília
szabo.miklos@semmelweis.hu
Szabó Miklós
szabotamas@med.unideb.hu
Szalai Zsuzsanna
zsszalai@heimpalkorhaz.hu
Tajti Zsanett
tajti.zsanett@med.u-szeged.hu
Tálosi Gyula
talosigy@gmail.hu
Tory Kálmán
tory.kalman@semmelweis.hu
Ujhelyi Enikő
eni_ujhelyi@dpckorhaz.hu

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 Kiadó a hirdetések tartalmáért nem vállal felelősséget.

Nyomta és kötötte: Érdi Rózsa Nyomda Kft.

EBSCO Kiadványunk megtalálható
az EBSCO adatbázisában.

Megjelenés: évente 6 alkalommal,
3000 példányban.

Terjesztés: A lapot a Magyar
Gyermekegyógyászati 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.

NECROLOG

In memoriam Cserhádi Endre professor emeritus

Szabó Attila dr.

310

ÖSSZEFOGLALÓ KÖZLEMÉNYEK

Szorongás az injekciós tűtől gyermekkorban

Várnai Dóra Eszter dr., Páll Gabriella dr.,
Klujber Valéria dr., Fliegauf Gergely dr., Hegyesi Dénes,
Mészner Zsófia Klára dr.

313

Needle anxiety in childhood

TERÁPIÁS AJÁNLÁS

A „Rosszcsont” nyomában: XLH Magyarországon – új, nemzetközi diagnosztikai és terápiás ajánlások, a burosumab helye a terápiában

Mikes Bálint, Liptovszky Janka, Demján Mária Margaréta,
Csizsik Zsófia, Horváth Orsolya, Reusz György

319

Tracking the “Naughty Bone”: XLH in Hungary – new international diagnostic and therapeutic guidelines, the role of burosumab in therapy

TÁPLÁLÁS

Csecsemőtápszer: A tejzsír és az MFGM szerepe

RNDr. Pavel Ježek Ph.D.

333

Infant formula: The role of milk fat and MFGM

KONGRESSZUSI BESZÁMOLÓ

Beszámoló a 43. ESPID (Európai Gyermekinfektológiai Társaság) Kongresszusáról Bukarestből

Bednárík Dániel dr. 336

MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA 68. NAGYGYŰLÉSE ÉS A HÁZI GYERMEKORVOSOK EGYESÜLETÉNEK 30. ŐSZI KONFERENCIÁJA

Előszó

340

Támogatók

341

Szóbeli absztraktok

337

Poszter absztraktok

405

Előadók

410

HiPP prémium BIO minőség

HiPP COMBIOTIK®

- Közel 70 év tapasztalat a biogazdálkodásban.
- A jogszabályban előírtnál szigorúbb határértékek alkalmazása.
- Megújuló energiaforrások használata és folyamatos kutatás a fajok megőrzése és a biológiai sokféleség elősegítése érdekében.

Ezért a nevemmel kezekedem.

Stefan App

Tájékoztató kizárólag egészségügyi szakemberek részére. A HiPP Kft. kizárja a felelősséget az egészségügyi szakembereknek szóló szakmai tájékoztató anyag illetéktelen személyek általi felhasználásáért.
FONTOS FIGYELMEZTETÉS! 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 adhatósági és elkészítési útmutatót! Ne tévén el a használati utasítástól, mert az zavart okozhat a baba 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® Kózfűszerszórás alapjúl elfogadott ár: 3.946 Ft. Támogatás összege: 987 Ft. Tértési díj normatív támogatással: 2.959 Ft. HiPP 1 BIO COMBIOTIK® Kózfűszerszórás alapjúl elfogadott ár: 3.946 Ft. Támogatás összege: 987 Ft. Tértési díj normatív támogatással: 2.959 Ft. HiPP HA1 COMBIOTIK® Kózfűszerszórás alapjúl elfogadott ár: 4.681 Ft. Támogatás összege: 1.170 Ft. Tértési díj normatív támogatással: 3.511 Ft. HiPP 1 BIO Kózfűszerszórás alapjúl elfogadott ár: 3.157 Ft. Támogatás összege: 789 Ft. Tértési díj normatív támogatással: 2.368 Ft. Közzétett információk tájékoztató jellegűek és egészségügyi célokra nem alkalmasak.
Forrás: www.neak.gov.hu, Publikus gyógyszerintézet (PUPHA), érvényesség kezdete: 2024.07.01. Lezárás dátuma: 2025.09.08. Azonosító: HIPPS/SEMMEIWS/25/09

hcpp.hipp.hu

A HiPP Kft. magyarországi kommunikációs partnere:



Goodwill Pharma Nyrt. 6724 Szeged, Cserzy Mihály u. 32.

HiPP Kft. 1015 Budapest, Szabó Ilonka u. 32. Tel.: +36 1 450 2190 info@hipp.hu

In memoriam Cserhádi Endre professor emeritus

Életének 94. évében elhunyt dr. Cserhádi Endre professor emeritus, a Gyermekgyógyászati Klinika nyugalmazott egyetemi tanára, egykori igazgatóhelyettese



A mai napon, 2025. augusztus 11-én lezárult egy történelmi korszak, életének 94. évében megtért a Teremtőhöz a hazai és nemzetközi csecsemő- és gyermekgyógyászat egyik kiemelkedő egyénisége, Cserhádi Endre professzor úr. Hosszú, tartalmas, eseményekben gazdag utat járt be 1932. április 20-tól, születésétől halála napjáig. Szinte hihetetlen, hogy Budapesten a középiskolát még 1942-ben kezdte, majd sikeres egyetemi tanulmányokat követően 1956-ban lépett be az akkori I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika (ma Gyermekgyógyászati Klinika Bókay utcai részleg) kapuján, amelyen kívül más munkahelye nem is volt. Hűségese kitarított szeretett egyeteme és klinikája mellett, amelynek neve, struktúrája többször is változott az idők folyamán, a munkatársak között azonban mindig ott volt a neve, miközben egyre feljebb lépett az akadémiai karrierben. Húsz éven keresztül, 1982–2002 között az akkori I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika igazgatóhelyettese volt. Fáradhatatlan, mindent tudó, mindent megoldó, igazi egyetemi emberként ismertük meg a klinikán.

Szűkebb szakterülete a gyermekpulmonológia és allergológia volt. A két diszciplína nagyon sokat köszönhet munkásságának. Elérte, hogy a hazai gyermekpulmonológia nemzetközi szinten is ismertté és elismertté váljon. Többek között részese volt európai szinten is a gyermek-tüdőgyógyászati szakvizsga kialakításának. Számos asztma-irányelv megalkotásában vett részt. De nemcsak a csecsemő- és gyermekgyógyászok, gyermekpulmonológusok emlékeznek rá nagy szeretettel, hanem a hazai felnőtt tüdőgyógyászat is egy kiváló támogatóját vesztette el. Cserhádi professzort, Bandit mindenki szerette, legyen szó akár szakmai, akár egyéb ismertségről.

Sok kiváló csecsemő- és gyermekgyógyászunk volt és van, mégis mi tette különlegessé dr. Cserhádi Endrét? Az általános tudása és a történetei. Aki csak egyszer is hosszabban beszélgett vele, biztos, hogy legalább két-három „cserhátis”, életre

szóló történetet hallott tőle a klinikáról, a gyermekgyógyászatról, az orvostörténelem valamely kiemelkedő eseményéről vagy éppen személyéről; a távoli földrészekről, ahol járt, fotózásról, művészetekről. Mi, kollégái jól ismerjük ezeket. Például a Virginia Apgarral (az Apgar score megalkotójával) való találkozását, aki az akkor Magyarországon divatos, kalaptartón „utazó” bologató fejű kutyát kérte el az akkor fiatal orvostól. Ez a kutya, egy későbbi Virginia Apgarról készített képen is látható. De hallottuk azt a történetet is, hogy egyik csatlátagja a nemzetközi telefonközpontban fogadta azt a hívást, amelyben Szent-Györgyi Albertet értesítették a Nobel-díj odaítéléséről. 2017-ben, 85. születésnapján még aktív kollégaként köszöntöttük őt a következő szavakkal: Cserhádi Endre a Gyermekklinika történelmének minden apró részletének ismerője és kutatója. Olvasta és ismeri Albert Schweitzer szavait, és eszerint is él: „a fiatalság mércéje nem az életkor, hanem a szellem és lélek állapota”. Ő ezt a fiatalságot az egyetemen és a klinikán töltött 61 évének tulajdonította. „Jó dolog minden reggel bejönni a klinikára, itt még mindig lehet tanulni valamit minden nap” – mondta. Talán ez az egyik hagyatéka a mai fiatalok számára.

A szellem és a lélek nagyon sokáig fiatal maradt, de a test, most 93 év után befejezte földi útját. Nekünk, akik ismertük, a szellem fiatalsága marad meg, erre emlékszünk majd és ezt adjuk tovább. Mert, ha csak mindegyikünk megoszt az utánunk jövő generációval egy történetet és ezek így mennek majd tovább, Cserhádi Endre emléke hosszan, kitörölhetetlenül ott lesz a Gyermekklinika lapjain. Kedves Bandi, hálás vagyok a Jóistennek, hogy megismerhettem, hogy együtt dolgozhattunk, hogy jó néhány éven át együtt építhettük a Gyermeklinikát, a csecsemő- és gyermekgyógyászatot! Te még az utolsó években is tudtad azt a bölcsességet, amit Sík Sándor fogalmazott meg „A legnagyobb művészet” című versében. Most e sorokkal egy időre búcsúzunk tőled.



„A legnagyobb művészet tudod, mi?
Derűs szívvel megöregedni...
Pihenni ott, hol tenni vágyol,
Szó nélkül túrni, ha van, ki vádol.
Nem lenni bús, reményvesztett.
Csendben viselni a keresztet!
Irigység nélkül nézni végig
Mások erős, tevékeny éltit.
Kezedet betenni öledbe
S hagyni, hogy gondod más viselje.
Hol segíteni tudtál régen,
Bevallani nyugodtan, szépen,
Hogy erre most már nincs erőd,
Nem vagy olyan, mint azelőtt.
S járni amellet vidáman,
Istentől rádszabott ígában!

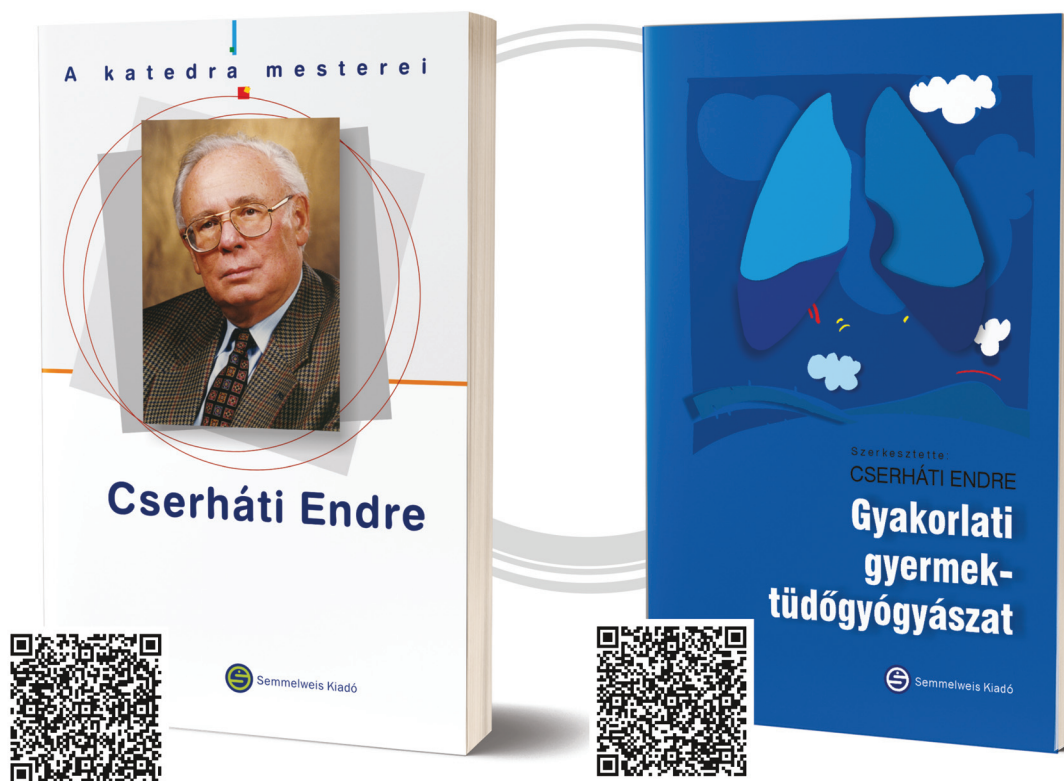
De ezt a békét honnan vesszük?
Onnan – ha azt erősen hisszük,
Hogy a teher, mit vinni kell,
Az égi honra készít el.
Ez csak a végső simítás
A régi szíven, semmi más!
Ez old fel minden köteléket,
Ha a világ még fogna téged.
Az Úr nem szűnik meg tanítani.
Azért kell sok harcot vívni
Idősen is, míg csendesen
A szív az Úrban megpihen,
S kész vagy az Ő kezéből venni:
Hogy minden Ő, s te nem vagy semmi!”

Budapest, 2025. 08. 11.

Szabó Attila

klinikaigazgató, Gyermekgyógyászati Klinika

SEMMELWEIS KIADÓ



www.semmelweiskiado.hu

Szorongás az injekciós tűtől gyermekkorban

Várnai Dóra Eszter dr.¹, Páll Gabriella dr.¹, Klujber Valéria dr.¹,
Fliegauf Gergely dr.¹, Hegyesi Dénes², Mészner Zsófia Klára dr.¹

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Módszertani Igazgatóság
(Igazgató: Nagy Anikó dr.)

²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Autizmus Mintaház Diagnosztikai és Terápiás
Központ (Igazgató: Nagy Anikó dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Várnai Dóra dr.

1089 Budapest, Üllői út 86.

E-posta: varnai.dora.eszter@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS A gyermekegészségügyi ellátásában gyakran tapasztalható jelenség a gyermekek tűtől való félelme, szorongása. Ez önmagában még nem jelent túlfóbiát, amely már túlzó és extrém mértékű félelemre utal. A tűtől való félelem kiválthat elkerülést, vezethet az együttműködés hiányához, elmeneküléshez, dühkitöréshez, agresszióhoz, ezért érdemes valamilyen módon csökkenteni, megelőzni. Írásunkban összefoglaljuk a legfontosabb tudnivalókat a túlfóbiáról és áttekintjük az ellátás előtt és közben alkalmazható technikákat, a mentális egészségügyi szakemberek hozzájárulási lehetőségeit, valamint beszámolunk a Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Védőoltási Szakrendelésének tapasztalatairól.

KULCSSZAVAK túlfóbia, tűtől való szorongás, empátiás kommunikáció, figyelemelterelés

Mi a túlfóbia?

A túlfóbia vagy tripanofóbia, túlzó és extrém félelem olyan orvosi eljárásoktól, melyek orvosi injekciótű használatát igénylik (pl. védőoltás, vérvétel, infúzió bekötése). (1, 2) A tűtől való félelem még nem jelent automatikusan túlfóbiát, mivel ez utóbbi egy pszichiátriai diagnosztikai kategória. A túlfóbia egy speciális fóbiatípus és az érintett személyek emiatt általában elkerülik az egészségügyi személyzettel való találkozást, vagy nem együttműködnek bizonyos kezeléseknél. (3) A túlfóbiás személyek félelme kiterjedhet összességében más éles tárgyakra is, de általában csak egészségügyi intézményekre koncentrálódik. (4)

Összességében a túlfóbia gyermekkorban jellemzőbb, mint felnőttkorban. (5) A hátterében, kialakulásában sokféle tényező játszhat szerepet, az alábbiakban a legtipikusabbakat soroljuk fel (6):

- Túvel kapcsolatos negatív vagy traumatikus élmények (pl. fájdalmas paracentézis, fogtömés stb.) (7).
- Más túlfóbiás (vagy oltásellenes) családtagok, esetleg a szülők ellenérzései, általános bizalmatlansága, tájékozatlansága az orvosi ellátással kapcsolatban. (8) Ide tartozik a szülő szorongása, ennek túlzott kifejezése, és inadekvát megküzdése túvel kapcsolatos helyzetekben. (9)

- A betegségekhez vagy gyógyszerekhez kötődő egyéb félelmek pl. hypochondria vagy germafóbia (baktériumoktól való félelem). (7)
- Egyéb szorongásos vagy kényszeres jellegű pszichés megbetegedések (OCD vagy generalizált szorongás). (10)
- Autizmus spektrum zavar. (11)

A háttértényezőkön túl a konkrét helyzetben a túlfóbiás személyek esetében a tű látványa aktiválhat rossz vagy traumatikus emléket. (10) A pácienseket jellemezheti a fájdalomra vonatkozó túlzott érzékenység, fájdalom hiperszenzitivitás (hiperalgészia) vagy vasovagális reakció, helyzeti syncope vagy ezektől való félelem. Egyeseknél a mozdulatlanságtól való félelem váltja ki az elkerülő reakciókat. (10) A tűtől való szorongás az érzelmszabályozás fejlődésével csökkenhet. (12)

Túlfóbiás serdülőknél vagy felnőtteknél érdekes jelenség, hogy esetenként tetoválást vagy piercinget viselnek. Ennek a látszólag ellentmondásos viselkedésnek az oka személyenként változhat, pl. a tetoválás személyes döntés eredménye, így nagyobb a kontrollérzet; vagy a tetoválást inkább önkifejezésnek tekintik; illetve a tetováló stúdió környezete lényegesen különbözik egy orvosi rendelőtől. (13)

A következőkben a tűtől való szorongással küzdő személyek, elsősorban gyerekek ellátására vonatkozóan ismertetjük a javasolt jó gyakorlatokat, va-

lamint összefoglaljuk a Védőoltási Szakrendelések ezirányú tapasztalatait.

Milyen technikák segíthetnek a tífóbiás betegek félelmeinek csökkentésében?

Léteznek technikák, kommunikációs fogások, amelyek segítségével az egészségügyi szakemberek pozitívabb és támogatóbb környezetet teremthetnek a tífóbiában szenvedő betegek számára. (14, 15) Fontos megjegyezni, hogy minden egyén eltérően reagálhat, ezért a személyre szabott megközelítés lehet a leghatékonyabb, amely több stratégiát kombinál.

Mit tehet az ellátó személyzet közvetlen a beavatkozás előtt?

A legfontosabb az empátias kommunikáció az érintett személlyel, az együttérző és megértő hozzáállás. (16) Ennek része, hogy ne bagatellizáljuk el a problémát, ne okoljuk a páciens helyzetért, hanem inkább bátorítsuk, hogy nyíltan mondja el aggodalmait és félelmeit (pl. attól fél, hogy el fog ájulni), és ezeket vegyük komolyan. Amennyiben az adott páciens igényli (ezt előzetesen érdemes felmérni), a bizonytalanság enyhítése érdekében magyarázzuk el részletesen az eljárást. (17) A beavatkozás megkezdése előtt szükséges az érintettek felvilágosítása, vagyis adjunk pontos tájékoztatást az eljárás előnyeiről és szükségességéről. (18) Amennyiben rendelkezésre áll, kínáljunk fel oktatási anyagokat, broszúrákat vagy videókat, és foglalkozunk a védőoltásokkal kapcsolatos általános tévhitekkel. Érdemes az oltandó személy számára hangsúlyozni, hogy a védőoltásra egészségük megőrzése vagy javítása miatt van szükség. Előfordulhat, hogy erre egy külön alkalmat kell szentelnünk a védőoltás tényleges beadása előtt. (18) A harmadik tényező, a támogató, nyugtató, barátságos környezet kialakítása. Ha lehetséges, minimalizáljuk a tűkre utaló vizuális emlékeztetőket a rendelőben (ne legyen elől hagyott tű, fecskendő, véres vattapamacs, kérjük meg az előző páciens, hogy lehetőség szerint fedje le a ragtapaszt, ha ő is oltást kapott stb.) és bár sokszor nagyon kevés idő áll rendelkezésre, amennyire lehet, ne sietessük a páciens.

Mit tehet a közvetlen ellátó személyzet közvetlenül a beavatkozás során?

Főleg gyermekek és fiatalok esetén komoly haszonnal jár a figyelemelterelési technikák alkalmazása. (7) Bátorítsuk a pácienseket arra, hogy nézzenek

videókat, hallgassanak zenét, vagy épp játszanak oltás közben. Vonjuk be a betegeket a beszélgetésbe olyan témákról, amelyek nem kapcsolódnak az eljáráshoz, hogy eltereljük figyelmüket (pl. „Elmeséled nekem, merre nyaraltatok idén?”). Ide tartozik az is, ha oltás közben taktilis figyelemelterelést alkalmazunk (pl. a nem oltott kar simogatása, érintése, szelíd csipkedése, a fájdalomjelek továbbítását megzavaró rezgést és hűsítő érzetet biztosító eszközök). A figyelemelterelés legmagasabb szintű változata a VR technológiák (virtuális valóság szemüvegek, projektorok) alkalmazása. A VR szemüvegek képesek a betegek számára egy teljesen alternatív vizuális környezetet biztosítani, csökkentve ezzel a szorongást és a fájdalomérzékelést. (19, 20) További lehetőség a helyi érzéstelenítők alkalmazása. (21) Felajánlhatunk a pácienseknek olyan készítményeket (pl. Lidokain krém, Emla), amelyek hatásaként a tű beszúrása előtt elszibbad az adott terület. Ha így járunk el, hagyjunk időt arra, hogy az érzéstelenítő kifejtse a hatását, illetve tájékoztassuk a betegeket az érzéstelenítés menetéről. A harmadik hasznos technika a tűmentes oltókészülékek használata, amelyek tű és szúrás nélkül juttatják az oltóanyagot a bőr alá. (22) A tűmentes oltókészülék hazánkban elérhető, alkalmazása könnyen elsajátítható egészségügyi ellátók számára. Természetesen a szülő, barát, hozzátartozó jelenléte általánosságban oldja a szorongást, szerencsére ez a legtöbb esetben megoldható a védőoltások beadásakor. (12) Esetenként előfordulhat, hogy elsődleges a szülők szorongását szükséges oldani, mert a gyermek félelmét a hozzátartozók ellenérzései, antipációi indukálják.

Közvetlenül a beavatkozás után is szenteljünk időt a páciens megnyugtására, beszéljük át a pácienssel az eljárás során alkalmazott megküzdési stratégiákat, továbbá ismerjük el a betegek erőfeszítéseit a tífóbiájuk kezelésében.

Mit tehetnek a pszichiáterek, pszichológusok a tífóbiás személyek nehézségeinek enyhítéséért?

Hosszú távon, extrém mértékű tütől való szorongás esetén szükségessé válhat, hogy a betegeket a főbiák kezelésére szakosodott mentális egészségügyi szakemberekhez, például pszichológusokhoz, pszichiáterekhez irányítsuk. A pszichológusok segíthetnek a tífóbiás embereknek relaxációs technikák betanításával (például mélylégzési gyakorlatok vagy progresszív izomlazítás), hogy képesek legyenek kezelni a szorongást az eljárás előtt és alatt. (23) A betanítás mellett szükséges biztatni az érintetteket a technikák rendszeresen gyakorlására, hogy „éles” helyzetben is tudják alkalmazni azokat. A súlyos tífóbiában szenvedő betegek ese-

tében érdemes megfontolni az ún. fokozatos deszenzitizációt, vagyis a fokozatos expozíciós megközelítést (pl. először csak megnézik a helyiséget, vagy beszélnek az orvossal, esetleg szimulált injekciót kapnak). (24) Ilyenkor tehát fokozatosan térnek át a tényleges tűkezelésre, ahogy a betegek nyugodtabbá és magabiztosabbá válnak. További lehetőségeket kínálnak a kognitív-viselkedési terápia (CBT) technikák, melyek segíthetnek a negatív gondolatok azonosításában és megkérdőjelezésében, valamint megküzdési stratégiák kidolgozásában. (23, 25) Mindemellett előfordulhat, hogy gyógyszeres terápia válik szükségessé az extrém szorongásos vagy kényszeres tünetek leküzdésére. A tűtől, oltástól való szorongás és az emiatti elkerülő viselkedés gyakran sújtja az autizmus spektrumzavarral küzdő pácienseket. (11) Az ő esetükben a sikeres bevonhatóság érdekében egyénre szabottan érdemes megtervezni az oltás menetét és az erre szakosodott gyógypedagógusok gyakran több alkalommal készítik fel a pácienseket védőoltásra vagy más egészségügyi beavatkozásra.

Mit NE tegyünk, ha tűfóbiás beteget kell ellátnunk?

Az alábbiakban olyan kommunikációs tartalmakat említünk meg, amiket általánosságban, de különösen a tűfóbiás pácienseknél érdemes elkerülni, mert fokozzák szorongásaikat és ezzel csökkentik az együttműködésüket. (26)

- A páciensek félelmeinek bagatellizálása (pl. „Ne hülyéskedj, ez csak egy kis tű.”; „Túlreagálsz. Ez nem nagy ügy.”).
- Riasztó nyelvezet használata (pl. „Ez most fájni fog.”; „Eldugult a kanül, ez így nem lesz jó.”; „Ha megmozdulsz, rossz helyre szúrom és akkor meg is bénulhatsz.”).
- A beteg siettetése (pl. „Ezen gyorsan túl kell jutnunk, nagyon sokan várnak odakint”).
- Horror történetek vagy negatív élmények megosztása (pl. „Ismerek valakit, aki nem kérte az oltást, hát most kemoterápiát kap”).
- Aggályaik figyelmen kívül hagyása, kérdések elutasítása vagy a tájékoztatás megtagadása.
- A tű vagy az eljárás túlhangsúlyozása pl. túlzott figyelem felhívása a tűre vagy annak méretére.
- Nem megfelelő fájdalomkezelés (pl. a páciens fájdalomcsillapítási stratégiákra vonatkozó kérésének figyelmen kívül hagyása).
- Érzéketlen viselkedés (pl. türelmetlenség vagy frusztráció megjelenítése a páciens szorongása miatt).
- Az intim szféra és a személyes kontroll igényének figyelmen kívül hagyása (pl. az eljárás lefolytatása zsúfolt helyen vagy más idegen személyek jelenlétében - a meztelenség kisgyermek

esetében is szégyenérzetet idézhet elő, vagy ha a páciens semmibe nem engedik beleszólni pl. azt javasolja, hogy fekvő helyzetben vegyenek tőle vért).

- Nem elegendő eljárás utáni támogatás.

Szeretnénk külön felhívni a figyelmet arra, hogy a gyermekek, felnőttek lefogása kerülendő stratégia. Lehet, hogy az adott helyzetben megoldja a problémát, de hosszú távon fokozza a félelmeket és az elkerülő viselkedést. (27)

Mit tehetnek az érintettek a tűfóbia ellen?

A legtöbb ember esetében a tűfóbia sosem múlik el teljesen, de van néhány technika, ami csökkentheti a tünetek intenzitását. Az alábbiakat javasolhatjuk a pácienseknek:

- Ne nézzék a szúrást vagy a tűt, fecskendőt!
- Mindig kérjenek meg egy bizalmi személyt, hogy kísérje el őket (pl. barát, társ, szülő vagy más családtag).
- Tereljék el a figyelmüket (pl. nézzenek valami mintát a falon, beszélgessenek valakivel az oltás közben).
- Gyakoroljanak egyszerű légzéstechnikákat (például: belélegzés, mialatt 4-ig elszámolnak, aztán kilélegzés, szintén 4 számolásra).
- Lazítsák el az izmaikat!
- Kérjenek helyi érzéstelenítőt.
- Mondják el az orvosnak vagy ápolónak, hogy félnek a tűtől, oltástól!

A Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Védőoltás Szakrendelésének tapasztalatai injekciós tűtől féltő gyermekkorúak oltása során

Védőoltás szakrendelésünkön havonta 2-3 alkalommal találkozunk tűtől szorongó gyermekekkel. Jellemzően 12-14 évesek, akiknek utolsó kötelező oltásaik egyikét nem sikerül az iskolában beadni. A szorongásuk általában nem új keletű, csak fiatalabb életkorban a szülő segítségével még könnyebb őket beoltani, illetve jobban engedelmessé válnak a felnőttek kérésének. Ezek a serdülők általában az iskolaorvos – iskolavédőnő közbenjárása után kerülnek a Védőoltás Szakrendelésre családjuk kíséretében. Gyakran egy előzetes konzultációt is beiktatunk az oltási alkalom előtt, hogy átbeszéljük a korábbi oltási tapasztalatokat, a lehetséges figyelemelterelési technikákat, valamint az oltandó fiatal megismerkedik a hellyel, az oltóorvossal. A fentieket megerősítve a sikeres oltásban kulcstényező lehet a megfelelő felkészítés, a figyelemelterelés, a nyugodt környezet és a család támogató hozzáállása. Ez utóbbit jellemzi, hogy

a szülő nem ellenzi az oltás tényét, a gyermek felé határozottságot, optimizmust közvetítenek. A szülők bizonytalan, passzív hozzáállása, bizalmatlansága, oltásellenessége, túlféltése, fájdalomkatasztrofizáló attitűdje nehezítő tényező. Megfigyeléseink szerint az túfóbiában érintett gyermekeknek vannak korábbi kedvezőtlen tapasztalataik (pl. a születés nehezített körülményei, krónikus betegség miatti gyógykezelés, vagy atipikus kognitív és érzelmi fejlődés jellemzi őket). A figyelemelterelés leggyakrabban valamilyen videó nézése, zenehallgatás, beszélgetés (a szülővel, az oltóorvossal, a pszichológussal), de alkalmaztunk már VR szemüveget, valamint taktilis figyelemelterelést is. Összességében nem érdemes az oltási alkalmat

időben elnyújtani (pl. órákig könyörögni), ehelyett inkább az tűnik jó megoldásnak, ha kitűzünk egy rövidebb időtartamot (pl. 20-30 perc) és ha nem sikerül, újabb időpontot beszélünk meg. Ez nem siettetést, sokkal inkább időkorlátozást jelent, annak érdekében, hogy a páciens és az ellátó kontrollja is megmaradjon a helyzet felett.

Autizmussal élő páciensek számára lehetőség van egy átfogóbb felkészítési folyamatra a Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Autizmus Mintaház Diagnosztikai és Terápiás Centrum gondozásában. Mindemellett az onkohematológiai páciensek az ajánlott iskoláskori oltásokat túmentes oltókészülékkel is felvehetik.

Summary

Needle anxiety in childhood

Dóra Eszter Várnai PhD et al; Heim Pál National Institute of Paediatrics

Children's fear and anxiety of needles is frequently observed in pediatric healthcare. Fear of needle in itself does not mean needle phobia, which refers to an exaggerated and extreme fear. However it may trigger avoidance and lead to a lack of cooperation, so it is worthwhile to reduce and prevent it in some way. In our article, we summarize the most important information about needle phobia and review the techniques that can be used before and during intervention, the possibilities for mental health professionals to contribute, and we report on the experiences of the Heim Pál National Institute of Pediatrics Vaccination Specialist Order.

KEYWORDS needle phobia, needle anxiety, empathic communication, distraction

Irodalom

1. Cook LS. Needle Phobia. J Infus Nurs Off Publ Infus Nurses Soc. 2016;39(5):273–9.
2. International Classification of Diseases (ICD) [Internet]. [idézi 2025. február 3.]. Elérhető: <https://www.who.int/standards/classifications/classification-of-diseases>
3. WHO. International classification of diseases and related health problems. Switzerland, Geneva; 2004.
4. Jha A, Holla R, Satish KP, Kundolil FS, Goel P, Jaiswal S, és mtsai. Trypanophobia among medical students - An overlooked concern. Clin Epidemiol Glob Health [Internet]. 2023. március 1. [idézi 2025. február 6.];20. Elérhető: [https://cegh.net/article/S2213-3984\(23\)00044-1/fulltext](https://cegh.net/article/S2213-3984(23)00044-1/fulltext)
5. Taddio A, Ipp M, Thivakaran S, Jamal A, Parikh C, Smart S, és mtsai. Survey of the prevalence of immunization non-compliance due to needle fears in children and adults. Vaccine. 2012. július 6.;30(32):4807–12.
6. McLennon J, Rogers MAM. The fear of needles: A systematic review and meta-analysis. J Adv Nurs. 2019; 75(1):30–42.
7. Alsbrooks K, Hoerauf K. Prevalence, causes, impacts, and management of needle phobia: An international survey of a general adult population. PLoS One. 2022;17(11):e0276814.
8. Sokolowski CJ, Giovannitti JA, Boynes SG. Needle phobia: etiology, adverse consequences, and patient management. Dent Clin North Am. 2010. október; 54(4):731–44.
9. Mahoney L, Ayers S, Seddon P. The association between parent's and healthcare professional's behavior and children's coping and distress during venepuncture. J Pediatr Psychol. 2010. október; 35(9): 985–95.
10. McMurtry CM, Pillai Riddell R, Taddio A, Racine N, Asmundson GJG, Noel M, és mtsai. Far From "Just a Poke". Clin J Pain. 2015. október;31(Suppl 10):S3–11.
11. Dobson O, Symons FJ, McMurtry CM. Making needle procedures comfortable for autistic children: Caregiver perspectives. Res Autism Spectr Disord. 2023. szeptember 1.;107:102208.
12. Taddio A, Appleton M, Bortolussi R, Chambers C, Dubey V, Halperin S, és mtsai. Reducing the pain of childhood vaccination: an evidence-based clinical practice guideline (summary). CMAJ Can Med Assoc J. 2010. december 14.; 182(18):1989–95.
13. Bolme J, Staniszewski K, Pedersen TØ. Self-reported dental anxiety and injection phobia among individuals with tattoos and piercings. J Oral Sci. 2021. október 1.;63(4):352–4.
14. Varga K. Suggestive techniques connected to medical interventions. Interv Med Appl Sci. 2013. szeptember;5(3):95–100.
15. Willemsen H, Chowdhury U, Briscall L. Needle phobia in children: A discussion of aetiology and treatment options. Clin Child Psychol Psychiatry. 2002; 7(4): 609–19.
16. Sørensen K, Skirbekk H, Kvarstein G, Wøien H. Children's fear of needle injections: a qualitative study of training sessions for children with rheumatic diseases before home administration. Pediatr Rheumatol Online J. 2020. február 7.;18(1):13.
17. Orenius T, LicPsych null, Säilä H, Mikola K, Ristolainen L. Fear of Injections and Needle Phobia Among Children and Adolescents: An Overview of Psychological, Behavioral, and Contextual Factors. SAGE Open Nurs. 2018; 4:2377960818759442.
18. Duff AJA. Incorporating psychological approaches into routine paediatric venepuncture. Arch Dis Child. 2003. október;88(10):931–7.
19. Erdős S, Horváth K. The Impact of Virtual Reality (VR) on Psychological and Physiological

- Variables in Children Receiving Chemotherapy: A Pilot Cross-Over Study. Integr Cancer Ther. 2023; 22:15347354231168984.
20. Gilbertson C, Rasekaba T, Blackberry I. Effect of using virtual reality to manage needle phobia in adults undergoing medical procedures: A rapid review. J Perioper Nurs [Internet]. 2024. február 27.; 37(1). Elérhető: <https://www.journal.acorn.org.au/jpn/vol37/iss1/4>
21. Taddio A, Manley J, Potash L, Ipp M, Sgro M, Shah V. Routine immunization practices: use of topical anesthetics and oral analgesics. Pediatrics. 2007. szeptember;120(3):e637-643.
22. Giudice EL, Campbell JD. Needle-free vaccine delivery. Adv Drug Deliv Rev. 2006. április 20.; 58(1):68–89.
23. Duncanson E, Le Leu RK, Shanahan L, Macauley L, Bennett PN, Weichula R, et al. The prevalence and evidence-based management of needle fear in adults with chronic disease: A scoping review. PloS One. 2021;16(6):e0253048.
24. Taylor GD, Campbell C. A clinical guide to needle desensitization for the paediatric patient. Dent Update. 2015. május; 42(4):373–4, 377–8, 381–2.
25. Jenkins K. II. Needle phobia: a psychological perspective. Br J Anaesth. 2014. július;113(1):4–6.
26. Pilling J. Orvosi kommunikáció a gyakorlatban. Budapest: Medicina; 2018.
27. Salvatore GL, Simmons CA, Tremoulet PD. Physician Perspectives on Severe Behavior and Restraint Use in a Hospital Setting for Patients with Autism Spectrum Disorder. J Autism Dev Disord. 2022. október 1.; 52(10):4412–25.

Útravaló tudnivaló

- A tűfóbia egy speciális félelem, amely sokaknál elkerülő viselkedést vált ki, de megfelelő támogatással és technikákkal csökkenthető.
- Az egészségügyi személyzet empátikus hozzáállása, figyelemelterelés és megfelelő tájékoztatás segíthet a tűfóbiás betegek szorongásának enyhítésében.
- A tűfóbia kezelésében hosszú távon pszichológiai módszerek, például fokozatos deszenzitizáció és kognitív-viselkedésterápia is hatékony lehet.

Tesztkérdések

1. Mi jellemző a tűfóbiára?

- Csak gyermekeknél fordul elő.
- Egy enyhe félelem a tűktől, ami nem befolyásolja a mindennapokat.
- Egy pszichiátriai diagnosztikai kategória, amely extrém szorongást és elkerülő viselkedést okozhat.
- Csak az oltásokkal kapcsolatban jelentkezik.

2. Melyik technika segíthet a tűfóbiás betegek szorongásának csökkentésében?

- A félelmeik bagatellizálása („Ez csak egy kis tű, ne hisztizz!”).
- Figyelemelterelés, például zenehallgatás vagy beszélgetés oltás közben.
- A betegek siettetése, hogy minél gyorsabban túl legyenek rajta.
- Részletes leírás a beavatkozás minden lépéséről minden esetben, függetlenül a páciens igényétől.

3. Miért viselhetnek egyes tűfóbiás személyek tetoválást vagy piercinget?

- Mert a tetováló szalon környezete eltér egy orvosi rendelőtől.
- Mert a tetoválás személyes döntés, így nagyobb kontrollt éreznek felette.
- Mert a tetoválás inkább önkifejezési forma számukra.
- Mindhárom válasz helyes.

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



Jan Riordan, Karen Wambach

Szoptatás és humán laktáció

Második változatlan kiadás



SEMMELWEIS KIADÓ

CRYSVITA®
buroszumab

A „Rosszcsont” nyomában: XLH Magyarországon – új, nemzetközi diagnosztikai és terápiás ajánlások, a burosumab helye a terápiában

Mikes Bálint, Liptovszky Janka, Demján Mária Margaréta, Csizék Zsófia, Horváth Orsolya, Reusz György

Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Bókay utcai Részleg
(Igazgató: Szabó Attila dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

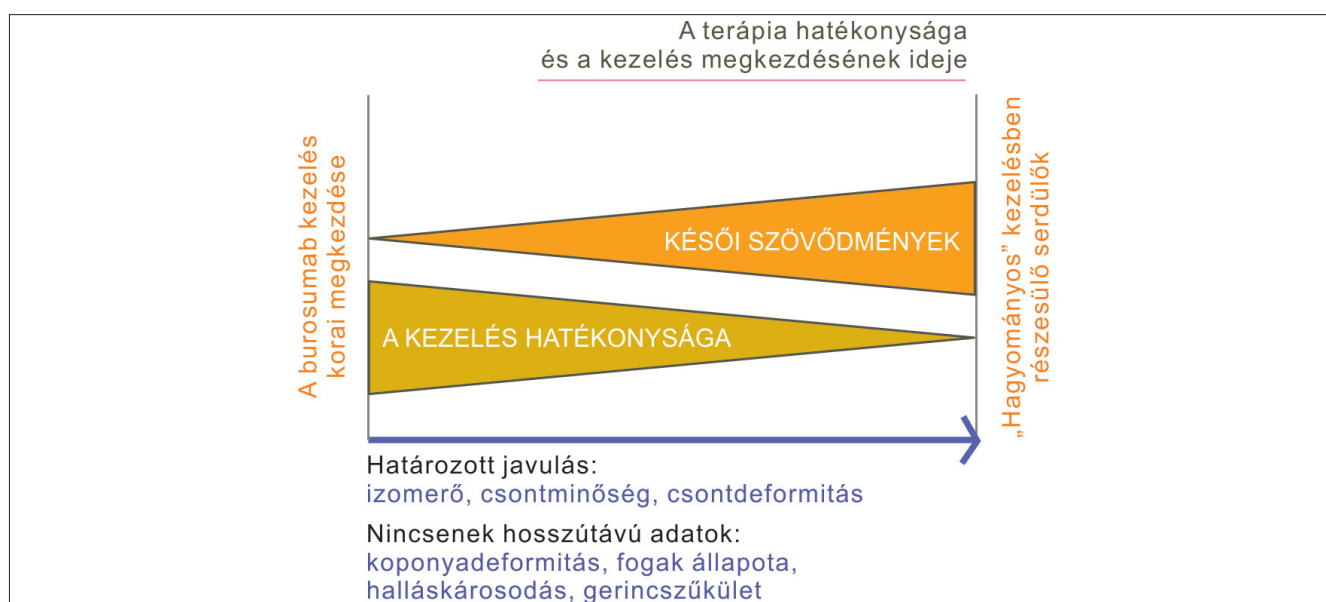
Reusz György dr.

1083 Budapest, VIII. Bókay János u. 53-54.

E-posta: reusz.gyorgy@semmelweis.hu

Tudjál róla, vedd észre, küldjed be

- Ritka betegség, nagyon jellegzetes tünetekkel
- Kezelés nélkül az életkor előrehaladtával súlyos mozgáskorlátozottság alakul ki
- Ha időben kezeljük, ez elkerülhető



ÖSSZEFOGLALÁS Az X-kromoszómához kötött hypophosphataemia (XLH) egy ritka, öröklődő foszfátanyagcsere-zavar, amely a foszfát-homeosztázis veleszületett szabályozási zavarából ered. A klinikai kép sokrétű: csontdeformitások, kacsázó járás, izomgyengeség, koponyafejlődési rendellenességek (scaphocephalia, turriccephalia, Arnold-Chiari-malformáció), fogzománcgyengeség, valamint kezeletlen esetekben progresszív osteomalacia, patológiás törések, ízületi deformitások és aránytalan testarányokkal járó alacsony növény jellemzik. Ezek a tünetek felnőttkorra súlyos mozgáskorlátozottsághoz és életminőség-romláshoz vezethetnek.

A kórkép hátterében a Phosphate Regulating Endopeptidase Homolog, X-Linked (PHEX) gén funkcióvesztéses mutációja áll, amely fokozott fibroblastnövekedési faktor-23 (FGF23) szekréciót eredményez. Az FGF23 túltermelődése fokozott renális foszfátürítést és tartós hypophosphataemiát okoz, miközben a D-vitamin- és kalciumszintek általában normálisak. A diagnózis a klinikai tünetek, laboratóriumi és radiológiai eltérések együttes értékelésén alapul.

A „hagyományos” kezelés foszfátpótlásból és aktív D-vitamin-analógok (kalcitriol, alfadiol) alkalmazásából áll, amely javíthatja a csontanyagcserét, de hatékonysága korlátozott, és mellékhatásokkal – például nephrocalcinosis – is számolni kell. Az FGF23 szerepének pontosabb megértése új terápiás célpontokat eredményezett, köztük a burosumab nevű monoklonális antitestet, amely közvetlenül gátolja az FGF23 hatását. A burosumab alkalmazása jelentős előrelépést hozott: normalizálja a foszfátszinteket, javítja a csontanyagcserét, és korai alkalmazásával megelőzhetők a hosszú távú szövődmények.

Saját, 16 beteg burosumabkezelésén alapuló tapasztalataink szerint a terápia hatására a szérumfoszfátszint és a TMP/GFR értékek látványosan emelkednek, elérve a korfüggő normálérték alsó határát. Radiológiai és funkcionális javulás is megfigyelhető, az alkalikus foszfataz szintjének alakulása pedig jól tükrözi a csontanyagcsere rendeződését. A dózis beállítása egyéni titrálást igényel, amelynek hátterében genotípus–fenotípus összefüggések állhatnak, amelyek még nem teljesen feltártak. A későn megkezdett kezelés továbbra is kihívást jelent a kialakult deformitások súlyossága és korlátozott reverzibilitása miatt. Ennek hátterében részben a terápia korábbi elérhetetlensége áll, de még ma is jellemző a diagnózis késlekedése miatti késői gondozásba vétel. Ezért kiemelten fontos a korai felismerés, valamint a multidiszciplináris ellátás biztosítása az erre specializált centrumokban.

Dolgozatunkban bemutatjuk a legfrissebb nemzetközi irányelvekben szereplő diagnosztikai algoritmusokat és terápiás ajánlásokat, valamint azok hazai gyakorlatba való átültethetőségének lehetőségeit.

KULCSSZAVAK veleszületett rachitis, hypophosphataemia, XLH, burosumab

Bevezetés

Az X kromoszómához kötött hypophosphataemia (XLH) az örökletes foszfátvesztés okozta rachitis leggyakoribb oka, előfordulása körülbelül 1:20 000 élveszületésre tehető. (1) A betegség klinikai tünetei rendszerint már az első vagy második életévben jelentkeznek. Igen jellegzetes a „**kacsázó**” járás, alacsonynövés, a foszfátvesztéses **rachitises csontdeformitás**, valamint a csontfájdalom. **Aránytalan**, hosszú törzs, rövid végtagok jellemzik az érintett gyermekeket. A mozgásfejlődést befolyásolja az izomgyengeség is. Első (korai) tünet lehet még a koponya csontosodási zavara miatti **koponyadeformitás** (craniocephalia, turriccephalia, doliocephalia, craniosynostosisok). Spontán (caries nélkül) kialakulhatnak **fogászati tályogok**; továbbá fokozatosan halláscsökkentés is kifejlődhet.

A betegek a **sorozatos műtétek** miatt iskolai tanulmányaikkal elmaradnak, a pszichoszociális fejlődésük zavart szenved. Felnőttkorban **osteomalacia**, **enthesopathia**, az ízületi panaszok és csontdeformitások miatt a **munkaképesség csökkenése**, elvesztése illetve az **életminőség jelentős csökkenése** jellemző. (2)

Az XLH hátterében a *Phosphate Regulating Endopeptidase Homolog, X-Linked (PHEX)* gén funkcióvesztéses mutációi állnak. Ezek a genetikai eltérések a foszfátanyagcsere zavarához vezetnek, és lokális, valamint szisztémás következményekkel járnak.

Jelen összefoglalónk célja, hogy áttekintést nyújtson az XLH-hoz vezető patofiziológiai mechanizmusokról, a diagnosztikai folyamat lépéseiről, valamint a kezelési lehetőségekről.

Különös aktualitást ad munkánknak, hogy néhány éve már Magyarországon is elérhető az oki terápia – egy fibroblastnövekedési faktor-23-hoz (FGF23) kötődő monoklonális antitest, a burosumab –, amely új távlatokat nyitott a betegség célzott kezelésében, és az ezzel szerzett tapasztalatokról friss, nemzetközi útmutatót is közreadtak. (3)

Az XLH patogenezeise

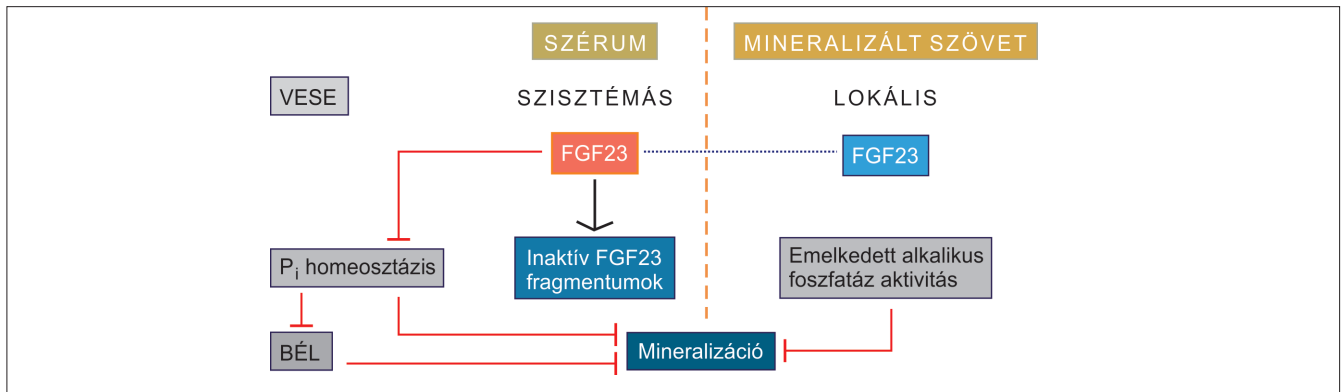
Az XLH-t sokáig izolált tubularis foszfátvesztésként értelmezték, szembeállítva a Fanconi-szindrómával, ahol több tubularis funkció is érintett. Ez ma is a differenciáldiagnosztika első lépését jelenti: a foszfátvesztés mellett XLH-ban nincs proteinuria, aminoaciduria, bikarbonát- és egyéb elektrolitvesztés.

Az 1990-es évek végén vált világossá, hogy az XLH nem csupán vesebetegség, hanem a foszfátanyagcsere és a csontfejlődés rendszerszintű szabályozási zavara. (2) Hátterében a *PHEX* gén funkcióvesztéses mutációja áll, amely fokozott FGF23-szekrécióhoz vezet, a tünetek az FGF23 szisztémás hatásaira vezethetők vissza.

Patofiziológiai sajátosságok

Az XLH patofiziológiája összetett; a hypophosphataemia csupán egy eleme a betegség sokrétű tünettartományának. (2) Az FGF23 két fontos mechanizmussal is csökkenti a szérumfoszfátszintet: egyrészt csökkenti a proximális tubulusban a foszfát visszaszívását, másrészt csökkenti az 1-alfa-hidroxiáz és fokozza a 24-hidroxiáz expresszióját, ezáltal csökken az aktív D-vitamin – a kalcitriol – szintézise és fokozódik annak lebontása. (4) Úgy is fogalmazhatunk, hogy a hypophosphataemiára bekövetkező aktív D-vitamin-szintézis fokozódása elmarad, a betegekben mért „normális” kalcitriolszint a fennálló hypophosphatemia tükrében „pszeudonormális”, élettani szempontból kórosan alacsony.

Az FGF23-at főként osteocyták és osteoblastok termelik, de kisebb mértékben más szövetekben – például az agyban és a fogakban – is kimutatták. (5) FGF23 génhiányos egerek súlyos szisztémás meszesedés miatt pusztulnak el, míg ha az 1-alfa-hidroxiáz gén is hiányzik, ez a meszesedés elmarad, mely az FGF23–D-vitamin tengely jelentőségét hangsúlyozza. (6) Az 1. ábra az XLH-ban megfigyelhető mineralizációs zavarok főbb tényezőit foglalja össze. (2) Tudnunk kell továbbá, hogy az FGF23 nem közvetlen szubsztrátja a *PHEX* által kó-



1. ábra: A mineralizációs folyamatok befolyásoló tényezői XLH-ban. FGF23: fibroblastnövekedési faktor-23; Pi: foszfát, PHEX: Phosphate Regulating Endopeptidase Homolog, X-Linked

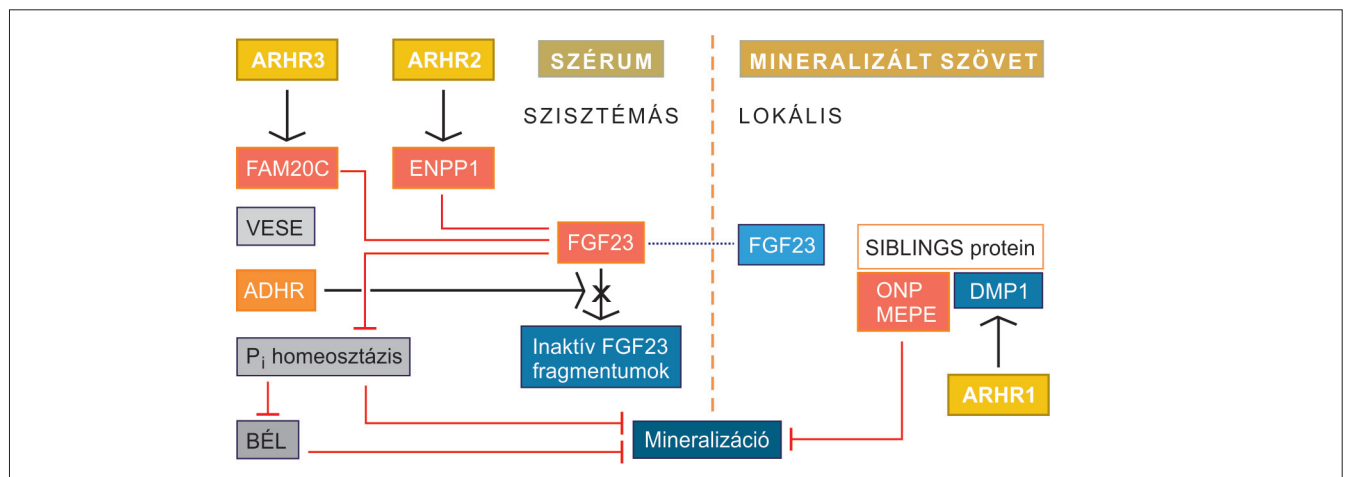
dolt enzimnek, a szabályozás többlépcsős, és más, ritkábban érintett gének mutációi is hasonló fenotípust eredményezhetnek. (2, 7-11)

Az FGF23 expresszióját több molekuláris mechanizmus szabályozza. Ide tartozik a FAM20C (Golgi-asszociált szekrétoros útvonal kináz) (11), az ENPP1 (ectonucleotide pyrophosphatase/phosphodiesterase 1) (10), a DMP1 (dentin matrix acidic phosphoprotein 1) (9), valamint az ASARM (acidic serine aspartate-rich MEPE-associated motif) peptidek, melyeket a SIBLING fehérjecsalád tagjai szabályoznak. A PHEX inaktivációja az ASARM peptidek szérum szintjének emelkedéséhez vezet, ami fokozza az FGF23 termelést. (2) Ezeket a folyamatokat további szabályozó mechanizmusok is befolyásolják, melyeket a 2. ábra szemléltet. (2, 7-12)

Az XLH öröklődése

A familiáris hypophosphataemia öröklődése többféle genetikai mintázatot követhet. Leggyakoribb formáját, az XLH-t a *PHEX* gén X-hez kötött domináns mutációi okozzák. Ezek a családi esetek 85%-ában, a sporadikus esetek 50%-ában mutathatók ki. (13) A *PHEX* gén első mutációját 1995-ben írták le, azóta több mint 400 további eltérést azonosítottak, köztük missense, nonsense mutációkat és deléciókat. (14) Az öröklődésmenetből következően az XLH-val érintett férfiak fiainál és apjánál nem áll fenn öröklés kockázata.

Az X-kromoszómás forma mellett autoszomális domináns és recesszív öröklődésű típusok is ismertek. Az autoszomális domináns hypophosphataemiás rachitis (ADHR) hátterében az *FGF23* gén mutációja áll, amely a fehérje lebomlását gátolja. (7, 8)



2. ábra: Az FGF23 expresszió és szekréció regulációja XLH-ban és az autoszomális recesszív formák. ADHR: autoszomális domináns hypophosphataemiás rachitis; ARHR: autoszomális recesszív hypophosphataemiás rachitis; DMP1: dentin matrix acidic phosphoprotein 1; ENPP1: ectonucleotide pyrophosphatase/phosphodiesterase 1; FAM20C: Golgi-asszociált szekrétoros útvonal kináz; FGF23: fibroblastnövekedési faktor-23; Pi: foszfát, MEPE: Matrix Extracellular Phosphoglycoprotein; PHEX: Phosphate Regulating Endopeptidase Homolog, X-Linked; SIBLING: Small Integrin-Binding Ligand, N-linked Glycoprotein

Az autoszomális recesszív formák közé tartozik az **ARHR1**, amelyet a *DMP1* gén homozigóta mutációja okoz (4p22) (9), az **ARHR2**, amely az *ENPP1* gén hibájához köthető. Ez a forma gyakran már csecsemőkorban artériás meszesedéssel jár és gyakran már magzati korban letális. (10) Az **ARHR3**-at, más néven Raine-szindrómát, amelyet a *FAM20C* gén mutációi okoznak. (11)

A 2. ábra szemlélteti, hogy ezek a genetikai eltérések mely pontokon befolyásolják a csont mineralizációs folyamatait.

A PHEX mutációk kimutatására szolgáló módszerek alkalmazhatók preimplantációs vagy prenatális genetikai diagnosztikára is, de az ajánlásokat az adott ország etikai és jogi szabályozásához kell igazítani, és megfelelő genetikai tanácsadás keretében kell közölni.

A betegség diagnózisa

Jellegzetes, de gyakran félreismert tünetek

A bevezetőben felsorolt XLH-ra jellemző tünetek az életkor előrehaladtával egyre kifejezettebbé válnak. A jellegzetes tünetegyüttes alapján a kacsázó járás miatt gyakran már első ránézésre felmerülhet a gyanú. Nem lehet eléggé kihangsúlyozni, hogy a korai felismerés kulcsa az, hogy ismerjük



3. ábra: Szélfúttadeformitás az alsó végtagon, az egyik végtag valgus, a másik varus állású. 8. csigolya lemeze a jobb térdnél. (Az ábráért köszönet a Semmelweis Egyetem, Gyermekklinika, Radiológiai Osztályának)

ezt a ritka betegséget, és gondoljunk rá a megfelelő klinikai kép esetén. Sajnos, a diagnózis gyakran éveket késik – átlagosan 2–3, esetenként azonban egy évtized is eltelhet, mire a beteg célzott ellátáshoz jut. A betegek „kallódnak”, esetenként ortopédiai kezelésen, műtéteken esnek át, a foszfátszintet nem vizsgálják, vagy ha vizsgálják, nem értékelik helyesen. Ez a késlekedés jelentősen rontja a kezelés hatékonyságát. A már kialakult csontdeformitások – súlyosságuktól függően – sok esetben nem visszafordíthatók teljes mértékben, ezért a korai diagnózis és kezelés kiemelt jelentőségű.

Tünetek gyermekkorban

A betegség természetes lefolyása esetén gyermekkorban az XLH legszembevetőbb jele az alsó végtagok deformitása. A leggyakoribb eltérés a varus (O-láb), de előfordulhat valgus (X-láb) vagy úgynevezett „szélfúttá” deformitás is, amikor az egyik végtag valgus, a másik varus állású (3. ábra).

A mozgás nemcsak a végtagdeformitások és a fokozatosan kialakuló ízületi eltérések, hanem az izomerő csökkenése miatt is korlátozott. Emellett – éppen a korlátozott fizikai tevékenység miatt – a betegek hajlamosak az elhízásra, ami tovább rontja, terheli a csontok és az ízületek állapotát.

A növekedés üteme lassú, és aránytalan alacsony növekedés alakul ki: a törzs hossza megtartott, míg a végtagok rövidebbek. Ezért a testmagasság mellett az ülőmagasság rendszeres mérése is fontos az antropometriai követés során. Rögzítjük továbbá a tibia medialis condilusainak távolságát, patella-patella és intermalleolaris távolságot. (15)

A fogzománc gyengesége miatt fogászati eltérések már kisgyermekkorban jelentkezhetnek, gyakran a tejfogakon. Jellemzőek a foggyökérfertőzések, tályogok, maxillofacialis cellulitis, amelyek caries nélkül is kialakulhatnak.

A betegséghez koponyadeformitások is társulhatnak, például craniosynostosis vagy dolichocephalia. Ezek súlyosabb eseteiben koponyaűri nyomásfokozódás is kialakulhat, központi idegrendszeri érintettséggel. (15)

A korábban alkalmazott per os foszfát- és kalcitriol-kezelés a tüneteket a betegek egy részében mérsékelte, a betegek ellátása azonban komplex csapatmunkát igényel, megfelelő a kórkép gondozásában járatos szakemberek [anyagcsere- (nephrológus, endokrinológus), ortopéd-, fogorvos, idegsebész-, szociális munkás szakértők] bevonásával.

Eltérések felnőttknél

A felnőttkort a betegek korábban jellemzően a kalcitriol-foszfát terápia mellett, többszörös ortopédiai beavatkozás után érték el. Ekkorra az alacsony

1. táblázat. A burosumabkezeléséhez köthető eredmények az életkor alapján

Burosumabkezelés megkezdése		
Korai gyermekkortól	A pubertás előtt	Pubertás után
Kevés tünet Optimális fejlődés	A csontrendellenességek javulása várható Maradandó károsodás lehetősége Romló életminőség	Súlyos deformitások, részleges javulás Jobb terhelhetőség Kevesebb csontfájdalom
Nyitott kérdések		
Koponyadeformitások? Fogazat?	Maradandó károsodás lehetősége Romló életminőség	Munkaképesség? Felnőttgondozás?

növés mellett a csontanyagcsere-zavar következményei dominálnak, függően attól is, hogy a betegség fenotípusa mennyire kifejezett, illetve, hogy az ortopédiai beavatkozások mennyire voltak sikeresek. A gyermekkorban kialakult deformitások és tengelyeltérések felnőttkorra súlyos mozgásszervi állapothoz vezethetnek, közepes vagy súlyos mozgáskorlátozottsággal. Emellett jellemző az osteomalacia, a csontfájdalom, az osteoarthritis, az ízületi merevség, az enthesopathia és a periodontitis. Gyakoriak a pseudofracturák, míg valódi törések ritkábban fordulnak elő. (15)

Az XLH spektrumának változása

Az új FGF23 ellenes monoklonális antitest terápia bevezetése alapján változtatta meg az XLH-s betegek életkilátásait. A kezelés a csontanyagcserét jelentősen javítja, lehetővé téve a megfelelő növekedést, megelőzi a görbületek kialakulását. Az enyhe görbületeket a gyermekek mintegy „kinövik” ugyanakkor a már kialakult súlyos deformitások teljes regressziójára nem számíthatunk. Ma az XLH-ban szenvedő gyermekek döntően három csoportba sorolhatók a a terápia megindításának időpontjától függően (1. táblázat). Amikor tehát az XLH-ban szenvedő betegek ellátásáról beszélünk, az 1. táblázat szerinti 3 csoportban kell gondolkoznunk, ennek megfelelően változik és válik egyre komplexebbé az ellátás. Sajnos, a később burosumabkezelésbe vont betegek az ortopédiai, reumatológiai, fogászati esetleg idegsebészeti beavatkozások sokasága várhat.

XLH a „mindennapi gyakorlatban”

Az XLH diagnózisához vezető javasolt terápiás algoritmust az 4. ábrán mutatjuk be. A betegek gondozása során ellenőrizendő paramétereket és a kontrollok időbeli megoszlását a 4. táblázatban mutatjuk be.

Laboratóriumi diagnosztika

■ A kezeletlen beteg diagnosztikája

Az XLH-ra jellemző hypophosphataemia a vesén keresztüli izolált foszfátvesztés következménye. Fontos kizárni a komplex tubularis funkciózavarokat („Fanconi szindróma”), melyekre a foszfátvesztés mellett aminoaciduria, proteinuria, bikarbonát- és elektrolitvesztés (Na, K) is jellemző. Ezek hátterében többféle ok állhat, például tubulointerstitialis nephritis, toxikus ártalom vagy cystinosis. A szérumszint értéke életkorfüggő, értékeléséhez ismerni kell a megfelelő életkorfüggő normál tartományokat (2. táblázat).

2. táblázat: A szérumszint normál tartományai életkor szerint [Lokitch és mtsai (1988)]

Életkor	Szérumszint (mmol/l)
0–5 nap	1,55–2,65
1–3 év	1,25–2,1
4–11 év	1,2–1,8
12–15 év	0,95–1,75
>15 év	0,9–1,5

A foszfátvesztés mértéke a TmP/GFR hányadossal becsülhető (TmP – maximális tubularis foszfát reabszorpció/GFR – glomeruláris filtrációs ráta). A számításhoz nomogramok és online kalkulátorok is elérhetők. (16) A TmP/GFR értéke is életkorfüggő (3. táblázat).

3. táblázat: A TmP/GFR normál tartományai életkor szerint [Payne RB és mtsai (1998)]

Életkor	TmP/GFR (mmol/l)
Újszülött	1,43–3,43
3 hónapos	1,58–3,30
6 hónapos	1,15–2,60
2–15 éves	1,15–2,44
>15 év	Nemek szerint változó (0,6–1,7)

A rachitis aktivitását a megemelkedett alkalikus foszfatáz (ALP-) szint jelzi, itt is a korszpecifikus normálértékekhez kell az eredményeket hasonlítani, figyelembe véve pl. a pubertás miatti fiziológiás ALP-szint-emelkedést is.

Az FGF23 szintje is emelkedett, de súlyos hypophosphataemia esetén normális is lehet. A kivizsgálás második lépcsőjéhez tartozhat, a diagnózis felállításához azonban nem szükséges.

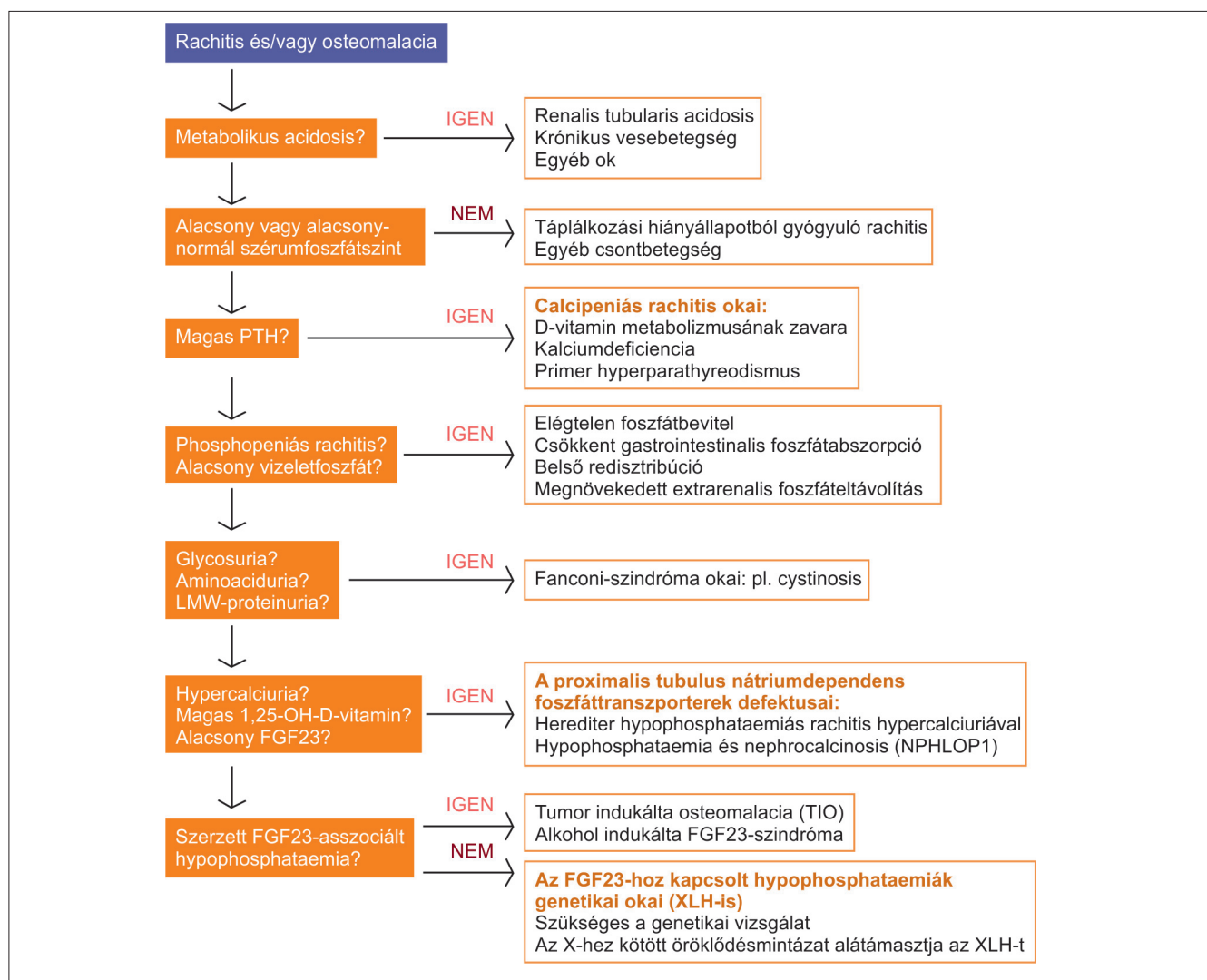
Képző eljárások

A rachitis diagnózisához általában elegendő a térd, a csukló vagy a boka röntgenvizsgálata. A betegség súlyossága a *Thacher Rickets Severity Score* (RSS) és a *Radiographic Global Impression of*

Change (RGI-C) segítségével objektíven értékelhető. Ezek a pontozási rendszerek a kezelés hatékonyságának követésére is alkalmasak, beleértve a burosumab terápiát is. (18, 19)

A foszfát és aktív D-vitamin együttes alkalmazása kor fokozódhat a kalcium- és foszfátürítés, ami nephrocalcinosishoz vezethet. A meszesedés kezdetben a vesepiramisok kelyhek felőli szélén jelenik meg, ahol a legmagasabb a kalcium-foszfat-koncentráció. Bár súlyos, vesefunkciót rontó esetek ma már ritkák, a kalciumürítés monitorozása és a foszfátadagolás pontos beállítása a hagyományos, szupportív kezelés esetében fontos. A követés **hasi ultrahanggal** történik. (15, 20, 21)

Burosumab terápia során nem kell nephrocalcinosisra számolnunk.



4. ábra: Az XLH diagnosztikájának algoritmusai. A betegek általában rachitissal vagy osteopeniával és hypophosphataemiával jelentkeznek. A differenciáldiagnosztika kulcsa a hypophosphataemia kialakulásának megtalálásában rejlik. Ilyen eltérés okozhat magas parathyreoid hormon (PTH) aktivitás (calcipeniás rachitishez vagy osteopeniához vezet jellemzően), inadekvát foszfátfelszívódás a tápcsatornából vagy renalis foszfátvesztés (phosphopeniás rachitishez vagy osteopeniához vezet). Az X-hez kötött öröklődésmintázat, főleg ha női hordozókban teljes penetrancia mutatkozik, erősen alátámasztja az XLH fennállását. Az XLH igazolására genetikai tesztek állnak rendelkezésünkre. (Rövidítések: FGF23: fibroblast growth factor 23; LMW: low molecular weight). [Az ábra a „Clinical practice recommendations for the diagnosis and management of X-linked hypophosphatemia” c. cikk ábrája alapján készült (17)]

Fogászati eltérések esetén **orthopantomogram** segíthet a diagnózisban. A megfelelő fogászati ellátás érdekében célszerű olyan szakember bevonása, aki jártas az XLH kezelésében, így elkerülhetők a felesleges beavatkozások. (15)

Neurológiai tünetek (pl. fejfájás, hányás, koponya-deformitás) esetén **koponya-MRI** javasolt, szükség esetén idegsebészeti konzíliummal.

Az XLH terápiája 1–18 éves kor között

Legutóbbi összefoglalónk (22), illetve a 2019-es irányelvhez (15) képest a betegek kilátása – megfelelő terápia mellett – a fogyatékosságmentes életre elérhető közelségbe került.

A burosumabkezelés hazai bevezetésekor gondozott betegeink 2–18 éves kor között mozogtak, jellemzően a táblázatban bemutatott második, harmadik csoportba voltak sorolhatóak (1. táblázat). Azóta a kezelés kezdésének időpontja kizárólag attól függ, hogy az XLH idejekorán felismerésre kerül-e? Ezzel a kérdéssel – a terápia hatékonyságában játszott elsődleges jelentősége miatt – a terápia gyakorlati részében külön foglalkozunk.

Az alábbiakban ismertetjük a célzott hatásmechanizmusú burosumabkezelést, emellett röviden leírjuk a korábban alkalmazott kalcitriol–foszfát kezelést is, melyet a betegek 1 éves koráig, illetve a burosumabkezelés megkezdéséig adhatunk.

Burosumabkezelés XLH-ban

Az XLH kezelésében áttörést hozott a *PHEX* gén és az FGF23 szerepének felismerése. Az Európai Gyógyszerügynökség 2018 februárjában engedélyezte az FGF23-ellenes monoklonális antitest (burosumab) alkalmazását egyéves kortól gyermekeknél és felnőtteknél. (23)

A korábbi, bonyolult adagolású és mellékhatásokkal terhelt kezelésekhez képest a burosumab egyszerűbb, jobban tolerálható és hatékonyabb megoldást kínál. (24)

A kezelés nehézségét a kezdeti gyógyszerittrálási időszak és az ebből fakadó rendszeres vérvételek és vizitek okozzák.

Az adagolást a gyógyszer lebomlása határozza meg, amit klinikai vizsgálatok alapján állapítottak meg, a gyógyszer dózisát elsősorban a szérumfoszfát eredményének függvényében titráljuk fel. A kezelés nemcsak a laborértékeket (éhomiai szérumfoszfátérték, TmP/GFR, RSS) javította, hanem a csontfájdalmat is csökkentette, és a fizikai teljesítményt is növelte. (3, 25) A burosumab 1–18 éves korban kéthetente, felnőtteknél négyhetente adandó bőr alá. (24)

A kezelés hatékonysága szempontjából kulcsfontosságú a korai elkezdése, még a csontdeformitá-

sok kialakulása előtt. Bár a csontanyagcsere javul, a már kialakult súlyos eltérések – különösen, ha mozgáskorlátozottságot is okoznak – nem mindig visszafordíthatók. Ezért a megelőzés a hosszú távú kilátásokat is javítja. (26)

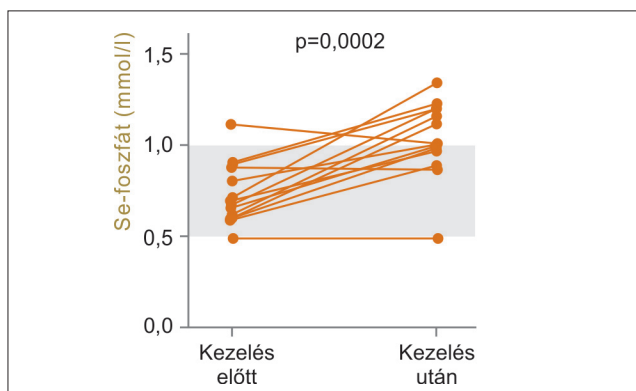
Az XLH összetett betegség, amely több szervrendszert is érinthet, akár közvetetten is (pl. ízületi túlterhelés révén). A 2019-es irányelv megjelenése óta eltelt években számos megfigyeléssel bővültek ismereteink a terápia hatékonyságáról. A biokémiai és radiológiai paraméterek, valamint a csontfájdalommal és izomerővel kapcsolatos panaszok drámai javulásáról számoltak be. Ugyanakkor a már meglévő deformitások és görbületek miatt a növekedéssel és a 6 perces járásteszttel (6MWT: 6 minutes walk test) kapcsolatos eredményeket ezek figyelembevételével kell értékelni.

Az alábbiakban a burosumabkezelés során szerzett újabb tapasztalatokat, valamint az ezekhez kapcsolódó frissített ajánlásokat tekintjük át.

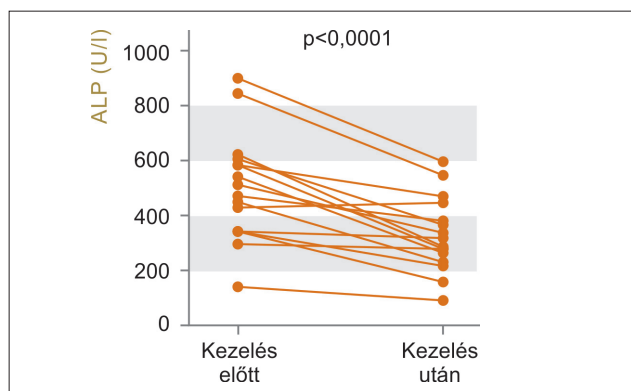
■ Burosumabkezeléssel szerzett tapasztalataink

A burosumabkezelés megkezdése előtt a konvencionális terápiát minimum egy héttel le kell állítani, hogy az esetleges hyperphosphataemiát elkerüljük. A burosumab induló dózisa 0,8 mg/ttkg, maximum dózis 90 mg. A kapott értéket a legközelebbi 10 mg-osra kerekítjük. Az ideális gyógyszerdózist ki kell titrálni a terápiás válasz alapján, ennek kapcsán elsősorban a szérumfoszfátértéket követjük, aminek célja az alsó normál tartomány elérése. Ehhez jellemzően kezdetben 2-3 dózismódosításra is szükség lehet, azonban sokszor a testtömeg szerinti maximális dózis elérése (max. dózis 2 mg/ttkg) szab gátat a további emelésnek. Dózismódosításnál lépésenként maximum 0,4 mg/ttkg-mal emelünk. A burosumabkezelés megkezdését követően az első hónapban 2 hetente, majd a következő 2 hónapban 4 hetente, ezt követően pedig szükség szerint kell a foszfátszintet meghatározni. Saját klinikai gyakorlatunkban a gyógyszerittrálási időszak után, stabil foszfátszint mellett, 3 havonta ellenőrizzük a foszfátszintet. A foszfátszint reguláris ellenőrzésére részben azért is van szükség, mert gyermekek a kezelés közben „kinőhetnek” az adagjukat, testtömegük változik, így dózismódosításra lehet szükségük. Fontos megjegyezni, hogy minden dózismódosítás után 2 héttel foszfátszintkontroll szükséges. Jellemző, hogy az első kezelés után a foszfátérték a kívánt tartományt éri el, azonban 2-3 kezeléssel később a foszfátszintek csökkenését látjuk. A 5. ábrán az 1 éves foszfátszint-változásokat mutatjuk be, ahol látható, hogy jelentős foszfátemelkedést értünk el betegeinknél.

A gyógyszerengedély folytatásához kritérium, hogy 6 hónap után legalább 30%-ot növekedjen (vagy a normál szérumfoszfátérték alsó határát elérje) a foszfátszint a kezdeti értékekhez képest, ami

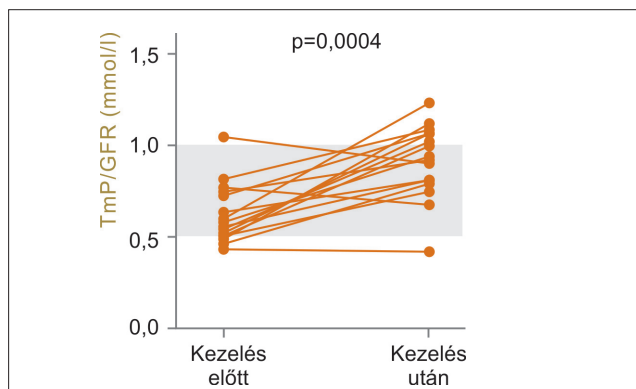


5. **ábra:** Szérumfoszfátszint (Se-foszfát) változása egy év burosumabkezelést után. (n=16, átlagos változás: 0,31 mmol/ (95 %-os CI: 0,2-0,41), p=0,0002)



7. **ábra:** Az alkalikus foszfatáz- (ALP-) szint változása egy év burosumabkezelés után. (n=16, átlagos ALP változás -169,8 U/l (95% CI: -232- -107,4), p<0,0001)

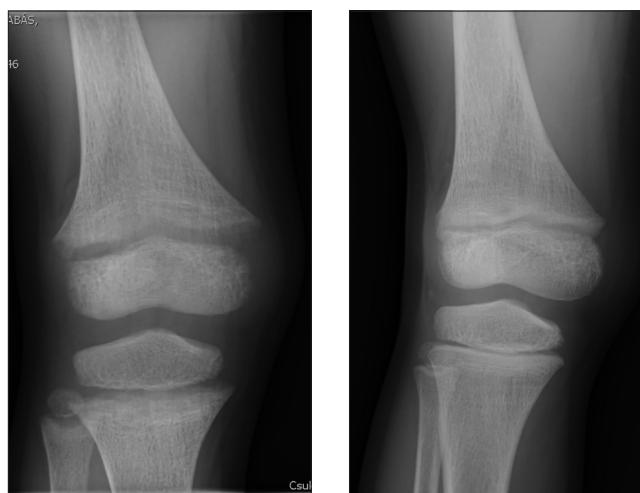
betegeink döntő többségénél a titrálásoknak köszönhetően sikerül. A gyógyszer dózisének emelését nem szabad elszetni, célszerű több (legalább 4 hét) hetet is várni a döntés előtt, ez viszont limitálhatja a 6 hónapos célok elérését, így szorosan kell monitorizálni a terápiás választ az első 6 hónapban. Megjegyzendő, pubertás utáni betegeink zöménél a kezdeti jó válasz után, a maximális adagú burosumabkezelés ellenére sem ritka, hogy szubnormális foszfátszinteket kapunk. Ebben a betegcsoportban azonban az életminőség jelentős javulása az, ami leginkább tettenérhető és indokolja a terápia folytatását. A szérumfoszfátérték mellett a TmP/GFR változása is szembetűnő (6. *ábra*), hogy egy év után szingifikánsan javul a renális foszfát visszatartás. Ebben szintén kritérium, hogy 6 hónap alatt legalább 30%-ot vagy 0,8 mmol/l-el javuljon a TmP/GFR.



6. **ábra:** A TmP/GFR változása egy év burosumabkezelés után. (n=16, átlagos változás 0,29 mmol/l, (95 %, CI: 0,16-0,41), p=0,0004.

Az egyéves elvárt terápiás válasz megítélése a szérumfoszfát- és TmP/GFR értékek mellett az alkalikus foszfatáz- (ALP-) szint csökkenésén, a rachitis radiológiai jeleinek javulásán (RSS: rachitis severity score – csukló- és térdöntgenen), valamint a 6 perces járásteszt javulásán alapszik. A 7. *ábrán*

látható a jelentős ALP-szint-változás, a bemutatott képek (8. *ábra*) pedig reprezentálják egyik betegünk látványos csukló- és térdöntgenképének javulását, az említett osztályozási rendszer számával. A járástesztek eredményei, valamint a növekedési ütem felgyorsulása is jól dokumentálható betegeinken, ezen adatok bemutatása azonban meghaladja e közlemény kereteit.



8. **ábra:** Egyik betegünk jobb térd röntgenfelvétele burosumabkezelés előtt (bal oldali felvétel) és után egy évvel (jobb oldali felvétel). Az RSS száma 4-ről 2-re javult. Látványos a csont állomány denzitásának változása, a condylusok felrostozódottságának csökkenése, a csont kontúrjának az élesedése. (RSS: rachitis severity score; az ábrákért köszönet a Semmelweis Egyetem Gyermekklinika Radiológiai Osztályának).

■ Szempontok burosumabkezelés ideje alatt

Burosumabkezelés során tehát hosszú távú cél a szérumfoszfát-, illetve a TmP/GFR szint életkori normál alsó határának elérése, emellett az ALP-szint normalizálódása. Burosumabkezelés alatt a betegek nem igényelnek sem aktív D-vitamin-, sem foszfátpótlást.

FGF23-szint mérése burosumabkezelés alatt nem megbízható (egyebek mellett keresztreakciót adhat a burosumab-FGF23 komplexxel). (27)
Az FGF23 hatására az 1,25(OH)₂D-vitamin-szintézis csökken, így szintje paradox módon normális marad. Mérése nem része a rutin kivizsgálásnak.

A kalcitriol-per os foszfát kezelés (konvencionális kezelés)

A burosumabkezelés mellett ma már kevésbé korszerű a konvencionális kezelés, azonban a betegség diagnosizálkor feltétlenül, mielőbb meg kell kezdeni, amíg a burosumabkezeléshez szükséges engedélyek megérkeznek. Emellett előfordulhat, hogy a burosumabkezelés, valamilyen okból kifolyólag, nem kivitelezhető a betegnél. A hagyományos, kalcitriol-per os foszfát kezelés javíthatja a növekedést, csökkentheti a deformitásokat és a fájdalmat, valamint javíthatja a fogazat állapotát. Az eredmények azonban legtöbbször csak részlegesek, és a végtag-törzs aránytalanság megmaradhat. (15)

Ma ezt a kezelést a betegek 1 éves koráig alkalmazzuk, amennyiben a diagnózis ezen időszak előtt megszületik. Ez a familiáris formákban lehetséges, a sporadikus esetek diagnosztika akár éveket is késlekedhet. 18 éves kort követően, a felnőttekre vonatkozó terápiás javaslatokat ebben a közleményben nem tárgyaljuk.

Az aktív D-vitamin adagolása a relatív kalcitriolhiány kezelését (a szintézis FGF23 okozta gátlása) szolgálja. A kezdő kalcitriol adag 20–30 ng/ttkg, egyéves kor felett 0,25–0,5 µg/nap. Az alfa-kalcidiol dózisa kb. kétszerese a kalcitriolénak. A dózist az ALP-, PTH-érték és a vizelet-kalcium-ürítés alapján kell beállítani. A nagy dóziszú D-vitamin hypercalciuriát és – a szintén nagy mennyiségben ürülő foszfáttal kicsapódva nephrocalcinosiszt okozhat. (15) Az esti adagolás segíthet a kalcium túlzott felszívódásának elkerülésében.

A foszfátpótlás célja a bélből történő foszfátfelszívódás fokozása. A dózis életkor- és állapotfüggő. A kezdő foszfátadag napi 20–60 mg/ttkg (0,720 mmol/kg), legfeljebb 80–100 mg/ttkg. A foszfátszint gyorsan emelkedik, majd 1,5–2 órán belül visszaesik, ezért az adagot napi 4–6 részre kell osztani. A foszfátot nem szabad magas kalciumtartalmú étellel együtt adni. (28)

A kezelés célja a rachitis gyógyítása, amit az ALP-érék normalizálódása és a radiológiai javulás jelez. (28) A terápia indulása után az első hónapban érdemes a foszfátszintet ellenőrizni, esetleg a foszfátpótláson emelni, ezt követően 3 havonta szükséges a beteg követése (vizeletkémia és rutin labor, PTH és D-vitamin-szint).

Vizsgálták korábban a növekedési hormon hatását is, és bár átmeneti növekedési gyorsulást és foszfát-

szint-emelkedést tapasztaltak, a végtag-törzs arány nem javult, sőt, nem megfelelő kezelés mellett a deformitások fokozódhattak. Ezért kalcitriol-per os foszfát terápia mellett XLH-ban a növekedési hormon alkalmazása nem javasolt. (29–31)

■ Szempontok konvencionális kezelés alatt

A foszfátpótlás befolyásolja a laborparamétereket: a szérum foszfátszintje átmenetileg emelkedhet, de reggeli (éhségyomri) vérvétel során továbbra is alacsony marad.

A parathormon (PTH) szintje kezeletlen XLH-ban normális, de a tradicionális foszfátkezelés hatására emelkedhet, az aktív D-vitamin-terápia célja a PTH-szint csökkentése. A PTH monitorozása segít a terápia beállításában: emelkedett érték esetén a foszfátadag csökkentése vagy a D-vitamin dózisának emelése szükséges, a klinikai és radiológiai kép, valamint a vizelet kalciumürítés függvényében. (15)

A szérum kalciumszint általában normális, míg a vizelet kalciumszintje alacsony. Kalcitriol-foszfát kezelés során az emelkedett vizeletkalcium aktív D-vitamin túladagolásra utalhat, ami nephrocalcinosiszt okozhat. (15)

Az XLH követése

Az XLH követése a tünetek és szövődmények rendszeres értékelésén alapul, ez a gondozói oldalról nem egyszerű feladat, hiszen többféle vizsgálatot kell szervezni, amit a távolról érkező betegek esetén összehangolni komplikáltabb. A következő részben pontokba szedtük a követési szempontokat, amit a 4. táblázatban részletesen is feltüntetünk.

■ Növekedés, csont, izomzat

- A növekedés lassulását növekedési görbével, valamint az intercondylaris és intramalleolaris távolság (ICD, IMD) mérésével követjük.
- Csecsemőknél a koponya formájának ellenőrzése, fejkörfogat rendszeres mérése fontos, szűkség esetén neurológiai vizsgálat javasolt.
- Az izom- és csontfunkciót 5 éves kortól a 6 perces járatesztrel (6MWT) lehet számszerűsíteni. (32)
- A halláskárosodás kizárása, valamint
- fogászati szűrés és kontroll is indokolt

■ Laborvizsgálatok során ellenőrizzük

- a vér és vizelet kalcium-, foszfát- és kreatininszintjét, valamint az ALP értéket
- időszakosan ellenőrizendő a 25(OH)-D-vitamin-, 1,25(OH)₂-D-vitamin-, PTH-szint

4. táblázat: Az X kromoszóma-hoz kötött hypophosphataemiában szenvedő betegek követésére vonatkozó ajánlások összefoglalása
ALP: alkalikus foszfatáz; BMI: testtömegindex; CT: computer tomográfia; eGFR: becsült glomerulus filtrációs ráta; MRI: mágneses magrezonancia képalkotás; PTH: parathormon; TmP: maximális tubularis foszfát reabszorpció

Vizsgálat	0–5 év	5 év – pubertás kezdete (9–12 év)	Pubertás	Átmenet a felnőtt ellátásba	Felnőtt
Diagnosztikai vizitek gyakorisága (terápia függő is, lásd burosumab és konvencionális kezelést)	1–3 hónap	3–6 hónap	3 hónap	6–12 hónap	6–12 hónap
Testmagasság, testsúly, BMI	Minden diagnosztikai vizit esetében				
Bokatávolság és térd-távolság	Évente Minden diagnosztikai vizit esetében			Minden diagnosztikai vizit esetében	Évente/ Minden diagnosztikai vizit esetében
Fej körfogata, koponya alakja	Minden diagnosztikai vizit esetében	Nem szükséges			
Rachitis, osteomalacia, fájdalom, merevség, fáradtság Fizikális vizsgálata	Minden diagnosztikai vizit esetében				
Mozgásszervi funkció, 6 perces járásteszt	Nem kivitelezhető	Évente/ Minden diagnosztikai vizit esetében	Legalább egyszer/ Minden diagnosztikai vizit esetében	Évente Minden diagnosztikai vizit esetében	
Ortopédiai vizsgálat	Évente legalább egyszer – jelentős lábdeformitás, ill. terápia esetén egyénileg meghatározandó			Legalább egyszer/ Jelentős lábdeformitás, ill. terápia esetén egyénileg meghatározandó	Évente Jelentős lábdeformitás ill. terápia esetén egyénileg meghatározandó
Fogászati vizsgálat	Félévente a fogak megjelenése után	Félévente	Minden látogatáskor	Félévente	
Hallásvizsgálat	Nem kivitelezhető	8 éves kortól hallásproblémák esetén			
Szérum össz- vagy csontspecifikus ALP, kalcium, foszfát, PTH, kreatinin, eGFR	Legalább 3 havonta	Minden diagnosztikai vizit esetében			
25(OH)D-vitamin	Évente	Évente			
Vizeletkalcium/kreatinin arány	Foszfát- és aktív D-vitamin-kezelés alatt 3 havonta burosumabkezelés alatt fennálló nephrocalcinosis esetén 3–6 havonta				
Éhgyomri szérum-foszfat és TmP/GFR	Burosumabkezelés alatt az első hónapban kéthetente, a következő 2 hónapban négyhetente, majd szükség szerint				
1,25(OH)2D-vitamin	Legalább évente burosumabkezelés alatt				
Vérnyomás	Félévente				
Veseultrahang	1–2 évente foszfát és aktív D-vitamin kezelés alatt, valamint burosumabkezelés alatt fennálló nephrocalcinosis esetén				
Bal csukló és/vagy alsó végtagi röntgen	Klinikai válasz hiánya esetén; ha a lábdeformitás nem javul növekedésben lévő betegeknél; alacsony testmagasság esetén (csontéletkor felmérése); ortopédiai műtét esetén; tartós csontfájdalom esetén a medencében vagy lábakban				
Fogászati panoráma-röntgen és/vagy kúpnyalábos CT	Nem kivitelezhető	Klinikai indikáció alapján 6 éves kortól			
Fundoszkópia és agyi MRI	Koponyavarrat-elcsontosodás gyanúja, fejfájás, neurológiai tünetek esetén	Fejfájás, romló kognitív funkciók, romló iskolai teljesítmény, neurológiai tünetek esetén			
Gerinc MRI	Nem szükséges	Tartós hátfájdalom, spinalis stenosis tünetei esetén			
Szív ultrahang	Tartósan magas vérnyomás esetén (>95. percentilis)				
Életminőség	Nem kivitelezhető	Kétévente (ha elérhető)			

■ Radiológia

- a) csukló/térd/boka röntgen, orthopantomogram, koponya-MRI, veseultrahang.

Kalcitriol–foszfát kezelés mellett a biokémiai paramétereket 3 havonta, a rachitises jeleket és a veseultrahangot félévente ellenőrizzük. (28)

Fontos a szoros együttműködés gyermekortopédiai központtal. Az ortopédiai beavatkozás csak akkor lehet hatékony, ha a csontanyagcsere már stabilizálódott. Kezeletlen esetekben a deformitások súlyosbodhatnak, a csontgyógyulás pedig romlik. (15)

Megbeszélés

Az utóbbi években elérhető betegeink számára az XLH korszerű antitest-terápiája, a diagnózistól számított néhány hónapon belül. A kihívást és a további jobb eredmények elérését a kezelés mielőbbi

megkezdése mellett, leginkább az XLH felismerése jelenti. Nem lehet elégszer hangsúlyozni, hogy kacsázó járás, alacsony növés vagy genu varum stb. fennállása esetén legalább szérumszfépszint ellenőrzése történjen meg. Legtöbbször ezek elmaradása miatt akár éveket is várat magára a diagnózis megállapítása.

A fentiekből következően – az optimális helyzettől eltekintve, ahol a kezelés korán kezdődött – a gondozott betegeink nagyobb részénél még számolnunk kell a betegség részletezett skeletális, ízületi és extraosseális tüneteivel. A súlyos csontdeformitások egy részét műtétileg lehet megfelelően korrigálni, a burosumabkezeléssel azonban a műtéti kezelés kimenetele is javul a megerősödött csontállománynak köszönhetően.

Az XLH gondozása multidiszciplináris csapatmunkát igényel, ezért célszerű a centrumokban felvenni a kapcsolatot a különböző szakterületen dolgozó kollégákkal és együtt követni egy-egy betegünk útját.

Summary

Tracking the “Naughty Bone”: XLH in Hungary – new international diagnostic and therapeutic guidelines, the role of burosumab in therapy

Bálint Mikes, Janka Liptovszky, Margaréta Maria Demján, Zsófia Csizsek, Orsolya Horváth, George Reusz; Semmelweis University, Pediatric Center, Bókay Street Department

X-linked hypophosphataemia (XLH) is a rare inherited disorder of phosphate metabolism resulting from a congenital defect in phosphate homeostasis regulation. The clinical presentation is diverse, including skeletal deformities, waddling gait, muscle weakness, cranial abnormalities (scaphocephaly, turriccephaly, Arnold–Chiari malformation), enamel hypoplasia, and—if untreated—progressive osteomalacia, pathological fractures, joint deformities, and disproportionate short stature. These manifestations often lead to significant mobility impairment and reduced quality of life in adulthood.

The underlying pathophysiology involves loss-of-function mutations in the Phosphate Regulating Endopeptidase Homolog, X-Linked (PHEX) gene, resulting in increased secretion of fibroblast growth factor-23 (FGF-23). Elevated FGF-23 levels cause renal phosphate wasting and persistent hypophosphataemia, while serum calcium and vitamin D levels typically remain normal. Diagnosis is based on the combined evaluation of clinical signs, laboratory findings, and radiological features.

Conventional treatment consists of oral phosphate supplementation and active vitamin D analogues (calcitriol, alfacalcidol), which may improve bone metabolism but have limited efficacy and potential side effects, such as nephrocalcinosis. Advances in understanding the role of FGF-23 have led to the development of targeted therapies, including burosumab, a monoclonal antibody that directly inhibits FGF-23. Burosumab represents a major therapeutic advancement, capable of normalizing phosphate levels, improving bone metabolism, and preventing long-term complications when initiated early.

Based on our experience with 16 patients treated with burosumab, we observed a marked increase in serum phosphate and TMP/GFR values, reaching the lower limit of age-specific reference ranges. Radiological and functional improvements were evident, and changes in alkaline phosphatase levels proved to be a reliable indicator normalization of bone metabolism. Individual dose titration is essential and may be influenced by genotype–phenotype correlations that are not yet fully understood. Late initiation of treatment remains a challenge due to the severity and limited reversibility of established deformities. This is partly due to the previous unavailability of burosumab, but delayed diagnosis still commonly leads to late referral and initiation of care. Therefore, early recognition and multidisciplinary management in specialized centers are of paramount importance.

In this paper, we present the diagnostic algorithms and therapeutic recommendations outlined in the latest international guidelines, and discuss their applicability to clinical practice in Hungary.

KEYWORDS Congenital rickets, hypophosphatemia, X-linked hypophosphatemia (XLH), burosumab

Irodalom

1. Beck-Nielsen SS, Brock-Jacobsen B, Gram J, Brixen K, Jensen TK. Incidence and prevalence of nutritional and hereditary rickets in southern Denmark. *Eur J Endocrinol.* 2009; 160(3):491-7.
2. Beck-Nielsen SS, Mughal Z, Haffner D, Nilsson O, Levchenko E, Ariceta G, et al. FGF23 and its role in X-linked hypophosphatemia-related morbidity. *Orphanet J Rare Dis.* 2019; 14(1):58.
3. Carpenter TO, Whyte MP, Imel EA, Boot AM, Hogler W, Linglart A, et al. Burosumab Therapy in Children with X-Linked Hypophosphatemia. *N Engl J Med.* 2018; 378(21):1987-98.
4. Olauson H, Lindberg K, Amin R, Sato T, Jia T, Goetz R, et al. Parathyroid-specific deletion of Klotho unravels a novel calcineurin-dependent FGF23 signaling pathway that regulates PTH secretion. *PLoS Genet.* 2013; 9(12):e1003975.
5. Yoshiko Y, Wang H, Minamizaki T, Ijuin C, Yamamoto R, Suemune S, et al. Mineralized tissue cells are a principal source of FGF23. *Bone.* 2007; 40(6):1565-73.
6. Sitara D, Razzaque MS, St-Arnaud R, Huang W, Taguchi T, Erben RG, et al. Genetic ablation of vitamin D activation pathway reverses biochemical and skeletal anomalies in Fgf-23-null animals. *Am J Pathol.* 2006; 169(6):2161-70.
7. Consortium A. Autosomal dominant hypophosphataemic rickets is associated with mutations in FGF23. *Nat Genet.* 2000; 26(3):345-8.
8. Shimada T, Muto T, Urakawa I, Yoneya T, Yamazaki Y, Okawa K, et al. Mutant FGF-23 responsible for autosomal dominant hypophosphatemic rickets is resistant to proteolytic cleavage and causes hypophosphatemia in vivo. *Endocrinology.* 2002; 143(8):3179-82.
9. Samadfam R, Richard C, Nguyen-Yamamoto L, Bolivar I, Goltzman D. Bone formation regulates circulating concentrations of fibroblast growth factor 23. *Endocrinology.* 2009; 150(11):4835-45.
10. Lorenz-Depiereux B, Schnabel D, Tiosano D, Hausler G, Strom TM. Loss-of-function ENPP1 mutations cause both generalized arterial calcification of infancy and autosomal-recessive hypophosphatemic rickets. *Am J Hum Genet.* 2010; 86(2):267-72.
11. Wang X, Wang S, Li C, Gao T, Liu Y, Rangiani A, et al. Inactivation of a novel FGF23 regulator, FAM20C, leads to hypophosphatemic rickets in mice. *PLoS Genet.* 2012; 8(5):e1002708.
12. Coyac BR, Hoac B, Chafey P, Falgayrac G, Slimani L, Rowe PS, et al. Defective Mineralization in X-Linked Hypophosphatemia Dental Pulp Cell Cultures. *J Dent Res.* 2018; 97(2):184-91.
13. Morey M, Castro-Feijoo L, Barreiro J, Cabanas P, Pombo M, Gil M, et al. Genetic diagnosis of X-linked dominant Hypophosphatemic Rickets in a cohort study: tubular reabsorption of phosphate and 1,25(OH)2D serum levels are associated with PHEX mutation type. *BMC Med Genet.* 2011; 12:116.
14. Cavaco D, Amaro P, Simoes-Pereira J, Pereira MC. X-linked hypophosphataemic rickets: Report of a novel PHEX mutation and cinacalcet as adjuvant therapy in the mineral metabolism control. *Mod Rheumatol Case Rep.* 2022; 6(1):145-9.
15. Haffner D, Emma F, Eastwood DM, Bioso Duplan M, Bacchetta J, Schnabel D, et al. Clinical practice recommendations for the diagnosis and management of X-linked hypophosphataemia. *Nat Rev Nephrol.* 2019; 15(7):435-55.
16. Bijvoet OL. Relation of plasma phosphate concentration to renal tubular reabsorption of phosphate. *Clin Sci.* 1969; 37(1):23-36.
17. Haffner D, Emma F, Seefried L, Hogler W, Javadi KM, Bockenhauer D, et al. Clinical practice recommendations for the diagnosis and management of X-linked hypophosphataemia. *Nat Rev Nephrol.* 2025; 21(5):330-54.
18. Thacher TD, Pettifor JM, Tebben PJ, Creo AL, Skrinar A, Mao M, et al. Rickets severity predicts clinical outcomes in children with X-linked hypophosphatemia: Utility of the radiographic Rickets Severity Score. *Bone.* 2019; 122:76-81.
19. Lim R, Shailam R, Hulett R, Skrinar A, Nixon A, Williams A, et al. Validation of the Radiographic Global Impression of Change (RGI-C) score to assess healing of rickets in pediatric X-linked hypophosphatemia (XLH). *Bone.* 2021; 148:115964.
20. Reusz GS, Hoyer PF, Lucas M, Krohn HP, Ehrich JH, Brodehl J. X linked hypophosphataemia: treatment, height gain, and nephrocalcinosis. *Arch Dis Child.* 1990; 65(10):1125-8.
21. Reusz GS, Latta K, Hoyer PF, Byrd DJ, Ehrich JH, Brodehl J. Evidence suggesting hyperoxaluria as a cause of nephrocalcinosis in phosphate-treated hypophosphataemic rickets. *Lancet.* 1990; 335(8700):1240-3.
22. Reusz GS, Mikes B, Csizsek Zs, Horváth O. Újdonságok az X-hez kötött hypophosphataemia diagnózisában és kezelésében. *Hypertonia és Nephrológia.* 2022; 26(2):77.
23. Imel EA. Burosumab for Pediatric X-Linked Hypophosphatemia. *Curr Osteoporos Rep.* 2021; 19(3):271-7.
24. Imel EA, Glorieux FH, Whyte MP, Munns CF, Ward LM, Nilsson O, et al. Burosumab versus conventional therapy in children with X-linked hypophosphataemia: a randomised, active-controlled, open-label, phase 3 trial. *Lancet.* 2019; 393(10189):2416-27.
25. Whyte MP, Carpenter TO, Gottesman GS, Mao M, Skrinar A, San Martin J, et al. Efficacy and safety of burosumab in children aged 1-4 years with X-linked hypophosphataemia: a multicentre, open-label, phase 2 trial. *Lancet Diabetes Endocrinol.* 2019; 7(3):189-99.
26. Skrinar A, Dvorak-Ewell M, Evins A, Macica C, Linglart A, Imel EA, et al. The Lifelong Impact of X-Linked Hypophosphatemia: Results From a Burden of Disease Survey. *J Endocr Soc.* 2019; 3(7):1321-34.
27. Arcidiacono GP, Camozzi V, Tripepi G, Eller-Vainicher C, Vezzoli G, Brandi ML, et al. Predictors of response to burosumab in adults with X-linked hypophosphatemia: real-world data from an Italian cohort. *J Endocrinol Invest.* 2025; 48(8):1857-69.
28. Carpenter TO, Imel EA, Holm IA, Jan de Beur SM, Insogna KL. A clinician's guide to X-linked hypophosphatemia. *J Bone Miner Res.* 2011; 26(7):1381-8.
29. Reusz GS, Miltenyi G, Stubnya G, Szabo A, Horvath C, Byrd DJ, et al. X-linked hypophosphatemia: effects of treatment with recombinant human growth hormone. *Pediatr Nephrol.* 1997; 11(5):573-7.
30. Seikaly MG, Brown R, Baum M. The effect of recombinant human growth hormone in children with X-linked hypophosphatemia. *Pediatrics.* 1997; 100(5):879-84.
31. Smith S, Remington T. Recombinant growth hormone therapy for X-linked hypophosphatemia in children. *Cochrane Database Syst Rev.* 2021; 10(10):CD004447.
32. Klepper SE, Muir N. Reference values on the 6-minute walk test for children living in the United States. *Pediatr Phys Ther.* 2011; 23(1):32-40.

Útravaló tudnivaló

- Alacsonynövés és/vagy kacsázó járás esetén javasolt foszfátszint-meghatározás.
- Ma már elérhető célzott, anti-FGF23 antitest terápia (burosumab).
- Az XLH komplex ellátást igényel nefrológus, endokrinológus, ortopéd orvos, **valamint** fogorvos bevonásával.

Tesztkérdések

1. Milyen jellegzetes tünetei lehetnek az XLH-nak?

- a) Alacsonynövés
- b) Kacsázó járás
- c) Genu varum
- d) Mindhárom

2. Milyen paraméterek javulását várjuk burosumab kezelés alatt?

- a) Szérumfoszfátszint
- b) TmP/GFR
- c) ALP
- d) RSS
- e) Mindegyik

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

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

Korszerű Gyermekebészet



SEMMEWEIS KIADÓ



A könyv QR kód mögötti képanyagokat is tartalmaz!

Kendamil 1 600 g – októbertől a támogatási rendszerben!



Kendamil®

Prémium csecsemőtápszer kiváló minőségben



TELJES TEJBŐL



NÖVÉNYI EREDETŰ DHA¹



PÁLMAOLAJ NÉLKÜL



OLIGOSZACHARIDOK

www.kendamil.hu

Fontos figyelmeztetés: A csecsemők táplálásának legjobb módja a szoptatás. A csecsemőtápszert csak orvos tanácsára szabad használni. Az anyatej-helyettesítő tápszer csak vegyes és kiegyensúlyozott étrend részét képezhetik. Felhasználási mód és egyéb információk a csomagoláson. Különleges táplálkozási célú élelmiszer. *HMO (3'GL) ¹DHA-t tartalmaz (ahogy a törvény minden anyatej-helyettesítő tápszerre előírja).



Csecsemőtápszer: A tejzsír és az MFMG szerepe

RNDr. Pavel Ježek Ph.D.

Medical Advisor Health Academy

LEVELEZÉSI CÍM:

Pavel Ježek

Zbraslavská 22/49, Prága, Csehország

doktor@healthacademy.cz

ÖSSZEFOGLALÁS A cikk összefoglalja a teljes tej, tejzsír és MFMG csecsemőtápszerekben való felhasználásával kapcsolatos jelenlegi ismereteket. A 2023–2025 közötti új tanulmányok azt mutatják, hogy ezek az összetevők elősegítik az agy, a bélflóra és az immunrendszer fejlődését. Az MFMG kulcsfontosságú bioaktív összetevőnek tűnik, amely közelebbi a mesterséges táplálékot az anyatej biológiai profiljához. Az eredmények megerősítik a csecsemőtápszerek természetesebb összetételéhez való visszatérés tendenciáját.

KULCSSZAVAK teljes tej, tejzsír, MFMG (Milk Fat Globule Membrane)

Bevezetés

Az első életév táplálkozása kritikus „ablak” a növekedés és az agy, az immunrendszer és az anyagcsere fejlődésének programozásában. Az anyatej „arany standardnak” számít, és az első hat hónapban az egyetlen táplálékforrásként ajánlott. Amennyiben nem biztosítható az anyatejes táplálás, annak kiegészítésére javasolt tápszerek összetételére vonatkozó kutatások egyre több előnyét találják a teljes zsírtartalmú tej alapanyagként történő felhasználásának, a tejzsír és a tejzsír-membrán (MFMG, Milk Fat Globule Membrane) felhasználása iránt, amelyek közelebb hozzák a mesterséges táplálékot az anyatejhez. Erre reagálnak a gyártók is, példaként említhető a Kendamil Premium. A cikk célja, hogy összefoglalja a tejzsír és az MFMG jelentőségéről szóló jelenlegi ismereteket, a korábbi és a legújabb tanulmányok (2023–2025) alapján.

Teljes zsírtartalmú tej és annak jelentősége a csecsemőtáplálkozásban

A hagyományos csecsemőtej alapvető összetevője a sovány tej volt, amelyet növényi olajokkal (pálma-, repce-, kókusz-, napraforgóolaj) egészítettek ki, hogy elérjék a szükséges esszenciális zsírsavtartalmat. Újabb kutatások szerint a teljes tej természetesen számos bioaktív anyagot tartalmaz, amelyek növényi olajokkal nem helyettesíthetők teljes mértékben. Ezek az anyagok közé tartoznak a bio-

aktív lipidek, a foszfolipidek, a gangliozidok és a szfingolipidek. Ezek fontosak az agy és az idegrendszer fejlődése szempontjából, fogyasztásuk pedig jobb kognitív funkciók fejlődésével, az anyagcsere fejlődésének elősegítésével és alacsonyabb allergiás reakciók kockázatával jár.

Fontos megállapítások:

- a teljes zsírtartalmú tejből készült tápszer jobban támogatja az agy fejlődését, mivel hosszú láncú zsírsavakat és membrán lipideket tartalmaz
- a tejzsír jelenléte természetesebb ízt és jobb emészthetőséget biztosít,
- a teljes tej több összetevője pozitív hatással van a bélflóra fejlődésére, ami lágy székletet, fájdalommentes hasat és hosszabb alvást eredményez. (1)

Tejzsír

A tejzsír energiát, ízjegyeket és bioaktív összetevőket tartalmaz. A növényi olajokkal szemben egyedülálló triglicerid-szerkezettel rendelkezik – az *sn-2* pozícióban lévő zsírsavak (főleg a palmitinsav) úgy vannak kötve, hogy elősegítik a kalcium felszívódását és csökkentik a székrekedés kockázatát. A tejzsírnek három fő előnye van: természetes forrása a foszfolipideknek, amelyek elősegítik az agy fejlődését, bioaktív lipideket tartalmaz, amelyek immunmoduláló hatással bírnak, és biztosítja a kalcium jobb felszívódását (2).

MFGM (Milk Fat Globule Membrane)

Az MFGM egy biológiailag aktív membrán, amely a tejben található zsírcseppeket veszi körül. Komplex keveréket tartalmaz foszfolipidekből, glikolipidekből, fehérjékből és glikoproteinekből.

Az MFGM funkciói:

- **Az idegrendszer fejlődése:** a gangliozidok és a szfingomielin elősegítik az agy fejlődését és az idegpályák mielinizációját.
- **Immunitás:** az MFGM antimikrobiális hatással rendelkező bioaktív fehérjét tartalmaz, csökkentve a középfülgyulladás előfordulását (1% szemben 9%-kal), ritkább lázcsillapító-szedés (25% szemben 43%-kal) (3).
- **Bélmikrobióta:** prebiotikumként hat és elősegíti a bifidobaktériumok szaporodását (4).

A múltban az eredményeket több áttekintésben is összefoglalták, amelyek a kognitív fejlődés javulását, a hasmenés és a középfülgyulladás alacsonyabb előfordulását, valamint a viselkedési problémák csökkenését mutatták (5, 6).

Új ismeretek 2023–2025-ből (válogatás)

Az elmúlt években számos új klinikai tanulmány és metaanalízis jelent meg, amelyek jelentősen kiegészítik a jelenlegi ismereteket, pl.

- **RCT – MFGM hosszú távú kognitív hatása (2023).** Egy randomizált, kontrollált tanulmányban 5,5 éves korukig követték nyomon azokat a gyermekeket, akik az első évükben MFGM-mel és laktoferrinnel dúsított tápszert kaptak. A standard tápszerhez képest ezeken a területeken magasabb pontszámot értek el: vizuális-térbeli képességek, információfeldolgozási sebesség és általános IQ (teljes skála IQ). A résztvevők a Stroop-teszten és a végrehajtó funkciókat mérő feladatokban is jobb eredményeket értek el (7).
- **Meta-elemzés – kognitív előnyök MFGM (2024).** Ez a szisztematikus áttekintés és metaanalízis nyolc RCT-tanulmányt (összesen 1352 gyermeket) foglal magában, és azt mutatja, hogy az MFGM-t tartalmazó csecsemőtápszert fogyasztó csecsemők kognitív pontszáma jelentősen javult (átlagosan + 3,29 pont; 95% CI: 1,65–4,93; $p < 0,001$) a standard tápszereket fogyasztókhoz képest, miközben a fejlődésben nem figyeltek meg statisztikailag szignifikáns különbségeket az anyatejhez képest (8).
- **Review – MFGM felhasználása csecsemőtápszerekben (2024).** A recenzíós cikk összefoglalja az MFGM összetételével kapcsolatos ismereteket, amely anyatejben természetesen

előforduló anyagokat tartalmaz [bioaktív lipidek (pl. foszfolipidek, szfingomielin), fehérjék és glikánszerkezetek]. Hangsúlyozza az egészségügyi előnyöket – pozitív hatással van az agy fejlődésére, az immunválaszra, a bélmikrobiomra és az infekciók elleni védelemre. A szerzők azt a következtetést vonják le, hogy az MFGM potenciálisan a modern csecsemőtápszerek kulcsfontosságú összetevőjévé válhat, amely jobban megközelíti az anyatej biológiai profilját. (9)

- **Tanulmány – jobb agyvelő-mielinizáció (2025).** A tanulmányban összehasonlították azokat a gyermekeket, akik ugyanazt a márkájú csecsemőtápszert kapták MFGM nélkül (2010 és 2017 között) és MFGM-mel (2018 és 2020 között). Az MFGM-mel kiegészített tápszerrel táplált gyermekeknél jobb myelinizációs fejlődés volt megfigyelhető az agy kulcsfontosságú motoros területein, ami a motoros területeken (motoros kéreg, belső kapszula, kisagy), a durva motorikus képességekben (magasabb pontszám az MSEL tesztekben) és a finom motorikus képességekben is megnyilvánult. A verbális képességek és az általános IQ tekintetében nem volt szignifikáns különbség. A tanulmány megerősíti, hogy az MFGM-ben található foszfolipidek és szfingomielin fontos szerepet játszanak a korai idegrendszer fejlődésében (10).

Ezek az új tanulmányok megerősítik a természetesebb tejszírtartalomhoz való visszatérés tendenciáját, és támogatják a teljes tej szélesebb körű használatát a csecsemőtápszerekben, példaként említhető a Kendamil Premium. A jövőbeli tanulmányokban az MFGM, a probiotikumok és a HMO (anyatej oligoszacharidok) szinergikus hatásának kutatása várható.

Következtetés

A jelenlegi bizonyítékok, a 2023–2025 közötti új tanulmányok alátámasztják azt a tendenciát, hogy visszatérnek a természetesebb összetételű csecsemőtápszerekhez, amelyek jobban hasonlítanak az anyatejhez. A teljes tej és a tejszír olyan bioaktív összetevőket tartalmaz, amelyek fontosak a gyermek egészséges fejlődéséhez. Az MFGM kulcsfontosságú összetevőnek bizonyul, amely jelentős hatással van a csecsemők kognitív és immunfunkcióira. A jövőbeli kutatásoknak az MFGM-t tartalmazó tápszerrel táplált gyermekek hosszú távú megfigyelésére és a tejszír és egyéb bioaktív összetevők kombinációjának optimalizálására kell összpontosítaniuk.

Summary

Infant formula: The role of milk fat and MFGM

RNDR. Pavel Ježek Ph.D., Medical Advisor Health Academy

This article summarizes current findings on the use of whole milk, milk fat, and milk fat globule membrane (MFGM) in infant formula. Recent studies from 2023–2025 show that these components support brain development, gut microbiota, and immune function. MFGM emerges as a key bioactive ingredient that brings formula closer to the biological profile of human milk. The evidence supports a growing trend toward more natural formulations in infant nutrition.

KEYWORDS whole milk, milk fat, MFGM (Milk Fat Globule Membrane)

Irodalom

- Quinlan PT, Lockton S, Irwin J, Lucas AL. The relationship between stool hardness and stool composition in breast- and formula-fed infants. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1995; 20(1):81–90.
- Bongers ME, de Lorig J, Reitsma JB, Groeneweg MI, Taminiau JAJM, Benninga MA. The clinical effect of new infant formula in term infants with constipation: a double-blind randomized cross-over trial. *Nutr J.* 2007; 6(1):8. doi:10.1186/1475-2891-6-8.
- Timby N, Hernell O, Vaarala O, Melin M, Lönnardal B, Domellöf M. Infections in infants fed formula supplemented with bovine milk fat globule membranes. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2015; 60(3):384–9. doi:10.1097/MPG.0000000000000624. PMID: 25714582.
- Lee H, Slupsky CM, Heckmann AB, Christensen B, Peng Y, Li X, et al. Milk fat globule membrane as a modulator of infant metabolism and gut microbiota: a formula supplement narrowing the metabolic differences between breastfed and formula-fed infants. *Mol Nutr Food Res.* 2021; 65(3):e2000603. doi:10.1002/mnfr.202000603. PMID: 33285021.
- Gould JF, Gibson RA, Yelland LN, Colombo J, Makrides M. Infant formula supplemented with MFGM compared with standard formula: protocol for a randomised controlled trial. *BMJ Open.* 2024; 14(6):e083399. Available from: <https://bmjopen.bmj.com/content/14/6/e083399>
- Timby N, Domellöf E, Hernell O, Lönnardal B, Domellöf M. Neurodevelopment, nutrition, and growth until 12 months of age in infants fed a low-energy, low-protein formula supplemented with bovine milk fat globule membranes. *Am J Clin Nutr.* 2014; 99(4):860–8. doi:10.3945/ajcn.113.064295.
- Colombo J, Harris CL, Wampler JL, Zhuang W, Shaddy DJ, Liu BY, et al. Improved neurodevelopmental outcomes at 5.5 years of age in children who received bovine milk fat globule membrane and lactoferrin in infant formula through 12 months: a randomized controlled trial. *J Pediatr.* 2023; 261:113483. doi:10.1016/j.jpeds.2023.113483. PMID: 37192722.
- Thongseiratch T, Kittisakmontri K, Chandeying N. Bovine milk fat globule membrane supplementation and neurocognitive development: a systematic review and meta-analysis. *Nutrients.* 2024; 16(14):2374. doi:10.3390/nu16142374.
- France TC, Kennedy E, O'Regan J, Goulding DA. Current perspectives on the use of milk fat globule membrane in infant milk formula. *Crit Rev Food Sci Nutr.* 2024; 1–16. doi:10.1080/10408398.2024.2417791.
- Deoni SCL, Beauchemin J, D'Sa V, et al. Enhanced brain myelination and cognitive development in young children associated with milk fat globule membrane (MFGM) intake: a temporal cohort study. *Brain Struct Funct.* 2025; 230:52. doi:10.1007/s00429-025-02907-7.

Útravaló tudnivaló

- Egyre inkább visszatérünk a természetesebb összetételű csecsemőtápszerekhez, amelyek jobban hasonlítanak az anyatejhez.
- A teljes tej és a tejszír olyan bioaktív összetevőket tartalmaz, amelyek fontosak a gyermek egészséges fejlődéséhez.
- Az MFGM kulcsfontosságú összetevőnek bizonyul, amely jelentős hatással van a csecsemők kognitív és immunfunkcióira.

Tesztkérdések

1. Mit jelent az MFGM rövidítés?

- Prebiotikus keverék
- Biológiailag aktív membrán, amely a tejben található zsírcseppeket veszi körül.
- Palmitinsav

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

Beszámoló a 43. ESPID (Európai Gyermekinfektológiai Társaság) Kongresszusáról Bukarestből

(2025. május 26-30.)

Bednárík Dániel dr.

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

E-posta: daniel.bednarik@yahoo.com

2025 májusa végén került sor az európai gyermekinfektológia legrangosabb éves eseményére, az ESPID (Európai Gyermekinfektológiai Társaság) kongresszusára, amelyet idén Bukarestben rendeztek meg. Nagy örömmre lehetőségem nyílt részt venni ezen a rangos rendezvényen.

A konferenciára Európa mellett a világ számos országából érkeztek előadók, akik a gyermekinfektológia területének elismert szakemberei. A résztvevők is a világ minden tájáról jöttek, így valóban nemzetközi szakmai közeg alakult ki.

A program több szekcióból állt, jellemzően 3–4 párhuzamos előadás zajlott egy időben. Az idei év kiemelt témái között szerepelt az antibiotikum-rezisztencia, amelyről plenáris üléseken átfogó képet kaptunk: szó esett a rezisztencia jelenlegi helyzetéről és a lehetséges megoldási stratégiákról. Emellett a vakcinológia is nagy hangsúlyt kapott, különösen a genomika vakcinafejlesztésben betöltött szerepe, valamint a nyálkahártya-immunitás jelentősége, amely egyre inkább kulcsfontosságúnak tűnik a célzott immunválaszok szempontjából. Az antibiotikum-használat és a vakcináció témája szinte minden szekcióban visszatérő elemként jelent meg. Az ESPID legújabb szakmai irányelveit konkrét esetbemutatókkal illusztrálva mutatták be, teret engedve a szakmai megvitatásra. Az irányelvek a közösségben szerzett pneumonia és a komplikált húgyúti fertőzések kezelésére irányultak.

A vakcinákkal kapcsolatos szekciókban több előadás foglalkozott a klinikai bevezetés küszöbén ál-

ló CMV-vakcinákkal, illetve az új, szélesebb védelmet nyújtó PCV-20 típusú pneumococcus konjugált vakcinával is.

Az egyik legnagyobb figyelmet kiváltó téma az RSV-fertőzések megelőzése volt. Részletesen ismertették az RSV elleni nirsevimab (Beyfortus®) monoclonális antitest alkalmazásának eredményeit, amelyek a világ több régiójából származó adatok alapján is rendkívül ígéretesnek bizonyultak. Emellett bemutatták a várandósok immunizálását célzó Abrysvo® vakcina hatékonyságát is.

Szó esett olyan fertőző betegségekről is, amelyekről azt hittük, hogy Európában már eltűntek, vagy csak ritkán fordulnak elő – például a pertussis vagy a veleszületett szifilisz –, azonban ezek több országban, köztük hazánkban is ismét megjelentek. Különösen érdekes volt az az előadás, amely bemutatta, miként sikerült korábban nagy járványokat visszaszorítani. Ebben a szekcióban hazánk is képviseltette magát: Prof. Dr. Mészner Zsófia ismertette a Hib-oltás hazai bevezetésének tapasztalatait, és ennek hatását a Haemophilus influenzae B elleni küzdelemben.

Összességében a konferencia rendkívül átfogó képet adott a gyermekinfektológia legfrissebb nemzetközi trendjeiről, aktuális kérdéseiről és az európai helyzetről, így szakmailag rendkívül inspiráló és hasznos élményt jelentett.

Kongresszusi részvételemet a Magyar Gyermekorvosok Társasága támogatta.



Carole Kenner, Judy Wright Lott

Újszülöttek ápolási kézikönyve



SEMMEIWEIS KIADÓ

Magyar Gyermekorvosok Társasága
68. Nagygyűlése
és
a Házi Gyermekorvosok Egyesületének
30. Őszi Konferenciája

Balatonalmádi, Hunguest BAL Resort
2025. november 6–8.



A kongresszus főszervezői

DR. NAGY ANIKÓ

elnök

Magyar Gyermekorvosok Társasága
főigazgató főorvos

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

DR. HAVASI KATALIN

főtitkár

Magyar Gyermekorvosok Társasága
tanácsadó elnök

Házi Gyermekorvosok Egyesülete

DR. KÁNTOR IRÉN

elnök

Házi Gyermekorvosok Egyesülete

PROF. DR. SZABÓ LÁSZLÓ

oktatási igazgató

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

DR. SZABÓ TAMÁS

klinikaigazgató

Debreceni Egyetem Klinikai Központ
Gyermekgyógyászati Klinika

Kongresszusszervező Iroda

Club Service Kft.

4024 Debrecen, Kossuth u. 42.

Tel.: 06 52 522 222

mgyt2025@clubservice.hu



A Kongresszus Tudományos és Szervező Bizottsága

Tudományos Bizottság:

Dr. Nagy Anikó
Az MGYT elnöke

Dr. Havasi Katalin
Az MGYT főtitkára

Dr. Ablonczy László
Dr. Altorjai Péter
Prof. Dr. Arató András
Dr. Baji Ildikó
Prof. Dr. Balla György
Dr. Benedek Pálma
Dr. Bereczki Csaba
Dr. Csákányi Zsuzsanna
Dr. Cseh Áron
Prof. Dr. Decsi Tamás
Dr. Dezsőfi-Gottl Antal
Dr. Erhardt Éva
Dr. Fekete Ferenc
Dr. Fogarasi András
Prof. Dr. Harmat György
Prof. Dr. Hollódy Katalin
Prof. Dr. Katona Gábor
Dr. Kálmán Mihály

Dr. Kántor Irén
Prof. Dr. Kiss Csongor
Prof. Dr. Korponay-Szabó Ilma
Prof. Dr. Kovács Gábor
Dr. Kovács Tamás
Dr. Környei László
Dr. Kriván Gergely
Prof. Dr. Mészner Zsófia
Prof. Dr. Molnár Dénes
Dr. Mikos Borbála
Dr. Nádor Csaba
Dr. Ormay Cecília
Dr. Pászty Beáta
Dr. Párniczky Andrea
Dr. Póta György
Prof. Dr. Reusz György
Dr. Rosdy Beáta
Dr. Ruzinkó Viktória

Dr. Scheuring Noémi
Prof. Dr. Seri István
Dr. Simon Gábor
Dr. ifj Simon Gábor
Prof. Dr. Szabó Attila
Dr. Szabó Éva
Prof. Dr. Szabó László
Prof. Dr. Szabó Miklós
Dr. Szabó Tamás
Prof. Dr. Szalai Zsuzsanna
Dr. Tálosi Gyula
Dr. Tory Kálmán
Dr. Tóth-Heyn Péter
Dr. Tordas Dániel
Prof. Dr. Tulassay Tivadar
Dr. Velkey György
Dr. Visy Beáta

Szervező Bizottság:

Dr. Nagy Anikó
Dr. Havasi Katalin
Dr. Kántor Irén
Prof. Dr. Szabó László
Dr. Szabó Tamás
Gál Ildikó
Mogyorósi Zsuzsa
Tóth Andrea

Köszönjük a támogatást szponzorainknak!

KIEMELT TÁMOGATÓINK



SZPONZOROK, TÁMOGATÓK

AstraZeneca Kft.
Berlin-Chemie/A. Menarini Kft.
Biogen Hungary Kft.
BLUEMED Kft.
Danone Magyarország Kft.
Ewopharma Hungary Kft.
Goodwill Pharma Nyrt.
Health Academy s.r.o.
Hipp Kft.
Medison Pharma Kft.
Nestlé Hungária Kft.
Novartis Hungária Kft.
Opella Healthcare Hungary Kft.
PHOENIX Pharma Zrt.
Richter Gedeon Nyrt.
Schwabe Hungary Kft.

Tisztelt Kollégák!

Egy évvel ezelőtt nagy örömmel, reményekkel és büszkeséggel indítottuk útjára a Magyar Gyermekorvosok Társaságának centenáriumi ünnepségsozátát. Az elmúlt esztendőben számos kiemelkedő rendezvényen ünnepeltük a hazai gyermekgyógyászat 100 évét, tisztelegtünk elődeink előtt, valamint megosztottuk egymással szakmai és tudományos eredményeinket.

A centenáriumi év kezdetén elindítottuk a *Szuper-száz – Mérföldkövek a 100 éves Magyar Gyermekorvosok Társasága történetéből* című podcastjeinket, amelyekben a hazai gyermekorvoslás ikonikus alakjait kértük, hogy elevenítsék fel életük és szakmai pályafutásuk fordulatos éveit. Ezután *Gyógyító tudás* címmel online előadássorozatot szerveztünk ismeretterjesztő, tájékoztató és edukációs céllal, középpontba helyezve a gyermekgyógyászat aktuális és kurrens témáit. Mindemellett az idén 75 éves *Gyermekgyógyászat* magazinunk duplaszámot megjelentetve foglalkozott a Társaság centenáriumával és a szakma fejlődésének meghatározó eseményeivel. Tartalmilag, formailag és strukturálisan is megújítottuk az *MGYT honlapját*, amely így gyorsabbá, felhasználóbaráttá, sokszínűvé és könnyebben navigálhatóvá vált. Számos orvosszakmai eseményünk mellett emléktáblát avattunk az egykoron második legnagyobb fővárosi gyermekkorház fennmaradt épületrésznél a *Szabolcs utcában*, később nagyszabású gálakoncertet tartottunk a *Zeneakadémián*, majd 650 résztvevővel, minden eddigénél gazdagabb tudományos programmal, csaknem 300 tudományos előadás megtartásával rendeztük meg Debrecenben a jubileumi Nagygyűlésünket közösen a Házi Gyermekorvosok Őszi konferenciájával, „Szívvel-

lélekkel, tudománnyal” címmel. Az ünnepélyes megnyitón a Magyar Posta emlékbélyeget, a Magyar Nemzeti Bank pedig emlékérmét bocsátott ki.

Most, a centenáriumi év lezárásakor újra összegyűlünk, hogy méltó módon megkoronázzuk ezt az eseménydús időszakot. Ismét közösen ünnepel a Magyar Gyermekorvosok Társasága és a Házi Gyermekorvosok Egyesülete: az MGYT együtt tartja 68. Nagygyűlését az idén 30 éves HGYE 30. Őszi Konferenciájával a Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet szervezésében Balatonalmádban, a 2021-ben teljeskörűen felújított Hunguest Hotel Bál Resort****-ban 2025. november 6-8. között, amelyre nagy örömmel várjuk tagjainkat.

Ez a rendezvény ismét kiváló alkalmat nyújt arra, hogy a hazai gyermekgyógyászok személyesen találkozhassanak, megosszák egymással tudományos felfedezéseiket, mindennapi tapasztalataikat, megvitassák a szakma legfontosabb kérdéseit, és hogy közösen formálják a hazai gyermekgyógyászat jövőjét. Idén is meghívottaink között köszönthetjük a határon túli és a nemzetközi gyermekorvoslás jeles professzorait. Fókuszban lesz a prevenció, a szakmai újdonságok és az innováció témaköre.

Köszönjük mindenkinek, aki az elmúlt egy évben hozzájárult a centenáriumi év sikeréhez, és mindazoknak, akik velünk tartanak a 2025. évi konferenciánkon.

Várunk szeretettel minden kollégát a centenáriumi záró újabb nagyszabású kongresszusunkra! Írjuk együtt a Magyar Gyermekorvosok Társaságának további történetét!

Dr. Nagy Anikó PhD
elnök

Magyar Gyermekorvosok
Társasága

főigazgató főorvos

Heim Pál Országos Gyermek-
gyógyászati Intézet

Dr. Havasi Katalin PhD
főtitkár

Magyar Gyermekorvosok
Társasága

tanácsadó elnök

Házi Gyermekorvosok
Egyesülete

Prof. Dr. Szabó László
elnökségi tag

Magyar Gyermekorvosok
Társasága

oktatási igazgató

Heim Pál Országos Gyermek-
gyógyászati Intézet

SZÓBELI ABSZTRAKTOK

Előadó szerinti ABC sorrendben

Myocarditis a mellkasi fájdalom hátterében

Ablonczy László

GOKVI, Gyermekszív Központ, Budapest

A gyermekkori mellkasi fájdalom hátterében kevesebb, mint 5%-ban áll kardiológiai ok (gyulladásos szívbetegségek, hypertrophiás cardiomyopathia, coronaria anomáliák vagy ritmuszavar). Az anamnézis (terhelésre jelentkező tünetek, fáradékonyság, palpitáció) a gondos fizikális vizsgálat (nyugalmi tachycardia, hepatomegalia) segít a kardiológiai eredet megerősítésében. Terhelő anamnézis, kóros fizikális vizsgálat esetén EKG mindenképpen indokolt, illetve echocardiographia vagy POCUS is. Myocarditisre ST szakasz eltérések és T inverzió jellemző, bár az esetek felében az EKG kórosat nem jelez. Az echo a kamrai diszfunkciót jól mutatja, ilyen esetben kiterjedt myocardialis érintettség valószínűsíthető. További differenciál diagnosztikai segítséget nyújt a troponinT meghatározás, mely a myocita nekrozist (ennek kiterjedtségét) jelzi, míg a BNP/proBNP szint a keringési elégtelenség előrehaladott voltát tükrözi. A szívizom gyulladás diagnózisa kardio MR vizsgálattal állítható fel. A súlyos lefolyású myocarditisek, azaz a magas kockázatú betegek kiszűréséhez szeretne az előadás segítséget nyújtani a diagnosztikus (és terápiás) séma bemutatásával.

„Hide and seek” a gasztroenterológiában – felső gasztrointesztinális vérzést okozó Dieulafoy-lézió nyomában

Ács Boróka, Dancs Nóra, Kovács Márta

Győr-Moson-Sopron Vármegyei Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház, Győr

Bevezetés: A Dieulafoy-lézió a gasztrointesztinális traktus, ritkán előforduló vasculáris malformációja. Lényege, hogy egy abnormálisan nagy átmérőjű artéria (kaliber perzisztens artéria), amely szorosan a nyálkahártya alatt fut, a nyálkahártya elvékonyodása vagy sérülése következtében akutan jelentkező, masszív gasztrointesztinális vérzést okozhat. Leggyakrabban (75%-ban) a gyomorban fordul elő. A vérzésforrás endoszkópos azonosítása rendkívül nehéz lehet, mivel a vérzés jellemzően szakaszos, és a környező nyálkahártya általában normális. Emiatt nem ritka, hogy az első endoszkópos vizsgálat negatív eredményt ad. Az endoszkópos terápiának köszönhetően a betegség mortalitása az elmúlt évtizedekben 80%-ról megközelítőleg 9-13%-ra csökkent. Mivel artériás eredetű vérzésről van szó, a lézió ellátása nélkül a kiújuló, masszív vérzés rizikója nagyon magas.

Esetleírás: Egy 6 éves kislány esetén keresztül szeretnénk bemutatni ennek a betegségnek a diagnosztikus nehézségeit és komplex ellátását. Gyermekintenzív Osztályos felvételét megelőzően Országos Mentőszolgálat szállította Gyermek Sürgősségi Osztályunkra vérköpés miatt. Anamnézisében jelentős eltérés nem szerepelt, megelő-

ző 2 napban légúti fertőzése zajlott, sokat köhögött, lázas volt. Azonnali gyermek fül-orr-gégészeti vizsgálat történt, itt egyértelmű vérzésforrás nem látszott, azonban a vizsgálattal egyidőben jelentős mennyiségű vérhányás jelentkezett. Figyelembe véve az előzményeket és a bizonytalan vérzésforrást Intenzív Osztályunkra vettük át. Átvételekor a kislány sápadt, de belszervi státusában jelentős eltérés nem volt, fájdalmat nem panaszott. Felvételét követően ismét erőteljes haematemesis jelentkezett így több lokalizációban nagy lumenű perifériás vénás kanült biztosítottunk, nasogastricus szondát helyeztünk le, intravénás pantoprazolt, ondasetront és tranexámsavat alkalmaztunk. Gyors eljárásrendű endotracheális intubációt követően vérzésforrás identifikálására felső endoszkópia történt, mely vérzésforrást nem mutatott (képi dokumentáció rögzítve). Trachea tubusból minimális vért aspiráltunk, masszív vérzés a légutakból kizárható volt. Endotracheális tubus mellett ismételt fül-orr-gégészeti konzílium zajlott, mely teljesen kizárta az orr, garat és gége régió sérülését, vérzését. Tekintettel, hogy a gyermek megérkezéskor készült laborvizsgálathoz képest a kontroll vérkép során észlelt haemoglobinszint jelentős csökkenést mutatott, 1 E választott vvt koncentrátum adása mellett döntöttünk, invazív vérnyomás monitorizálást kezdtünk. CT angiográfia negatív eredményt adott, kontrasztanyag kilépést nem detektált, vérzésforrást továbbra sem tudtunk igazolni. Clot-Pro alapján tranexámsav ismétlését tartottuk indokoltnak. Az alkalmazott komplex terápia mellett a beteg vitális paraméterei normál tartományban maradtak, acepraminos öblítés, valamint szoros vérgáz és labor kontroll mellett az éjszaka eseménytelenül telt el. Figyelembe véve a tüneteket, valamint az aggasztó tény, hogy a vérzés továbbra sem került felfedezésre, re-endoszkópia vált indokolttá, mely sikerrel azonosította a subcardiális régióban a kiscsőbületi oldalon a Dieulafoy-laesionak megfelelő elváltozást. Az ércsonk ellátásához kombinált endoszkópos terápiát, epinephrines aláinjektálást, valamint anterográd és retrográd irányból felhelyezett 2 haemoclipet alkalmaztunk. Az beavatkozást követően vérzést nem észleltünk, jó általános állapotban Gyermekgyógyászati Osztályunkra áthelyeztük, ahonnan később szövődmény nélkül emittálták.

Következtetések, tanulságok: Bár a Dieulafoy-lézió ritka elváltozás, fájdalomtalan, előzmények nélküli gasztrointesztinális vérzés esetén felmerül a lehetősége. Diagnosztikus nehézséget jelenthet, hogy intermittáló vérzést okozhat, illetve nem jár fekélyvel vagy erózióval, ezért endoszkópia során nehezen észlelhető, elsősorban csak akkor, ha aktuálisan fennálló vérzést, kiálló eret vagy szorosan tapadó véralvadékokat látunk a nyálkahártyán. Endoszkópia során az esetek 70%-ában található meg az ércsonk, így negatív eredmény esetén sem dőlhetünk hátra, nem kizárt, hogy ismételt endoszkópia (akár 3. vagy 4. beavatkozás) mutatja meg alattomos vérzésforrásunkat.

Új lehetőségek a gyermekműködésben: mesterséges intelligencia a klinikai döntéshozatal szolgálatában

Altörjai Péter, Bognár Zsolt

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Sürgősségi betegellátó Centrum, Budapest

A gyermekműködési ellátásban igen gyakran hiányos, strukturálatlan adatok alapján kell gyors, de pontos döntéseket hozni. A mesterséges intelligencia (AI), különösen a gépi tanulás (ML) és a nagy nyelvi modellek (LLM), új lehetőségeket kínálnak a klinikai döntéshozatalban (CDM) az orvostudomány számos területén.

Előadásunk bemutatja azon zajló fejlesztéseket, melyek triage adatok, vagy épp szabad szöveges orvosi jegyzetek tartalmát elemezve valós idejű segítséget lesznek képesek nyújtani például a láz differenciáldiagnosztikájában, a sepsis korai felismerésében, vagy éppen traumás esetek prognózisalkotásában gyermekkorban. Foglalkozunk az etikai és adatvédelmi kérdésekkel is, valamint azzal, hogyan illeszthetők ezek a technológiák biztonságosan a gyermekműködési gyakorlatba.

Az AI gyermekműködési alkalmazásának záloga a mesterséges intelligencia kutatók, a technológia fejlesztői és a gyermekműködésben jártas gyakorlati szakemberek közötti szoros együttműködés, ebben a folyamatban közös tudásplatform létrehozása kulcsfontosságú lépés. A következő időszak lépéseinek célja áthidalni a jelenleg még érzékelhető szakadékot a kutatás és a klinikai gyakorlat között, egyúttal egyensúlyt teremtve az AI minden bizonnyal áttörést hozó lehetőségei és a még érzékelhetően meglévő korlátai között.

Gyermekekori urodinamikai vizsgálatok

Antal Zsuzsanna

SE Gyermekgyógyászati Klinika, Bókay Utcai Részleg, Budapest

Az urodinamika a húgyhólyag és a záróizom működését vizsgálja. Több módszere van, leggyakrabban a vizeletáramlás mérése (uroflowmetria) és a hólyagnyomás mérése (cystomanometria) használatos. Jelen előadás a gyermekkori urodinamikai vizsgálatok sajátosságait, nehézségeit, speciális indikációs területeit mutatja be.

Gyermekeknél fontos szempont, hogy törekedjünk a non-invazivitásra, valamint a fájdalommentességre (uroflowmetria). Ha mégis fájdalmas beavatkozásra van szükség (cystomanometria), azt kisgyermekek esetében általában csak szedáció alkalmazásával lehet értékelhető módon elvégezni. Szintén szem előtt kell tartani, hogy uroflowmetriás vizsgálat csak szobatiszta, jól kooperáló gyermekek végezhető el. Az eredmények értékelésekor figyelembe kell venni a gyermekek méreteit, korát, így ehhez nomogramok használata szükséges.

A vizsgálat indikációját az alsó húgyúti tünetek (LUTS – lower urinary tract symptoms) fennállása jelenti. Ezek lehetnek anatómiai, neurológiai, metabolikus vagy akár pszichés eredetűek.

Az előadás végén példaképp a hátsó húgycső billentyűvel (PUV – posterior urethral valve) született gyermekek

élethosszig tartó urodinamikai és nefrológiai követésének jelentőségét mutatjuk be.

Az egészséges intestinalis mikrobióta jelentősége krónikus gyermekkori betegségek prevenciójában

Arató András

SE Gyermekgyógyászati Klinika, Bókay Utcai Részleg, Budapest

Az utóbbi évtizedekben egyre inkább az érdeklődés előterébe került az intestinalis mikrobióta lehetséges szerepe a krónikus betegségek kialakulásában. Az intestinalis mikrobióta felnőttkorra jellemző összetétele lényegében már hároméves korra kialakul, amiből következik, hogy a csecsemő- és kisdedkorban meghatározó jelentősége van a bélflóra előnyös modulációjának. Ezek között kiemelkedően fontos a felesleges császármetszések elkerülése, a hat hónapig tartó anyatejes táplálás és az antibiotikumok adásának csak megalapozott indikációk alapján történő adása. Fontos a hat hónapos kor után a hozzátáplálás helyes vezetése is. A bélflóra összetételét kedvezőtlenül befolyásolja gyermekkorban és felnőttkorban egyaránt a rotszegény étrend, a túlzott zsír- és szénhidrátbevitel, egyes élelmiszeripari adalékanyagok, mint például az emulgeáló szerek és a dohányzás is. Fontos megemlíteni, hogy a nyugati étrend elterjedése az utóbbi évtizedekben, elsősorban a bélflóra összetételének kedvezőtlen befolyásolása révén jelentősen fokozta a metabolikus zavar okozta májkárosodások kialakulását, a kardiovaszkuláris betegségeket és a tumorok gyakoriságát.

A bélflóra összetételének zavara mutatható ki többek között allergiás kórképekben, elhízásban, coeliakiában, nekrotizáló enterocolitisben, coeliakiában, gyulladásos bélbetegségben, irritábilis bél szindrómában, diabéteszben, rheumatoid arthritisben, valamint egyes pszichiátriai kórképekben is, mint például autizmusban és ADHD-ban.

Az említett krónikus betegségek nagyrészt az intestinalis flóra mennyiségének az egészségesekhez képest vagy a csökkenése, vagy az emelkedése mutatható ki. Az újabb kutatások szerint ma már elég pontosan tudjuk, hogy a kedvezőtlen mikrobióta összetétel miként járul hozzá a metabolikus betegségek, az atherosclerosis, a gyulladásos bél és májbetegségek és a szolid tumorok kialakulásához.

Egyes diétás összetevőkről pontosan tudjuk ma már, hogy miként tudják a bélflóra összetételének megváltoztatásával kialakítani a gyulladásos bélbetegséget. Bizonyítást nyert, hogy nem a gyulladás következménye a bélflóra megváltozása, hanem a bélflóra elsődleges változása, hozza létre a gyulladást. Nem állnak rendelkezésre pontos adatok az additívek hosszú távú hatásairól. Elsősorban a direkt toxikus hatásokat vizsgálják egy-egy ételadalék bevezetések. Csak később derülnek ki a hosszútávú következmények, többek között a mikrobiótára gyakorolt hatások révén. Nem pontosan ismert az egyes additívek együttes hatása.

Szükséges lenne célzottan feltárni, hogy az egyes krónikus kórképekben kimutatható-e az adalékanyagok patogén hatásai. Feltételezhető, hogy minden olyan kór-

kép kialakulásában szerepük lehet, ahol a mikroflóra kedvezőtlen megváltozása detektálható.

Aktualitások és prevenciók lehetőségei a gyermekpszichiátriában

Baji Ildikó

SE Egészségtudományi Kar, Vadaskert Kórház, Budapest

Nem csak Magyarországon, hanem az egész világon egyre nagyobb problémát okoz a fiatalok önsértő, önkárosító viselkedése (az önsértésnek számos formája létezik, a felületes alkar metszésektől az arcon, hajlatokban, nyakon ejtett metszések, bőr égetése, csipkedése, dörzsölése, fej ütése, falba verése, ide sorolandó a tápcsatornában veszélyt jelentő tárgyak lenyelése is), mely gyakran jár együtt öngyilkossági gondolatokkal, kísérletekkel. A Gyermekjogi Civil Koalíció 2025-ös jelentése szerint a Covid-19 járvány következtében jelentősen romlott a gyermekek mentális egészsége. Az UNICEF Magyarország és a Publicus Intézet közös felmérése alapján a 11-18 éves serdülők szüleinek több, mint a fele nyugtalanabbnak, szorongóbbnak, ingerlékenynek, „befelé fordulónak” látja gyermekét.

A gyermekpszichiátriai betegségek gyakoriak és aluldiagnosztizáltak. A felnőttpszichiátriai betegségek 4/5-e 18 éves kor alatt kezdődik. A Covid pandémia idején a gyermekpszichiátriai esetek száma jelentősen emelkedett és különösen igaz ez a sürgősségi ellátást igénylő fiatalokra. A sürgősséget indokló okok leggyakrabban a szuicid gondolatok, késztetések vagy kísérletek, illetve nem szuicidális önsértés (NSSI non suicidal self injury) mentén jelentkeznek, melynek következtében az érzelmszabályozási nehézséggel küzdő fiatalok, illetve a napi szinten önsértő fiatalok aránya az akut felvételes osztályon már 80%-ra tehető. Mindezen tapasztalatok arra készítettek munkacsoportunkat, hogy olyan terápiás módszert alkalmazzunk, mely hatékony eszköz lehet a serdülők számára az érzelmi labilitásból eredő életvezetési, kapcsolati nehézségek enyhítésére, valamint a feszültséggel teli helyzetek adaptívabb megoldási módjainak elsajátítására, és az önkárosító viselkedésmódok csökkentésére.

A Marsha Linehan nevéhez kötődő dialektikus viselkedésterápia (DBT) hatékonyságát kezdetben borderline személyiségzavar kezelésében igazolták, majd az újabb kutatások felismerték lehetőségeit más pszichés zavarok (ADHD, depresszió, PTSD, étkezési zavarok, bipoláris zavar, szerhasználat, intellektuális képesség –és más fejlődési zavar), valamint serdülők kezelésében is (Tan és mtsai 2022; Dixius és Möhler, 2023).

A személyiségfejlődésükben elakadt fiatalok a DBT-ben fókuszba kerülő modulok közül a mindfulness készségének elsajátításával képessé válnak tudatosítani belső állapotait, megtanulják figyelmüket irányítani, impulzivitásukat csökkenteni. Az interperszonális készségek fejlesztése kapaszkodót nyújt gyengébb szociális készségeik és eszköztáruk bővítésében. Az érzelmszabályozási és feszültségtűrési modulok eszközöket nyújtanak a fiataloknak érzelmeik jobb megértésében, valamint az intenzív, elviselhetetlennek tűnő krízishelyzetek megoldásában, ezáltal megelőzve az impulzív cselekedetből fakadó negatív következményeket.

A Vadaskert Kórházban 2021 óta szervezünk serdülőknek DBT alapú csoportokat. A 13-17 éves kamaszoknak szóló csoportos készségfejlesztést (mely a négy fő modulra és a dialektikus elvére épül) szülőcsoporttal, és egyéni alkalmakkal egészítjük ki. Az egyéni esetvezetések a booster csoportok közötti időszakot hidalják át, és a csoporton tanult eszközök gyakorlásával a technikák és a megszerzett tudás elmélyítését célozzák. A fiatalok motivációjának fenntartásához sok dinamikus, mozgásra épülő gyakorlatot, figyelmet felkeltő és fenntartó, fókuszot segítő technikát építettünk be minden készségfejlesztő modulba. A szülőtréningek a pszichoedukáción túl, a szülőknél gyakran szintén megjelenő készséghiányok fejlesztésével az eszköztár elmélyítését, valamint egy adaptívabb minta megalapozását szolgálják.

Az eddig lezajlott csoportok tapasztalatai azt mutatják, hogy hatékony változást tudunk elérni a klasszikus DBT technikák serdülőkre történő adaptálásával. A csoportok hatékonyságát a résztvevő családok visszajelzése, és a felvett kérdőívek is megerősítik.

Kulcsszavak: serdülők, dialektikus viselkedésterápia, készségfejlesztés, mindfulness, interperszonális készségek, érzelmszabályozás

Az idiopathiás scoliosis konzervatív kezelésének helye a gyermekrehabilitációban – tények és lehetőségek

Balázs Bernadett, Kántor Katalin

Sz.Sz.B.V.K. Nyíregyházi Jósa András Tagkórház, Nyíregyháza

A gyermekrehabilitációs ellátásban évről évre emelkedik az idiopathias scoliosis miatt kezelt betegek száma. Egyre fiatalabb életkorban találkozunk egyre súlyosabb fokú deformitásokkal. Az ismeretlen etiológia miatt nincs oki terápia, így a konzervatív kezelés, mint legfontosabb alternatíva kerül előtérbe.

Előadásomban bemutatom azt az ellátási modellt, mely a nyíregyházi Jósa András Kórház Gyermekrehabilitációs Osztályán több, mint 2 évtizede jelen van, szeretném felhívni a figyelmet a társszakmák együttműködésének fontosságára. A gerincferdülések közel 90%-át teszik ki az idiopathias esetek. A legtöbb gyermekkorban és a pubertás első fázisában alakul ki, de jellemzően 10-12 éves korban kerülnek felismerésre. A SOSORT 2016-ban dolgozta ki azokat a ma érvényben lévő irányelveket, amely mentén történik a konzervatív kezelés osztályunkon egy olyan teamben, melynek tagjai az érintett páciens mellett gyermekrehabilitációs szakorvos, speciális scoliosis specifikus módszerrel képzett gyógytornász, ortopéd műszerész, pszichológus, gyógyúszás oktató, gyógymasszőr. A team tagok folyamatos és közvetlen kapcsolata teszi hatékonyabbá ellátásunkat. Célunk a progresszió megállítása, vagy lassítása, a lehetséges funkcionális károsodások megelőzése, illetve a páciens életminőségének javítása. A rendszeres és folyamatos ambuláns ellátás mellett osztályunkon intenzív intervallum terápiára és a nyári szünetben térítésmentes „Scoli táborban” is várjuk a gyerekeket. A konzervatív kezelés éveken át tartó folyamat, egy nagyon érzékeny életszakaszban, az eredményessége pedig nem határozható meg teljes biztonsággal. Vannak olyan tényezők,

mint a korai kezdet, a vékony testalkat, illetve a családi halmozódás, melyek jelenléte valószínűsítheti a gyorsabb progressziót. A hosszú távú és minél eredményesebb kezeléshez nélkülözhetetlen a motiváció folyamatos fenntartása. Ezen a területen még egy ilyen átfogó ellátórendszer estén is számtalan kihívással találjuk szembe magunkat.

A korai felismerés és az időben elkezdett terápia alapja a rendszeres és megfelelő szűrés, melyben a házi gyermekorvosi, az iskolaorvosi, valamint a védőnői hálózatnak kiemelt szerep juthat. Az eredményes kezeléshez elengedhetetlen a betegút lehetőség szerinti lerövidítése, a multidiszciplináris megközelítés és a minél szélesebb körű edukáció. Nemcsak a betegségben érintettek és családjuk részére, hanem az iskolai közösségekben is. Ehhez várjuk a továbbiakban a segítő együttműködést.

Vérzés és retinopathia kapcsolata koraszülöttekben

Balla György

DE Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen

Bevezetés. A szöveti vérzések sejttanyagcserét befolyásoló hatásaik révén pathophysiológiai jelentőséggel bírnak, terápiás támadáspontok lehetőségeit vetik fel, így a szövetközi vér, vörösvértest, szabad hemoglobin és hem jelenléte több mint ártatlan kísérőjelenség, hanem része a teljes kórképeknek. Újabban publikációnk igazolta, hogy a koraszülöttek retinopathiájának progressziójában a vérzés független rizikótényező. Felvetjük, hogy a vasculáris betegségekben a vérzés egyrésztől következmény, másrésztől központi eleme a szerv- és szöveti reakcióknak.

Célkitűzés. A retinopathia prematurorum (ROP) kapcsán a szabad hem és hemoglobin sejt szintű hatásait vizsgáljuk, különös figyelemmel a celluláris szabadgyök-hatásokra, az inflammációra, a hipoxiás gének és az angiogenezis kapcsolatára, valamint a mitochondrium funkciókra. Prevenció és terápiás támadáspontokat keresünk.

Beteganyag és módszer. ROP epidemiológiai vizsgálat. Retina sejtek in vitro polyomics elemzése, leukociták ex vivo tanulmányozása. Szabad hemoglobin és hem komplex hatásainak követése.

Eredmények. Megerősítettük, hogy a retina vérzés a ROP progressziójában szerepet játszik. Kimutattuk, hogy a szabad hem és hemoglobin gének indukcióját növeli, melyek az angiogenezisbe szignifikánsan szólnak bele. Érdekes jelenség, hogy retina pigment epitheliális (RPE) sejtekben a szabad hem nem generál oxigén toxicitást. Mások megfigyeléseit, miszerint a hem steril, celluláris inflammációt okoz, RPE sejtekben nem tapasztaltuk. Azonban a szabad hemoglobin lényeges jelenségeket eredményezett, autooxidációja után jelentős gyulladást okozott, melynek központjában a monocyta-macrophag rendszer indukciója állt.

Összefoglalás. A szöveti vérzések az érbetegségek nem egyszerű és ártatlan következményei, ugyanis a szabad hemoglobin és hem celluláris és intersticiális gyulladást okoznak, neovascularizációt indukálnak, ami ROP esetében a folyamat progressziója. A leírt jelenség a ROP-on kívül egyéb neonatális kórképekben is jelentőséggel bírhat, úgymint bronchopulmonális dysplasiában, közpon-

ti idegrendszeri vérzésekben, sőt akár a neonatológián kívüli hemorrhagiákban, így diabeteses retinopathiában, atherosclerosisban és egyéb szervek bevérvéseiben is.

Nem egy végtelen történet...

Bedő Klaudia¹, Elmont Beatrix¹, Jakus Rita², Karteszi Judit¹, Gárdos László¹

¹Zala Vármegyei Szent Rafael Kórház, Zalaegerszeg; ²MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

Az előadás témája: Figyelem felhívó előadás, amelynek célja, hogy az újszülött korban induló, genetikailag igazolható epilepszia betegségek egy jóindulatú típusának esetét ismertesse.

Bevezetés: 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.

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

Módszerek: 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.

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

Következtetés: 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 oropharyngealis dysphagia organikus okai

Benedek Pálma

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

A gyermek életében a folyékony anyatejes táplálásról való szilárd ételre való átállás nagyon fontos mérföldkő. Az esetek döntő részében ez akadálytalanul, problémamentesen következik be. Előfordul azonban, hogy a táplálás megreked a szilárd étel elfogadása, nyelése zavart szenved. Ilyen esetben fontos az okok minél hamarabbi feltárása, a funkcionális és organikus okok elkülönítése. A kivizsgálás során elsődlegesen fontos a funkcionális és organikus problémák elkülönítése. Az előadásban a szerző bemutatja a hozzátáplálás során felmerő problémák lehetséges organikus okait, különös tekintettel a fül-orr-gégészeti problémákra.

Ismertetésre kerül a nyelés fiziológiás folyamata, valamint zavarai. A szerző áttekinti a nyelészavar organikus és funkcionális okait. Kitér a nyelészavar miatt jelentkező gyermekek kivizsgálására, különös tekintettel a funkcionális endoszkópos nyelésvizsgálat szerepére a diagnosztikában. Végül betekintést ad a különböző organikus nyelészavarok kezelésébe, valamint felhívja a figyelmet a team munka és a megfelelő szakmai háttér jelentőségére.

Nem csak vért veszünk – Diagnózis múlik rajta

Benke Kristóf¹, Farkas Dávid¹, Bedő Krisztina¹, Márton Györgyi¹, Török Viktória¹, Fekete Ferenc¹, Meláth Melinda¹, Kristóf Katalin², Visy Beáta¹

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, ²SE Laboratóriumi Medicina Intézet, Budapest

Bevezetés: A haemokultúrák vizsgálat az osztályos körülmények között történő betegellátás egyik diagnosztikai alapeleme. Számos kórkép nemzetközi eljárásrendjében szerepel, mint az ajánlott kivizsgálás része. A vizsgálat eredményén a terápia módjával, hosszával, az esetleges további diagnosztikus vizsgálatokkal kapcsolatos döntések alapulnak. Éppen ezért rendkívül fontos, hogy megfelelő mintavétellel minimalizáljuk a kontamináns minták gyakoriságát, ezzel megelőzzük a helytelen döntéseket, szükségtelen terápiákat, felesleges kivizsgálásokat, ami megnyúlt kórházi ápolási időhöz, szükségtelen költségekhez vezet.

Célkitűzés: Vizsgálatunkban a haemokultúrák-mintavétellel kapcsolatos, osztályunkon alkalmazott eljárásrend hatékonyságát, valamint az ezzel kapcsolatos gyakorlati compliance mértékét kívántuk monitorizálni. Az előforduló kontamináns minták arányát nemzetközi közlésekben szereplő mutatókkal, valamint a társosztályokon azonos időszakban történt vizsgálatok eredményeivel terveztük összehasonlítani. Az eredmények ismeretében az esetlegesen feltárásra kerülő hiányosságok pótlását, a nemzetközi ajánlásoktól eltérő gyakorlatok módosítását is célul tűztük ki.

Módszerek: A vizsgálat anyagát a 2024. január 1. és 2025. augusztus 28. közötti megközelítőleg másfél éves periódusban osztályunkon ápolott betegek kórházunkban vett 643 haemokultúra minta alkotta. A pozitív hemokultúra eredményeket valós kórokozóként vagy kontaminációként minősítettük a klinikum függvényében. A kontamináns minták arányát az osztályunkon vett minták összességéhez viszonyítottuk.

Eredmények, megbeszélés: Az eredményeket saját felhasználásra készített, három hónapban limitált periódust magába foglaló pilot study keretében értékeltük ki előzetesen. Ezen eredmények alapján az osztályunkon nemzetközi ajánlásokra alapuló mintavételi gyakorlat, az ahhoz köthető compliance mértéke a kontaminációk gyakoriságát illetően megfelelő. A teljes periódust magába foglaló adatsor kiértékelése jelenleg folyamatban van, annak részletes ismertetését, az abból levonható további következtetéseket az előadás keretében ismertetjük.

Következtetés: Felhívjuk a figyelmet a haemokultúrák vizsgálatok helyes mintavételének fontosságára, annak ajánlott módjára, a jógyakorlat statisztikailag is kézzel-

fogható eredményére. Kihangsúlyozzuk, hogy helyes mintavétel segítségével a kontamináció által a betegre és az ellátó rendszerre egyaránt rótt - nem elhanyagolható mértékű - járulékos finanszírozási és egészségügyi terhek csökkenthetők.

A felnőttkori betegségek gyermekgyógyászati gyökerei, különös tekintettel az elhízásra és a hipertóniára

Bereczki Csaba, Jakab Andrea

SZTE Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ, Szeged

A krónikus vesebetegség (CKD) és a végstádiumú vesebetegség (ESRD) világszerte egyre növekvő népegészségügyi problémát jelentenek. A CKD jelenlegi becslült prevalenciája 13,4% (11,7–15,1%), és az emelkedő tendencia következtében napjainkban több mint 5 millió beteg vár veseátültetésre. A veszélyeztetett populáció korai azonosítása és a megfelelő terápia időben történő megkezdése mérsékelheti a CKD incidenciáját, valamint a kapcsolódó szövődmények felnőttkori kialakulását. Ismert, hogy a gyermek- és újszülöttkori vese működése számos tekintetben eltér a felnőttkoritól. Noha a gyermekkori vesebetegségekkel kapcsolatos tudásunk jelentősen bővült az elmúlt évtizedekben, további epidemiológiai, patofiziológiai és genetikai kutatások szükségesek a korai eltérések felnőttkori hatásainak megértéséhez. Ide tartozik többek között a civilizációs betegségek – elhízás, hipertónia, diabétesz – vesefunkcióra gyakorolt szerepének pontosabb feltárása is. Az élet első két évtizedében a CKD kialakulásáért döntően a vese és a húgyutak veleszületett rendellenességei (CAKUT, ~45%), a szteroidrezisztens nephrosis szindróma (~15%), valamint a cisztás vesebetegségek (ciliopátiák, ~5%) felelősek, melyeket direkt okokként tartunk számon. A progressziót azonban számos indirekt tényező is befolyásolja. A genetikai háttér mellett epigenetikai és környezeti faktorok járulnak hozzá a fejlődési rendellenességekhez, a méhen belüli növekedési zavarhoz és a koraszülöttséghez. A CAKUT és a koraszülöttséghez társuló rövidebb nephrogenézis egyaránt a működő nefronok számának csökkenéséhez vezethet. Ez a „nefronhiány” hajlamosíthat a CKD későbbi kialakulására, amelynek progresszióját tovább súlyosbíthatják az ismértelt akut vesekárosodások, a magas vérnyomás, az elhízás és a cukorbetegség.

Mesterséges intelligencia használata a gyermekgyógyászatban – Pro és kontra

Bereczki Csaba

SZTE Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ, Szeged

Háttér: A mesterséges intelligencia (MI) rohamos fejlődése új lehetőségeket nyitott a gyermekgyógyászat számos területén, a diagnosztikától a terápiás döntéstámogatáson át a prevencióig. Az adatalapú megközelítések különösen értékesek lehetnek olyan komplex betegségek esetén, ahol a klinikai megjelenés változatos, a ki-

menetelt pedig genetikai, környezeti és életmódbeli tényezők egyaránt befolyásolják.

Célkitűzés: Az absztrakt célja a mesterséges intelligencia gyermekgyógyászati alkalmazásának fő előnyeit bemutatni, kiemelve a potenciális betegellátási, kutatási és oktatási hasznokat.

Módszer: A szakirodalom áttekintésével és a legújabb klinikai példák kiemelésével összefoglaljuk azokat a területeket, ahol az MI már bizonyított, illetve ígéretes alkalmazásokkal rendelkezik.

Eredmények: Az MI képes nagyméretű klinikai és képalakító adathalmazok elemzésére, ezáltal gyorsabb és pontosabb diagnózist tesz lehetővé például a radiológiában, kardiológiában vagy nefrológiában. A prediktív modellek segítségével előre jelezhetők a krónikus betegségek progressziói (pl. asztma, diabétesz, krónikus vesebetegség), ami lehetővé teszi a személyre szabott, proaktív betegellátást. Az MI alapú döntéstámogatás mérsékli a diagnosztikai hibák arányát, csökkenti a felesleges vizsgálatok számát, és hozzájárul az egészségügyi erőforrások hatékonyabb felhasználásához. Emellett az oktatásban is fontos szerepet kap, hiszen szimulációk és virtuális betegmodellek révén támogatja a hallgatók és rezidensek képzését.

Következtetés: A mesterséges intelligencia alkalmazása a gyermekgyógyászatban számos előnnyel jár: javítja a betegellátás minőségét, elősegíti a személyre szabott orvoslás megvalósítását, támogatja az orvosi döntéshozatalt és hozzájárul a klinikai kutatás fejlődéséhez. Bár további validáció és szabályozási keretek szükségesek, az MI integrációja a mindennapi gyakorlatba hosszú távon jelentős előrelépést hozhat a pediátriai betegellátásban.

Behçet-kór bemutatása 10 év távlatában

Bunkóczi Csilla, Kassay Anett, Oroszlán Klára, Csürke Ildikó

Sz.Sz.B.V.K. Nyíregyházi Jósa András Tagkórház, Nyíregyháza

A Behçet-kór számos szervrendszert érintő szisztémás gyulladásos megbetegedés, leggyakoribb szervi manifesztációk a bőr, nyálkahártyák, szem, ízületek, bél- és központi idegrendszer területén fordulnak elő. Legújabb ismereteink szerint az immunitás veleszületett hibái közül (IEI) az autoinflammációs kórképekhez sorolandó Pontos etiológiája ismeretlen, de genetikai háttéréből kiemelendő a HLA-B51 asszociáció.

Immunológiai eltéréseket mind a természetes immunrendszer, mind a szerzett immunrendszer működésében leírtak. A legtöbb tünet háttérben vasculitises folyamatokat valószínűsítenek, mind kis-, közepes- és nagyerek, artériák és vénák is érintettek lehetnek. A Behçet-kór diagnózisa a klinikai tüneteken alapul. Jellegzetes ugyan a pathergia tünet, de a betegek nagy százalékánál nem váltható ki, specifikus laboreltérések nem jellemzőek, nincsenek specifikus szövettani eltérések sem, de jellemző a nekrotizáló, leukocytoclasticus obliteratív perivasculitis. Differenciáldiagnosztikai szempontból számos kórképtől kell elkülönítsük.

Kezelésére jellemző a megfelelő egyénre szabott terápia, melyet a szervi érintettség és a betegség súlyossága határoz meg. Rossz prognosztikai tényező a férfi nem,

a szemészeti, központi idegrendszeri, nagyér-érintettség. Előadásunkkal az elmúlt 10 évben diagnosztizált betegeink eseteit szeretnénk bemutatni. A gondozottjaink krónikus recidiváló szájnyálkahártya aphthosis miatt jelentkeztek osztályunkon, mucocutan érintettség miatt minden esetben colchicin terápiát kezdtük, mellyel legtöbb esetben sikerült remissziót elérni.

Enuresis nocturna – Marosvásárhelyen és Budapesten

Czegő Szidónia¹, Papp Zsuzsanna², Horváth Mária², Szabó László^{1,3}

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest,

²II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest;

Marosvásárhelyi George Emil Palade Orvosi, Gyógyszerészeti, Tudomány- és Technológiai Egyetem, Marosvásárhely; ³SE ETK Családgondozási Módszertani Tanszék, Budapest

Cél: Összehasonlítani két különböző régió enuretikus betegeinek életkor és nem szerinti eloszlását, családi halmozódását, etiológiáját, panaszok gyakoriságát, kezelését, illetve annak hatékonyságát. **Anyag és módszer:** Retrospektív tanulmányt folytattunk a Budapesti Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet és a Marosvásárhelyi II. Számú Gyermekklinika beteganyagát felhasználva 2016.01.01-2017.09.30 közötti időszakban. Összesen 183 enuresis nocturna-val kórismézett beteg adatait dolgoztuk fel.

Eredmények: A nemek megoszlását enyhe fiú dominancia jellemezte mindkét kórházban (56% fiú és 44% lány). Az átlagéletkor 7,5 év volt. A betegség prevalenciája csökkent az életkor előrehaladtával. Különbséget találtunk a családi halmozódás vizsgálata során, a marosvásárhelyi betegek 11,76%-ban, a budapesti esetek pedig 53,79%-ban volt pozitív a családi anamnézis. A primer enuresis gyakrabban fordult elő, mint a szekunder enuresis mindkét kórház. A Marosvásárhelyi II. Sz. Gyermekklinikán a monoszimptomás (66,66%), míg a budapesti Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézetben inkább a poliszimptomás enuresis (59,85%) volt jellemző. Az etiológiát tekintve a leggyakrabban az ágybavizelés oka érési késés volt, ezt követte a húgyúti infekció gyógyulása után visszamaradt húgyhólyag fokozott érzékenysége, fokozott vizelet kiválasztás, pszichés zavar, illetve székrekedés. Beteganyagunkban a pszichés okra visszavezethető ágybavizelés esetén mindig szekunder enuresis fordult elő, ellentétben a polyuriával kórismézett betegekkel, ahol mindig primer enuresis volt kimutatható. A húgyúti infekcióval társuló vizeleti zavar mindig poliszimptomás enuresist okozott.

Következtetés: Beigazolódtott, hogy nincs lényeges különbség a budapesti és a marosvásárhelyi betegek között. Az ágybavizelés napjainkban is gyakori gyermekgyógyászati problémát jelent, melynek megoldása összetett prevenció, etiológiai és kuratív kezelést igényel.

Újszülöttkori hallásszűrés – hazai körkép. A korai hallásrehabilitáció szempontjai és lehetőségei

Csákányi Zsuzsanna

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet
Fül-orr-gégegyógyászati Osztály, Budapest

Az újszülöttkori hallásszűrést 2015. szeptembere óta rendelet írja elő Magyarországon (2015. Eu-K 9. szám EMMI). A Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Fül-orr-gégegyógyászati Osztályának Audiológiai Állomása Hallásverifikációs Központként részt vesz az újszülöttkori hallásszűrés során kiszűrt gyermekek kivizsgálásában és ellátásában.

Az előadásban az elmúlt 10 év hallásszűréssel és az ezt követő kivizsgálással kapcsolatos tapasztalatait foglalkoztatjuk össze. Bár a betegutak a rendeletben jól szabályozottak, továbbra is sok a „tévelygő” beteg, gyakori tapasztalat a hibás beutalás, vagy a betegek helytelen vizsgálati centrum választása. Bemutatjuk a felmerülő legfontosabb problémákat (a kiszűrt betegek irányítása, várakozás a klinikai diagnosztikus vizsgálatokra (BERA, ASSR), nem verifikációs központokban végzett vizsgálatok validitása, PIC betegek szűrése, középfül váladékgyülem) és javaslatokat adunk ezek megoldására. Ismertetjük továbbá a kiszűrt gyermekek ellátásával kapcsolatos legfontosabb szempontokat és jelenlegi lehetőségeket. Lényeges tapasztalatunk az, hogy a gyermekorvosok és a hallásverifikációban résztvevő szakemberek együttműködése fontos a szűrés hatékonyság növelése érdekében.

Kommunikációs preferenciák a gyermek palliatív ellátásban: Gondozók és szakértők tapasztalatai - Közép-Kelet-Európai perspektíva

Csepán Emőke Theodora², Teodora Mathe^{1,2},
Nicoleta Mitrea^{1,2}

¹University of Transilvania of Braşov, ²Hospice Casa Speranţei Romania, Brassó, Románia

A hatékony kommunikáció alapvető jelentőségű a gyermek palliatív ellátásban, és elengedhetetlen feltétele a családok és az egészségügyi csapat közötti közös döntéshozatali folyamat elősegítésének. Jelen tanulmány a gondozók és az egészségügyi szakemberek kommunikációs preferenciáit vizsgálta Közép-Kelet-Európában, egy olyan régióban, amelyet sajátos kulturális és egészségügyi rendszerbeli jellemzők határoznak meg. Kvalitatív interjúk alapján azonosítottuk a kommunikációs stílusok főbb preferenciáit, valamint az ezekhez kapcsolódó akadályokat. Az eredmények rámutatnak, hogy a gondozók részletes és átfogó tájékoztatást igényelnek gyermekük betegségéről, tüneteiről, a rendelkezésre álló terápiás lehetőségekről és az ellátási tervekről. A gyermek palliatív ellátás szakembereinek e tájékoztatást magas szintű szakmai kompetenciával és empatikus érzékenységgel szükséges biztosítaniuk. Mind a gondozók, mind a szakemberek közös preferenciát fejeztek ki a világos, időszzerű és támogató kommunikáció iránt. Ugyanakkor a szakemberek gyakran intézményi korlátokkal szembesülnek, amelyek behatárolják az e szükségletek kielégítésére fordítható időt. A kutatás eredményei hangsúlyoz-

zák annak fontosságát, hogy a gyermek palliatív ellátás területén olyan politikák és gyakorlatok kerüljenek kidolgozásra és alkalmazásra, amelyek lehetővé teszik a szakemberek számára a hiteles, kulturálisan érzékeny párbeszédet, összhangban a gondozók elvárásaival, ezáltal elősegítve a gondozói elégedettség növelését és a betegek klinikai kimenetelének javítását.

Öröklődő daganathajlam előfordulása a gyermekonkológiában

Csóka Monika, Varga Martin, Pinti Éva, Szabó Sándor

SE Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó Utcai Részleg, Budapest

Annak felismerése, hogy egy családban genetikai daganathajlam van jelen, nagy jelentőségű mind a beteg gyermek, mind hozzátartozói számára. A genetikai daganathajlam ismerete egy családban az esetlegesen kialakuló malignitás(ok) korai stádiumban történő diagnosztizálását segíti, mely lényegesen jobb gyógyulási esélyt biztosít a betegnek. A genetikai daganathajlam ismerete segíti a terápia terv elkészítését, de akár a képalkotó diagnosztikai módszerek kiválasztását is. A hajlam ismerete -előnyei mellett- ugyanakkor jelentős pszichés terhet is jelent mind az érintett gyermek, mind családja számára. A daganathajlamra bizonyos kórképek esetén típusos klinikai tünetek jelenléte hívhatja fel a figyelmet, de vannak olyan kórképek is, ahol ezek teljes mértékben hiányoznak. Ezért nagyon fontos a családok betegségeinek ismerete, a gondos anamnézis felvétel, mely segít a családban halmozódó daganatos betegségek felismerésében. Az elmúlt években az egyénre szabott daganatkezelések előtérbe kerülésével egyre több daganat genetikai profil vizsgálatát készíttük el, mely szintén segítheti a daganathajlam felismerését. Az onkológiai osztályunk betegei körében az elmúlt években gondozott, tumorhajlammal rendelkező betegekkel szerzett tapasztalatainkat mutatjuk be

Megrázott gyermek eseteinek vizsgálata 2010-2024 között a Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézetben

Csóka Tekla⁶, Valek Andrea^{1,3}, Nyerges Dóra⁴,
Tischner Tamara⁵, Mészner Zsófia¹, Toma Andrea^{1,2}

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Módszertani Igazgatóság; SE Egészségtudományi Kar

²Családgondozási Módszertani Tanszék, ³Gyermekgyógyászati Klinika, ⁴Ápolástan Tanszék, ⁵Családgondozási Módszertani Tanszék, ⁶Képalkotó Diagnosztikai, Analitikus és Orvostechnikai Tanszék, Budapest

Bevezetés: A megrázott gyermek szindróma (Shaken Baby Syndrome/Abusive Head Trauma, SBS/AHT) a gyermekbántalmazás egyik kevésbé ismert, ám súlyos következményekkel járó formája, amelynek felismerése különösen nehéz a klinikai tünetek változatossága miatt. A nem bántalmazás eredetű traumáktól való elkülönítés és a radiológiai diagnosztika pontossága kulcsszerepet játszik a korai felismerésben és az ellátásban.

Célkitűzés: Jelen retrospektív vizsgálat célja – melyet elsőként végzünk Magyarországon a SBS/AHT kutatás tekintetében –, hogy a Heim Pál Országos Gyermekgyógy-

gyászati Intézetben (HOGYI) 2010–2024 között előforduló gyermekbántalmazási esetek feldolgozásával értékeljük az SBS/AHT előfordulását, diagnosztikai megközelítéseit és összevessük azokat a nemzetközi irányelvekkel, valamint meghatározzuk a differenciáldiagnosztika szerepét és kiemeljük annak fontosságát.

Módszerek: A vizsgálat során a Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet (HOGYI) adatbázisából nyert eseteket elemeztünk, különös figyelmet fordítva a 0–2 éves korosztályban előforduló fejsérülésekre, a radiológiai vizsgálatok eredményeire (röntgen, CT, MR, optometriai vizsgálatok) és a bántalmazás gyanúját megerősítő klinikai jegyekre. A differenciáldiagnosztikai folyamat során elkülönítettük azokat az eseteket, ahol a trauma nem bántalmazásból eredt (pl. baleset, születési sérülés).

Eredmények: Elsődleges célunk annak megállapítása, hogy a hazai diagnosztikai gyakorlat és eseteloszlás összhangban van-e a nemzetközi irodalommal, illetve vannak-e olyan sajátosságok, amelyek eltérnek az ajánlásoktól. Különösen fontos annak feltárása, hogy a differenciáldiagnosztikai megközelítés milyen mértékben képes csökkenteni a téves diagnózis és a jogi következmények kockázatát.

Következtetések: A vizsgálat eredményei hozzájárulhatnak egy egységesebb, bizonyítékokon alapuló diagnosztikai protokoll kialakításához Magyarországon, amely minimalizálja a téves diagnózis kockázatát és javítja a bántalmazott gyermekek hosszú távú prognózisát. Valamint a nemzetközi tapasztalatokkal való összehasonlítás révén pontosabb képet adhatnak az SBS/AHT felismerésének és kezelésének aktuális gyakorlatáról. A differenciáldiagnosztika meghatározó szerepet játszik a helyes diagnózis felállításában, a jogi következmények megelőzésében és a gyermekek megfelelő ellátásának biztosításában.

Az etetési helyzetekben alkalmazott megfigyelési technika az evészavarok ellátása során

Csorba Szilvia, Scheuring Noémi

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

Bevezetés: A 0–3 éves korban megjelenő evészavarok a kora gyermekkorban előforduló regulációs zavarok közé sorolhatók. Az összetett etiológia okán elengedhetetlen a multidiszciplináris megközelítés az ellátás során. A komplex diagnosztika részeként alkalmazott megfigyelési technika az organikus ok kivizsgálása és az esetleges funkcionális eredet feltárása mellett alapvető diagnosztikai eszköz, mely számos információval szolgálhat a gyermek táplálkozási magatartásáról, a szülő etetési gyakorlatáról, valamint az étkezési helyzetekben a szülő és gyermek között létrejövő interakciókról. Az obszerváció alatti észlelések hozzájárulnak az evészavar hátterének feltárásához, illetve a személyre szabott ellátási terv kidolgozásához.

Célkitűzés: A kora gyermekkori evészavarok diagnosztikájában alkalmazott megfigyelési módszer bemutatás egy enterálisan táplált kisded esetével szemléltetve.

Módszerek: Az evéshelyzet meghatározott szempontok szerinti megfigyelése és videófelvétel készítése, majd videó-feedback alkalmazása.

Eredmény: Az alkalmazott megfigyelési technika során a gyermek táplálkozási magatartásában megfigyelhető változások, valamint a szülői visszajelzések arra utalnak, hogy a videó-feedback módszerének alkalmazása kedvezően befolyásolhatja a szülői táplálási gyakorlat alakulását.

A folyamat elősegítheti a gyermek jelzéseinek pontosabb felismerését és azok adekvát értelmezését, amelynek következtében a szülők nagyobb érzékenységgel és tudatossággal reagálhatnak a gyermek éhség- és jóllakottsági állapotaira.

Következtetés: A kora gyermekkori evészavarok kivizsgálása és ellátása multifaktoriális szemléletet igényel, melyek egyik kulcsfontosságú eleme a strukturált megfigyelés.

A gyermekgyógyászati témájú szakmai irányelvfejlesztés a Cochrane-ben

Csölle Ildikó

PTE ÁOK Cochrane Magyarország Tanszék, Pécs

Bevezetés. A Cochrane Magyarország Tanszék elkötelezett az evidencia alapú szakmai kutatások mellett, mind a gyermek-, mind a felnőttgyógyászatban. A Cochrane Magyarország Tanszék oktatási- és tudománynpszerűsítési tevékenységet is folytat, amelynek része a szisztematikus áttekintések készítési folyamatának bemutatása mellett a szakmai irányelvfejlesztő folyamat bemutatása.

Célkitűzés. Az előadás keretében a gyermekgyógyászati témájú szakmai irányelvfejlesztés folyamata egy konkrét, a WHO által készített szakmai irányelv, és az irányelvet támogató szisztematikus áttekintés elkészítésének példáján keresztül kerül bemutatásra.

Módszer. A szisztematikus áttekintő közlemény és meta-analízis készítésének lépései szigorú módszertan szerint szabályozottak. Ilyen módszertan a GRADE módszer, amely a bizonyítékokat a bizonyítékok szintje és minősége szerint rangsorolja, hogy az ajánlások felhasználói számára egy módszertanilag egységes, átlátható és strukturált értékelést adjon. A szisztematikus áttekintő közlemények ez által a szakmai irányelvfejlesztő folyamat alapját képezik.

Eredmény. A szisztematikus áttekintő közleményeken alapuló ajánlások segítségével iránymutatás készül, amely megmutatja, hogy bizonyos helyzetekben, bizonyos paraméterek mentén mit lehet tenni, vagy mit kell tenni az iránymutatás célzott felhasználóinak ahhoz, hogy a lehető legjobb egészségügyi eredményeket érhesék el.

Megbeszélés. A nemzetközi Cochrane Kollaboráció tagjaként a Cochrane Magyarország törekvése, hogy az egészségügyi döntések a beteg esetében a legjobb, legmagasabb szintű információkon alapuljanak. A szisztematikus áttekintő közlemények és meta-analízisek által összegzett kutatási eredményeket a szabályozott módszerek használatával és az információk elfogulatlan ismertetésével támogatja.

Ritka, érdekes eseteink 20 év távlatában, avagy hogyan lett a rejtélyből tanulság

Csürke Ildikó¹, Kassay Anett², Balogh István², Oroszlán Klára¹, Dicső Ferenc¹

¹Sz.Sz.B.V.K. Nyíregyházi Jósa András Tagkórház, Nyíregyháza; ²DE KK Laboratóriumi Medicina, Debrecen

Több mint 20 éve működik immunológiai centrumunk Nyíregyházán, ez idő alatt számos ritka, érdekes esettel találkozunk. A kezdeti nehézségek ellenére is igyekeztünk mindig szem előtt tartani az orvosi hitvallást, miszerint ki kell találnunk a betegséget s annak megfelelően a legjobb kezelésben kell részesítenünk a beteg gyermeket. Számomra leginkább meghatározó eseteket (HIES, HIMS, IPEX, HIDS, CGD, ITK deficiencia.) szeretném bemutatni a teljesség igénye nélkül, amelyek nemcsak szakmailag jelentettek kihívást, hanem megerősítettek abban is, hogy a pontos diagnózis és az időben megkezdett terápia életminőséget és túlélést meghatározó tényező. Vannak betegeink, akik jelenleg is jól vannak míg másokat sajnos elvesztettünk.

A 2000 -es évek elején és még sokáig primer immunhiányról beszéltünk, az áttörést 2017. jelentette, amikor az immunrendszer szabályozásának jobb megismerésével az immunitás veleszületett hibái, mint új nomenklátúra került bevezetésre. Sajnos még napjainkban is nehézséget jelent a genetikai diagnózis, ugyanakkor nagyon fontos lenne, hisz a hasonló klinikai fenotípusok hátterében lévő eltérő genotípusok sok esetben teljesen más terápiát igényelnek, s jelentősen mértékben befolyásolhatják a betegség kimenetelét is.

Csecsemőtáplálás 1865–2025: eredmények és feladatok

Decsi Tamás

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

A történelem során számos elképzelés született az anyatej a háztartásokban rendelkezésre álló különböző tápanyagok, például háziállatok teje, őrölt gabonamagvak, zsiradékok, vagy akár sör és bor, összeötvözésével történő pótlására, azonban a XIX. közepéig a szoptatásának nem volt a csecsemő egészséges fejlődését biztosító alternatívája [Radbill, Clin Pediatr 20: 613-621, 1982]. A választási lehetőség először 1865-ben jelent meg, amikor Justus von Liebig német kémikus professzor kidolgozta, kémiai szakfolyóiratban publikálta, szabadalmaztatta, és forgalomba hozta az első mai értelemben vett, hígított tehéntejet, gabonalisztet, malátalisztet és káliumbikarbonát tartalmazó csecsemőtápszert. Néhány éven belül a csecsemőtápszerek előállítása az élelmiszeripar egyik legdinamikusabban fejlődő ágazatává vált, 1883-ra nem kevesebb, mint 27 különböző csecsemőtápszer kapott szabadalmi védelmet [Fomon, J Nutr 131: 409S-420S, 2001].

Az anyatej pótló csecsemőtápszerek összetétele fejlesztésének első évszázadában a makronutriensek (fehérjék, zsírok, szénhidrátok) mennyiségének és minőségének a megválasztása volt vizsgálatok tárgya. A vitaminok és nyomelemek élettani szerepe felismerésének folyamatát gyorsan követte a csecsemőtápszerekbe történő beépíté-

sük gyakorlati lépése. A XX. század végére az anyatej pótló csecsemőtápszerek forgalomba hozásának feltételévé vált mintegy 30 tápanyag kötelező szerepeltetése a tápszerben.

Napjainkban a csecsemőtápszer kis mennyiségben ki-e-gészítő, biológiailag aktív összetevők állnak a csecsemőtáplálási kutatások központjában. A probiotikumok és a prebiotikumok a csecsemő székletflórájának befolyásolása útján, míg a legfontosabb omega-3 hosszú szénláncú, többszörösen telítetlen zsírsav, a dokoza-hexénsav összetett lipidek alkotóelemeként fejthet ki kedvező egészségi hatást a csecsemő szervezetében. Az elmúlt három évtizedben közel azonos számú, nagyjából 150 és 200 közötti, azaz évi 5-6 randomizált, kontrollált vizsgálat tanulmányozta a probiotikumok [Indrio és mtsai, Nutrients 14: 5175, 2022], a prebiotikumok [Rashidi és mtsai, Complement Ther Med 63: 102795, 2021] és a dokoza-hexénsav [Decsi és mtsai, Life 13: 1326, 2023] a csecsemőtápszerbe történő beillesztésének hatásait. Azonban míg a probiotikumok és a prebiotikumok esetében határozott ajánlást megfogalmazó tudományos testületi állásfoglalások nem születtek, addig a dokoza-hexénsav a csecsemőtápszerbe történő kötelező beépítésére törvényerejű hatósági előírást fogalmaztak meg, legalábbis az Európai Unió államaira vonatkozóan.

A gyermekegészségügy egyik legfontosabb feladata ma is a szoptatás védelme, támogatása és elősegítése. A legalább fél éves korig tartó kizárólagos szoptatás, majd pedig a részleges szoptatás fenntartása legalább egy esztendő életkorig azonban sajnos olyan célkitűzés, ami nem valósul meg a remélt módon. A 2020 Global Nutrition Report adatai szerint a Föld egészét tekintve a fél éves csecsemők 42,2%-át szoptatták kizárólagosan, míg az egy éves csecsemők 69,7%-a kapott még valamennyi anyatejet. Európában a hathónapos korban kizárólagosan szoptatott csecsemők aránya Hollandiában (39%), Spanyolországban (39%) és Litvániában (37%) a legmagasabb [Vaz és mtsai, Matern Child Nutr 17: e13137, 2021]. A WHO hivatalos adatszolgáltatása szerint Magyarországon a hathónapos korban kizárólagosan szoptatottak aránya az elmúlt időszakban a 30% és 40% közötti tartományban volt.

A gyermekgyógyászat útja az első tankönyvtől a 3 millió tudományos közleményig

Decsi Tamás

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

A világ első, gyermekekkel és a gyermekek egészségével foglalkozó könyve valószínűleg 1545-ben Angliában jelent meg [Thomas Phaïre: The Boke of Chylidren]. Az első magyar gyermekgyógyászati könyv 1771-ben Nagykárolyban került forgalomba [Csapo Josef: Kis gyermekek isputalja, melyben...]. A gyermekgyógyászat első magyar nyelvű tankönyvét pedig Shoepf Ágost 1847-ben Budán jelentette meg. A „textbook of pa(e)diatrics” kereső kifejezés napjainkban mintegy 30, azonnal megvásárolható találatot eredményez.

A világon az első gyermekgyógyászati folyóirat valószínűleg az 1884-ben Philadelphia városában elindított Archives of Pediatrics volt. A magyar Gyermekgyógy-

ászat 75 éves múltja tekint vissza. A Scimago Journal and Country Rank adatbázis Pediatrics, Perinatology and Child Health kategóriában jelenleg 364 különböző folyóiratot rangsorol.

A MEDLINE adatbázis PubMed hozzáféréseivel 2025-ben a „child” keresőkifejezés használatával mintegy 3,500,000 közlemény volt fellelhető, de a „birth-18 years” és „humans” szűrő feltételek mellett is csaknem 2,600,000 publikációt eredményezett a keresés. Míg az 1971-1980 közötti időszakban évente átlagosan nagyjából 23,000 gyermekgyógyászati közlemény jelent meg, addig 2011 és 2020 között már évente átlagosan 70,000 közleménnyel bővült az adatbázis. A szorgalmas gyermekgyógyásznak 2024-ben naponta átlagosan 240 új közlemény állt rendelkezésére, melyek közül 18 a randomizált, kontrollált közlemények vagy a rendszerezett áttekintő közlemények kiemelkedően fontos csoportjába tartozott.

A fenti számok jól érzékeltetik, hogy a gyermekgyógyászat szakirodalmának a napi sajtó híreihez hasonló módon történő nyomon követése nem lehet elegendő a megbízható új információk megszerzéséhez. A bizonyítékokon alapuló egészségügy a Cochrane szervezet működésében testet öltő módszertana azonban hatékony segítséggel szolgálhat az új ismereteket szolgáltató közlemények megkeresésében, a közlemények minőségének megítélésében és közlemények eredményeinek összegzésében egyaránt.

A Cochrane Magyarország 2014 óta működik a nemzetközi Cochrane (Collaboration) egységeként Pécsen. Egy évtizeden keresztül a Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központja adott otthont a szervezetnek és biztosította a működés feltételeit. A tudományos és szervezeti fejlődés eredményeként 2024 óta a szakterület Cochrane Magyarország Tanszékként működik tovább a PTE Általános Orvostudományi Karának oktatási egységeként. A tanszék a jövőben is megkülönböztetett fontosságú feladatának tekinti a gyermekgyógyászati tudományos ismeretek megszerzésének módszertani támogatását.

Az első tanulmány, amely közvetlenül igazolja az új probiotikus kombináció (B. longum KABP042, P. pentosaceus KABP041) hatékonyságát az L. reuteri DSM 17938-cal szemben a csecsemőkori kólika kezelésében

Dezsőfi-Gottl Antal

SE Gyermekgyógyászati Klinika Bóka Utcai Részleg, Budapest

Az újszülöttkori kólika gyakori funkcionális gasztrointesztinális zavar, amely jelentősen befolyásolja a csecsemők és családjaik életminőségét. Számos vizsgálat igazolta a probiotikumok szerepét a tünetek enyhítésében, ugyanakkor a különböző törzsek hatékonysága eltérő. Mindezekig az egyik legkutatottabb és leghatásosabbnak tűnő törzs a L. Reuteri DSM 17938 volt, amelynek hatásosságát számos tanulmány leírja. Előadásom célja egy új probiotikus kombináció a Bifidobacterium longum KABP042 és Pediococcus pentosaceus KABP041 probiotikus kombináció hatásosságának vizsgálata csecsemőkori kólikában.

Chen és mtsai 2021-ben publikálták a Bifidobacterium longum KABP042 és Pediococcus pentosaceus KABP041 (BL-PP) törzsek hatékonyságát kettős vak, placebo kontrollált vizsgálatban. A probiotikumot kapó csoportba tartozó csecsemők sírási ideje szignifikánsan rövidebb volt a 7., 14. és 21. napon a placebo csoporthoz képest. A 7., 14. és 21. napon magasabb válaszadási arányt és kevesebb sírási/nyugtalanodási epizódot, a 21. napon pedig jobb székletkonzisztenciát figyeltek meg az BL-PP csoportban. Moreno-Villares et al., 2024-ben először hasonlította össze a L. Reuteri DSM 17938 törzset és az új probiotikus törzs kombinációt, a Bifidobacterium longum KABP042 és Pediococcus pentosaceus KABP041 (BL-PP) törzseket. A randomizált, multicentrikus klinikai vizsgálat 112 csecsemő bevonásával kimutatta, hogy a BL-PP kombináció gyorsabban és nagyobb mértékben csökkenti a napi sírási és nyugtalanossági időt, mint az L. reuteri. Már a kezelés első hetében szignifikáns különbség volt megfigyelhető: a BL-PP csoportban átlagosan 60 perccel rövidebb sírási időt mértek, a válaszadási arány pedig 61,1% volt, szemben az L. reuteri 37,5%-ával. Két hét után a BL-PP 25%-kal magasabb válaszadási arányt mutatott (84,6% vs. 59,3%). Három hét elteltével mindkét készítmény hatékony volt, de az BL-PP előnye fennmaradt (92,2% vs. 80,4%). A biztonságossági profil mindkét probiotikum esetében kedvező volt, jelentős mellékhatást nem tapasztaltak. A vizsgálatok újdonsága, hogy először került sor közvetlen összehasonlításra két aktív probiotikum között, és az eredmények alapján a BL-PP hatékony és szélesebb körben alkalmazható (anyatejes és tápszeres táplálás mellett egyaránt), mint az eddig irányelvekben javasolt L. reuteri DSM17938.

Irodalom

- Chen K, Liu C, Li H, Lei Y, Zeng C, Xu S, Li J, & Savino F. (2021). Infantile colic treated with Bifidobacterium longum CECT7894 and Pediococcus pentosaceus CECT8330: A randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Frontiers in Pediatrics*, 9, 635176.
- Moreno-Villares JM, Andrade-Platas D, Soria-López M, Colomé-Rivero G, Catalan Lamban A, Martinez-Figueroa MG, Espadaler-Mazo J, & Valverde-Molina J. (2024). Comparative efficacy of probiotic mixture Bifidobacterium longum KABP042 plus Pediococcus pentosaceus KABP041 vs. Limosilactobacillus reuteri DSM17938 in the management of infant colic: A randomized clinical trial. *European Journal of Pediatrics*, 183, 5371–5381

Van-e lehetőség a prevencióra neonatalis cholestasisban?

Dezsőfi-Gottl Antal, Perneczki Andrea, Szabó Attila

SE Gyermekgyógyászati Klinika Bóka Utcai Részleg, Budapest

Bevezetés: Az újszülöttkori, elhúzódó sárgaság leggyakrabban fiziológiás vagy anyatejes sárgaság. Egyes esetekben azonban neonatalis cholestasis is állhat a háttérben, melynek leggyakoribb oka az epeutak progresszív, fibrotikus átalakulásával járó fejlődési rendellenessége, a biliaris atresia, mely rapidan cirrhosishoz vezet. A kórkép legfontosabb tünete az elhúzódó sárgaság és a hypo/acholiás széklet, mely sokszor csak később, akár 4-6 hetes korban jelenik meg, ezzel is késleltetve a diagnózis felállítását. A biliaris atresia első lépcsős terápiájá-

nak, a sebészi úton képzett porto-enterostomiának (Kasai-műtét), legfeljebb 60 életnapos korig ajánlott megtörténnie, a kedvező prognózis reményében. Az időben elvégzett, sikeres Kasai-műtéttel lehet a natív máj túlélését leginkább meghosszabbítani, kitolva ezzel a májtranszplantáció szükséges idejét.

Célkitűzés: Előadásunkban szeretnénk bemutatni a 2025 szeptember 1-től Budapesten az alapellátás (házi gyermekorvosok, védőnői szolgálat) segítségével elindult biliaris atresia szűrőprogramot.

Módszerek: A szűrőprogram egy egyszerű széklet szín szűrőkártya használatán alapul, illetve a nemzetközi ajánlások alapján elvégzendő laboratóriumi vizsgálaton (össz/direkt bilirubinszint), amelyet 2-3 hetes korban szükséges elvégezni elhúzódó icterus esetén. A színskála alapján hypo- vagy acholiás széklettel rendelkező, és/vagy 17 mikromol/l feletti direkt bilirubinszint esetén, a kiszűrt csecsemőknél javasolt a szoros gyermekorvosi/gyermekek-gasztroenterológiai követés, és szükség esetén a Szűrőközpontba való mihamarabbi továbbküldés (Bókay Gyermekklinika).

A program szerint az első újszülött látogatás során kapják kézhez az újdonsült édesanyák a szűrőkártyát (széklet színskála) egy rövid edukáció kíséretében, majd a kártya visszavitele, átbeszélése az 1 hónapos státuszvizsgálat részét képezi.

Eredmények, megbeszélés: Azokban az országokban, ahol már bevezették ezt a szűrőprogramot, akár 10 nappal is csökkent a Kasai-műtétkor betöltött életnapok száma, ezzel akár 40%-kal meghosszabbítva a biliaris atresias gyermekek natív májjal való túlélését. Az életen át tartó immunszuppresszív kezelés, posttranszplantációs szövődmények szempontjából ez semmiképp sem elhanyagolható különbség. Következtetés: Ezzel az igen egyszerű, de hatékony szűrőprogram segítségével lehetőségünk van a biliaris atresias csecsemők korai kiszűrésére és a mihamarabbi Centrumba juttatására, így növelve az egészségben eltöltött, transzplantációmentes életéveket.

A szűrőprogram megfelelően az alapellátásban dolgozó védőnők, házi gyermekorvosok, gyermek-gasztroenterológusok szoros együttműködésével valósulhat meg.

Pszichiátriai tünetekkel jelentkező serdülőkori narkolepszia – esetismertetés

Dósa Sarolta¹, Muskát Fanni¹, Gaál Veronika², Illés Zsuzsanna³, Csábi Györgyi¹

PTE ¹Gyermekegyógyászati Klinika, Gyermek-és Ifjúságpszichiátriai Tanszék, ²Gyermekegyógyászati Klinika, Fül-Orr-Gégészeti, Pécs; ³Országos Vérellátó Szolgálat, Transzplantációs Immungenetikai Laboratórium, Budapest

Bevezetés: A narkolepszia a centrális eredetű hiperszomniák csoportjába tartozó krónikus idegrendszeri rendellenesség, amely megközelítőleg 1:5000–1:3300 embert érint. A tünetek életkori megjelenése bimodális, rendszerint serdülőkor végén, illetve fiatal felnőttkorban figyelhető meg. A nappali aluszékonyság és a kataplexia mellett, a tüneti tetrad részeként megemlíthetők a hipnagóg/hipnopomp hallucinációk és az alvásparalízis. Gyermek- és serdülőkorban a narkolepszia megjelenése változó, gyakran csak egy jellegzetes tünet mutatkozik, ami nehezíti a diagnózis felállítását.

Célkitűzés: Előadásunkban egy közel 18 éves leány esetét ismertetjük, akinek pszichiátriai tünetei mögött organikus ok igazolódott.

Módszerek (esetleírás): A közel 18 éves leánygyermeket tervezetten vettük fel gyermekpszichiátriai fekvőbeteg-osztályunkra, háziorvosi beutalás alapján, évek óta fennálló nappali aluszékonyság és alvásközei állapotban jelentkező akusztikus hallucinációk miatt. Kísérő tünetként súlygyarapodás, fokozott ingerlékenység és az iskolai teljesítmény romlása is jelentkezett. Az osztályos megfigyelés során monoton helyzetekben rövid ideig tartó bealváásokat, meglassult gondolkodást, feledékenységet, koncentrációzavart és folyamatos fáradtságot észleltünk, továbbá átalvási problémák és szakaszos alvás is megfigyelhetők voltak. A kivizsgálás részeként laboratóriumi, fül-orr-gégészeti, neurológiai (EEG-) és alváslaboratóriumi vizsgálatokat kezdeményeztünk.

Eredmények, megbeszélés: Az elvégzett poliszomnográfias és a multiplex alváslatencia-vizsgálat kóros aluszékonyságot és korai REM-fázis jelentkezését mutatta. A genetikai vizsgálat HLA-DQB1*06:02 pozitivitást igazolt. Az anamnesztikus adatok, a klinikai megfigyelés és a vizsgálati eredmények alapján a narkolepszia diagnózisa felállítható volt. A beteg farmakoterápiája Modafinillel indult, emellett rendszeres pszichológiai támogatásban részesül.

Következtetés: A narkolepszia első tünetei és a végleges diagnózis felállítása között gyakran évek telnek el, ezért kiemelten fontos a tünetek gondos differenciálása, mivel a pszichés zavarok hátterében gyakran szomatikus betegség áll. A célzott kezelés és hosszú távú utánkövetés elengedhetetlen a másodlagos szomatikus és pszichés szövődmények megelőzéséhez.

Citosztatikummal kezelt hároméves kisfiú encephalopathiája

Eitmann Szimonetta, Vojcek Ágnes, Ottóffy Gábor, Csernus Katalin, Zsiborás Csaba, Péter István, Hollódy Katalin

PTE ÁOK KK Gyermekegyógyászati Klinika, Pécs

Bevezetés: A Nyugat-Nílus vírus (WNV) fertőzés zoonózis, mely az 1960-as években került először leírásra Európában. A fertőzés kialakulhat transzfúzió vagy szervátültetés révén, de leggyakrabban fertőzött szűnyog (általában ázsiai tigrisszűnyog) csípésével terjed. 2018 óta jelentősen emelkedett a WNV fertőzés előfordulása Európában, mely elsősorban a globális felmelegedéssel magyarázható. A betegek jelentős részében aszimptomatikus vagy alacsony lázzal jár. Ritkán okoz neurológiai tüneteket, súlyos komplikációkról, csak az idős, legyengült, illetve immunszuprimált gyermek betegekben számoltak be. Szakirodalmi adatok gyermekpopulációra vonatkoztatva limitáltak.

Esetismertetés: Három éves akut limfoblasztos leukémiával diagnosztizált és kezelt gyermek kórtörténetét mutatjuk be, akinél a kemoterápia korai szakaszában progrediáló neurológiai tünetek – ataxia, alsó végtagi hypotonia, konvulzió, tudatzavar – jelentkeztek. A rutin diagnosztikai vizsgálatok során sem centrális tumor-terjedés, sem egyértelmű kórokozó nem volt igazolható, így a citosztatikus kezelés toxikus mellékhatását feltéte-

leztük a tünetek hátterében. A képzővizsgálatok – ismételt koponya MR - eredményei azonban nem korreláltak a klinikai képpel. A kiterjesztett mikrobiológiai vizsgálatok hematológiai betegekben, különösen ilyen korai életkorban extrém ritka Nyugat-Nílus vírus jelenlétét igazolták.

Következtetések: Az eset bemutatása révén szeretnénk felhívni a figyelmet arra, hogy különösen az immun-supprimált gyermekek esetén, amikor a rutin diagnosztikai módszerek nem igazolnak egyértelmű kóreredetet, érdemes a ritka, hazánkban nem megszokott fertőző betegségek lehetőségét is mérlegelni. Kiemeljük továbbá az ilyen különleges esetekben felmerülő differenciáldiagnosztikai és terápiás nehézségeket, amelyek kihívást jelenthetnek a klinikai gyakorlatban.

Testmozgással összefüggő generalizált urtikária kivizsgálása egy élsportoló kamasz esetbemutatásának segítségével

Éliás Tünde

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

A testmozgással összefüggő csalánkiütés nem gyakori, de jelentőségét nagy mértékben fokozza az, hogy ha nem ismerjük fel a kiváltó okot, előfordulhat, hogy anafilaxiába torkollik a folyamat.

Ezen betegek körében nyugalomban nem lép fel urtikária vagy anafilaxia annak ellenére, hogy a páciens nem diétázik, de bizonyos étel vagy ételek fogyasztása és az ezt követő fizikai terhelés együttesen kiválthatja a tüneteket. A testmozgás által kiváltott anafilaxia / generalizált urtikária leggyakoribb oka a bűzaallergia, de számos más élelmiszer is képes kiváltani súlyos allergiás reakciót, amennyiben az élelmiszerfogyasztást testmozgás követi. Ilyen élelmiszer a kagyló, a diófélék, a tejfehérje, a zeller, vagy az emlőshús.

Fontos kiemelni, hogy ezek az élelmiszerek fizikai terhelés nélkül semmilyen tünetet nem okoznak.

A kivizsgálás folyamán elemezni kell a feltételezett allergénnel szembeni IgE antitesteket és a rendelkezésre álló komponensekkel szembeni IgE-szintet is, ugyanis az egész allergénkivonattal szembeni negativitás nem zárja ki az adott élelmiszer oki szerepét, gyakran csak komponens analízis igazolja az allergénnel szembeni szenzibilizáltságot.

Az nem allergológus gyermekgyógyász feladata a fenti veszélyeztető állapot felismerése és a páciens allergia szakrendelésre utalása, ahol megtörténik a kivizsgálás.

Evészavar a gyermekneurológus szemszögéből

Gárdos László, Elmont Beatrix

Zala Vármegyei Szent Ráfael Kórház, Zalaegerszeg

Gyermekneurológusként is egyre gyakrabban találkozom táplálkozási rendellenességgel gyermekkorban. Ennek oka, hogy az orvostudomány fejlődésével javult a koraszülöttek túlélése és az összetett károsodásokkal (genetika, anyagcsere betegség) született gyermekek várható élettartama. Ezen esetekben fel tudunk készülni a táplálkozási nehézségekre is, emellett azonban újabb ki-

hívást azok az esetek jelentenek, amikor nincs ilyen egyértelmű alarmírozó ok a háttérben. Gyermekkori táplálkozási rendellenesség (PFD) az életkornak nem megfelelő orvosi, táplálási, táplálkozási és/vagy pszichoszociális diszfunkcióval jár. A táplálkozási zavar következményének tünetei az alultápláltság, evés és ivás megtagadása, étel szájban tartogatása, zavaró táplálkozási viselkedés, lassú etetés, étel szelektálása vagy merev ételpreferenciák, csökkent étvágy és az etetési mérföldkövek késése. A korai posztnatális növekedés és tápanyag bevitel befolyásolja az agy növekedését és érését ezáltal hatással van az idegrendszer fejlődésére, amely gyermekkorban és serdülő korban is fennáll. Ezért fontos a táplálkozási zavar korai diagnosztizálása, multidiszciplináris teamben együtt dolgozó különböző szakemberek munkájának összehangolása. Evészavaros gyermekeknél gyakran találkozunk izomhypotóniával. Izomhypotonia esetén nem csak a motoros fejlődés és beszédfejlődés késik, de az etetési készségek és képességek is sérülnek. A gyenge izomtónus befolyásolja a szopást és nyelést, ami kihívást jelent a szoptatás vagy a cumisüvegből történő etetésnél, később a rágást is nehezíti. Ezért nagyon fontos – az esetek nagy többségében benignus veleszületett hypotonia áll a háttérbe –, hogy időben történjen meg a diagnosztika és a megfelelő terápia elindítása. A tápanyag hiányba szenvedő izmok fejletlenek maradnak. Ez ismerte láthatjuk, hogy a hypotóniának neurológiai mellett táplálkozási összetevői is vannak. Ebben a nehéz, nagy kitarthatást igénylő munkában sikeresek csak akkor lehetünk, ha a szakemberek együtt dolgoznak, egymás munkáját ismerve és megerősítve. Előadásomban erre szeretném felhívni a figyelmet.

Liquor diagnosztika akut limfoblasztos leukémiában – hazai és nemzetközi gyakorlat

Erdélyi Dániel¹, Almási Laura^{1,2}, Mudra Katalin¹, Maszárovics Dániel¹, Szabó Sándor¹, Müller Judit¹, Kovács Gábor¹, Hevessy Zsuzsanna³, Tímár Botond⁴, és az „I-BFM Initiative on CSF ALL Biomarkers Initiative” Tagjai

¹SE Gyermekgyógyászati Klinika, ²Délpesti Centrumkórház Gyermekhematológiai és Össejt-transzplantációs Osztály, Budapest; ³DE ÁOK Labor Medicina Intézet; Debrecen; ⁴SE Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest

Bevezetés: Gyermekkori akut limfoblasztos leukémiában (ALL) a központi idegrendszeri (KIR) érintettség prognosztikus tényező. A betegek kezelését részben ez alapján stratifikálják világszerte. A KIR érintettség egyes fokozatainak gyakorisága meglepő különbségeket mutat különféle publikált tanulmányokban. Nemzetközi protokollok nem határoznak meg számos apró gyakorlati részletet a diagnosztikában. Kollégákkal való beszélgetések alapján igen heterogénnek tűnt a rutin gyakorlat még a téma kutatásában jeleskedő központok között is.

Célkitűzés: Célul tűztük ki az ALL KIR diagnosztika gyakorlatának feltérképezését globálisan, majd a hazai diagnosztika optimalizálását és egységesítését.

Módszerek: Összeállítottunk egy kérdőívet a jelentősnek látott gyakorlati kérdésekről mind a négy elterjedt liquor vizsgálati labormodalitás tekintetében, melyek a manuális és automata sejtszámlálás, a centrifugált liquor pelletének festése (ún. citospin) és mikroszkópos értéke-

lése, valamint az áramlási citometria. Országunként és kórház típusonként meghatározott célszámok szerint elküldtük a kérdőívet nemzetközi gyermekhematológiai munkacsoportok vezetőinek és gyermek ALL cikkek levezető szerzőinek, mint kontaktoknak azt kérve, hogy centrumonként egy gyermek hemato-onkológus válaszolja meg a kórházukban 2021-ben jellemző gyakorlatukat jellemezve.

Eredmények: Öt kontinens 47 országából összesen 82 központtól kaptunk kitöltött kérdőívet.

Jelentős különbségek mutatkoznak abban, hogy a négy elterjedt labor vizsgálati modalitás közül melyeket alkalmazza egy-egy centrum. A kezdeti fehérvérsejtszám nem képezte a „staging” lumbálpunkció kontraindikációját a centrumok 54%-ában, a többiben 50-200 G/l közt változó határérték felett ellenjavallták, halasztották. A központok 57%-ában szigorúan a szisztémás leukémia-elleni kezelés kezdete előtt vették a liquor mintát a KIR érintettség meghatározásához, a többiben minden, a lumbálpunkciót kontraindikáló tényező nélkül is megengedtek változó hosszúságú, 1-7 napnyi szteroid és/vagy citosztatikus kezelést a mintavétel előtt.

Azon kórházakban, amelyek értékeltek citospin készítményt rutinszerűen, 15 és 3000 µl közt változott a vizsgált liquor térfogata. Ahol alkalmaztak áramlási citometriát, a vizsgált térfogat 200 és 4000 µl közt változott. Kórházról függően változott a pozitív citospin leletéhez szükséges minimum blasztszám (1-5 blaszt a teljes készítményben), az áramlási citometria értékelésekor pedig 1-50 blaszt közt változó határértéket használtak. Meglepő módon nincs korreláció a vizsgált térfogatok és a pozitív leletet definiáló minimális sejtszám között a kórházaktól kapott válaszokban.

Megbeszélés: A liquor diagnosztika gyakorlatában feltárt jelentős különbségek nyilvánvalóan befolyásolják a betegek KIR „staging” beosztását és terápiáját. Ezek magyarázhatják a klinikai tanulmányok eltérő vagy helyenként ellentmondó eredményeit, mi szerint egy-egy ALL KIR stádium bír-e prognosztikai jelentőséggel, ill. mekkora prognosztikus jelentőséggel bír. Fontos a jövőbeli klinikai tanulmányok eredményének közlésekor a részletes KIR diagnosztikai algoritmus ismertetése is a publikációkban.

Következtetés: Egyelőre a Magyar Gyermekonkológiai Hálózat centrumai közt került megszervezésre egy egységes diagnosztikai protokoll. Ez az összes liquor vizsgálati labormodalitást alkalmazza, országos szinten centralizált. Részleteit az előadás végén ismertetjük. Ez az országos együttműködés egyben egy obszervációs klinikai tanulmány is, melyhez az adatgyűjtést 2025 év végén tervezzük lezárni. Emellett sürgős, fontos feladat a leukémia liquor diagnosztika nemzetközi szinten történő standardizálása. Ez a folyamat elindult, részvételünkkel.

Új lehetőségek az 1-es típusú diabéteszes gyermekek ellátásában

Erhardt Éva

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

Bevezetés: Az 1-es típusú diabétesz (1TDM) előfordulása világszerte nő, különösen gyermekek és serdülők körében. Magyarországon, az elmúlt 30 évben, az 1-es tí-

pusú cukorbetegség előfordulása 9,1/100 000/évről - 21,5/100 000/évre emelkedett. Az 1TDM klinikai megjelenésének életkora jelentős hatással van a várható élet-tartamra és a társbetegségekre, még szigorú glikémiás kontroll mellett is. Az 1TDM kezelésének jelenlegi céljai között nemcsak a jobb glikémiás értékek, hanem az életminőség javítása, valamint az akut és hosszú távú szövődmények megelőzése is szerepel. Ezen célok elérésében fontos szerepet játszik a folyamatos glükózmonitrozás (CGM) és a folyamatos szubkután inzulininfúzió (CSII) alkalmazása, amelyek a cukorbetegség kezelésében a legjelentősebb technológiai fejlesztések közé tartoznak.

Az 1-es típusú cukorbetegség egy autoimmun betegség, melynek során a hasnyálmirigy inzulintermelő béta sejtjei fokozatosan elpusztulnak. Két „csendes”, tünetmentes stádiumon (1. és 2. stádium) keresztül alakul ki, amelyek két vagy több szigetsejt-autoantitest (IAA, GAD, ICA, anti-IA-2, ZnT8) jelenlétével mutathatók ki.

Betegek és eredmények: a PTE Gyermekgyógyászati Klinika 1TDM-szal gondozott gyermekek összesen 31%-a használ inzulinpumpa terápiát CGM-mel vagy anélkül 2014 óta. A gyermekek átlagos életkora a diagnózis felállításakor $5,2 \pm 3,4$ év volt, míg a CSII kezelés megkezdésekor $8,4 \pm 3,6$ év (átlag $\pm$ SD). A gyermekek átlagos testtömeg-indexe (BMI) nem különbözött a CSII-kezelés előtti és utáni években ($15,2 \pm 2,3$ vs. $16,8 \pm 4,5$ kg/m²). Az átlagos éves HbA_{1c}-értékben sem volt szignifikáns különbség ($7,38 \pm 0,84$ vs. $7,41 \pm 0,96$ %). A napi inzulinigény a pumpakezelés utáni évben alacsonyabb volt, mint azelőtt ($0,83 \pm 0,22$ vs. $0,75 \pm 0,27$ E/kg/nap).

Megbeszélés: a 2024-ben megjelent, legújabb nemzetközi (ISPAD-International Society for Pediatric and Adolescent Diabetes) ajánlás szerint, az inzulinpumpa-terápia ajánlott minden cukorbetegséggel élő gyermeknek és fiatalnak, életkortól, kiindulási vércukorszinttől és az 1TDM időtartamától függetlenül. Ugyancsak „A” evidencia, hogy a glükózzint rendszeres ellenőrzése (ujjbegyes vércukorszintméréssel), valós idejű CGM-mel elengedhetetlen a cukorbetegség kezelésében gyermekkorban.

A diabéteszes étrend a cukorbeteg gyermekek és családjaik edukációjának nagyon fontos része, mivel az étrend zsír- és fehérjetartalma egyértelműen befolyásolja a korai és elhúzódó, posztprandiális vércukor emelkedést, ezért mind az inzulin dózisének, mind az inzulin adagolás módjának változtatására (pl. inzulinpumpa kezelés alatt bólus varázsló, „kombinált bólus”) van szükség magasabb zsír- és fehérje tartalmú ételek esetén.

Az 1TDM-szal gondozott betegeknél elsődleges cél a jó glikémiás kontroll és a jó életminőség elérése kell, hogy legyen a betegség diagnózisától kezdve. A megfelelő technológia alkalmazása jelentősen hozzájárul ezeknek a céloknak az eléréséhez. A cukorbetegséget gondozó csapatoknak törekedniük kell az egyénre szabott képzési programok kidolgozására, valamint folyamatos kommunikációt és támogatást kell biztosítaniuk a 1TDM-ban szenvedő gyermekek és családjaik számára.

Következtetés: az 1TDM kezelése összetett, azonban az elmúlt évtizedekben a terápia javult a jobb inzulinkezelések és technológiák alkalmazásával. A preklinikai 1TDM szűrés és monitorozás célja a kezdeti ketoacidózis elkerülése és az endogén inzulin szekréció

megőrzésének meghosszabbítása, ezáltal javítva a glikémiás kontrollt és csökkentve a hosszú távú morbiditást. A jelenleg klinikai bevezetés vagy kísérleti fázisban lévő új terápiák, mint pl. az Egyesült Államok Élelmiszer- és Gyógyszerügyi Hivatala (FDA) által jóváhagyott anti-CD3 monoklonális antitest (teplizumab) használata késlelteti az 1TDM 2. stádiumból a 3. stádiumba való átmenetét, azaz e kezelési stratégiák lehetőséget nyújtanak a klinikai progresszió késleltetésére.

A hatékony szűrési és monitorozási programokat mindenképpen szükséges fejleszteni, és egyre szélesebb körben alkalmazni az 1TDM-szal kapcsolatban.

Gyermeckori obesitas mozgásterápiás lehetőségei

Fancsaliné Garai Gabriella, Kamarási Viktória, Kántor Katalin

Sz.Sz.B.V.K. Nyíregyházi Jósa András Tagkórház, Nyíregyháza

A 21. században egyre gyakrabban találkozunk már fiatalokban kialakuló elhízással, sőt a 2. típusú diabetes, metabolikus syndroma megjelenése is egyre többször fordul elő. Előadásomban szeretném ismertetni irodalmi áttekintés alapján az eredményes és az intézményünkben 2013 óta bevezetett és bevált ellátási rendszer bemutatásán keresztül a gyermekkorban leggyakrabban előforduló, prevencióval csökkenthető betegség típusokat a gyógytornász szemszögéből.

Kiemelendő, hogy a gondozás minden alkalommal teammunka keretein belül történik, amely alapvető egy ilyen szerteágazó etiológiával rendelkező, életmódváltást igénylő betegségnél, amely rendszeres járóbeteg és fekvőbeteg ellátást is kombinál a legoptimálisabb eredmény elérése céljából.

A team szerepe elsődleges a prevencióban is, már óvodás és iskolás korban, melyben a gyógytornának elsődleges feladata van, irodalmi áttekintés alapján bemutatom az eredményes mozgásterápiás módszereket és előadásomban részletes ismertetem a kisgyermekkorban intenzív intervallum terápiaként a súlyos elhízásban szenvedő fiatalok életmód táborral egybekötött rehabilitációját és a mozgás programjuk felépítését.

Felelősség és kompetencia optimalizálása egy diabéteszes gyermek családterápiájában

Farkas Attila¹, Almási-Frányó Tímea Anna², Tóth Anett Ágnes³, Váraljai Réka Ágnes³, Szűcs Szabina³, Sallay Viola Ágnes⁴, Hadi Letícia³, Ürmös Zsuzsanna³, Maróti Ágnes³, Salló Emőke³

¹Menta Pszichológiai Központ; ²Szegedi Fegyház és Börtön; SZTE ³KK Gyermekgyógyászati Klinika, Gyermekpszichiátria részleg, ⁴Bölcsészeti- és Társadalomtudományi Kar, Pszichológiai Intézet, Szeged

Rövid összefoglaló: Egy 1-es típusú diabéteszes kislány családjának terápiás folyamatát mutatjuk be, akik egy komplex krízishelyzetben a családi kapcsolatok rendezésével, a transzgenerációs traumák tudatosításával és feldolgozásával egészségesebb kapcsolódásra váltak képessé. A terápiás folyamat és a multidiszciplináris team-

munka eredményeként az indexpáciens szorongásos-szomatizációs panaszai enyhültek, a diabétesz menedzsment hatékonyabbá vált, és a család minden tagjára kiterjedő pozitív változásról számoltak be azáltal, hogy a komplikált családi helyzet erőforrássá változott számukra.

Bevezetés: A MOL-Új Európa Alapítvány által támogatott Családterápiás ellátásfejlesztés diabéteszes gyermekek számára elnevezésű projekt keretén belül a Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinikáján gondozott gyermekek számára elérhető a családterápia 2024 őszétől kezdődően. Az egész családra kiterjedő pszichológiai intervenciók, – melyet a hazai és nemzetközi szakmai irányelvek kifejezetten javasolnak – a családi kommunikáció javítására, a szülői bevonódás és támogatás mértékének optimalizálására, a pozitív megerősítések gyakorlására, az öngondoskodás és felelősség adaptív megosztására, a hatékony problémamegoldás elsajátítására irányulnak, amely hozzájárul a családok fizikai és pszichés jóllétének megőrzéséhez.

Az eset háttere: Az esetbemutatásban szereplő háromgyermekes család a legidősebb gyermekük (indexpáciens) diabétesze kapcsán került ellátásba. A nehéz élet-történetű szülők bejelentkezéskor néhány hónapig tartó különköltözést követően, ismét együtt élve és helyzetük rendezési szándékával érkeztek családterápiára. A családstruktúra feltárásakor az anya és az indexpáciens szoros szövetsége, és az indexpáciens részleges parentifikációja mellett szembetűnő volt az apa kizáródása a családból, az anya túlterhelődése, valamint az indexpáciens bizalomvesztése apjával szemben. Mindkét szülő nehéz, traumatikus gyermekkorból érkezett. Erőforrás volt motivációjuk, változtatási szándékuk, önreflexiójuk, és nukleáris családjuk felé átélte szeretetük.

A terápiás folyamat nyolc fordulópontja közül kettőt emelnénk ki. A terápiás folyamat egyik kulcsfontosságú, változást előidéző mozzanata volt, amikor a családfelelősségével a szülőpár megértette saját és egymás működésének mélyebb rétegeit, és valódi, valós idejű szükségleteiket. A másik kulcsmozzanat az apa és az indexpáciens kapcsolatának építése volt, az apa kompetenciájának megerősítése és elismerő támogatása a gyógyító team részéről a gyermek jelenlétében, melyet az apa-gyermeke programok élményei követtek. Az apa és fia gyógyuló szövetsége pozitív hatással volt a többi gyermekével való kapcsolatára is, megjelent közöttük a bizalom biztonsága. Az anya leterheltsége csökkent azáltal, hogy a diabétesz menedzsment arányosabban oszlott el a szülőpár között. Az indexpáciens részleges parentifikációja visszarendeződött. A terápiás folyamat mindvégig multidiszciplináris team-munka keretében zajlott. A diabétesz családterápiás ellátása során a cél a felelősség- és kompetenciaeloszlás optimalizálása volt, melyhez a család pszichológiai valóságán keresztül vezet út. Jelen esetben ez a családi krízis oldását, a családi alrendszer és határai újrakonstruálását, a transzgenerációs sérülések feldolgozását jelentette. A kezdeti merev és diszfunkcionális családi struktúra újraprendeződött. A házastársi-szülői szövetséget a szülők sikeresen megújították. A stabil kapcsolat pedig lehetővé tette, hogy a diabétesz menedzsmenthez kapcsolódó felelősség- és kompetenciadisztibúció egymás között (horizontáli-

san), illetve a szülők és gyermekük között (vertikálisan) is adaptívan működjön.

Következtés, összefoglalás: A krónikus betegséghez való alkalmazkodás során a szülők gyakran élesen különválasztják a betegség instrumentális feladatait és a pszichés tényezőket. A családtagok érzései, élményei ettől függetlenül nagy mértékben hatnak és szövevényes, sokszor többszörösen áttételes módon befolyásolják a beteg állapotát. Ha a kezelői oldalon megjelenő tudatos, összefogáson alapuló multidiszciplináris team-munka eredményeként a teamben integrálódnak a családdal kapcsolatos élmények, akkor a család számára is integrálhatóvá válhat, ami konstruktívabb, adaptívabb viselkedést eredményezhet, beleértve a betegséggel kapcsolatos compliance-t is.

Egy beteg – két, életet veszélyeztető kórkép esete

Fehér Dóra¹, Rózsai Barnabás¹, Szász Mária¹,
Tárnok András², Hartmann Ágnes³, Lakatos Orsolya³

¹PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika ¹Intenzív Osztály,
²Gastroenterológia Osztály, ³Mestyan Gyula Osztály, Pécs

Bevezetés: Az anti-glomerularis basalmembran betegség (Anti-GBM betegség) egy ritka autoimmun kórkép, amelyben az immunrendszer autoantitesteket termel a glomerularis basalmembran 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 szövettani vizsgálat. A kezelés a mielőbb megkezdett plazmaferézis és az immunszuppresszív terápia alkalmazásából áll.

Eset: A 17 éves kamaszlányt collaptiform rosszulletek miatt utalta háziorvosa Sürgősségi Ambulanciánkra. Az anamnéziséből kiemelendő három-négy hete tartó hasi fájdalom, napi többszöri hányás, sötét színű, változó konzisztenciájú székletürítés. Felvételi fizikális vizsgálat során jelentős folyadékhiányra utaló jeleket, diffúz hasi nyomásérzékenységet, hepatosplenomegaliát 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. Oxigén terápia megkezdését, bólus folyadék adását követően haemodinamikailag stabil állapotban került felvételre Intenzív Osztályunkra, ahol ismételt transzfúzióban részesült. Vizelet rutin vizsgálat leukocyturiát, makroszkópos haematuriát, és masszív proteinuriát mutatott. Hasi ultrahang vizsgálat a hepatomegalia mellett kétoldali veseparenchyma laesiot detektált. Mellkas röntgen vizsgálat során cardiomegalia került leírásra. 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 glomerularis funkciót, nephroticus mértékű proteinuriát észleltünk. Sürgős immunszrológiai vizsgálat jelentős glomerularis basalmembran elleni antitest pozitivitást (143,2 U/ml)

mutatott. A negyedik ápolási napon ultrahang vezérelt vesebiopszia történt, mely anti-GBM pozitív, rapidan progresszív glomerulonephritist igazolt. Goodpasture-szindróma lehetősége miatt mellkas CT vizsgálat történt, mely a tüdő parenchymában kóros eltérést nem igazolt. A vesebiopsziát követően a kezelését steroid lökésterápiával kezdtük, amit indukciós dózisban folytattunk. Összesen hét alkalommal plazmaferézisben részesült, mely hatására az anti-GBM titer normális tartományba került. Ezt követően szájon át cyclophosphamid, majd intravénás Rituximab kezelésben részesült.

Konklúzió: Az Anti-GBM betegség gyermekkorban rendkívül ritka, ugyanakkor legtöbbször gyors és súlyos lefolyású kórkép. A diagnosztikája több lépésből álló folyamat. A betegség prognózisa szempontjából a korai felismerés és az adekvát kezelés kulcsfontosságú.

Antibiotikum rezisztencia – csendes fenyegetés a jövőnkre!

Fekete Ferenc

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

Az elmúlt években az antibiotikumrezisztencia világszerte egyre súlyosabb egészségügyi kihívássá vált, amely jelentős halálozással és a fertőzések kezelésének nehézségével jár együtt a gyermekgyógyászat vonatkozásában is. Az AMR 2019-ben közvetlenül mintegy 1,27 millió halálesetért volt felelős globálisan és hozzájárult további több millió halálesethez, ami már komoly közegészségügyi fenyegetést jelent.

A probléma részben az antibiotikum fejlesztés utóbbi évtizedekben érzékelhető jelentős lassulásával, másrészt a túlzott és ésszerűtlen antibiotikum használatával, valamint az ellenálló baktériumok térnyerésével magyarázható.

Mit kell tennünk a kedvezőtlen tendencia visszaszorítására?

Számos lehetőség kínálkozik, de nincs egyetlen megragadható és mindent megoldó eszköz. A „One Health” megközelítés az AMR megelőzésében hangsúlyozza a multidiszciplináris, szektorokon átívelő együttműködést a kockázatok felismerésére, megelőzésére és kezelésére, de a fenntarthatóság szempontjait is. Ide tartozik az állategészségügy, a vakcinológiai fejlesztés, a kórházi és finanszírozási struktúra, a gyógyszerkutatás, az infekciókontroll és antibiotikum stewardship, a közösségi és oktatási intézmények struktúrája és működése, az idősgondozás és még az éghajlatváltozás is.

De mit tehetünk mi gyermekgyógyászok? A legfontosabb az infekciókontroll valamennyi elemének szigorú betartása. A kéz higiéné, a kötelező és választható védőoltások beadásának következetes támogatása még jelentős ellenszélben is. Az antibiotikum stewardship az ellátórendszer teljes vertikumában szükséges kiegészítve természetesen a legkorszerűbb gyorsdiagnosztikai eljárások kiterjedt és felelős használatával. A már rendelkezésre álló adatok és a folyamatosan keletkező újabb ismeretek mielőbbi translációja a klinikumba szüntelen tanulást, de a mesterséges intelligencia igénybevételét is szükségessé teszi.

Valóban fáj a kolikás csecsemő hasa?

Fodor Anna¹, Béres Nóra Judit¹, Németh Tünde^{2,3}, Szabó Attila¹

¹SE Gyermekgyógyászati Klinika Bóky Utcai Részleg, ²Dr. Halász Géza Szakorvosi Rendelőintézet, ³ELTE Bárczi Gusztáv Gyógypedagógiai Kar, Budapest

A megmagyarázhatatlan sírás hátterében a szülők gyakran hasfájást feltételeznek, így gyermekorvost vagy gyermek gasztroenterológust keresnek fel. Rákérdezve a csecsemőnek a síráson kívül más tünete nincsen: jó étvágyú, jól gyarapodik, normális a széklete, haspuffadás nem jellemző (vagy ha igen, inkább a sírás következményeként), nem függ össze az evéssel vagy a székletürítéssel, így a kolika diagnózist kapja. Kérdés, hogy valóban fáj ezeknek a csecsemőknek a hasa?

A sírás elsősorban az elsődleges gondo (aki legtöbbször az édesanya) hívására szolgál és a szükségletek kielégítését célozza (pl. éhség, szomjúság, fájdalom megszüntetése, unatkozás, anya testközelségének igénye). A szükségleti síráson kívül megkülönböztetünk nem specifikus sírást/nyűgösködést is, melynek mennyisége születés után folyamatosan nő, 6-8 hetesen éri el a csúcst, majd folyamatosan csökken a gyermek 3 hónapos korától és jellemzően a késődelutáni, kora esti órákban jelentkezik. Ha ez eléri egy kóros szintet (az első 3 hónapban több mint 3 órát sír naponta, legalább 3 nap hetente és legalább 3 hétig egyfolytában), excesszív sírásnak nevezzük. A kora gyermekkorban lelki egészséggel foglalkozó szakemberek (Magyarországon az „integrált szülő-csecsemő/kisgyermek konzulens” és a „csecsemő-szülő kapcsolati konzulens”) ezt a regulációs zavarok közé sorolják. A csecsemők mivel csak kismértékben képesek az érzelmi állapotukat szabályozni, így a szülőknek kell őket ebben segíteniük. Az önszabályozás képességét pedig majd az interakciók révén a szülőktől fogják elsajátítani. Ha a szülőnek nehézséget okoz ez az együttszabályozás (ko-reguláció), mert például nem elég szenzitív, azaz nem képes a gyermek jelzéseit megfelelően észlelni és értelmezni, vagy nem a helyzetnek vagy nem a gyermek fejlődési állapotának megfelelően reagál rájuk, akkor elcsúszás jön létre az anya-gyermek közötti interakciókban. Ha ez gyakran ismétlődik, regulációs zavar kialakulásához vezethet: ennek az egyik első megjelenési formája lehet az excesszív sírás. Ez rendkívül megterhelő a szülők számára, kimerülnek, feszültek és alacsony érzékenységet élnek meg azáltal, hogy a gyermeküket nem tudják megnyugtani, mely tovább rontja a helyzetet.

Tehát ha kizártunk minden organikus okot a sírás hátterében, amit tehetünk, az az anya támogatása, megértése, a kompetenciájának fokozása. Segíteni kell az anyákat abban, hogy megértsék, hogy ha a gyermekük nehezebb temperamentumú, fokozott igénye van a testközelségre, nehezebben viseli ha éhes és rögtön erős sírásba kezd, ez teljesen átlagos. Ezt el kell fogadniuk és segíteniük kell a csecsemőjüket az egyensúly megtalálásában. A szülőknek el kell mondani, hogy valószínűleg nem a hasa fáj a gyermeknek, hanem nehezen tud a negatív testi érzeteivel és érzelmeivel mit kezdeni és ebben a szülő segítségére van szüksége. A csecsemő- és kisdedekkel foglalkozó szakemberek fontos feladata az anya-gyermek kapcsolatáról és az egészséges fejlődésről a legújabb ku-

tatási eredmények megismerése. Ezáltal segíteni tudják az anyákat, hogy minél jobban tudjanak a gyermekük-höz kapcsolódni, hogy az egymásra hangolódás zökkenőmentes legyen. Sokszor segíti az édesanyákat, ha az anyai intuíciónak tudnak hallgatni, valamint az önreflexió, mely során megvizsgálják, hogy milyen érzéseket vált ki bennük a gyermekük heves sírása. Fontos az anya anyaságában való megerősítése, hogy minél magabiztosabb lehessen az anyaságában. Ezt csakis együttes erővel vagyunk képesek megtenni. Ennek fontos része a szakmai protokollok kialakítása, hogy minden orvos (gyermekorvos és nőgyógyász), védőnő, csecsemőápoló ugyanazt közvetítse az anyukák felé, hiszen ellenkező esetben csak bizonytalanságot okoz.

ARFID – Az elkerülő-korlátozó táplálékbeviteli zavar: 3 klinikai eset a különböző megjelenési formákról, a diagnosztika és a kezelés kihívásairól

Gacs Veronika¹, Papp-Hertelendi Renáta¹, Balázs Rebeka¹, Tankó Zsannett Kata¹, Horváth-Polgár Petra Ibolya¹, Tészás Alexandra², Dettre Imola³, Nagy Edit¹, Csábi Györgyi¹

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika ¹Gyermek-, és Ifjúságpszichiátriai Tanszék, ²Általános Gyermekgyógyászati Tanszék, ³PTE KK Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika - Neonatológiai Tanszék, Pécs

Bevezetés: Az ARFID egy nemrégiben klasszifikált, heterogén klinikai tünetekkel járó táplálkozási zavar, mely súlyos fizikális és mentális következményekkel járhat. Növekedéssel visszamaradást, tápanyaghiányt okozhat, együtt járhat a pszichoszociális funkciók zavarával, szorongás megjelenésével, táplálékkiegészítést, súlyosabb esetekben akár enterális táplálást is szükségessé tehet. A DSM-5 az ARFID 3 különböző, a szenzoros érzékenységen, a félelmen és az érdektelenségen alapuló típusát különbözteti el, melyek önállóan és kombináltan is jelen lehetnek. Bár egyre gyakrabban kerül felismerésre gyermek-, és serdülőkorban, a klinikai gyakorlatban azonban továbbra is aluldiagnosztizált, tünetei ugyanis gyakran jelentős átfedést mutatnak más szomatikus vagy pszichiátriai kórképekkel.

Céltűzések: Előadásunk célja az ARFID különböző megjelenési formáinak bemutatása három beteg példáján keresztül, rávilágítva a differenciáldiagnosztikai kérdésekre, a felmerülő nehézségekre, valamint a multidiszciplináris kezelés fontosságára.

Módszerek (esetleírás): Előadásunkban 3 különböző életkorú betegünk: egy 3 és egy közel 10 éves kislány, valamint egy 16 éves kamaszlány esetét ismertetjük. Mindhárom akutan kerültek felvételre az osztályunkra, dystrophiás állapot miatt. Miután kizártuk a háttérben esetlegesen meghúzódó szomatikus okokat, pszichés explorációt és viselkedésmegfigyelést végeztünk, melynek során mindhárom esetben felállítható volt az ARFID diagnózisa, a jelenség kialakulásának hátterében azonban jelentős különbségek voltak megfigyelhetők a három gyermek esetében. Mindezeket figyelembe véve, multidiszciplináris team felállítással személyre szabott táplálékterápiát kezdtünk, melynek során szomatikus állapotukat is szorosan követtük. Mindhárom beteg szá-

mára folyamatos pszichés támogatást biztosítottunk, melynek keretében családjuk bevonásával pszichoedukáció is zajlott.

Eredmények: Mindhárom gyermek tüneteit az ARFID magyarázta, a kialakulás háttere alapján azonban három eltérő klinikai megjelenés volt megfigyelhető. A 3 éves kislány táplálékbeviteli zavarának hátterében a szenzoros érzékenység, valamint egy korábbi félrenyelés traumatikus élményétől való félelem állt. A 10 éves fiú esetében az általános érdektelenség dominált, míg a 16 éves lány tüneteit az emetofóbia magyarázta, mely az ARFID félelmen alapuló altípusába sorolható. A család bevonása és a pszichoedukáció jelentősen csökkentette a gyermekek szorongását. A személyre szabott táplálásterápia és a folyamatos pszichés támogatás hatására mindhárom gyermek állapota javulásnak indult, azonban a 10 éves kislány esetében, súlyos szomatikus állapota miatt mesterséges táplálás (PEG behelyezés) is szükségessé vált.

Következtetések: A bemutatott esetek jól szemléltetik az ARFID klinikai heterogenitását, valamint a korai felismerés fontosságát a súlyos szövődmények megelőzése érdekében. A diagnosztika szempontjából kulcsfontosságú az ARFID különböző megjelenési formáinak ismerete, valamint a megfelelő differenciáldiagnosztikai megközelítés. A kezelés során kiemelt jelentőségű a korai beavatkozás, a személyre szabott, multidiszciplináris terápia alkalmazása, illetve a hosszútávú utánpótlás is, a stabil szomatikus állapot és a mindennapi funkcionális biztosítására.

Nem csak egy falat térsza – Nyelőcső perforáció eosinophil oesophagitisben

Gál Dóra¹, Durcsán Henryka², Cseh Áron³, Kovács Márta¹

Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház ¹Gyermekegyógyászati Szakmacsoport, ²I. Belgyógyászati Osztály-Gasztroenterológia, Győr; ³SE Gyermekgyógyászati Klinika Bókay Utcai részleg Gasztroenterológiai és Hepatológiai Osztály, Budapest

Az eosinophil oesophagitis (EoE) immun- és allergiás eredetű, krónikus gyulladással járó betegséggé definiálják, amelyet klinikailag a nyelőcső diszfunkciójának tünetei, szövettanilag pedig eosinophil sejtes gyulladás jellemeznek. Leggyakoribb szövődménye a nyelőcső szűkülete és az ételakadás. A nyelőcső perforáció ritka szövődmény, melynek spontán kialakuló formáját Boerhaave-szindrómának nevezik.

Esetismertetés: Egy 17 éves fiú esetét ismertetjük, aki hirtelen jelentkező, sternum mögötti szúró fájdalom miatt került felvételre, nagyobb falat csirkés térsza lenyelését követően. A falatelakadás, nyelési nehezítettség és fájdalom miatt a diagnosztikus vizsgálatok első lépéseként nyelőcső kontrasztanyag vizsgálat történt, melyen a kontrasztanyag akadálytalanul került a gyomorba; szűkület, kontrasztanyag kilépés nem látszott. Felső endoszkópia a nyelőcsőben 7 cm hosszú nyálkahártya-disszekciót igazolt, mellette két coagulummal fedett ér-
csontot és egy fisztulának imponáló eltérést is láttak. Endoszkópos terápiaként 3 haemoklippel helyeztek fel. Mellkas CT pneumomediastinumot igazolt, amely a perforációt alátámasztotta, Boerhaave-szindrómát vélelmeztünk. Az endoszkópos kép alapján EoE felmerült,

melyet a szövettani vizsgálat megerősített. Intenzív osztályunkon 8 napos étkezési carrentiát, teljes parenteralis táplálást, parenterálisan széles spektrumú antibiotikus és antimycotikus, valamint protonpumpa gátló (PPI) kezelést alkalmaztunk. Negatív kontroll kontrasztanyag nyelési próbát követően per os táplálását fokozatosan felépítettük, tejfehérje mentes étrend került bevezetésre. A beteg teljesen panaszmentessé vált. Nutritív IgE vizsgálatogyoró- és banán szenzitivitást jelzett, így ezeket az allergéneket is elimináltuk. Hat hét múlva a PPI és étrendi terápia mellett végzett kontroll endoszkópia továbbra is EoE-re jellemző makroszkópos eltéréseket mutatott, gyógyult hegek mellett, szövettanilag az eosinophil sejtszám csökkenését láttuk. Kezelését helyileg alkalmazott szteroiddal egészítettük ki.

A nyelőcső falának gyengesége és sérülékenysége miatt a perforáció ritka, de potenciálisan életveszélyes szövődmény az EoE-nak. Spontán vagy endoszkópos eljárás következtében alakulhat ki. Az EoE-ben kialakuló nyelőcső perforációk többsége konzervatív módon kezelhető, a kimenetel általában kedvező.

Országos Gyermek Életminőség Felmérés (HUN-PQOL)

Garai Réka¹, Rencz Fanni², Papp Ildikó Hanna³, Cseh Áron¹, Sándor Laura⁴, Kelemen Judit Nikolett¹, Muzslay Eszter¹, Kiss Tamás¹, Dezsőfi-Gottl Antal Tivadar¹, Szabó Attila József¹, Béres Nóra Judit¹

¹SE Gyermekgyógyászati Klinika; ²Budapesti Corvinus Egyetem, Egészségpolitika Tanszék; ³SE Orvostudományi Kar, TDK-hallgató, Budapest; ⁴Jász-Nagykun-Szolnok Vármegyei Hetényi Géza Kórház, Szolnok

A Központi Statisztikai Hivatal adatai alapján jelenleg 140 000 gyermek érintett a leggyakoribb krónikus betegségekben (diabétesz, magas vérnyomás, asztma, epilepszia, cöliákia), ami a hazai gyermekpopuláció 7%-át teszi ki. Ez feltehetően egy alulbecsült szám figyelembe véve az egyéb, fel nem sorolt krónikus betegségeket.

A krónikus betegséggel élő gyermekek gondozása napjainkban túlmutat a klinikai tünetmentesség elérésén; kiemelt cél a megfelelő életminőség biztosítása. Az alapbetegséggel összefüggő panaszok, a rendszeres gyógyszeresedés, a speciális étrend követése, a gyakori orvosi vizsgálatok és kórházi bennfekvés, valamint az iskolai hiányzások egyaránt befolyásolják a gyermekek fizikai, mentális és szociális jóllétét. Magyarországon jelenleg nem áll rendelkezésre olyan országos, többféle krónikus betegséget érintő felmérés, amely a hazai helyzet átfogó megismerését segítené.

Vizsgálatunk célja a krónikus betegséggel élő gyermekek (diabétesz, magas vérnyomás, asztma, epilepszia, cöliákia, gyulladással járó betegségek) életminőségének átfogó vizsgálata, valamint egészséges kortársaikkal való összehasonlítása különböző aspektusok mentén. Ezen belül kutatásunk kiemelten vizsgálja a bél-agy tengely eltéréseit. E tekintetben fontos kihangsúlyozni, hogy a krónikus szervi betegséggel élő gyermekek esetében is kialakulhatnak funkcionális zavarok, melyek hátterében az alapbetegség, annak kezelése, a folyamatos stressz és életmódbeli következmények állhatnak. Emellett a krónikus betegség következtében megjelenő stressz az alvásra és alvásminőségre is kihathat. Azokon a területe-

ken, ahol az életminőség eredmények elmaradást jeleznek az egészséges gyermekekhez képest, hosszabb távon lehetőség nyílt célzott betegedukációs, prevenciós, pszichológiai vagy dietetikai intervenciók bevezetésére.

Terveink szerint vizsgálatunk keresztmetszeti jellegű, országos lefedettségű, online kérdőíves módszerrel valósul meg, szakmai társaságokat, házi gyermekorvosokat és iskolaorvosokat bevonva. A kérdőívek kitöltése önkéntes és anonim módon, szülői és gyermek beleegyezést követően történik. Az általános életminőséget a PedsQL és az EQ-5D-Y, a bél-agy tengely betegségeinek felmérését a Róma Társaság által validált „ROME IV Questionnaire”, az alvásminőséget pedig a „Pediatric Sleep Disorders Questionnaire” segítségével vizsgáljuk. Emellett alkalmazunk betegség specifikus kérdőíveket is: cöliákia esetén CDPQOL-t, diabétesz esetén PedsQL-diabétesz modult, továbbá epilepszia- (QOLCE-55) és migrén (PedMIDAS) specifikus kérdőíveket, asztma esetén a PedsQL-asztma modult, valamint bőrgyógyászati betegségek esetén CDLQI-t. Célunk, hogy az eredményeink alapján megtervezett intervenciókon keresztül a krónikus betegséggel élő gyermekek életminőségét javítsuk.

Diagnosztikai kihívások a gyakorlatban a kora gyermekkori evészavarok terén

Gulácsi Ágnes¹, Scheuring Noémi¹, Danis Ildikó²

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet; ²SE Mentálhigiéné Intézet, Budapest

Bevezetés: Az utóbbi évtized nemzetközi szakmai konszenzusa alapján csecsemők és kisgyermek evészavarának ellátása multidiszciplináris megközelítést igényel: a gyermekgyógyászat, a táplálkozástudományok, a gyógypedagógia és a pszichológia területének együttműködésére van szükség. A gyakorlati munkát azonban megnehezíti az egységes diagnosztikai rendszer hiánya. A kora gyermekkorban jelenleg használatos diagnosztikai rendszerek (BNO-10/11, DSM-5, DC: 0-5) között jelentős átfedések állnak fenn, de a rendszerek nem átjárhatóak. 2025-ben a két legújabb és legrelevánsabb diagnosztikai kategória, az ARFID (elkerülő-restriktív táplálékbeviteli zavar, DSM-5) és a PFD (gyermekkori táplálási zavar, BNO-11) alkalmazásával kapcsolatos dilemmákra válaszként szakmai ajánlás született az USA-ban a diagnosztikai átfedésekről és megkülönböztetésükről.

Célkitűzés: A kora gyermekkori evészavarok területén jelenleg használatos diagnosztikai rendszerek fő jellemzői és a velük kapcsolatos dilemmák bemutatása

Módszerek: A HOGYI Koragyermekkori Evés-Alvászavar Ambulancia multidiszciplináris teamben foglalkozik három év alatti gyermekek étkezési problémáinak kivizsgálásával és kezelésével. Járóbeteg ellátás formájában, az orvosi, a gyógypedagógiai, a dietetikai és a pszichoszociális szempontokat is figyelembe véve történik a családok ellátása.

Eredmények: Az első találkozás része egy szülő-csecsemő/kisgyermek konzulens képzettségű gyermekgyógyászzal történő részletes beszélgetés, alapos fizikális vizsgálat, valamint a gyermek antropometriai és pszichomotoros fejlődésének áttekintése. Mindezek alapján tör-

ténik a különböző szakterületek bevonása a kisgyermek további kivizsgálásába és ellátásába, melynek eredményét és további irányát szakmai team megbeszélések során rendszeresen egyeztetjük. Konkrét diagnosztikai dilemmákat szemléltetünk esetbemutatókon keresztül az aktuális szakmai ajánlások szempontjai szerint.

Következtetés: A kora gyermekkori evészavarok ellátása során hangsúlyozandó a multidiszciplináris megközelítés fontossága, az orvosi vizsgálat és a gyógypedagógiai felmérés szerepe, az evésfejlődés folyamatának ismerete és figyelembevétele. Az intervenciók megtervezéséhez az etiológiai fókuszú diagnosztika jelentős támpontot adhat.

A szemhéj oedémájától a sinus sagittalis superior thrombosisáig, avagy egy gyermekkori ethmoiditis ritka esete

Gurabi Dóra, Gábiel Márta, Keszegh Péter

Győr-Moson-Sopron Vármegyei Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház, Gyermek Fül-orr-gégészeti Osztály, Győr

Bevezetés: A sinus sagittalis superior thrombosisa ritka, de életveszélyes állapot, amely gyermekekben leggyakrabban infekció (acut középfülgyulladás, az orrmelléküregek gyulladása) következtében alakul ki. A diagnózis felállítása a tünetek, a klinikai vizsgálatok és képalkotó eljárások (CT vagy MRI) alapján történik. A korai, agresszív kezelés széles spektrumú antibiotikumokkal, antikoagulánsokkal és súlyos esetekben sebészeti beavatkozással kulcsfontosságú.

Célkitűzés: Az eset a gyermekkori orrmelléküreg gyulladások mellett jelentkező ritka szövődményekre hívja fel a figyelmet radiológiai és szövettani képanyaggal, valamint fotódokumentációval kiegészítve.

Esetismertetés: Esetünk egy 6 napos anamnesissel kórházba kerülő 9 éves gyermeket mutat be, akinél előrehaladott ethmoiditis tüneteit (ptosis, protrusio, chemosis, erősen balra tolt vérkép) észleltünk. Az adekvát parenterális antibiotikus kezelés, nyálkahártya deplécio megkezdése mellett sürgős orrmelléküreg CT is készült, mely nemcsak a bal vena ophthalmica superior, hanem a sinus sagittalis superior részleges thrombosisát is igazolta. Tekintettel a folyamat súlyosságára és szövődményeire, azonnali műtéti megoldás (infundibulotomia) mellett döntöttünk. Kórházunk Intenzív Osztályán a posztoperatív időszakban az antibiotikus kezelés folytatása mellett az antikoagulálás megkezdése is kulcsfontosságú volt. 10 napos observatiót és terápiát követően a beteg állapota látványosan javult, felvétele napján észlelt tünetei teljesen regrediáltak. Bentfekvése során, majd emissziót követően készült MR felvételek a thrombus recanalizációját igazolták. Az antikoaguláns kezelést fél évig kellett folytatnia.

Következtetés: Az eset tanulságként szolgál arra, hogy a nagyfokú szemhéjoedemával együttjáró ethmoiditis esetén a sürgős diagnosztika és acut műtéti beavatkozás kulcsfontosságú lehet. A ptosis, protrusio bulbi hátterében ritka esetben állhat vena ophthalmica superior thrombosisa is. A sinus sagittalis superior thrombosisa az orrmelléküreg gyulladásból haematogén szórással jöhetett létre. Időben történő felismeréssel és kezeléssel a gyógyulási arány jelentősen növelhető.

Szívbetegségek és sport a legújabb nemzetközi ajánlások tükrében

Gyömörei Beáta

MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

A szívfejlődési rendellenességgel született gyermekek is egyre nagyobb arányban élnek meg a felnőttkort. A felnőttkorra elérhető egészségi állapot optimalizálásában a szív-műtéteken, intervenciókon túl a gyermekgyógyász és gyermekkardiológus szakmának nagy a felelőssége.

A mozgás jótékony hatása vitathatatlan. A javuló túlélésnek köszönhetően egyre több adat áll rendelkezésre arra vonatkozóan, hogy a sporttól való indokolatlan eltiltás hosszú távon nagyobb kardiovaszkuláris rizikóval jár, mint a jól átgondolt, individualizált engedélyezés.

Jelen összefoglaló célja, hogy a legújabb nemzetközi ajánlások (ESC/AHA) alapján bemutassa a sportolási engedélyezéshez szükséges kardiológiai kivizsgálási protokollt szívfejlődési rendellenességgel élő gyermekek esetében. Az eredmények értékelése során minden esetben egyénre szabott döntéshozatal szükséges, a szülő és a gyermek bevonásával, különös tekintettel a választott sportág hemodinamikai sajátosságaira.

A gyakoribb vitumok példáján pedig a sportolás szempontjából pár fontos posztoperatív állapot értelmezésben szeretnék segítséget nyújtani, hogy a tiltást egy jól átgondolt, felelősségteljes megengedés és ösztönzés vegye át.

Koragyermekkori intervenció kapcsán felmerülő tünetek fejlődés-pszichopatológiai értelmezése

Halász József, Csatári Vera, Kaufmann Anikó, Kovács Dénesné, Simicz Zsuzsanna, Mahlerné Köfner Anikó

Pro Rekreatione Tóparti Szakambulancia, Gárdony

Bevezetés: A fejlődés-pszichopatológia alappillére az egyes fejlődési domének megfelelő értékelése, a gyermek állapotának komplex értelmezése és szükség szerint korai intervenció indítása, melyre számos nemzetközi evidenciával rendelkezünk.

Célkitűzés: A Tóparti Szakambulancián megjelenő gyermekek tüneteinek fejlődés-pszichopatológiai értelmezése.

Módszerek: A retrospektív adatelemzés során a Pro Rekreatione Tóparti Szakambulancia szakrendeléseire kétéves időtartamban (2023.08.01. és 2025.07.31. között) jelentkező 0-4 éves gyermekek szülőkonzultáció alatt felmerülő fejlődéssel kapcsolatos tüneteket elemeztük. Összesen 1108 gyermek adatait használtuk fel (1 éves életkor alatt 284 (122 lány), 1-3 éves 402 (130 lány), 3 év felett 422 (122 lány)). A tüneteket hét kategóriában értelmeztük (mozgásfejlődés, beszédfejlődés, szociális fejlődés, szenzoros tünetek, étkezéssel kapcsolatos tünetek, alvással kapcsolatos tünetek, érzelmi fejlődéssel kapcsolatos tünetek) az egyes korcsoportokban.

Eredmények: A teljes mintában leggyakrabban a mozgásfejlődéssel kapcsolatos tünetek (49,8%) jelentek meg, de nagyon magas volt a szociális fejlődéshez (45,1%) és beszédfejlődéshez (42,6%) kapcsolódó tünetek aránya is. Étkezéssel kapcsolatos tünetek 28,4%-ban, érzelmi tünetek 24,5%-ban, szenzoros tü-

netek 21,0%-ban, míg alvással kapcsolatos tünetek 14,7%-ban jelentek meg. A mozgásfejlődéssel kapcsolatos tünetek jellemzően jelentősen csökkentek, míg a beszédfejlődéssel, szociális fejlődéssel és érzelmi fejlődéssel kapcsolatos tünetek szignifikánsan nőttek az életkor növekedésével.

Következtetés: A koragyermekkori intervenció során hangsúlyos figyelmet szentelünk az egyes fejlődés-pszichopatológiai területekre, és a korai felismerés segíti a megfelelő intervenció bevezetését.

Heim Pál élete és munkássága

Harmat György

SE Egészségtudományi Kar, Budapest

A modern magyar gyermekgyógyászat úttörője, Heim Pál éppen 150 éve, 1875. november 30-án született. Az ő nevéhez köthető többek között a hazai gyermekápolónői képzés megalapítása, a gyermekorvosi prevenció bevezetése és a csecsemő kórház létrehozásának kezdeményezése. Heim Pál kutatásának középpontjában többek között a csecsemőkori táplálkozás zavarai, a fehérvérsejtek sajátosságai, a szervezet folyadék- és sóforgalmában bekövetkezett változások, valamint az anyatej és a vitaminok fontossága álltak. Munkáiban és közleményeiben mindig hangsúlyozta az egyetlen természetes táplálási módnak, a szoptatásnak a fontosságát. Nem csak az akkori kor legkorszerűbb módszereivel bizonyította kutatásainak igazságait, nemzetközi tapasztalatok és közlemények ismeretében végezte a gyógyítást, de azokat cikkeivel is széles körben propagálta. Az előadás áttekintést nyújt életéről és munkásságáról.

A hipertónia friss szemmel

Havasi Katalin

SZTE, Szeged; Hódmezővásárhelyi-Makói Egészségügyi Ellátó Központ, Hódmezővásárhely

A szív és érrendszeri betegségek (CVD) fő patológiai háttere, az atherosclerosis már 4-8 éveseknél megjelenik. Súlyossága és következményei korrelálnak a rizikófaktorok súlyosságával, fennállásának időtartamával. Ez alapozhatja meg annak lehetőségét, hogy ahogyan az emberiséget tizedelő legpusztítóbb járványokat a gyermekek védőoltásával győztük le, úgy napjaink legpusztítóbb betegség csoportjának, a kardiovaszkuláris betegségek megfékezésének is gyermekkorban lehet a kulcsa. Kutatásunk során az egészséges gyermekek fizikai terhelésre adott szív-érrendszeri (CV) válaszában törvényszerűségeit és egyéni különbségeit kutattuk fizikai terhelés hatására.

Tettük ezt annak reményében, hogy a gyermekkori kardiovaszkuláris szabályozás működésének jobb megismerése, valamint az egyéni eltérések korai felismerése, segít beazonosítani minden egyes diák egyéni kockázatát, és ezzel közelebb visz a CVD egyénre szabott, célzott és sikeres prevenciójához.

Meghatároztuk az egészséges, normál testalkatú, 6-18 éves diákok haemodinamikai változásainak normál tartományát laboratóriumon kívüli, standard területi terhelés hatására, ami hiánypótló.

A felmérést szűrővizsgálatként alkalmazva, indokolt esetben alapellátásba, szakellátásba irányítottuk a diákokat. Kisebbségi eltérésekre, pl. túlsúly, gyenge teljesítmény, informatikai rendszer hívta felhívta a figyelmet, és életmód tanácsot adott mozgásra, egészséges étkezésre. Szűrővizsgálatunk specifikitása 0.998, szenzitivitása 0.83, Pozitív prediktív érték: 0.58 hipertónia betegségére. Jelenleg az egyetlen ismert populációs szűrővizsgálati lehetőség rejtett hipertóniára, és a terhelésvizsgálatból ismert kockázatokra, hipertónia és/vagy CVD kialakulására és mortalitás emelkedésére kockázatot jelentő CV jelenségekre. A "fals pozitív", azaz magas értéket mutató, de nem hipertónia beteg diákok is rizikó csoportba tartoznak, a legújabb hipertónia protokollok szerint is követésük, egészséges életmód támogatásuk indokolt!

Terhelésvizsgálatunk egy esetben életmentő volt, igazolva a fizikai terheléshez kötött szűrővizsgálatok létjogosultságát, különösen a nagy terhelésnek kitett, sportoló diákoknál.

Vizet Gereblyézünk? - Egy súlyos vesebeteg kisfiú családjának kísérése elhúzódó medikális krízisben

Bóta Barnabás, Herold Margit, Dorn Krisztina

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pszicho-szomatikus ambulancia, Pécs

Rövid összefoglaló: A bemutatott esetben egy olyan négytagú család szerepel, akiket a nefrózis szindrómával küzdő nagyobbik gyerekük kezelőorvosa delegált családterápiába. A családdal való munka során a szülőpárral, krízisszemléletben dolgoztunk.

Bevezetés: Családterápiás munkacsoportunk a MOL-Új Európa Alapítvány Gyermekgyógyító Plusz pályázatának finanszírozásával működik. Olyan gyerekek családjai kapnak lehetőséget a programban való részvételre, akik krónikus szomatikus betegséggel, vagy pszichés problémával küzdenek. A bemutatott eset egy olyan négytagú családról szól, akiket a nefrózis szindrómával küzdő nagyobbik gyerekük kezelőorvosa delegált családterápiába. A családdal való munka során a szülőpárral, krízisszemléletben dolgoztunk.

Az eset háttere: A programba a kezelő orvos vagy pszichológussal aló egyeztetés után kerül a család, és a folyamat során rendszeresen egyeztetünk a gyermeket gondozó szakemberrel. Célunk a családok támogatása betegséggel való megküzdésben, a betegség családi rendszerre gyakorolt hatásának megértése, a családi kommunikáció és erőforrások hatékonyságának elősegítése.

A hozzánk érkező család számára orvosuk azért javasolta a családterápiát, mert a család számára egyre megterhelőbbé vált a betegséggel való küzdelem. Három éves gyermekük egyre nehezebben viselte a sűrűsödő kórházban töltött heteket és a gyógyszeres terápiát.

A terápia folyamata: Felmértük a családjukra nehezedő terheket, melyek között a betegségen kívül családi veszteség és a kisgyermekeket nevelő családok normatív krízisével járó kihívások is jelen voltak. Elsődleges feladatként azonosítottuk, hogy a család számára elérhető bel-

ső és külső erőforrások minél hatékonyabb mozgósításában támogassuk a szülőpárt. Fontos volt a családjukért, és a betegséggel való megküzdésért tett erőfeszítésük validálása.

Következtetés, összefoglalás: A beteg gyermek betegségének terhe megjelent a szülők párkapcsolatának terében, a családi és baráti kapcsolatrendszerében, saját magukkal kapcsolatos elvárásaiban. Ezek azonosítása, átkeretezése feszültségcsökkentő hatással bírt.

Milyen előrelépések történtek a gyermekneurológiában?

Hollódy Katalin

PTE ÁOK KK Gyermekgyógyászati Klinika Neurológiai Tanszék, Pécs

Az elmúlt öt év a gyermekneurológiában igen intenzív és messze mutató pozitív változásokat hozott. Elsőként említem a spinális izomatófia génterápiás lehetőségeit. Néhány évvel ezelőtt spinális izomatófia diagnózisakor nem tudtunk a szülőknek adekvát kezelést ajánlani, ma már az újszülöttkori szűrés bevezetésével a legsúlyosabb, egyes típusú spinális izomatófiás csecsemők is teljes életet élhetnek a génterápia igénybevételével. A Duchenne-féle izomdisztrófia kezelésében is új lehetőségek nyíltak. Az epilepsziák diagnosztikájában és terápiájában egyre nagyobb szerepet játszik a molekuláris genetikai diagnosztika. Az epilepszia panelek, a teljes exom szekvenálási vizsgálatok nem csak az optimális gyógyszeres kezelés megválasztásában segítenek, hanem pontosabb kórjóslatot is adnak. Az ILAE (International League Against Epilepsy) új osztályozást készített az epilepsziák besorolásáról és ugyanez megtörtént a neonatalis görcsöket illetően is. Egyre inkább elterjedté vált Magyarországon is az amplitúdóvezérelt EEG használata a Perinatális Intenzív Centrumokban, lehetővé téve a korai diagnosztikát. Az epilepsziás encephalopathiák (Dravet-szindróma, Lennox-Gastaut-szindróma) kezelésében is új antiepileptikumok rendelkezhetők (pl. fenfluramin). A cannabidiol megjelenése egyes epilepsziás kórképekben jelentős rohamredukciót eredményezhet. A perinatális intenzív ellátás igen jelentős fejlődésével a cerebrális paresis incidenciája és prevalenciája csökkenő tendenciát mutat. A genetikai eredetű dystoniák kezelésében a mélyagyi stimulációval optimális életminőség érhető el. A gyermekkori stroke ellátásban magyar konszenzus született. Megjelentek a rehabilitációban, neurorehabilitációban a robot-asszisztált 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.

Haemophagocytás lymphohistiocytosis betegség kezelésének kihívásai 4 eset kapcsán

Incze Marietta, Révész Szabina, Lakatos Erzsébet, Szikszay Edit, Szegedi István, Kiss Csongor, Reiger Zsolt, Szabó Tamás, Varga Petra

DE KK Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

Háttér: A haemophagocytás lymphohistiocytosis ritka, agresszív, megfelelő kezelés ellenére is gyakran halálos kimenetelű betegség, mely extrém gyulladással járó immunregulációs zavar következtében alakul ki. Klinikailag az elhúzódó láz, hepatosplenomegalia, csontvelői haemophagocytosis és aspecifikus laboreltérések (cytopenia, hyperferritinaemia, alacsony/hiányzó NK-sejt aktivitás, emelkedett sCD25, hypertriglyceridaemia és/vagy hypofibrinogenaemia) jellemzik (HLH 2004). A HLH két típusa, HLH szindróma (genetikai) és HLH betegség (sporadikus) forma ismert. Mortalitása magas, kb. 50%.

Esetismertetés: Előadásunkban négy betegünk esetét ismertetjük, akiket elhúzódó láz, hepatosplenomegalia, emelkedett gyulladásos paraméterek, májfunkciós értékek, laktát-dehidrogenáz (LDH), triglicerid, ferritin szintek, pancytopenia és beszűkült vesefunkció miatt, sokszervi elégtelenség tüneteivel kezeltünk Intenzív Osztályunkon. Két gyereknél hematológiai malignus betegség szerepelt az anamnézisben, egy betegnél colitis ulcerosa. Triggerként vírusinfekció volt azonosítható mind a négy esetben. Sepsis-MOF klinikai képében jelentkező, terápiára nem reagáló betegeinknél szélesítettük a diagnosztikát HLH gyanújával, mely részben biopsia, részben a HLH score rendszerek alapján a diagnózist alátámasztották. Az alkalmazott immunuszuppresszív kezelés és szupportáció mellett a betegek általános állapota kifejezett javulást, a laboreredmények időarányos regressziót mutattak.

Következtetés: A HLH leggyakoribb triggere vírusfertőzés, malignus betegség, autoimmun betegség. Tekintettel arra, hogy az alapbetegség gyakran társul szepszissel, többszervi elégtelenséggel, átfedő klinikai tünetegyüttesként megnehezíti a HLH felismerését. Ritkasága késleltetheti a korai diagnózis felállítását, mely irreverzibilis szervkárosodáshoz, halálhoz vezethet. A HLH kezelésének vezérvonala az agresszív immunuszuppresszív terápia, mely időben elkezdve jelentős túlélési előnyt jelenthet, ugyanakkor nem része a sepsis-MOF kezelésének. A szokásos terápiára nem reagáló, „atípusos” szepszis, többszervi elégtelenség esetén gondoljunk HLH lehetőségére.

Új antropometriai mutató a gyermekkori hipertónia kockázatának becslésére: a Body Roundness Index szerepe

Jakab Andrea Emese¹, Bukva Mátyás^{1,2}, Hidvégi Erzsébet Valéria¹, Maróti Zoltán¹, Kalmár Tibor¹, Raskó István^{1,3}, Havasi Katalin¹, Bereczki Csaba¹

SZTE ¹Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ, ²Immunológiai Tanszék; ³HUN-REN, Genetikai Intézet, Biológiai Kutató Központ, Szeged

Bevezetés: A gyermekkori elhízás az elmúlt évtizedekben globális problémává vált, és egyre súlyosabb közegészségügyi kihívást is jelent. Az elhízás nemcsak esztétikai probléma, de hosszú távon fokozza a kardiovaszkuláris, metabolikus és pszichoszociális rizikót. A testtömegindex (BMI) a legelterjedtebben használt mutató a testtömeg és a magasság arányának jellemzésére, azonban nem ad pontos információt a testösszetételről és a zsír eloszlásáról. Ennek áthidalására több alternatív antropometriai mutató került vizsgálat alá, köztük a derék-csípő arány (WHR), illetve az újabban megalkotott Body Roundness Index (BRI), amely egy ellipszis-alapú geometriai modell segítségével igyekszik pontosabban jellemezni a test formáját és a zsírdisztribúciót. A felnőtt populációban már kimutatták a BRI kapcsolatát kardiovaszkuláris, metabolikus és daganatos megbetegedésekkel, azonban gyermekpopulációban eddig kevés adat állt rendelkezésre.

Célkitűzés: Tanulmányunk célja az volt, hogy egy nagyméretű, iskoláskorú gyermekekből álló mintában összehasonlítsuk a BMI, a BRI és a WHR teljesítményét a magas szisztolés vérnyomás (≥ 90 . percentilis) azonosításában. A magas vérnyomás a kardiovaszkuláris betegségek egyik fontos, korai kockázati tényezője, amely gyermekkorban is jól mérhető, és hasznos a hosszú távú kimenetek előrejelzésében.

Módszerek: A keresztmetszeti vizsgálatban 10–18 éves gyermekek 26 805 mérési pontjának antropometriai adatait és vérnyomásértékeit elemeztük. A gyermekek vérnyomásértékeit kategorizáltuk életkorra és nemre vonatkoztatott normál, magyar referencia percentiliseknek megfelelően, majd összevetettük a BMI, a BRI és a WHR értékekkel. A statisztikai elemzések során korrelációkat, logisztikus regressziós modelleket és ROC-görbéket alkalmaztunk az egyes mutatók prediktív értékének összehasonlítására.

Eredmények: Eredményeink alapján a BRI szorosabb összefüggést mutatott a 90. percentilis feletti szisztolés vérnyomás értékekkel, mint a BMI vagy a WHR. Mindhárom mutató szignifikáns összefüggést mutatott az emelkedett szisztolés vérnyomással. A BRI bizonyult azonban a legerősebb prediktornak, az AUC értéke 0,72 (95% CI: 0,68–0,75), szemben a BMI-vel (AUC: 0,68) és a WHR-rel (AUC: 0,63). A BRI és a magas szisztolés vérnyomás közötti kapcsolat életkor és nem szerinti korrekció után is szignifikáns maradt.

Következtetés: Tanulmányunk eredményei arra utalnak, hogy a BRI hatékonyabb eszköz lehet a gyermekkori kardiovaszkuláris kockázat előrejelzésében, mint a BMI vagy a WHR. A BRI alkalmazása a jövőben hozzájárulhat a rizikóbecslés pontosságának javításához, és segíthet a megelőző stratégiák célzottabb kialakításában. Mivel a

gyermekkori elhízás hosszú távú következményei súlyosak, minden olyan eszköz, amely segíthet a veszélyeztetett gyermekek azonosításában, kiemelt epidemiológiai és klinikai jelentőséggel bír.

Elektronikus egészségügyi eszközök fejlesztése a gyermekkori daganatos megbetegedésből gyógyultak életminőségének javítása céljából (HORIZON-MISS-2023-CANCER-01-04), előzetes eredmények

Hernádfői Márk³, Jakab Zsuzsanna^{1,2}, Kóró Emese⁴, Szombathelyi Márton⁴, Trinh Sarolta¹, Kővári Eszter¹, Garami Miklós^{1,2}

¹Magyar Gyermekonkológiai Hálózat,

²SE Gyermekgyógyászati Klinika, ³MRE Bethesda Gyermekkórház, ⁴SE Általános Orvostudományi Kar, Budapest

Háttér: A gyermekkori, serdülőkori, fiatal felnőttkori daganatos túlélők (CAYACS) hosszútávú gondozásában növekvő szerepet játszanak a digitális megoldások (pl. „egészség útlevél”), amelyek személyre szabott követési ajánlásokat és betegbarát információt biztosítanak. Ezen rendszerek Európában több országban működnek (SurPass/IT-LT, SALUB/SE-FI, Kaiku, IAM, LOG-after/FR), elérhetőségük ugyanakkor egyenlőtlen, és nem mindig digitális formátumú. A HORIZON e-QuoL projekt célja ezen eszközök továbbfejlesztése és kiterjesztése a gyermekkori daganatos megbetegedésből gyógyultak életminőségének (QoL) javítása céljából

Célkitűzés: A WP2 feladata a „state-of-the-art” feltárása (e-egészségügyi eszközök, validált mérőeszközök), a CAYACS és családjaik információs/pszichoszociális szükségleteinek azonosítása, valamint a MyCare e-QuoL és a meglévő digitális passportok lokalizációs és funkcionális specifikációinak kidolgozása.

Módszerek: Felhasználó-központú irodalmi áttekintések (Task 2.1); az országokénti gyakorlat- és szabályozás-feltérképezése (Task 2.2); európai szükségletfelmérés (e-QuoL-NS) CAYACS és hozzátartozói célcsoportokkal (Task 2.3); co-design fókuszcsoportok és műhelyek a sérülékeny csoportok bevonásával (hátrányos szociális helyzetűek, neurokognitív érintettség).

Előzetes (interim) eredmények (WP2): Kiemelt digitális igények: pszichoszociális támogatás és kortárskapcsolat; személyre szabott információ (késői hatások, fertilitás, pályatervezés); követés-koordináció digitális survivorship passporttal; hozzáférési egyenlőtlenségek mérséklése; használhatóság és bevonás; edukáció és empowerment.

Fő témák / igények: késői hatások irányelvei; betegút-támogatás és vizsgálati értesítők; egészségfejlesztő programok; szakember-elérés és online kérdezhetőség; térképes szolgáltatáskereső; pszichoszociális és adminisztratív segítség; sorstársközösség.

Specifikációs inputok: a WP2 megállapításai közvetlenül formálják a MyCare e-QuoL tervezését (szükséglet-alapú szűrés), a SurPass/LOG-after lokalizációját és a speciális célcsoportok felhasználói forgatókönyveit.

Következtetés: A WP2 eddigi eredményei megalapozzák a WP3–WP4 fejlesztés/implementációt és a WP5 hatásvizsgálatot, a digitális passportok és a személyre szabott támogató eszköz(ök) skálázását szolgáló, felhasználó-

ló-vezérelt specifikációval. Az ePRO-alapú, riasztó-rendszerhez kapcsolt digitális megoldások a szakirodalom szerint kedvezően hathatnak QoL-ra és ellátási kimenetekre, ezért integrációjuk a tervezésben elsődleges.

Kulcsszavak: CAYACS; életminőség; survivorship passport; e-egészségügy; szükségletfelmérés; MyCare e-QuoL.

Gyermekkori elhízás gondozása a szakellátásban

Kamarási Viktória, Kántor Irén

Sz.Sz.B.V.K. Jósa András Oktatókórház, Nyíregyháza

Bevezetés: Statisztikák szerint Magyarországon a 18 év alatti gyermekek minden korcsoportjában 10–30% az elhízás aránya, a gyermekkori elhízás pedig kb. az esetek 80%-ában felnőttkori elhízáshoz és szövődmények kialakulásához vezet. A gyermekkori obesitas komoly egészségügyi – népegészségügyi probléma, melynek megoldása és prevenciója komplex stratégiát és teammunkát igényel.

Célkitűzés: Előadásunk célja bemutatni az obes betegek ellátásának osztályunkon alkalmazott módszereit.

Módszerek: Túlsúlyos, elhízott betegeink gondozása során szoros együttműködést folytatunk az alapellátásban dolgozó kollégákkal, és egyre szélesebb körben vesszük fel a kapcsolatot a pedagógia különböző szintjein dolgozó szakemberekkel is. Osztályunkon járó- és fekvő-betegellátás keretein belül egyaránt gondozzuk elhízott betegeinket. Obesitológiai ambulanciánkra leggyakrabban az alapellátásból, gyermekkardiológiai, gyermek-gastroenterológiai és gyermek-endokrinológiai szakrendelésekről érkeznek a gyermekek. A kivizsgálást a komplex ellátás követelményeinek megfelelően egy részletes funkcionális felmérés, dietetikai és pszichológiai konzultáció, valamint gyógytornász bevonásával a testmozgással kapcsolatos tanácsadás követi. A kontrollvizsgálatok kezdetben 4-6 hetente történnek, majd a testsúly alakulásának függvényében ezek gyakorisága változhat. Amennyiben a járóbetegként ellenőrzött gyermekeknél nem tudunk értékelhető eredményt elérni, 2 hetes intenzív intervallumterápia formájában fekvőbeteg részlegünkre kerülnek a gondozottjaink, ahol többnyire ellenőrzötté válik a diéta és a napi rendszeres testmozgás, emellett a terápiában szükség esetén újabb teamtagok is szerepet kapnak (művészetterapeuta, gyógy-pedagógus, logopédus, állatasszisztált terápia). Az intenzív intervallumterápiát nyári táboraink során különleges programokkal színesítjük.

Megbeszélés, következtetés: A túlsúlyos, elhízott betegek gondozása minden életkorban komoly kihívás. A kezelésben résztvevő szakemberek mellett a gyermek és a család motivációja, az életmódváltáshoz szükséges együttműködésének elérése és annak fenntartása rendkívül nehéz feladat. A gondozásban résztvevő szakemberek együttműködésére és hatékony beavatkozásra lenne szükség a prevenció során is, mert a túlsúly kialakulását megelőzni könnyebb, mint az elhízást kezelni.

A gyermekkori obesitás alapellátási teendői-együttműködés a szakellátással

Kántor Irén

1. Sz. Gyermekkorzet, Nyíregyháza

Bevezetés (célkitűzés): A gyermekkori elhízás világszerte növekvő népegészségügyi probléma, amely hosszú távon jelentősen növeli a felnőttkori krónikus betegségek – például a 2-es típusú diabetes, szív- és érrendszeri megbetegedések – kockázatát. Előadásunk célja egy átfogó kikérdezési protokoll bemutatása, valamint gyakorlati irányelvek ismertetése az életmódintervenciók korai alkalmazására, az egészséges felnőttkor megalapozása érdekében.

Módszerek: A protokoll kidolgozásához hazai és nemzetközi szakirodalmi áttekintést végeztünk, továbbá gyermekgyógyászati praxisokban gyűjtött tapasztalatokat elemeztünk. A kérdőíves és strukturált interjúmódszerek alapján összeállított protokoll a táplálkozási szokások, fizikai aktivitás, családi anamnézis, pszichoszociális tényezők és életmódbeli sajátosságok felmérésére fókuszál. A gyakorlati teendők meghatározásánál multidiszciplináris megközelítést alkalmaztunk, bevonva dietetikusokat, pszichológusokat és házi gyermekorvosokat.

Eredmények: A kidolgozott kikérdezési protokoll gyors és standardizált eszközt nyújt a rizikófaktorok azonosítására, és támogatja a személyre szabott életmód-tanácsadás bevezetését. Az elsődleges intervenciók – mint a család bevonása, a táplálkozási napló használata, rendszeres mozgásprogram kialakítása – hosszú távon javíthatják a gyermekek BMI-értékeit és életminőségét. A szakemberek visszajelzése szerint a protokoll hatékonyan integrálható az alapellátás mindennapi gyakorlatába.

Következtetések: A gyermekkori elhízás korai felismerése és a célzott életmódintervenciók alkalmazása kulcsfontosságú az egészséges felnőttkor eléréséhez. A bemutatott kikérdezési protokoll egységes keretet biztosít a szűréshez és tanácsadáshoz, miközben elősegíti a családok aktív bevonását és a hosszú távú egészségfejlesztést.

Kulcsszavak: gyermekkori obesitás, életmódintervenció, kikérdezési protokoll, prevenció, egészségfejlesztés.

A mozgásfunkciók javítását szolgáló robot-asszisztált, interaktív technológiai megoldások jelentősége a gyermek-rehabilitációs ellátás során – esetbemutatás

Kubinyi Erika, Kántor Katalin

Sz.Sz.B.V.K. Jósa András Oktatókórház, Nyíregyháza

A gyermekrehabilitáció szempontjából, a leggyakoribb mozgásfejlődési eltéréshez vezető ok a Cerebral Paresis (későbbiekben: CP), amely a kora gyermekkorban, külső, agyat érő noxák következtében kialakuló tartási és mozgási rendellenesség. Az ellátott betegeink 80%-a tartozik ebbe a betegcsoportba.

Éves szinten gyakori előfordulása még a gyermekrehabilitáció akut ellátásai során a traumás agy és gerincvelő sérülés, évente 2-4 beteget kezelünk osztályunkon.

A komplex (mozgási és értelmi) rehabilitáció célja, hogy a beteg minél előbb önállótá váljon, képes legyen önállóan ülni, felállni majd segédeszközzel - képesség esetén önállóan - járni, a kezek funkcióját megőrizni és újratanulni, képes legyen az iskolai képzésben integráltan részt venni.

A legtöbb rehabilitációs technika a motoros minták tanulásával és gyakorlásával segíti elő a motoros károsodások javulását. Az agyi károsodás utáni mozgássérülés javulása összefügg az agy plaszticitásával. Számos tanulmányban igazolták, hogy a használatától függő plaszticitásnak fontos szerepe van: ha egy végtagot, vagy bizonyos izomcsoportokat többen/gyakrabban használunk, akkor megnő annak kortikális reprezentációja, és ehhez általában a funkciók javulása is társul; a ritkább használat viszont az agyban való reprezentáció „zsugorodását” idézi elő. Az agyi plaszticitás megfelelő szintjének kialakulásához meghatározott ismétlésszám szükséges, amelyet az akut betegellátó osztályokon jelenleg gyógytornászok végeznek.

Az ellátási rendszerünkben 2024. szeptembere óta lehetővé vált a kialakult intervallum terápia ellátásunkat robot és interaktív eszközzel végzett ellátással kiegészíteni.

Előadásomban, eseteken keresztül szeretném bemutatni a folyamatos ellátási rendünkbe hogyan tudtuk, milyen eredményekkel beilleszteni ezt a 21. századi hatékony eszközállományt.

A perianális régió megtekintésének fontossága a gyermekgasztroenterológiai diagnosztikában

Karoliny Anna

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

A perianális régió vizsgálata a gyermekgyógyászati, gyermekgasztroenterológiai és gyermeksebészeti fizikális vizsgálat egyik alapvető, mégis gyakran elhanyagolt része. Elmulasztása késleltetheti a diagnózist, felesleges vizsgálatokhoz vezethet, és a beteg állapotának romlását okozhatja. A perianális terület gondos inspekcója számos kórkép felismerésében kulcsfontosságú lehet, és olyan jellegzetes elváltozásokat tárhat fel, amelyek diagnosztikus értékűek, illetve irányt mutatnak a további kivizsgálás számára.

Előadásomban azokat a leggyakoribb kórképeket kívánom bemutatni, amelyek felismeréséhez a perianális régió vizsgálata nélkülözhetetlen.

Perianális fissura: A végbélnyílás körüli hosszirányú, felületes nyálkahártya- vagy bőrsérülés, amely székletürítést követően heves fájdalmat és élénk vörös vézést okozhat. Leggyakrabban obstipáció talaján alakul ki, és a szülő által észlelt vércsíkos széklet egyik leggyakoribb oka. A diagnózis többnyire pusztán inspekción alapján felállítható.

Perianális fistula: A végbél és a bőr felszíne közötti kóros összeköttetés, amely sipolyfolyás formájában látható. Gyakran társul gennyürítéssel, recidiváló tályogokkal. Megjelenése különösen serdülőkben utalhat gyulladásoos bélbetegségre, elsősorban Crohn-kórra.

Aranyeres csomók (hemorrhoidok): Gyermekkorban ritkábbak, de obstipáció, erőlködés vagy portális hipertensio esetén előfordulhatnak. Klinikai képükben fájdalom

mas vagy fájdalomtalan, livid színű nodulusok jelennek meg a perianális régióban, amelyek időnként vérzést okozhatnak.

Crohn-betegség perianális manifesztációi: A Crohn-betegség gyermekkorban gyakran perianális eltérésekkel indul. Multiplex vagy atípusos fissurák, bőrfüggelékek (skin tag-ek), oedemás, hypertrophiás bőrredők, valamint fistulák és tályogok jelzik a betegség fennállását. Ezek felismerése kulcsfontosságú a korai diagnózisban. Condyloma acuminatum és egyéb nemi úton terjedő fertőzések: A humán papillomavírus (HPV) okozta condyloma jellegzetes, karfiolszerű, bőrszínű vagy rózsaszínű növedékek formájában jelenhet meg a perianális régióban. Bár ritkább gyermekkorban, felismerése fontos, mivel terjedési módja felvethet szexuális átvitel lehetőségét. Emellett más, nemi úton terjedő fertőzések (pl. herpes genitalis) is perianális tüneteket okozhatnak, melyek megfelelő kezeléshez vezethetnek.

Abúzus gyanúja: A perianális régió gondos vizsgálata során olyan elváltozások is észlelhetők, amelyek nem magyarázhatók spontán vagy banális okkal. Ilyenek lehetnek ismételt, szokatlan sérülések, tág perianális nyílás, hegek vagy többszörös fissurák. Bár ezek nem mindig bizonyítják egyértelműen az abúzust, felismerésük és dokumentálásuk kulcsfontosságú a gyermekvédelem szempontjából.

Az inspekció előnye, hogy gyors, egyszerű, fájdalomtalan, ugyanakkor diagnosztikai szempontból rendkívül értékes. A vizsgálat során elengedhetetlen a gyermek és a szülő megfelelő tájékoztatása, hogy bizalmi légkörben történhessen az ellátás.

Összegzés: A perianális régió megtekintése nem mellőzhető a fizikális vizsgálat során. A bemutatott kórképek (fissura, fistula, aranyér, Crohn-betegséghez társuló eltérések, condyloma és abúzus gyanúját felvető jelek) mind jellegzetes klinikai képpel bírnak, melyek felismerése meghatározza a további diagnosztikai és terápiás lépéseket. A gyermekgasztroenterológus feladata, hogy e látószólag apró részleteket észrevegye, hiszen a perianális inspekció sokszor a pontos diagnózis és a sikeres kezelés kulcsa.

Csecsemőkori evészavar diagnosztikai és terápiás kihívásai a gyermekgasztroenterológus szemével - a szondatáplálás gyakorlati tapasztalatai

Karoliny Anna, Scheuring Noémi

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

A csecsemőkori evészavar a gyermekgyógyászat egyik legösszetettebb problémaköre, amely nemcsak a házi gyermekorvos, hanem a gyermekgasztroenterológus, a védőnő, a szülő-csecsemő konzulens és más társszakmák számára is komoly kihívást jelent. Leginkább azonban a szülők mindennapi életét terheli, akik gyakran szorongással, bizonytalansággal és kimerültséggel küzdenek a gyermek megfelelő táplálása során. Az evészavarok hátterében számos ok húzódhat meg: organikus betegségek (például refluxbetegség, allergia, neurológiai eltérések), fejlődési és pszichés tényezők, valamint a családi dinamikák, szülő-gyermek interakciók zavara. E sokrétű háttér magyarázza, hogy a megoldás is multi-

diszciplináris megközelítést igényel, amelyben a különböző szakterületek összehangolt munkája elengedhetetlen. A gyermekgasztroenterológus szerepe ebben a folyamatban kulcsfontosságú. A feladat nemcsak az organikus eltérések kizárására vagy kezelésére korlátozódik, hanem magában foglalja a megfelelő diagnosztikai algoritmus alkalmazását, a szülők támogatását, a táplálási stratégiák kialakítását és szükség esetén az invazív beavatkozások (endoscopia), így a szondatáplálás indikációjának felállítását is. Bár a szondatáplálás gondolata a legtöbb szülő számára elsősorban riasztó, valójában életmentő és fejlődést biztosító megoldás lehet azon csecsemők számára, akik önállóan nem képesek megfelelő mennyiségű táplálékot elfogyasztani.

Előadásomban néhány gyakorlati eset bemutatásán keresztül szeretném érzékeltetni, hogy a szondatáplálás hogyan segíti át a családokat ezen a nehéz időszakon. Részletesen kitérek arra, mikor válik indokolttá a beavatkozás, milyen típusú szondák alkalmazhatók, és milyen protokoll szerint történik a táplálás beállítása. Hangsúlyozom a szülők edukációjának fontosságát, hiszen az otthoni körülmények között végzett szondatáplálás csak megfelelő képzés és folyamatos szakmai háttértámogatás mellett működhet biztonságosan. Tapasztalataink szerint a családok többsége gyorsan elsajátítja a technikai részleteket, és rövid időn belül képes biztonsággal, rutinszerűen ellátni gyermekét. Ez nemcsak a csecsemő fejlődését és gyógyulását biztosítja, hanem a szülők szorongását is jelentősen csökkenti. A bemutatott esetek rávilágítanak arra, hogy a csecsemőkori evészavar kezelésében a szondatáplálás nem végső megoldás, hanem átmeneti, támogató eszköz, amely lehetővé teszi a gyermek számára a megfelelő növekedést, a szülők számára pedig a lelki teher enyhítését. A hosszú távú siker kulcsa a multidiszciplináris együttműködés: a gyermekorvos, a gasztroenterológus, a dietetikus, a pszichológus és a védőnő összehangolt munkája, mely munkát gyakran a szülő-csecsemő konzulens koordinálja.

Összességében a csecsemőkori evészavar nemcsak orvosi, hanem pszichoszociális probléma is, amely a család egészét érinti. A gyermekgasztroenterológus feladata, hogy szakmai tudásával, gyakorlati tapasztalatával és empátikus hozzáállásával irányt mutasson a családnak, és segítsen áthidalni a nehéz időszakot. A szondatáplálás megfelelő indikációban, szakmai protokoll alapján alkalmazva hatékony és biztonságos módszer, amely jelentős mértékben javíthatja a csecsemő életkilátásait és a család életminőségét.

Amikor a splenomegalia nem adja könnyen a diagnózist

Kassay Anett, Csürke Ildikó, Oroszlán Klára

Sz.Sz.B.V.K. Jósa András Oktatókórház, Nyíregyháza

Gyermekekben a splenomegalia leggyakrabban fertőző eredetű, ugyanakkor hematólógiai-, tárolási-, immunológiai és infiltratív kórképek is állhatnak a hátterében. A hyperspleniahhoz társuló cytopeniák okának tisztázása tovább árnyalja a diagnosztikai algoritmust.

Betegünk kivizsgálása 2,5 éves korban jelentkező hasi panaszok miatt kezdődött háziorvosánál, mely során a hasi UH vizsgálaton 90 percentilist meghaladó méretű

lépet írtak le. Kontroll vizsgálatok során a splenomegalia változatlan maradt, enyhe hyperspleniára utaló vérkép-eltérésekkel (Fvs: 3,4 G/L, Thr: 119 G/L). Infektív ágenst a háttérben igazolni nem sikerült, hemolyticus kórképekre jellemző eltérések nem voltak. Color-Doppler vizsgálatok vascularis eltérést nem mutattak. Femur Rtg felvételen Erlenmeyer lombik deformitás nem került leírásra, Gaucher-kór irányába enzimteszt történt több alkalommal negatív eredménnyel.

ALPS irányú flowcytometriai vizsgálat 4 éves korban korai T sejt aktiváción kívül kórjelzőt nem detektált. Szemészeten jártak, ahol fokozatos látásromlást véleményeztek, cataracta nem társult hozzá. 4 éves korától 10 éves koráig gondozásokon nem jelentkeztek klinikai tünetmentességre hivatkozva. 10 éves korban jelentkezett ismét szakrendelésünkön, amikor már lép mérete az életkori 90 percentilist 10 cm-rel haladta meg. Vércsepp tesztet anyagcserevizsgálatokra ismételtük, tárolási betegséget genetikai vizsgálat sem támasztott alá. Csontvelőaspiratio qualitativ vizsgálata kóros sejt jelenlétét nem igazolta. 2023.06.29-én került osztályos felvételre varicella fertőzéshez társuló hasi fájdalom, haematemesis miatt. Sürgős endoscopos vizsgálat történt, az oesophagusban 2db vaskos IV. stádiumnak megfelelő varixköteg ábrázolódott, aktív vérzés nélkül. Ekkor Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikáján került Gasztroenterológiai gondozásba, varix ligatura történt, összesen 8 clip került felhelyezésre, portosystemas shunt elvégzését tervezik.

Autoimmun cytopenia, valamint ismételt áramlási cytometria vizsgálat eredménye a T sejtek 8,9%-a CD4-/CD8- immunfenotípusú DNTS-, ALPS diagnosztikus kritériumait kimerítik, genetikai vizsgálata folyamatban. Esetünk tanulsága, ha elsőre nem találunk egyértelmű oki tényezőt, a teljes kivizsgálási algoritmust célszerű időről időre megismételni, mert új klinikai jelek vezethetnek a helyes diagnózishoz.

Újdonságok a gyermek fül-orr-gégészetben

Katona Gábor

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

A gyermek fül-orr-gégészet szinte minden ágában jelentős, adott esetben alapvető változás, fejlődés következett be az elmúlt évtized során. Az előadásban három témát érintek, olyanokat, amelyek az általános gyermekgyógyászokat is érdekelhetik, közvetlenül kapcsolódnak a mindennapi munkájukhoz. A gyermekkori savós középfülgyulladás szinte az összes bölcsődés-óvodás korú gyermekben előfordul, néha többször is. Az új terápiás megoldás, a fülkürt ballonos tágtítása, a korábbihoz képest kevésbé invazív, a kiváltó patológiát érinti, és jó indikáció mellett nagyon hatékony. A coblatios tonsilloadenotomia új fejezetet nyitott a gyermekkori mandulaműtétek területén. A kisebb fájdalom, kevesebb vérzés, a gyorsabb visszatérés a normál étrendhez nyilvánvaló előnyök. Előrelépés történt a finanszírozásban is. Az univerzális, objektív újszülöttkori hallásszűrés bevezetése a szakma (fül-orr-gégészet, audiológia) nagy vívmánya volt. Az irányelv kiadása, majd a miniszteri (kötelező!) rendelet megjelenése mérföldkő volt a gyermekek

nagyothonhallásának korai diagnosztikájában, az integrált kezelés idejekorán való megkezdésének lehetőségével. Az országos regiszter felállításával, a verifikáló központok működésével adottá vált az európai szintű ellátás. Az elmúlt 5 év tapasztalatait, a buktatókkal együtt, mutatom be rövid összefoglalóban.

A gyermekkori akut limfoblasztos leukémia kezelésének 50 éve

Kiss Csongor

*DE ÁOK Gyermekgyógyászati Intézet,
Gyermekhematológia-onkológia Részleg, Debrecen*

Háttér. A gyermekkori akut limfoblasztos leukémia (ALL) kezelése az orvostudomány egyik sikertörténetévé vált az elmúlt évtizedekben. A számos, egymásra épülő innováció következtében az 1960-as évek előtt halálos kimenetelű betegség az esetek döntő többségében gyógyíthatóvá vált.

Módszer: A hazai és a nemzetközi szakirodalom áttekintésével, valamint saját tapasztalataink alapján nyomon követjük a fejlődés legfontosabb mérföldköveit.

Eredmények: Az első érdemleges arányú túléléseket két antimetabolit együttes adása eredményezte. Ennél is hatékonyabbnak bizonyult a predniso(lo)n, vinkrisztin kombináció, amelyet hazánkban elsőként Schuler Dezső alkalmazott. Vezetésével alakult meg 1971-ben a Magyar Gyermekleukémia Terápiás Munkacsoport, később Gyermekonkológiai Hálózat. Munkatársai nyomon követték a szakterület aktuális változásait és maguk is hozzájárultak az egyre sikeresebb kezelések kialakításához. Így jutottunk el a St. Jude Children's Research Hospital és a Berlin-Frankfurt-Münster (BFM) munkacsoport vezetésével az ALL „totális” terápiájáig. Ennek részét képezi az indukciós és konszolidációs kezelés, a késleltetett indukció, a fenntartó kezelés, valamint a központ idegrendszer kezelése/profilaxisa, összesen több mint 10 citosztatikus gyógyszer párhuzamos, illetve szekvenciális alkalmazásával. Csakhamar nyilvánvalóvá vált, hogy nem minden gyermek igényel azonos intenzitású kezelést. A kockázati tényezők alapján kedvező, közepes, magas és igen magas kockázatú ALL-t különböztetünk meg. A kockázat mértékét először demográfiai és klinikai mutatók alapján határoztuk meg. A kockázatbesorolás kiegészült immunfenotípus jegyek, klonális genetikai tényezők vizsgálatával, illetve a mindkettő alapján számszerűsíthető minimális maradékbetegség (MRD) mérésével. Hazai munkatársak vezető részvételével folytattuk a BFM ALL-IC 2009 multicentrikus, randomizált klinikai vizsgálatot. A protokollal sikerült meghaladni a 80% túlélést. Jelentős innováció volt a minőségbiztosított áramlási citometria (FC) alapú korai MRD figyelembevétele a kockázatjólásban. Kimutattuk további FC-MRD időpontok alkalmazásának használatosságát és a diagnosztikus genetikai panel bővítésének szükségességét. Az eredményekre támaszkodva terveztük meg a jelenleg folyó, BFM ALL-IC 2022-es klinikai vizsgálatot, amely az ALL bizonyos csoportjaiban célzott, illetőleg immunológiai kezelést alkalmaz. A közeljövőben a hagyományos kemoterápia szerepének csökkenését, az immunterápiák és célzott kezelések egy-

re előtérbe kerülését várjuk az intenzív kemoterápia mellékhatásainak mérséklése és a túlélés további javulása érdekében.

Konklúzió: Joggal remélhetjük, hogy az új eljárások bevezetésével a jövőben csaknem minden ALL-es gyermeket sikerül meggyógyítanunk!

„Régi” betegség, új guideline – A szamárköhögés (FIGYEK)

Koch Dóra Kornélia, Szarvas Gábor, Horváth Klára, Goschler Ádám

SE Gyermekintenzív Osztály, Gyermekgyógyászati Klinika, Tűzoltó Utcai Részleg, Budapest

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 microvasculáris 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 órában intubáció és indult pozitív nyomású invazív légzéztámogatás magas paraméterekkel. Mindhárom esetben a súlyos gépi aszinkronia és köhögőrohamok 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. Betegeink 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 hypadraenia 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 cytoredukciót jelenti. Az immunizáció hiánya kortól függetlenül rizikótényező, amely súlyos lefolyásra pre-

diszponál. Parenterális pótlás mellett is észlelt, visszatérő hypoglycaem epizódok esetén endokrin etiológia kivizsgálása szükséges, illetve a betegség 3. hetében kialakuló pertussis encephalopathia/meningoencephalitis magyarázhatja a “new onset” neurológiai tüneteket.

SMA beteg komplex rehabilitációja koterápiás vezetéssel – esettanulmány

Kolcsár Bettina, Módis Emese, Kántor Katalin

Sz.Sz.B.V.K. Jósa András Oktatókórház, Nyíregyháza

Az SMA egy ritka gerincvelő eredetű izomsorvadás. A gerincvelő motoneuronjai az SMN fehérje nem megfelelő működése okán fokozatosan elpusztulnak, így progrediáló izomleépülés következik be. Korábban az érintett páciensek esetében csak az állapotromlás lassítására és a szövődmények ellátására volt lehetőség. Az elmúlt évek során olyan innovatív gyógyszerek is hozzáférhetővé váltak, melyek a motoneuron pusztulását leállítják, így lehetővé válik a mozgáskéesség javítása, proaktív rehabilitáció révén a maradék izommozgások megerősítése, ezáltal az életminőség javítása is. A hosszú rehabilitációs folyamat során azonban a szakemberek is akadályba ütköznek, mely megoldása kreativitást, új stratégiák kidolgozását hívja elő.

A szerzők egy 4 és fél éves SMA II miatt az SZSZBVK Jósa András Tagkórház Gyermekrehabilitációs osztályán gondozott kislány fejlődési folyamatát mutatják be a gyógytornász és logopédus szemszögéből, a multidiszciplináris szemlélet jegyében. A gyermeknél 12 hónapos korban történt a diagnózis felállítása, 20 hónapos korban kapta meg a génterápiás kezelést. Korai rehabilitációja Budapesten a Bethesda Gyermekkórházban történt, 23 hónaposan folytatódott gyógytorna kezelése a gyermekrehabilitációs osztályunkon. Az időben megkezdett komplex kezelések hatására, a beteg izomereje, terhelhetősége javult, újabb és újabb képességeket sajátított el, azonban a fejlődés más segmensében észlelt kommunikációs és viselkedési problémák jelentősen megnehezítették az önálló járás képességének elsajátítását is. A mozgásukban akadályozott gyermekek kognitív képességeinek felmérése, a szociális kompetenciákkal együttes fejlesztése is kiemelten fontos feladat és elengedhetetlen az érintettek teljes integrációjához.

A kislány esetében a kommunikációs sémák, a reciprok szociális interakciók minőségi eltérése, az izolált érdeklődési kör, valamint a szülői attitűd nehezítette a “tipikus” spinális izomatrofiás beteg rehabilitációját. A mozgáskézség javulásával párhuzamosan fokozott figyelmet kellett fordítanunk a nyelvi és kommunikációs készségekben való elmaradás csökkentésére. A szerzők képek és videók segítségével mutatják be a koterápia folyamatát. A terápia alapozó szakaszában célunk a közös figyelmi helyzet kialakítása, a motiváció erősítése volt.

A koterápia lehetőséget adott arra, hogy a foglalkozás idejét fokozatosan növelve, a járás előkészítő feladatok mellett a beszéd indítása és az alap készségek kialakítása színesebben és gördülékenyebben történjen, erősítve ezzel a terápiás hatásokat, hiszen mozgás és beszéd kéz a kézben járnak.

Irodalom:

1. Polido GJ, et al. (2019). Cognitive performance of children with spinal muscular atrophy: a systematic review. *Developmental Medicine & Child Neurology*. Elérhető: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31844498/>.
2. Steffens P, et al. (2024). Cognitive function in SMA patients with 2 or 3 SMN2 copies treated within the first year of life. *European Journal of Paediatric Neurology*. Elérhető: [https://www.ejpn-journal.com/article/S1090-3798\(24\)00060-6/fulltext](https://www.ejpn-journal.com/article/S1090-3798(24)00060-6/fulltext)
3. Bitetti I, et al. (2024). Motor and neurocognitive profiles of children with spinal muscular atrophy. *Frontiers in Neurology*. Elérhető: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fneur.2024.1326528/full>

Otógén szövődmények kezelése gyermekkorban – tanulságos esetek

Kolozsvári Lilla¹, Horváth Bence², Kovács Márton^{1,2}

PTE Gyermekgyógyászati Klinika Manuális Tanszék,

¹Fül-orr-gégészeti Osztály, Infektológiai Osztály,

²Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinika, Pécs

Az elmúlt évtizedekben megfigyelhető antibiotikum rezisztencia fokozatos növekedése, az ajánlott és kötelező védőoltások lehetőségeinek bővülése mellett olykor egy-egy adott kórkép kapcsán a diagnosztikai és terápiás lehetőségek is változhatnak, ezen lépések precíz felállítása a sikeres gyógyulás zálogát jelentheti.

Három klinikai eset bemutatásával szemléltetjük az otógén szövődmények szerepét a gyermekgyógyászati ellátásban.

Otógén szövődmények ellátása esetén a társszakkák harmonikus együttműködése elengedhetetlen. Az általunk ismertetett mindhárom esetben kialakult otógén meningitis, azonban különböző súlyosságú és előrehaladottsági állapotú kórfolyamatokat szeretnénk szemléltetni, hangsúlyozva az időfaktor fontosságát. A képalkotó vizsgálatok mellett segítségünkre lehetnek különböző mikrobiológiai és szerológiai vizsgálati lehetőségek. A kórokozók identifikációja, az ezen alapuló terápiás terv felállítása és a szükséges sebészi beavatkozások elvégzése, az esetleges rehabilitáció interdiszciplináris megközelítést igényel. Ezzel együtt a legsikeresebb, általános érvényű stratégiának a prevenció szemléletet tekintjük.

Előadásunk kitér a pneumococcus vakcináció mellett megfigyelhető legfrissebb kutatási eredményekre, melyek az invazív pneumococcus fertőzések különböző szerotípus variánsainak országspecifikus eloszlását vizsgálja (PSERENADE project). Végül pedig a nehezen elkülöníthető, tünetszegény, maszkolt esetekben felmerülő differenciáldiagnosztikai és terápiás lehetőségeket szeretnénk szemléltetni csecsemő- és gyermek fül-orr-gégyógyászati perspektívából.

Járványos perifériás nervus facialis paresis?

Komlósi Kata Orsolya¹, Bazsó Dóra¹, Lorencz Péter¹, Sinkó Gabriella¹, Schneider Ferenc², Csákváry Violetta¹

Vas Vármegyei Markusovszky Egyetemi Oktatókórház

¹Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztály, ²Infektológiai Osztály, Szombathely

Bevezetés: A gyermekkorban előforduló perifériás nervus facialis paresis gyakorisága 2-10:100000 közé tehető. Hátterében az esetek 50–75%-ban az idiopathias eredetűnek gondolt Bell paresist véleményezik. Emellett még ismert az infekciós eredetű, a hypertensio indukálta, a trauma, illetve a hematológiai betegségek okozta kórállapot is. A diagnózist követően a társszakkáknak, a fül-orr-gégészeti, szemészeti, neurológiai vizsgálatnak nagy szerepe van a kezelést illetően. A tünetek javulása egyénenként eltérő lehet, akár 1 évet is igénybe vehet a gyógyulás, melyben az arc fizioterápiás kezelésének is nagy szerepe van.

Célkitűzés: Kórházunkban egy hónapon belül 5 gyermek került osztályos felvételre perifériás nervus facialis paresis diagnózisával. Célunk ezen esetek hátterének, tünettanának, kezelésének a bemutatása.

Módszerek: A Vas Vármegyei Markusovszky Egyetemi Oktatókórház Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztályára 2025 júliusában öt gyermek került felvételre, nervus facialis periférás bénulás tüneteivel. A részletes anamnézis felvétel során három gyermeknél a közel-múltban kullancscsípés és a fizikális vizsgálatnál kettőnél erythema migrans volt látható, egy esetben atípusos megjelenéssel. A kivizsgálás része volt a szerológiai, fül-orr-gégészeti, szemészeti, neurológiai vizsgálat és infektológiai konzílium. Neuroborreliosis diagnózisát koponya MR-vizsgálat, majd lumbal punctio elvégzését követően igazoltuk.

Eredmények: A vizsgált öt gyermek közül három esetben igazolódott a szerológiai vizsgálat során a Borrelia IgM, IgG pozitivitás. Kettő gyermek esetében a neurológiai tünetek mellett bőrtünetként erythema migrans is látható volt, egy esetben atípusos formában. Ezeknél a gyermekeknél infektológiai javaslatra 14 napos parenterális ceftriaxon terápiát indítottunk, a fizioterápia, tüneti terápia mellett. A liquorminta szerológiai vizsgálata mindhárom esetben igazolta a neuroborreliosis fennállását. Kettő gyermeknél idiopathias eredetű, Bell-paresist véleményeztünk, szteroid és fizioterápiás kezelést indítottunk.

Megbeszélés: A perifériás nervus facialis paresis hátterében több tényező állhat. Eseteinkben is megfigyelhető a kórkép sokszínűsége. Fenti, egyénre szabott kezelés mellett a gyermekek javulása volt megfigyelhető. A javulás mértéke ugyan egyénenként eltérő volt, a szakirodalom adatai alapján hetek, akár hónapok is eltelhetnek a nervus facialis eredeti funkciójának a visszatértéig.

Következtetés: Eseteinkből kiemelendő a kullancscsípések által terjedő Lyme-borreliosisos esetek emelkedett száma. Fontosnak tartjuk a részletes anamnézis felvételét, az alapos fizikális vizsgálatot illetve a társszakkák bevonását a betegség mielőbbi felismerésében és gyógykezelésében.

Kulcsszavak: nervus facialis paresis, neuroborreliosis, Lyme-borreliosis, Bell-paresis

Gyermekek körében végzett székletmikrobióta-transzplantáció – az első hazai tapasztalatok

Korózs Dorina^{1,2}, Szabó Bálint Gergely^{1,2,3}, Czelec Judit⁴, Takács László⁴, Visnyovszki Ádám^{1,5}, Csordás Katalin⁶, Kassa Csaba^{1,3,7}, Kriván Gergely^{1,3}

¹Dél-pesti Centrumkórház, Országos Hematológiai és Infektológiai Intézet; SE ²Doktori Iskola, Rácz Károly Konzervatív Orvostudományi Tagozat, ³Belgyógyászati és Hematológiai Klinika, Infektológiai Tanszéki Csoport; ⁴MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest; ⁵SZTE Kísérletes- és Megelőző Orvostudományi Doktori Iskola, Szeged; SE ⁶Gyermekegyógyászati Klinika, Tűzoltó Utcai Részleg, ⁷Belgyógyászati és Onkológiai Klinika, Budapest

Bevezetés: Bár irodalmi adatok alapján a székletmikrobióta-transzplantáció (FMT) súlyos, ill. refrakter gastro-intestinalis kórképek esetén hatékony és biztonságos lehet, FMT-t idáig gyermekek körében, hazánkban dokumentáltan nem alkalmaztak. Célunk gyermekbetegek körében végzett FMT-ekkel kapcsolatos tapasztalataink bemutatása.

Módszertan: Az esetsorozat felvételére 2024-ben, két budapesti centrum involválásával került sor. A bevonható gyermekek körét a következő a priori indikációk adták: 1. súlyos-refrakter vagy fulmináns Clostridioides difficile fertőzés (CDI), 2. akut bél graft-versus-host betegség (GvHD), 3. feltételezhető enterális dysbiosis, in vitro multirezisztens (MDR) mikroorganizmus székletkolonizációjával. A betegeket a kezelőorvosai indikációja alapján, a hozzátartozó tájékozott beleegyezését követően vontuk be. Az FMT-t in-house protokollunk szerint 1 g/ttkg dózisban frissen preparált, -80 °C-on tárolt székletgraftok felolvasztását követően alkalmaztuk. A beadást nasogastricus vagy nasojejunalis szondán keresztül, illetve colonoscopia során történt; ezek kivitelezhetetlensége esetén kapszulázott székletliofilizátumot használtunk. A székletgraftok három egészséges, nagykorú, egymástól független, normoalimentatio mellett élő önkéntes donortól származtak. Kimenetelnek a túlélést, a betegség-specifikus tartós klinikai remisszió elérését, és az MDR-székletkolonizáció elvesztését (ha volt) választottuk, valamennyi végpontot az FMT +14. napon és FMT +90. napon értékeltük.

Eredmények: Összesen négy gyermeket vontunk be (2, 7, 11, 14 évesek; 2 fiú, 2 lány), közülük ketten allogén csontvelő-transzplantáción, egy beteg cadaverdonoros májtranszplantáción esett át, míg egy beteg immun-suppressziót igénylő Crohn-betegséggel élt. Az FMT indikációja két esetben CDI, egy esetben GvHD, egy esetben preszumptív dysbiosis és ESBL-termelő K. pneumoniae székletkolonizáció volt. Az FMT végzésekor 3 esetben a testmagassághoz tartozó testtömeg-percentilis 3 alatti volt. Valamennyi beteg minimum egy szisztémás antibiotikumterápiában részesült az FMT előtti 90 napon. Az FMT-t medián 38±13 g széklettartalommal, 3 esetben fagyasztott graffal, 1 esetben liofilizátummal végeztük. Az FMT +14. napon valamennyi beteg életben volt, és tartós klinikai remissziót mutattak. Az FMT +90. napon 3 betegnél tartós klinikai remisszió állt fenn, egy esetben halál következett be az FMT-től függetlenül, egy esetben pedig elveszett az ESBL-kolonizáltság. Adverz eseményt nem észleltünk.

Következtetés: Magyarországon elsőként végeztünk dokumentáltan sikeres FMT-eket gyermekbetegek körében, különböző klinikai indikációk alapján. További prospektív vizsgálatok szükségesek a hosszú távú hatásosság értékelésére.

Gyermekekori Hashimoto encephalitis

Kósa Johanna, Merza Márk, Gál Veronika, Kovács Márta

Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház, Gyermekegyógyászati Szakmacsoport, Győr

Bevezetés: A Hashimoto encephalitis ritka, autoimmun eredetű, potenciálisan reverzibilis neurológiai kórkép, mely gyermekkorban különösen szokatlan és ebből adódóan valószínűleg aluldiagnosztizált. A szakirodalom szerint a pontos gyermekekori prevalenciája nem ismert, az eddig leközölt esetek alapján számuk becsült értéke nagyságrendileg száz körülire tehető.

Célkitűzés: Jelen közlemény egy 13 éves fiú esetét mutatja be, hangsúlyozva a korai diagnózis, az időben megkezdett kezelés, valamint a hosszútávú multidiszciplináris követés fontosságát.

Esetismertetés: Esetismertetésünk egy 13 éves kislányról szól, akinek panaszai egy nyári edzőtáborban kezdődtek, rövid ideig tartó négyvégtagi rángással. A megelőzően tünetmentes gyermek postictalis agitált állapot miatt intubálva érkezett gyermekintenzív osztályunkra. Érkezéskor, lélegeztetett állapotban, neurológiai göctünete nem volt, koponya CT negatívnak bizonyult. Liquor vizsgálata normál sejtszámot, enyhén emelkedett fehérje szintet mutatott. Felvétele napján láz és hányás jelentkezett, ezért empirikusan antibiotikum- és antivirális kezelést indítottunk. A tünetek kezdete után kb. 30 órával, extubációt követően észleltük súlyos, bal oldali hemiparesist, homonim hemianopiáját és nystagmusát, ezért akutan koponya MR angiographia történt, mely nem igazolt eltérést.

A tünetkezdetet követő 48 órán belül szteroid lökéskészítést indítottunk, melyre 1–2 órán belül részleges, 2 napon belül teljes neurológiai javulás következett be. EEG vizsgálata 4. napon diffúzan meglassult volt, epileptiform aktivitás nélkül. Az 5. napon ismételt lumbal-punctio történt, melyben a liquor fehérjesszint normalizálódott, mikrobiológiai vizsgálatok ismételten negatívak lettek, így antimikrobás kezelését leállítottuk. A 6. napon kontroll koponya MR angiographia történt, kóreljárás eltérést ez sem mutatott. Időközben laborvizsgálata emelkedett TSH-t, normál fT4-et, magas anti-TPO és anti-TSHR antitestszintet igazolt. Az ismételten negatív koponya MR angiographia, érdemi eltérést nem mutató liquor kémia, egyéb autoimmun és paraneoplasziás etiológia irányában történt negatív vizsgálatok alapján, a klinikumnak is megfelelően Hashimoto encephalitis diagnózisát mondtuk ki. Szteroid kezelés tizedik napján végzett EEG-n már csak mérsékelt encephalitis jelei maradtak, illetve az egy hónappal későbbi kontrollon az EEG kép gyakorlatilag normalizálódott. Per os szteroid kezelését 5 hónap elteltével hagytuk el.

Bő fél év múlva a rendszeresen követett laborparaméterei már hypothyreosist jeleztek, ezért levothyroxin kezelés indult, endokrinológiai gondozásba került. Egy évvel

később ismét generalizált görcsrohamja jelentkezett, EEG képe diffúz lassulást mutatott. Relapszus miatt ismét szteroid lökéskezelést kapott, melyre neurológiai státusza fél nap alatt rendeződött. A relapszus megelőzésére, kedvező mellékhatásprofilja miatt, tartós immunmodulációként azathioprin kezelést kezdtünk, mely mellett több mint két éve neurológiai szempontból tünetmentes.

Következtetések: A Hashimoto encephalitis terápiájára nincs egységes ajánlás, de a gyors diagnózis és a korai szteroid lökésterápia megkezdése döntően drasztikus javulást eredményez. Az eset rávilágít arra, hogy e ritka, változatos neurológiai tünetekkel és relapszus hajlammal járó kórkép gyermekkorban is jelentkezhet. Differenciáldiagnosztikai szempontból is fontos, különösen azért, mert az encephalopathia megelőzheti a hypothyreosist. A pajzsmirigyfunkció rendszeres ellenőrzése és a hosszútávú neurológiai gondozás kulcsfontosságú a kiújulás megelőzésében és a beteg életminőségének fenntartásában.

A gyermekkori penicillin allergia „bélyeg” valós veszélyei – Allergológiai kivizsgálás jelentősége

Kossuth Laura, Balogh Ádám

SE Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

Bevezetés: A gyermekkorban diagnosztizált gyógyszer-allergiák hosszútávú következményekkel járhatnak. A penicillin allergia 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. Valamint általában a kezelési költségek is magasabbak a penicillin allergiásnak nyilvánítottak esetében.

Módszer: SE-Gyermekklinika Bókay Utcai részlegére penicillinallergia gyanújával érkező gyermekek allergia-vizsgálatainak 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 feltételezeten 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.

Merre halad a gyermek hematológia?

Kovács Gábor, Müller Judit, Egyed Bálint, Hegyi Márta, Csordás Katalin, Erdélyi Dániel

SE Gyermekklinika, Tűzoltó Utcai Részleg, Budapest

A gyermekkori hematológiai betegségek területén jelentős előre lépések történtek az elmúlt évtizedben. Új szerek, új célzott kezelések, új terápiás modalitások, új immunterápiás lehetőségek jelentek meg, melyek szerencsére Magyarországon is elérhetők. A leukémia kezelése pl. az orvostudomány egyik sikertörténetévé vált az elmúlt évtizedekben. Az akut limfoid leukémia túlélése ma már 90 % körüli. A hagyományos kemoterápiás kezelése mellett új kezelési modalitások (immunterápiák, célzott kezelések, CAR-T) jelentek meg, ill. a betegség altípusokra osztása is jelentős változásokon ment keresztül főleg a genetikai vizsgálatok térnyerése miatt.

Felmértük, hogy az immunterápiás lehetőségekkel milyen eredményeket értünk el hazánkban. Az egyik ilyen szer a blinatumomab, mely egy kettős ellenanyag és specifikusan a daganatsejteket támadja. Az elmúlt 5 évben a blinatumomab kezelése már sokszor első vonalban is terápiás eszközként szolgáltak. Eddig Magyarországon 67 beteg, 91 Blina kezelésben részesült, melynek kb. 2/3-a primer kezelésként valósult meg. Az esetek közel harmadában enyhe, vagy közepes mellékhatásokat észleltünk. A 67 betegből 59 van komplett remisszióban (CR), átlag 24 hónap követési idővel. A 2 éves általános túlélés (OS) 91,7%!

A továbbiakban a kezelésben egyre inkább törekszünk az egyénre szabott terápiára. Ez részben a terápiás gyógyszermonitorizálás egyre szélesebb elterjedésével és a farmakokinetikai elemzések klinikai gyakorlatba való áthozatalával érhető el. Az individualizált kezelés másik lehetősége, hogy a korszerű genetikai vizsgálatokkal (melyben Magyarország a világ közvetlen elitjébe tartozik és mindenki számára elérhető!), egyénre szabottan tudjuk meghatározni azokat a jelátviteli mechanizmusokat, melyeket ma már egyre szélesebb körben terápiásan is tudunk befolyásolni (pl. tirozinkináz gátlók, egyéb célzott kezelések). A genetikai vizsgálatok a betegség prognózisáról is fontos információkat adnak, így meghatározzák a kezelés intenzitását, jellegét. Az új módszerek bevezetésével a gyermekkori hematológia betegségek jó része gyógyíthatóvá vált!

A PTE Gyermekklinika Onkohematológiai osztályán kezelt betegeknek alkalmazott citosztatikus kezelések szerepe a tubulopátiák kialakulásában

Kovács Katalin, Vojcek Ágnes, Lakatos Orsolya Judit

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

Magyarországon évente 250–300 gyermeknél diagnosztizálnak rosszindulatú hematológiai, vagy onkológiai betegséget. A korszerű kezelési lehetőségeknek köszönhetően a gyógyulási arány 70-80% közötti. Nemzetközi kutatásokból (PanCareSurFup) azonban tudjuk, hogy a kemoterápiás kezeléseknél lehetnek hosszú távú mellékhatásai, amelyek jelentősen ronthatják a túlélők életminőségét. Az egyik ilyen mellékhatás a nefrotoxicitás,

amely gyakran átmeneti, azonban tartós és progresszív lefolyású is lehet.

Retrospektív vizsgálatot végeztünk a PTE KK Gyermek-klinika Onkohematológiai Osztályán, egy öt éves periódusban, 2018.01.01 – 2022.12.31. között rosszindulatú betegséggel diagnosztizált betegek körében. Feltérképeztük a potenciálisan nefrotoxikus kezelésben részesült, vesekárosodást szenvedett gyermekek arányát. Részletesen elemeztük a fellépő vesekárosodás időbeni változásait, súlyosságát és progresszióját, továbbá megfigyeltük az alkalmazott daganatellenes terápia és a kialakult nefrotoxicitás közötti összefüggéseket.

A vizsgált 134 újonnan malignus vagy szemimalignus betegséggel diagnosztizált gyermek közül 94 esetben alkalmaztunk kemoterápiát sugárkezeléssel, vagy anélkül. A kemoterápiában részesültek 21%-ánál, azaz 20 betegnél észleltük a citosztatikus terápia szövődeményeként fellépő nefrotoxicitást. Ez a szövődemény a kezelés alatt vagy után lépett fel. A 20 gyermekből 12 esetben szarkóma volt a diagnózis, így a kutatás során ezt a betegcsoportot vizsgáltuk részletesebben. Korábbi tanulmányokat figyelembe véve ezen betegcsoportnál az ifoszfamid kezelés volt kiemelkedő az alkalmazott nefrotoxikus szerek közül, amely mellett figyelembe vettük az egyéb vesekárosodást okozó terápiákat is.

A vizsgált szarkómás betegek esetén a kezelés végén 3 betegnél megtartott vesefunkciót találtunk, míg 9 gyermek esetében már a kezelés végén valamilyen fokú vesefunkciós eltérés volt kimutatható. A leggyakoribb eltérés a proteinuria, a hiperkalcia, valamint a csökkent foszfát reabszorpció volt. Az érintett 12 gyermek közül 8 betegnél volt szükséges a vesefunkciós eltérések korrekciója. Komplet tubulopátia miatt 3 beteg Fanconi-szindrómának megfelelő szupportív terápiában részesült.

A vesekárosodást mutató gyermekek között a második nagy csoportot 5 akut limfoblasztos leukémiával diagnosztizált beteg alkotta, akiknél elsősorban hiperfiltráció, hiperkalcia és vesekő megjelenése volt jellemző. Ezek az eltérések minden esetben enyhék és átmenetiek voltak, hosszú távú vesekárosodás ebben a csoportban nem alakult ki.

Megfigyeléseink alapján a citosztatikumok okozta nefrotoxicitás tekintetében az egyik legfontosabb rizikótényező az ifoszfamid kumulatív dózisa. Vizsgálatunkban megfigyeltük, hogy az ifoszfamid kezelésben nem részesült, valamint a mérsékelt (5 g/m²) kumulatív dózisban részesült betegeknél csak enyhe vesefunkciós eltérések jelentkeztek, míg a legnagyobb (102 g/m²) kumulatív dózisban részesült gyermeknél súlyos mértékű nefrotoxicitás alakult ki.

Az eredményeink felhívják a figyelmet arra, hogy a szarkóma miatt kezelés alatt álló gyermekeknél mind a kezelés, mind az utánkövetés során elengedhetetlen a teljes vesefunkció rendszeres ellenőrzése. Meghatároztuk, hogy mely paraméterek ellenőrzése fontos a Skinner-féle score meghatározásához. Vesefunkciós eltéréseket mutató betegeinket pedig dedikált (onkológiai érdeklődésű) nefrológus szakorvossal konzultáljuk, aki gondozásba veszi őket, így követve longitudinálisan a vesefunkció alakulását.

A koragyermekkori táplálkozási zavarok tünettana

Kovács Márta

Győr-Moson-Sopron Vármegyei Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház, Gyermekgyógyászati Szakmacsoport, Győr

A gyermekkori táplálkozási zavarok (PFD) gyakorisága egészséges fejlődésű gyermekeknél kb. 25%, ez az arány a 80%-ot is eléri az atipikus, meglassúbbodott fejlődésűek körében. A kisgyermekek 1–2%-a mutat komoly táplálási nehezítettséggel együtt járó súlyos szomatikus fejlődési elmaradást. A táplálási zavarok kialakulásának esélyét növeli a koraszülöttség, a méhen belüli növekedési elmaradás, a fejlődés késése, valamint a száj, garat vagy gyomor-bélrendszer anatómiai rendellenessége. Az első két életév kritikus a táplálkozási szokások kialakulásában, emiatt a korai felismerés fontos a fejlődési elmaradás, az alultápláltság és a későbbi elhízás megelőzéséhez.

Korábban a PFD-t organikus vagy nem organikus (pszichológiai) felosztásban értelmezték. Ez a gyakorlatban nem mindig volt jól használható. A legújabb meghatározás szerint a gyermek táplálkozási zavar akkor áll fenn, ha 2 hétnél hosszabb időn át nem megfelelő a táplálékfelvétel és legalább egy terület érintett az alább ismertetett négy közül. Az új definíció a PFD-t tehát négy, egymással összefonódó dimenzió mentén értelmezi: 1. orvosi (pl. aspiráció, légzési nehézségek, fejlődési zavar), 2. táplálkozási (alultápláltság, hiányállapotok, tápanyagpótlás szükségessége), 3. evéskészégre vonatkozó (textúra módosítás szükségessége, speciális etetési pozíció) és 4. pszichoszociális (etetés visszautasítása, családi feszültségek, túlzott válogatás) tényezők vonatkozásában. Sokféle tünet előfordulhat – ezek között vannak teljesen normális fejlődési megnyilvánulások (ételválogatás, ingadozó étvágy, lassú evés), és vannak olyan kóros tünetek (az étkezés tartós elutasítása, súlycsökkenés, növekedési elmaradás, öklendezés), amelyek orvosi vagy pszichológiai beavatkozást igényelnek. A diagnózis felállítása általában a klinikai tüneteken alapul, dietetikai kiértékeléssel és szükség esetén kiegészítő vizsgálatokkal. PDF gyanúja esetén a gasztroenterológiai rendelésben nemcsak a szokásos organikus betegségekre irányuló kérdéseket kell feltennünk a szülők számára (hányás, hasmenés, haspuffadás, széklet eltérések, súlygyarapodás), hanem a táplálkozási magatartás, az evéskészég és az étkezési helyzetek kiértékelése is szükséges, továbbá a gyermek-szülő interakció megfigyelése is hasznos lehet. Az anamnézis szempontjából a PFD-re jellemző leggyakoribb tünetek: 1. ha egy etetés rendszeresen hosszú ideig, fél óránál tovább tart, 2. ha a csecsemő/kisgyermek nem hajlandó enni vagy nem megfelelő mennyiségű a táplálékbevitel, 3. ha az étkezések során a csecsemő vagy az édesanya szorongást, feszültséget él át, 4. ha a gyermek súlya nem gyarapszik megfelelően. Ezen tünetek gondos kiértékelése mind a 4 fenti terület vonatkozásában gyakorlati szempontból is kiemelkedő, mivel lehetővé teszi, hogy a PFD-t pontosabban, holisztikusabban és eredményesebben lehessen felismerni és kezelni. A családok számára a négydimenziós rendszerszintű értékelés elkerüli a gondozásukkal kapcsolatos megbélyegző ítéleteket, mivel a pszichoszociális terület a legnyilvánvalóbb a konzultáció során, de ritkán

az egyetlen. Az evészavarok kezelésekor enyhébb esetekben elegendő lehet a szülői útmutatás, az étkezési készségek fejlesztése, megfelelő etetési környezet és az étkezési ritmus kialakítása. Súlyos esetekben multidiszciplináris ellátás szükséges: orvosi, pszichológiai, táplálkozási és logopédiai támogatással.

Prevenció a kórház falain belül: az Aktív Kórházak program bemutatása és első eredményei

Kovács Viktória Anna, Bese Nóra, Hajnes József, Rákósy-Vokó Zsuzsa

MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

Bevezetés: Az egészségügyi dolgozók egészségi állapota és életmódbeli szokásai jelentős hatással vannak mind saját jóllétükre, mind a betegellátás minőségére. Hazai és nemzetközi felmérések szerint a kórházi dolgozók egészségi mutatói kedvezőtlenebbek az általános népességhez képest. A Magyar Kórházszövetség országos, reprezentatív vizsgálata (EDEF2024) alapján a dolgozók mindössze 17%-a ítéli meg nagyon jónak egészségét, míg több mint felük (55%) krónikus betegséggel él, egyharmadát (37%) valamilyen egészségi probléma korlátozza a mindennapi tevékenységek elvégzésében. Az orvosok és szakdolgozók között szignifikáns különbségek tapasztalhatók: az orvosok körében gyakoribb a „nagyon jó” egészségi állapot említése (27% vs. 13%), míg a szakdolgozóknál több a kielégítő vagy rossz állapot említése. Az életmódbeli szokások is kedvezőtlenek: a dolgozók 59%-a túlsúlyos vagy elhízott, csupán minden nyolcadik fogyaszt naponta többször zöldséget vagy gyümölcsöt, és 13%-uk egyáltalán nem végez testmozgást. Ezek az adatok egyértelművé teszik a preventív programok szükségességét.

Célkitűzés: Az Aktív Kórházak program célja, hogy a kórházi dolgozók körében elősegítse a fizikai aktivitást, a helyes táplálkozást és a mentális egészség támogatását. A program keretében strukturált intervenciók valósulnak meg három különböző profilú intézményben (Budapesten, Baján és Hatvanban), különös tekintettel a fenntarthatóságra és a hosszú távú beépíthetőségre.

Módszerek: A program egy kérdőíves igényfelméréssel indult a 3 pilot kórház dolgozóinak körében (n=443). A válaszok alapján vizsgáltuk a dolgozók fizikai aktivitási szokásait, a változtatásra való hajlandóságot és a programmal kapcsolatos igényeket. Elemzésünkben külön figyelmet fordítottunk az orvosok, ápolók és rezidensek csoportjára.

Eredmények: Az orvosok, ápolók és rezidensek (n=152) körében heti 1–2 alkalommal 27%, hetente 3–4 alkalommal 19%, heti 5 vagy több alkalommal 5% edz vagy sportol; miközben 15% ritkábban, mint havi 1 alkalommal, 14% pedig soha nem edz vagy sportol. Az egyéb fizikai aktivitások (pl. kertészkedés, tánc) leggyakoribb formája a heti 1–2 alkalom (39%), míg 11% soha nem végez ilyen jellegű tevékenységet. A WHO által ajánlott legalább heti 5 x 30 perc közepes vagy nagy intenzitású testmozgást mindössze 9,2% érte el.

Megbeszélés: Az előzetes eredmények megerősítik, hogy a kórházi dolgozók fizikai aktivitása messze elmarad az ajánlásoktól, és jelentős csoportok teljesen inaktí-

vak. Az ápolók körében az idősebb korosztály felülreprezentált, míg a rezidensek fiatal, pályakezdő csoportot alkotnak, ami eltérő igényeket és beavatkozási lehetőségeket jelez. Az adatok rávilágítanak arra, hogy a program beavatkozásait differenciáltan, munkakör és életkor szerint kell tervezni.

Következtetés: Az Aktív Kórházak program hiánypótló kezdeményezés a hazai egészségügyi rendszerben. A dolgozók körében tapasztalt egészségi és életmódbeli hátrányok indokolják a strukturált, fenntartható és célzott preventív beavatkozásokat. Az előzetes felmérés alapján a program várhatóan hozzájárul az egészségtudatosság növeléséhez és a kórházi dolgozók életminőségének javításához.

Gyermekekori ritmuszavar sürgősségi ellátásának kompetenciái

Környei László

GOKVI, Gyermekszív Központ, Budapest

A gyermekekori ritmuszavarok sürgősségi ellátása komplex feladat, amely gyors döntéshozatalt, széleskörű elméleti ismereteket és gyakorlati készségeket igényel. Bár a ritmuszavarok gyermekkorban általában jó indulatúak, a korai felismerés és megfelelő intervenció életmentő lehet. Az előadás célja a gyermek sürgősségi ellátásban dolgozó egészségügyi szakemberek kompetenciáinak meghatározása, az aritmiák diagnosztikáját és terápiáját illetően.

A leggyakoribb ritmuszavarok:

Supraventrikuláris tachycardia (SVT): többnyire jóindulatú AVNRT vagy AVRT, kivéve FBI tachycardia.

Kamrai tachycardia (VT): ritkább, de életveszélyes lehet.

Bradycardiák: sinus bradycardia, AV-blokkok.

Pitvari fibrilláció/flutter: ritka, főként strukturális szívbetegséggel.

1. Helyszíni (pre-hospitális) ellátás:

- Monitorozás, EKG-felvétel és továbbítása.
- Alapvető ritmusfelismerés (pl. QRS-szélesség, regularitás, kamrafibrillatio, polimorf kamrai tachycardia, bradycardia).
- Stabil SVT: vagusmanőver → ha hatástalan, adenozin (0,2/0,3 mg/kg IV gyors bolus, max. 18 mg.)
- Instabil hemodinamikai állapot: szinkron kardioverzió (0,5–2 J/kg megfelelő kamrai senselés!!!)
- Defibrilláció indikációja: kamrafibrilláció, pulzus nélküli VT (2–5 J/kg).
- Bradycardia esetén: oxigenizáció optimalizálása, adrenalin (0,01 mg/kg iv.), vagy isoproterenol 0,05–0,5 mcg/kg/min amennyiben pulzus <60/perc és perfúzió romlik.

2. Területi (klinikai/hospitalis) gyermek sürgősségi szint:

- Teljes EKG-analízis (korábbiakon kívül: pitvari depolarizáció cikluson belüli elhelyezkedése, QRS tenegelyállás és morfológia, diagnosztikus adenozin teszt járulékos anterograd AV köteg igazolására, ill. pitvar fibrilláció, flutter elkülönítésre)
- ionháztartás rendezése
- sekunder ritmuszavarok kiszűrése
- társuló kórképek, szövödmények tisztázása
- Adenozin adása ismételt, profilaktikus antiaritmias szerrel történt telítés után ha szükséges.

- Amiodaron 5 mg/kg iv. 240 perc alatt. (ritka esetekben, pl súlyos VT esetén 60 min alatt).
 - Tartós bradycardia esetén atropin (0,02 mg/kg) vagy isoproterenol (0,05–0,5 mcg/kg/min) vagy transzkután pacemaker előkészítése.
 - Pitvar fibrilláció/flutter elektromos kardioverziója intracardialis thrombus kizárása után, gyermekszívcentrummal történt konzultáció alapján.
 - Terápiarezisztens, ill. magas kockázatú betegek esetén konzultáció és transzport szervezése tercier gyermekszívcentrumba.
 - Moribund állapot esetén öröklött aritmia szindróma gyanújakor vérvétel genetikai vizsgálatra
3. Tercier (gyermekkardiológiai intenzív) centrum:
- Definitív diagnózis (echokardiográfia, Holter, elektrofiziológiai vizsgálat).
 - Ritka ritmuszavarok (pl. öröklött aritmia szindrómák, posztoperatív ritmuszavarok, WPW-szindróma, congenitalis AV-blokk) definitív ellátása.
 - Antiarrhythmias gyógyszerek hosszú távú beállítása: amiodaron, flecainid, propranolol, stb.
 - Invazív beavatkozások: katéterabláció, pacemaker/ICD implantáció.

Összefoglalás: A gyermekkori ritmuszavarok gyors és hatékony ellátása szintenként jól definiált kompetenciákat igényel. Az elsődleges helyszíni stabilizálás, a ritmuszavar pontos felismerése és a megfelelő gyógyszeres vagy elektromos intervenciók alkalmazása elengedhetetlen a túléléshez. A célzott továbbküldés és a tercier szinten elérhető diagnosztikus és terápiás eszközök biztosítják a hosszú távú prognózis javítását.

A vérképző őssejt-átültetés múltja, jelene és jövője

Kriván Gergely

Dél-pesti Centrumkórház Országos Hematológiai és Infektológiai Intézet, Budapest

A vérképző őssejt-átültetés (hematopoetikus őssejt-transzplantáció, HSCT) története mintegy 60 éves. Az első sikeres beavatkozásokat kombinált immundeficienciában (SCID) és aplasztikus anémiában szenvedő gyermekekben végezték. Napjainkra a HSCT standard terápiás eljárássá vált malignus és nem malignus hematológiai betegségekben, súlyos veleszületett immunhiányos állapotokban és egyes ritka anyagcsere betegségekben. Hazánkban a gyermekkori HSCT a Szent László Kórházban 1991-ben létesített transzplantációs központ révén vált elérhetővé, ahol az elmúlt 34 évben több, mint ezer gyermeknél végezték el a beavatkozást. Az elmúlt évtizedekben a transzplantációs technika rengeteget fejlődött és a kezdeti 50% körüli összesített túlélés 85% fölé emelkedett. Különösen látványos a fejlődés az akut leukémiákban, ahol a pre- és poszttranszplantáció immunterápiáknak és célzott kezeléseknek köszönhetően 95%-ra nőtt az összesített túlélés.

A donorkeresés kezdeti nehézségeit a köldökvér graftok felhasználásával és a korszerű szelekciós módszerek alkalmazásával sikerült leküzdeni. Az allogén HSCT leggyakoribb immunológiai szövődményét, az akut graft versus reakciót új profilaxis technikákkal lehet megelőzni, illetve a kialakult, szteroidrezisztens eseteket mesen-

chymalis őssejt infúziókkal gyógyítjuk. A korszerű antifungális profilaxis nagymértékben csökkentette a súlyos gombafertőzések előfordulását, a korábban nagy halálozással járó vírusinfekciókat vírus-specifikus T sejt terápiával gyógyítjuk.

A jövőben a HSCT és a sejt immunterápiák egyre szorosabban összefonódnak. A genetikailag módosított immunsejtekkel végzett CAR-T kezelések gyermekekben – elsősorban akut lymphoblastos leukémiában – már bizonyították hatékonyságukat, és hosszabb távon részben kiválthatják a klasszikus allogén transzplantációt. E beavatkozás már hazánkban is elérhetővé vált a Dél-pesti Centrumkórházban.

Összefoglalva, a gyermekkorban végzett vérképző őssejt-átültetés az elmúlt évtizedekben a gyógyíthatatlan betegségekből a tartós gyógyulás reményét adó terápiává vált. A jövő kihívása, hogy a transzplantáció hatékonyságát tovább növeljük, miközben a mellékhatásokat csökkentjük, és integráljuk az új sejt és génterápiás lehetőségeket. A HSCT így a gyermekek gyógyulási esélyeinek javításában a jövőben is kulcsszerepet fog betölteni

Kékfestő. Két esettanulmány ritka methemoglobinémiáról ELBW koraszülötteknél, tisztázatlan etiológiával

Kummer Zoltán, Szabó Krisztina, Kálmán Andrea

Perinatális Intenzív Centrum, Fejér Vármegyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

A methemoglobinémia az újszülöttek cianózisának ritka oka. Oxidálószereknek való kitettség vagy örökletes hemoglobin M betegség következtében alakulhat ki. Ennek eredményeként a vas ferro-hem (Fe^{2+}) formából ferrihemmé (Fe^{3+}) alakul, amely nem képes oxigénhez kötődni. Ezekben az esetekben a vér csokoládé színűnek nevezhető. Ebben az állapotban a transzkután mért SpO_2 abnormális a methemoglobin eltérő hullámhossz-abszorbancia mintázata miatt. Jelentős methemoglobinémia esetén a standard kéthullámhosszú pulzoximétereken az SpO_2 általában 85% körül van. Két ELBW koraszülött esetet ismertetünk, akiknél életük 7. és 17. napján cianózis és súlyosbodó hipoxémia alakult ki, és a vérgázelemzésben emelkedett met-hgb százalékot találtunk, ami intravénás metilitionium-kloriddal és aszkorbinsavval történő kezelést igényelt. Az etiológia továbbra sem tisztázott.

Újdonságok és kihívások az intrauterin felismert izolált nagyétranszpozíció perinatális ellátási modelljében

Ladányi Anikó

GOKVI, Gyermekszív Központ, Budapest

Változatlanul a veleszületett szívhiba a leggyakoribb fejlődési rendellenesség, 9,4/1000 élveszületési prevalenciával. Eredőjeként évi mintegy 1,3 millió új vitiumos újszülött lát napvilágot, ennek vonzata az évi nagyjából 30000 gyermekkori szív műtét, szerencsére javuló túlélési mutatókkal. A vitiumok prenatális felismerése (külö-

nösen nagyértranszpozíciónál, hypoplasias balszívfél szindrómánál) egyértelműen javítja a preoperatív ill. a rövidtávú mortalitást, a morbiditást és jobb a várható neurológiai kimenetel is, ami az életminőség egyik legfontosabb faktora. Van, ami kiszűrt patológiai esetén is bizonytalan, de prognosztikai jelentőséggel bír: ilyen a koraszülöttség, a születési súly, ha van társuló extracardialis és/vagy kromoszómaeltérés. Prognózis szempontjából a szülés ideje is számít, a betöltött 39-40. hét a legoptimálisabb. A szülésvezetés módját tekintve szívhibás magzatoknál is többnyire a hüvelyi szülés a preferálandó, ez alól az egyik kivétel az izolált nagyértranszpozíciós magzat restriktív foramen ovaléval, ahol a császármetés a választandó. Izolált, azaz kamrai kommunikáció nélküli nagyértranszpozíciós magzatnál megszületést követően a rekonstrukciós műtétig a túlélés záloga a két vérkör közötti kapcsolat. Ehhez az obligát keveredési szint a pitvari, azaz a megfelelő O₂ ellátottság a FOA méretének a függvénye. A FOA mérete méhen belül a 28. gesztációs héttől stagnál vagy csökken, emiatt izolált TGA-s magzatoknál a FOA mérete a 35. gesztációs hét után is ismételt, két hetente újraértékelendő. Restriktív FOA esetén megszületést követően súlyos cyanosis várható, ami emergencialis Rashkind septostomiát igényel. Restriktív FOA fiziológiát jelezhet a 7 mm-nél kisebb FOA, a hypermobil FOA flap, illetve a csaknem zárt FOA. Ezen echós prediktorok igen magas szenzitivitással és specificitással jelezhetik az emergencialis, azaz megszületést követően 1-3 órán belüli septostomia igényét. Emiatt a restriktív FOA fiziológiát mutató TGA-s magzatok ellátása során az eddigi gyakorlatunkkal ellentétben a GOKVI-ban történő szülést tartjuk a legbiztonságosabbnak az azonnal elérhető Rashkind miatt. A magzatoknál elektív császármetészt történik a betöltött 39-40. gesztációs héten, majd a GOKVI Gyermek Intenzív Osztályán az intrauterin diagnózis megerősítése után elégtelen pitvari kommunikáció esetén emergencialis Rashkind-septostomiát hajtunk végre. Ennek eredményeként csökkentjük a mély cyanosisban eltöltött időt, illetve kiiktatjuk a szállítási traumát is. A fentiek eredményeként még kedvezőbb neurológiai kimenetel várható.

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

Lajti Renáta

SE Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó Utcai Részleg, Budapest

A gyermekkori szolid tumorok kezelésében kiemelten fontos szerepe van a szisztémás kemoterápia mellett a lokális ellátásnak. Ideális esetben a tumor teljes ében 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 céltérforogat 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. nyolcéves kislánynál egy felsőlégtüti infekciót követően a preauricularis régióban észlelt duzzanatból 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 kettős látás és bal oldali nyaki duzzanat miatt bal elülső nyaki nyirokcsomó eltávolítás történt, melynek szövettani vizsgálata alveolaris rhabdomyosarcoma metasztatizását írta le. Képzővizsgálatok alapján a primer daganat betejedte az orbita, a koponyaalap és az orrüreg 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 szorul.

Bár a protonbesugárzás a jövőben várhatóan egyre szélesebb területen kerül majd alkalmazásra, fontos kiemelni, hogy nem minden esetben részesítendő 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, szervezése időigényes 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 vonzatait egyaránt.

Paradigmaváltás az akut asztma ellátásában?!

Laki István

Református Pulmonológiai Centrum, Gyermektüdőgyógyászati osztály, Törökbálint

A legfőbb asztma irányelv a GINA már 6 éves kor felett inhalációs kortikoszteroid (ICS) alkalmazását javasolja minden rövid hatású béta mimetikum (SABA) alkalmazásakor. Ennek előnyei meggyőzőek, rég ismertek:

Az ICS és a béta mimetikum együttes adása esetén: Az ICS fokozza a béta adrenérg receptorok expresszióját. A béta agonisták elősegítik a kortikoszteroidnak a sejt-

magba való jutását. A SABA önálló adása rövid idő alatt okoz béta-receptor downregulációt. Csökkent bronchoprotekciót. Csökkent hörgőtágító választ. Az ICS SABA-hoz adása 83%-kal csökkentette a kórházi felvételek számát enyhe vagy közepesen súlyos asztma súlyosbodása esetén a placebohoz képest.

Az szintémás kortikoszteroidokhoz (SC) hozzáadva ez a kombináció 25%-kal csökkentette a kórházi kezelést a közepesen súlyos vagy súlyos asztma exacerbációjában. Az ICS hatékonyabb lehet, mint az SC az asztma enyhe-közepes exacerbációjában.

Közepesen súlyos/súlyos asztma exacerbációjában is előnyös az ICS hozzáadása az SC-hoz: csökkenti az ismétlés szükségességét, az össz. szteroid adagot.

Ezek alapján elmondható, hogy az akut asztmás roham utáni elbocsátáskor a javaslatban kizárólagosan salbutamol (legfeljebb 10 befújás 4 óránként) rendszeres adásának javaslata, felírása mítosz, és nagyon veszélyes.

Nem minden a külső, avagy mit is rejt egy tölcsérmellkas

Lukács Tamás¹, Papp János¹, Kosztópulosz Nikolett², Fodor Krisztina³

B.A.Z. Vármegyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató

Kórház Velkey László Gyermekegészségügyi Központ

¹Gyermekebészeti, Gyermektraumatológiai és Egési Osztály,

²Csecsemő és Gyermek Belgyógyászati Osztály, ³Gyermek Radiológiai Osztály, Miskolc

Bevezetés: A pectus excavatum (PE) kapcsán máig vita tárgyát képezi, hogy pusztán esztétikai problémáról van-e szó, vagy kardiopulmonális következményekkel is jár. Több tanulmány beszámolt kardiorespiratórikus eltérésekről, amelyek részben javulhatnak, részben romolhatnak az életkor előrehaladtával. A korrekcióra több sebészeti technikát dolgoztak ki; napjainkban a Nuss-féle beavatkozás vált a legelterjedtebbé.

Célkitűzés: Vizsgálatunk célja a PE miatt operált betegek pre- és posztoperatív kardiológiai státuszának áttekintése, valamint annak vizsgálata, hogy a deformitás milyen élettani terhet jelent, és a műtét milyen mértékben javítja a kardiális eltéréseket.

Anyag és módszer: Retrospektív és 2020-tól prospektív adatgyűjtést végeztünk. 2010–2025 között összesen 175 PE miatt mellkasfali rekonstrukciós műtéten átesett beteg elemeztünk. A műtét előtt minden betegnél gyermeksebészeti, pulmonológiai és kardiológiai vizsgálat történt, valamint CT alapján számítottuk a Haller-indexet. A kóros kardiológiai leletet mutató betegeknél posztoperatív kontrollvizsgálatot végeztünk. Az eredményeket statisztikai szempontból Khi-négyzet próbával elemeztük.

Eredmények: A Haller-index alapján a betegek 61,1%-a súlyos, 16,6%-a közepesen súlyos, 22,3%-a enyhe PE kategóriába került. A deformitás 59,4%-ban aszimmetrikus volt. A megkérdezett gyermekek 63,6%-a számolt be pszichés megterhelésről. Preoperatíván a betegek 70%-ánál igazoltunk kardiológiai eltérést, leggyakrabban billentyűrendellenességet (54,5%), ezen belül mitralis prolapsust. Gyakori volt továbbá a jobb kamra kompresszió (33,5%) és az inkomplett jobb Tawara-szár blokk (17,9%). Posztoperatív kontrollra eddig 61 beteg jelentkezett; a jobb kamra kompresszió minden esetben

megszűnt, a korábbi EKG-anomáliák egy része fennmaradt, és 5 betegnél maradt meg billentyűeltérés. Statisztikai elemzésünk nem mutatott összefüggést a súlyosság és a pszichés megterhelés között. Szignifikancia volt a súlyosság és a kardiológiai eltérések kapcsolatában, azonban egyes kardiológiai eltérések és a súlyosság között már nem találtunk statisztikai összefüggést.

Következtetés: Eredményeink igazolják, hogy a PE nem csupán esztétikai problémát jelent, habár már enyhe deformitás is jelentős pszichés terhet okozhat. Kardiológiai eltérések a súlyos PE-vel diagnosztizáltaknál gyakrabban fordulnak elő, de már enyhe esetben is észlelhetően. A korrekciós műtét kardiológiai szempontból kedvező hatású, különösen a jobb kamra kompresszió és a billentyűrendellenességek megszüntetésében. Ezzel a betegek életminőségének javulása érhető el.

Az ételallergia kezelésének gyakorlati buktatói

Madarasi Anna, Somogyi Éva

Észak-budai Szent János Centrumkórház, Budapest

Bevezetés: Az ételallergiák kérdését nem lehet figyelmen kívül hagyni sem a tudományos kutatások, sem a gyakorlati problémák feltárásában, mert a fogyasztói társadalmakban változatlanul nő a prevalencia, incidencia, változatlanul előfordulnak fatális kimenetelű allergiás reakciók. Emellett komoly károkat okoznak fals pozitív diagnózisok, aminek pszichológiai, pénzügyi és társadalmi következményei lehetnek.

Célkitűzés, módszer: Az előadásban rövid áttekintést adunk az ételallergia diagnosztikai problémáiról kiemelve az ételiterhelések nélkülözhetetlen szerepét, majd a legújabb kutatási eredményeket vázoljuk fel, melyek reményt adnak az ételallergiás betegek biztonságos kezelésére. Az előadás gerincét az általunk orális immunterápiában részesített 16 beteg esete alapján előke-
rülő gyakorlati problémák feltárása adja. Ez kiterjed a küszöbdózis meghatározás, az adagolás üteme, a terápia gyakorlati megoldásainak, a kezelés befejezésének problémakörére.

Eredmények: Az általunk kezelt orális immunterápiában részesülő gyermekek lemorzsolódása minimális volt. Eddig 15 gyermek kérte a kezelést, 6 gyermek kezelését fejeztük be eredményesen. Dózisemelés kapcsán kórházban jelentkező anafilaxiás reakció egy esetben fordult elő az aktuális dózisemeléskor. Az otthoni adagolás során csak enyhe, átmeneti orális allergiás tünet jelentkezett 3 gyermeknél.

Megbeszélés: Az orális immunterápia alkalmazását eredményesnek tartjuk, de felhívjuk a figyelmet a gyakorlati megvalósítás nehézségeire, mely elsősorban szakember hiány, kulturált és mégis biztonságos környezet biztosítása terén mutatkozik. A témához szorosan kapcsolódik az ételallergia megelőzésének kérdése, mely átforgalmazza a korábbi csecsemőtáplálási útmutatókat. Ezek széleskörben való elterjesztése szintén a gyermekorvosok, védőnők feladata.

Idegentest a vesében

Martyn Mária^{1,2}, Kováts Dávid²

¹Észak-budai Szent János Centrumkórház Budai Gyermekkórház Telephely, ²MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

Bevezetés: A húgyutakban visszamaradt idegen testek gyakrabban megtalálhatók a húgyhólyagban, ritkán fordulnak elő a vesemedencében. Az idegen testek különböző utakon juthatnak be a pyelonba: többnyire iatrogén úton, vagy traumás behatolásból, ritkán a gyomor-bél traktusból. A klinikai kép a tünetmentes esetektől a tályogképződésen át a daganatig terjedhet. Saját betegünknel a folyamatosan fennálló tünetmentes pyuria haematuria miatt került a gyermek nephrológiai ambulanciánkra

Célkitűzés: Egy csecsemőkorban elvégzett Anderson-Hynes pyelon plasztika után több évvel a vese pyelonjában felfedezett idegentest esetünk kapcsán szeretnénk levonni a tanulságokat, összevetve a szakirodalomban fellelhető néhány hasonló esettel.

Módszerek: Munkánk során kitérünk a diagnosztika nehézségeire, a 10 hetes korban elvégzett műtét, valamint az idegentest eltávolításának módszerére.

Eredmények, megbeszélés: Esetünkben egy a pyelon plasztika során bennmaradt drén darab okozta a visszatérő pyuriát, haematuriát. Az évenként elvégzett hasiUH sem vesekő, sem idegentest jelenlétét nem igazolta, a gyermeknél sem hasi fájdalom, sem láz nem jelentkezett. A kivizsgálás során hyperkalciuria igazolódott, melyre Hypothiazid és Kalium-citrát, valamint Magnerot kezelést kapott. A diagnózishoz végül hasi röntgen vizsgálat vezetett, mely a már mésszel kissé bevont csőszerű idegentestet vizualizálta.

Következtetés. Ehhez hasonló eset igen ritkán fordul elő, a megelőzés alapvető kell, hogy legyen, szigorú védőintézkedések a műtét során rendkívül fontosak.

Tüdő ultrahang szerepe a neonatális pneumonia diagnosztikájában

Matyikánics Cintia, Lengyel Eszter, Németh Attila, Szabó Zsófia, Kovács Nóra

Győr-Moson-Sopron Vármegyei Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház, Győr

Bevezetés: A neonatális pneumónia az egyik leggyakoribb újszülöttkorban jelentkező, a tüdőparenchyma gyulladásával járó megbetegedés, mely kialakulhat antenatálisan, illetve a posztnatális időszakban is. A diagnosztikus kritériumrendszer földrajzi régióként nem egységes. Incidenciája ezért is változó, a legtöbb irodalmi adat alapján gyakorisága 5-50/1000 élveszületés, koraszülöttség esetén a rizikó tízszeresére nő. A magas morbiditás és mortalitás miatt a korai diagnózis és időben megkezdett adekvát kezelés kiemelt fontosságú. A tüdő ultrahang vizsgálata a neonatális pneumónia diagnosztikájában egyre jelentősebb.

Módszer: 2024. május és 2025. augusztus közötti időszakban PIC részlegünkön veseszületett pneumónia miatt kezelt betegek vizsgálati eredményeinek retrospektív áttekintése. Az ultrahang vizsgálatok a GE Healthcare Logiq V2 és GE Versana Active típusú ultrahang készülé-

kekkel történtek, 12L-RS lineáris vizsgálófejet használtunk.

Eredmények: A vizsgált időszakban 3973 újszülött született intézményünkben, közülük 65 érett újszülött került felvételre légzészavar miatt PIC Részlegünkre. Nyolc esetben ennek hátterében ultrahang segítségével veseszületett pneumóniát igazoltunk. A betegek átlagos gesztációs kora 39. hét (38-40. hét) volt. A nemek aránya egyenlő, 50-50% volt. A férfinemet leszámítva rizikófaktor csak egy esetben tudtunk azonosítani, mely az anyai GBS szűrés pozitivitása volt. A légzészavar mindegyikükönél betöltött egy napos kor előtt indult, átlagosan 5 óras korban (0-12 óras kor között). Ultrahang eltéréseket korán, átlagosan 9 óras életkorban, CRP emelkedést csak később, átlagosan 30 óras korban észleltünk. Pneumóniára utaló, de önmagukban nem specifikus ultrahang eltérések a következők voltak: irreguláris pleuravonal, konfluáló B vonalak, shred jel, dinamikus vagy statikus levegő bronchogramok, szubpleurális konszolidációk, konkomitáló pleurális effúzió, lungpulse jelenléte. A pontos diagnosztikához az ultrahangon látott eltéréseket mindig a klinikummal együtt értékeltük. Az antibiotikum (ampicillin, gentamycin) kezelést átlagosan 12 óras életkorban indítottuk. A betegek átlagosan 3 nap elteltével váltak tünetmentessé, ultrahangon pedig 5 nap múlva teljes regressziót láttunk.

Konklúzió: Osztályunkon a neonatológusok által végzett point of care tüdő ultrahang vizsgálat már a mindennapi rutin diagnosztika részét képezi. Neonatális pneumónia klinikai és radiológiai gyanúja esetén, rizikófaktor, illetve laboreltérés hiányában is érdemes megfontolni az antibiotikum terápiát, mivel eseteinkben is csak jelentős latenciát követően mutatkozott CRP emelkedés. Tapasztalataink azt mutatják, hogy a tüdő ultrahang vizsgálata könnyen tanulható, megbízható eszköz az újszülöttkori légzészavarok differenciál-diagnosztikájában. A korai felismerés és időben megkezdett kezelés jelentősen javíthatja a neonatális pneumónia morbiditását és mortalitását.

Régi és új védőoltási tévihitek

Mészner Zsófia

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

A védőoltásokkal kapcsolatos hitek-tévhitok szinte párhuzamosan megjelentek azok kifejlesztésével az illető korszakra jellemző formában.

A kezdetekben vicclapok karikatúrái igyekeztek elbizonytalanítani az embereket és lebeszélni őket az oltásokról azt vízionálva, hogy aki oltást kap, annak bizonyos testrészei állati szervekké fognak átalakulni.

Új lendületet az oltásokban kételkedők mozgalma a világháló kialakulásával kapott – segítségével az a földrajzilag távol élő oltáskritikus csoportok könnyen egymásra találhattak és tudtak a szociális média platformokon bizonytalan eredetű információkat megosztani, terjeszteni. Mindezek legjellemzőbb közös vonása az egyedi, vélten oltás miatt kialakult kóros állapotok kritikátlan általánosítása, a tudományos érvek figyelmen kívül hagyásával. Hiába van ma már könyvtárnyi irodalom arról, hogy nincs pl. kapcsolat az autizmus spektrum zavar, a meddőség, az eccema, az asztma, az epilepszia, a

cukorbetegség, hogy csak néhányat említsek, és a védőoltások között, a tévhitek mégis népszerűek.

A koronavírus járvány elleni küzdelem során a korábbi időkkel összevetve lényegesen rövidebb idő alatt sikerült hatékony, új oltóanyagokat kifejleszteni és alkalmazni – ám ez további bizonytalanságok forrása is lett. Az orvostudománnyal, ezen belül a vakcinológiával szembeni bizalmatlanságot nagyban segítette a világhálón soha nem látott aktivitással megjelenő számos, ellenőrizetlen, tudományosan nem vizsgálat állítás közzététele arról, milyen nem várt hatásokkal jártak az új „covid oltások”.

Az Egészségügyi Világszervezet a Világ lakosságának egészségét veszélyeztető tíz ok között már az oltásokban való kételkedést is nyilvántartja – emiatt érdemes ismételten is sorra venni és cáfolni a leggyakrabban felmerülő régi és új védőoltási tévhiteket.

Gyász, jelentésalkotás és családi újra-szerveződés: egy pár útja a multiplex terápiában

Mező Melinda¹, Fiáth Titanilla^{1,2}

¹Tábita Ház, Törökbálint; ²ELTE Társadalomtudományi Kar, Szociálpszichológia Tanszék, Budapest

Rövid összefoglaló: A gyermekhalál a családi rendszert érintő súlyos krízis, amely egyszerre alakítja az egyéni gyászreakciókat és a közös jövőképet. Az előadás egy olyan szülőpár esetét mutatja be, akik ikergyermekeik egyikét veszítették el, és multiplex párterápiás keretek között, szimbolikus gyakorlatok (emlékfa, veszteség-rajz, idővonal) segítségével igyekeznek megbirkózni a gyásszal, valamint a további gyermekvállalással kapcsolatos központi dilemmáikkal. A strukturált feladatok és a sorstársközeg támogatták őket a jelentésalkotásban, a kapcsolati erőforrások mozgósításában és a családi jövőkép újjászervezésében.

Bevezetés: A gyermekhalál a család egészét érintő súlyos krízis, amely nemcsak az egyéni és a kapcsolati gyászreakciókat hívja elő, hanem alapjaiban rendíti meg a jövőre vonatkozó közös elképzeléseket is. A szakirodalom hangsúlyozza, hogy a gyászoló párok számára a közös narratívaalkotás, a kapcsolati erőforrások mozgósítása és a jelentés keresés képessége kulcsfontosságú a hosszú távú adaptációban. A Tábita Ház gyermekpalliatív ellátást nyújtó komplex szolgáltatóinak kontextusában 2025-ben indult a multiplex párterápiás csoport a MOL-Új Európa Alapítvány támogatásával. A program lehetőséget teremt arra, hogy a gyászoló szülők strukturált, rendszerszemléletű keretben kapjanak támogatást a veszteség feldolgozásában és a párkapcsolati, szülői funkciók újrászervezésében. Az eset háttere: A bemutatásra kerülő szülőpár ikergyermekeik egyikét, egy hatéves kislányt veszített el daganatos megbetegedés következtében 2024-ben; a lány ikertestvér életben maradt. A gyászfolyamatban meghatározó számukra a komplementer működés: amikor egyikük elveszíti az érzelmi egyensúlyt, destabilizálódik, akkor a másik megtartó szerepbe helyezkedik. Kapcsolatukban központi dilemmaként jelent meg a gyermekvállalás kérdése. Az anya erős vágyat érez arra, hogy ismét „teljessé váljon a család”, és lánygyermekük ne maradjon testvér nélkül. Az apa számára ugyanakkor a kislány elvesztése szétrom-

bolta az értelmes világba vetett hitet: ahogyan ő fogalmaz, ha egyszer bekövetkezhetett egy gyermek halála, akkor ennek a tudásnak a birtokában képtelen igent mondani egy újabb gyermek megszületésére. A veszteség tapasztalata így nemcsak érzelmileg, hanem a család jövőjéről szóló közös döntéseik szintjén, a kapcsolódó konfliktusaikban is megjelenik.

A terápiás folyamat: A közös munka során strukturált, szimbolikus gyakorlatok támogatták a szülőpárt abban, hogy a gyász mellett a nézeteltéréseikkel is együttesen foglalkozhassanak. Az emlékfá-rajz lehetőséget adott arra, hogy a kislánytól kapott örökség, az együtt megélt emlékek és a jövő felé irányuló elképzelések egyszerre jelenhessenek meg. A veszteség-rajz keretét kínált a kimondhatatlan érzelmek – az anya ürességélménye, az apa haragja – ábrázolására, és láthatóvá tette a különböző gyászreakciók egymást kiegészítő jellegét. A szimbolikus tárgyválasztás és az idővonal-rajz gyakorlatok segítették a közös emlékeztést, valamint annak a tapasztalatnak a verbalizálását, hogy a gyermek élete nem pusztán a betegség története volt, hanem közös örömek és élmények is fennmaradtak. A szimbólumalapú feladatok így nemcsak az egyéni gyászfeldolgozást támogatták, hanem lehetőséget teremtettek arra is, hogy a pár egymás érzéseit befogadható formában interpretálja.

A multiplex keret jelentősége abban áll, hogy a sorstárs-csoportban történő megosztás normalizálta az érzelmi tapasztalatokat, csökkentette az izoláció érzését, és erősítette a pár kapcsolati erőforrásait. A közös munka során a családi rendszerben újraértelmeződtek a veszteséghöz kapcsolódó szerepek: a szülői feladatok folytatása, a lány ikertestvér megtartó jelenléte, valamint a jövőről való közös gondolkodás képessége. A gyermekvállalással kapcsolatos dilemmák is ebben a biztonságos térben váltak megoszthatóvá, megbeszélhetővé.

Következtetés, összefoglalás: Az eset rávilágít arra, hogy a multiplex párterápia strukturált feladatai nemcsak a gyász narratíváinak megosztását segítik, hanem a családi rendszer újrászervezését is előmozdítják. A szimbolikus és kreatív eszközök támogatják a jelentésalkotást, a közös emlékeztést és a kimondhatatlan érzések megosztását, míg a sorstársközeg csökkenti az elszigeteltséget és erősíti a kapcsolati kohéziót. A pár története példázza, hogy a gyász feldolgozása nem kizárólag az egyént érintő folyamat: a rendszerszemléletű megközelítés lehetőséget ad a kapcsolat megtartására és a családi jövőkép újjáépítésére is.

A vesevéna trombózis diagnosztikai és terápiás nehézségei újszülötteknél

Molnár András, Szendi Júlia, Lengyel Eszter, Kovács Nóra, Kovács Márta

Győr-Moson-Sopron Vármegyei Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház, Gyermekgyógyászati Szakmacsoport, Győr

Bevezetés: Az újszülöttkori vesevéna trombózis (RVT) ritka, de súlyos kórkép. Kialakulásában gyakran perinatális rizikótényezők játszanak szerepet, mint például koraszülöttség, centrális vénás katéter, szepszis vagy anyai diabetes mellitus. Klinikai tünetei nem mindig specifikusak. RVT gyanúja esetén Doppler-ultrahang az első választandó vizsgálóeljárás, amely akár intra-

uterin diagnosztikára is lehetőséget nyújthat. Bár az RVT-t már 1837-ben leírták, egységes kezelési irányelvek mindmáig nem állnak rendelkezésre. A kórkép kezelés mellett is maradandó vesekárosodáshoz vagy vesevesztéshez vezethet.

Célkitűzés: Kórházunkban a 2010 és 2025 között újszülöttkori vesevéna trombózissal kezelt betegek adatainak retrospektív elemzése, kiemelve a diagnosztikus és terápiás nehézségeket. Emellett a vesefunkció hosszú távú alakulását is értékeltük

Módszerek: Retrospektív módon elemeztünk nyolc, újszülöttkori vesevéna trombózissal diagnosztizált esetet. Rögzítettük a terhességi anamnézist, a klinikai tüneteket, a laboratóriumi és képalkotó leleteket, az alkalmazott antikoagulációs kezelést, valamint a trombofília-vizsgálatok eredményeit. A betegeket hosszú távon követtük laborvizsgálatokkal, ultrahanggal és vesescintigráfiával, valamint rögzítettük a szövődményeket (parenchyma-atrophia, krónikus veseelégtelenség, hypertonia).

Eredmények és megbeszélés: Az érintett betegek 75%-a koraszülött, 25%-a terminusra született volt, enyhe fiú dominanciával (62,5%). 8-ból 7 esetben szerepelt az anamnézisben köldökvéna katéter behelyezése, mely jelentős predisponáló tényezőnek tekinthető. A további rizikófaktorok közül anyai terhességi cukorbetegség 3 esetben, perinatális asphyxia 1 esetben, szepszis 1 esetben volt jelen. Rizikófaktor nélkül jelentkező RVT-t nem észleltünk. A diagnózis felállítása 1 és 42 napos kor között történt, a medián életkor 1,5 nap volt. A leggyakoribb tünetek a makroszkópos haematuria (8/8), tapintható hasi terime (5/8), trombocitopénia (4/8) voltak; a klasszikus triász 3 betegnél volt teljes. A Doppler-ultrahang mindössze két esetben mutatott egyértelmű trombust, a többi esetben a diagnózis elsősorban a klinikai képen alapult. Három betegnél egy oldali érintettséget (egy koraszülöttnél VCI-ba terjedés is), másik háromnál pedig kétoldali érintettséget (egy betegben szintén VCI-ba terjedés) láttunk. Antikoaguláns kezelést (nátrium-heparin, enoxaparin, illetve dalteparin) három betegnél (2 kétoldali és 1 VCI-ba terjedő) alkalmaztunk. Trombofília-vizsgálat több esetben történt, de kóros eltérés nem igazolódott. Egy súlyos hypoxiás-ischaemiás encephalopathia miatt érintett koraszülött, akinek kétoldali, a vena cava inferiorba terjedő trombózisa volt, 10 napos korában exitált. A többi betegnél az utánkötési idő átlagosan 7 év (tartomány: 1,5-15 év) volt. Három betegnél az érintett vese fokozatosan zsugorodott, közülük kettőnél nephrectomiára került sor, egynél pedig compliance hiányában nehézségekbe ütközik az utánkötés. Egyiküknél hypertonia alakult ki, mely nephrectomiát követően szűnt. Két betegnél krónikus veseelégtelenség, közülük egynél hypertonia alakult ki. Két esetben észleltünk szövődménymentes gyógyulást. Az alkalmazott kezelés és a hosszútávú kimenetel között összefüggést nem tudtunk felállítani.

Következtetés: Az RVT diagnosztikája számos kihívást rejt magában. Az UH kulcsfontosságú, de érzékenysége több tényezőtől is függ. Negatív UH nem zárja ki az RVT-t, különösen korai stádiumban, ezen esetekben a diagnózis akár a klinikai kép alapján is felállítható. Bizonytalan esetekben MR-angiographia mérlegelhető. A kezelési stratégia függ az RVT típusától (egyoldali vs.

kétoldali, VCI érintettség). A hosszú távú követés alapvető, mivel a vesefunkció jelentősen csökkenhet, és a késői szövődmények is gyakoriak. Eredményeink alátámasztják az egységes diagnosztikai, kezelési és utánkötési protokollok szükségességét.

Autizmus és családterápia a Bethesda KIDSZ-ben – Esetbemutatás a MOL Gyermekgyógyító plusz programjából

Molnár Júlia, Gyenis-Kátay Noémi

MRE Bethesda Gyermekkórháza, Kora Gyermekkori Intervenció és Diagnosztikai Szakszolgálat (KIDSZ), Budapest

Rövid összefoglaló: 2023 januárjában indult el a családterápiás ellátás az autizmusban érintett gyermekek családjai számára a Bethesda KIDSZ-ben a MOL-Új Európa Alapítvány támogatásával. A családokkal folytatott munka során kiemelt témák voltak az autizmus diagnózis (hogyan jelenik meg a családterápiás folyamatban), a neurodiverz szülőség komplex élményvilága (az ellentmondásos érzelmek, készenléti állapot, kiégés, depresszió, különleges pillanatok, kreativitás, gazdagodás), a pszichoeducáció, szemléletformálás. Előadásunkban egy családterápiás folyamatot ismertettünk, amely ízelítőt adhat abból, hogyan dolgoztunk ezekkel a témákkal.

Bevezetés: 2023 januárjában indult el a családterápiás ellátás az autizmusban érintett gyermekek családjai számára a Bethesda KIDSZ-ben a MOL-Új Európa Alapítvány támogatásával. A térítésmentesen elérhető szolgáltatás az autizmus diagnosztikai és intervenciói folyamatát is ellátó interdiszciplináris csapathoz illeszkedik. A szakszolgálati szakmai csapat (amelynek tagjai gyógyterápiások, logopédusok, pszichológusok, zeneterapeuta) a Bethesda Gyermekkórházzal szorosan együttműködve gyermekpszichiáterekekkel, gyermekgyógyászokkal is kiegészül. A családterápiás program hatékonyságát nagyban segíti, hogy a közös intézményi keretek miatt ad hoc és tervezett módon is megvalósulhat a szakemberek közötti kommunikáció, együttműködés. A szolgáltatás az intézményi betegúthoz illeszkedik: a diagnosztikai team javaslatára kerül sor a beutalásra. Az autizmus az egyén sajátos neurotípusát írja le, ami ugyanakkor hatással van az egész családi rendszerre (szülői, párkapcsolati, testvéri szinten), a család anyagi helyzetére (fejlesztések, speciális eszközök), társadalmi beilleszkedésére. A családterápia rendszerszinten törekszik arra, hogy hosszú távon segítse többek között a szülői hatékonyság és kompetencia megélését, az autista identitás egészséges integrálódását a családi narratívába.

Az eset háttere: A bemutatott család a gyermek autizmus diagnózisát követően érkezett terápiába. A kezdeti szakaszt erős szimbiózis, fokozott szülői hypervigilancia és a dührohamoktól való anticipációs szorongás jellemezte. A diagnózis „hivatalossága” tartós problémátudatot hozott, ugyanakkor keretet teremtett a segítségkéréshez és a támogató kapcsolódások kiépítéséhez.

A terápiás folyamat: A terápiás tér elsődleges feladata az elfogadó, ítéletmentes közeg biztosítása volt. Strukturális és pszichoeducatív elemekkel dolgoztunk, a kö-

zós családi alkalmakon játékos, örömforrás-alapú aktivitásokkal erősítettük a kapcsolódást és a differenciálódást. Kulcslépés volt az agresszió közös explorációja, valamint a strukturális változtatások facilitálása. Krízishelyzetben a transzparens kríziskezelés, a külső erőforrások bevonása és a szoros szupervízió biztosította a folyamat megtartó erejét. A családfa feldolgozása segítette a transzgenerációs minták felismerését és áttervezését, ami a szülői önreflexió és önhatékonyság növekedéséhez vezetett.

Következtetés, összefoglalás: A család a szimbiózisból fokozatosan az „atipikus családi identitás” felé mozdult: nőtt a különbözőségek elfogadása, a pozitív erőforrások láthatósága és a rugalmas családi szerveződés. A támogató közösségi és terápiás terek alapvetőek ahhoz, hogy a családok biztonságban tudják megélni a különbözőséget, és ebből erőforrást építsenek. Tapasztalataink szerint a koterápiás keretbe ágyazott, intézményi ellátásba integrált családterápia korrekciós élményt nyújt, és hozzájárul a családok mindennapi működésének javulásához és elősegíti az orvosi javaslatokkal való együttműködést. A jövőben célunk a módszertani protokollok standardizálása és a hozzáférés bővítése.

Az éhezés biokémiai és metabolikus mechanizmusai: újdonságok, adaptációk és klinikai következmények

Nagy Anikó

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

Az emberi szervezet a működéséhez szükséges energiát – a felvett tápanyagok emésztésén (digestió) és felszívódásán (abszorpció) keresztül, valamint a raktárakból történő felszabadításból biztosítja, ami a sejtek szintjén alapvetően a glukóz oxidációjával (glikolízis) valósul meg. Az éhezés hatására a szervek között összehangolt és hatékony adaptációs folyamatok indulnak meg, amelyek biztosítják, hogy a legnagyobb energia felhasználású létfontosságú szervek – pl. az agy, amely nem rendelkezik raktározási lehetőséggel – az energia nyelés lehetőségét a glikolízis helyett más szervek, pl. a máj saját glikogén raktárából biztosítsák. A máj glikogén raktára hamar kimerül, de a zsírraktárak hosszú ideig képesek kielégíteni az energia szükségletet.

Az előadás részletesen bemutatja az éhezés fázisait, hormonális szabályozását (a Ghrelin és Leptin szerepét), az éhezés fázisai alatti metabolikus átállásokat és a mögöttes biokémiai mechanizmusokat, összevetve a klinikai tünetekkel, diagnosztikai és terápiás lehetőségekkel.

A táplálkozást követő szakaszt inzulin-dominancia jellemzi; a máj glikogénraktárai (12–24 óra alatt) a glikogénolízissel rövidtávon fenntartják a vércukrot. A glikogén kimerülését követően (kb. 24–48 óra) a glukoneogenezis válik dominánssá: piruvát-karboxiláz és PEP-karboxykináz vezetnek a folyamatot, szubsztrátként laktát (Cori-kör), izomból származó alanin és zsírból felszabaduló glicerint szolgál. Tartós energiahiányban fokozódik a lipolízis (ATGL, hormonérzékeny lipáz), bemutatásra kerül a perilipin szerepe is a lipolízisben, valamint a α -oxidáció és a májban a mitokondriális HMG-CoA szintáz által katalizált ketogenezis, amely acetoacetátot és α -hidroxibutirátot eredményez; ezek a

ketontestek az agy energiaellátásának nagy részét át tudják vállalni, így mérséklék a proteolízis ütemét. Proteolízis következtében fokozódik a nitrogén-ürítés és BUN emelkedés figyelhető meg. A hormonális szabályozásban az inzulin csökkenése és a glukagon, a katekolaminok, a kortizol, valamint a növekedési hormon emelkedése játsza a főszerepet. Az előadás részletesen bemutatja a malnutríció, a hosszan tartó alultápláltság klinikai jeleit és következményeit is, valamint kitér a lipolízis, a ketogenezis és a ketogen étrend összefüggéseire is. Az előadás célja a molekuláris lépések összekapcsolása a gyakorlati monitorozási és terápiás stratégiákkal, hogy csökkentse az éhezéssel adódó komplikációkat és javítsa az ellátás eredményességét.

„Lelket kell gyógyítani ahhoz, hogy a sejtek egészségesek legyenek” Pszicho-mediátor szerepe a gyermekosztályokon

Nagy Katalin, Ormay Cecília, Zahuczky Katalin

B.-A.-Z. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház
Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc

A miskolci Velkey László Gyermekegészségügyi Központban 2023-tól pszicho-mediátor segíti a szakdolgozó - szülő - beteg gyermek problémás kommunikációs helyzetek feloldását. A szülők érzelmileg túlterheltek a kórházi jelenlét alatt. Sokszerű állapotban próbálják értelmezni az elhangzott információkat, amely nem megfelelően épül be és félreértéshez vezethet. Ok: időzítés, mennyiség, minőség, személyes attitűd a kommunikációban.

A szerző célkitűzése, hogy bemutassa, miként segíthet a pszicho – mediátor munka a helyzet hatékony kezelésében: hogyan, mi módon lehet az egészségügyi dolgozók és a szülők közötti kommunikációt jól támogatni olyan módszerekkel, amelyek figyelembe veszik az egyéni igényeket, az aktuális érzelmi állapotot, szociokulturális környezetet, a megértés szintjeit.

A szerző kvalitatív kutatási módszert alkalmazott, melynek méréseként félig strukturált interjúval dolgozott. A kutatás 10 interjúalany megkérdezésével történt 2025.02.10-2025.03.27 között az égési osztályon. Egyes égett gyermekek további felépülése a rehabilitációs osztályon folytatódott.

Interjú három kérdésköre:

1. Személyes adatok, szociokulturális környezet, gyermekre irányuló nevelési szokások, szociális háló.
2. Balesetből származó fizikai és érzelmi traumák, kórház rendszerben történő adaptáció, az egészségügyi dolgozókkal való kapcsolat, kommunikáció, a gyermek és gondviselő magatartásbeli és érzelmi reakciók változásaira vonatkozóan.
3. A mentálhigiénés jelenlét vizsgálata, a gondviselő - gyermek érzelmi és fizikai együttthatóinak változásának vizsgálata, mentális támogatásnak igényfelmérése, javasolt változtatások szülőktől.

A vizsgálat során a szülők 50% roma származású, alacsony iskolázottságú, 50% magyar származású, vegyes iskolai végzettségű. A gyermekeknek 1/2 év – 8 év közötti a koreloszlásuk, az égés felülete átlagosan 10%, az esetek 40%-ban műtétre került sor, az átlagosan kórházban töltött idő 10 nap, a balesetek 40% forrázásos sérüléssel.

lés volt. Kutatás alátámasztotta, hogy az információkat minden esetben fokozatosan személyre szabottan kell közölni. Kiemelt fontosságú az empátia, türelem, az érthető tájékoztatás, esetenként ismétlések, odaforduló figyelem. Mindezek növelik a szülők biztonságérzetét, csökkentik a félreértéseket, támogatják a megfelelő döntéshozatalt.

A pszicho – mediátori munka beépíthető több területen, mint kísérő, értelmező és kapcsolatot erősítő elem. Hosszútávon hozzájárulhat a szülők jobb tájékozottságához, a bizalmi kapcsolatok erősítéséhez, az egészségügyi dolgozók terheinek csökkentéséhez, az egészségügyi ellátás hatékonyságának növeléséhez.

Konklúzió: Megkérdezett szülők egyöntetűen szívesen veszik a kommunikációs, mentális támogatás lehetőségét. Javaslatot tettek arra, hogy ez az ellátási forma hétvégi osztályos beteg gondozásban is jelenjen meg.

Az akut suicid rizikó strukturált felmérésének jelentősége gyermek – és serdülőkorban Magyarországon

Németh Adrienn¹, Kovács Márta²

¹Petz Aladár Egyetemi Oktatókórház; ²Széchenyi István Egyetem, Győr

Bevezetés: A gyermek- és serdülőkorú öngyilkosság világszerte, így Magyarországon is, jelentős népegészségügyi probléma. Hazánkban 2022-ben az öngyilkossági halálozás a teljes népesség körében 100 000 főre vetítve 15,7 eset volt (férfiak: 27, nők: 6,8). A 15–19 éves korosztályban a 2010-es években is száz fölötti öngyilkossági haláleset fordult elő. Ezek az adatok rámutatnak arra, hogy a fiatalok akut veszélyeztetettségének felismerése és dokumentálása kulcskérdés a prevencióban. A felismerésben a fiatalokkal találkozó, különböző hátterű szakemberek (pl. pedagógusok, szociális munkát végzők, orvosok, gyógyszerészek) egyaránt nagy szerepet játszhatnak, emellett kiemelten fontos, hogy a veszélyeztetett állapot az egészségügyi ellátásba való belépéskor mielőbb felismerésre kerüljön. Jelenleg azonban az alapellátásban és a gyermek sürgősségi osztályokon dolgozó szakemberek számára kevés strukturált eszköz áll rendelkezésre az akut rizikó súlyozására.

Célkitűzés: Célunk bemutatni a gyermek- és serdülőkorú öngyilkosság epidemiológiájával kapcsolatos hazai helyzetet, valamint rámutatni a validált, nemzetközileg alkalmazott suicid rizikófelmérő kérdőívek adaptációjának fontosságára. Különösen indokolt olyan eszközök bevezetése, amelyek gyors, standardizált módon támogatják az akut rizikó felmérését, dokumentálását és a megfelelő ellátási irány meghatározását.

Módszerek: Szakirodalmi áttekintést végeztünk a suicid rizikó mérésére szolgáló nemzetközi kérdőívekről, különös tekintettel a gyermek- és serdülőkorban validált eszközökre. Áttekintettük a hazai epidemiológiai adatokat, valamint a kérdőívek adaptációs státuszát Magyarországon.

Eredmények és megbeszélés: A nemzetközi gyakorlatban több validált eszköz is rendelkezésre áll:

- Columbia SuicideSeverityRatingScale (C-SSRS) – széles körben használt, klinikai és kutatási környezetben is alkalmazható.

- SuicidalIdeationQuestionnaire – Junior (SIQ-Jr) – kifejezetten serdülők számára kidolgozott eszköz.
- AskSuicide-ScreeningQuestions (ASQ) – rövid, sürgősségi környezetben könnyen alkalmazható kérdés-sor.

Ezek az eszközök támogatják a strukturált kockázatfelmérést, lehetővé teszik a dokumentáció egységesítését, segítik a döntéshozatalt a további ellátásról, valamint hozzájárulnak a kutatási adatok nemzetközi összehasonlíthatóságához. Magyarországon azonban ezek adaptációja és validálása csak részlegesen történt meg, rutinszerű használatuk még nem épült be a gyakorlatba. Az alapellátásban és gyermek sürgősségi ellátásban dolgozó szakemberek képzésének és az eszközök rendszerszintű elérhetőségének hiánya jelentős akadályt jelent.

Következtetés: A gyermek- és serdülőkorú suicid prevenció egyik kulcsa az akut rizikó strukturált felmérése és dokumentálása. A nemzetközileg validált kérdőívek hazai adaptációja és validálása, valamint beépítése az alap- és sürgősségi ellátásba elengedhetetlen. Ez javítaná a veszélyeztetett fiatalok időben történő azonosítását, a megfelelő ellátásba irányítását, és hozzájárulna a hazai prevenciós tevékenység megerősítéséhez.

A táplálkozás szerepe az allergiás betegségek megelőzésében és terápiájában az evidenciák tükrében

Németh Judit

PTE ÁOK Cochrane Magyarország Tanszék, Pécs

Bevezetés: A gyermekkori allergiás megbetegedések előfordulása világszerte növekvő tendenciát mutat, amely egyaránt érinti a szezonális allergiát, az ekcémát és az ételallergiákat. Az első 1000 nap kritikus a gyermek fejlődése szempontjából, így a táplálás jelentős szerepet játszik számos betegség, köztük az allergiák megelőzésében.

Célkitűzés: Az előadás célja a táplálkozással összefüggő evidenciák rövid összefoglalása az allergiás megbetegedések megelőzésében és kezelésében, különös tekintettel a Cochrane szisztematikus áttekintésekre és a nemzetközi irányelvekre.

Módszerek: A táplálkozás és a táplálás a csecsemő- és gyermekkori allergiás betegségek megelőzésében és kezelésében betöltött szerepével kapcsolatosan rendelkezésre álló szakirodalom áttekintése a MedLine és a Cochrane Library adatbázisok segítségével történt.

Eredmények: A Cochrane szisztematikus áttekintések alapján a hidrolizált formulák, a szójalapú tápszerek, valamint a probiotikumok rutinszerű alkalmazása nem csökkenti szignifikánsan az allergiás betegségek kialakulását. A korai életkorban történő allergénbevezetés azonban bizonyítottan csökkentheti az ételallergia kialakulásának kockázatát a földimogyoró és a tojás esetében. A várandósság és a szoptatás alatt az allergének kerülése nem indokolt. Terápiás szempontból az eliminációs diéta alkalmazása indokolt, de kizárólag diagnosztizált allergia esetén.

Következtetés: Az allergének megfelelő időben történő bevezetése az allergiás betegségek megelőzésének egyik hangsúlyos eleme.

Infectio indukált haemophagocytás syndroma

Oroszlán Klára, Kassay Anett, Bunkóczi Csilla, Csürke Ildikó

Sz.Sz.B.V.M.K. Jóna András Tagkórház, Gyermekosztály, Nyíregyháza

A haemophagocytás lymphohistiocytosis és macrophag activatio syndroma életveszélyes szisztémás hyperinflammatorikus betegség, melyre rapid progressio jellemző, így a korai felismerés és megfelelő kezelés kritikus pont a mortalitás csökkentésében.

Esetünkben egy 7 éves kislány történetét mutatjuk be, aki egy gyermekkorban gyakori fertőzést követően került kritikus állapotba. A korábban egészséges kislány 5 napja tartó lázas betegséggel érkezett. Rapidan romló klinikai állapota, többszervi elégtelenség klinikumával társuló extrém hyperferritinaemia, több sejtvonalat érintő cytopenia és hypofibrinogenaemia, illetve egyéb, szisztémás gyulladást jelző leletei alapján a 2022 EULAR/ACR kritériumrendszernek megfelelően MAS-t véleményeztünk, ennek megfelelő terápiát kezdtünk. Állapota gyorsan javult, az adekvát kezelésnek köszönhetően jelenleg panaszmentes.

Esetünkkel a betegség korai felismerésének és az időben megkezdett célzott terápia jelentőségére szeretnénk felhívni a figyelmet.

A farkast kiáltó lány meséje

Pagáts Rebeka¹, Nyikuly Kinga¹, Hartmann Ágnes¹, Mosdósi Bernadett², Vas Tibor³, Kumánovics Gábor⁴, Lakatos Orsolya¹

PTE KK ¹Gyermekgyógyászati Klinika Nephrológia, ²Gyermekgyógyászati Klinika Immunológia, ³II. sz. Belgyógyászati Klinika és Nephrológiai, Diabetológiai Centrum, ⁴Reumatológiai és Immunológiai Klinika, Pécs

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

A 15,5 éves lányt a felvételét megelőző három hónapban fennálló fogyás, ízületi fájdalom, bőrvérzések miatt területen vizsgálták. A tünetek mellett talált leukopenia, illetve normocytar anaemia miatt, az etiológia tisztázására kiterjesztett laboratóriumi és immunszerezológiai vizsgálatokat végeztünk a PTE KK Gyermekgyógyászati Klinikán. Az eredményekből a C3-, C4-hypocomplementaemia, az antinukleáris antitest screen pozitívitás, a kettősszálú DNS és nukleoszóma ellenes antitest kifejezetten emelkedett értékei, továbbá pANCA pozitívitás emelendőek 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 véképe is javult, a komplement szintjei normalizálódtak.

A szakirodalomban a gyermekkorban 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 megtervezéséhez az SLE ellátásában tapasztalt szakember bevonása elengedhetetlen.

Az anorexia nervosa sokszínű tünettana: a nozológiai kategóriákon átívelő dimenziók Lehetséges út a hatékonyabb, egyénre szabott terápia felé

Pászthy Bea

SE Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

Az anorexia nervosa (AN) a hagyományos diagnosztikus kategóriák szerint restriktív evésmagatartással, a testsúlycsökkentés kényszeres törekvésével és testképzavarral jellemezhető kórkép. A klinikai tapasztalatok és az elmúlt évek kutatásai azonban azt mutatják, hogy a kórkép tünettana jóval heterogénebb, mint amit a klasszikus diagnosztikai leírás (DSM 5, BNO-11) sugall. Egyre több bizonyíték utal arra, hogy az anorexia nervosa spektrumjellegű rendellenesség, amelyben különböző pszichopatológiai dimenziók – autizmushoz hasonló jegyek, személyiségzavarra utaló tünetek, kényszeres vonások, kamaszkori identitáskeresés – egyaránt megjelenhetnek, sőt meghatározhatják a súlyos betegség lefolyását és a terápiás választ. Ezért rendkívül fontos a nozológiai kategóriák semmitmondó tünettana mellett megérteni a betegség eredetét.

Az autizmus spektrumzavarhoz (ASD) hasonló anorexiaformákban a rigid gondolkodásmód, a szociális interakciókban tapasztalt nehézségek és a fokozott szenzoros érzékenység dominálhatnak. Ezek a betegek gyakran ragaszkodnak a szigorú rutinhoz, étkezési szabályokhoz, és nehezen viselik a változást, ami az étkezési zavar fenntartásához járulhat hozzá. Az autizmushoz közeli tüneti mintázat felismerése azért is jelentős, mert az ilyen páciensek terápiás válasza eltérhet a tipikus AN-betegektől: náluk hatékony lehet a strukturált, kiszámítható beavatkozás, valamint a szociális készségek fejlesztése, illetve a jóval hosszabb lehet a gyógyulási idő.

A személyiségzavarokkal, különösen a borderline személyiségzavarral való átfedés szintén jellegzetes. Ezeknél a betegeknél az anorexia nervosa mellett megjelenhet az érzelmi labilitás, az impulzív döntéshozatal, az önsértő magatartás és az identitás instabilitása. A borderline struktúra jelentősen befolyásolja a terápiás folyamatot: gyakoribbak a terápia megszakításai, a páciens motiválatlansága, az intenzív krízisek és a terápiás kapcsolat instabilitásai. Az ilyen betegek kezelése is multidiszciplináris megközelítést igényel, amelyben a táplálkozási zavar rendezése mellett kiemelt szerepet kap az érzelemszabályozás, a kapcsolati biztonság megteremtése és a mentalizációs képességek erősítése. A harmadik leggyakrabban előforduló variáció a kényszeres (OCD) tünetek dominanciája. A perfekcionizmus, a szabálykövetés, a merev gondolkodási stílus és a kontroll iránti túlzott igény nemcsak az étkezési viselkedésben, hanem a mindennapi működésben is megjelenik. Az ilyen pácienseknél a restrikciónak gyakran kényszeres rituálék társulnak (pl. ételadagok méricskélése, repetitív testellenőrzés), amelyek komorbidan is fennállhatnak kényszerbetegség tüneteivel. Az OCD-szerű jegyek felismerése terápiás szempontból meghatározó, mivel a kognitív-viselkedésterápiás módszerek és az expozíció alapú technikák adaptálása hatékony lehet ebben a csoportban.

A negyedik nagyobb csoport az individuációért, autonómiáért, kontrollért küzdő kamaszok anorexiája, amely fejlődéslélektani kontextusban értelmezhető. A serdülőkori identitáskeresés, az autonómiaigény és a szülői szabályok elleni lázadás itt az étkezési magatartásban testesül meg. Az ételmegvonás és a testsúlykontroll a saját döntés és önrendelkezés szimbóluma, miközben a serdülő paradox módon éppen a szabadság keresése közben válik a tünet rabjává. Ez a forma különösen érzékeny a családi dinamikákra és diszfunkcionalitásra, és a terápiás munka középpontjába az autonómia támogatása, a biztonságos keretek fenntartása és a családi kommunikáció javítása kerül.

Összességként elmondható, hogy az anorexia nervosa klinikai képe sokszínű és kategóriákon átívelő. Az autizmus-szerű, borderline, kényszeres és az autonómiáért küzdő kamaszkori formák mind különálló, mégis összefonódó arcai ennek a betegségnek. Felismerésük elengedhetetlen a differenciált diagnosztika és a személyre szabott kezelés kialakításában, amely a betegség pozitív kimenetének és prognózisának javításának kulcsa lehet.

A gyermekek és serdülők mentális zavarainak globális és hazai növekedése: trendek, okok és feladatok a gyermekgyógyászatban és gyermekpszichiátriában

Pászthy Bea

SE Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

Háttér: Az elmúlt években világszerte, így Magyarországon is jelentősen emelkedett a gyermekek és serdülők körében előforduló mentális zavarok gyakorisága. A WHO adatai szerint a 10–18 éves korosztályban minden hetedik gyermek mentális problémával él, és az esetek mintegy fele már 14 éves kor előtt kezdődik. A leggyako-

ribb kórképek közé a szorongás, a depresszió, az ADHD, a magatartászavarok és az evészavarok tartoznak. Hazai adatok szintén a pszichés panaszok növekedését, valamint a serdülőkori öngyilkossági kísérletek emelkedő számát jelzik.

Cél: A vizsgálat célja, hogy bemutassa a gyermek- és serdülőkori mentális zavarok globális és hazai epidemiológiai trendjeit, feltárja a háttérben álló rizikótényezőket, és hangsúlyozza a gyermekorvosok kulcsszerepét a korai felismerésben és ellátásban.

Módszerek: A nemzetközi epidemiológiai vizsgálatok (WHO, UNICEF) ismertetése mellett az először kerül sor a hazai epidemiológiai adatok szisztematikus áttekintésére és ismertetésére. Ezek alapján a mentális zavarok gyakoriságának alakulását, valamint a legfontosabb társadalmi, családi és környezeti rizikófaktorokat tekintem át.

Eredmények: A trendek azt mutatják, hogy világszerte emelkedett a szorongásos és depressziós tünetegyüttes aránya, egyre gyakoribbak a viselkedészavarok, és jelentősen nőtt az evészavarok előfordulása is. A COVID-19 pandémia tovább erősítette a pszichés sérülékenységet az izoláció, a veszteségek és a bizonytalanság révén. Magyarországon a gyermekpszichiátriai ellátás kapacitásai szűkösek, így a gyermekorvosoknak kiemelt szerepe van a problémák korai felismerésében. A pszichés zavarok gyakran testi tünetek formájában jelennek meg, ezért a gyermekorvosi praxis elsődleges helyszíne lehet a mentális egészség támogatásának.

Következtetések: A gyermekek és serdülők mentális egészségének romlása komplex társadalmi és egészségügyi kihívás. A korai felismerés, a könnyen használható szűrőeszközök bevezetése, az érzékeny kommunikáció és a multidiszciplináris együttműködés kulcsfontosságúak a gyermekorvosok és gyermekpszichiáterek együttműködésében. A mentális zavarok időben történő felismerése nemcsak a gyermekek és családjaik jólétéhez járul hozzá, hanem hosszú távon meghatározza a felnőttkori életminőséget, a jövő generáció testi és lelki egészségét, végső soron a társadalom jövőképeességét.

A diagnózis felállításának nehézségei egy nanosom betegünk kapcsán

Pécsi Ivett, Újfalusi Anikó, Koczok Kata, Szakszon Katalin, Felszeghy Enikő

DE Gyermekgyógyászati Intézet, Debreceni Egyetem Orvosi Genetikai Intézet, Debrecen

Bevezetés: A Wolfram-szerű szindróma (WFSL, MIM # 614296) ritka, autósomális domináns állapotot progresszív halláscsökkenés, optikus atrófia, diabetes mellitus és alkalmanként egyéb eltérések (neurológiai, pszichiátriai) kísérik. Fenotípusosan átfedést írtak le az autoszomális recesszív Wolfram szindrómával (WS), de a WFSL egyéneknél általában enyhébb formában jelentkezik. WFS1 (4p16.1) gén kódolja a wolframint, ami elsődlegesen az endoplazmatikus retikulumban (ER) található és az agyban, a hasnyálmirigyben és a szívben mutatható ki legnagyobb expressziója.

Esetismertetés – beteg és módszerek: Az 5,8 éves korban endokrinológiai rendelésünkön alacsony testmagasság miatt jelentkező gyermek 6 hónapos kora óta súlyos, bi-

laterális szenzorineurális hallásvesztés miatt állt gondozás alatt. Cochleáris implantátumot visel. 2 éves korában idiopátiás thrombocitopénias purpura miatt kezelték. Proporciónált alacsony testalkata volt, a 3 percentilis alatt 6,2 cm-rel. Prediktív magassága 177,5 cm (50 pc). Csontkora retardált volt. Növekedési hormon hiány (GHD) irányú tesztekben a GH csúcsértéke inzulin tolerancia tesztben 1,8 ug/l-nek, glucagon provokációs tesztben 6,0 ug/l-nek. GH kezelést 6,3 éves korában indítottunk az eredmények alapján. Bár a követés során a testmagasság elmaradásának csökkentést észleltük, a GH kezelésének eredményeként, de 4 évvel a kezelés elkezdését követően emelkedett HbA1c értéket (6,4%) mértünk. Csökkent glükóztolerancia (IGT) a GH kezelés ismert és lehetséges mellékhatása így a növekedési hormon kezelés felfüggesztése mellett döntöttünk, első lépésben natív szénhidrátokat kerülő diéta javaslatával. A következő kontroll kapcsán a szülők a gyermek progresszív látásvesztéséről tettek említést. Standard elektroretinográfia normális fotoreceptor funkciót mutatott, szemfenék vizsgálat enyhe hypermetropiát és fakó látóidegfőt írt le. Morfológiailag kerek arcban, mélyen csatlakozó, nem hosszú columella. ívelt orrhát, vertikálisan széles és rövid szemöldök emelkedőek ki. A fogak egymástól széles spatiumokkal tűzdeltek voltak. Kezek mko. V. ujj clinodactylia volt észlelhető. 10 éves korában történt utolsó vizit kapcsán értelmi képességei a gyengén hallók iskolájában életkorának megfelelőnek adódtak. Genetikai vizsgálata során array komparatív genom hybridizáció (array CGH; Affymetrix CytoScan 750K) és teljes exome szekvenálás (WES) történt perifériás vérből nyert DNSből (QIAamp Blood Mini kit; Qiagen), a szülők írásos beleegyezését követően. A WES vizsgálat Twist Library Preparation EF kit (Twist Bioscience) és Illumina szekvenálási technológia (Illumina NextSeq platform) segítségével történt. Az adatok elemzésére NextGENe softwaret alkalmaztunk. A patogén variánst Sanger szekvenálással erősítettük meg. A szülők vérmintájának célzott vizsgálatát Sanger szekvenálással végeztük el. A microarray analízis nem mutatott sem számbeli, sem szerkezeti eltérést. A WES identifikált egy heterozigóta misszensz patogén variánst a WFS1 gén 8as exonjában NM_006005.3:c.2051C>T, p.(Ala684Val), ami de novo mutáció. Az orvosi irodalom ismeri ezt a variánst, mint Wolfram-szerű szindrómát, és nem színndrómás hallásvesztést (ClinVar ID 30556). Esetünk felhívja a figyelmet a multidiszciplináris együttgondolkodás szükségességére, azon betegek esetén, akiknél több szervet érintő megbetegedések fordulnak elő. A korai diagnózis, az esetleges kísérő megbetegedések megfelelő adekvát kezelése az anamnézis felvétel, a fizikális vizsgálat és a molekulárgenetikai vizsgálatok együttesével segíthet a klinikai döntések meghozatalánál.

Három történet

Pék Tamás, Csóka Mónika, Szabó Sándor, Prokopp Tamás, Koós Olivér, Várkonyi Ildikó, Dobner Ilona Sarolta

SE Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikáján lassan már 5 éve működik infektológiai szakrendelés. Leggyakrabban elhúzódó lázas állapot, ismeretlen eredetű nyirokcsomó megnagyobbodás, kiütés ill. zoonózis miatt utalják be betegeinket az ambulanciára. Az előadásban három olyan tanulságos esetet mutatunk be, amelyekben szintén a fentiek egyike miatt jelentkeztek ambulanciánkon, ugyanakkor a betegség hátterében végül a fertőzéstől merőben eltérő kórképek igazolódtak. Közös még valamennyi esetben, hogy retrospektív értékelve talán korábban is definitív diagnózishoz lehetett volna jutni. Az infektológus szerepe sokszor a differenciáldiagnosztikai kérdések megfejtésében van, ugyanakkor a társszakmákkal való együttműködés nemcsak a kórismézéshez, hanem a gyors, adekvát terápiához is nélkülözhetetlen.

Propofol használat a gyermekintenzív osztályon a szedációs irányelvek tükrében

Pomlénny Petra¹, Reine Kayyal², Goschler Ádám¹, Horváth Klára¹

SE¹ Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó Utcai Részleg, ²ÁOK, Budapest

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 dózist, 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 felnőtt 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 is-

mertek pontos propofol bólus dózisosok, ezek közül 9 esetben folyamatos infúzió nélkül. A propofol infúziók átlagos napi csúcsdózisa 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 dózist, 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 szérumbilirubin szintje szignifikánsan magasabb volt. A nemzetközi ajánlásokat túllépő betegek szérumbikarbonát szintje alacsonyabb volt.

Legfontosabb következtetések: A vizsgált populációban nem fordult elő propofolhoz köthető szövődmeny, 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.

A féregnyúlvány jól differenciált neuroendokrin tumorai

Rahimi Dárus¹, Simon Réka², Papp János György¹

B.-A.-Z. Vármegei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermekgyógyászati Központ, ¹Gyermeksebészeti, Traumatológiai és Egési Osztály, ²Gyermek Onkohaematológia és csontvelő transzplantációs Osztály, ³Gyermek Aneszteziológiai és Intenzív Osztály, ⁴Gyermek Radiológiai Osztály, Miskolc

Bevezetés: Az appendix vermiformist érintő neuroendokrin tumorok (NET) döntő többsége aszimptomatikus, általában appendectomy során véletlenül kerülnek felfedezésre. Előfordulása 1000 appendectomyból 3-9 eset. Az appendixben keletkező NET-ek szerotonint és más vazóaktív anyagokat tudnak kiválasztani karcinoid szindrómát okozva, amelyet epizodikus kipirulás, sípoló légzés és hasmenés jellemez. A karcinoid szindróma viszonylag ritka az appendikuláris NET-ben szenvedő betegeknél, és általában metasztatikus betegség jelenlétére utal, jellemzően a májban.

Módszerek: Retrospektív módon elemeztük a Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Kórház és Egyetemi Oktatókórház Gyermekgyógyászati Központjában appendectomyán átesett gyermekek kórelőzményét a MedWorks rendszer adatbázisa alapján.

Eredmények/megbeszélés: 2010.01.01.– 2025.06.01.-ig osztályunkon több, mint 1600 appendectomy történt, összesen 4 esetben találtunk NET-et a szövettani vizsgálat során. Mind a 4 esetben 1 cm-nél kisebb, az appendix distalis harmadában lévő, szövettanilag jól differenciált, éppen eltávolított, serosai felszínre nem terjedő tumort azonosítottunk. A szövettani lelet birtokában a betegeket onkológiai szakrendelésre irányítottuk. Az irodalmat áttekintve a posztoperatív követés, esetlegesen további kezelés szempontjából teljes konszenzus nincs.

Következtetések: Az appendikuláris neuroendokrin tumorok előfordulása (főleg gyermekkorban) ritka. Döntő többségük más okból végzett appendectomy kapcsán

kerül felfedezésre. Az esetek túlnyomó részében további kezelést nem igényelnek, azonban követésük ajánlott.

Civilizációs betegségek korai prevenciója – új bizonyítékok az első 1000 életnap jelentőségéről

Réthy Lajos Attila

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, SE Családgondozási Módszertani Tanszék, Budapest

Előadás témájának rövid bemutatása: Az első 1000 életnap – a fogantatástól a kétéves korig tartó időszak – meghatározó az egészség későbbi alakulásában. A korai környezeti tényezők, a mikrobiom fejlődése, az anyatej védőfaktorai és az epigenetikai programozás egyaránt kulcsfontosságúak a civilizációs betegségek (obesitas, diabetes, allergiák, autoimmun betegségek) megelőzésében. Az előadás áttekinti a legújabb kutatási eredményeket és a prevenció gyakorlati lehetőségeit.

Bevezetés: A krónikus, nem fertőző betegségek (például elhízás, 2-es típusú cukorbetegség, kardiovaszkuláris és légzőszervi betegségek, allergiák stb.) világszerte vezető népegészségügyi problémát jelentenek. Egyre több adat támasztja alá, hogy ezek kialakulásában a genetikai és életmód-faktorok mellett az első 1000 életnap környezeti tényezői meghatározó hatással bírnak. A korai prevenció lehetősége kiemelt figyelmet érdemel.

Célkitűzés: Az előadás célja bemutatni az első 1000 nap szerepét a civilizációs betegségek korai prevenciójában, különös tekintettel az epigenetikai programozásra, a mikrobiom fejlődésére és a szoptatás meghatározó szerepére.

Módszerek: A prezentáció szakirodalmi áttekintésre épül (PubMed, Web of Science; 2000–2024), kiegészítve nemzetközi szervezetek (WHO, ESPGHAN, NNI), valamint nagy populációs vizsgálatok eredményeivel.

Eredmények, megbeszélés: Az epigenetikai kutatások bizonyítják, hogy a magzati és kora csecsemőkori környezeti hatások (különösen a táplálkozás, dohányfüst, légszennyezés, anyai metabolikus státusz) hosszú távú változásokat idéznek elő a génexpresszióban több generáción átívelő hatásokkal. A szoptatás immunológiai faktora (citokinek, növekedési faktorok, oligoszacharidok) kulcsszerepet játszanak a bélmikrobiom kedvező alakulásában. A császármetszéssel született, szoptatásban részesülő vagy antibiotikum-expozíción áteső csecsemők mikrobiomjának eltérései összefüggésben állnak az obesitas, az allergiák és az autoimmun betegségek gyakoribb előfordulásával. A táplálékallergiának korai, kontrollált bevezetése bizonyítottan csökkenti az allergia kialakulásának kockázatát.

Következtetés: Az első 1000 életnapban megvalósított célzott prevenció döntő jelentőségű a civilizációs betegségek visszaszorításában. A védőnői hálózat, a gyermekgyógyászati és családgondozási ellátás, valamint a szülők edukációja kulcsfontosságú a hosszú távú egészségnyereség elérésében. A megelőzést nem lehet elég korán kezdeni: a fogantatástól kezdődően minden környezeti hatás hozzájárul a jövő generációk egészségéhez.

A Bethesda Gyermekkórház dohányzás-prevenációs stratégiája: a gyermekgyógyászok szerepe a dohányzás visszaszorításában

Rákossy-Vokó Zsuzsa^{1,2}, Péntes Melinda³,
Velkey György¹

¹MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest; ²PTE ÁOK Orvosi Népegészségtani Intézet, Pécs; ³SE EKK Egészségügyi Menedzserképző Központ, Budapest

Bevezetés: A magyar serdülők dohány- és nikotinos termék használata kiemelkedően magas az európai átlaghoz képest, mintegy negyedük rendszeresen használ új típusú dohány- és/vagy nikotinos termékeket, például e-cigaretta vagy hevített dohányterméket. Emellett a gyermekek jelentős része olyan háztartásban él, ahol a családtagok beltérben dohányoznak. Számos gyermekgyógyászati kórkép kialakulásának igazolt kockázati tényezői közé tartozik mind a dohányfüst-, mind az aeroszol expozíció. Kiemelt jelentőségű a hatékony prevenció, amely nemcsak a fiatalok egészségét védi, hanem hosszú távon a társadalom egészére is kedvező hatást gyakorol.

Célkitűzés: Az előadás célja bemutatni azokat az edukatív tartalmakat és a gyakorlatba könnyen átültethető preventív intézkedéseket, amelyekkel a gyermekgyógyászok érdemben és eredményesen hozzájárulhatnak a gyermekek és fiatalok körében a dohányzás visszaszorításához.

Eredmények: Mind a gyermekek, mind a szüleik számára a gyermekorvosok hiteles forrásként szolgálnak az egészséggel, egészséges életmóddal kapcsolatos információk vonatkozásában. Még az orvosi szakmán belül is egymásnak ellentmondó véleményekkel találkozhatunk az új típusú dohány- és nikotinos termékek egészségre gyakorolt hatásairól. Fontos lenne, hogy a gyermekellátásban dolgozók tisztában legyenek ezen termékek típusaival, azok egészségkárosító hatásaival nemcsak a használók, hanem a másodlagos dohányfüst- és aeroszol-expozíció szempontjából is. A Bethesda Gyermekkórház a hazai gyermekgyógyászati intézmények közül elsőként tűzte ki célul, hogy komplex, dohányzás-visszaszorító stratégiát dolgozzon ki és valósítsa meg. A stratégia három fő pilléren nyugszik: lakossági egészségdukáció, intézményi dohányzás-visszaszorítás, valamint a betegellátás során megvalósított prevenció feladatai. Mindezek tervezése a Dohányzásmentes Egészségügyi Intézmények Nemzetközi Hálózatának (GNTH) standardjai mentén történt. Az egészségdukációs aktivitások keretében a kórház különféle kommunikációs csatornáin keresztül közvetíti az új típusú termékekkel kapcsolatos hiteles információkat, valamint rajzpályázat révén gyermekrajzok hívják fel a dolgozók és látogatók figyelmét a dohányfüst- és aeroszolmentes környezet jelentőségére.

Következtetések: A gyermekgyógyászok kulcsszerepet tölthetnek be a dohány- és nikotinhasználat visszaszorításában, hiszen hiteles információforrásként hatékonyan tudják megszólítani a családokat. A Bethesda Gyermekkórház komplex stratégiája iránymutató példaként szolgálhat a dohányzás-prevenció gyakorlati megvalósításához, továbbá egy olyan szemléletváltáshoz is, amely hosszú távon erősítheti a dohányzásmentes intézményi kultúra kialakítását az egészségügyi ellátórendszerben.

Civilizációs betegségek korai prevenciója – új bizonyítékok az első 1000 életnap jelentőségéről

Réthy Lajos Attila

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, SE
Családgondozási Módszertani Tanszék, Budapest

Előadás témájának rövid bemutatása: Az első 1000 életnap – a fogantatástól a két éves korig tartó időszak – meghatározó az egészség későbbi alakulásában. A korai környezeti tényezők, a mikrobiom fejlődése, az anyatej védőfaktorai és az epigenetikai programozás egyaránt kulcsfontosságúak a civilizációs betegségek (obesitas, diabetes, allergiák, autoimmun betegségek) megelőzésében. Az előadás áttekinti a legújabb kutatási eredményeket és a prevenció gyakorlati lehetőségeit.

Bevezetés: A krónikus, nem fertőző betegségek (például elhízás, 2-es típusú cukorbetegség, kardiovaszkuláris és légzőszervi betegségek, allergiák stb.) világszerte vezető népegészségügyi problémát jelentenek. Egyre több adat támasztja alá, hogy ezek kialakulásában a genetikai és életmód-faktorok mellett az első 1000 életnap környezeti tényezői meghatározó hatással bírnak. A korai prevenció lehetősége kiemelt figyelmet érdemel.

Célkitűzés: Az előadás célja bemutatni az első 1000 nap szerepét a civilizációs betegségek korai prevenciójában, különös tekintettel az epigenetikai programozásra, a mikrobiom fejlődésére és a szoptatás meghatározó szerepére.

Módszerek: A prezentáció szakirodalmi áttekintésre épül (PubMed, Web of Science; 2000–2024), kiegészítve nemzetközi szervezetek (WHO, ESPGHAN, NNI), valamint nagy populációs vizsgálatok eredményeivel.

Eredmények, megbeszélés: Az epigenetikai kutatások bizonyítják, hogy a magzati és kora csecsemőkor környezeti hatások (különösen a táplálkozás, dohányfüst, légszennyezés, anyai metabolikus státusz) hosszú távú változásokat idéznek elő a génexpresszióban több generáción átívelő hatásokkal. A szoptatás immunológiai faktora (citokinek, növekedési faktorok, oligoszacharidok) kulcsszerepet játszanak a bélmikrobiom kedvező alakulásában. A császármetszéssel született, szoptatásban részesülő vagy antibiotikum-expozíción áteső csecsemők mikrobiomjának eltérései összefüggésben állnak az obesitas, az allergiák és az autoimmun betegségek gyakoribb előfordulásával. A táplálékallergének korai, kontrollált bevezetése bizonyítottan csökkenti az allergia kialakulásának kockázatát.

Következtetés: Az első 1000 életnapban megvalósított célzott prevenció döntő jelentőségű a civilizációs betegségek visszaszorításában. A védőnői hálózat, a gyermekgyógyászati és családgondozási ellátás, valamint a szülők edukációja kulcsfontosságú a hosszú távú egészségnyereség elérésében. A megelőzést nem lehet elég korán kezdeni: a fogantatástól kezdődően minden környezeti hatás hozzájárul a jövő generációk egészségéhez.

A nephritisek kezelése túl a „kőbalta-korszakon”: új kezelések horizonton: biológiai szerek, komplement moduláció és fibrosis gátlás

Reusz György

SE Gyermekgyógyászati Klinika, Bóka Utcai Részleg, Budapest

Az immunnephropathiák gyermekkorban – különösen az IgA-nephropathia (IgAN), az SLE-hez társuló lupus nephritis, az ANCA-vasculitishez társuló nephritis, valamint a C3-nephropathia – komplex kórképek, melyek diagnosztikája és kezelése az utóbbi években rohamos fejlődésnek indult. Különösen a terápia területén érezhető áttörés, amióta közttes végpontokat fogadtak el, illetve vezettek be (mint a proteinuria csökkenése, az eGFR csökkenésének lassítása) a klinikai vizsgálatokban a gyógyszerhatás megítélésére. Az IgAN a leggyakoribb primer glomerulonephritis világszerte, és bár gyermekeknek gyakran akut formában jelentkezik, és az esetek egy részében spontán gyógyulást mutat, hosszú távon akár 10–15%-ban is kialakulhat jelentős vesefunkcióromlás, illetve veseelégtelenség.

A diagnosztika területén segítséget jelenthet a genetikai vizsgálat az örökletes nephropathiáktól való gyors elkülönítésre, illetve az egyes kórképekben speciális pontrendszerek és diagnosztikus kritériumok segítik a biopsziás minták értékelését, és javítják azok prognosztikai szerepét.

A terápiás paletta is bővül: a klasszikus szteroidok és citosztatikumok mellett megjelentek az elsősorban a vékonybél immunrendszerét célzó, lokálisan ható szteroidok, valamint a biológikumok. Ezek közül kiemelendők a CD20 ellenes antitestek – rituximab, ofatumumab, obinutuzumab; a B-sejt aktiváló fehérjét (BLyS, más néven BAFF – B-cell activating factor) gátló antitestek – belimumab, amely a felnőttkori SLE nephritis kezelésében első vonalbeli szerré lépett elő.

Felgyorsult a komplementgátlók kutatása és bevezetésük a klinikai gyakorlatba ide sorolhatók a C5-gátlók – eculizumab, ravulizumab (Ultomiris); C3-gátlók – pegcetacoplan; faktor B gátlók – például iptacopan; C5a-receptor antagonisták – például avacopan. Új perspektívát nyitnak az SGLT2-gátlók, amelyek nemcsak a proteinuriát csökkentik, hanem antifibrotikus hatásuk révén lassíthatják a krónikus vesekárosodás progresszióját – bár gyermekgyógyászati alkalmazásuk még kutatási fázisban van. Ez az új, komplex megközelítés indokoltá teszi az irányelvek frissítését, és előrevetíti, hogy a gyermekgyógyászati ellátásban is új lendületet fog kapni az evidenciákon alapuló, célzott terápiás stratégia.

Autoimmun encephalitis gyermekkorban: nőtt az esetszám vagy hamarabb felismerjük?

Rosdy Beáta, Móser Judit, Mellár Mónika, Cserháti Helga, Solymár Natália, Dávid Máté, Hadas Veronika, Orbók Anna, Kádas Zsófia

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Neurológia Osztály, Budapest

Az elmúlt években a Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Neurológia osztályán autoimmun encephalitis

miatt kezelt betegek elsőként megjelenő klinikai tüneteinek értelmezése kihívást jelentett számunkra. Minél fiatalabb a gyermek, annál jellemzőbb az encephalopathia és a terápiaerezisztens, általában fokális epilepsziás rohamok jelentkezése. A diagnózis felállítását megkönnyíti a mozgászavar, alvászavar és az autonóm diszfunkció megjelenése. A pszichiátriai tünetek is életkor függően változva kísérik a betegséget. Különös kihívást jelent a fejlődésben elmaradt ill. autista betegek esetében a betegség diagnosztizálása. A klinikai tünetek mellett az EEG, a kontrasztos koponya MRI vizsgálat és a liquor vizsgálata segíti a diagnózis felállítását. Elengedhetetlen a szérumból és liquorból a betegségre specifikus ellenanyagok kimutatása. Nehézség, hogy gyermekeknek a feltételezett autoimmun háttér kapcsán csak az esetek 50%-ában sikerül ellenanyagot kimutatni.

Az esetszám nem nőtt, átlagosan évi 4-6 beteget kezelünk. Viszont differenciáldiagnosztikai gondolkodásunkba beépült a betegség lehetősége, így a diagnózist hamarabb felállítjuk. Súlyos esetben az egyéb etiológiai tényezők kizárása után, már feltételezett diagnózis esetén is megkezdjük az immunológiai kezelést.

Test, lélek, család: határok és kapcsolatok az anorexia terápiájában

Ambrus Aliz, Furmann Zsuzsa, Füzes-Erni Ildikó, Kiss-Horváth Zora, Molnár Anna, Pécsi Ilona, Rottmayer Dávid, Rozsits Andrea, Virágné Németh Emese

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Serdülőkori Evészavar Részleg, Budapest

Rövid összefoglaló: Egy anorexia nervosában érintett pszichoszomatikus család medikális családterápiás ellátásának bemutatása – intenzív és integratív terápiás kontextusban.

Bevezetés: A Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Serdülőkori Evészavar Részlegén immáron harmadik éve támogatja a MOL-Új Európa Alapítvány az evészavarban érintettek intenzív pszichoterápiás ellátását – a serdülőcsoportos, szülőcsoportos, egyéni terápiás és gyermekpszichiátriai formák mellett – kiemelten családterápiás modalitásban. A Részleg szerves együttműködésben áll a Belgyógyászati Osztállyal. A pszichoszomatikus tüneteket hordozó, evészavarban érintett serdülők és családjaik esetében a családterápia javallott elsődleges terápiás eszközként – szakirodalom és tapasztalat alapján, mind külföldi (Lock & La Via, 2015), mind hazai (Túry & Pászthy, 2008) vonatkozásban. Ilyen szempontból a családterápia szakmai történelme és megalapozottsága régnyúl vissza (Minuchin és mtsai, 1978), és a pszichodinamikus, az érzelmi, valamint a kötődési aspektusokon kívül a családban jelenlévő határrendszerek, transzgenerációs hatások, valamint az indulatokkal kapcsolatos attitűdök megértését és helyreállítását célozza meg.

Az eset háttere: Esetbemutatásunkban egy anorexia nervosában érintett 13 éves kamaszlány, illetve a hozzá tartozó öt tagú család családterápiás folyamata kerül bemutatásra. Az indexpáciens 2024 novemberében került ambulanciánkra jelentős súlyvesztés, restriktív evésmagatartás, purgálás, testképzavar, önsértés, hangulati-af-

fektív és típusos szomatikus tünetek jelenlétével. A családterápiás folyamat alatt több héten át feküdt a belgyógyászati osztályon is. A családterápiás folyamatot 2025 januárjában kezdtük el (kétheti, 90 perces ritmusban).

A terápia folyamata: Kezdetben, a családban számos diszfunkcionalitás és félrehangolódás volt explorálható a diffúz határok; a düh, az indulatok, a feszültség és az igények inexpressziabilitása; konfliktusok rendezetlensége; a gyerekek felé irányuló overprotektivitás és gondolatolvasás; valamint a nemi szerepek túlzott diszkrepanciája mentén. Ennek fényében a családterápiás kontraktus célja a patológiás egyensúlyként megjelenő dezorganizált határok önreflektáltatása és reparálása. Következésképpen a legtöbb terápiás intervencióval ezt a tematikát helyeztük fókuszba (az otthon érzelmi alaprajza, "közös álm-otthon" rajz, ülésrend-változtatás), melyek közül a család szobor technika rendkívül hatékonyan tette láthatóvá az indexpáciens autonómia igényére irányuló maladaptív (anorexiás) törekvéseit, melyet nagyrészt az édesanya fullasztóan közeli és projekciókkal dúsztott jelenléte indukált – ami a transzgenerációs történetek tettek érthetőbbé. A különböző konstellációban tartott szeparált üléseken nyílt tér az indexpáciens triangulált helyzetén, valamint a szülői alrendszer párkapcsolati hiányosságain pozitív, egészséges irányba változtatni. A családterápia hatására az édesanya egészséges távolságba, míg az édesapa egészséges közelségbe került az indexpácienssel, így a szülőpáros izolált kooperációja is növekedett, mely feszültségcsökkentően hatott a másik két gyermekre, illetve az egész család működésére. Jelenleg az indexpáciens fokozottabban meri kifejezni igényeit és határait viselkedésében és verbalitásában, s ezzel párhuzamosan csökkentek anorexiás tünetei; testsúlya gyarapodott.

Következtés, összefoglalás: Az eset kiválóan mintázza, miképpen válhat – egy szeretetteljes családban – az anorexiában érintett serdülő a családi rendszer tünetét pszichoszomatikusan hordozó indexpácienssé a határok, a párkapcsolat és a feszültség rendezetlenségei által; illetve hogy a családterápia során a családban uralkodó patológiás egyensúlyt hogyan tudjuk közösen kismítni bizonyos helyzetekbe hozás által, egy szomatikus és egy pszichoterápiás osztály organikus együttműködésében.

Irodalom

- Lock J, & La Via MC. (2015). Practice parameter for the assessment and treatment of children and adolescents with eating disorders. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, 54(5), 412-425. DOI: 10.1016/j.jaac.2015.01.018
- Minuchin S, Rosman BL, & Baker L. (1978). *Pszichoszomatikus családok. Családterápiás sorozat 22.*, Animula, Budapest (1995).
- Túry F, & Pászthy B. (2008). Az evészavarok családterápiája az újabb adatok fényében.

Funkcionális hólyagműködési zavarok kezelése a komplex uroterápia módszerével

Sándor György¹, Juhász Zsolt^{1,2}, Oberitter Zsolt^{1,2}

¹Vizelési Tréning Program, ²PTE KK Gyermekklinika, Manuális Tanszék, Pécs

Az ismert húgyúti malformáció, szervi rendellenesség nélkül jelentkező alsó húgyúti funkcionális rendellenességek (LUTS) a becslések szerint a gyermekek 2-6 százalékát érintik 6-12 éves életkorokban. A jellemzően napközben észlelt tünetek nagyon változatosak: gyakori és/vagy erős (urge) vizelési késztetések, akaratlan vizeletvesztés (inkontinencia), ismétlődő vizeletfertőzések, ritka (akár napi 2-3 vizeletürítés), kis vagy nagy funkcionális hólyagkapacitás, nem monosymptomás enuresis nocturna és ezek végtelen kombinációi jellemzik a tünetegyüttest. A 4 évesnél idősebb gyermekekben 3 hónapnál hosszabb ideig fennálló tünetek felvetik a LUTS gyanúját. A LUTS gyakran komplex eliminációs problémát okoz, a húgyhólyagműködési zavar és a székrekedés együttes előfordulása a bladder-bowel syndrome (BBS). Gyakran (20-40 százalékan) társulnak mentális, pszichés problémák a húgyúti tünetekhez. A tünetekkel küzdő gyermekek szocializációs zavarai, a szorongás és a depresszió gyakori jelenségek, de jól ismert a hólyag túlműködés (overactive bladder) és az ADHD együttes előfordulása is. A mentális zavarok csökkentik a beteg gyermekek és a családjuk rezilienciáját és ezzel hátrányosan befolyásolják a kezelés hatékonyságát. A felismerés és a betegútmenedzsment kulcsszereplője az alapellátó gyermekorvos/háziorvos, hiszen a gyanú felvetése és a betegek mielőbbi szakellátásba irányítása döntően befolyásolja a kimenetelt. A LUTS tünetei ördögi körként erősítik egymást, ami egyes esetekben az életminőséget komolyan befolyásoló következményekhez, így akár vesekárosodáshoz is vezethet. A kivizsgálás a vizeletürítési és a folyadékbeviteli szokások felmérése mellett a vesék és a húgyutak radiológiai vizsgálatát és a húgyhólyagműködés objektív, eszközös értékelését (uroflowmetria, urodinamikai vizsgálat) foglalja magában. A Vizelési Tréning Programban 2005 óta kezelünk gyermekeket funkcionális hólyagműködési zavar miatt. A kezelésben a komplex uroterápia módszerét alkalmazzuk, ami a folyadékbeviteli és vizeletürítési szokások adaptálása és rendezése (standard uroterápia) mellett intenzív medencefenék torna gyakorlást és biofeedback kondícionálást tartalmaz. A cél a fiziológiás, akadálytalan vizeletürítés helyreállítása, a LUTS tüneteit gyakran kísérő medencefenék diszfunkció megszüntetése. A Vizelési Tréning Program 20 éves működése alatt több, mint 2000 gyermeket kezeltünk. Az előadásban a kórkép megelőzését, felismerését és kezelését támogató tapasztalatainkat összegzem. Az enuresis nocturna és a LUTS jelentős átfedést mutat bizonyos területeken, így a komplex uroterápia hozzájárulhat az enuresis megszüntetéséhez. Magától értetődő, hogy egy gyermek nappali és éjszakai húgyúti tüneteit nem lehet elkülönítetten kezelni. Ezzel együtt az etiológiai, patofiziológiai háttér sokban különbözik, ami szükségessé teszi a komplex uroterápiát irányító gyermekgyógyászok és a gyermek nefrológiai gondozó folyamatos párbeszédét. A végeredmény a húgyúti tüneteket azok teljességében javító

kezelési folyamat, ami jó eséllyel biztosítja a gyermekek életminőségének markáns javulását.

Genetikai szindrómák pszichiátriai megnyilvánulásai gyermekkorban: klinikai tapasztalatok interdiszciplináris megközelítésben

Sándor-Bajusz Kinga Amália¹,
Papp-Hertelendi Renáta¹, Gacs Veronika¹,
Petrus Bernadett¹, Hambuch Júlia¹, Till Ágnes²,
Hadzsiev Kinga², Csábi Györgyi¹

PTE KK ¹Gyermekegyógyászati Klinika Gyermekek-és Ifjúságpszichiátriai Tanszék, ²Orvosi Genetikai Intézet, Pécs

Bevezetés: Számos genetikai szindróma gyermekpszichiátriai zavarokkal társulhat, gyakran szokatlan tünet-társulással és eltérő gyógyszer toleranciával. A pszichiátriai állapot stabilitása alapvető szükséglet a szubjektív jóllét, az életminőség, az adekvát fejlesztés és a támogatás perspektíváiból.

Célkitűzés: Célunk annak bemutatása, hogy a genetikai szindrómák és a pszichiátriai kórképek kettős diagnózisa hogyan járul hozzá a komplex gondozási igények kidolgozásához és az miként befolyásolja a terápiás stratégiákat.

Módszerek: 2023–2025 között hat olyan gyermeket kezeltünk a PTE Gyermekek-és Ifjúságpszichiátriai Tanszékén, ahol genetikai meghatározottságú betegséghez markáns pszichiátriai tünetek társultak. Előadásunkban áttekintjük a klinikai dokumentációt nemzetközi adatbázisok (OMIM, Genereviews) és már publikált esettanulmányok tükrében.

Eredmények-megbeszélés: A gyermekek leggyakrabban magatartásproblémák miatt kerültek pszichiátriai ellátásba. A kivizsgálás során a genetikai rendellenességgel társult idegfejlődési zavarok domináltak. A farmakoterápiát a komorbid betegségek figyelembevételével óvatos dózisbeállítás mellett, szoros osztályos megfigyelés során vezettük be.

Következtetés: A genetikai és pszichiátriai diagnózis együttes kezelése multidiszciplináris megközelítést igényel – így a gyermekpszichiátria, a klinikai szakpszichológia és a klinikai genetika együttműködése szükséges mind a diagnosztika, mind a terápia során, amely így biztosítja legoptimálisabban a gyermekek hosszú távú pszichés és fizikai stabilitását.

A kora gyermekkori lelki egészség és a táplálási zavar

Scheuring Noémi, Gulácsi Ágnes

Heim Pál Országos Gyermekegyógyászati Intézet, Budapest

Az előadás témája: Az előadás célja a csecsemők és kisgyermekek táplálási zavara multidiszciplináris értelmezésének és interdiszciplináris ellátásának bemutatása a kora gyermekkori lelki egészség (IECMH Infant and Early Childhood Mental Health; Zero to Three) szakmai keretében. Nagy hangsúly fektet a probléma felismerésében szerepet játszó anamnestikus adatokra és a megfigyelési szempontokra.

Bevezetés: A táplálási zavarok értelmezésére és az intervenciós lehetőségek meghatározására a kora gyermek-kori mentális és lelki egészség (Infant and Early Childhood Mental Health, IECMH) szemlélete nyújthat szakmai keretet. A kora gyermekkor egyedi, mivel erre az életszakaszra jellemző legnagyobb mértékben a fejlődési változás, így az érzékszabályozás, a szülő-gyermek interakció területén, a fizikai funkció kontrolljában, a játszás, valamint a mozgás- és nyelvi készség alakulásában. Gyermekegyógyászati gyakorlati munkánk során az organikus okok vizsgálatánál a szomatikus, motoros és nyelvi készségek fejlődési mutatói felismerésre kerülnek, de kevésbé érvényes ez a szociális/érzelmi, viselkedési és kapcsolati jellemzők észlelésére és értékelésére. Ugyanakkor kora gyermekkorban olyan szociális-érzelmi szabályozási és viselkedési problémákkal találkozhatunk, melyek a tünetek alapján akár organikus hátteret feltételeznek, de a kivizsgálás ezt nem támasztja alá, illetve nem magyarázza azokat. Az IECMH multidiszciplináris szakmai területének megismerése és megértése hozzájárul a kora gyermekkori táplálási zavarok személyre szabott, bio-pszicho-szociális orvosi ellátásához és a prevenciót is támogatja. A Heim Pál Országos Gyermekegyógyászati Intézetben 2017 óta működő Koragyermekkori Evés-alvászavar Ambulancia az IECMH multidiszciplináris szemléletével, interdiszciplináris módszerrel team munkában látja el a táplálási zavarral küzdő kisgyermeket és családjaikat.

Célkitűzés: A prezentáció célja, hogy hangsúlyozza az IECMH szemlélet jelentőségét a gyermekgyógyászatban, továbbá a gyermekkori táplálási zavar (Pediatric Feeding Disorder, PFD) konszenzus definíciót bemutassa. Ezen tudományos területek ismerete alapján a táplálási probléma hátterében fellelhető okok vizsgálatakor szélesebb körű kérdések tehetők fel az anamnézis felvétele során. Így olyan információkra is fény derülhet, amelyek a kiváltó tényezőkre utalhatnak. A kisgyermek evéskészség fejlődési szintjére, táplálkozási magatartására, az étkezési helyzetekre, valamint további mutatók megismerésére vonatkozó kérdések, mind közelebb hozzák a probléma megértését, és a szülői panaszok megértését is. Az IECMH egy olyan tudományos terület, mely fejlődésorientált, és a kapcsolati megközelítés jellemzi. Ennek ismeretében a kisgyermek legjobban az elsődleges gondozójával való kapcsolatában érthető meg, melynek figyelembevétele a vizsgálatok, a diagnosztikai folyamat és az ellátás során is javasolt.

Módszerek: Szakirodalmi áttekintés és a Koragyermekkori Evés-alvászavar Ambulancia gyakorlati tapasztalatai alapján:

- komplex multidiszciplináris anamnézis kérdéssor összeállítása,
- étkezési helyzetek megfigyelési szempontjainak összeállítása – videofelvétel közös elemzése a szülővel.

Eredmények és megbeszélés: Az anamnézis kérdéssor az evészavaros kisgyermekek kivizsgálásában hasznos útmutatást nyújt. A szülő-gyermek kapcsolat jeleinek megfigyelése különös jelentőséggel bír a táplálási zavarok megítélésében és az intervencióban is.

Következtetés: A kora gyermekkori táplálási zavarok IECMH szemléletű ellátása új lehetőségeket nyújthat a bio-pszicho-szociális gyermekegyógyászati vizsgálatban.

A vizsgálat az anamnézis szempontjainak kiszélesítésével és a szülő-gyermek interakció megfigyelésével számos diagnosztikai eszközzel egészülhet ki. Az interdiszciplináris együttműködés – gyermekorvos, gyógypedagógus, pszichológus, dietetikus bevonásával – komplex és hatékony beavatkozásra adhat lehetőséget. A szülő aktív bevonása, edukációja és a szülői táplálási gyakorlat optimalizálása nemcsak a tünetek enyhítéséhez, hanem a gyermek hosszú távú fejlődési és érzelmi biztonságának megalapozásához is hozzájárulhat.

Ismerkedés egy súlyos bőrbetegséggel: Hidradenitis suppurativa gyermekkorban

Schveibert Ágnes, Fodor Annamária, Fadgyas Balázs, Veres Klára

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

Bevezetés: A hidradenitis suppurativa (HS) egy olyan krónikus gyulladásos bőrbetegség, melyet hajlati lokalizációkban megjelenő gyulladt, fájdalmas, váladékozó nodusok, abscessusok, sipolyjáratok és hegesedés jellemez. A bőrtünetek súlyos negatív hatással vannak az életminőségre. A HS leginkább a felnőtt populáció betegsége, de egyre fiatalabb korban és egyre nagyobb számban jelenik meg a gyermekek körében is, bár a diagnosztikus nehézségek miatt a pontos előfordulási arány nem ismert ebben az életszakaszban.

Beteganyag és módszer: Az előadásban bemutatásra kerül a Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Bőrgyógyászati Ambulanciáján és Osztályán megjelent beteganyag, illetve ismertetésre kerülnek a legfrissebb irodalmi adatok a betegség lefolyásáról, illetve a legújabb terápiás lehetőségekről.

Eredmények: A betegellátás során egyre több páciens jelentkezik a HS rendszerint már súlyos formájával. A rendelkezésre álló lokális és szisztémás kezelés mellett több gyermek is részesül biológiai terápiában Bőrgyógyászaton. A HS kezelése multidiszciplináris, a társbetegségek kivizsgálása és kezelése, valamint sebészeti ellátás is gyakran szükséges. A betegség jelentős életminőségbeli romlást eredményez, ami megterheli a gyermeket és a családját, ezért a pszichés vezetés is elengedhetetlen.

Következtetés: Célunk a betegségre való figyelemfelhívás, hiszen az érintettek legtöbbször már évek óta küzdenek a bőrtünetekkel, sokszor egyéb társbetegségek miatt gondozott gyermekek is. Fontos, hogy minél korábban megtörténjen a bőrgyógyászati vizsgálat, gondozásba vétel és multidiszciplináris kezelés a páciensek életminőségének javítása érdekében.

Rizikó – újszülöttek utógondozása a neonatológus szemszögéből

Simon Gábor

Szent György Kórház Gyermekosztály, Székesfehérvár

Bevezetés: A 2025. évi Egészségügyi Közlöny 1. számában elismert szakemberek közreműködésével részletes, mindenre kiterjedő szakmai irányelv jelent meg a rizikócsoportba tartozó újszülöttek utógondozásáról. A téma

jelentőségét jól mutatja, hogy az élveszületettek mintegy 10%-át érint ez a probléma. A korai diagnózis, a megfelelő időben elkezdett kezelés és fejlesztés, valamint az orvosok, mozgásterapeuták, gyógypedagógusok és a családok együttműködése teszi lehetővé, hogy ezen újszülöttek fejlődése kedvező irányt vegyen, és a magas rizikófaktorral született gyermekek életminősége számottevően javuljon.

Megbeszélés: Évente mintegy 6000 koraszülött kezd életét tercier szintű perinatális intenzív centrumokban (PIC). Ehhez a betegcsoporthoz társulnak a neonatális encephalopathiával, genetikai eltérésekkel vagy perinatális infekciókkal születettek körülbelül 1000 fős csoportja, akik szintén ezekben a központokban részesülnek ellátásban. Az irányelv egyik fontos megállapítása, hogy a veszélyeztetett újszülöttek, csecsemők megfelelő kivizsgálása után orvosi felügyelet és irányítás mellett különböző szakemberek bevonásával és együttműködésével kapjanak életkoruknak és állapotuknak megfelelő fejlesztést. A neonatológusok születésüktől, 0 napos koruktól ismerik a legtöbb rizikóval születettet, ezért fejlődésneurológiai jártasság megszerzésével aktív részt kell vállalniuk a közepes és alacsony rizikójú újszülöttek hazaadás előtti fejlődésneurológiai vizsgálatában és utógondozásában. Ezzel egyrészt tehermentesítik a gyermekneurológusokat, akiknek a magas rizikójú újszülöttek szűrése és ellátása mellett számos egyéb feladata is van.

Másrészt fejlődésneurológiai szakrendelések keretében a neonatológus – a mozgásterapeuta, a gyógypedagógus, a pszichológus és a konziliáriusi szakmák támogatásával – gondoskodik az osztályról távozó veszélyeztetett gyermekek utógondozásáról, és szükség esetén (akár a haza bocsátástól kezdődően) a korai fejlesztésükről. Az ellátásban dolgozó egészségügyi szakemberek (védőnő, háziorvos) által eltérő fejlődésmentűnek ítélt csecsemőkkel kapcsolatban számukra konzíliumot is ad.

A Magyarországon alkalmazott fejlesztő módszerek képviselői a „Közös kincsünk a gyermek” program keretében Seregélyesen tartottak szakmai tanácskozást (2006). A módszerek többségét egymással kompatibilisnek, illetve kombinálhatónak ítélték meg. Ugyanakkor továbbra is szükségesnek tartották máig nem egyértelműen használt fogalmak (pl. rehabilitáció, korai fejlesztés, korai intervenció, neuroterápia), valamint az ezekhez kapcsolódó életkorok és kompetenciák pontos tisztázását.

Összefoglalás: A fejlődésneurológia a gyermekneurológia és a neonatológia kiemelten fontos részterülete. A rizikófaktorokkal született újszülöttek kivizsgálása és a szükséges korai intervenció megállapítása elsősorban orvosi feladat. A komplex korai fejlesztés ugyanakkor számos szakember együttműködését igényli, illetve kulcsszerepe van ebben az érintett családoknak is. Az egyes fejlesztő módszerek alkalmazási területének és életkorhoz kötött kompetenciáinak meghatározása, valamint a szakemberek közötti együttműködés gyakorlati megszervezése a jövőben is elengedhetetlen feladat. Ne engedjük az orvosi kivizsgálás és kontroll nélküli, szülőket súlyosan stresszelő „korai fejlesztő iparág” további terjeszkedését!

Korai gyermekkori evészavarok a házi gyermekorvosi gyakorlatban

Sutka Melinda¹, Scheuring Noémi²

¹38. sz. házi gyermekorvosi praxis, Debrecen; ²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

A kora gyermekkori táplálási/táplálkozási zavarok fő jellemzője az elégtelen orális tápanyagbevitel, amelynek hátterében szervi ok, tápanyaghiány, az evési készség elmaradása és/vagy pszichoszociális működészavar állhat. Bár az esetek egy része enyhe és spontán javul, az elhúzódó evészavar súlygyarapodási és növekedésbeli elmaradást eredményezhet, negatívan befolyásolhatja a kognitív fejlődést, valamint fokozott szülői szorongással és a gyermek számára szociális nehézségekkel járhat együtt, ami gyakran problémát okoz a család működésében is. Így a probléma korai felismerése és hatékony kezelése nagy jelentőséggel bír. Az alapellátó gyermekorvos szerepe több szempontból is kiemelkedő fontosságú a probléma menedzselésében. A kora gyermekkori rendszeres státuszvizsgálatok központi kérdése a gyermek tápláltsági állapotának felmérése, a motoros és pszichoszociális fejlődés megítélése, a táplálási mérőföldkövek elérésének követése. Az ismétlődő vizitek során a családokkal kialakított bizalmi kapcsolat pedig lehetőséget teremt a szülő-gyermek kapcsolati dinamika megismerésére is. Az evészavarral küzdő csecsemők és a hároméves kor alatti gyermekek leggyakrabban előforduló tünetei szorosan kapcsolódnak a fent leírt vizsgálati területekhez: súlygyarapodás elmaradása, táplálás elutasítása, nem az életkornak megfelelő táplálási forma, újabb állagok bevezetésének sikertelensége, félresiklott etetési szokások (például erőltetés vagy „üldözéses” etetés, álometetés), a szülő számára lelkiileg megterhelő etetési helyzetek stb. Ez lehetőséget teremt a házi gyermekorvos számára a korai felismerésre és a célzott kivizsgálásra. Az előadás célja, hogy bemutassa e kórképek gyakoriságát, ismertesse a gyakorlati felismerés és a korai beavatkozás hatékony módszereit, valamint hangsúlyozza a házi gyermekorvos szerepét a korai felismerésben, a kivizsgálás irányításában, táplálásterápia megkezdésében, a család támogatásában és a hosszú távú prognózis javításában.

A litium népegészségügyi jelentősége az idegrendszeri és immunológiai rendszer működésében

Szabó András

SE Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A litium a periódikus rendszer harmadik eleme, és ma-napság az akkumulátor gyártásban betöltött szerepe miatt vált széleskörben ismertté. Azonban fontos egészségügyi vonatkozásai miatt ez év nyarán még az EU parlamentben is tartottak egy vitanapot a litiumról. E tervezett referáló célja, hogy felhívja a figyelmet arra, hogy egy eddig figyelmen kívül hagyott nyomelemnek milyen fontos szerepe van a gyermekek egészséges fejlődésének a biztosításában.

A litium 100 éve ismert esszenciális nyomelem, és akkoriban az agyban mutatták ki magasabb koncentrációban-

Napi szükséglet 1 mg körül van. A gyökéres zöldségek fogyasztásával és az ivóvízzel juthatunk hozzá természetes módon. A múlt század közepén publikáltak egy halálos kimenetelű litiumklorid mérgezést, azóta veszélyes mérgeként van nyilvántartva és ezért Európában emberi fogyasztásra nem hozható kereskedelmi forgalomba. Amerikában azonban táplálékkiegészítőként többféle litiumsó is kapható korlátozás nélkül. Pszichiátriai betegségek kezelésére viszont gyógyszerként Európában és így hazánkban is kapható a gyógyszertárakban. Depressziós betegeknek ill. bipoláris zavar esetén a napi szükségletnél ezerszer nagyobb adagban adják tartós kezelésként jó hatásfokkal. Számos tanulmány jelent meg arról, hogy azokon a területeken, ahol az ivóvíz litium tartalma alacsonyabb ott magasabb az öngyilkosságok előfordulása, valamint a pszichiátriai betegségek incidenciája is magasabb.

A COVID járvány idején kritikus állapotú betegeknek adva sikeresen megakadályozták a citokin vihar kialakulását, ami a litium immunmoduláns, gyulladáscsökkentő hatására utal. Az utóbbi években kutatások igazolták a litium biokémiai hatásmechanizmusát, melyek közül kiemelendő az Inozitol-monofoszfátáz (IMPáz) gátlása, és a Glikogén-szintáz-kináz-3 (GSK-3) gátlása. További tanulmányok igazolták a litium neuroprotektív, összejittermelést indukáló, neutrofin-3 (NT3-neuronnövekedést serkentő) hatását. Az irodalomban található számos további hatás és a klinikai jelentőségének bizonyítása még további vizsgálatokat igényel. Azonban az állattenyésztésben széles körben alkalmazzák termékenység fokozás céljából a magas litium tartalmú takarmányokat.

A hazai ivóvíz készlet hasonlóan a legtöbb európai ország ivóvizéhez nagyon alacsony koncentrációban tartalmaz litiumot. Budapesten a tisztított ivóvízben a litium koncentráció 1-4 µg/L, ami azt jelenti, hogy a napi szükségletet 250 liter víz elfogyasztása tudná csak biztosítani. A természetes vizekben a 30-100 µg/L litium koncentrációt lehet mérni. Ezek az adatok magyarázzák azt, hogy a kisszámú önkénteseken végzett vizsgálataink során miért mérünk kivétel nélkül mindenkinek a mérési határ alatti szérumban litium koncentrációt (< 0,2 mmol/L). A normál érték 0,5-1,4 mmol/L. Megemlítendő, hogy az ismertebb gyógyvizek litium tartalma 240 µg/L-től 37 mg/L-ig terjed.

Az irodalmi adatok és a pilot vizsgálataink alapján megállapítottuk, hogy szervezet normális lithium ellátottságának komoly fiziológiai jelentősége van, ugyanakkor a rendkívül alacsony litium koncentráció az ivóvízben súlyos litiumhiányhoz vezet. A klinikai tünetek és a litiumhiány közötti összefüggés igazolása azonban még további vizsgálatokat igényel.

Syncope diagnosztikus algoritmus

Szabó Andrea

GOKVI, Gyermekszív Központ, Budapest

A syncope rövid eszméletvesztés a globális agyi perfúzió átmeneti elégtelenségének következtében. Gyors kezdet, rövid időtartam, majd az eszmélet spontán helyreállása jellemzi. Etiológiája változatos, az esetek döntő többségében teljesen jóindulatú, olykor azonban, pl. a

szív szerkezeti eltéréseiben, cardiomyopathiákban, öröklött artmia szindrómákban fellépése a hirtelen szívhalál fokozott kockázatát jelzi.

Diagnosztikai szempontból legnagyobb kihívást az aritmia eredetű syncope, okoz, hiszen a kardiális ioncsatornabetegségek, az elektromechanikai átkapcsolódás fehérjéinek genetikai károsodása (CPVT), az aritmogén kardiomiopátiák (ACM, HCM) nem adnak fizikális tünetet. A GOKVI Gyermekszív Központban egy retrospektív vizsgálatban 24 év beteganyagát áttekintve vizsgáltuk a syncope nem jellegzetes prezentációs tünete a fenti, genetikailag meghatározott szívbetegségeknek. A syncope kardiális eredetének kiszűrésére azonban az ismert kardiológiai, neurológiai, vazovagális „red flag”-ek önmagukban nem kellő biztonsággal nyújtanak eligazítást. A gyermekpopuláción is validált multivariábilis EGSYS score viszont 90% szenzitivitással jelzi a syncope cardiogen eredetét.

Mindezek alapján a syncope diagnosztikus algoritmusában az anamnesisfelvétel, klasszikus red-flag-ek figyelembe vétele mellett javasoljuk a multivariábilis EGSYS score bevezetését a magyar gyermekgyógyászati ellátásban. Indokoltnak tartjuk, hogy minden gyermek- és fiatalkori syncope és bizonytalan eredetű (pl. EEG-negatív) epileptiform rosszullet esetén történjen 12 csatornás EKG-regisztráció, strukturált elemzéssel, QTc kalkulációval. Követendő irányelvként javasoljuk, hogy fenti betegcsoportban, amennyiben a syncope terhelésre, prodroma nélkül lép, bármilyen EKG-eltérés társul a felsoroltak közül és/vagy az EGSYS score >3, történjen gyermekkardiológiai bemutatás aritmia-diagnosztikában jártas szakorvosnál

Újdonságok és régiségek a gyermekkori hipertóniában

Szabó Attila

SE Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A gyermekkori magasvérnyomás az elmúlt évtizedekben egyre gyakoribbá vált. Míg számos tekintetben évtizedes gyakorlaton és tapasztalaton alapuló diagnosztikai és terápiás elveket követünk, megjelentek új kihívások és lehetőségek is. Az előadás a régi ismeretek mellett, bemutatja a gyermekkori magasvérnyomás diagnosztikájában és terápiájában, valamint a hipertónia mögött álló kórfolyamatok tekintetében bekövetkezett változásokat. Diagnosztikus oldalról a megfelelő mandzetta használata és a monitorizálásban rejlő lehetőségek jelentenek kihívást, de egyben újdonságot is. Legnagyobb változást a primér és szekunder hipertóniák arányában bekövetkezett változás jelenti. Míg korábban a szekunder hipertóniák voltak jellemzőek a gyermekkorban, addig egyre inkább előtérbe került a mozgásszegény életmóddal együtt járó túlsúly, valamint egyéb állapotok pl. koraszülöttség szerepe. Új problémaként jelent meg az energiatartalok korlátlan fogyasztása is a gyermekek között. Mindezek megváltoztatják a terápiás protokollokat is. Így a gyógyszeres kezelések mellett, előtérbe kerül az életmódváltás, a mozgás és étkezés megváltoztatásának fontossága. Az előadás az elmúlt évek tudományos eredményeire alapozva mutatja be a gyermekkori magasvérnyomás területén történt változásokat és jövőbeli kihívásokat.

Marhahús alapú készítmények és növényi helyettesítők lipidtartalmának és zsírsavösszetételének analitikai vizsgálata

**Koczka Viktor^{1,2}, Marosvölgyi Tamás³,
Dergez Tímea³, Szabó Éva²**

PTE ¹Egészségtudományi Kar, Egészségtudományi Doktori Iskola, ²ÁOK Biokémiai és Orvosi Kémiai Intézet, ³ÁOK Bioanalitikai Intézet, Pécs

Bevezetés: Az elmúlt években az egészségtudatosság és a fenntarthatóbb táplálkozási szokások iránti növekvő érdeklődés hatására egyre több szülő választja a növényi alapú étrendet gyermekei számára is. Bár a teljes értékű növényi alapú étrend egészségi állapotra gyakorolt pozitív hatásai egyre nyilvánvalóbbak, az étrend térnyerésével párhuzamosan az élelmiszeripar számos olyan hús-helyettesítő terméket fejlesztett ki, amelyek összetételük és feldolgozottsági szintjük miatt a NOVA besorolás alapján az ultrafeldolgozott ételek közé tartoznak. A szakirodalomban egyre gyakrabban vizsgálják ezen termékek összetételét és hasonlítják össze az állati eredetű megfelelő termékekkel, azonban ezek a vizsgálatok többnyire a termék címkék összehasonlításán alapulnak.

Célkitűzés: A lipidek, valamint az élelmiszerekben található zsírsavak megoszlása jelentős hatással lehet az egészségi állapotra, ezért vizsgálatunk célja volt, hogy összehasonlítsuk néhány marhahús alapú hamburgerpogácsa és darált hús lipidtartalmát és zsírsavösszetételét a növényi alapú helyettesítőivel.

Módszerek: Vizsgálatunkba hat, Magyarországon kapható növényi alapú és négy marhahúsból készült hamburgerpogácsát, valamint egy-egy növényi és marhahúsból készült darált hús készítményt vontunk be, mindegyiket három különböző lejárati idővel. Mindegyik terméket nyers formában, elektromos húsdarálóval, majd kézi szövetőrővel homogenizáltuk. A lipidtartalmakat gravimetriával, a zsírsavösszetételeket gázkromatográfiával határoztuk meg. A zsírsavértékekből több táplálkozási indexet is számoltunk.

Eredmények: A címkeinformációk és a gravimetriás méréseink alapján is szignifikánsan alacsonyabb lipidtartalmat találtunk a növényi eredetű termékekben a marhahús alapú termékekhez képest (növényi: 10,25% [8,60%; 14,87%], állati: 19,67% [16,16%; 26,68%], medián [Q1; Q3]; $p < 0,01$). A marhahús alapú készítményekben a palmitinsav és az olajsav fordult elő a legnagyobb mennyiségben, míg a növényi alapú termékekben az olajsav mellett jelentős mennyiségben volt a két esszenciális zsírsav, az n-6 linolsav és az n-3 alfa-linolénsav is. A marhahús alapú termékek zsírsavösszetételében nem láttunk nagy változékonyságot az egyes termékek között. Ezzel szemben a növényi alapú termékek a lipidforrásként használt olaj minőségétől függően igen változatos zsírsavösszetétellel rendelkeztek. Egy kivételtől eltekintve a növényi alapú termékekben magasabb telítetlenségi indexet (UI) és hipokoleszterinémia / hiperkoleszterinémia hányadost (HHR) találtunk (UI: 129,62 [96,84; 146,10]; HHR: 50,13 [45,69; 54,14]) mint az állati eredetű termékekben (UI: 8,18 [3,13; 11,59]; HHR: 1,35 [1,23; 1,43]).

Emellett a növényi eredetű termékek alacsonyabb atherogén (AI) és trombogén indexszel (TI) rendelkeztek (AI: 0,13 [0,09; 0,58]; TI: 0,26 [0,20; 0,32]) mint marha-

hús alapú termékek (AI: 0,83 [0,77; 0,94]; TI: 1,87 [1,72; 2,17]).

Következtetés: A növényi eredetű termékek alacsonyabb átlagos zsírtartalommal rendelkeztek, azonban igen nagy volt az egyes termékek zsírsavösszetétele közötti változékonyság. A zsírsavösszetételből számolt táplálkozási indexek jobban tükrözik a növényi eredetű termékek esetleges eltérő élettani hatásait az állati termékekhez képest, azonban további klinikai vizsgálatok szükségesek a vizsgálatban szereplő növényi húshelyettesítők egészségügyi hatásainak feltérképezésére.

Magyarországon kapható csecsemőtápszerek zsírsavösszetétele: pilot study

Nagy Sára^{1,2}, Tóth Gábor³, Marosvölgyi Tamás⁴, Szabó Éva²

PTE ¹Egészségtudományi Kar, Egészségtudományi Doktori Iskola, ²ÁOK Biokémiai és Orvosi Kémiai Intézet, ³Egészségtudományi Kar, ⁴ÁOK Bioanalitikai Intézet, Pécs

Bevezetés: Bár az élet első hat hónapjában a csecsemők kizárólagos szoptatása javasolt, hazánkban, a többi fejlett országhoz hasonlóan, igen elterjedt a csecsemőtápszerek használata. A tápszerek bizonyos összetevőire, például a lipidtartalomra és bizonyos zsírsavakra (pl: az esszenciális linolsav és alfa-linolénsav), szigorú szabályozások vonatkoznak, míg a többi zsírsav koncentrációja szélesebb skálán változhat. Korábbi kutatásunkban az anyatej nervonsavtartalma a szoptatás első hónapjában végig magasabb volt a koraszülött anyatejmintákban, mint az érett újszülöttek anyatejmintáiban (Marosvölgyi T és mtsai, Life, 2023). Egy friss irodalomáttekintés alapján az érett anyatej átlagosan 0,09 tömeg% nervonsavat tartalmaz (Destailats F és mtsai, Front Nutr, 2025). Egy kínai tanulmány ugyanakkor csak a vizsgált tápszerek felében tudta a nervonsavat kimutatni (Yu J és mtsai, Nutrients, 2019), azonban európai adatokat nem találtunk.

Célkitűzés: Előzetes tanulmányunk célja volt felmérni néhány, a magyar piacon kapható hagyományos, és különféle indikációval rendelkező (koraszülött, antireflux, hipoallergén, tehéntejfehérje allergia) poralapú anyatej-helyettesítő és -kiegészítő tápszer zsírtartalmát és zsírsavösszetételét, különös figyelemmel a nervonsav előfordulására.

Módszerek: A kilenc anyatej-helyettesítő (ebből egy koraszülött) és három anyatej-kiegészítő poralapú tápszer zsírtartalmát gravimetriás módszerrel, míg a zsírsavösszetételüket gázkromatográfiával határoztuk meg. Mindegyik mintából három párhuzamos mérést végeztünk.

Eredmények: Több tápszer esetében mértünk a csomagoláson feltüntetett értéknél magasabb lipidtartalmat, de csak három esetben haladta meg a mért érték az ajánlott legmagasabb zsírtartalmat. A közepes szénláncú zsírsavak (8-14 szénatom; 0,1-51,9 tömeg%, min-max) és az olajsav (20,4-71,9 tömeg%) esetében igen tág határok között változtak az értékek a különböző termékek között. Ezzel szemben az EU rendelet által szabályozott zsírsavak, mint például a linolsav (11,4-17,8 tömeg%) és az alfa-linolénsav (1,1-1,5 tömeg%), mennyiségében csak kisebb eltérések mutatkoztak. Minden általunk

megvizsgált tápszer tartalmazott nervonsavat átlagosan 0,03 tömeg%-os mennyiségben, mely a kínai adatoknak megfelelő mennyiség volt.

Következtetés: Mindegyik általunk megvizsgált, Magyarországon kapható csecsemőtápszer tartalmazott nervonsavat, bár az anyatejben található mennyiség körülbelül harmadát érte el ez az érték. Míg az EU rendelet által szabályozott zsírsavak mennyisége igen szűk határok között mozogtak az egyes tápszerek között, a nem szabályozott zsírsavak koncentrációjában igen jelentős különbségeket találtunk.

Vizelet tartási és ürítési zavarok gyermekkorban

Szabó László

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Családgondozási Módszertani Tanszék, SE ETK, Budapest

Bevezetés: A vizelettartás és ürítés zavarainak lényege a húgyhólyag kiürítő izomzat, a detrusor és a záróizomcsoport, a sphincter összehangolt működésének a zavara.

Módszerek: 20 év irodalmának és saját tapasztalok áttekintése, összegzése.

Eredmények: A sphincter és a detrusor veleszületett fejlődési rendellenessége, az Extrophia vesicae, Epispadiasis folyamatos vizelet inkontinenciát okoznak. Az ép sphinctert elkerülő fejlődési rendellenesség, az Ureter ectopia, A detrusor-sphincter neurogén működési zavara lehet veleszületett vagy szerzett. Főbb formái a spina bifida, Myelo-meningocele, sacralis agenesia, kipányvázott gerincvelő. A detrusor-sphincter non-neurogen működési zavara a parancsoló vizelési késztetéshez társuló urgens inkontinencia. Társuló tünet a gyakori, napi 15-20 vizelés. Az uroflow vizsgálat hegyes csúcsos áramlágörbét mutat fokozott maximális áramlással. Az ultrahangon megvastagodott hólyagfal látható. Az urgens inkontinencia okait kutatva ez az érési folyamat egy bizonyos szakasza lehet. Vannak szerzett formái is, húgyúti infekcióhoz, húgyúti kövességhez, húgycső kifolyási akadályozottsághoz társul. Kisfiúknál gyakori a hypospadiasis következtében létrejövő meatus szűkület. Stressz inkontinencia leggyakrabban kövér kislányoknál fordul elő. A gyengébb gátizomzat és a hasi nyomás fokozódására, ugrálás, játszás kapcsán, vizelési inger nélkül pár csepp vizeletvesztés fordul elő. Hólyag-, húgycsőfejlődési rendellenességgel született gyermekeknél is rossz lehet a záróizom.

Nevetési inkontinencia. A nevetés kapcsán az egész húgyhólyag tartalmát kiüríti a gyermek. Komplet detrusor kontrakciót provokál a nevetés. Vizelés utáni inkontinencia szabályos vizelési érzet, és szabályos vizelés után jelentkezik. Leányoknál a vizeléskor a hüvelybe, fiuknál a fitymzsákba kerül, reked a vizelet és vizelés befejezése után, felállva okoz inkontinenciát.

Detrusor-sphincter-dyssinergia (DSD) a húgyhólyag kiürítő izom és a záróizom nem összehangolt működése. A vizelés indítása után, a záróizom hamarabb bezáródik, mielőtt a húgyhólyag teljesen kiürülne. Ennek következtében a detrusor izomzat a húgycső bezáródása miatt erőlködik és a gátolatlan detrusor kontrakciónál leírt tünet együttes jelentkezik, de residuummal vizel a gyermek. Fő jellemzője a szakaszos vizelés. A visszamaradó

pangó vizelet károsíthatja a felső húgyutakat, recidiváló húgyúti fertőzéshez, VUR-hoz és éjszakai enuresishez vezet.

Megbeszélés: Gyermekkorban a felnőttkori vizelet tartási és ürítési zavarok minden formája előfordul, csak a kiváltó okok, és megoszlásuk más lehet. A felnőttkorra már megoldott vesesületett fejlődési rendellenességek által okozott eltérések viszont elsősorban a gyermekkorban okoznak problémát. Nyilvánvaló ok, mint beidegzési zavar vagy fejlődési rendellenesség nélküli vizelési zavar gyakran látható egyéb vizelési tünetekkel, mint gyakori, sürgető vizelés és húgyúti infekció. A gyermekori vizelési zavarok felismerését nehezíti, hogy a gyermek sokszor nem mondja el panaszát a szülőnek, így sokáig ismeretlen marad a panasz. A részletes anamnézis felvételekor kiderül, hogy a szülő egyáltalán nem tájékozott a gyermek vizelési szokásairól. Másik probléma, hogy általánosítva minden gyermekori vizelettartási problémát az ágybavizeléssel, az enuresis nocturnával azonosítanak, s mivel ezt hibásan csak pszichés problémával magyarázzák, így szégyellik, és nem beszélnek róla, nem kérnek segítséget, és a gyermek ezért kivizsgálatlan és ellátatlan marad.

A diagnosztikus eszközök megegyeznek a felnőttkorban használt eszközökkel, de a vizsgálatok kivitelezése, a kis méretek, a gyermek együttműködési nehézségei miatt nehezebbek, sokkal több odafigyelést, időt igényelnek.

Következtetés: A pontos diagnózis eredményes célzott kezelésre ad lehetőséget.

Enuresis nocturna diagnosztikája, kezelése

Szabó László

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, SE ETK
Családgondozási Módszertani Tanszék, Budapest

Bevezetés: A családban az éjszakai ágybavizelés minden korosztályt érint, ezért mindennapi problémát jelentenek a családnak. Szégyellik, titkolják, a betegek fele soha nem kér segítséget. Pedig a gyermekori betegségek között a leggyakoribb probléma.

Célkitűzés: Az irodalom és a saját gyakorlat alapján bemutatni az enuresis nocturna diagnosztikáját és a megfelelő kezelést.

Módszerek: 20 év szakmai irodalmának áttekintése, összegzése.

Eredmények: Az enuresis nocturna hivatalos meghatározása: akaratlan vizelés, alvás közben 5 éves életkor után több mint heti 3 alkalommal, vesesületett vagy szerzett központi idegrendszeri károsodás nélkül.

Az egyéves életkorban úgymond még 100%. A gyermekek az életkor előrehaladásával megtanulják az alvás alatti kontrollt. A legtöbb gyermek 2-3 éves kora között szárazzá válik. De olyan sok gyermeknek van még bevizelése a 3-6 éves életkor között, hogy valójában nem tekintjük betegségnek. Gyakoribb fiúknál, az elsőszülötteknél. Az iskola első osztályában a gyakorisága a különböző felmérések szerint 5-20% között van, átlagosan 15%. A 8-10 éves korosztályban is még 10% fölött van. Korábban. 1%-nak tartották a felnőttkorba áthúzódó esetek számát, de új felmérések szerint felnőttkorban 2-3 % között mozog, és az életkor előrehaladásával már nem csökken.

Kivizsgálás: Az anamnézis, a fizikális vizsgálat mellett az lapvizsgálatok közé tartozik a vizelési napló, az első érzet, a maximális húgyhólyag kapacitás vizsgálata, a reggeli első vizelet fajsúlyának mérése, az enuresis naptár, a vizelés megfigyelése, uroflow-vizsgálat és a vizelet-áramlás mérése, ultrahangvizsgálat, a vizelés utáni reziduum mérése.

Az okok között szerepel a fokozott vizeletkiválasztás, az egésznapos fokozott folyadékforgalom, a Diabetes insipidus, a csak délutáni fokozott folyadékfogyasztás, az antidiuretikus hormon napszaki ingadozásának zavara, az ADH éjszakai alacsony szintje, a glomeruláris filtráció circadián ritmusának változása, éjszakai fokozott nátrium- és ozmotikus anyagkiválasztás, metabolitok kiválasztása, hipercalciuria, B₁₂-vitamin-, folsav-, vashiány, alvászavar, ébredési zavar, gátolatlan detruzor-kontrakció, az autonóm idegrendszer működési zavara, érési késés, de lehet csökkent húgyhólyag-kapacitás, székrekedés, allergia, beidegzési zavarok, detruzor-szfinkter disszinerгия, neurogén hólyagműködés, ADHD – figyelemhiányos hiperaktivitási zavar, pszichés zavarok, ritkán a húgyutak anatómiai fejlődési rendellenessége.

Kezelése: Beavatkozással nem járó kezelések, a tanácsadás, az oktatás, a viselkedésterápia vagy uroterápia. Beavatkozással járó nem gyógyszeres terápiák a folyadék-korlátozás, a diétás tanácsok, az általános életmódbeli tanácsok, a motivációs terápia, a szárazágytréning, a hólyag-gát-tréning, vagy Enuresis alarm kondicionálás. Oki terápiák az éjszakai polyuria gyógyszeres kezelése, dezmozepresszin adása, a fokozott aktivitású (hiperaktív) húgyhólyagizom antikolinerg gyógyszeres kezelése, vagy triciklikus antidepresszánsok adása, illetve pszichológiai terápia.

Megbeszélés: A nemzetközi irodalmi adatok és a saját tapasztalat alapján pontos diagnózis felállítható és célzott kezeléssel eredményesen szüntethetjük meg az enuresis nocturnát. Miközben a felesleges kezelésket elkerülhetjük.

Következtetés: Az enuresis nocturna egyike azoknak a kérdéseknek, amelyek a gyermekorvost is a mindennapi-gyakorlatban állandóan foglalkoztatja, részint a betegség gyakorisága miatt, részint azért, mert egységes és sikeres kezelési eljárás egyértelműen nem alakult ki. Ennek a könyvnek a megírásával az ismeretek hiányát szeretném csökkenteni és tudományos és gyakorlati segítséget nyújtani a gyerekek ellátóinak.

Az újszülött intenzív osztályok 2024. évi teljesítménye

Szabó Miklós¹, Valek Andrea^{1,2}

¹SE Gyermekgyógyászati Klinika Neonatológiai Tanszék,

²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

A magyarországi újszülött intenzív osztályok (PIC) 2005 óta gyűjtenek strukturált, individuális adatokat az ellátottakról. A PIC betegregiszter jelenleg az OKFÓ keretén belül, kötelező adatgyűjtésen alapulva működik, Nemzeti Szülészeti, Perinatális és Humán Reprodukciós Regiszter néven:

https://okfo.gov.hu/Szakmai_informaciok.

2024-ben a KSH adatai alapján 77511 élveszületés volt, a csecsemőhalottak száma 298 fő volt, a csecsemő halandóság 3,8 ezrelék volt. A PIC regiszter 2024. évi előzetes eredményei alapján a hazai II. és III. szintű PIC ellátó rendszerben összesen 6021 főt (élveszülöttek 7,8%-a) gyógyítottunk. A PIC-ben elhunytak száma 175 fő volt, ami az összes 2024. évi csecsemőhalott 58,7%-a. Ez az arány hasonló az előző évekhez.

A PIC-ben gyógyított populáció 40 %-a érett, 60 %-a koraszülött volt, ezen belül a 32. gesztációs hét, vagy ennél éretlenebbek (≤ 32 GA) aránya 21 % volt. A kezelték 16,8%-a iker várandósságból született.

Bronchopulmonális diszplázia (BPD) 228 betegnél lépett föl, a ≤ 32 GA populáció 16%-a, többségük (189 fő) a ≤ 28 GA alcsoportba tartozott. A ≤ 32 GA populációban a bármilyen súlyosságú intraventriculáris vérzés (IVH) aránya 24 % volt. Súlyos, III-IV. stádiumú IVH 91 esetben (7,2%) került diagnózisra. Súlyos retinopathia prematurorum (ROP) vagy ROP miatt szemészeti kezelés 77 betegnél (6%) fordult elő a ≤ 32 GA populációban, a ≤ 28 GA alcsoportban 16%, a 29–32 GA alcsoportban 1 % volt. Necrotizáló enterocolitis (NEC) a ≤ 32 GA populációban 75 esetben (6%) fordult elő: a ≤ 28 GA alcsoportban 13,4%, a 29–32 GA alcsoportban 2,1% volt. A fenti szövődmény betegségek gyakorisága az előző évekhez képest érdemben nem változott.

Az igen éretlen koraszülöttek jelenleg kedvező túlélési mutatói mellett a szövődmények aránya hosszabb ideje nem csökken. Az elkövetkező években elsősorban az IVH, azon belül is a súlyos IVH számának és arányának csökkentése a legnagyobb kihívás a PIC ellátó rendszer számára.

Gyermeckori fej-nyaki daganatok: ritka, de kihívásokkal teli kórképek

Szabó Sándor, Csóka Monika

SE Gyermekgyógyászati Klinika Tűzoltó Utcai Részleg, Budapest

A gyermeckori fej-nyaki daganatok diagnosztikája jelentős kihívást jelent, mivel az esetek túlnyomó többsége benignus elváltozás, és a malignitás aránya ritka (12–18%), de klinikai jelentősége kiemelkedő. A diagnosztikus nehézségeket fokozza, hogy a tünetek (pl. duzzanat, általános panaszok) gyakran infekciós eredetűnek tűnnek, emiatt a diagnózis több hetet, olykor több hónapot is csúszhat. Az elsődlegesen választandó képalkotó az ultrahang vizsgálat, részletesebb képalkotó, MRI elvégzése már az onkológiai központban javasolt.

A kezelés komplexitását a lokális sebészeti ellátás nehézségei adják: a daganatok gyakran nehezen rezekálhatók, a teljes eltávolítás sokszor nem lehetséges, különösen sarcomák esetén, ahol a rezekabilitás és a metasztázis jelenléte a prognózis fő meghatározója. A multidiszciplináris megközelítés elengedhetetlen, a sebészeti beavatkozás mellett gyakran szükséges sugárkezelés. A sugárterápia, különösen hagyományos technikával, jelentős hosszú távú szövődményekkel járhat, mint például esztétikai deformitás, növekedési zavar, illetve endokrin diszfunkciók. A modern technikák, mint a protonterápia, ígéretesek a mellékhatások csökkentésében.

Összességében a gyermeckori fej-nyaki daganatok ellátása komplex, a diagnózis sokszor nehéz, késői. A kezelés multidiszciplináris, és a hosszú távú következmények jelentős életminőség-romlást okozhatnak, ezért kiemelt jelentőségű a korai felismerés és a személyre szabott terápia, melynek kiemelt fontosságát esetbemutatókkal illusztrálva mutatjuk be.

Gyermeckori akut vesekárosodás: patomechanizmus, diagnosztika és terápia

Szabó Tamás

DE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen

A vesefunkció (GFR) gyors csökkenése akut vesekárosodás (AKI) kialakulásához vezet.

A súlyosság meghatározására a standardizált KDIGO definíció alkalmazható. Az akut vesekárosodás gyakori komplikáció, a súlyos állapotú betegek kb. 30%-át érinti és a mortalitás független rizikó tényezője.

Eredetét tekintve hemodinamikai, ischémiás/reperfúziós károsodás, gyulladásos vagy metabolikus folyamat, toxikus ártalom áll leggyakrabban a háttérben, melynek feltevésehez komplex diagnosztikai háttér szükséges. A szöveti károsodás és gyulladás központi szerepet játszik mind az immun- eredetű, mind a nem-immunológiai eredetű akut vesekárosodás esetén is. A rapidan progresszív glomerulonephritis (RPGN) a vesefunkció jelentős (>50%) károsodásával járó betegség, melyben az akut vesekárosodás néhány hét alatt (3 hónapon belül) következik be. A legtöbb RPGN eset patomechanizmusának lényege kóros autoimmun válasz, melynek kialakulásában esetleges genetikai faktorokon túl, eltérő etiológiai ágensek állhatnak. Az immunológiai válasz számos biológiai útvonalat aktivál (pl. komplement aktiváció, leukocita „recruitment”, proinflammatorikus citokinek, chemokinek és növekedési faktorok lokális felszabadulása) mely glomerular inflamációt és károsodást okoz. GN kialakulhat izoláltan a vesében (primer GN) vagy szisztémás betegség részeként (secunder GN). A komplement rendszer eltérő elemeinek aktivációja kulcsfontosságú eseménysor lehet a szöveti károsodás kialakulásában, a sokszor eltérő eredetű vesekárosodás progressziójában, a következményes szisztémás inflamációban, a vese- és egyéb szervdiszfunkciók megjelenésben. A vesében kialakuló kontrollálatlan komplement aktiváció háttérben gyakran a rendszert szabályozó fehérjék genetikai vagy szerzett funkciózavara áll (pl. aHUS, C3G). A diagnózis felállításához az immunológiai-és komplement aktiváció markerek, szükség esetén infektológiai vizsgálatok és gyakran szövettani vizsgálat elvégzése szükséges az optimális terápia tervezése érdekében. A legfontosabb terápiás lépések, mint a volumen-és elektrolitháztartás egyensúlyának fenntartása, nefrotoxicitás elkerülése, a kiváltó ok kezelése és szükség esetén vesepótló kezelés (APD, CRRT) indítása. A folyamatos dialízis kezelés (CRRT) akár újszülött kortól alkalmazható terápiás eljárás, melynek elterjedése jelentősen javította az AKI és sokszervi károsodással kezelt betegek túlélését. A vesepótló kezelés modalitásának, a kezdés időpontjának és a kezelés paramétereinek meghatározása jelentős tapasztalatot, multidisz-

ciplináris háttérrel és speciálisan képzett szakmai csapatot igényel.

A legújabb klinikai vizsgálatok eredményeként további immunmoduláns és komplement gátló gyógyszerek megjelenésére számíthatunk, melyek átgondolt alkalmazása új és rendkívül hatékony terápiás lehetőséget jelenthet, tovább javítva az AKI/sokszervi károsodással kezelt betegek túlélését és a késői szövődmények kialakulásának esélyét. A gyermekkori súlyos akut vesekárosodást követően kialakuló krónikus vesebetegség (CKD) a végstádiumú veseelégtelenség (ESRD) gyakori oka.

Következtetés: Súlyos akut vesekárosodás észlelése esetén a gyors diagnosztika elvégzése és az adekvát kezelés mielőbbi megkezdése érdekében a betegeket időben a megfelelő, akut-és krónikus dialízis háttérrel rendelkező centrumba kell eljuttatni.

Stroke-szerű tünetek háttérében álló ritka ok, hemiplégiás migrén esete

Szabó Viktória, Merza Márk, Kovács Márta

Győr-Moson-Sopron Vármegyei Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház, Győr

Bevezetés: A hemiplégiás migrén ritka átmeneti motoros deficitel járó migrén altípus. Becsült prevalenciája 0,01%. Sporadikus (SHM) és familiáris (FHM) formában fordul elő, ioncsatornákat érintő gének eltérése okozza. Diagnózisa nehéz, a stroke-szerű tünetek miatt sürgősségi kivizsgálást igényel. A rohamok változatos megjelenésűek és súlyosságúak. Fejfájás a legtöbb betegnél minden rohamnál előfordul. A motoros aura a legfőbb jellemző, de mindig 2 vagy több különböző súlyosságú arajelenség tapasztalható. A roham akut kezelésére nonszteroid fájdalomcsillapítók, paracetamol alkalmazandó, illetve bizonyos eseteknél kortikoszteroid. Megelőzésre verapamil, flunarizine, acetazolamid jön szóba, alternatívaként valproát, topiramát. A tünetek elhúzódhatnak, de szinte minden betegnél szanálódnak.

Esetismertetés: A hemiplégiás migrén diagnosztikus nehézségét, és kezelését szeretnénk bemutatni egy 13 éves betegünk kapcsán. Korábbi anamnéziséből éjszakai bevizelés, illetve 10 éves korban történt adenotomia és paracentézis, majd vezetékes halláscsökkenés miatt fül-orr-gégészeti követése kiemelendő. Maternél gyermekkorban sűrű fejfájásos panaszok, átmeneti látászavar miatti kórházi kezelés, kivizsgálás történt.

Betegünk neurológiai anamnézise 7 éves korára nyúlik vissza. Minor fejtraumát követő tudatzavar, jobb felső végtagi dystonia miatt Szerbiában vizsgálták. EEG bal oldalon delta lassulást, koponya MR bal oldalon parieto-occipitalisan corticalis vasogén oedema jeleit mutatta. Szintén minor fejsérülést követően 8 évesen Gyermekosztályunkon kezeltük hányás, tudatzavar, bal oldali latens paresis, dystonia, meglassult beszéd, láz miatt. Kivizsgálás során eltérést nem találtunk. Neurológiai tünetei napokon belül megszűntek. Legközebb 12 éves korában hospitalizáltuk bal oldali hemiparesis, agyideg tünetek, tudatzavar, láz és fejfájás miatt. Akut koponya MR vizsgálaton kórjelző nem volt. További vizsgálatok eltérést nem mutattak. Tünetei órák alatt regrediáltak. Ekkor merült fel a hemiplégiás migrén lehetősége, neurológiai gondozásba vettük. Fél évvel később jobb oldali moto-

ros tünetek, fejfájás, tudatzavar, hányás, beszédzavar miatt került látóterünkbe. Felvételét követően rövid időn belül elkészített EEG vizsgálat a klinikai tüneteknek megfelelően bal oldalon depresszált háttértevékenységet mutatott. Fájdalomcsillapítás mellett állapota nem javult, mélyülő tudatzavar, fokozódó neurológiai tünetek miatt intenzív osztályra került átvételre. Diagnosztikailag nonconvulsiv status epilepticus, illetve hemiplegiás migrénhez társuló comatosus állapot merült fel. Valproát telítésben részesítettük, osmoterápiát, valamint intravénás szteroidkezelést indítottunk. Állapotromlás miatt, ismételt elvégzett EEG-n az előzőekhez képest novum nem volt. Laboratóriumi, liquor és vérgáz vizsgálat eltérést nem mutatott. Koponya MR felvetette a diffúziós képek alapján bal oldali ACM és ACP területi hyperacute stroke gyanúját, a migrén mellett. A vizsgálatot 24 óra múlva kontrolláltuk, illetve neuroradiológiai másodvéleményt kértünk, mely alátámasztotta a migrénes rohamhoz társuló keringészavar diagnózisát. Ezt követően a gyermek állapota lassan, fokozatosan javult. Két héttel a roham indulása után acetazolamid és valproát terápiával minimális jobb felső végtagi apraxia, enyhe beszédzavar, és csökkent kognitív képességek mellett emittáltuk. Két hónappal az epizód után motoros tünetei szanálódtak, rutin EEG is életkornak megfelelő volt, a koponya MR-en észlelt diffúziós jelzavar is regrediált. Genetikai vizsgálata FHM irányába folyamatban van. Tartós gyógyszeres kezelés mellett rohammentes.

Következtetés: A hemiplégiás migrén ritka, aluldiagnosztizált fejfájás szindróma. A stroke-szerű tünetek miatt felismerése diagnosztikus kihívást jelenthet, melyben a részletes anamnézis és a neurológiai tünetek értékelése lehet segítségünkre. Fontos az akut életet veszélyeztető neurológiai kórképektől való elkülönítése. Klinikai megjelenése, a tünetek időtartama és súlyossága kifejezett heterogenitást mutat. Prognózisa az esetek jelentős részében jó, még súlyos rohamok kapcsán is.

Új gyógyszerek, új vírusok interakciója gyermekkorban

Szalai Zsuzsanna

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

Bevezetés: A gyermekgyógyászat és a bőrgyógyászat metszéspontjában egyre gyakrabban találkozunk új vírusfertőzések, valamint az ezekre alkalmazott terápiák bőrgyógyászati vonatkozásaival. Az elmúlt évek járványügyi hullámai – különösen a SARS-CoV-2 és új RSV-variánsok – nemcsak a gyermekpopulációk fertőzéssel szembeni érzékenységét, hanem az ezekre adott immunológiai válaszok bőrmanifesztációit is új megvilágításba helyezték. Emellett a gyorsan fejlesztett antivirális szerek, vakcinák, és immunmoduláns terápiák újabb bőrtüneteket hoztak előtérbe.

A COVID-19 fertőzés kapcsán gyermekkorban többféle bőrtünetet azonosítottak, beleértve a pernio-szerű elváltozásokat („COVID-lábujj”), morbilliform exanthema, urtikaria, valamint vesiculopapulosus és livedoszerű mintázatokat. A multiszipisztémás gyulladáshoz szindróma (MIS-C) szintén gyakran jár cután tünetekkel, melyek időben történő felismerése kulcsfontosságú lehet a szövődmények megelőzése szempontjából. Fontos kiemel-

ni, hogy e bőrjelenségek többsége nem specifikus, ám megjelenésük gyakran megelőzi vagy kíséri a szisztémás tüneteket.

Célkitűzés: Az új vírusok és gyógyszerek közötti interakciók megértése elengedhetetlen a biztonságos és hatékony gyermekgyógyászati ellátás biztosításához. Az új típusú vírusterhelések – például a SARS-CoV-2, a módosult RSV törzsek vagy egyes enterovírusok – nem csupán akut fertőzéseket okoznak gyermekeknél, hanem hosszú távú következményekkel is járhatnak, például post-COVID szindróma vagy multisztémás gyulladásos szindróma (MIS-C) formájában. E vírusok megjelenése új terápiás megközelítéseket tett szükségessé, beleértve a célzott antivirális kezeléseket, immunmoduláló szereket és modern vakcinákat.

Különösen figyelemre méltó az mRNS-alapú vakcinák bevezetése gyermekpopulációban, melyek nemcsak új lehetőségeket, hanem új kérdéseket is felvetnek: például az immunválasz tartósságával, a mellékhatások profiljával és a különböző korcsoportokban mutatott eltérő hatékonysággal kapcsolatban.

Módszerek: A gyógyszerek és vírusok közötti interakciók vizsgálata kiemelten fontos a fejlődő szervezet sajátosságai miatt. A gyermekek máj- és veseműködése, valamint immunrendszerének éretlensége más farmakokinetikai és farmakodinámiai válaszokat eredményezhet, mint a felnőtteknél. Ez különösen fontos olyan esetekben, amikor az alapbetegség vagy krónikus állapot (pl. asztma, diabétesz, immunhiányos állapot) miatt a gyermekek többféle gyógyszert kapnak egyidejűleg, növelve az interakciók és mellékhatások kockázatát.

A modern antivirális szerek (pl. remdesivir, favipiravir) gyermekgyógyászati alkalmazásával kapcsolatban egyre több bőrgyógyászati mellékhatás dokumentált: makulopapulózus kiütések, fotoszenzitivitás, gyógyszer-indukálta exanthema, sőt ritkábban fix gyógyszerreakciók is előfordulnak. Az mRNS-alapú vakcinák kapcsán leírt bőrreakciók gyermekkorban jellemzően enyhébbek, de nem elhanyagolhatók: lokális erythema, urticaria, pruritus és ritkán késleltetett típusú hyperszenzitív reakciók is jelentkezhetnek. Atópiás gyermekeknél fokozott óvatosság javasolt az oltások körüli időszakban, különösen akkor, ha más immunmoduláns terápiában is részesülnek.

A biológiai terápiák gyermekgyógyászati bőrgyógyászati való terjedése (pl. atopias dermatitis esetén dupilumab alkalmazása) új lehetőségeket nyitott meg. **Eredmények, Megbeszélés:** A jövőbeli kutatásoknak a gyermekpopulációra szabott terápiás protokollok kidolgozására kell fókuszálniuk. Emellett kiemelten fontos a folyamatos adatgyűjtés, különösen az új gyógyszerek és vakcinák esetében. A személyre szabott gyermekgyógyászati irányába történő elmozdulás hosszú távon lehetőséget teremthet a hatékonyabb és biztonságosabb kezelések kialakítására.

Összességében elmondható, hogy az új vírusok és gyógyszerek közötti interakciók megértése gyermekkorban a multidiszciplináris megközelítés – beleértve az infektológiát, farmakológiát, immunológiát és gyermekgyógyászatot tekintve – kulcsfontosságú. A bőr gyakran elsőként jelzi a szervezetben zajló kóros folyamatokat, így a gyermekbőrgyógyász szerepe nemcsak diagnosztikus, hanem preventív és terápiás szempontból is felérté-

kelődik az új infektológiai és farmakológiai kihívások tükrében.

Szelumetinib kezelés hatásossága az 1-es típusú neurofibromatózis (NF1) okozta fejfájás kezelésében – esetbemutató

Szenci-Kaszás Balázs, Gábor Krisztina Mita

SZTE SZAKK Gyermekgyógyászati Klinika,
Gyermek-onkohematológiai Osztály, Szeged

Bevezetés: Az 1-es típusú neurofibromatózis (NF1) egy viszonylag gyakori, több szervrendszert érintő, autoszómális recesszív módon öröklődő genetikai betegség, mely hátterében a neurofibromin tumorszuppresszort kódoló NF1 gén funkcióvesztéses mutációja áll. A neurofibromin a RAS kis GTP-áz jelátviteli molekula GTP-áz aktiváló fehérjéjeként működve gátolja a RAS/MEK/ERK- és a PI3K/Akt/mTOR-jelátvitelt, így kiemelkedő szerepe van a fiziológiai sejtproliferáció és -differentiáció fenntartásában. Az NF1 diagnózisa a legzetes klinikai tünetek, illetve genetikai eltérések figyelembevételével történik. A klasszikus jelek (pl. tejeskávéfoltok, szeplők, intrakraniális eltérések, Lisch-nodulusok, plexiform neurofibromák) mellett a krónikus fejfájás egy ritkább panasz a NF1 páciensek körében, melynek hátterében felmerült a fokozott MEK/ERK-jelátvitel neuronális hiperexcitabilitást okozó szerepe. A szelumetinib (Koselugo®) egy szájon át alkalmazható, szelektív MEK1/2-inhibitor, melyet gyermekek fájdalmas, inoperábilis plexiform neurofibromáinak kezelésére törzskönyvezték. NF1-okozta fejfájás kezelésére vonatkozó eredmények eddig nem jelentek meg az irodalomban.

Esetismertetés: Sugárhányás, életvitelt korlátozó terápiarefrakter napi fejfájás és testszerte jelenlévő tejeskávéfoltok miatt került gyermekneurológiai gondozásba a serdülő leány, akinél a klinikai jelek alapján NF1 került diagnosztizálásra. Klinikánkon végzett koponya MR vizsgálaton az alapbetegségnek megfelelő léziók kerültek leírásra, genetikai vizsgálat a betegséget igazolta. Panaszai hátterében organikus, illetve pszichés eredet nem igazolódott. Plexiform neurofibromára utaló eltérés nem volt észlelhető. Terápiarefrakter fejfájására való tekintettel szelumetinib terápiát indítottunk, mely mellett panaszai lényegesen javultak.

Következtetés: A bemutatott eset alapján a szelumetinib terápia hatékony lehet az NF1-hez társuló, plexiform neurofibroma nélküli, terápiára nem reagáló fejfájás kezelésében is. A kezelés mellett jelentős életminőség-javulás volt megfigyelhető, fejfájása lényegesen enyhült, a napi rendszeresség és a fájdalomcsillapító-igény megszűnt. Eredményeink alátámasztják a MEK-gátlás potenciális szerepét, ugyanakkor további vizsgálatok szükségesek a szer célzott alkalmazhatóságának megerősítésére.

A láz kezelésének modern szemlélete és gyakorlata – Hol tart a hazai egészségügy az új szakmai irányelv gyakorlati alkalmazásában?

Szóke Henrik

PTE ETK Integratív Medicina Tanszék, Pécs

Bevezetés: 2025 márciusában megjelent az új egészségügyi irányelv „A Lázás állapot ellátásáról gyermekkorban”. Ennek lényeges részét képezi a gyakorlatban történő tényleges átültetés támogatása. Az irányelv erre konkrét javaslatokat tesz.

A célkitűzés egy olyan programterv létrehozása, mely segíti az irányelvben is megfogalmazott heterogén viszonyulás, nehezítő tényezők, mint „az évtizedek óta fennálló, lázhoz fűződő tévhitek, hiedelmek, szupresszív attitűd, széles körben nem megfelelő mindennapi gyakorlat változását.

Módszerek: Az irányelvben a következő javaslatok szerepelnek: 1. Az új információk terjesztése különböző csatornákon keresztül. 2. A viselkedésváltozást segítő és akadályozó tényezők szisztematikus vizsgálata, tervezett támogató intézkedések. 3. Oktatás és képzés gyermekeket ellátó egészségügyi szakemberek és gondozók/szülők körében. 4. Monitoring és értékelés. Ezek megvalósítására a következő konkrét lépéseket indítjuk: 1a) Meghatározó, szélesebb körben ismert szakmai és laikus folyóiratok, levelező listák, portálok, fórumok informálását. 1b) Meglévő szakmai oktatási anyagok (tanfolyamok, prezentációk, videók) áttekintését, modernizálásának szorgalmazását direkt megkereséssel. 2a) Régi szokások felmérését, hogy miért ragaszkodnak az érintettek a régi gyakorlathoz (pl. kényelmi okokból, félreértésekből, meggyőződésből). 2b) Az ellenállás kezelésére párbeszéd kezdeményezése az érintettekkel. 2c) Megerősítő technikák alkalmazását könnyen elérhető eszközökkel (emlékeztetők vagy mobilalkalmazások (mint pl. a hazai fejlesztésű LázBarát app). Visszacsatolással az elért eredményekről szakmai és laikus fórumokon. 2d) Ösztönzők és elismerések, pl. teljesítményalapú elismerések (pl. tanúsítványok, díjak), pozitív példák bemutatásával. 3a) Jelenléti, hybrid és online konferenciák, szemináriumok, webináriumok, továbbképzések, tanfolyamok, e-learning platformok szervezése szakemberek részére. 3b) Mentorálás és vezetői támogatás olyan szakemberek bevonásával, akik példát mutatnak az irányelv alkalmazásában, és másokat is ösztönöznek erre. Az érintett egészségügyi intézmények szakmai vezetőinek bevonása az irányelv megvalósításába. 3c) Laikusok és multidiszciplináris szakemberek bevonása az irányelv gyakorlati megvalósításába, együttműködésük szorgalmazása: szimulációk, esetmegbeszélések vagy valós helyzetek elemzése az irányelv alkalmazásának gyakorlására (workshopok, továbbképzések). 3d) Strukturális változtatások szorgalmazása intézményi szinten: az irányelvet beépíteni az intézmény protokolljaiba és munkafolyamataiba pilotprojektek formájában. 4a) Teljesítménymérés adatgyűjtéssel és az irányelvben megfogalmazott indikátorok segítségével. 4b) Visszacsatolás és folyamatos fejlesztés rendszeres értékelés alapján.

Megbeszélés és következtetés: A felvázolt Program jelentősen hozzá fog járulni az irányelv mindennapi klinikai gyakorlat történő átültetéséhez az érintett páciensek/gondviselők és az ellátásukban érintett egészségügyi

szakemberek szisztematikus bevonásával, támogatásával.

A koragyermekkori táplálkozási zavarok a gasztroenterológus szemével

Szűcs Dániel

SZTE SZAKK Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged

A táplálkozás egy olyan összetett folyamat, amely bár egészséges egyénben alapvető, magától értetődő mechanizmus, számos szerv zökkenőmentes, megfelelő funkcióján túl a szülő (gondozó)-gyermek párosának interakciójához kötött. Az ép működés alapját az anatómiai struktúrák, elsősorban a fej, oropharynx, nyak régió musculosceletalis szupportáló funkciója képezi. Ezen túl a centrális és perifériás idegrendszer, a gastrointestinalis (GI), valamint a cardiopulmonalis rendszerek megfelelően összehangolt munkája teszi lehetővé a táplálkozási folyamatát.

Ezen résztvevő egységek bármelyikének működési zavarra önmagában is rizikót jelent a gyermekkorban táplálkozási zavar (PFD) kialakulásához, azonban jellemzően egyszerre több rendszer is érintett. Emiatt indokolt a PFD multidiszciplináris megközelítése, ellenkező esetben fennáll a veszélye az egyoldalú, adott szubspecialitást érintő megközelítésnek, amely nem megfelelő terápiás kimenetelhez vezet.

Definíció szerint a PFD diagnózisa során az organikus betegség fennállás túl fel kell mérni a nutríciónális tényezőket, az evési képességeket és a pszichoszociális tényezőket.

A részletes anamnézis felvétel és fizikális vizsgálat során az organikus betegségekre utaló eltérések közül külön figyelmet kell fordítani az orofaciális anatómiára, a GI és cardiopulmonalis rendszer működésére, amelyek közvetlenül is befolyásolják táplálkozás folyamatát. A felső GI traktus diszfunkciója kialakulhat primeren vagy légúti anomáliához kapcsolatosan. Gastro-oesophagealis reflux betegség, eosinophil oesophagitis, gyulladós bélbetegség (IBD), sebészeti kórképek, korrigált oesophagus atresia, post-funduplicatio, valamint motilitási zavarral járó kórképek mind állhatnak PFD hátterében. Az oropharynx, larynx, tracheo-bronchialis rendszer betegségei szintén részét képezik az aero-digestív betegségeknek (ADD), kiemelten a csecsemők között, ahol a szopás-nyelés-légvétel összehangolása elengedhetetlenül fontos. Krónikus tüdőbetegségek vagy rekuráló infekciók a fennálló tachypnoe miatt szintén rontják a táplálhatóságot, azonban ez fordítva is kialakulhat: a visszatérő aspiratio fokozza a légúti infekciók gyakoriságát. Congenitalis vitium esetén a primer táplálási zavar mellett a posztoperatív időszaktól (hospitalizációtól) függően az evési képesség is sérül. Neurológiai betegségek, pszichiátriai kórképek, fejlődési elmaradás jelentős veszélyt jelentenek PFD kialakulására. Kifejezetten súlyos állapot kialakulására onnantól számolhatunk, amikor a gyermek szomatikus igényei már meghaladják az táplálkozási képességét.

A felsorolt betegségek differenciálása megfelelően megválasztott labor-, képalkotó vizsgálatok, társszakmák konzultációja alapján történhet. A felső GI traktust vagy légutakat érintő congenitalis vagy szerzett betegségek,

post-operatív állapotok pontos tisztázására kiemelten alkalmas az ADD kettős endoszkópia elvégzése.

A virtuális valóság technológia terápiás alkalmazása gyermekek fájdalomcsillapításában – Kezdeti tapasztalataink

Tinka Domonkos^{1,2}, Prukner Péter², Kovács Márta¹

¹Győr-Moson-Sopron Vármegyei Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház, Gyermekgyógyászati Szakmacsoport, Győr;

²Széchenyi István Egyetem, Budapest

Bevezetés: A fájdalomcsillapítás terén napjainkban egyre nagyobb érdeklődés mutatkozik a nem invazív, gyógyszermentes lehetőségek iránt, mely gyermekek esetén különösen fontos. A virtuális valóság (virtual reality, VR), egy számítógép által létrehozott mesterséges világ, mely a gyógyítás számos területén terápiás eszközként alkalmazható. A VR főként a páciensek figyelmének elterelése és több érzékszerv aktiválása (pl. vizuális és hallásérzet) révén fejti ki hatását. Az egyén elmerül a virtuális világban, elragadva a figyelmét a fájdalom érzékelésétől.

Célkitűzés: Vizsgálatunk célja a virtuális valóság terápiás hatásának vizsgálata az orvosi beavatkozásokon (pl. vérvétel, infúzió bekötés) átesett gyermekek fájdalmának és szorongásának vonatkozásában a hagyományos módszerrel összehasonlítva. Továbbá, kiértékeljük, hogy a VR vizsgálat mennyire befolyásolja az egyes beavatkozások időtartamát, ezáltal mennyire illeszthető be a mindennapi klinikai gyakorlatba. Kezdeti tapasztalatainkat ismertetjük.

Módszerek: Prospektív vizsgálatunkba olyan 4-18 év közötti gyermekgyógyászati betegeket vontunk be, akik képesek voltak kommunikálni és követni az utasításokat. Vizsgálataink során kereskedelmi forgalomban lévő VR szemüveget helyeztünk a betegekre, és egy narratív, 3 éves korhatár felett megtekinthető, virtuális 3D terekre optimalizált video képanyagot játszottunk le számukra elsősorban vénapunkció vagy infúzió adás során. A beavatkozás után összesen 9 kérdésből álló kérdőív segítségével mértük fel a terápiás hatékonyságot, értékeltük a gyermekek fájdalmának és szorongásának mértékét. A kutatást a Győr-Moson-Sopron Vármegyei Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház és a Széchenyi István Egyetem Digitális Fejlesztő Központjának együttműködésében indítottuk el, a Regionális és Intézményi Kutatásetikai Bizottság engedélyével.

Eredmények, megbeszélés: A vizsgálat 3 hónappal előtti indulása óta, VR szemüveg alkalmazása mellett 30 esetben (57% fiú, 43% lány) került kérdőív is dokumentálásra. A betegek átlagéletkora 11,5 év (tartomány 4-17 év) volt. Feltett kérdéseink alapján a gyermekek 90%-a enyhébb fájdalmat élt meg VR szemüveg alkalmazása mellett a fájdalomfelmérő skála alapján, a megelőző vérvételekhez viszonyítva. A megkérdezettek 73%-a választotta a VR szemüveget vérvétel kapcsán figyelemelterelésre a későbbiekben is. A szülők megkérdezésekor a szülők kisebb vagy nem rosszabb fájdalmat észleltek gyermekeiknél, összehasonlítva, a korábbi hagyományos vérvételekhez képest, még azokban az esetekben is, ahol a gyermek fájdalmasabbnak élte meg a beavatkozást. A VR szemüveg alkalmazása néhány perccel

hosszabbította meg a beavatkozás időtartamát, és emellett kisebb gyermekeknél az eltérő fejméret miatt plusz személy jelenléte is szükséges volt a szemüveg biztonságos rögzítéséhez.

Következtetés: Ezidáig elvégzett felméréseink alapján a fájdalom és szorongás vonatkozásában összességében pozitív visszajelzéseket kaptunk, mind a szülői oldalról, mind a gyermekek részéről.

Munkánk limitációja, hogy vizsgálatunk kezdeti szakaszában vagyunk még, viszonylag kis esetszámmal. Tinédzser betegeink számára is, főleg a fiatalabb korosztály számára érdekes képanyagokat tudjuk csak lejátszani, illetve kisebb gyermekeknél a VR szemüveg felhelyezése és rögzítése problémás, plusz személy jelenlétét igényli. A későbbiekben egyetemi partnereinkkel, a megszerzett tapasztalatok és adatok feldolgozását követően célunk, olyan eszközök ergonomikus kialakítása, amelyek a gyermekek számára kényelmes és könnyen kezelhető VR eszközök fejlesztését eredményezi a klinikumban. Köszönettel tartozunk türelmes betegeink és segítőkész szakdolgozói csapatunk irányába, akik segítségével jelen vizsgálat nem valósulhatott volna meg.

Gyermekbántalmazás eseteinek vizsgálata 2010-2024 között a Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézetben

Toma Andrea^{1,2}, Valek Andrea^{1,3}, Nyerges Dóra⁴, Tischner Tamara⁵, Csóka Tekla⁶, Mészner Zsófia¹

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Módszertani Igazgatóság; SE Egészségtudományi Kar

²Családgondozási Módszertani Tanszék, ³Gyermekgyógyászati Klinika, ⁴Ápolástan Tanszék, ⁵Családgondozási Módszertani Tanszék, ⁶Képalkotó Diagnosztikai, Analitikus és Orvostechnikai Tanszék, Budapest

Bevezetés: A gyermekbántalmazás prevalenciája világszerte jelentős, a WHO adatai szerint a gyermekek közel egyharmada élete során valamilyen formáját elszenvedti. Az elmúlt évek vizsgálatai rávilágítottak arra, hogy a fizikai, érzelmi és szexuális bántalmazás, valamint az elhanyagolás súlyos rövid- és hosszú távú egészségügyi kockázatokat hordoz, beleértve a pszichés zavarokat, krónikus betegségeket és a fokozott mortalitást. A gyermekbántalmazás jelentős népegészségügyi probléma.

Módszerek: Előadásunk célja, hogy áttekintést adjon a Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézetben (HOGYI) 2010-2024 között előforduló gyermekbántalmazási esetekről. Retrospektív kutatásban vizsgáltuk, azoknak előfordulását, típusait és egészségügyi hatásait. Elemeztük a klinikai diagnosztika kihívásait, különös tekintettel a Megrázott Gyermekek Szindróma (SBS/HT) eseteire. Kutatásunk a kórházi védőnői nyilvántartáson, valamint a betegdokumentáció áttekintésén alapult és tartalmazta mindazon eseteket, melyek jelzést igényeltek. Gyermekbántalmazás szempontjából vizsgált korosztály azon 0-18 éves gyermekek, akik felvételre kerültek kórházunkba. Kizárásra kerültek a pszichiátriai osztályra felvett gyermekek.

Eredmények: Az adatokból képet kaptunk a HOGYI-ban előforduló gyermekbántalmazási esetek számáról és fajtajáról, az esetek területi megoszlásáról. Továbbá bővebb rálátásunk lett a speciális fizikai bántalmazási forma a megrázott gyermek szindróma gyakoriságáról, a területi

megoszlásról és a sérülések keletkezési módjairól, valamint a megsérült gyermekek későbbi életútjáról a sérülések hosszútávú következményeiről.

Következtetés: A gyermekbántalmazás elleni küzdelemben az orvosok kiemelt szerepet játszanak a gyanú felismerésében, a dokumentációban és a prevenció stratégiák alkalmazásában. A kutatási eredmények integrálása az ellátási protokollokba elengedhetetlen a gyermekek hosszú távú egészségvédelméhez. A cél egy olyan szemlélet erősítése, amelyben az egészségügyi szakemberek aktív és tudatos résztvevői a gyermekek biztonságának megőrzésében.

Szívbeteg gyermek lázas infekciói – az endocarditis ritka betegsége

Tordas Dániel

GOKVI, Gyermekszív Központ, Budapest

A gyermekkorban gyakoriak a lázas infekciók, amelyek a gyermekkardiológiai gondozásban lévő betegeket sem kerülnek el, ugyanakkor a bakteriális endocarditis előfordulása ritka, de súlyos következményekkel járó kórkép. Az előadás célja, hogy áttekintést adjon a szívbeteg gyermekek infekciós kockázatairól, a banális felső légúti fertőzések és a ritka, de életveszélyes endocarditis elkülönítésének lehetőségeiről. Röviden bemutatásra kerülnek az endocarditis rizikócsoportjai, a klinikai tünetek, valamint a diagnosztikai és terápiás megfontolások. A hangsúly a mindennapi gyermekorvosi gyakorlatban alkalmazható figyelmeztető jelek kiemelésén lesz: mikor kell gondolni endocarditisre, és mikor elégséges a tüneti kezelés. Az előadás célja, hogy a gyermekorvosok magabiztosabban ítéljék meg a szívbeteg gyermekek lázas infekcióit, felismerjék az endocarditis gyanúját indokoló eseteket, és ezáltal elkerüljék a túlzott antibiotikum használatot, hozzájáruljanak a korai diagnózishoz és a megfelelő betegirányításhoz.

Mendeltől a diagnózisig: sima zöld és göröngyös sárga utakon

Tory Kálmán

SE Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

Cyrril Franz Napp apát, amikor a szárnyai alá vette a XIX. század közepén az ifjú Mendelt, fogalmazta meg, hogy nem az öröklődés tényét kell megvitatni, hanem azt, hogy 'mi és hogyan öröklődik'. Mendel kísérleteiből, az F2 generációban 3:1 arányban megjelenő tulajdonságokból lehetett először levezetni, hogy a binomiális tulajdonságokat egy gén két allélja kell meghatározni. Egy betegség monogén eredetét a klinikai gyakorlatban a mai napig a mendeli öröklésment segítségével ismerhetjük fel. A XX. században számos mendeli öröklésment mutató szindróma klinikai ismérveit írták le. Az elmúlt négy évtizedben, a genetikai vizsgálatok gyors fejlődésével hétezer mendeli betegség génjét ismertük meg, lehetővé téve a monogén betegségek döntő részében, hogy genetikai diagnózis születhessen a klinikai gyakorlatban. Az emberiség 6-8%-át érintő ritka betegségek legalább 80%-a monogén, és ezen betegségek

döntő része gyermekkorban kerül felismerésre. Különös kihívás elé állítja mindez a XXI. században a gyermekgyógyászokat. Mára megtanultuk, hogy szindrómák és gének nem mindig felelnek meg kölcsönösen egymásnak, egy-egy szindróma számos gén károsodásából fakadhat, és egy-egy gén károsodása különböző megjelenésű és súlyosságú betegséget, akár több szindrómát is okozhat. A genetikai vizsgálatok tükröt tartanak elénk a diagnózis megállapításában, de lehetővé teszik azt is, hogy gén-specifikusan tanuljunk meg a kórképek főbb ismérveit. Egy ritka betegség diagnózisának születése a házi gyermekorvos, az adott specialista, laboratóriumi szakemberek és genetikus össz munkáját igényli. Fel kell ismerni ehhez a sokszor éveken át lappangó, szubklinikus jeleket, annak lehetséges genetikai eredetét, meg kell választani és pontosan kell elvégezni a megfelelő genetikai vizsgálatot, és helyesen kell értékelni annak eredményét. Ez utóbbiban az egyik legnagyobb kihívást az ismeretlen hatású variánsok megítélése jelenti. Ahogy megértjük egy-egy betegségben a gén és a fenotípus kapcsolatát a fehérje szerkezetén és sejten belüli szerepén keresztül, úgy leszünk egyre óvatosabbak az ismeretlen variánsok hatásának megítélésében. A glomerulosclerosis és a podocin kapcsolata alapján láthatjuk, hogy ugyanazon fehérje különböző variánsai hogyan tudnak domináns, recesszív, társulásfüggő recesszív vagy akár inkompletten penetráns (nem mendeli) betegséget okozni, és hogy milyen mértékben határozza meg az aminosavcsere minősége a betegség súlyosságát. Különleges kihívást jelent a variánsok penetranciájának és esetleges interakciójának megítélése: a betegekben azonosított variánsok hatását hajlamosak vagyunk felülértékelni.

Egyre nagyobb igény lesz a genetikai diagnózis megszületésére a XXI. században. A gén- és variáns-specifikus diagnózis adhatja a legpontosabb képet a betegség prognózisáról, az érintett szervekről vagy akár az öröklésmentről. Törekedni szükséges ezért a genetikai diagnózisra. Mennél fiatalabb az érintett gyermek, annál nehezebb a klinikai diagnózis felállítása, és lehet indokolt a kiterjedt genetikai vizsgálat, akár exomsekválás. A kiterjedt genetikai vizsgálat azonban magában rejti egy másodlagos találat azonosításának a lehetőségét, mely mind szakmailag, mind etikailag komoly kihívás elé állítja a genetikusokat. A variáns patogenitásáról és az eredmény közléséről való döntéséhez a genetikai ismereteken túl az adott betegség klinikumát is jól kell ismerje.

Egy genetikai diagnózis születhet sima zöld és sárga göröngyös utakon. Ha azonban házi gyermekorvos, specialisták és genetikusok munkája révén megszületik, biztos lábakon állva tudjuk a beteg gyermeket segíteni.

Anyai lelki egészség szerepe a regulációs zavarok kialakulásában

Tory Vera, Kurimay Tamás, Pelikán Anett, Babus Eszter, Munkácsi Melinda, Szemes Annamária
Észak-budai Szent János Centrumkórház, Budapest

Az anya és a csecsemő közötti interakciók alapvető szerepet játszanak a gyermek érzelmi, kognitív és szociális fejlődésében az élet első éveiben. Az anya és csecsemő

közötti kölcsönhatások során a csecsemő megtanulja az érzelmi kifejezést, a kommunikációt, a válaszok, a viszont érzelmek megértését. Az anya (vagy elsődleges gondozó) válaszkészsége, érzelmi támogatása elengedhetetlen a sikeres kapcsolódáshoz, ami kötődéssé érik majd. Az anya fizikai, érzelmi elérhetősége, támogatása és érzelmi válaszai segítik, hogy a gyermek megtanulja érzelmi szabályozását, ami hosszú távon kihat a későbbi önbizalomra és a társas kapcsolatokra is.

A kora gyermekkori fejlődésre negatívan hat, ha az anya mentális állapota nem megfelelő és ennek folytán a gyermek nem nyer az interakciók során megfelelő választ, figyelmet, megértést.

A regulációs problémák, mint például az alvási és étkezési zavarok sokszor innen erednek, az értelmi, érzelmi meg nem értés következtében kialakuló védekező viselkedési formák, reakciók a gyermeknél.

Az anyai hangulati zavarok és szorongás jelentősen befolyásolják a gyermek neurológiai és pszichoszociális fejlődését, súlyosan érintve a szülő-gyermek kapcsolatot. A terhesség alatt és a szülés után az anyai idegrendszer jelentős változáson megy keresztül, nő az idegrendszer plaszticitása, ami növeli az anya képességét az új kihívásoknak való megfelelésre, de egyúttal sérülékennyé is teheti az anyákat. A terhesség alatt és a postpartum időszakban jelentős a mentális betegségek aránya. A terhesség alatt a nők körülbelül 10–20%-a tapasztal szorongással kapcsolatos problémákat vagy depressziót, míg a szülést követő időszakban a nők körülbelül 10-15%-ánál alakul ki postpartum depresszió, ami arány akár 20-30%-ra is emelkedhet, ha figyelembe vesszük a nem diagnosztizált eseteket. Egyes mentális megbetegedések, mint pl. a bipoláris megbetegedés gyakran súlyosbodik a terhesség kapcsán.

Az előadás célja, hogy kiemelje az anyai lelki egészség fontosságát a gyermek fejlődésében, és módszereket mutasson be az anyai mentális betegségek korai felismerésére és kezelésére. A mama-gyermek interakció minősége és a családi támogatás kulcsfontosságú a gyermek optimális fejlődése szempontjából. A mentális zavarok korai felismerése, kezelése javítja a felépülés esélyeit, lehetővé teszi az anyaság pozitív megélését és segíthet megelőzni a későbbi pszichológiai és viselkedési nehézségeket.

Receptre írt magány: Az orvosi igazolások szerepe a gyermekkori elszigetelődésben és mentális betegségekben

Tóthné Almássy Monika, Mátyus Anna

KórházSuli Alapítvány, Észak-budai Szent János Centrumkórház Gyermek- és Ifjúságpszichiátriai Rehabilitációs Osztálya, Budapest

Bevezetés: A gyermek- és serdülőkorai mentális egészség kihívásai napjainkban kiemelt figyelmet igényelnek. Tapasztalataink szerint a tartós gyógykezelés alatt álló, különösen a pszichiátriai kórképpel küzdő gyermekek oktatásból való kiesése jelentős problémát jelent. Bár az orvosi igazolások célja a gyermek terheinek enyhítése, hosszú távon akaratlanul is hozzájárulhatnak az iskolai és kortárs közösségektől való elszigetelődéshez. Ez az izoláció nem csupán tanulmányi lemaradáshoz vezet-

het, hanem súlyosbíthatja a szorongást, a depressziót, és ronthatja a szociális készségeket, valamint az önbizalmat.

Célkitűzés: Előadásunkban arra a jelenségre szeretnénk rámutatni, hogy a gyakori vagy hosszan tartó igazolások milyen pszichoszociális következményekkel járhatnak. Célunk, hogy hangsúlyozzuk az egyéni mérlegelés és a multidiszciplináris konzultáció elengedhetetlen szerepét az igazolások kiállításakor, rávilágítsunk a közösségből való kimaradás hátrányaira. Kiemeljük az osztályközösségek és az iskolai környezet felkészítésének fontosságát a tartósan beteg diákok befogadására. Rámutatunk arra, hogy a gyermekpszichiátrékkal, pszichológusokkal és oktatási szakemberekkel való szoros együttműködés hogyan segíti elő a gyermek legfőbb érdekeinek érvényesülését. Hisszük, hogy szakma- és szektorközi szorosabb együttműködéssel tudjuk a legjobban támogatni a gyermekek mentális jóllétét és sikeres reintegrációját.

Módszerek: Előadásunk az Észak-budai Szent János Centrumkórház Gyermek- és Ifjúságpszichiátriai Rehabilitációs Osztályának klinikai tapasztalataira, valamint a KórházSuli Alapítvány több évtizedes gyakorlati tudására épül. Kiemelünk olyan valós eseteket, ahol a tartós otthonlét és az izoláció súlyosbította a gyermek mentális állapotát, és ahol a támogató közösségi beavatkozás kulcsfontosságú volt a gyógyulási folyamatban. Bemutatjuk a KórházSuli által kidolgozott komplex oktatási rehabilitációs programot, amely a személyre szabott tanulás mellett a szociális kapcsolatok fenntartására és a közösségbe való visszailleszkedésre fókuszál. Megosztjuk azokat a jó gyakorlatokat, amelyek a szorosabb együttműködés révén valósulhattak meg az egészségügyi és oktatási intézmények között, és bemutatjuk a rehabilitációs osztályon alkalmazott sikeres integrációs stratégiákat.

Eredmények: A gyógyulás szempontjából kritikus jelentőségű az iskolai közösségben való aktív részvétel és a strukturált tanulási környezet fenntartása. A túlzott otthonlét mélyítheti a szociális fóbiát, szorongást és depressziót, elszakítva a gyermeket a kortársaktól és a normalizált napirendtől. Ez a szociális elszigetelődés súlyosbíthatja a felnőttkori mentális betegségek kockázatát, ronthatja az önálló életvezetés képességét és a társadalmi integrációt. Kiemelten fontosnak tartjuk az egyénre szabott, körültekintő mérlegelés szükségességét az orvosi igazolások kiállításakor. Egyes esetekben, a szülők kérésére vagy az orvos jóindulatú szándéka ellenére a hiányzás meghosszabbítása kontraproduktív lehet.

Következtetés: A gyermekek hosszú távú jólétének biztosításához elengedhetetlen a holisztikus, együttműködésen alapuló szemlélet, amely túllép a fizikai gyógyuláson, és kiterjed a gyermek szociális, érzelmi és kognitív fejlődésére is. A házi gyermekorvosoknak – mint az első mérföldkönek – kulcsszerepük van abban, hogy az orvosi igazolások kiadásakor figyelembe vegyék a közösségből való kiszakadás lehetséges negatív következményeit. Közös célunk, hogy a gyermekpszichiátriai szakemberekkel konzultálva és az oktatási partnerekkel (anyaiskolákkal vagy a KórházSulival) együttműködve a beteg gyermekek számára a lehető legteljesebb oktatási és rehabilitációs támogatást biztosíthassuk. A tanulás és a kortárs közösség gyógyító ereje tagadhatatlan; felismerve ezt, a „receptre írt magány” helyett közös erőfeszítés-

sel „receptre írt közösséget” és támogatást adhatunk a gyógyulás és a mentális egészség egyik legfontosabb összetevőjeként.

Felsővégtagi robotikus és interaktív eszközök alkalmazása hemiparetikus gyermekek rehabilitációjában

Török Anett Johanna, Fancsaliné Garai Gabriella, Kántor Katalin

Sz.Sz.B.V.K. Jósa András Tagkórház, Gyermekrehabilitációs Osztály, Nyíregyháza

Bevezetés: A neuromotoros rendellenességek, mint a cerebrális parézis és a stroke, jelentősen akadályozzák a gyermekek mindennapi tevékenységeit. A felső végtag funkcióinak visszanyerése kulcsfontosságú az életminőség javításához, amelyben a robot-asszisztált terápia új lehetőségeket kínál.

Tárgyalás: Vizsgálatunk tárgya: a korábbi intenzív intervallum terápiánk hatékonyságát vizsgáljuk robotikus és inteaktív eszközös kiegészítéssel. A robotikus rehabilitáció során két fő eszköztípust alkalmaznak: az exoszkeletonokat és az end-effektorokat. Ezek különféle terápiás módokat tesznek lehetővé: aktív, passzív, asszisztív és rezisztív funkciókkal. Az AMADEO, PABLO, DIEGO, MYRO és GloReha, ARMeo Spring típusú eszközök játékos környezetben segítik a gyerekek szenzomotoros fejlődését, növelik motivációjukat és elősegítik a neuroplaszticitás hatását. Ugyanakkor kihívást jelent az eszközök gyermekekre szabott adaptálása. Hatékonyság vizsgálatára a Box and Block tesztet, illetve az FNO kézfunkciós részeit alkalmaztuk, amelyet a terápia nyitása-
kor, illetve zárásakor kívánunk felvenni. Szeretnénk összehasonlítani a különböző eszközök és terápiás intenzitások, időtartamok eredményeit is. Feltételezzük, hogy a kéthetes terápiák az eddigi hagyományos ellátások mellett hatékonyabbak, mint az egyhetesek, illetve az eszközök specifikációja nem jelentenek különbséget.

Konklúzió: A robot-asszisztált terápia véleményünk szerint hatékonyan egészíti ki a hagyományos gyógytornát, fokozza a gyerekek aktív részvételét, és hozzájárul a funkcionális fejlődésükhöz. További kutatások és gyermekbarát protokollok szükségesek az eredményesség növeléséhez.

Irodalom

1. Falzarano V, Marini F, Morasso, P, Zenzeri J. Devices and Protocols for Upper Limb Robot-Assisted Rehabilitation of Children with Neuromotor Disorders. Appl. Sci. 2019, 9, 2689.
2. Bayón C, Martín-Lorenzo T, Moral-Saiz B, Ramírez Ó, Rocon E, & Moreno JC. (2016). A robot-based therapeutic system for children with cerebral palsy: clinical effectiveness and integration in the therapeutic environment. BioMed Research International, 2016.
3. Fang Y, & Zhang L. (2020). Pediatric robotic therapy for upper extremity rehabilitation: a review. Pediatric Physical Therapy, 32(4), 362–369.
4. Cardone D., Perpetuini D, Di Nicola V, Merla A, Morone G, Ciancarelli I, Moretti E, Gimigliano F, Cichelli A, De Flaviis L, Martino Cinnera A, & Paolucci S. (2025). Robot-assisted upper limb therapy for personalized rehabilitation in children with cerebral palsy: a systematic review. Frontiers in Neurology, 15, 1499249.

Családterápia gyermekegészségügyi intézményekben – a MOL Új Európa Alapítvány támogatásával megvalósuló pályázati program célkitűzései és átfogó bemutatása

Török Szabolcs^{1,2}, John Balázs^{1,3}

¹MOL-Új Európa Alapítvány, ²SE Egészségügyi Közszolgálati Kar, Mentálhigiéné Intézet, ³EGO Klinika, Budapest

Bevezetés: A MOL-Új Európa Alapítvány Gyermekgyógyító Plusz Programja modell értékű családterápiás ellátásfejlesztési programokat támogat hazai, állami finanszírozott egészségügyi intézményekben.

Célkitűzés: A program célja a szomatikus vagy pszichés betegséggel élő gyermekek gyógyulási folyamatának segítése, a család, mint természetes támogató közeg tudatos, célzott, szakszerű bevonásával.

Módszerek: A program keretében megvalósított terápiás folyamatok, a családkonzultáció és családterápia tudományosan megalapozott, hatékonysági mutatókkal alátámasztott, rendszerszemléletű intervenciók eszköztárát alkalmazzák.

Eredmények, megbeszélés: Az előadásban bemutatásra kerülnek a jelenleg összesen kilenc központban folyó munka sajátosságai, az ellátásba részesülő betegcsoportok jellegzetességei, továbbá a program főbb célkitűzései. A programban jelenleg részt vevő, támogatott központok: 1. Heim Pál Gyermekkorház, Serdülőkorú Evészavar Ambulancia (evészavarral küzdő gyermekek). 2. Debreceni Egyetem Onkológiai Klinikája (előrehaladott onkológiai betegséggel kezelt felnőttek és gyermekek). 3. Bethesda Gyermekkorház Koragyermekkorú Intervenció és Diagnosztikai Szolgáltató (KIDSz) részlege (autizmusban érintett gyermekek). 4. Pécsi Tudományegyetem, Gyermekgyógyászati Klinika, Pszicho-Szomatikus Ambulancia (pszicho-szomatikus kórképekkel élő gyermekek). 5. Szegedi Tudományegyetem, Gyermekgyógyászati Klinika (diabéteszes gyermekek). 6. Bács-Kiskun Vármegyei Oktatókórház Kecskemét (gyermekpszichiátriai gondozóban kezelt gyermekek). 7. Észak-budai Szent János Centrumkórház (koraszülött és korai regulációs zavarban szenvedő kisgyermekek). 8. Bethesda Gyermekkorház Mentálhigiénés Részlege (pszichoszomatikus, szorongásos, érzelmi és hangulati zavarokban érintett gyermekek). 9. Tábita Gyermekhospice Budaörs (életvégi ellátásban részesülő gyermekek). A programot hatásvizsgálati kutatás kíséri. A program távlati célja, hogy a családterápiás intervenciók megvalósítható és fenntartható részévé váljanak az közfinanszírozott ellátásnak.

Következtetés: A biopszichoszociális ellátási modell nem valósítható meg maradéktalanul a családterápia, az egészségügyi ellátásba emelt rendszerszemléletű munka nélkül. E téren a medicinális családterápia (medical family therapy) módszerét alkalmazó családterapeuták segíthetik az orvosok, szakdolgozók munkáját.

A Pécsi Gyermekgerincsebészeti Központ megalakulása

Tunyogi Csapó Miklós^{1,2}, Márkus István^{1,2}, Kozics Patrik^{1,2}, Schwarcz Attila², Vajda Péter¹, Decsi Tamás¹

PTE KK ¹Gyermekgyógyászati Klinika, ²Idegsebészeti Klinika, Pécs

A gyermekgerincsebészet az elmúlt 2 évtizedben óriási fejlődésen ment keresztül, a gyorsan fejlődő implantátumoknak, a megbízhatóságot garantáló technológiai fejlődésnek, valamint az ezekre épülő egyre komplexebb és eredményesebb műtéttechnikáknak köszönhetően. Ma már a fejlett országok túlnyomó többségében önálló gyermekgerincsebészeti centrumok működnek, melyek a betegigényeknek megfelelő kapacitással fedik le az egyes régiók gyermek gerincpatológiáit, melyeket dominánsan a deformitások (scoliosis, kyphosis) mellett csigolyaelcsúszások, primer és áttétes gerincdaganatok, gyulladásos kórképek, gerinctraumák, fejlődési rendellenességek, valamint szűkületek és porckorongbetegségek képezhetnek. Pécsen korábban évtizedes hagyományai voltak a gerincdeformitások műtéti ellátásának, melyet komprehenzív módon a többi patológia ellátásával is kiegészítve, négy év szünet után, 2024 szept. 1-től, új struktúrában indítottunk újra.

Előadásunk célja a hazai gyermekgerincsebészet fejlődésének és lehetőségeinek bemutatásán túl a PTE gyermekgerincsebészeti centrum indulásának első évében végzett gerincsebészeti beavatkozások eredményeinek feldolgozása, fókuszban a deformitások korrekciós sebészetével.

2024.09.01–2025.08.31-ig összesen 174 gerincsebészeti beavatkozás történt centrumunkban, ebből 133 opus 18 év alatti gyermekek primer gerinckorrekciós műtété volt. Betegstatisztikai adatokat, etiológiai háttéradatait, átlagos vérvesztés (intra és posztoperatív vérigény), hospitalizációs idő, ITO igény, szövődményarány, valamint az átlagos rehabilitációs idő eredményeit előadásunkban részletezzük.

2024 szeptemberében a PTE Gyermek és Idegsebészeti Klinikáin indult el az Ország első dedikált gyermekgerincsebészeti központja, mely a teljes gerincpatológiai spektrumot igyekszik lefedni, szoros együttműködésben a PTE gyermek és felnőtt Intenzív Terápiás Intézeteivel.

1-es típusú diabetes mellitus miatt gondozott gyermekek és családjaik egészségügyi életminőségének és szocioökonómiai helyzetének vizsgálata

Ujhelyi Flóra, Berkes Andrea, Felszeghy Enikő

DE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen

Bevezetés: Az egészségügyi életminőség követése és javítása részét kell, hogy képezze a krónikus betegség miatt gondozott gyerekek és családjaik gondozásának.

Célkitűzés: Vizsgálatunk során a DEKK Gyermekgyógyászati Klinikán 1-es típusú diabetes mellitusszal gondozott gyermekek és családjaik egészségügyi életminőségét

gét mértük fel, továbbá szocioökonómiai faktorok hatását is vizsgáltuk a betegek életminőségére.

Módszerek: Összesen 135, 2-17 év közötti gyermeket és családját vizsgáltunk, korcsoportokra osztva. Az életminőség felméréshez a nemzetközileg is széles körben alkalmazott Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) kérdőíveit használtuk. A szocioökonómiai faktorokat egy általunk, a nemzetközi irodalom alapján összeállított kérdőív segítségével mértük fel.

Eredmények, megbeszélés: A gyermekek átlagos egészségügyi életminőségének indexértéke az általuk kitöltött kérdőív (self report-SR) alapján 78,18 (SD=12,53), a szülők által kitöltött kérdőívek (parent proxy report-PPR) alapján 77,71 (SD=14,6), családjaik egészségügyi életminőség-indexének (family impact-FI) átlaga pedig 67,52 (SD=17,41) lett. Mind a SR, mind a PPR alapján az érzelmi és az iskolai funkciókban mértük a legalacsonyabb értékeket (67, 64 és 68,56, valamint 70,71 és 72,2). A FI-ben a legalacsonyabb értékeket a fizikai (60,8), az érzelmi (61,6), aggodalmak (61,87) és a napi feladatok (63,1) területén mértük. Vizsgálatunkban 57 lány és 77 fiú vett részt. A lányok, a több, mint 2 éve kezelték és az inzulinpumpát használók indexértékei adódtak magasabbnak a fiúk, a 2 éven belül diagnosztizáltak, illetve a pent használók értékeivel szemben. Szignifikánsan magasabbnak egyedül az inzulinpumpás csoport a PPR PedsQL indexe bizonyult ($p=0,024$). Megvizsgáltuk, hogy a cöliákiával szövődött cukorbetegség (18 eset) rontja-e a betegek és családjaik PedsQL indexét. Azt találtuk, hogy csupán a FI PedsQL indexe volt alacsonyabb. A komplex gondozási programokban, diabetes táborban részt vett gyerekek körében a FI PedsQL indexe magasabbnak adódott. A szenzort viselők ($n=97$) indexértékei nem különböztek szignifikánsan a szenzort nem viselőktől. A korábban már munkacsoportunk által leírt eredményt, hogy a HbA1C értéke nincs szignifikáns hatással az életminőségre, ebben a vizsgálatban is meg tudtuk erősíteni. Korcsoportonként vizsgálva az életminőséget azt találtuk, hogy a SR és PPR PedsQL indexei az 5-7 éves korosztályban volt a legalacsonyabbak. A FI PedsQL indexe az idősebb korcsoportokban volt szignifikánsan magasabb.

Eredményeinket összehasonlítva a 2018-ban, klinikánkon végzett felméréssel, nem találtunk számottevő eltérést (SR: 2008: 76,72 (SD=12,78), 2024: 78,18 (SD=12,53) és PPR: 2008: 74,32 (SD=12,99), 2024: 77,71 (SD=14,6).

A szülők iskolai végzettsége (SR: $p=0,026$, PPR: $p=0,016$), az édesanya munkahelye (SR: $p<0,001$, PPR: $p<0,001$, FI: $p=0,004$), saját autó (FI: $p=0,008$), a szülők nettó havi keresete (FI: $p=0,041$) és a lakhely zsúfoltsága (SR: $p<0,001$, PPR: $p=0,01$, FI: $p<0,001$) szignifikánsan befolyásolta a gyerekek és családok PedsQL indexeit.

Következtetés: Az érzelmi és iskolai funkciók területén mért alacsony indexek a komplex támogatás, az edukációs programok szükségességére hívják fel a figyelmet, különös tekintettel a gondozás első éveiben, illetve a fiatal életkorban kialakult cukorbetegségeknél és családjaiknál. Az egészségügyi életminőséget a szocioökonómiai helyzet is jelentősen befolyásolja, így a hatékony gyógyítás érdekében annak ismerete és javítása is szükséges.

Identitáskrizis és tartós depressziós zavar a teljesítménykényszer árnyékában: egy serdülő kliens családterápiájának esetismertetése

Varga Vivien Nóra, Zubrecki Anita

Bács-Kiskun Vármegyei Oktatókórház Gyermekpszichiátriai Ambulancia és Gondozó, Kecskemét

Rövid összefoglaló: Az előadás témája egy 17 éves, tartós depressziós zavarban szenvedő serdülő és családjának rendszerszemléletű családterápiás intervenciója. Családterápiás megközelítésünk elméleti háttérét a családi életciklus-modell, a strukturális irányzat, a kötődés alapú családterápia, valamint a multigenerációs irányzatok határozzák meg.

Bevezetés: Intézményünkben a 3–18 éves gyermekek pszichológiai és pszichiátriai kivizsgálása és kezelése zajlik. A Gyermekpszichiátriai Gondozóban a pszichés zavarban szenvedő gyermekeket multidiszciplináris szemléletben látjuk el. Az idei évtől, a MOL Új Európa Alapítvány Gyermekgyógyító Plusz pályázatának keretében, családterápiás ellátással bővült intézményünk profilja. A családterápia célja az egyén pszichés tünetei mögött meghúzódó családi dinamikák feltérképezése és korrigálása, amely hatékony lehet olyan serdülőkori problémák kezelésében is, mint a depresszió és az identitáskrizis (Diamond és mtsai., 2021; Waaran és mtsai., 2023.) A családterápiás irányzatok közül a kötődés alapú intervenció segíti a szülő-gyermek kapcsolat helyreállítását és a családi támogatás megerősítését.

Az eset háttere: Esetbemutatásunk egy 17 éves serdülő lány és családjának családterápiás ellátását ismerteti röviden. Panaszaival másfél évvel korábban kezdődtek: krónikus alvászavar, súlyos fáradtság és iskolai teljesítményromlás. A tünetek kapcsán először a háziorvosnál jelentkeztek, majd különböző szomatikus szakrendeléseken kerestek segítséget. A serdülő korábban kitűnő tanuló volt, ám végzős évére több tantárgyból is bukásra állt. A családban feszültség alakult ki a tünetek körül, amely a serdülő állapotát tovább súlyosbította. 2024 novemberében, a nem múló tünetek miatt, sürgős háziorvosi beutalóval érkezett a serdülő és édesanyja a Gyermekpszichiátriai Szakrendelőnkbe, ahol tartós depressziós zavar diagnózisát állapították meg. Megkezdett egyéni terápiáját néhány ülés után megszakította, mondván, hogy csak akkor hajlandó a továbbiakban terápiára járni, ha szülei, a vele való intenzív foglalkozás helyett, saját problémáikkal is szembesülnek.

A terápia folyamata: A családterápia 2025. január végén kezdődött, jelenleg is folyamatban van, 2-3 hetente másfél órás ülések formájában zajlik. A teljes család – a serdülő mellett az édesanya (középsiskolai tanár), az édesapa (vezető beosztásban dolgozó mérnök) és a húga (kitűnő tanuló) – vesz részt az ellátásban. A terápiás munka során feltártuk, hogy a családban merev határok és kiüresedett kapcsolatok jellemzők, a szülők elsősorban a munkateljesítményre és az iskolai eredményekre helyezik a hangsúlyt, kevés érzelmi támogatást nyújtanak egymásnak és gyermekeiknek. Egy kulcsintervenció volt, a „családi szobor” gyakorlat, ahol a serdülő vizuálisan is megjelenítette az ülés során a családtagok egymástól való érzelmi távolságát, valamint saját helyzetével kapcsolatos bizonytalanságát is kifejezte. Ez elindította a családtagok belátását és együttérzését a serdülő iránt. A későbbi üléseken, genogramjuk bemutatása során, a szü-

lők felismerték, hogy eredeti családjukból hozott kapcsolati mintákat és szerepeket ismételnék. Eközben családi titkok is napvilágra kerültek a gyermekek előtt. A terápiás folyamat előrehaladtával jelentős változások történtek: a serdülő tünetei csökkentek, az érettségit jó eredménnyel zárta és jövőbeli továbbtanulási terveit elhivatottan, motiváltan követi. A családi légkör feszültségére mérséklődött, a kommunikáció nyíltabbá vált, és a szülők is változtattak életmódjukon: az édesanya felhagyott a magántanítással, így több minőségi időt tölthetnek együtt.

Következtetés, összefoglalás: A családterápia eredményesen elősegítette a családi kapcsolatokat és a serdülő pszichés állapotának javulását, bizonyítva, hogy a családi rendszer megváltoztatása kulcsfontosságú a serdülőkori pszichés zavarok kezelésében. Az integrált családterápiás ellátás bevezetése a Gyermekpszichiátriai Gondozóban jelentős előrelépést hozott az intézmény komplex ellátási struktúrájában. A jövőben tervezzük a családterápiás kapacitás további bővítését és a módszer szélesebb körű alkalmazását, amely a MOL Új Európa Alapítvány támogatásával valósulhat meg.

Irodalom

- Diamond, G., Diamond, G. M., & Levy, S. (2021). Attachment based family therapy: Theory, clinical model, outcomes, and process research. *Journal of affective disorders*, 294, 286-295.
- Waaran, L., Sigveland, J., Hanssen-Bauer, K., Czjakowski, N. O., Axelsdottir, B., Mehlum, L., & Aalberg, M. (2023). Family therapy for adolescents with depression and suicidal ideation: A systematic review and meta-analysis. *Clinical Child Psychology and Psychiatry*, 28(2), 831-849.

A Cochrane tudománynpszerűsítő tevékenysége a hazai gyermekgyógyászatban

Veres Gábor

PTE ÁOK Cochrane Magyarország Tanszék, Pécs

A Cochrane Magyarország egyik kiemelt célkitűzése, hogy csökkentse a bizonyítékokon alapuló tudás és a mindennapi gyermekgyógyászati gyakorlat közötti szakadékot. Ennek érdekében indult fordító és tudománynpszerűsítő projektje, melynek bemutatására kerül sor az előadás keretében.

A megbízható bizonyítékokhoz való hozzáférés kritikus fontosságú a betegek és családjaik számára, de a nyelvi korlátok akadályozhatják a magas színvonalú kutatások elérését. A Cochrane-áttekintések helyi nyelvre történő fordításával projektünk lehetővé teszi, hogy a családok és a tágabb közösség tájékozott döntéseket hozzanak a gyermekek egészségével kapcsolatban, összhangban a gyermekgyógyászati ellátásban a betegek és a nyilvánosság bevonásának egyre növekvő szerepével. Projektünk támogatja a gyermekorvosokat is abban, hogy a legfrissebb bizonyítékokat közérthető formában adhassák tovább betegeiknek és családjaiknak, elősegítve a közös döntéshozatalt és az orvos-beteg kommunikáció erősödését.

Munkamenetünk magában foglalja a fordítást, a szerkesztést és a végső lektorálást, fordításkezelő rendszerek alkalmazásával biztosítva a terminológia pontosságát és következetességét. A gyermekgyógyászati témájú Cochrane-áttekintéseket olyan csapatok választják ki és adaptálják, amelyek ismerik a helyi klinikai

kontextust, ezáltal biztosítva a relevanciát a gyermekorvosok számára.

A gyermekgyógyászati témájú tartalmakat közösségi platformokon is aktívan terjesztjük. A Cochrane-áttekintések fordítása és népszerűsítése így egyszerre támogatja az orvosokat az evidencián alapuló ellátás megvalósításában, és segíti a betegeket az informált döntéshozatalban.

Lokális sirolimus gyermekbőrgyógyászati alkalmazása: új lehetőség terápiás kihívást jelentő bőrtünetek kezelésében

Veres Klára, Fodor Annamária, Schweibert Ágnes, Szalai Zsuzsanna

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Bőrgyógyászati Osztály, Budapest

Bevezetés: Az mTOR-gátlók – különösen a sirolimus – alkalmazása az elmúlt években egyre szélesebb körben terjedt el a bőrgyógyászati gyakorlatban. Bár szisztémás formában már korábban ismert indikációkban (pl. szervtranszplantáció utáni kilökődés megelőzése, sclerosis tuberosa, vascularis malformációk, stb.) használták, a topikális készítmények bevezetése új terápiás alternatívát kínál több, gyermekkorban is előforduló bőrproliferatív és vascularis kórkép esetében.

Anyag és módszer: A Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Bőrgyógyászati Osztályán lokális sirolimus-tartalmú készítmények alkalmazása különböző, részben ritka, de gyakran jelentős funkcionális vagy pszichoszociális problémát okozó kórképeknél történik. A terápiás indikációk között szerepel többek között a sclerosis tuberosához társuló angiofibroma, multiplex trichoepithelioma, epidermalis naevus és microcystás lymphaticus malformáció. A készítmények napi 1–2 alkalommal, hosszú távon kerülnek alkalmazásra.

Eredmények: A topikális kezelés több esetben jelentős klinikai javulást eredményezett: csökkent a laesiók mérete, kiemelkedése, illetve kiterjedése. A mellékhatások ritkák és enyhék voltak (átmeneti erythema, irritáció). A szülői elégedettség és a gyermekek életminősége jelentősen javult. A kezelés jól illeszthető volt a gyermekorvosi gondozásba is, különösen ott, ahol szisztémás terápia nem volt indokolt vagy nem volt tolerálható.

Konklúzió: Bőrgyógyásként fontos célunk, hogy a gyermekorvos kollégákkal együttműködve új terápiás lehetőségeket mutassunk be és építsünk be a közös gyakorlatba. A lokális sirolimus hatékony és jól tolerálható lehetőség lehet több, korábban nehezen kezelhető bőrtünet esetén is, különösen enyhébb vagy felszínes elváltozásoknál.

Mi folyik itt?! STD a gyerekellátásban

Veres Klára¹, Bedő Krisztina², Farkas Dávid², Márton Györgyi², Török Viktória², Révész Lilla¹, Jagodich Mira¹, Visy Beáta²

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Bőrgyógyászati Osztály, ²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Nyerges Gábor Infektológiai Osztály

Háttér: A szexuális úton terjedő betegségek (STD-k) előfordulása világszerte növekvő tendenciát mutat, ami a gyermekellátásban is megmutatkozik. A 18 éven aluli korosztályban észlelt STD különleges figyelmet igényel,

mivel felveti a szexuális abúzus, a megfelelő edukáció nélküli szexuális magatartás, illetve az első két évben a perinatális fertőzés lehetőségét.

Módszerek: Előadásunkban a 2025-ben a Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézetben kezelt, gyermekkorban szerzett szifilisz esetei kerülnek bemutatásra, különös hangsúlyt fektetve a diagnosztikus nehézségekre, a szerológiai vizsgálatok jelentőségére, és a terápiás kihívásokra.

Eredmények: A bemutatott esetek igazolják, hogy a szerzett szifilisz gyermekkorban is valós probléma, amely az anamnézis, a klinikai kép és a megfelelő szerológiai vizsgálatok integrált értékelését igényli. A nemzetközi protokolloknak megfelelően neurológiai tünetek hiányában a diagnózis felállítása után az első vonalbeli kezelés az intramuscularis benzathin-penicillin G, a megfelelő dózisban és utánpótlással.

Az esetek rávilágítanak arra, hogy a diagnózis késlekedése a fertőzés progresszióját és a közösségi terjedést is elősegítheti.

Következtetések: A gyermekkori STD – különösen a szerzett szifilisz – nem csupán klinikai, hanem gyermekvédelmi és társadalmi kihívás is. Fontos a gyermekellátásban dolgozó orvosok tájékozottsága a vonatkozó nemzetközi irányelvekről, a gyors diagnózis és adekvát terápia mellett a multidiszciplináris együttműködés (gyermekgyógyász, bőr- és nemgyógyász, infektológus, pszichológus, neurológus, gyermekvédelmi szakember) és kontaktuskutatás biztosítása.

Rutin TORCH helyett tünetorientált SCROTCH

Visy Beáta

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

A TORCH-panel évtizedek óta része a rutin laboratóriumi kivizsgálásnak várandósság során észlelt infekciók, magzati eltérések, valamint veleszületett fertőzések és fejlődési rendellenességek differenciáldiagnosztikájában. A molekuláris diagnosztika fejlődése, a globális utazások következményeként megváltozó kórokozó-spektrum, valamint a klinikai gyakorlatban tapasztalható túlzott vizsgálati rutin indokoltá teszik a sémaszerű megközelítés újragondolását.

Az utóbbi években hazánkban is emelkedik a szifilisz esetei és a veleszületett vérbaj előfordulása, így elengedhetetlen, hogy hamarabb gondoljunk rá a korai diagnózis érdekében. Emellett számolnunk kell korábban nem jellemző kórokozókkal az utóbbi években egyre gyakoribbá váló nemzetközi utazások kapcsán (pl.: zikavírus, malária).

Előadásomban egy tünetorientált, célzott kivizsgálási algoritmust mutatok be, amely a szakirodalomban "SCROTCH" betűszóval fémjelvezve vált ismertté. Az algoritmus az alábbi kórokozók szisztematikus mérlegelését segíti:

S – Syphilis

C – Cytomegalovírus

R – Rubella

O – Others: zikavírus, malária, chagas-kór, enterovírus, parvovírus stb.

T – Toxoplasmosis

C – Chickenpox (Varicella-zoster vírus)

H – Herpes simplex vírus, valamint hematogén úton terjedő vírusok: HIV, HBV, HCV, HTLV-1

A tünetorientált SCROTCH célja a vizsgálatok racionalizálása, a felesleges szűrések csökkentése, a klinikai tünetek és epidemiológiai adatok alapján történő vizsgálat választás támogatása, ami az észlelt elváltozásokért felelőssé tehető releváns kórokozók célzott kimutatását szolgálja.

Perinatális stroke: ami már ismert, és ami még előttünk áll

Vojcek Eszter^{1,2}, Seri István^{1,3}

¹SE Gyermekgyógyászati Klinika, Bókey Utcai Részleg; ²Észak-budai Szent János Centrumkórház, Budapest; ³USC Keck School of Medicine, Los Angeles, CA, USA

Bevezetés: A perinatális stroke olyan neurológiai kórkép, amelyet agyi érrendszeri károsodás okoz, és gyakran krónikus neurológiai következményekkel jár. Akut formái közé tartozik a perinatalis artériás ischaemiás stroke, a sinus thrombosis és a perinatalis vérzéses stroke. A képkötő diagnosztika, különösen az MR-vizsgálat fejlődése révén a perinatalis stroke incidenciája megerősített adatok szerint 1/1100 élve születés körül mozog.

Célkitűzés és módszerek: A jelen összefoglaló előadásban a perinatális stroke epidemiológiáját, tüneteit, képalkotását, kezelését és kimenetelét mutatjuk be saját és nemzetközi szakirodalmi cikkek alapján. Kitérünk a legújabb eredményekre, és lehetséges kutatási területekre is.

Eredmények: A perinatalis stroke klinikai tünetei jellemzően 12–72 órával a születést követően jelentkeznek, melyek az alábbiak: görcs, légzészavar, irritabilitás, letargia, abnormális izomtónus és a hypoglykaemia. Míg egyes szerzők az érintett agyi struktúrákhoz kötik a kóros kimentelt (például a corticospinalis pálya és a capsula interna hátsó szárának az érintettsége cerebrale paresis kialakulásával társul), mások az érintett agyvolumenhez kötik a kóros neurológiai kimentelt (pl. a PEDASPECT vizsgálat). A klinikai rizikófaktoroknak is prognosztikai szerepük van: a stroke-os újszülöttekben az infekció és a veleszületett szívbetegség rosszabb prognózissal jár, míg az első klinikai felvétel idején a görcs a később kialakuló epilepsziával mutat összefüggést. Bár a stroke-os újszülöttek 40%-a tünetmentesen fejlődik, a kóros kimenetek közé a cerebrale paresis, az epilepszia, a kognitív károsodás, a mozgáskárosodás, a beszédzavar, és az érzékszervi zavarok tartoznak. Míg a terápia elsődleges pillérei közé a szupportív kezelés és a rehabilitáció tartozik, kutatások folynak az erythropoietin (DINOSAUR) és az összejt terápia (PASSION) alkalmazásával is. A rehabilitáció terén újdonság, és a komplex rehabilitáció egyik formájának tekinthető az intenzív funkcionális rehabilitációs módszer (HABIT- ILE).

Megbeszélés és következtetés: Bár a perinatális stroke kimeneteléről, lehetséges terápiájáról egyre többet tudunk, ébernek kell lennünk, hogy a potenciális rizikófaktorok felismerésével, a stroke korai diagnózisával, és a mihamarabbi, hosszú távú fejlesztéssel minél kedvezőbb kimenetelt, a súlyos szövődmények mérséklését érjük el. Az új kutatások biztatóak a betegek terápiájának optimalizálásában. Magyarországon évente körülbelül 70-80 perinatális stroke-ot szenvedő újszülöttnel kell szá-

molnunk, ezért javasoltuk a Nemzeti In Vitro Fertilizációs, Szülészeti és Perinatális Regiszterben az esetek rögzítését, ezáltal is elősegítve a kezelés és a rehabilitáció egységesítését.

Van-e élet a halál előtt? Az emberi méltóság megőrzésének lehetőségei a gyermekrehabilitációs osztályon

Ormai Cecilia, Szabó Tímea, Zahuczky Katalin

B.-A.-Z. Vármegyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Gyermekrehabilitációs Osztály, Miskolc

Osztályunkon a gyermekgyógyászat szinte minden rehabilitációra szoruló esetével találkozunk. Sajnos gyakran ápolunk súlyos koponya – agysérült, tartósan vegetatív állapotú gyerekeket. A család a végletekig bízva a felépülésben a gyermekek otthoni ellátásáról vagy az intézeti elhelyezésről mindig nagyon nehezen dönt. Gyakran a rossz szociális helyzet és a szülői támogatás hiányában kell tartósan felvállalnunk ellátásukat. Ezen gyermekek élete, további sorsuk, jövőjük bizonytalan. Ezekben az esetekben különösen fontos szerepe van a rehabilitációs teamnek, hiszen ezek a betegek nem tudnak kiállni önmagukért és gyakran nincs, aki támogassa őket. A team minden tagja a gyermekek mindennapi fizikai szükségleteik kielégítése, a rehabilitációs kezelések mellett érzelmi, pszichés és morális dimenzióban is felelősnek érzi magukat a betegek jólétéért. A rehabilitációs folyamat célja nem csak a testi állapot helyreállítása (ami nem mindig lehetséges), hanem az emberi értékek megőrzése is. Nem csupán a testet, hanem az embert – az egész gyermeket, s ha van, az egész családot kezeljük. Minden mozdulat, szó és gesztus lehetőséget teremt a méltóság megtartására, és annak elvesztésére is. Előadásunkban azt szeretnénk bemutatni, hogyan zajlik ez a munka a gyakorlatban.

Kísérünk, támogatunk, figyelünk-akkor is, ha nincs a betegről visszajelzés:

- megadjuk a tiszteletet minden helyzetben, még akkor is, ha a beteg nem reagál,
- védjük a beteg intim szféráját ápolás és a kezelések közben is,
- fokozottan figyeljük a fájdalom jeleit, ha kell csillapítjuk azt
- a beteget nevével szólítjuk, bátorító szavakat használunk,
- mindig elmondjuk, mi történik,
- törekszünk a környezet humanizálásával a lehető legjobban hasonlóvá tenni az otthonihoz a kórházi környezetet: rend, tisztaság, nyugodt környezet, személyes tárgyak biztosítása,
- nyugodt hanggal, mosollyal, érintésekkel, a csecsemők ölelésével az érzelmi biztonságot próbáljuk megteremteni.

A rehabilitációs team minden tagja nap, mint nap szakmai tudásához és lehetőségeihez mértén próbál esélyt adni a gyógyulásra, a fejlődésre vagy akár csak egy méltóságteljesebb jelenre. A megoldhatatlan, kilátástalan helyzetek mélyen érintik a team összes tagját. A folyamatos belső küzdelem, mely a munkánk során zajlik, többnyire feldolgozatlan marad. Fontos felismerni és elismerni, hogy a team tagok is támaszra szorulnak, hiszen

a betegek felé nyújtott gondoskodás csak akkor maradhat tiszta és emberi, ha a kezelő személyzet is meg tud maradni stabilitásában, emberi mivoltában.

A szakemberek, intézmények és a társadalom egészének közös felelőssége, hogy minden ember megkapja azt a tiszteletet, gondoskodást, ami mindenkit megillet bármilyen élethelyzetben is van. Az emberi élet méltóság megőrzése az egészségügyi ellátás egyik legalapvetőbb erkölcsi és jogi elve.

„Nem az a kérdés, hogy van-e élet a halál után, hanem az, hogy van-e élet a halál előtt.” – Kurt Vonnegut

Tumor lízis szindróma – 5 év tapasztalata

Zsigrai Emese, Révész Szabina, Incze Marietta, Lakatos Erzsébet, Szikszay Edit, Szabó Tamás, Varga Petra

DE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Intenzív Osztály, Debrecen

A tumor lízis szindróma (TLS) az egyik legjelentősebb hematológiai/onkológiai sürgősségi állapot, mely elsősorban nagy tumortömeggel, gyors sejtproliferációval járó malignitások talaján alakul ki, leginkább kemoterápiát követően, de bizonyos daganatok esetében spontán is jelentkezhet. A sejtpusztulás következtében olyan elektrolitháztartás zavar (hiperkalémia, hiperfoszfátémia, hiperurikémia) alakul ki, mely akut veseelégtelenséghez, szívritmuszavarhoz, görcsökhöz, valamint többszervi elégtelenséghez vezethet. A diagnózis felállításához a Cairo-Bishop klasszifikáció nyújt segítséget, mely alapján laboratóriumi és klinikai TLS-t különíthetünk el.

Magas rizikójú betegek esetén elsődleges szerepe van a TLS megelőzésének, melynek alapvető eleme az emelt hidrálás, megfelelő monitorozás és húgysavképződés gátló, valamint húgysavszint csökkentő kezelés, azonban kialakult TLS esetén tüneti terápia mellett vesepótló kezelés sem kerülhető el.

Célunk DE KK Gyermekklinika Intenzív Osztályán 2020-2025. között kezelt hematológiai betegek áttekintése során azon betegek kiszűrése volt, akik a Cairo-Bishop klasszifikáció szerint a laboratóriumi vagy klinikai TLS definícióját kimerítették.

Az elmúlt 5 évben 9 gyermeket kezeltünk a Gyermekintenzív Osztályon, akiknél TLS igazolódott (átlagos húgysav szint 617,62 $\mu\text{mol/l}$). Közülük 2 gyermek (Burkitt-lymphoma és szekunder AML) mind a klinikai, mind a laboratóriumi TLS kritériumainak megfelelt, konzervatív terápia elégtelensége miatt vesepótló kezelésben (CVVHDF) kezelésben részesültek. Hat gyermek esetében (5 T-ALL, 1 AML, 1 neuroblastoma) laboratóriumi TLS igazolódott, konzervatív terápiára jól reagáltak, klinikai TLS-t nem tapasztaltunk. Két gyermek (1 T-ALL és 1 AML) extrém hiperleukocitózissal került Intenzív Osztályunkra, esetükben a tünetekkel járó leukosztázis miatt leukaferézisre is szükség volt a tumorlízis megelőzése mellett.

Tapasztalataink alapján elmondható, hogy a tumorlízis szindróma kezelésének kulcsa a megfelelő prevenció és gyors beavatkozás. Rendkívül fontos a magas rizikójú betegek korai azonosítása, a megfelelő hidrálás és diurézis biztosítása és ezen betegek szoros monitorozása.

A tumorlízis szindróma elleni legjobb gyógymód: megelőzni, mielőtt kialakul.

POSZTER ABSZTRAKTOK

Előadó szerinti ABC sorrendben

Prevenció és Edukáció a Gyermekneurológiai Betegségek területén

Bodó Timea, Lőrincz-Molnár Timea, Fogarasi András

Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

Bevezetés: a gyermekneurológiai betegségekkel kapcsolatban is az egyik legfontosabb feladata a szakembereknek, a szülők megfelelő tájékoztatása, informálása. Fejfájás, alvászavar, szédülékenység panaszokkal évente kb. 800 gyermeket vizsgálunk az ambulancián és a tapasztalat az, hogy az életmódbeli zavarok, a túlzott képernyőhasználat és a mozgásszegény életmód áll a panaszok hátterében a leggyakrabban. Az epilepszia betegséget illetően a társadalmi megítélés, elfogadás és segítségnyújtás területén nem megfelelő, inkább hátrító hozzáállást tapasztalnak a szülők, leginkább az oktatási intézményekben.

Célkitűzés: Úgy tapasztaltuk, hogy mind a megfelelő tájékoztatás, edukáció és prevenció- területén is lépésekre volt szükség. Célunk az volt, hogy a szülők, pedagógusok, érintett családok számára olyan képzéseket, oktató anyagokat dolgozzunk ki, amivel megelőzhetőek a fent említett neurológiai tünetek, nagyobb elfogadást érhe-

tünk el egy epilepsziás gyermeknek a közoktatási intézményekben.

Módszerek: A Bethesda akadémia-olyan képzési központ, ahol jelenléti és online oktatásokat tartunk szülőknek, pedagógusoknak, érintett családtagoknak. Az epilepsziás gyermekek családtagjainak minden információt tartalmazó tájékoztató füzetet készítettünk, valamint elkészült egy epilepszia érzékenyítő kisfilm, valamint a rohamoldásról is videóbemutató. Autista gyermekeknek készült bemutató anyag a vizsgálatokról az osztályról az EEG vizsgálatról. Emellett rendszeresen járunk epilepsziás gyermekek osztályába is előadást tartani.

Megbeszélés: Szeretnénk, ha az oktató anyagok segítségével az epilepszia betegség szélesebb körben ismert és elfogadott lenne, a gyerekekkel foglalkozó pedagógusok magabiztosan jelen tudnának lenni egy roham esetén. A szülők tisztában lennének azzal, milyen károkat okoz a gyermekek életében a túlzott képernyőhasználat és annak következményei.

Szülői hatások a multifaktoriális eredetű gyermekkori elhízás kialakulásában

Csép Katalin, Balogh Mercédesz

Marosvásárhelyi "George Emil Palade" Orvosi, Gyógyszerészeti, Tudomány és Technológiai Egyetem, Marosvásárhely, Románia

Bevezetés: A gyermekkori elhízás riasztó terjedése, valamint a felnőttkorra jellemző komorbiditások egyre korábbi előfordulása a gyakori multifaktoriális eredetű obezitás etiopatogenezisének kutatásában, valamint a megelőzési stratégiákban új megközelítések keresését teszi szükségessé. Az utóbbi években megfogalmazott elméletek, mint például a DOHaD (Developmental Origins of Health and Disease) vagy POHaD (Paternal Origins of Health and Disease), a szülői – anyai és apai hatások jelentőségét sugallják feltételezett epigenetikai mechanizmusok részvételével.

Célkitűzés: A szülői hatások tisztázása végett a prekoncepcionális anyai és apai egészségi állapot és életmód hatásait vizsgáltuk prepubertás korú gyermekek antropometriai adataira és testösszetételére a hazai lakosságnál.

Módszerek: Eset-kontroll vizsgálatot végeztünk 197 Maros és Hargita megyei 6-11 év közötti elhízott-túlsúlyos, illetve normális súllyal rendelkező gyermek, valamint szüleik esetében.

Az életmódot részletes kérdőív alkalmazásával ítéltük meg, és a klinikai vizsgálatot antropometriai mérésekkel, plikométer használatával és bioelektromos impedancia analízis (BIA - bioelectrical impedance analysis) végzésével egészítettük ki. A tanulmányt a helyi intézményi etikai bizottság jóváhagyásával és a vizsgált személyek írásos hozzájárulásával indítottuk.

Eredmények, megbeszélés: A vizsgált régióban, az első sorban falusi környezetből származó gyermekek esetében az elhízás gyakorisága elmarad az irodalmi adatoktól. A testsúly felesleg jelentősen gyakoribb a túlsúlyos-elhízott gyermekek szüleinél, mint a kontroll csoport esetében.

A testtömeg index (BMI – body mass index) alapján diagnosztizált testsúly állapot szerint elkülönített vizsgálati csoportok esetében a BIA segítségével megítélt testösszetétel paraméterek szignifikáns különbségeket mutattak, beleértve a zsigeri zsírmennyiséget is. Mindkét csoportban, a vizsgált pubertás előtti életkorú gyermekek esetében a testösszetétel a nemek szerint szignifikánsan eltér. Az elhízást jelző antropometriai paraméterek a szülőknél a perikoncepcionális periódusban szignifikáns különbséget mutattak, de csak az anyák esetében (pl. anyai BMI a megtermékenyítés előtt az eseteknél $25,82 \pm 4,11$, a kontroll csoportban $21,32 \pm 3,22$, $p=0,001$).

A megtermékenyítés periódusában a szülői dohányzás, valamint a fokozott stressz körülmények gyakorisága mind az anya, mind az apa esetében szignifikánsan különbözött a két vizsgálati csoport összehasonlításakor, ám az egyéb életmóddal kapcsolatos tényezők esetében jelentős kockázati hatást nem sikerült kimutatnunk.

Következtetés: A perikoncepcionális anyai elhízás, valamint dohányzás és fokozott stressz mindkét szülő esetében hatással lehetnek a gyermekek pubertás előtti fejlődésére, antropometriai paramétereire, bioelektromos

impedancia analízis segítségével megítélt testösszetételére és a gyermekkori elhízás kialakulására.

A FAM153A az emberi termogén zsírsejtek lehetséges új markere

Gyurina Katalin, Röszer Tamás

DE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen

Bevezetés: A termogén – hőtermelő – zsírsejtek megjelenése az úgynevezett depó zsírszövetben képes fokozni a zsírok katabolizmusát és ezáltal elősegítheti a fogyást. A fogyás szempontjából jelentős termogén zsírsejtek első sorban a bőr alatti zsírszövetben jelennek. Fejlődésük a méhen belüli élet harmadik trimeszterében veszi kezdetét, élettani szerepük közvetlenül a születés után jelentős, mivel fontos szerepet játszanak a maghőmérséklet fenntartásában.

Célkitűzés: Korábbi munkánk szerint a FAM153A (family with sequence similarity 153 member A) más néven a NY-REN-7 veserák antigén megjelenik az emberi zsírszövetben, és az elhízás során génkifejeződési szintje csökken. Jelen munka célja a FAM153A funkciójának megismerése egér-, és emberi zsírszövetben.

Módszerek: Vizsgálataink során humán zsírszöveti mintákból qPCR módszer segítségével vizsgáltuk a FAM153A kifejeződésének intenzitását, valamint a termogén génekkel való kapcsolatát. Ugyanezen vizsgálatokat kívánjuk elvégezni fiatal (P6) és felnőtt (P56) egerek zsírszöveti mintáiban. Immunhisztokémiai módszerek segítségével azonosítottuk a FAM153A megjelenésének mértékét humán és egér zsírmintákban, valamint egyéb szövetekben. Ezen módszer segítségével képet szeretnénk kapni arról, hogy a FAM153A specifikus-e a zsírszövetre nézve.

Eredmények, megbeszélés: Kifejeződésének szintje pozitív korrelációt mutat a bézs génekkel, mint a UCP1, DIO2, PPARGC1A. A fehér zsírszövetre jellemző génekkel, mint a HOXC8, HOXC9 negatív korrelációt mutat, ami arra enged következtetni, hogy a FAM153A a barna zsírszövetre jellemző. Megállapítottuk, hogy humán minták esetében a FAM153A gén kifejeződési szintje a kor előrehaladtával csökken.

Következtetés: Az elhízás súlyosságának felmérésében és az elhízáshoz vezető út felismerésében fontos, hogy minél részletesebb képet kapjunk arról, hogy genetikailag milyen befolyásoló tényezők és hogyan járulnak hozzá, hogy az elhízás kialakulhasson. Az elhízás folyamatához hozzájáruló génhálózatok és jelátviteli folyamatok azonosítása, feltérképezése segíthet abban, hogy pontosabb és átfogóbb képet kaphassunk arról, hogy milyen folyamatok hogyan befolyásolják a születéstől kezdődően az elhízásra való hajlamot. Ahhoz, hogy személyre szabott terápiás lehetőségeket dolgozhassunk ki, elengedhetetlen a termogén zsírsejtek minél átfogóbb ismerete. A FAM153A funkciója egyelőre még ismeretlen, a jelenlegi kutatások arra mutatnak, hogy szerepet játszhat a lipidcseppek felhalmozódásában.

A projekt támogatói: OTKA-NKFI 142939, MTA Bolyai Kutatói Ösztöndíj, DE ÁOK

A gyermekkori láz ellátásának ismerete és gyakorlata otthoni és intézményi körülmények között

Kiss Ágnes¹, Szőke Henrik²

¹PTE Doktori Iskola, Pécs; ²Somogy Vármegyei Kaposi Mór Oktató Kórház, Kaposvár

Bevezetés: A gyermekkori lázcsillapítás egy napjainkban is aktuális téma. Az egészségügyi ellátórendszer igénybevétele lázas megbetegedések kapcsán magas. Nemzetközi kutatások bizonyítják, hogy a szülők oktatása csökkenti a szülők láztól való indokolatlan félelmét és ez által az ellátórendszer terheit.

Célkitűzés: Kutatásunkban két célt követtünk. Egyrészt a 3-8 év közötti gyermekek szüleinek ismeretének felmérése az orvoshoz fordulás, lázcsillapítás, lázmérés szempontjából, források megismerése, amit információszerezésre használnak. Ehhez kapcsolódóan az edukációra irányuló igény felmérését. Másrészt: a Somogy Vármegyei Kaposi Mór Oktató Kórház Sürgősségi Betegellátó Centruma fekvőbeteg részlegének adatait elemeztük lázas állapotú gyermekek ellátása esetén 0-18 éves korosztályban.

Módszer: 1) Online kérdőíves felmérés 2023. október-november a Kaposvári Fésűs Éva Központi Óvoda és Tagóvodák, Kaposvári Rét Utcai Központi Óvoda Tagóvodák, Kaposvári Tar Csátár Központi Óvoda és Tagóvodák, Kaposvári Kodály Zoltán Központi Általános Iskolában. 2) Retrospektív: 2023-as évre vonatkozó anamnesztikus és fekvőbeteg dokumentációból származó adatok elemzése a szülők lázcsillapítási ismereteire, gyakorlatára és annak összefüggéseire, továbbá az alapellátás gyógyszerhasználatának szokásaira vonatkozóan.

Eredmények: 1) A kérdőíves felmérésben önként 162 fő szülő vett részt. A válaszadók 63%-ban használnak digitális lázmérőt, 2% nem használ lázmérőt. A válaszadók 74%-a éjszaka is mér lázat. A lázcsillapítással kapcsolatos döntésben legnagyobb arányban a gyermekorvos befolyásolja a szülői döntést (átlag:3,49, szórás:1,38). A 38Co és az feletti értéket tekintve a válaszadók 92,6%-a láznak.

A láz mértékének káros határát illetően 23% azt válaszolta, nincs ilyen érték; 33%-ban 39-39,9 °C-t, 30% 40-40,9 °C-ot adott meg. A válaszadók 32,6% már aznap orvoshoz fordul, ha lázas a gyermeke 34,2%-a 1 nap múlva. Lázcsillapító készítményt 38-38,5 °C között a válaszadók 40%-a ad, 38,5 °C felett 35%-a, azonban 13%-ban 38 °C alatt is annak lázcsillapítót. Az aktuális Szakmai irányelv szülőknek szóló útmutatóját 80,86%-ban nem ismerik. Lázcsillapító gyógyszert a válaszadók 49%-a gyermek testsúlya alapján, 47%-a életkor alapján adagol. Lázcsillapítók közül 39% ibuprofent, 29% metamizolt, 20% paracetamolt, 10% diclofenacot, 2% aspirint, 1% nem tudja, mit használ gyermekénél. Azonos hatóanyagú lázcsillapító esetén 41,98% 4 óránként, 41,36% 6 óránként, 13,58% 8 óránként, 3,09% 2 óránként adagol. A fizikális hűtésnél 46%-ban a csukló, boka, homlok borogatását végzik, 36%-ban hűtőfürdőt, 10%-ban priznicet végeznek, 8% nem végez fizikális hűtést. Lázcsillapítást a válaszadók 36%-a a gyermek közérzetének javítására, 35%-a a lázgörcs megelőzésére, 16%-a kiszáradástól való félelme miatt végzi.

2) A fekvőbeteg-ellátásban 305 főből 81,9%-nak nem volt ismert alapbetegsége. 31,8% aznap óta, 31,8% 1-2 napja volt lázas. SBC-n érkezési testhőmérséklet:

39-40,5 °C: 16,3%, 38-38,9 °C 97 fő, 37-37,9 °C: 31,8%, 37 °C alatt: 22,9%. 47,8% kapott otthon lázcsillapítót. 189 fő került a gyermekosztályra, 11 fő másik intézménybe. Otthon alkalmazott gyógyszeres lázcsillapítás megoszlása hatóanyag szerint: metamizolt 36,3%, ibuprofent 32,1%, paracetamolt 13,6%, diclofenacot 3,4% kapott a többinél nincs adat mit kapott. SBC-n alkalmazott gyógyszeres lázcsillapítás: metamizolt 29,5%, diclofenacot 9,5%, ibuprofent 6,8%, paracetamolt 0,6% kapott.

Következtetés: A szülői ismeretek a láz okait, az állapot súlyosságának megítélését és az ellátás megfelelőségét illetően hiányosak, az aktuális ajánlásokhoz képest elavultak. Ez alátámasztja az új Egészségügyi Szakmai irányelv széleskörű implementációjának támogatását. Az egészségügyi intézmények gyakorlata további elemzést igényel a guideline-adherencia feltérképezésére.

Az egy éves életkor előtt kezdődő epilepsziák prognózisa

Kovács Mónika¹, Péter István¹, Makszin Lilla², Hollódy Katalin¹

PTE ¹KK Gyermekgyógyászati Klinika, Neurológiai Tanszék, ²ÁOK Bioanalitikai Intézet, Pécs

Bevezetés: Az újszülött- és csecsemőkorban különösen magas az epilepsziás rohamok előfordulása, elsősorban az éretlen agy érzékenysége miatt.

Célkitűzés: a csecsemőkorban, vagyis egy éves életkor előtt induló epilepszia betegség kórjóslatának megállapítása.

Betegek, módszerek: retrospektív tanulmányunk során a PTE Gyermekgyógyászati Klinikán egy éves életkor előtt epilepsziás rohamokat produkáló gyermekek adatait tekintettük át. Vizsgáltuk az epilepszia kezdeti időpontját, a perinatális és családi anamnézist, a betegség kórlefolását (2-34 éves követés), a társuló betegségeket, az agyi képalkotó vizsgálatok eredményeit, az alkalmazott antiepileptikum terápiát, valamint a mentális fejlődést.

Eredmények, megbeszélés: a 229 beteg közül 112 (49%) lány és 117 (51%) fiú. Az első convulsio átlagosan 5 hónapos életkorban jelentkezett, a gyermekek egyötödében (19%) 28 napos életkor előtt. 76 betegnél fokális, 94-nél generalizált rohamok, 59-nél pedig infantilis spazmusok indultak. 212 gyermek koponya MR felvétele 152 (72%) esetben igazolt patológiás eltérést az agyban. 101 fő (46%) cerebrális paresisben szenved, 139 (61%) mentális fejlődése elmaradott. 63 (27,5%) gyermek gyógyult meg, 106 (46%) az antiepileptikum/ok tartós szedése mellett rohammentes. 36 beteg farmakoterápiára rezisztens, 24 fő exitált. Statisztikailag szignifikánsan gyakrabban rohamoztak azok a betegek, akiknél agyi fejlődési rendellenesség igazolódott, mint azok akik asphyxián, hypoxián, vagy központi idegrendszeri infekción estek át. A jelenleg gyógyszeresedés mellett is rohamozó betegek túlnyomó részének epilepsziás spazmusokkal kezdődött a betegsége. A szedett antiepileptikumok száma nem különbözött szignifikáns mértékben generalizált vagy fokális rohamkezdet esetén, viszont epilepsziás spazmussal induló epilepszia esetén a beteg szignifikánsan több antiepileptikumot kapott. Statisztikailag szignifikánsan nagyobb arányban volt megkésztetett azoknak a gyerekeknek a mentális fejlődése, akiknek 28 napos életkor előtt kezdődtek a rohamai.

Következtetések: a csecsemőkorban kezdődő epilepsziák kórjósata lényegesen rosszabb, mint a későbbi gyermekkorban induló epilepszia betegségeké. A gyermekeknek csupán 27,5 százaléka gyógyult meg az epilepszia betegségéből. A betegek kb. háromnegyedében az agy strukturális eltérése volt igazolható képalkotó vizsgálattal. A mentális fejlődés elmaradt a vizsgált személyek kétharmadában.

Humán Lim Homeobox 8 génkifejeződés – prenatalis élettől a felnőttkorig

Radványi Ádám¹, Gyurina Katalin¹, Rácz Emese², Méhes Gábor², Röszer Tamás¹

DE KK ¹Gyermekgyógyászati Klinika, ²Patológiai Intézet, Debrecen

Bevezetés: A kóros elhízás napjaink egyik legelterjedtebb betegségének számít. Prevalenciája már a fejlődő országokban is exponenciálisan emelkedik és szoros összefüggést mutat az inzulinrezisztencia, a 2-es típusú diabétesz, a metabolikus szindróma, valamint kardiovaszkuláris és vesebetegségek előfordulásával. A zsírszövet túlzott felhalmozódása mögött a zsírraktározás túlsúlya és a termogén kapacitás csökkenése áll. A termogén zsírsejtek (barna, illetve „beige/brite” sejtek – BAT/BeAT) a zsírraktárak mobilizálásán keresztül hő termelnek. Ezen sejtek működészavara különösen a gyermekkori elhízás kialakulásában játszik szerepet, ezért kiemelt jelentőségű a fejlődésük és működésük pontos feltérképezése.

Célkitűzés: Kutatásunk célja az LHX8 transzkripció faktor kifejeződésének és szerepének vizsgálata humán zsírszövetben. Az LHX8-ról ismert, hogy egér- és humán barna zsírszövetben jelen van, illetve kapcsolatban áll a termogenezishez és mitokondriális biogenezishez szükséges gének expressziójával. Pontos funkciója azonban az adipocitákban eddig tisztázatlan.

Módszerek és eredmények: Humán pre- illetve peri- és posztnatalis zsírszövetmintákban immunhisztokémiai vizsgálattal azonosítottuk az LHX8 kifejeződés mintázatát. Már a második trimeszterben megjelentek LHX8-pozitív preadipociták, amelyek erős sejtmagi festődést mutattak, és ez a kifejeződés a harmadik trimeszterben, újszülöttkorban, gyermek- és felnőttkorban is fennmaradt. Az LHX8 jelen volt mind a CD36-pozitív preadipocitákban, mind a PLIN1-pozitív adipocitákban. A zubkután zsírszövetben erősebb expressziót észleltünk, mint a viscerális régióban. Az LHX8 gén csendesítését követően egerek inguinalis zsírdepóján végzett hisztológiai és immunhisztokémiai vizsgálatokkal kimutattuk, hogy a zsírsejtek mérete és zsírraktározási képessége nőtt, illetve a UCP1 kifejeződés csökkent.

Következtetés: Eredményeink arra utalnak, hogy az LHX8 transzkripció faktor az összes vizsgált életszakaszban jelen van a humán zsírszövetben és összefüggésben áll a termogenezissel. Mivel a gyermekkori és felnőttkori elhízás csökkent LHX8-expresszióval társulhat, az LHX8 potenciális célpont lehet új, elhízás elleni terápiai stratégiák fejlesztésében.

Fizikai aktivitás és annak mindennapi kihívásai cisztás fibrózissal élő gyermekek körében

Riba Beatrix¹, Ocskay Klementina^{1,2}, Imrei Marcell^{1,3}, Bódy Blanka^{1,3}, Molnár Regina^{1,3,4}, Varga Boróka^{1,3,5}, Párniczky Andrea^{1,2,3}

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, ²SE Doktori Iskola, Budapest; ³PTE Transzlációs Medicina Intézet, Pécs; ⁴Uzsoki Utcai Kórház, Budapest; ⁵PTE ÁOK, Pécs

Bevezetés: A fizikai aktivitás kulcsfontosságú a cisztás fibrózissal (CF) élő gyermekek számára, hiszen hozzájárul a tüdőfunkció fenntartásához, lassítja a betegség progresszióját és javítja az életminőséget. Továbbá segíti a társas kapcsolatok kialakítását és a mindennapi kihívások kezelését is.

Célkitűzés: Vizsgálatunk célja a fizikai aktivitás felmérése, valamint motivációinak és akadályainak feltárása az általunk gondozott CF-fel élő gyermekek körében.

Módszerek: Egyközpontú, prospektív kérdőíves felmérést végeztünk 2023. januárja és 2024. júniusa között, melybe az általunk gondozott legalább 6 éves CF-el élő gyermekeket vontuk be.

A gyermekek fizikai aktivitását, annak motivációit és akadályait két kérdőívvel mértük fel, melyet a 14 évnél idősebbek szüleiktől függetlenül is kitöltöttek. A fizikai aktivitás mennyiségét a gyermekekre adaptált Godin-skála pontszámmal (GSS) jellemeztük. A szülők és gyermekek véleményének egyezését Cohen-féle kappa-együtthatóval mértük.

Eredmények: Összesen 83 gyermek adatait elemeztük, akiknek átlagéletkora 12 évnek adódott (IQR: 8,5–16,3 év), s akiknek 45%-a volt fiú. Elemzésünkben 33 szülő-gyermek páros vett részt.

A gyermekek 88%-a jelezte, hogy nagyon vagy meglegelősen élvezi a testmozgást, míg csupán 5%-uk mondta, hogy kevésbé vagy egyáltalán nem. A mozgás élvezete és az egészségügyi előnyök voltak a legfőbb motiváló tényezők minden korcsoportban. A fiatalabb gyermekek esetében a szülők a barátokkal és családdal való közös időtöltést, valamint a szülői bátorítást emelték ki, mint motiváló tényezőket.

Legnépszerűbb mozgásformák a kerékpározás, kocogás és séta, foci, valamint tánc voltak. A gyermekek heti medián 5 órát töltöttek iskolán kívüli fizikai aktivitással (IQR: 2,8–10,0 óra). A GSS (gyermekek sportolási szintje) alapján 78%-uk az aktív, 9%-uk a mérsékelt, míg 14%-uk a nem megfelelő kategóriába tartozott.

A szülő-gyermek páros kérdőíveket összehasonlítva megállapítottuk, hogy a szülők általában túlbecsülték szerepüket a gyermekek motiválásában (gyermekek szerint 10%, szülők szerint 26%, $\kappa=0,26$). Jelentős eltérés mutatkozott az egészségügyi előnyök észlelésében is (gyermekek: 65%, szülők: 35%, $\kappa=0,34$).

A rendszeres fizikai aktivitás fő akadályai mind a gyermekek, mind a szülők szerint az időhiány (gyermekek: 36%, szülők: 55%, $\kappa=0,53$) és az iskolai kötelezettségek (gyermekek és szülők: 39%, $\kappa=0,62$) voltak.

Következtetés: Bár a CF-fel élő gyermekek többsége megfelelő fizikai aktivitást végez, néhányuk nem éri el az ajánlott szintet. A fizikai aktivitást akadályozó, illetve a motiváló tényezők esetében a gyermekek és szülők véleménye jelentősen eltérhet, mely a személyre szabott intervenciók hatékonyságát jelentősen ronthatja. Fiatalabb

gyermekek esetében is fontos a gyermek személyes motívációjának és akadályozó tényezőinek felmérése.

„Nem minden rovar bogár, de minden bogár rovar” Neurofeedback terápia tapasztalatai

Ormay Cecilia, Simkó Rita, Zahuczky Katalin

B.-A.-Z. Vármegyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Gyermekrehabilitációs Osztály, Miskolc

A neurofeedback terápia az egyik legmodernebb tanulási rendszernek számít napjainkban. Az agy működésének szabályozásán keresztül fejti ki tartós hatását. Az agyműködés optimalizálása, tökéletesítése az agyhullámok monitorozásán (EEG), és azok kognitív befolyásolásán alapszik.

A fejtetőn elhelyezett szenzorok segítségével nyomon követhetők az EEG-jelek, és amennyiben nem az elvárt hullámok mintázata rajzolódik ki, úgy a képzett tréner beállításokat végez. Gyakorlatban a kliens egy filmet néz és amennyiben „jól állítja be” az agyhullámaikat, fókuszált, jó minőségben élvezheti azt. Ha azonban nem „dolgozik eléggé”, a film rossz minőségűvé, halkká, recsegős, zavarossá változik, egyszerűen élvezhetetlen lesz. A páciens tehát minden erejével azon fog „erőlködni”, hogy a kép ismét jó legyen. A pozitív megerősítés(biofeedback) módszerével segít megtanulni, hogyan lehet a kívánt agyi állapotot fenntartani.” Nem minden biofeedback neurofeedback, de minden neurofeedback biofeedback” A szerzők 2019-től használják ezt a fájdalommentes „agytorna technika”-t elsősorban figyelem-koncentrációs zavarok, hiperaktivitás, autizmus spektrumzavar, tanulási nehézségek, beszéd fejlődési rendellenességek, szem- kéz koordináció zavarokban, ritkábban szorongásos kórképekben. Évente átlagosan 45-50 fő vett részt kezeléseken, heti 2-3 alkalommal. Fiú-lány arány 3-1 volt. Életkoruk 5-18 év között oszlott meg. A terápia feltétele, hogy a gyermek nyugodtan, ülve helyezkedjen el 30-40 percet csipeszekkel illetve elektródákkal a fején és nézze a monitort. Ezért 5 év alatt nagyon kevés gyermek alkalmas a kezelésre. 10 ülés után érezhető a változás és 20-30 vagy akár 50 alkalom is szükséges a komolyabb változás, javulás elérése érdekében. A gyermekek nagy része a kezeléseket jól tűri, a feladatra gyorsan megtaníthatóak, az újabb kezelésekre szívesen mennek. A tréning célja a frontális és parietális lebeny határán mérhető 15-30 Hertz közötti hullámok aktivitásának a fokozása, hiszen ez jelzi azt a fajta agyműködést, amely a csúcsteljesítményre jellemző koncentrált és egyben relaxált állapotban tapasztalható. A csúcsteljesítmény elérésének alapját képezi az éberség, a koncentrált figyelem és a nyugodt lelkiállapot. A szakirodalmi tapasztalatokkal megegyezően a szerzők tapasztalatai a szülői visszajelzések alapján a következők: elősegíti a saját tevékenység feletti kontrollt, hatékonyabbá teszi a tanulást és az önszabályozást, fejleszti a kognitív képességeket (figyelem, összpontosítás), növeli a mentális, tanulási és mozgási teljesítményt. Csökkenti a stresszt és a belső feszültséget, enyhíti a szorongásérzést, javítja az alvás minőségét, harmonizál, energizál, pihentet, kiegyensúlyozottabbá tesz.

Egy Down-szindrómás vesetranszplantált gyermek rehabilitációjának tapasztalatai – estbemutató

Bajusz Ilona, Ormay Cecilia, Szatmári Edina, Zahuczky Katalin

BAZ. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Gyermekrehabilitációs Osztály, Miskolc

Gyermekekben krónikus vesebetegséghez leggyakrabban a veleszületett rendellenességek vezetnek. Előfordulásuk 1-3/1000. Vesetranszplantáció kb.10 fordul elő egymillió gyermekre számolva, ami Európában összesen évi kb. 500 esetet jelent. Az élődonoros transzplantáció, és amely előtt nem történik dialízis jobb prognózisú.

A vesebeteg gyermekek rehabilitációs ellátásban akkor részesülnek, ha társbetegség, vagy szövődmény van.

A bemutatásra kerülő kislány II/2 gondozott terhességből, krónikus lepényi elégtelenség, medencevégű fekvés miatt császármetszéssel született a 34. gesztációs héten, 1760g-al Apgar 7/8 státuszban, Down-szindróma típusos jegyeivel. Komplet A-V defektusa miatt korrekciós szívűtét történt 9 hónapos korban. Kétoldali pyelocistitis és Vesico-Ureteralis Reflux (VUR) miatt újszülött-kortól nephrológiai gondozás alatt állt. Alsó végtagi parietikus tünetei hátterében MRI kóros eltérést nem igazolt. Alsó végtagokban minimalis aktív mozgása van, önállóan fenekén csúszva közlekedik Perinatalis hypoxiás anamnézise miatt neurorehabilitációban, majd komplex fizioterápiában részesült. Csípők luxációjára, Achillesek contracturájára miatt ortopédiai műtéteken esett át. Scoliosis miatt fűzőt visel. Középsúlyos értelmi fogyatékos. Aktív kerekesszékekkel közlekedik. Gesztusokkal, mutogatással kommunikál, 1-2 érthető szava van. Önállóságban sok segítséget igényel. VUR miatt kialakult ismétlődő húgyúti fertőzések veseelégtelenséghez vezettek. 3 éves korában bo-i nephrectomia vált szükségessé sepsis miatt. 6 éves korában került fel transzplantációs várólistára, majd 8 éves korában (14, 7kg) cadaver vesét kapott. Nemzetközi regiszterek szerint a vesetranszplantált gyermekek között Down-szindrómások aránya <1%. A testi felépülése jó ütemű volt. A mozgáskészségét, izomtömegét és az aktivitását gyorsan visszanyerte. Kardiálisan egyensúlyban van. Fokozatosan visszatért az iskolai közösségbe rugalmas, egyéni tanterv biztosításával. Kiegyensúlyozott étrendjét, folyadékbevitelét szülei biztosítják. A kilökődéstől való szorongást és a pszichés terheket szintén ők viselik. A transzplantáció sikerességében nagy szerepe volt a műtét előtti jó fizikai állapotának, melyet a folyamatos mozgásterápiák alapoztak meg.

A legtöbb életévet és a legjobb életminőséget a vesetranszplantáció biztosítja a végstádiumú veseelégtelenségben szenvedő betegek számára. Minden betegnek fel kell ajánlani a lehetőségét, még a súlyos, összetett esetekben is, mint amilyen a bemutatott is. Az egyénre szabott, rugalmas rehabilitáció exponenciálisan javíthatja a betegek túlélési arányát, életminőségét. Különösen fontos ez gyermekekben, hiszen a transzplantált vese túlélése maximálisan 15-20év. A rehabilitációnak fő feladata, hogy a lehető legjobb fizikai és pszichés állapotban történhessen meg a szükségessé váló következő műtét. A holisztikus multidiszciplináris szemlélettel együttműködő team biztosíthatja a ritka és több szervet érintő betegségekben szenvedő betegek túlélését és életminőségük javulását.



Névmutató

A Magyar Gyermekegyesület Társasága 2025. évi Nagygyűlése előadásszerzői

- A**
 Ablonczy László 341
 Ács Boróka 341
 Almási Laura 352
 Almási-Frányó Tímea Anna 354
 Altorjai Péter 342
 Ambrus Aliz 385
 Antal Zsuzsanna 342
 Arató András 342
- B**
 Babus Eszter 398
 Baji Ildikó 343
 Bajusz Ilona 409
 Balázs Bernadett 343
 Balázs Rebeka 356
 Balla György 344
 Balogh Ádám 369
 Balogh István 349
 Balogh Mercédesz 406
 Bazsó Dóra 367
 Bedő Klaudia 344
 Bedő Krisztina 345, 403
 Benedek Pálma 344
 Benke Kristóf 345
 Bereczki Csaba 345, 361
 Béres Nóra 356, 357
 Berkes Andrea 401
 Bese Nóra 371
 Bodó Tímea 405
 Bódy Blanka 408
 Bognár 342
 Bóta Barnabás 360
 Bukva Máttyás 361
 Bunkóczi Csilla 346, 380
- C, CS**
 Czeglő Szidónia 346
 Czelecz Judit 368
 Csábi Györgyi 351, 356, 387
 Csákányi Zsuzsanna 347
 Csákváry Violetta 367
 Csatári Vera 359
 Cseh Áron 357
 Csépi Katalin 406
 Csepán Emőke Theodora 347
 Cserháti Helga 385
 Csernus Katalin 351
 Csóka Monika 347, 393
 Csoka Mónika 382
 Csóka Tekla 347, 397
 Csorba Szilvia 348
 Csordás Katalin 368, 369
 Csölle Ildikó 348
 Csürke Ildikó 346, 349, 380
- D**
 Dancs Nóra 341
 Danis Ildikó 358
 Dávid Máté 385
 Decsi Tamás 349, 401
 Dergez Tímea 390
 Dettre Imola 356
 Dezsőfi-Gottl Antal 350, 357
 Dicső Ferenc 349
 Dobner Ilona Sarolta 382
- Dorn Krisztina** 360
Dósa Sarolta 351
Durcsán Henryka 357
- E**
 Egyed Bálint 369
 Eitmann Szimonetta 351
 Éliás Tünde 352
 Elmont Beatrix 344, 352
 Erdélyi Dániel 352, 369
 Erhardt Éva 353
- F**
 Fadgyas Balázs 388
 Fancsaliné Garai Gabriella 354, 400
 Farkas Attila 354
 Farkas Dávid 345, 403
 Fehér Dóra 355
 Fekete Ferenc 345, 355
 Felszeghy Enikő 381, 401
 Fiáth Titanilla 376
 Fodor Anna 356
 Fodor Annamária 388, 403
 Fodor Krisztina 374
 Fogarasi András 405
 Furmann Zsuzsa 385
 Füzes-Erni Ildikó 385
- G, GY**
 Gaál Veronika 351
 Gábor Krisztina Mita 395
 Gábor Márta 358
 Gacs Veronika 356, 387
 Gál Dóra 357
 Gál Veronika 368
 Garai Réka 357
 Garami Miklós 362
 Gárdos László 344, 352
 Goschler Ádám 366, 382
 Gulácsi Ágnes 358, 387
 Gurabi Dóra 358
 Gyenis-Kátay Noémi 377
 Gyömörei Beáta 359
 Gyurina Katalin 406, 408
- H**
 Hadas Veronika 385
 Hadi Letícia 354
 Hadzsiev Kinga 387
 Hajnes József 371
 Halász József 359
 Hambuch Júlia 387
 Harmat György 359
 Hartmann Ágnes 355, 380
 Havasi Katalin 359, 361
 Hegyi Márta 369
 Hernádfői Márk 362
 Herold Margit 360
 Hevessy Zsuzsanna 352
 Hidvégi Erzsébet Valéria 361
 Hollódy Katalin 351, 360, 407
 Horváth Bence 367
 Horváth Klára 366, 382
 Horváth Mária 346
 Horváth-Polgár Petra Ibolya 356
- I**
 Illés Zsuzsanna 351
 Imrei Marcell 408
 Incze Marietta 361, 405
- J**
 Jagodich Mira 403
 Jakab Andrea 345, 361
 Jakab Zsuzsanna 362
 John Balázs 400
 Juhász Zsolt 386
- K**
 Kádas Zsófia 385
 Kálmán Andrea 372
 Kalmár Tibor 361
 Kamarási Viktória 354, 362
 Kántor Irén 362, 363
 Kántor Katalin 343, 354, 363, 366, 400
 Karoliny Anna 363, 364
 Karteszi Judit 344
 Kassa Csaba 368
 Kassay Anett 346, 349, 380
 Katona Gábor 365
 Kaufmann Anikó 359
 Kelemen Judit Nikolett 357
 Keszegh Péter 358
 Kiss Ágnes 407
 Kiss Csongor 361, 365
 Kiss Tamás 357
 Kiss-Horváth Zora 385
 Koch Dóra Kornélia 366
 Koczka Viktor 390
 Koczok Kata 381
 Kolcsár Bettina 366
 Kolozsvári Lilla 367
 Komlósi Kata Orsolya 367
 Koós Olivér 382
 Kóro Emese 362
 Korózs Dorina 368
 Kósa Johanna 368
 Kossuth Laura 369
 Kosztópulosz Nikolett 374
 Kovács Gábor 352, 369
 Kovács Katalin 369
 Kovács Márta 341, 357, 368, 370, 376, 379, 394, 397
 Kovács Márton 367
 Kovács Mónika 407
 Kovács Nóra 375, 376
 Kovács Viktória Anna 371
 Kovács Dávid 375
 Kovács Dénesné 359
 Kozics Patrik 401
 Környei László 371
 Kővári Eszter 362
 Kristóf Katalin 345
 Kriván Gergely 368, 372
 Kubinyi Erika 363
 Kumánovics Gábor 380
 Kummer Zoltán 372
 Kurimay Tamás 398
- L**
 Ladányi Anikó 372
- Lajti Renáta** 373
Lakatos Erzsébet 361, 405
Lakatos Orsolya 355, 369, 380
Laki István 373
Lengyel Eszter 375, 376
Lorencz Péter 367
Lőrincz-Molnár Tímea 405
Lukács Tamás 374
- M**
 Madarasi Anna 374
 Mahlerné Köfner Anikó 359
 Makszin Lilla 407
 Márkus István 401
 Marosvölgyi Tamás 390, 391
 Maróti Ágnes 354
 Márton Zoltán 361
 Márton Györgyi 345, 403
 Martyn Mária 375
 Maszárovics Dániel 352
 Matyikánics Cintia 375
 Mátyus Anna 399
 Méhes Gábor 408
 Meláth Melinda 345
 Mellár Mónika 385
 Merza Márk 368, 394
 Mészner Zsófia 347, 375, 397
 Mező Melinda 376
 Módos Emese 366
 Molnár András 376
 Molnár Anna 385
 Molnár Júlia 377
 Molnár Regina 408
 Mosdósi Bernadett 380
 Móser Judit 385
 Mudra Katalin 352
 Munkácsi Melinda 398
 Muskát Fanni 351
 Muzslay Eszter 357
 Müller Judit 352, 369
- N**
 Nagy Anikó 378
 Nagy Edit 356
 Nagy Katalin 378
 Nagy Sára 391
 Németh Adrienn 379
 Németh Attila 375
 Németh Tünde 356
 Nicoleta Mitrea 347
 Nyerges Dóra 347, 397
 Nyikuly Kinga 380
- O**
 Oberitter Zolt 386
 Ocskay Klementina 408
 Orbók Anna 385
 Ormay Cecilia 378, 404, 409
 Oroszlán Klára 346, 349, 380
 Ottóffy Gábor 351
- P**
 Pagáts Rebeka 380
 Papp Ildikó Hanna 357
 Papp János 374
 Papp János György 383



Papp Zsuzsanna 346
Papp-Hertelendi Renáta 356, 387
Párniczky Andrea 408
Pászthy Bea 380, 381
Pécsi Ilona 385
Pécsi Ivett 381
Pék Tamás 382
Pelikán Anett 398
Pénzes Melinda 384
Perneczki Andrea 350
Péter István 351, 407
Petrus Bernadett 387
Pinti Éva 347
Pomlányi Petra 382
Prokopp Tamás 382
Prukner Péter 397

R
Rác Emese 408
Radványi Ádám 408
Rahimi Dárus 383
Rákossy-Vokó Zsuzsa 371, 384
Raskó István 361
Reiger Zsolt 361
Reine Kayyal 382
Rencz Fanni 357
Réthy Lajos Attila 383, 384
Reusz György 385
Révész Lilla 403
Révész Szabina 361, 405
Riba Beatrix 408
Rosdy Beáta 385
Rottmayer Dávid 385
Rózsa Barnabás 355
Rozsits Andrea 385

Röszer Tamás 406, 408
S, SZ
Sallay Viola Ágnes 354
Salló Emőke 354
Sándor György 386
Sándor Laura 357
Sándor-Bajusz Kinga Amália 387
Scheuring Noémi 348, 358, 364, 387, 389
Schneider Ferenc 367
Schveibert Ágnes 388, 403
Schwarcz Attila 401
Seri István 404
Simicz Zsuzsanna 359
Simkó Rita 409
Simon Gábor 388
Simon Réka 383
Sinkó Gabriella 367
Solymár Natália 385
Somogyi Éva 374
Sutka Melinda 389
Szabó András 389
Szabó Andrea 389
Szabó Attila 350, 356, 390
Szabó Attila József 357
Szabó Bálint Gergely 368
Szabó Éva 390, 391
Szabó Krisztina 372
Szabó László 346, 391, 392
Szabó Miklós 392
Szabó Sándor 347, 352, 382, 393
Szabó Tamás 361, 393, 405
Szabó Tímea 404
Szabó Viktória 394

Szabó Zsófia 375
Szakszon Katalin 381
Szalai Zsuzsanna 394, 403
Szarvas Gábor 366
Szász Mária 355
Szatmári Edina 409
Szegedi István 361
Szemes Annamária 398
Szenci-Kaszás Balázs 395
Szendi Júlia 376
Szikszay Edit 361, 405
Szombathelyi Márton 362
Szőke Henrik 396, 407
Szűcs Dániel 396
Szűcs Szabina 354

T
Takács László 368
Tankó Zsanett Kata 356
Tárnok András 355
Teodora Mathe 347
Tészás Alexandra 356
Till Ágnes 387
Tímár Botond 352
Tinka Domonkos 397
Tischner Tamara 347, 397
Toma Andrea 347, 397
Tordas Dániel 398
Tory Kálmán 398
Tory Vera 398
Tóth Anett Ágnes 354
Tóth Gábor 391
Tóthné Almágyi Monika 399
Török Anett Johanna 400
Török Szabolcs 400

Török Viktória 345, 403
Trinh Sarolta 362
Tunyogi Csapó Miklós 401

U, Ü
Újfalusi Anikó 381
Ujhelyi Flóra 401
Ürmös Zsuzsanna 354

V
Vajda Péter 401
Valek Andrea 347, 392, 397
Váraljai Réka Ágnes 354
Varga Boróka 408
Varga Martin 347
Varga Petra 361, 405
Varga Vivien Nóra 402
Várkonyi Ildikó 382
Vas Tibor 380
Velkey György 384
Veres Gábor 402
Veres Klára 388, 403
Virágné Németh Emese 385
Visnyovszki Ádám 368
Visy Beáta 345, 403
Vojcek Ágnes 351, 369
Vojcek Eszter 404

Z, ZS
Zahuczky Katalin 378, 404, 409
Zubrecki Anita 402
Zsiborás Csaba 351
Zsigrai Emese 405



Dr. Harangi Ferenc
Dr. Csoma Zsanett Renáta

Gyermekbőrgyógyászati kiskönyv



SEMMELWEIS KIADÓ

Az intim higiénia ma **tabu téma**. Online térben sem jelenik meg, így sokan úgy élnek, mintha nem is ismernék önmagukat. Így született meg az Intim Higiénia Kisokos, mely a saba.hu oldalról letölthető.



INTIM HIGIÉNYIA KISOKOS EDUKÁCIÓ GYERMEKKORTÓL

3+



Napi mosakodás tudatosan:

- **Lányok**, használjatok **külön törölközőt** a kis- és nagyajkak megtörléséhez.
- **Fiúk**, mindig húzzátok hátra a fitymátokat, és alaposan mossátok meg a **makk körüli területet**, mert a fityma és bellemese, sőt a fitymafék körüli kis redőkben könnyen elszaporodnak a baktériumok és a gombák.

Válassz illat- és színezékmentes, pH4-es mosakodót, hogy fenntartsd az intim területek természetes állapotát.



Mosdó használatakor:

- **Lányok**, kézmosás előtt és utána. Mindig előlről hátrafelé törölj!
- **Fiúk**, Sába urológusa szerint így érdemes cselekedned:



1. Moss
kezet!



2. Húzzad fel
a fitymát!



3. Töröld, vagy mosd meg!



3/B.



4. Húzzad vissza
a fitymát!



5. Moss
kezet!



DERMOKOZMETIKUMOK HIPOALLERGÉN TERMÉKEK

0+

Bőrgyógyászatilag tesztelt termékek:

- **újszülött kortól** napi tisztálkodáshoz és bőrápoláshoz,
- **problémás, érzékeny és száraz** bőrűeknek,
- **vegyhatásuk** támogatja a bőr enyhén savas mikrobiomját,
- **habzás és könnymentes**.

Gyermekebőrgyógyászati ajánlás újszülött korban:

- **2 naponta fürdetés** a bőr mikrobiomjának védelmére.
- **Testápoló** használata:
 - **minden fürdetés után,**
 - **prevenációs jelleggel naponta,**
 - **pozitív családi anamnézis esetén (atópia, ekcéma) napi 1-2 alkalommal.**

pH
4-5

0%

SLS/SLES, parabén,
mesterséges tartósítószer,
parfüm és színezék

