

Gyermekgyógyászat

tudományos és továbbképzési szaklap

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGÁNAK ORSZÁGOS FOLYÓIRATA



8

kreditpont

GYERMEKSZEMÉSZET

- Szemészeti eltérések gyerekekben és az autizmus
- A veleszületett és csecsemőkori könnyelvezetési problémák
- Congenitalis aniridia – szemészeti és szisztémás spektrum betegség
- Gyermekkori fejfájások – röviden
- Táplálkozási hiányállapotok szemészeti vonatkozásai
- Szemkörnyéki benignus színes elváltozások és jelentőségük újszülöttkorban
- A kancsalság kezelésének, gondozásának feladatai gyermekkorban
- Oculo-auriculo-vertebralis spektrum betegség (Goldenhar-szindróma)
- A Stickler-szindróma gyermekszemészeti tünetei és kezelési lehetőségei
- Szemhéjszéli lapostetű esete

Gyermekegyógyászat

„Válassz egy lusta embert a kemény munka elvégzésére.
Mert egy lusta ember mindig megtalálja a legkönnyebb
módot a munka elvégzésére.”
Bill Gates

TUDOMÁNYOS ÉS TOVÁBBKÉPZÉSI SZAKLAP

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA KÉTHAVONTA MEGJELENŐ ORSZÁGOS FOLYÓIRATA

FŐSZERKESZTŐ
Kovács Gábor

FELELŐS SZERKESZTŐ
Havasi Katalin az MGYT főtktára

SZERKESZTŐBIZOTTSÁG ELNÖKE
Nagy Anikó az MGYT elnöke

A gyermekszemészeti tematikus szám cikkei szerkesztette: Szamosi Anna

A SZERKESZTŐBIZOTTSÁG TANÁCSADÓ TESTÜLETE

Arató András	Gyurkovits Kálmán	Madácsy László	Reusz György	Szabó László
Balla György	Ilyés István	Maródi László	Simon Gábor	Sztrihai László
Cholnoky Péter	Kajtár Pál	Mészner Zsófia	Soltész Gyula	Tímár László
Cserháti Endre	Kálmán Mihály	Nagy Kálmán	Sólyom Enikő	Tulassay Tivadar
Decsi Tamás	Kovács Julianna	Oroszlán György	Sólyom János	Vekerdy-Nagy Zsuzsa
Ertl Tibor	Kovács Zoltán	Orvos Hajnalka	Sulyok Endre	Velkey György
Fekete György	Kovács Tamás	Péter Ferenc	Szabó András	Verebely Tibor
Füzesi Kristóf	Machay Tamás	Pintér Sándor	Szabó Attila	

ROVATVEZETŐK

Ablonczy László	ablonczy@gmail.com	Kovács Márta	kovacs1011@gmail.com
Balajthy András	balajthy.andras@med.unideb.hu	Kovács Tamás	kovacs1011@med.unideb.hu
Cseh Áron	cseh.aron@med.semmelweis-univ.hu	Kriván Gergely	krivang@hu.inter.net
Dezsőfi-Gottl Antal	dezsofi.antal@med.semmelweis-univ.hu	Laki István	gyermektudo@gmail.com
Erhardt Éva	erhardt.eva@pte.hu	Mikós Borbála	borbala.mikos@gmail.com
Fogarasi András	fog. andras@gmail.com	Mogyorósy Gábor	mogyoros@dote.hu
Halász Zita	halasz.zita@gmail.com	Nemes Éva	enemes@dote.hu
Harangi Ferenc	harangi.ferenc@tmkorkorhaz.hu	Nyul Zoltán	nyul.zoltan@pte.hu
Hollódy Katalin	hollody.katalin@pte.hu	Pászthy Bea	drpaszthybea@gmail.com
Kálmán Attila	kalman.attila@med.semmelweis-univ.hu	Szabó Miklós	szabo.miklos@med.semmelweis-univ.hu
Katona Gábor	katonagbor@gmail.com	Szabó Tamás	szabotamas@med.unideb.hu
Katona Márta	katona.marta@med.u-szeged.hu	Tajti Zsanett	tajti.zsanett@med.u-szeged.hu
Kiss Csongor	kisscs@med.unideb.hu	Tálosi Gyula	talosigy@gmail.hu
Kovács Ákos	akos.kovacs@gmail.com	Tory Kálmán	tory.kalman@med.semmelweis-univ.hu
Kovács Lajos	kovacs.lajos@med.semmelweis-univ.hu	Ujhelyi Enikő	eni_ujhelyi@dpckorhaz.hu

A LAPOT ALAPÍTOTTA:
GEGESI KISS PÁL (1950)

Kiadó: Semmelweis Kiadó Kft.
Igazgató: Szabó György

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

Telefon: 210-4403

E-posta:
info@semmelweiskiado.hu

www.semmelweiskiado.hu

Semmelweis Kiadó
www.semmelweiskiado.hu

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

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

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

Nyomta és kötötte: Erdi Rózsa Nyomda Kft.

EBSCO Kiadványunk megtalálható az EBSCO adatbázisában.

Megjelenés: évente 6 alkalommal,
3000 példányban.

Terjesztés: A lapot a Magyar Gyermekorvosok Társasága tagjai a társasági tagdíj fejében (10 000 Ft, nyugdíjasoknak 3000 Ft) ingyenesen, címlista alapján, postai úton megkapják. Előfizetési díj másoknak: 20 000 Ft/év. Megrendelhető az MGYT-nél.

© Semmelweis Kiadó, 2014-2024
Minden jog fenntartva.
HU-ISSN 0017-5900

CÍMLAPKÉP: HARMAT GYÖRGY DR.: IKREK ÁBRÁZOLÁSA A MŰVÉSZETBEN V. C. CIKK (144. OLDAL)
GÓFITZ ILONA ÉS JUDIT – GEORG CHRISTIAN WERTHER: DISPUTATIO MEDICA DE MONSTRO HUNGARICO / FORRÁS: WIKIMEDIA COMMONS

NECROLOG

In memoriam Prof. Dr. Sólyom János (1939–2024)

Luczay Andrea, Halász Zita dr. 320

KITÜNTETÉS

Hőgyes Endre-díjat kapott dr. Sulyok Endre

Decsi Tamás 76

DERMASAROK

Livedo reticularis és Hashimoto thyreoiditis – csupán véletlen egybeesés?

Harangi Ferenc dr., Fehér Dóra dr., Mammel Marianna dr. 80

Livedo reticularis and Hashimoto thyreoiditis – just a coincidence?

ÖSSZEFOGLALÓ KÖZLEMÉNYEK

Tudományos bizonyítékok a szenzoros feldolgozási zavarról – Mit és miért is érdemes tudni erről egy gyermekgyógyásznak?

Gulácsi Ágnes dr., Scheuring Noémi dr., Danis Ildikó dr. 83

Scientific evidence about sensory processing disorder – what and why is worth knowing about it as a pediatrician?

Az iskolai bántalmazás aktuális kérdései

Várnai Dóra Eszter dr., Jármí Éva dr., Mészner Zsófia Klára dr. 89

Current issues in school bullying

Szélsőséges diéták térhódítása

Pálfi Erzsébet dr. 94

The Rise of Extreme Strict Diets

GYERMEKSEMEZÉST

ELŐSZÓ

Szamosi Anna 99

ÖSSZEFOGLALÓ KÖZLEMÉNYEK

Szemészeti eltérések gyerekekben és az autizmus

Barcsay-Veres Amarilla dr. 100

Ocular alterations in children and autism

A veleszületett és csecsemőkori könnyelvezetési problémák

Mohammadpour Behnam dr., Barcsay-Veres Amarilla dr., Nagy Zoltán Zsolt dr. 105

Congenital and infantile tear drainage problems

Congenitalis aniridia – szemészeti és szisztémás spektrum betegség

Csiley Mária dr., Náray Annamária dr., Kéki-Kovács Klaudia dr., Németh Orsolya dr., Knézy Krisztina dr., Bausz Mária dr., Szigeti Andrea dr., Csorba Anita dr., Kormányos Kitti dr., Szabó Dorottya dr., Tory Kálmán dr., Nagy Zoltán Zsolt dr., Maka Erika dr., Szentmáry Nóra dr. 108

Congenital aniridia – an ophthalmic and systemic spectrum disease

Gyermekekori fejfájások – röviden

Gaál Valéria dr., Fehér Gergely dr. 113

Pediatric Headaches

Táplálkozási hiányállapotok szemészeti vonatkozásai

Kormányos Kitti dr., Killik Petra dr., Mohammadpour Behnam dr., Barcsay-Veres Amarilla dr., Maneschg Ottó dr., Szigeti Andrea dr., Knézy Krisztina dr., Nagy Zoltán Zsolt dr., Maka Erika dr., Szamosi Anna dr. 119

Ophthalmological aspects of nutritional deficiencies

Szemkörnyéki benignus színes elváltozások és jelentőségük újszülöttkorban

Maka Erika dr., Knézy Krisztina dr. 124

Benign coloured lesions of the periocular region and their significance in the newborn

A kancsalság kezelésének, gondozásának feladatai gyermekkorban

Szamosi Anna 128

The commitments of the treatment and the care in childhood strabismus

Oculo-auriculo-vertebralis spektrum betegség (Goldenhar-szindróma)

Szigeti Andrea dr., Szeifert Lilla dr., Maka Erika dr. 131

Oculo-auriculo-vertebral spectrum disease

ESETISMERTETÉS

A Stickler-szindróma gyermekszemészeti tünetei és kezelési lehetőségei – esetbemutató

Maneschg Otto Alexander dr., Maka Erika dr., Seres András dr., Csákány Béla dr., Csorba Anita dr., Nagy Zoltán Zsolt dr. 135

Stickler syndrome pediatric ophthalmological symptoms and treatment options – case presentation

Szemhéjszáli lapostetű esete

Mohammadpour Behnam dr., Tóth Gábor dr., Knézy Krisztina dr., Nagy Zoltán Zsolt dr. 140

A case of eyelashes infestation with *Pthirus pubis*

MŰVÉSZET

Ikrek ábrázolása a művészetben V. Sziámi ikrek

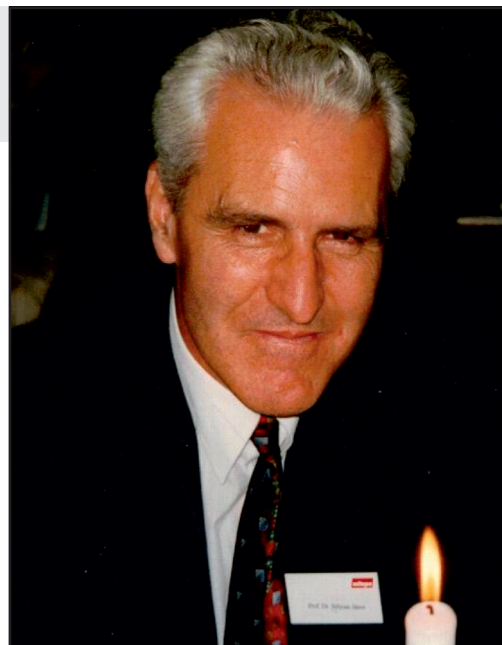
Harmat György dr. 143

In memoriam Prof. Dr. Sólyom János (1939–2024)

Szomorú szívvel tudatjuk mindazokkal, akik ismerték és szerették, hogy Dr. Sólyom János egyetemi tanár 2024. január 27-én életének 85. évében elhunyt.

Sólyom János professzor Sopronban született, édesapja evangélikus teológus tanár volt. Felmenői a Felvidékről és Erdélyből származtak. Családi gyökerei kifejezetten fontosak voltak számára. Közvetlen kollégáinak – a maga visszafogott módján – szívesen beszélt a történelem által megtépzott, mégis értékekkel teli gyermekkoráról, büszke volt testvéreire, gyermekeire, unokáira.

Az általános orvosi diploma megszerzése után, 1963-tól a Fővárosi László Kórház Gyermekosztályán kezdett dolgozni, ahol gyermekgyógyász szakorvosi képesítést szerzett. 1967-től a Budapesti Orvosegyetem Élettani Intézetében oktatóként és kutatóként dolgozott, eközben orvosi laboratóriumi szakvizsgát tett. Tudományos érdeklődése ekkor fordult a mellékvesekéreg hormonbioszintézise felé. 1974-től a Budapesti Orvostudományi Egyetem II. Számú Gyermekgyógyászati Klinikáján tudományos főmunkatársként, majd docensként, 1996-tól pedig egyetemi tanárként vett részt az oktatásban, a gyógyításban és a kutatásban. 1993-ban elnyerte az MTA doktora címet. Nevéhez fűződik a klinika hormonlaboratóriumának létrehozása, a szérum szteroid hormonok és a szűrőpapírra vett vérmintából végzett 17-hidroxi-progeszteron meghatározás beállítása. A congenitalis adrenális hyperplasiás betegeket ellátó kollégák számára országos konzultációs rendszert alakított ki, a laboratóriumi leletek mellé terápiás javaslatot, gondozási tanácsot is mellékel. Szoros munkakapcsolatban állt az Ulmi Egyetem endokrinológiai munkacsoportjával, elsősorban Homoki János professzorral – a kapcsolatból életre szóló barátság lett. Az őt közép-európai ország részvételével megalakult gyermekendokrinológiai társaság (MEWPE) munkájában aktív szerepet játszott. Igazgatóhelyettesként, illetve egyetemi tanárként nyugdíjba vonulásáig dolgozott a Tűzoltó utcai Gyermekgyógyászati Klinikán. 2018-ig rendszeresen részt vett a klinika graduális és posztgraduális oktatási feladatainak ellátásában. A gyermekendokrinológia egyik hazai megteremtőjeként 20 éven át fontos szerepet vállalt az ellátás és a szakképzés irányításában. A magyar gyermekendokrinológusok éves rendezvényének, az ENDOPED-nek egyik megálmodója és névadója, a konferenciáknak nyugdíjba vonulása



után is sok évig aktív résztvevője volt. Tudományos munkásságát több száz kongresszusi előadás, 132 közlemény, több könyv és könyvfejezet őrzi.

2016-ban Batthyány-Strattmann László díjat kapott. 2023-ban a Semmelweis Egyetem Doktori Iskolája megalakulásának 30. évfordulóján rektori elismerésben részesült kimagasló tudományos utánpótlás-nevelő, iskolateremtő munkásságáért. Romló egészségi állapota miatt a COVID19 pandémia után már nem jött el az ENDOPED-re. Nagy örömeinkre szolgált, hogy a 30. jubileumi rendezvényen, 2023. áprilisában Kecskeméten az „online térben” találkozhattunk vele.

Mi, akik személyesen ismertük, dolgozhattunk vele, igyekszünk továbbadni az utánunk jövőknek mindazt, amit tőle tanulhattunk, többek között a kivizsgálás menetének logikus felépítését, a mintavétel pontosságának fontosságát, a csapatmunka értékét. A professzor urat személyesen nem ismerő fiatal gyermekendokrinológusok a napi munkájukhoz sorvezetőként használt „kék” és „zöld” ENDOPED-MEMO, illetve ENDOPED-INFO kézikönyv használatával őrizhetik emlékét.

Nyugodj békében, Professzor Úr!

A tanítványok és az ENDOPED csapata nevében

dr. Luczay Andrea
az ENDOPED
szekció elnöke

dr. Halász Zita
az ENDOPED szekció
titkára

Hőgyes Endre-díjat kapott dr. Sulyok Endre

A Hőgyes Endre emlékérmét az Egészségügyi Tudományos Tanács elnöke, dr. Sós József, és titkára dr. Alföldy Zoltán alapította 1961-ben.

Az emlékérmét az Egészségügyi Tudományos Tanács elnökségének javaslatára az emberi erőforrások minisztere adja át minden évben Hőgyes Endre születése (1847. november 30.) évfordulójának alkalmából. A kiemelkedő orvos-szakmai életmű – különös tekintettel az orvostudományi kutatásban végzett jelentős tevékenység, illetve eredmény – elismeréseként a Hőgyes Endre emlékérmét az egészségügyi ágazatban adományozható egyik legfontosabb díjként tartják számon.



Dr. Sulyok Endre 1965-ben szerzett orvostudományi diplomát a Pécsi Tudományegyetem jogelődjén, a Pécsi Orvostudományi Egyetemen (POTE). Végzés után a POTE Gyermekgyógyászati Klinikáján kezdett dolgozni, klinikai munkájának első két évében a kiemelkedő hazai és nemzetközi hírnevű Kerpel-Fronius Ödön igazgatása alatt. A betegellátás mellett korán bekapcsolódott a klinikán az újszülöttek élettani működését és hőháztartását tanulmányozó vizsgálatokba.

Fontos állomás volt tudományos pályafutásában a Lausanne-i Egyetemen töltött tanulmányútja, melynek során az akkor a világ élvonalában lévő direkt kalorimetria módszerével újszülöttek hőháztartását vizsgálta. A vizsgálatok eredményei többek között a *Pediatrics* és a *Pediatric Research* folyóiratokban jelentek meg, valamint alapjául szolgáltak az 1974-ben „Az újszülött hőszabályozás direkt kalorimetriás vizsgálata” címmel megvédett PhD (az akkori szóhasználatkal kandidátusi) értekezésének.

A diploma megszerzését alig több mint 10 évvel követően, 1976-ban átvette a POTE Szülészeti- és Nőgyógyászati Klinika Újszülött Osztályának a vezetését. Az abban az időben még csak kialakuló és éppen megerősödő neonatológiai betegellátásban igyekezett a legkorszerűbb tudományos ismereteket és külföldi betegellátási tapasztalatokat alkalmazni. A betegellátás mellett számos nemzetközi színvonalú tudományos vizsgálatot végzett, melyek eredményeként 1980-ban megvédte a „A sav-bázis egyensúly és az elektrolitforgalom szabályo-



zásának újszülöttkori sajátosságai” című MTA doktora (az akkori szóhasználatkal orvostudományok doktora) értekezését. A 40 éves életkorban megszerzett akadémiai doktori minősítés az orvostársadalomban ma is kiemelkedő tudományos teljesítménynek számít, különösen így volt ez az 1970-es évek a mainál jóval szerényebb kutatási feltételei között.

A neonatológus éveket előbb a Székesfehérvári Megyei Kórház Gyermekosztályán osztályvezetőként eltöltött 1 év követte, majd 1985-től 2008-ig a Baranya Megyei Gyermekgyógyászati Kórház igazgató főorvosaként dolgozott. A gyermekbetegek ellátásában mindenekelőtt a vesebetegek gyógyításának fejlesztése állt szakmai érdeklődésének előterében. A korábban megszerzett csecsemő- és gyermekgyógyászat, valamint neonatológia szakvizsgák letételét nefrológiai és hipertoniológiai szakképesítés megszerzése követte. A kórházigazgatás feladata mellett nemcsak az aktív betegellátó tevékenységet folytatta, de folyamatosan végzett nemzetközileg kiemelkedő tudományos kutatómunkát is. 1996-ban habilitált, 2000-től 2012-ig a PTE Egészségtudományi Karának egyetemi tanára volt.

Tudományos közleményeinek száma 238, amiből külföldi kiadású szakfolyóiratban idegen nyelven 139 jelent meg. Közleményeinek összesített hatástényezője 265, a közlemények független külföldi idézettsége 2602 (összes idézettsége 3259), H-indexe 32. Folyamatos és kiemelkedő tudományos aktivitását jól mutatja, hogy a Medline adatbázisába az első közleménye 1967-ben került be, de

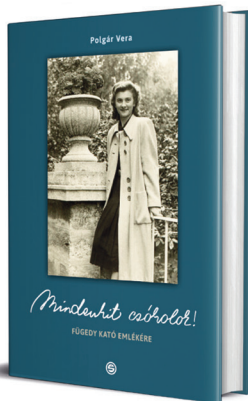
2023-ban is szerepel új közleménnyel az adatbázisban. Nemcsak a magyar gyermekorvosok körében, de a nemzetközi gyermekgyógyász társadalomban is párját ritkító a hat évtizeden átívelő tudományos kutatómunka.

A tudományos közlemények megjelentetése mellett aktívan részt vett több szakmai és tudományos társaság életében. 1991 és 1995 között elnöke volt a Magyar Gyermekorvosok Társaságának, majd pedig 1996-tól 2008-ig a Magyar Gyermekorvosok Társasága Gyermeknefrológiai Szekcióját irányította ugyancsak elnökként. Számos nemzetközi társasági tagsága és megbízatása közül kiemelhető a European Society for Developmental Pharmacology és a Working Group on Developmental Renal Physiology társaságokban 1-1 ciklus időtartamára betöltött elnöki tisztsége.

Pályafutása során számos szakmai és társadalmi elismerésben és kitüntetésben részesült. Kitüntetései közül a teljesség igénye nélkül a következőket említhetjük: az MTA Elnökének kutatási jutalma (1972, 1973, 1974), az Orvosi Hetilap Markuszovszky Díja (1976), a Baranya Megyei Közgyűlés Egészségügyi és Szociális Díja (1994), Magyar Gyermekorvosok Társasága Schöpf-Merei Díja (1995), a Baranya Megyei Közgyűlés Elnökének Kitüntető Díja (2001), Széchenyi Professzori Ösztöndíj (2001-2004), Kerpel-Fronius Ödön Emlékérem (2004), Magyar Köztársasági Érdemrend Lovagkeresztje (2005), Pécs MJ Város Önkormányzatának Közgyűlése Városháza Emlékérem (2008), Magyar Nephrologiáért Életmű Díj (2008), Szent-Györgyi Albert Díj (2011), Korányi Sándor Díj (2013), Hőgyes Endre Díj (2023).

Prof. Dr. Decsi Tamás
PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika

Ismeretterjesztő kiadványok

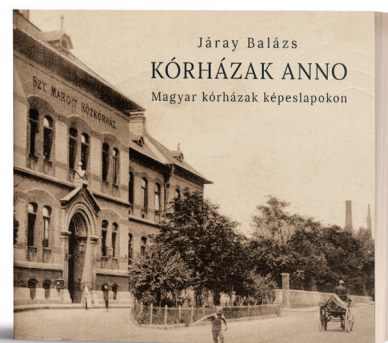


Polgár Vera

MINDENKIT CSÓKOLOK!

Fügedy Kató emlékére

■ Ára: 3800 Ft



Járay Balázs
KÓRHÁZAK ANNO
Magyar kórházak képeslapokon

Járay Balázs

KÓRHÁZAK ANNO

Magyar kórházak képeslapokon

■ Ára: 4000 Ft

Papp Zoltán
**A SZATMÁRI
NAGY-KÁROLYTÓL
BUDAPESTIG**
Önéletrajzi zárójelentés

■ Ára: 3200 Ft



www.semmelweis kiado.hu

A *B. CLAUSII* TÖRZSEK PROTEKTÍV HATÁSA AKUT GASTROENTERITIS–BEN *IN VITRO* ÉS *IN VIVO* IGAZOLT HATÁSOSság ROTAVÍRUS–FERTŐZÉSben

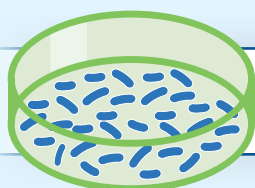
Gyermekeknél az akut gastroenteritis (AGE) leggyakoribb oka rotavírus fertőzés.¹

➔ A *B. clausii* törzsek (O/C, N/R, SIN, T) alkalmazhatók az AGE kezelésére.¹⁻³

MIKÉNT KÉPESEK A *B. CLAUSII* TÖRZSEK ÉS METABOLITJAİK A VÉDŐHATÁS KIFEJTÉSÉRE?

I. IN VITRO KÍSÉRLET:

rotavírussal megfertőzött és egészséges enterocitákat kezeltek *B. clausii*-val.¹



Rotavírus + *B. clausii*
hatására

Enterociták nekrozisa, apoptózisa csökken.

Reaktív oxigén szabad gyökök (ROS) keletkezése csökken.

A proinflammatorikus citokinek termelődése csökken.

Antimikrobiális peptidek szintézise nő.

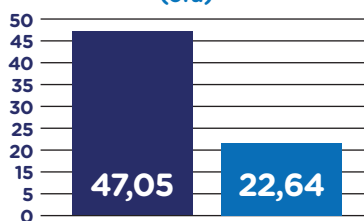
Az egészséges intesztinális barrier helyreállítása.

II. IN VIVO VIZSGÁLAT:

a *B. clausii* képes a gyermekkori AGE időtartamát lerövidíteni, súlyosságát enyhíteni.³

- Szignifikánsan lerövidül a hasmenés időtartama ($p < 0,001$).

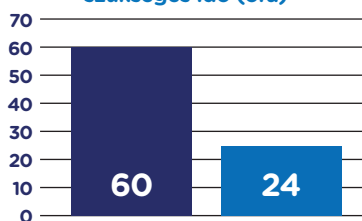
Hasmenés időtartama (óra)



■ *B. clausii* probiotikum adagolása nélkül

- Rövidebb időn belül rendeződik a székletürítés gyakorisága ($p < 0,001$).

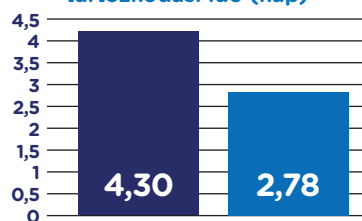
Székelési gyakoriság csökkenéséhez szükséges idő (óra)



■ *B. clausii* probiotikum adagolásával

- Számottevően csökken az átlagos kórházban tartózkodási idő ($p < 0,001$).

Átlagos kórházban tartózkodási idő (nap)



- Alacsonyabbak a megbetegedéshez köthető költségek.

Vizsgálati elrendezés: 131 akut hasmenéses gyermek (6 hónapos-12 éves). Prospektív, randomizált elrendezésű összehasonlító vizsgálat.

1. csoport akut hasmenéses gyermekek kezelése: orális rehidráció + cink.

2. csoport akut hasmenéses gyermekek kezelése: orális rehidráció + cink + *B. clausii* (2 milliárd spóra 12 óránként 5 napon át).

A 4 KÜLÖNFÉLE TÖBBSZÖRÖSEN REZISZTENS *B. CLAUSII* TÖRZSET TARTALMAZÓ NORMAFLORE® BELSŐLEGES SZUSZPENZIÓ A BAKTERIÁLIS VAGY VÍRUS EREDETŰ GASTROINTESTINALIS FERTŐZÉS MIATTI AKUT HASMENÉS KIEGÉSZÍTŐ KEZELÉSÉRE IS JAVALLOTT.²

BŐVEBB INFORMÁCIÓÉRT OLVASSA EL A NORMAFLORE BELSŐLEGES SZUSZPENZIÓ ALKALMAZÁSI ELŐÍRÁSÁT!

NORMAFLORE
belsőleges
szuszpenzió



Forrás: (1) Paparo L et al. Sci Rep. 2020;10:12636. (2) Alkalmazási előírás; Normaflore belsőleges szuszpenzió, https://ogyei.gov.hu/gyogyszeradatbazis&action=show_details&item=24017 (3) Lahiri K. et al. IOSR-J Dental Med Sci. 2015;14(5):74-76.

A Normaflore gyógyszer a bakteriális vagy vírus eredetű gyomor-bélrendszeri fertőzés miatti akut hasmenés tüneteinek kezelését teszi teljessé. A Normaflore belsőleges szuszpenziót gyermekek és felnőttek kezelésére egyaránt alkalmazhatják. Négy fajta, többszörösen antibiotikum-rezisztens *Bacillus clausii* törzs (O/C, N/R, SIN, T) spóráit tartalmazó, vény nélkül kapható gyógyszer.

Opella Healthcare Commercial Kft. 1138 Budapest, Váci út 133. E épület 3. emelet, Telefon: (+36 1) 505 0050
Gyógyszer- és termékinformációs szolgálat: (+36 1) 505 0055, Web: www.sanofi.hu, www.normaflore.hu
MAT-HU-2400265 (2024.03.20.)

sanofi



PRAKTIKUS & HATÉKONY

Bevételéhez nincs
szükség plusz
folyadékra.



Hideg vagy meleg*
folyadékkal is
bevehető.



Csecsemőkortól
adható.



Lerövidíti
a hasmenés
idejét.^{1,2}



4 óra alatt 1000x-ére
sokszorozódik
a bélben.³



Tartós védelem az
antibiotikum-kúra
első napjától.



Antibiotikum
okozta bélfőra
károsodás kezelésére
Akut hasmenés
kiegészítő kezelésére

20x5ml | BELSŐLEGES
SZUSZPENZIÓ

BELSŐLEGES
SZUSZPENZIÓ
négy törzset tartalmazó,
többszörösen
antibiotikum-rezisztens
Bacillus clausii spóra

sanofi

NO.1.
Magyarország
első számú
probiotikuma**

CUKORMENTES LAKTÓZMENTES GLUTÉNMENTES ADALÉKANYAG-MENTES

**BŐVEBB INFORMÁCIÓÉRT OLVASSA EL
A NORMAFLORE BELSŐLEGES SZUSZPENZIÓ
ALKALMAZÁSI ELŐÍRÁSÁT!**

NORMAFLORE
belsőleges
szuszpenzió



* 50°C fokig.

** Az IQVIA Pharmatrend Sell-out adatok alapján 2023. január-december időszakban a Normaflore a legnagyobb dobozszámban eladott termék a O3F1 kategóriában.

Források: [1] Acosta-Rodriguez-Bueno CP et al. Adv Ther. 2022;39(11):4854-4874. [2] Lahiri K et al. IOSR-JDMS. 2015;14:74-76. [3] Vecchione et al. Frontiers in Medicine, 2018 Vol. 5. Art 59.

A Normaflore gyógyszer használata az antibiotikum-kúra első napjától a kúra teljes ideje alatt, illetve azt követően legfeljebb 1 hétig ajánlott. A Normaflore gyógyszer a bakteriális vagy vírus eredetű gyomor-bélrendszeri fertőzés miatti akut hasmenés tüneteinek kezelését teszi teljessé. A Normaflore belsőleges szuszpenziót gyermekek és felnőttek kezelésére egyaránt alkalmazhatják. Négy fajta, többszörösen antibiotikum-rezisztens *Bacillus clausii* törzs (O/C, N/R, SIN, T) spóráit tartalmazó, vény nélkül kapható gyógyszer.

Opella Healthcare Commercial Kft. 1138 Budapest, Váci út 133. E épület 3. emelet, Telefon: (+36 1) 505 0050
Gyógyszer- és termékinformációs szolgálat: (+36 1) 505 0055, Web: www.sanofi.hu, www.normaflore.hu MAT-HU-2400255 (2024.03.20.)

sanofi

Livedo reticularis és Hashimoto thyreoiditis – csupán véletlen egybeesés?

Livedo reticularis and Hashimoto thyreoiditis – just a coincidence?

Harangi Ferenc dr.¹, Fehér Dóra dr.²,
Mammel Marianna dr.³

¹Tolna Vármegyei Balassa János Kórház Gyermekosztály, Szekszárd
(Főigazgató: Németh Csaba dr.)

²PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs (Igazgató: Decsi Tamás dr.)

³Gyermekgyógyász Háziorvosi Praxis, Lánycsók

LEVELEZÉSI CÍM:

Harangi Ferenc dr.
7100 Szekszárd, Béri Balog Ádám u. 5-7.
E-posta: harangi.ferenc@tmkcorhaz.hu

Bevezetés

A livedo reticularis (LR) a bőrön hálózatos megjelenésű, kékesbarna foltos elváltozás, amely elsősorban az alsó végtagokra, ritkábban a törzsre vagy a felső végtagokra lokalizálódik. Patogenezeise nem ismert, azonban a jelenség az érintett bőrterületben bizonyosan csökkent véráramlás és oxigénellátás következtében alakul ki (1). Ez a vascularis mintázat hideg környezetben mindig intenzívebb tünetekkel jár. Az LR jellegzetesen valamilyen szisztémás megbetegedéssel összefüggésben jelenik meg, pl. coagulopathiában, autoimmun betegségben, szisztémás vasculitisben, occlusiv artériás betegségben, antiphospholipid antitest szindrómában és Sneddon-szindrómában (1. táblázat).

1. táblázat Livedo reticularisszal összefüggő asszociációk (1)

- Autoimmun betegségek
- Koagulációs zavarok
- Hematológiai rendellenességek vagy malignitások
- Hormonszekretáló tumorok
- Okkluzív artériás betegségek, Sneddon-szindróma
- Antiphospholipid antitest szindróma
- Szisztémás vasculitis
- Paraproteinaemia
- Gyógyszerek

A gyermekkori thyreoiditis leggyakrabban Hashimoto-thyreoiditis (HT) formájában manifesztálódik. A gyermekek a HT diagnózis megállapítása idején 52,1%-ban euthyreoidok és tünetmentesek, 41,4%-ban szubklinikusan vagy szimptómasan hypothyreoidok és 6,5%-ban szubklinikusan vagy szimptómasan hyperthyreoidok egy olasz tanul-

mány szerint (2). A HT egyéb autoimmun megbetegedéssel társulva csak kisebb valószínűséggel jár thyreoadysfunctióval, azonban Down-szindrómában vagy Turner-szindrómában nagy valószínűséggel thyreoadysfunctio is fennáll. Amennyiben a HT-t thyreoadysfunctio kíséri számos bőrrendellenesség is megjelenhet (bőrszárazság, sápadtság, hidegintolerancia, alopecia, vitiligo, myxoedema stb.), míg euthyreoid HT-ben ez nem jellemző (3).

Bemutatásra kerülő betegünkben hideg intoleranciával összefüggésben LR jelentkezett a téli hónapokban, kivizsgálása során tünetmentes euthyreoid HT igazolódott. Hypothyreosisban az LR általánosan ismert bőrjelenség, de jól beállított (normofunkciós) Basedow-Graves-kórban is megfigyelték már (4). Kérdésként felvethető, hogy betegünkben az LR a tünetmentes euthyreoid HT-vel összefüggésben alakult ki, vagy csupán véletlen egybeesésről van szó.

Betegbemutatás

A 16 éves nagylány a jobb lábszár lateralis felszínére, valamint a bal lábszár és comb medialis felszínére lokalizálódó hálózatos, foltos kékesbarna, ujjnyomásra nem halványodó bőrtünetekkel jelentkezett gyermekbőrgyógyászati szakrendelésünkön (1. ábra). Elmondása szerint először 2021-ben a téli hónapokban alakult ki a mostanival megegyező elhelyezkedésű és megjelenésű



1. ábra Jobb lábszár lateralis, bal lábszár és comb medialis felszínén hálózatos, kékesbarna foltos, ujjnyomásra nem elhalványodó bőrtünet



bőrelváltozás, mely miatt gyermekházi orvosra rendelésünkre utalta, azonban a tünetek fokozatos javulása, illetve a melegebb hónapokban teljes visszahúzódása miatt nem élt a szakvizsgálat lehetőségével. 2022-ben a hidegebb idő beálltával a tünetek visszatértek, és ekkor a gyermekházi orvos erélyes felszólítására már felkeresett bennünket. Az anamnézisben említésre méltó korábbi megbetegedés nem szerepelt, csupán arról számolt be, hogy a bőrtünet fennállásával párhuzamosan időnként (hol csak hetente, máskor egy napon belül többször) a lábszárizomzatban görcsös fájdalom lépett fel, mely percekben belül spontán szűnt. Családi anamnézise negatív. Fizikális vizsgálat során az életkorának megfelelő fejlettségű nagylányban belső szervi eltérést, egyéb bőr- vagy köröm- és nyálkahártyatünetet nem észleltünk. Neurológiai, kardiológiai, szemészeti, mellkas-rtg és hasi UH-vizsgálat negatív eredményt adott, a pajzsmirigy-UH egyenetlen szerkezetű, csökkent echogenitású mirigyállományt mutatott. A laboratóriumi vizsgálatok során kifejezetten emelkedett thyreoglobulin AAT (1220,9 IU/ml) és TPO AAT (838,1 IU/ml) mellett normális TSH-értéket (2,0098 uIU/l) kaptunk, az 1. táblázatban feltüntetett megbetegedések irányában végzett valamennyi vizsgálat eredménye negatív volt. Az eddigi kórlefolyás, az észlelt klinikai tünetek és vizsgálati eredmények alapján aszimptómás (euthyreoid) HT-t állapítottunk meg, melyhez LR asszociálódott. 2023 júniusában kontroll vizsgálata során tünet- és panaszmentes volt, vagyis bőrtünetei maradványtünetek nélkül regrediáltak, és a lábszár izomzatban görcsös fájdalmak már nem jelentkeztek.

Megbeszélés

Az LR fiziológiás formájának tekinthető a cutis marmorata, mely csecsemőkorban, kislányokban és fiatal nőkben hideg hatásra gyakran észlelhető

jelenség, ami meleg környezetben fokozatosan oldódik. Idiopathiás LR-ról akkor beszélünk, ha a bőrtünet tartósan fennáll, melegítés hatására nem szűnik, és a kivizsgálás során egyéb patológiás eltérés nem verifikálható; ebben a formában mindig szimmetrikusan alakulnak ki a tünetek, a kórlefolyás benignus, reverzibilis. Ahogy arra már a bevezetésben is utaltunk, az LR jellegzetesen valamilyen szisztémás megbetegedéssel összefüggésben jelenik meg, tartósan fennáll, de az alapbetegség eredményes kezelésével párhuzamosan visszaféldhet; más esetben, főleg antifoszfolipid antitest és Sneddon-szindrómában irreverzibilisek is lehetnek a bőrtünetek, ezt a formát újabban livedo racemosának nevezik (5).

Az LR diagnózisa a klinikai tünetek alapján felállítható, nem szükséges bőrbioopsia és szövettani vizsgálat végzése. Az érintett betegek a hideggel szembeni védekezésen kívül specifikus terápiát nem igényelnek, spontán regresszió várható. Amennyiben az LR valamilyen szisztémás betegséggel összefüggésben alakul ki, mindig az alapbetegség kezelése az elsődleges, annak javulásával, gyógyulásával az LR is megszűnhet. Az LR szekunder formáiban az alapbetegségtől függően más és más hisztopatológiai képpel találkozhatunk, ilyen esetekben a bőrbioopsia és a szövettani vizsgálat indokolt lehet (5).

Noha az LR hypothyreosissal definitív módon összefüggésbe hozható, legjobb tudomásunk szerint tünetmentes euthyreoid HT-val összefüggésben eddig nem írták le. Elképzelhető, hogy betegünkben, a későbbiekben a HT szubklinikusan vagy szimptómásan hypothyreoiddává válik, és akkor a jelenleg csak kizárólag a hidegebb évszakban jelentkező LR a HT mintegy bevezető tüneteként értékelhető. Amíg ez nem következik be, addig nem dönthető el a kérdés, hogy a jelenleg fennálló LR és HT igazi asszociációnak tartható vagy véletlen egybeesésnek.

Irodalom

1. Paller AS and Mancini AJ. Hurwitz's clinical pediatric dermatology. Elsevier 5th ed. 2016; pp 294.
2. De Luca F, Santucci S, Corica D, et al. Hashimoto's thyroiditis in childhood: presentation modes and evolution over time. Italian J Pediatrics 2013; 39: 8.
3. Safer JD. Thyroid hormone action on skin. Dermatoendocrinol. 2011; 3: 211-215.
4. Gaba S, Singla M, Gupta M and Aggarwal J. Livedo reticularis in Graves' disease: Just a coincidence? Med J DY Patil Vidyapeeth 2022; 15: 598-600.
5. Sajjan VV, Lunge S, Swamy MB and Pandit AM. Livedo reticularis: A review of the literature. Ind Dermatol Online J 2015; 6: 315-321.
6. Abrahamian LM, Berke A, Van Voorhees AS. Type 1 diabetes mellitus associated with livedo reticularis: case report and review of the literature. Pediatr Dermatol 1991; 8: 46-50.
7. Alnami A, Alkhayal N, Alkhodair R. A rare manifestation of systemic sarcoidosis with livedo reticularis-like eruption in a pediatric patient: A case report. J Am Acad Dermatol Case Reports 2019; 5: 392-394.
8. Vasudevan B, Verma R, Pragasam V and Bada A. Livedo reticularis due to pellagra in a two year old child. Ind J Dermatol 2014; 59: 317.
9. Manalo IF, Smith MK, Cheeley J and Jacobs R. A dermatologic manifestation of COVID-19: Transient livedo reticularis. J Am Acad Dermatol 2020; 83: 700.
10. Giordano S, Failla MC, Vanella V, et al. Livedo reticularis as a late sign of COVID-19 temporally related multisystem inflammatory syndrome (MIS-C): A case series. Pediatr Rheumatol 2021; 19 (Suppl 1).

Útravaló tudnivaló

- Az LR a bőrön hálózatos megjelenésű, kékesbarna foltos elváltozás, mely jellegzetesen valamilyen szisztémás megbetegedéssel összefüggésben jelenik meg.
- Az LR diagnózisa a klinikai tünetek alapján felállítható, bőrbioopsia és szövettani vizsgálat végzése nem szükséges.
- Az LR kórlefolyása benignus, spontán regresszió várható, amennyiben valamilyen szisztémás betegséggel összefüggésben alakul ki, az alapbetegség kezelése az elsődleges.

Tesztkérdések

1. Mely betegséggel nem asszociálódik a livedo reticularis?

- autoimmun betegségek
- koagulációs zavarok
- combustio
- hematológiai rendellenességek vagy malignitások
- paraproteinaemia

2. A livedo reticularis kezelése során fontos

- hideggel szemben védelem
- alapbetegség gyógyítása
- alapbetegség gyógyítása és a hideggel szembeni védelem
- lokális kortikoszteroid kenőcsös kezelés
- lokális calcineurin-gátló kenőcsös kezelés
- mindegyik
- egyik sem

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

SEMMELWEIS KIADÓ TAN- ÉS SZAKKÖNYVEI

Könyvek

E-könyvek

Folyóiratok

Help

Poszter Box

Dr. Marschalkó Márta, Dr. Holló Péter (szerk.)

SZEXUÁLIS ÉRINTKEZÉssel TERJEDŐ FERTŐZŐ BETEGSÉGEK

STI / STD, nemi betegségek ellátása, gondozása



A szexuális érintkezéssel terjedő fertőzések (STI) és betegségek (STD) előfordulási gyakorisága világszerte növekvő tendenciát mutat, s a következmények súlyosak. A kézikönyv teljességében szemléletli a szexuális érintkezéssel terjedő betegségek körét, mely egyben tankönyv és szakkönyv is, és mint ilyen, első a hazai szakirodalomban, hiánypótló munka. Alapműként ajánljuk orvostanhallgatóknak a bőrgyógyászat-venerológia tantárgy elsajátításához, a bőrgyógyászat-nemigyógyászat szakvizsga megszerzéséhez, a gyakorló orvos kollégáknak a hazai diagnosztikai lehetőségek, a nemibeteg-ellátás hazai gyakorlatának, a prevenció alapjainak megismeréséhez.

Mérete: 125x200 mm
Oldalszám: 328 oldal
Ára: 9850 Ft

Simmelweis Kiadó

1089 Budapest, Nagyvárud tér 4.
www.semmelweiskiado.hu
semmelweis.kiado
+36 1 210 4403
info@semmelweiskiado.hu

LEGENDUS KÖNYVESBOLT

1089 Budapest, Nagyvárud tér 4.
+36 1 210 4408
+36 1 459 1500 / 56353
info@semmelweiskiado.hu

Tudományos bizonyítékok a szenzoros feldolgozási zavarról – Mit és miért is érdemes tudni erről egy gyermekgyógyásznak?

Gulácsi Ágnes dr.¹, Scheuring Noémi dr.¹, Danis Ildikó dr.²

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Koragyermekkori Evés-alvászavar Ambulancia, Budapest (Főigazgató: Nagy Anikó dr.)

²Semmelweis Egyetem EKK Mentálhigiéné Intézet, Budapest (Igazgató: Pethesné Dávid Beáta dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Gulácsi Ágnes dr.

1089 Budapest, Üllői út 86.

E-posta: agnes.gulacsi@heimpalkorhaz.hu, gulacsiagnes@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS A szenzoros feldolgozási zavar az érzékeletekből származó információk feldolgozásának, szervezésének és a megfelelő válaszreakciók kialakításának a nehézségét jelenti, amely a mindennapi működést is akadályozhatja. Gyakran társul más idegrendszeri fejlődési zavarokkal, mint az autizmus spektrum zavar vagy a figyelemhiányos hiperaktivitás zavar. Létezéséről sokáig vitatott volt, az orvosi diagnosztikai rendszerekben jelenleg sem szerepel, pedig gyermekgyógyásként is találkozhatunk olyan kórképekkel, ahol az etiológiai háttér része a jelenség. A tünetek kora gyermekkorban jelentkeznek. Diagnosztikájában és kezelésében elsősorban a gyógypedagógia és a pszichológia területe jártas, orvosi szempontból azonban a differenciáldiagnosztika, az egyéb kórképek kizárása az elsődleges feladat.

KULCSSZAVAK szenzoros feldolgozási zavar, idegrendszeri fejlődési zavarok, kora gyermekkor, szenzoros túlérzékenység, szenzoros alapú terápiák

Tanulmányunk egy, napjainkban a szülők és a kora gyermekkorral foglalkozó szakemberek körében egyre divatosabbá váló jelenséggel foglalkozik. A „szenzorosság”, illetve a „szenzoros gyermek” fogalma az utóbbi évtizedben nagyon elterjedté vált különböző, szülők számára szóló ismeretterjesztő anyagokban, a közösségi médiában, online kurzusokon. Ennek köszönhetően a szenzoros feldolgozási zavar a szülők körében egyre gyakrabban használt „hipotézis” és diagnózis. Ugyanakkor a népszerűsége ellenére kevés és nem egyértelmű tudományos bizonyíték áll rendelkezésünkre magáról az állapotról, illetve a kezelési lehetőségekről (1). Írásunk célja a szenzoros feldolgozási zavar bemutatása hiteles információk alapján, a gyermekgyógyászok számára releváns szempontok kiemelésével.

A szenzoros feldolgozási zavar fogalmának megszületése

Szenzoros feldolgozás alatt azt az összetett idegrendszeri folyamatot értjük, mely során (a) az egyed a környezetéből és a saját testéből érkező információkat – az érzékelést követően – értékeli, szervezi, (b) a helyzetnek megfelelő intenzitású és

minőségű, adekvát, vagyis folyamatosan változó válaszreakciót alakít ki, (c) kiszűri az adott helyzetben irreleváns ingereket, és (d) megfelelő éberségi állapotot tart fent. A szenzoros feldolgozás zavara (sensory processing disorder, SPD) a szenzoros információ feldolgozásának, szervezésének és/vagy az arra adott válaszreakcióknak a hibás működése, mely a mindennapi működést is negatívan befolyásolja, akár akadályozza (2).

A szenzoros integrációs diszfunkció kifejezést Anna Jean Ayres használta elsőként 1963-ban (3). Ayres (1920–1988) gyógypedagógus végzettséggel rendelkezett, posztdoktori munkája során pedig agykutatással foglalkozott (4). (Az USA gyakorlatában a szenzoros feldolgozási zavarral ún. foglalkoztató terapeuták – occupational therapist – dolgoznak: ők minden korosztályra vonatkozóan, a fejlődésükben eltérő emberek készségeinek fejlesztésével, rehabilitációjával foglalkoznak. A hazai gyakorlatban a gyermekellátásban leginkább a gyógypedagógia fedi le ezt a specialitást. Ezért a jelen munkánkban következetesen gyógypedagógia-ként nevezzük meg ezt a szakterületet.)

A szenzoros integráció elmélete folyamatosan fejlődik (5). A szenzoros integrációs diszfunkció, illetve a szenzoros feldolgozási zavar fogalmakat sokáig csak a gyógypedagógia területén használták



1. táblázat A szenzoros feldolgozási zavar típusai (7, 8)

1. A szenzoros szabályozás zavarai (Sensory Modulation Disorder, SMD)

Az egyénnek nehézséget okoz a bejövő szenzoros információnak megfelelő fokú, jellegű, intenzitású viselkedéssel válaszolni az ingerre.

1.1 Szenzoros túlérzékenység (Sensory Overresponsivity, SOR):

Az egyén válaszreakciója gyorsabb, intenzívebb vagy hosszabb a tipikusnál. A túlérzékenység érinthet csak egy területet (pl. taktilis érzékenység) vagy több érző rendszert is (szenzoros érzékenység). A nehézségek különösen váratlan helyzetben vagy átmenetek során jelentkeznek.

1.2 Csökkent szenzoros érzékenység (Sensory Underresponsivity, SUR):

Az egyén figyelmen kívül hagyja vagy nem válaszol környezetének szenzoros ingereire. Jellemző példa a fájdalomingerre (pl. elcsúszások, vágások) vagy szélsőséges hőmérsékletre (forró vagy hideg) való érzéketlenség. Gyermekkorban „jó baba”, „könnyű gyerek” címkét kaphatnak, mert kevesebbet kell velük foglalkozni.

1.3. Szenzoros élménykeresés (Sensory Seeking/Craving, SS)

Az egyén szokatlan mennyiségű vagy jellegű ingert igényel. Aktívan keresi a lehetőségeket, hogy minél több ingerrel találkozzon (pl. fűszeres ételek, hangos zene, vizuálisan stimuláló tárgyak, folyamatos mozgás), mely gyakran veszélyes vagy nem elfogadható viselkedést eredményez, pl. durva ütközések, ugrálás, impulzivitás, nyughatatlanság, a szeretet túlzott kifejezése.

2. Szenzoros diszkriminációs zavarok (Sensory Discrimination Disorder, SDD)

Nehézséget okoz a szenzoros érzetek minőségének megkülönböztetése, az érzetek közötti hasonlóságok és különbségek észlelése és ennek műveleti sebessége. Magát az ingert észlelik és szabályozott választ adnak rá, de nem tudják megmondani, pontosan mi vagy hol van az inger.

3. Szenzoros alapú mozgás-rendellenességek (Sensory-Based Motor Disorder, SBMD)

Szenzomotoros problémák jelennek meg a test térbeli helyzetének (gyakran önkéntelen) szabályozásában vagy tudatos mozdulatokban.

3.1. Poszturális zavarok (Postural Disorder, PD)

Nehézséget jelent a környezet igényeinek vagy az adott motoros feladatnak megfelelően stabilizálni a test helyzetét mozgás közben vagy nyugalomban. Gyakran más altípusokkal együttesen jelenik meg.

3.2. Diszpraxia (Dyspraxia)

A diszpraxiás egyének fő nehézsége a mozgástervezés és -kivitelezés, az új mozdulatok sorrendjének megtervezése, kivitelezése. Gyakran okoznak balesetet, összetörnek tárgyakat, ügyetlenek lehetnek labdajátékokban.

(6). 2007-ben *Lucy Jane Miller* és munkatársai egy új, nagyszámú vizsgálati adat elemzésére épülő taxonómiai rendszert publikáltak (1. táblázat) (7). Egyúttal bevezették a szenzoros feldolgozási zavar elnevezést a félreérthetőbb szenzoros integrációs diszfunkció helyett (8). A meghatározásban hangsúlyozták, hogy csak a mindennapi működésben nehézséget okozó viselkedésformák tartoznak a zavar kategóriába. A szenzoros feldolgozás érintettségének esetében ugyanis, számos más mentális zavarhoz hasonlóan, a kontinuum vagy spektrum szemlélet elfogadott. A kontinuum szélső szegmensében azonosítjuk a klinikai szintű zavarokat. Ahogyan *Miller* 2021-ben megfogalmazta: „A szenzoros feldolgozási zavar, mint kórkép bináris koncepciója túlságosan leegyszerűsített. A jelenségre ma már nem egy külön kategóriaként, hanem inkább a funkció-diszfunkció tengelyen lévő kontinuumként tekintünk, mely minden egyén esetében különbözik, ezáltal inkább dimenziót jelképez, mint zavart” (5; 3.o.).

Az Amerikai Gyermekgyógyászati Akadémia 2012-es állásfoglalásában nem javasolta a szenzoros feldolgozási zavar önálló diagnózisként való használatát, mert nincs általánosan elfogadott diagnosztikai rendszere. Hangsúlyozták, hogy a szenzoros feldolgozási problémák számos ideg-

rendszeri fejlődési zavar és mentális zavar tüneteivel átfedést mutatnak, ezért ilyen esetben alapos kivizsgálás szükséges. A gyógypedagógusok üdvözltek a téma jelentőségének és a további kutatások fontosságának elismerését, ugyanakkor hangsúlyozták az eddigi tudományos eredményeiket és a módszer hatékonyságának mérését nehezítő tényezőket.

Napjainkban már több tudományos vizsgálat is rendelkezésre áll, amely elkülönítette a szenzoros feldolgozási zavart más idegrendszeri fejlődési zavaroktól (10-13).

A szenzoros feldolgozási zavar az orvosi gyakorlatban használatos diagnosztikai rendszerekben, nevezetesen a BNO-10 (14) és a DSM-5 (15) gyűjteményében jelenleg nem szerepel, így hivatalosan nem adható diagnózis. Az egyik első jelentős, a kora gyermekkori életidőszak problémáit, klinikai zavarait tárgyaló, kiegészítő diagnosztikai rendszer, amelyben a szenzoros feldolgozások zavarai önálló diagnózisként szerepelnek a DC: 0-5TM „A csecsemő- és kora gyermekkori lelki egészség és fejlődés zavarainak diagnosztikai klasszifikációs rendszere” (16). Altípusai ebben a beosztásban a szenzoros túlérzékenység zavar, a csökkent szenzoros érzékenység zavar és az egyéb szenzoros ingerfeldolgozási zavar.



A szenzoros feldolgozási zavar neurológiai háttere

Koziol és munkatársai (2011) részletes tanulmányukban neuroanatómiai ismeretekkel magyarázzák a szenzoros feldolgozás eltéréseként számon tartott különböző tüneteket (6). Az állapot tüneteit az agykéreg, a bazális ganglionok és a kisagy közötti rendellenes interakciók következményeként értelmezik (6).

Egyre több kutatási eredmény áll rendelkezésünkre a szenzoros feldolgozási zavarhoz kapcsolódó neuroradiológiai eltérésekről is. Az agyműködés vizsgálatára alkalmas funkcionális MR-technikával (pl. diffúziós tenzor-technika) egy kutatócsoport először rendellenes fehérállományi mikrostruktúrát írt le bizonyos agyterületeken szenzoros feldolgozási zavaros gyermekeknél (17). További vizsgálatok során a talált képalkotó eltéréseket különböző, mérésekkel vagy tüneti skálákkal igazolt funkcionális eltérésekhez kapcsolták, úgy mint a hallási és taktilis feldolgozás (18), vizuomotoros kontroll és kognitív kontroll (19), a látás, hallás, tapintás és szaglás/ízlelés érzékenysége (20), valamint a hallási túlérzékenység (13).

Számos vizsgálat törekedett az autizmus spektrum zavar és a szenzoros feldolgozási zavar elkülönítésére funkcionális képalkotó módszerekkel. Chang és munkatársai (2014) egyes idegpályák különböző működését találták neurotipikus, szenzoros feldolgozási zavarral élő és autista gyermekek vizsgálatkor (21). Magnetoenkefalográfiás funkcionális vizsgálatok során megállapították, hogy a szomatoszenzoros működés tekintetében a szenzorosan érintett gyermekek egy köztes fenotípust képviselnek az autista és a neurotipikus gyerekek között (22).

Epidemiológia, komorbiditás

A szenzoros feldolgozási zavar gyakoriságát óvodás gyermekek körében 5–14%-nak, általános iskolásoknál 15,9%-nak mérték (23, 24). Idegrendszeri fejlődési zavarok esetében ennél sokkal magasabb arányokkal találkozunk. Az autizmus spektrum zavarral élő gyermekeknél különösen gyakran, 60–95%-ban jellemzők a szenzoros feldolgozási zavar tünetei (25, 26). Ezt tükrözi, hogy a DSM-5-ben a szenzoros ingerekre adott túlzott, csökkent vagy szokatlan reakció már az autizmus spektrum zavar diagnosztikai kritériumainak része (15). A figyelemhiányos hiperaktivitás zavar (ADHD) esetében a különböző vizsgálatok 40–84% között mérték a szenzoros nehézségek előfordulását (27). Koraszülött gyermekek esetében gyakoribb a szenzoros érintettség, ezt metaanalízisek és longitudinális vizsgálatok is kimutat-

ták (28–30). Szorongáshoz, kényszerbetegséghez, alvászavarokhoz és viselkedészavarokhoz is gyakran társul szenzoros feldolgozási zavar (31–33). Az SPD tünetei másodlagosan érzelmi és viselkedési nehézségeket, például frusztrációt, magányt, alacsony önértékelést, önbizalomhiányt, nehezített kortárskapcsolatokat, társas, érzelmi és tanulási problémákat okozhatnak (34). Funkcionális neurológiai zavarok esetében a szenzoros feldolgozási zavar hajlamosító szerepét vizsgálták (35).

A szenzoros feldolgozás nehézségei étkezési problémákhoz is vezethetnek. Több kutatás megerősítette, hogy összefüggés van a kisgyermekek taktilis túlérzékenysége és a válogatosság illetve az új ételek elutasítása között (36, 37). Az elkerülő/restriktív táplálékbeviteli zavar (ARFID) és a szenzoros étel elutasítás fontos etiológiai tényezője a szenzoros feldolgozási zavar (38, 39).

A szenzoros érintettség és a kora gyermekkori regulációs zavarok kapcsolata külön említésre érdemes. Regulációs zavarnak nevezzük, ha a csecsemőnek nehézséget jelent az állapotait, érzelmeit és viselkedését megfelelően szabályozni bizonyos területeken annak érdekében, hogy a környezetéhez alkalmazkodjon (például az alvászavar, az evészavar, valamint az excesszív sírás és a krónikus nyugtalanság). A szenzoros feldolgozási zavar csecsemőkori tünetei gyakran járulnak hozzá e zavarok kialakulásához, az önmegnyugtató nehézségéhez, illetve túlzottan magas vagy alacsony aktivitási szinthez. A regulációs zavart mutató csecsemők között gyakori a tapintási, mozgásos, vizuális vagy hallási ingerre való túlérzékenység (40). Csecsemőkorban az állapotszabályozás az anyával, mint elsődleges gondozóval közösen alakul (koreguláció, közös szabályozás). Erre a folyamatra a szenzoros integráció képessége és az anya-gyermek kapcsolat minősége egyaránt, oda-vissza hatással van (8).

Diagnosztika

A szenzoros feldolgozási zavar diagnosztikájának alapja a szülővel történő részletes, tájékoztató beszélgetés (sorozat) a gyermek anamnézisééről, aktuális problémáiról, a család működéséről. Ezt általában a szenzoros és motoros szabályozási nehézségeket feltáró tünetlista/kérdőív felvétele követi, melyet kiegészíthet a gyermek vizsgálata, strukturált megfigyelés, standardizált tesztek elvégzése. A diagnózis végül a kapott eredmények értelmezésével, tapasztalt szakember (általában gyógypedagógus vagy pszichológus) által megítélt általános klinikai kép alapján születik meg (2, 4). Magyarországon a nemzetközi mérőeszközök közül több elérhető, de a széles körű hazai adaptáció



egyik esetében sem történt meg. Új magyar mérő-eszköz a *Szenzoros és mozgásos élmények kérdőíve* (2020), mely a 0–7 éves gyermekek vizsgálatára alkalmas (8).

Az intervenció alapelvei

A szenzoros integrációs terápia során az egyén specifikus szenzoros ingerekhez jut célzott, egyénre szabott kihívást jelentő tevékenységek során, multiszenzoros környezetben. Ez segíti a gyermeket egy szabályozott állapot elérésében és megtartásában, a figyelem fenntartásában, az érzelmek és a viselkedés szabályozásában és az összetett motoros készségek elsajátításában (9, 41). Napjainkban a terápia egyre inkább a szociális készségek, az ön-szabályozás, az önértékelés, az önbizalom fejlesztésére, az életminőség javítására fókuszál (42).

A szenzoros terápiák hatásosságát vizsgáló kutatások és metaanalízisek eredményei ellentmondások, melynek részben kutatómódszertani okai vannak. Egyrészt a szenzoros feldolgozási zavar egyéni variációi miatt nehéz olyan nagylétszámú vizsgálati csoportot összeállítani, amelyben a résztvevők szenzoros profilja jól összehasonlítható. Másrészt nem áll rendelkezésre standardizált és nemzetközileg elfogadott módszertan a szenzoros integrációs terápiák vizsgálatára (pl. intenzitása, hossza, többféle szenzoros inger egyidejű alkalmazása stb.). Harmadrészt nincs jól mérhető változó a diagnózis, a prognózis és a terápiás hatékonyság értékelésére (43).

A szenzoros integrációs terápiák magyarországi története

Magyarországon az 1980-as évek második felében jelent meg a szenzoros integráció elmélete és terápiás gyakorlata. A módszer kezdetben pszichológusok, pszichoterápiás végzettségű szakemberek körében terjedt el, majd gyógypedagógusok, tanárok, konduktorok csatlakoztak a terapeuták köréhez. Az irányzat meghonosítása *Varga Izabella*, *Szvatkó Anna* és *Dorner Márta* nevéhez fűződik, gyakorlati alkalmazása és műhelymunka pedig a Ferencvárosi és az Óbudai Nevelési Tanácsadóban valósult meg elsőként (4).

A jelenleg hazánkban is elérhető terápiás módszerek a szenzoros feldolgozás zavarainak enyhítésére, kezelésére a teljesség igénye nélkül: *Alapozó terápia*, *Ayres-terápia*, *Dinamikus Szenzoros Integrációs Terápia (DSZIT)*, *Domen-Delacato-módszer*, *Frostig-terápia*, *Hidroterápiás Rehabilitációs Gimnasztika (HRG)*, *Sindelar-terápia*, *Szenzoros diéta*, *Tervezett Szenzomotoros Tréningek (TSMT)* (44).

Következtetések és javaslatok

Tekintettel a szenzoros feldolgozás zavarainak gyakoriságára, gyermekgyógyászként változatos helyzetekben találkozhatunk érintett gyerekekkel. Az akut betegség, fájdalom és az ismeretlen helyzet okozta stressz vagy szorongás miatt a külvilág ingereire adott reakcióik fokozottabbak is lehetnek, mely akár a diagnosztikát és a kezelést is akadályozhatja. Amennyiben tisztában vagyunk azal, hogy a páciens milyen nehézségekkel küzd a szenzoros feldolgozás területén, az ellátást a lehetőségeinken belül az egyéni igényekhez igazíthatjuk (45).

A diagnosztika során – a biopszichoszociális orvosi szemlélet tükrében – az oki háttér kutatásánál a különböző kockázati és védőtényezőket érdemes számba venni. Ezek közül egy az SPD. A jelenség ismerete támpontot adhat egyes, orvosi eszközökkel nem egyértelműen magyarázható, kóros tünetek diagnosztikájában és kezelésében. Amennyiben a fennálló probléma lehetséges okait felismerjük, a társszakmákat is be tudjuk hívni az ellátásba (48).

Függetlenül attól, hogy önálló kórkép-e vagy sem, a szenzoros feldolgozási zavarral élő gyermekek és családjaik számára a tünetek jelentős stresszt, viselkedési és étkezési problémákat, tanulási nehézségeket okozhatnak (39, 46, 47). Kiemelendő, hogy a növekvő ismertség ellenére a szenzoros feldolgozási zavar diagnózis jelenleg az orvosok körében használt diagnosztikai rendszerekben nem szerepel, valamint még nem állnak rendelkezésre megfelelő szintű evidenciák a kezelési módszerek eredményességének alátámasztására (1). A gyermekgyógyásznak, családorvosnak jelentős szerepe lehet abban, hogy az ilyen tünetekkel élő gyermekek kivizsgálása időben és a megfelelő irányban történjen meg. A szenzoros tüneteket mutató gyermekek átfogó kivizsgálása a társszakmák (pl. gyermekpszichiáter, gyermekpszichológus, gyógypedagógus) bevonásával autizmus spektrum zavar vagy más idegrendszeri fejlődési zavar megállapításához is vezethet. Ha ilyen gyermekeknél egyből a szenzoros feldolgozási zavart állapítjuk meg, egy átfogóbb fejlődési zavar diagnózisa késhet vagy elmaradhat. A határterületi témában is felkészült orvos tudja – a biopszichoszociális szempontok szerint – a különféle háttértényezőket egyedileg és összefüggéseiben vizsgálni és értékelni. Fontos az is, hogy ennek megfelelően hiteles információkkal támogathatja a családot a szakmailag megalapozott kezelési módok megtalálásában is (49).



Summary

Scientific evidence about sensory processing disorder – what and why is worth knowing about it as a pediatrician?

Agnes Gulacsi, Heim Pal National Institute of Pediatrics, Budapest

Sensory processing disorder is a difficulty in processing, organizing and adequately reacting to sensory information that may compromise everyday activity. It is often associated with other neurodevelopmental disorders such as autism spectrum disorder or attention-deficit/hyperactivity disorder. The existence of the disorder had been disputed and it is still not included in medical diagnostic classification systems, although pediatricians may come across certain conditions in which SPD is part of the etiology. Symptoms begin in early childhood. Occupational therapists and psychologists are most competent in the assessment and the therapy of the disorder. For the medical profession however, the focus should be on differential diagnostics, in order to thoroughly consider and evaluate other developmental disorders.

KEYWORDS sensory processing disorder, neurodevelopmental disorders, early childhood, sensory overresponsivity, sensory based therapies

Irodalom

- Borkowska AR. Sensory processing disorders — Diagnostic and therapeutic controversies. *Curr Issues Pers Psychol.* 2017; 5(3): 196–205.
- Mulligan S, Douglas S, Armstrong C. Characteristics of idiopathic sensory processing disorder in young children. *Front Integr Neurosci.* 2021; 15: 647928.
- Ayres AJ. The development of perceptual-motor abilities: a theoretical basis for treatment of dysfunction. *Am J Occup Ther.* 1963; 17:221-5.
- Szvatkó A. (szerk.) Billenések: tanulmányok a dinamikus szenzoros integrációs terápia köréből. Budapest: Oriold és Társai Kiadó, 2016.
- Miller LJ, Marco EJ, Chu RC, et al. Editorial: Sensory processing across the lifespan: a 25-Year initiative to understand neurophysiology, behaviors, and treatment effectiveness for sensory processing. *Front Integr Neurosci.* 2021; 15:652218.
- Kozioł LF, Budding DE, Chidekel D. Sensory integration, sensory processing, and sensory modulation disorders: putative functional neuroanatomic underpinnings. *Cerebellum.* 2011; 10:770-92.
- Miller LJ, Anzalone ME, Lane SJ, et al. Concept evolution in sensory integration: a proposed nosology for diagnosis. *Am J Occup Ther.* 2007; 61:135-40.
- Arató D, Kiss TC, Németh-Barna P, et al. Felkészítés a szenzoros feldolgozás rendellenességeinek szűrésére. Módszertani kézikönyv. www.gyermekekut.hu, Budapest, 2019.
- Zimmer M, Desch L, Rosen LD, et al. Sensory integration therapies for children with developmental and behavioral disorders. *Pediatrics.* 2012; 129:1186-1189.
- Tavassoli T, Miller LJ, Schoen SA, et al. Sensory reactivity, empathizing and systemizing in autism spectrum conditions and sensory processing disorder. *Dev Cogn Neurosci.* 2018; 29:72-77.
- Schoen SA, Miller LJ, Brett-Green BA, et al. Physiological and behavioral differences in sensory processing: a comparison of children with autism spectrum disorder and sensory modulation disorder. *Front Integr Neurosci.* 2009; 3:29.
- Crasta JE, Salzinger E, Lin MH, et al. Sensory processing and attention profiles among children with sensory processing disorders and autism spectrum disorders. *Front Integr Neurosci.* 2020; 14:22.
- Tavassoli T, Brandes-Aitken A, Chu R, et al. Sensory over-responsivity: parent report, direct assessment measures, and neural architecture. *Mol Autism.* 2019; 10: 4.
- WHO. International Classification of Diseases 11th Revision (ICD-11), <https://icd.who.int/en>.
- American Psychiatric Association (APA). Diagnostic and statistical manual of mental disorders (5th ed.). American Psychiatric Publishing. 2013. (Magyar kiadás: DSM-5 diagnosztikai klasszifikációs rendszer, Oriold és Társai Kiadó, 2016.)
- ZERO TO THREE. Diagnostic Classification of Mental Health And Development Disorders Of Infancy and Early Childhood (DC:0-5). ZERO TO THREE, 2016. (Magyar kiadás: DC:0-5TM A csecsemő- és korai gyermekkori lelki egészség és fejlődés zavarainak diagnosztikai klasszifikációs rendszere. Medicina Könyvkiadó, Budapest, 2019.)
- Owen JP, Marco EJ, Desai S, et al. Abnormal white matter microstructure in children with sensory processing disorders. *Neuroimage Clin.* 2013; 2:844-53.
- Chang YS, Gratiot M, Owen JP, et al. White matter microstructure is associated with auditory and tactile processing in children with and without sensory processing disorder. *Front Neuroanat.* 2015; 9:169.
- Brandes-Aitken A, Anguera JA, Chang Y-S, et al. White matter microstructure associations of cognitive and visuomotor control in children: a sensory processing perspective. *Frontiers in Integrative Neuroscience.* 2019; 12.
- Yoshimura S, Sato W, Kochiyama T, et al. Gray matter volumes of early sensory regions are associated with individual differences in sensory processing. *Hum Brain Mapp.* 2017; 38: 6206-6217.
- Chang YS, Owen JP, Desai SS, et al. Autism and sensory processing disorders: shared white matter disruption in sensory pathways but divergent connectivity in social-emotional pathways. *PLoS One.* 2014; 9: e103038.
- Demopoulos C, Yu N, Tripp J, et al. Magnetoencephalographic Imaging of Auditory and Somatosensory Cortical Responses in Children with Autism and Sensory Processing Dysfunction. *Front Hum Neurosci.* 2017; 11:259.
- Ahn RR, Miller LJ, Milberger S, et al. Prevalence of parents' perceptions of sensory processing disorders among kindergarten children. *Am J Occup Ther.* 2004; 58:287-93.
- Galiana A, Flores-Ripoll JM, Benito-Castellanos PJ, et al. Prevalence and severity-based classification of sensory processing issues. An exploratory study with neuropsychological implications. *Appl Neuropsychol Child.* 2002; 11(4): 850-62.
- Leekam SR, Nieto C, Libby SJ, et al. Describing the sensory abnormalities of children and adults with autism. *J Autism Dev Disord.* 2007; 37:894-910.
- Cheung PPP, Lau BMW. Neurobiology of sensory processing in autism spectrum disorder. *Prog Mol Biol Transl Sci.* 2020; 173: 161-81.
- Kozioł LF, Budding D. ADHD and sensory processing disorders: placing the diagnostic issues in context. *Appl Neuropsychol Child.* 2012; 1:137-44.
- Mitchell AW, Moore EM, Roberts EJ, et al. Sensory processing disorder in children ages birth-3 years born prematurely: a systematic review. *Am J Occup Ther.* 2015; 69: 6901220030.
- Broring T, Oostrom KJ, Lafeber HN, et al. Sensory modulation in preterm



- children: Theoretical perspective and systematic review. *PLoS One*. 2017; 12: e0170828.
30. Ryckman J, Hilton C, Rogers C, et al. Sensory processing disorder in preterm infants during early childhood and relationships to early neurobehavior. *Early Hum Dev*. 2017; 113:18-22.
 31. Hartman AG, McKendry S, Soehner A, et al. Characterizing sleep differences in children with and without sensory sensitivities. *Front Psychol*. 2022; 13:875766.
 32. Rajaei S, Kalantari M, Pashazadeh Azari Z, et al. Sensory processing patterns and sleep quality in primary school children. *Iran J Child Neurol*. 2020; 14:57-68.
 33. Conelea CA, Carter AC, Freeman JB. Sensory over-responsivity in a sample of children seeking treatment for anxiety. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*. 2014; 35:510-521.
 34. Goodman-Scott E, Lambert S. Professional counseling for children with sensory processing disorder. *The Professional Counselor*. 2015; 5:273-292.
 35. Ranford J, MacLean J, Alluri PR, et al. Sensory processing difficulties in functional neurological disorder: a possible predisposing vulnerability?. *Psychosomatics*. 2020; 61(4):343-52.
 36. Nederkoorn C, Jansen A, Havermans RC. Feel your food. The influence of tactile sensitivity on picky eating in children. *Appetite*. 2015; 84:7-10.
 37. Rendall S, Harvey K, Tavassoli T, et al. Associations between emotionality, sensory reactivity and food fussiness in young children. *Food Quality and Preference*. 2022; 96:104420.
 38. Thomas JJ, Lawson EA, Micali N, et al. Avoidant/restrictive food intake disorder: a three-dimensional model of neurobiology with implications for etiology and treatment. *Curr psychiatry rep*. 2017; 19(8):54.
 39. Gulácsi Á, Scheuring N, Stadler J, et al. A szenzoros ételalutasítás a kora gyermekkori evészavarok korszerű megközelítésének tükrében. *Orv Hetil*. 2023; 164(45):1767-777.
 40. DeGangi G, O'Reilly for Higher E. Pediatric disorders of regulation in affect and behavior, 2nd Edition. 2nd edition. ed. 2017: Academic Press.
 41. Miller LJ, Nielsen DM, Schoen SA, et al. Perspectives on sensory processing disorder: a call for translational research. *Front Integr Neurosci*. 2009; 3:22.
 42. Cohn E, Miller LJ, Tickle-Degnen L. Parental hopes for therapy outcomes: children with sensory modulation disorders. *Am J Occup Ther*. 2000; 54:36-43.
 43. Galiana-Simal A, Vela-Romero M, Romero-Vela VM, et al. Sensory processing disorder: Key points of a frequent alteration in neurodevelopmental disorders. *Cogent Medicine*. 2020; 7:1736829.
 44. Pető I. A szenzoros feldolgozás zavarai: az érzékelés szerepe a tanulásban és a viselkedésben. *Belvedere Meridionale*, Szeged, 2012.
 45. Kong M., Maha J. Sensory processing: shifting our mindset to improve care delivery. *Pediatr Res*. 2019; 86:544-45.
 46. Dunn W. Supporting Children to Participate Successfully in Everyday Life by Using Sensory Processing Knowledge. *Infants & Young Children*. 2007; 20:84-101.
 47. Costa-López B, Ferrer-Cascales R, Ruiz-Robledillo N, et al. Relationship between Sensory Processing and Quality of Life: A Systematic Review. *J Clin Med*. 2021; 10.
 48. Scheuring N, Gulácsi Á, Ágoston O, et al. A Koragyermekkori Evészavar Ambulancia klinikai protokollja. *LAM*. 2022; 32(6-7):265-77.
 49. McArthur ALH. The debate over sensory processing disorder. *Am J Psychiatry Resid J*. 2022; 17:14-5.

Útavaló tudnivaló

- A szenzoros feldolgozási zavar tünetei kora gyermekkorban jelentkeznek.
- Gyakran társul autizmus spektrum zavarral, figyelemhiányos hiperaktivitás zavarral és az evészavarok egy speciális formájával, így a diagnosztika során ezek megfontolandók.

Tesztkérdések

1. Mivel társulhat a szenzoros feldolgozási zavar?

- a) étkezési problémák
- b) tanulási zavar
- c) szorongásos zavar
- d) mindegyik

2. Hogyan diagnosztizálható a szenzoros feldolgozási zavar?

- a) laborvizsgálattal
- b) a DSM-V kritériumai alapján
- c) szülői beszámoló és kérdőív/tünetlista alapján

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!



Az iskolai bántalmazás aktuális kérdései

Várnai Dóra Eszter dr.¹, Jármí Éva dr.², Mészner Zsófia Klára dr.¹

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

²Hol a helyem Iskolapszichológiai Tanácsadó Központ, Budapest (Szakmai vezető: Jármí Éva)

LEVELEZÉSI CÍM:

Várnai Dóra Eszter

1086 Budapest, Üllői út 86.

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

ÖSSZEFOGLALÁS A jelen tanulmányunkban a kortárs bántalmazás aktuális kérdéseit járjuk körül. Bemutatjuk a kortárs-bántalmazás definíciójának változását és leggyakoribb formáit. A bántalmazásban betöltött szerepekkel kapcsolatban a bántalmazott és a bántalmazó közötti átfedés jelentős iskoláskorban. A kiterjedtség tekintetében megállapíthatjuk, hogy a számos országban bekövetkezett csökkenés ellenére, hazánkban nem történik kevesebb bántalmazás. Az iskolai agressziói megelőzése és kezelése érdekében a komplex iskolai programok a leghatékonyabbak, de az egészségügyi dolgozók ismeretei és professzionális hozzáállás hozzájárulhat a bántalmazottak jóllétének helyreállításához.

KULCSSZAVAK iskolai kortársbántalmazás, bullying, antibullying programok

A bántalmazással kapcsolatos újabb definíciós kérdések

Az iskolai bántalmazást tanult viselkedésnek tekintjük, klasszikus definíciója szerint mindig szándékos, sosem egyenlő a játékos ugratással (1). Fontos jellemzője az erőviszonyok egyenlőtlensége, ami azt jelenti, hogy akit aktuálisan bántanak az kisebb, fiatalabb, népszerűtlenebb, esetleg peremhelyzetű vagy több támadó is van ellene. A bántalmazás általában ismétlődő jellegű és nem egyszeri támadás, de előfordulhat, hogy egyetlen esemény is komoly sérelmet okoz. Ennek fényében a bántalmazás meghatározása úgy módosult, hogy amennyiben fennáll az ismétlődés lehetősége, a fenyegetettség érzése, akkor már bántalmazásról kell beszélnünk (2).

Az egyik leggyakoribb probléma a bántalmazási helyzetek megítélésekor, hogy a bántalmazás fizikai formáira fókuszálunk. Ugyanakkor a bullyingnak más formái is léteznek, például a szóbeli vagy kapcsolati bántalmazás, és sok esetben ezeknek komolyabb, tartósabb negatív hatása van az áldozatra, ráadásul a gyerekek ezeket súlyosabb sérelemnek is tekintik. A fizikai bántalmazás (ütés, lökés, valahová bezárás) könnyen összekeverhető a verekedéssel, ami viszont pszichológiai következményeit tekintve ártalmatlanabb, mint akár a fizikai bántalmazás.

Az internetes bántalmazás is tulajdonképpen egy fajtája a kortárs bántalmazásnak – főleg, ha kortársak követik el. Ugyanis ebben a formában a bántal-

mazást elkövető személy azonossága ismeretlen is lehet, vagyis akár egy idegen felnőtt is állhat a zaklatás mögött. Tehát az internetes bántás kortársak, iskolatársak közötti megnyilvánulásait kell elsődlegesen az iskolai bántalmazással rokon jelenségnek tekinteni.

A bántalmazásban érintettek újabb felfogása

A bántalmazásban a gyerekek a következő szerepekben vehetnek részt: a bántalmazó, az ő csatlóssai és megerősítői (akik aktívan vagy tetszésük nyilvánításával a bántalmazót támogatják), a bántalmazott, optimális esetben az őt védelmezők, illetve sokszor vannak olyan gyerekek, akik passzívan, kívülállóként szemlélik az eseményeket. Komoly szakirodalma van annak, hogy mi jellemző a bántalmazott vagy éppen a bántalmazó gyerekekre, ugyanakkor a jelenlegi kutatások egyértelműen arra találnak bizonyítékot, hogy a legtöbb gyerek, aki érintett a bullyingban, egyszerre bántalmazó és bántalmazott is (3). Az idősebb diákok között fordul elő gyakrabban, hogy valamelyik szerepben krónikusan megragadnak, vagyis tartósan csak áldozattá vagy bántalmazóvá válnak. Sajnos a felnőttek bántalmazási helyzetekbe való beavatkozását nagymértékben megnehezíti, ha a gyerekek hol bántalmazók, hol bántalmazottak, hiszen nehezebb együtt érezni valakivel a sérelme miatt, ha a következő pillanatban maga is durván megtámad valakit.



Melyek a legjellemzőbb trendek a bántalmazás tekintetében?

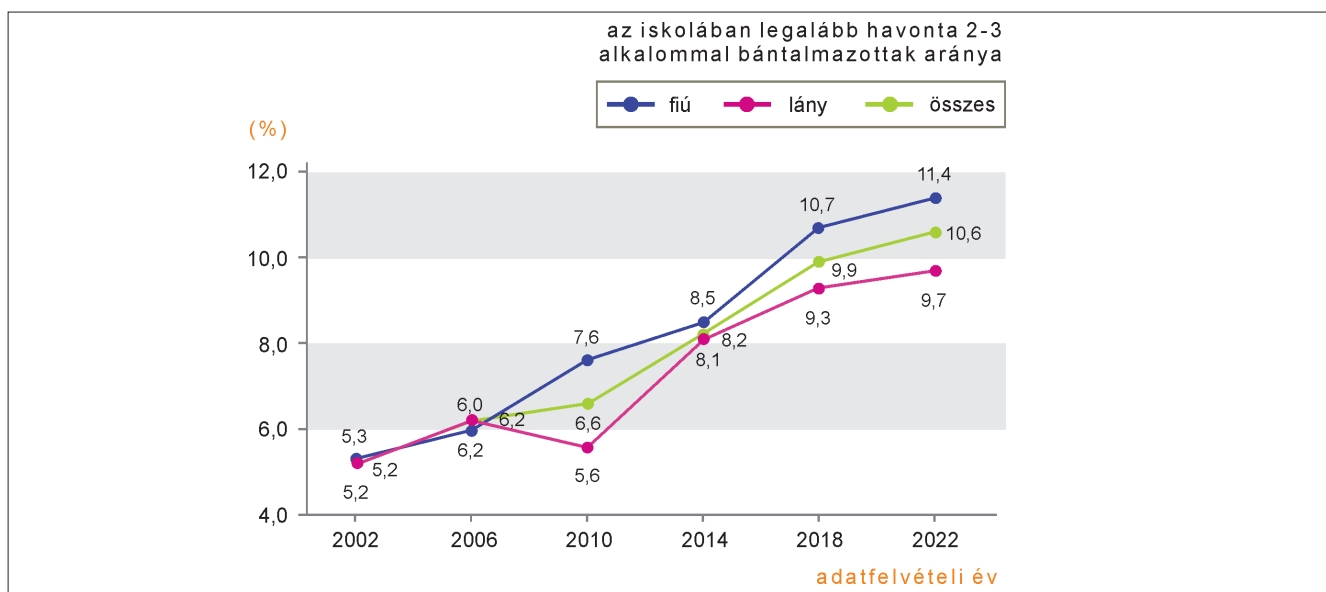
Sok országban csökkent az utóbbi években az iskolai bántalmazás és emelkedett az internetes bántalmazás aránya (4). Megítélésünk szerint ez nem szükségszerű folyamat, és sokszor azt a hatást tükrözi, hogy az iskolai bántalmazás témája már nem újdonság a szakemberek számára. Az iskolai bántalmazás kutatása a 1990-es évektől kezdődően futott fel és a 2010-es évekig rengeteg publikáció született, valamint a legrangosabb szakmai műhelyek prevenciós és intervenciós programok kidolgozásába is belefogtak (5). Ugyanakkor iskolai prevenciós programok működtetése, még ha bizonyítottan hatékony is, nagyon komoly elköteleződést vár a pedagógusoktól, diákoktól, a teljes iskolai személyzettől, de az oktatási kormányzattól is. Hazánkban nincs szó az iskolai bántalmazás előfordulási gyakoriságának csökkenéséről, sőt – országosan reprezentatív, több időpontban felvett adatok tanulsága szerint – a rendszeresen bántalmazottá váltak aránya lassan növekszik (6, 7) (1. ábra). A legfrissebb adatok szerint az alkalmi (egyszer-kétszer előforduló) és a rendszeres (legalább havonta 2–3-szor előforduló) bántalmazás együtt véve a tanulók 39,7%-át érinti (áldozatként vagy elkövetőként) (7).

Ez azt is jelenti, hogy romlott hazánk pozíciója a nemzetközi mezőnyben: míg korábban átlagosnak számítottak a magyar előfordulási gyakoriságok, mára nemzetközi viszonylatban már átlag feletti az érintettségünk (8). Az internetes bántalmazás mérése ugyan még nem tekint vissza olyan hosszú múltra, de úgy tűnik, hogy nálunk a Covid-19 időszak alatt nem nőtt meg jelentősen az internetes bántalmazás aránya (9).

A kutatások iránya az utóbbi években leginkább az ún. előítéletes bullying (pl. nemi identitás, etnikum, testsúly miatti bántalmazás), az internetes bántalmazás, a bántalmazás trauma fókuszú megközelítése, a bántalmazásban érintettek kognitív folyamatai és az antibullying prevenciós programok hatékonyságát befolyásoló iskolai tényezők voltak (10-15).

Mit lehet tenni a bántalmazás megelőzése és kezelése érdekében?

Az iskolai és az internetes bántalmazás megelőzése és kezelése komplex, hosszútávú befektetéseket igénylő társadalmi szintű feladat, nem egy-egy lelkes szakember vagy elkeseredett szülő küzdelme. A bullying elleni fellépés legfontosabb szemléleti jellemzője, hogy a közösség bántalmazásellenes normájára és nem pedig az egyének viselkedésére próbál hatni, vagyis a bántalmazást a közösség és nem az egyén ügyének tekinti (16). Ebben az értelemben azt feltételezi, hogy ha kellő számú és megfelelő fellépésű ellensúlya van az agressciónak, akkor nem fog kiteljesedni és elterjedni. A bizonyítékokon alapuló átfogó programok jellemzőiről számos tanulmány áll rendelkezésre (17). Összességében azt emelnénk ki, hogy a jól működő antibullying programok iskolákban, több korcsoportban működnek, van prevenciós és intervenciós, illetve mérési komponensük is. A leghatékonyabb programokat felkészített pedagógusok vagy iskolai szakemberek hajtják végre, akik a prevenciós foglalkozásokon túl iskolai esetkezelő csoportokat is működtetnek (18). A prevenciós munkában fontos megcélózni a fiatalok tudását a bántalmazásról, gyakorolni kell azokat a viselkedési készségeket,



1. ábra Az iskolában rendszeresen (legalább havonta két-három alkalommal) bántalmazottak aránya 2002–2022 (Forrás: HBSC, 2021/2022)



amikkel képesek beavatkozni bántalmazási helyzetekbe, segítséget kérni vagy megvédeni másokat, valamint motiválttá kell tenni őket a bántalmazás-ellenes csoportnorma kialakítására és betartására (19).

A hazai antibullying programkínálatról, az óvodai és iskolai programok helyzetéről és jövőképéről átfogó tanulmány született (19). A néhány évvel ezelőtti helyzethez képest elmondhatjuk, hogy a Covid-19 járvány, valamint a közoktatásban tapasztalható humán erőforrás hiánya miatt a prevenciós programok tervezése és kivitelezése háttérbe szorult. Az iskolaörök alkalmazása – megfelelő képzés esetén elméletileg hozzájárulhat a biztonságosabb iskolai légkörhöz, de – nem pótolja a bizonyítékokon alapuló, rendszeresen működött programokat.

A jó iskolai programok márpedig hatékonyak. A finnországi KIVA antibullying program régóta az iskolai alapprogram része a finn nevelési intézményekben. Trendelemzéses adataik szerint 2008 és 2014 között az iskolai bántalmazás elszívódésének előfordulási gyakorisága 28,9%-ról 19,1%-ra csökkent a fiúk és 23,2%-ról 17,4%-ra a lányok körében. Az internetes bántalmazás esetében ilyen csökkenést nem tudtak kimutatni. A nemzeti program hatására a fiúk biztonságosabbnak érzelték az iskolát, illetve mind a fiúk, mind a lányok érzékelték, hogy a pedagógusok és diáktársaik is igyekeznek többet tenni a bántalmazás megállítására érdekében (20).

Hogyan kerülhet egyáltalán a gyermekorvos látóterébe a kortársbántalmazás?

Több szinten is közel kerülhet az egészségügyi ellátórendszer, különösen a gyermekellátás az iskolai bántalmazás elkövetőjéhez és/vagy áldozataihoz. A bullyingnak nincsenek specifikus jegyei, de az érintett gyermekeknél előfordulhat, hogy gyakran betegek, nem akarnak iskolába menni, visszahúzódnak, idegesek.

Mind a bántalmazók, mind az áldozatok lelki egészsége kedvezőtlenebb és köztükben gyakoribbak pszichoszomatikus tünetek előfordulása. A bántalmazásban érintett gyermekeknek tehát többször fáj a feje, a hasa, ingerlékeny, kedvetlen, rosszul alszik vagy más hasonló tüneteket mutat. Ezekkel a panaszokkal a családok alapellátó gyermekgyógyászokat, pszichológusokat, pszichiátereket is felkereshetnek, vagy akár egy-egy tünet mentén más szakellátóhoz is fordulhatnak (pl. gasztroenterológushoz) (21). Előfordulhat, hogy a család sem tud a gyermek érintettségéről és ilyenkor az iskolaegészségügyi szakemberek szerezhetnek először tudomást a bántalmazásról. Hasonlóképpen az iskolában dolgozók találkozhatnak leg-

inkább a szociális helyzetük miatt peremhelyzetbe kerülő (rosszul öltözött, ápolatlan stb.) gyerekek felé irányuló kirekesztéssel is. Amennyiben a bántalmazás fizikai jellegű és sérülés is történik, gyermektraumatológiai, gyermeksebészeti következmény is lehetséges. A bántalmazás összefügg depresszív hangulattal, önértékelési problémákkal, szorongással, súlyos, esetekben pedig szerfogyasztással, önsértéssel, öngyilkossági késztetéssel, így gyermekpszichológiai, gyermekpszichiátriai ellátást igényelhet (22). Ezeken túl valamennyi szakterületet érinthet az a tény, hogy a krónikus beteg, illetve sajátos nevelési igényű gyermekek gyakrabban érintettek bántalmazásban, vagyis az iskolából időnként kimaradó, gyengébb, esetleg a betegség vagy a gyógykezelés jegyeit magukon viselő gyermekeket gyakrabban bántják társaik (23).

Mit tehet a gyermekorvos az iskolai bántalmazás csökkentése, kezelése érdekében a mindennapi munkájában?

A gyermekek egészségügyi ellátásáért felelős szakemberként nem dolgozunk, hogy a bántalmazási helyzetet kezeljük, vagy igazságot tegyünk. Általánosságban az alábbiakat érdemes betartani.

- Ha azt gyanítjuk, hogy az ellátandó gyermeket bántották, akkor beszéljünk vele erről (lásd alább a lehetséges kérdéseket).
- Higgyük el a bántalmazott gyermeknek a történetét, ne kérdőjelezzük meg, hogy bántották, ne mentegessük a bántalmazóját.
- Biztosítsuk arról, hogy teljes mértékben az ő oldalán állunk.
- Erősítsük meg abban, hogy a bántalmazás nem az ő hibája. Ha úgy ítéljük meg, hogy a gyermek valóban ad támadási felületet és szerintünk ezen kellene változtatni, ezzel akkor is később kell a gyermeket szembesíteni, amikor már a bántalmazás helyzete okozta sérelmekből „felgyógyult”.
- Ne ígérjük meg, hogy titokban tartjuk a történetet, de beszéljük meg a gyermekkel, hogy kinek adjuk tovább a fontos információkat.
- Általában egyszerű dolgokat érdemes tanácsolni a gyerekeknek a bántalmazás túléléséhez, például: ne tegyenek a bántalmazó kedvére: próbáljanak meg úgy csinálni, mint akit nem érint meg a bántás; mondjanak nemet a bántalmazónak és hagyják ott; szóljanak a tanárnak. Soha ne tanácsoljuk, hogy üssenek vissza vagy bosszulják meg a sérelmeket. A szülőket se biztassuk arra, hogy maguk vegyék kézbe a dolgokat, ez ronthat a helyzeten.
- A negatív pszichés következmények felmérése és csökkentése érdekében javasoljuk pszichológusi segítség igénybe vételét az iskolában.



A kortársbántalmazásban való érintettség felméréséhez az alábbi szempontrendszer javasoljuk (24).

Kérdések a kortárs bántalmazásban való érintettség felméréséhez egészségügyi dolgozók részére

Kérdések a gyermekek részére

1. Előfordult már, hogy más tanulók csúfoltak, piszkáltak az iskolában?
2. Az utóbbi időben inkább egyedül vagy más tanulókkal együtt játszottál?
3. Előfordul néha, hogy félsz iskolába menni?
4. Te csúfoltál már más tanulókat az iskolában?
5. Előfordult valaha, hogy szándékosan bántottad társaidat az iskolában?
6. Előfordult olyan, hogy nem engedted, hogy egy barátod mással játsszon vagy másokkal legyen együtt a szünetekben?

Kérdések szülők részére

1. Gyermeke gyakran panaszkodik fej- vagy hasi fájdalmakra, gyakran szomorú vagy próbál otthon maradni iskola helyett?
2. Lehetséges, hogy gyermeke nem jön ki jól másokkal az iskolában?
3. Vannak gyermekének barátai?
4. Említette valaha gyermeke, hogy csúfolják, piszkálják az iskolában?

Forrás: Hensley, 2014

Végül pedig a gyermekegészségügyi ellátórendszer tagjai, mint felelős és kompetens felnőttek rendszeresen kerülhetnek olyan helyzetbe, amikor tudomást szereznek bántalmazásról vagy a véletlen folytán egy aktuálisan zajló bántalmazási helyzet szemtanújává válnak. Ha pl. iskolaorvosként, vagy akár szülőként az iskola udvarán be kell avatkozni a bántalmazási helyzetbe, akkor ezt érdemes kommunikálni:

- Röviden megnevezzük, amit észleltünk: pl. látam, hogy megütötte; hallottam, hogy megaláztat stb.,
- Határozottan közöljük a bántalmazókkal, hogy amit tesznek az nem helyénvaló, mert a másíknak fájhat.
- Felszólítjuk a gyermekeket, hogy azonnal hagyják abba a másik bántását.

Összefoglalás

A fentiekben áttekintettünk a legfontosabb aktuális tudnivalókat az iskolai kortárs bántalmazásról és általános javaslatokat fogalmaztunk meg egészségügyi szakemberek számára a bántalmazásban érintett gyermekek ellátására vonatkozóan. Fontos szem előtt tartanunk, hogy a bullying nem egyes családok vagy gyermekek problémája, hanem egy olyan közösségi jelenség, aminek kialakulása, elterjedése és megfékezése is a csoportok (iskolai osztályok, internetes közösségek) bántalmazást elítélő vagy éppen támogató normáján múlik leginkább. Hiába vannak jelen egyes gyermekek részéről hajlamosító tényezők, a bántalmazás nem fog eszkalálódni, ha a többség nem ért egyet azzal és hajlandó beavatkozni az áldozat védelmében. Míg maga az agresszió veszélyes humán motivációnak tekinthető, mások szándékos, tervezett, rendszeres megalázása tanult viselkedés. Ugyanakkor az iskolások fokozatosan fedezik fel a népszerűség, a társas pozíció, a hatalom megszerzésének hatékony és megengedett stratégiáit, ezért fontos szerepe van a felnőtteknek abban, hogy felhívják a tanulók figyelmét arra, hogy mások nevetségessé tétele, kiközösítése, vagy semmibe vétele sem elfogadható egy közösségben.

Summary

Current issues in school bullying

Dóra Eszter Várnai, PhD, Heim Pál National Institute of Paediatrics

In this study, we explore the current issues of school bullying. We present the change in the definition of bullying and its most common forms. In relation to the bullying roles, the overlap between the victim and the bully is significant in school age. In terms of extent, we can state that, despite the decrease in many countries, the rate of bullying has not been lower recently. In order to prevent and treat bullying, complex school programs are the most effective, but the knowledge and professional attitude of health workers can contribute to the recovery of the well-being of the abused.

KEYWORDS peer violence, bullying, antibullying programs

Irodalom

1. Olweus D. Bullying at school: What we know and what we can do. Malden: Blackwell Publishing; 1993
2. Gladden RM, Vivolo-Kantor AM, Hamburger ME, et al. Bullying Surveillance Among Youths: Uniform Definitions for Public Health and Recommended Data Elements, Version 1.0. Atlanta, GA; National Center for Injury Prevention and Control, Centers for Disease Control and Prevention and U.S. Department of Education; 2014
3. Demaray MK, Malecki CK, Ryoo JH, et al. Deconstructing bullying roles: A longitudinal latent profile analysis of bullying participant behaviors for students in grades 4 through 12, J. Sch. Psychol. 2021, 86: 32-48.



4. Cosma A, Walsh SD, Chester KL, Callaghan M, Molcho M, Craig W, Pickett W. Bullying victimization: time trends and the overlap between traditional and cyberbullying across countries in Europe and North America. *Int J Public Health*. 2020; 65(1):75-85.
5. Buda M. Online kutatás – értelmezési kísérlet hazai és nemzetközi kontextusban. Oktatókutatás és Fejlesztő Intézet, Budapest, 2016.
6. Németh Á, Várnai D. Kamaszéletmód Magyarországon, Budapest, ELTE PPK - L'Harmattan, 2019.
7. Németh Á. Iskoláskorú Gyermekek Egészségmagatartása 2022; in press.
8. Inchley J, Currie D, Budisavljevic S et al. Spotlight on adolescent health and well-being. Findings from the 2017/2018 Health Behaviour in School-aged Children (HBSC) survey in Europe and Canada. International report. Volume 2. Key data. Copenhagen: WHO Regional Office for Europe; 2020.
9. Várnai DE, Páll G, Klujber V et al. Iskoláskorúak egészségmagatartásának változásai 20 év távlatából, Magyar Gyermekorvosok Társasága 2022. Évi Nagygyűlése, Kecskemét, 2022. szeptember 16.
10. Gower AL, Watson RJ, Erickson DJ et al. LGBTQ Youth's Experiences of General and Bias-Based Bullying Victimization: the Buffering Role of Supportive School and Community Environments. *Int. J. Bullying Prev*. 2021; 3: 91–101.
11. Siegler A, Várnai DE, Hoffmann T et al. Enable Anti-bullying Program in Hungarian Schools. *Comp. Sch. Couns*, 2021; 1:87-97.
12. Arató N, Zsidó AN, Rivnyák A. et al. Risk and Protective Factors in Cyberbullying: the Role of Family, Social Support and Emotion Regulation. *Int. J. Bullying Prev*. 2022; 4:160–173.
13. Lydecker JA. Conceptual Application of Trauma-Focused Cognitive Behavioral Therapy to Treat Victims of Bullying. *J Prev Health Prom*, 2022; 3, 2: 231–245.
14. Stark AM, Hopkins S, Fireman G. The Framing of Past Bullying Experiences: Impact on Social Decision-Making, Emotions, and Predictions of the Future. *Int. J. Bullying Prev* 2022; 4: 266–284.
15. Meter DJ, Butler KJ, Renshaw TL. The Buffering Effect of Perceptions of Teacher and Student Defending on the Impact of Peer Victimization on Student Subjective Wellbeing. *Int. J. Bullying Prev*. 2023; Open Access: <https://doi.org/10.1007/s42380-023-00183-9> <https://doi.org/10.1007/s42380-023-00183-9>
16. Salmivalli C, Voeten M. Connections between attitudes, group norms, and behaviour in bullying situations. *Int. J. Behav. Dev* 2004; 28, 3, 246–258.
17. Salmivalli C, Laninga-Wijnen L, Malamut ST et al. Bullying Prevention in Adolescence: Solutions and New Challenges from the Past Decade. *J Res Adolesc*, 2021; 31: 1023-1046.
18. Ttofi MM, Farrington DP (2011). Effectiveness of school-based programs to reduce bullying: A systematic and meta-analytic review. *J. Exp. Criminol*. 2011; 7,1: 27–56
19. Jármí É. Az iskolai bántalmazás megelőzése, *Educatio*, 2019; 28, 3: 528-540.
20. Tiiri E, Luntamo T, Mishina K et al. Did Bullying Victimization Decrease After Nationwide School-Based Antibullying Program? A Time-Trend Study, *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2020; 59, 4: 531-540.
21. Gini G, Pozzoli T, (2013). Bullied Children and Psychosomatic Problems: A Meta-analysis, *Pediatrics* 2013; 132, 4: 720–729.
22. Moore SE, Norman RE, Suetani S et al. Consequences of bullying victimization in childhood and adolescence: A systematic review and meta-analysis. *World J Psychiatry*. 2017; 22, 7(1):60-76.
23. Van Cleave J, Davis MM. Bullying and Peer Victimization Among Children With Special Health Care Needs. *Pediatrics*; 2006; 118 (4): 1212–219.
24. Hensley V. Childhood Bullying: A Review and Implications for Health Care Professionals, *Nursing Clinics of North America*, 2013; 48, 2: 203-213.

Útavaló tudnivaló

- A kortársbántalmazás az iskolai agresszió egy fajtája, melynek legfontosabb ismérve, hogy a bántalmazó egyértelműen erősebb (nem feltétlen fizikai értelemben), mint az áldozata. A bántalmazás fizikai, verbális, kapcsolati formában vagy online is előfordulhat.
- A kortársbántalmazás továbbra is az iskoláskorúak közel 40%-át közvetlenül is érinti.
- A kortársbántalmazás előfordulását nem feltétlenül a rossz családi körülmények vagy a nevelés okozzák, sokkal inkább az iskolai közösség agressziót támogató/elfogadó attitűdje, a bántalmazás ellenes normák kialakulatlansága, az áldozatért kiálló kortársak hiánya felnőtt beavatkozás elmaradása okozza.
- Az iskolai bántalmazást megelőzni elsősorban komplex iskolai programokkal lehetséges.
- A bántalmazás megfelelő kezelésében, csökkentésében az egészségügyi dolgozóknak is van szerepük.

Tesztkérdések

1. Az iskolások mekkora arányát érinti a bántalmazás?

- a) Nagyon kis részét, csak a rossz családból származó gyerekeket.
- b) Minden iskolást bántalmaznak társai előbb-utóbb.
- c) Minden diákot érint, van, akit közvetlenül, van, akit passzív szemlélőként.
- d) A tanulók 70%-át közvetlenül is érinti.
- e) Csak a középiskolásokat.

2. A bántalmazás megelőzésének kulcsa...

- a) ...a bántalmazók eltávolítása az iskolából.
- b) ...a témára szakosodott vendég előadók meghívása az iskolába.
- c) ...az áldozatok pszichoterápiája.
- d) ...komplex iskolai programok.
- e) ...az iskolák épületének felújítása.

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



Szélsőséges diéták térhódítása

Pálfi Erzsébet dr.

Semmelweis Egyetem Egészségtudományi Kar Dietetikai és Táplálkozástudományi Tanszék, Budapest (Tanszékvezető: Bednáríkné Dörnyei Gabriella dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Pálfi Erzsébet dr.

1085 Budapest, Üllői út 26.

E-posta: palfi.erzsebet@semmelweis.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Az alternatív táplálkozási formákat különböző okból követik az emberek, például az egészséges életmódra törekvés, a környezet és életmód tudatosság, a fenntarthatóság szem előtt tartása, de oka lehet valamilyen krónikus betegségből való gyógyulás szándéka is. A szélsőséges étrendek elméletei tudományos alapokra épülnek, így szakmai háttérre van szükség, hogy a hibás logikát felleljük bennük és hatásosan érveljünk ellenük. A szélsőséges, egyes tápanyagokat, élelmiszer csoportokat kizáró étrendeknek többféle veszélyei lehetnek, különösen az érzékenyebb korcsoportokban, mint kisded-, gyermek- és időskorban. Táplálkozási élettani szempontból kritikus tápanyagok hiányozhatnak, mint például hosszú szénláncú, többszörösen telítetlen zsírsavak, vas, jóod, B₁₂-vitamin, D-vitamin, kalcium, cink.

KULCSSZAVAK étrend, táplálék és táplálkozás, vegetáriánus étrendek

Bevezetés

Az emberiség történetében mindig jelen voltak a szélsőséges étrendek és azokhoz kapcsolódó hitek. Az alternatív táplálkozási formákat többféle okból kifolyólag követik az emberek napjainkban, ilyen az egészséges életmódra törekvés, a környezet és életmód-tudatosság, a fenntarthatóság szem előtt tartása, de oka lehet valamilyen krónikus betegségből való gyógyulás reménye is. Mivel sokan erős hittal követik és többnyire a tudományos alapok is fellelhetők az elveikben, sokszor komolyabb szakmai háttérinformációkra van szükség, hogy a hibás logikát felleljük bennük, és hatásosan érveljünk ellenük vagy a helyes kivitelezésük felé tereljük az illetőt. Nehézség, hogy a közösségi média óránként önti magából a különböző, sokszor egymásnak ellentmondó diétákat népszerű celebek által.

A szélsőséges, egyes tápanyagokat, élelmiszer csoportokat kizáró étrendeknek többféle veszélyei lehetnek, különösen az érzékenyebb korcsoportokban, mint kisded-, gyermekkorban, várandósság, szoptatás idején, időskorban vagy nagy fizikai aktivitás (versenysport, fizikai munka) esetén. A szélsőséges étrendekre fogékony emberek jellemzően nem köteleződnek el egy étrend mellett, hanem a divathullámokkal változtatják azokat, sok esetben a végletek között csapongva, így kisded- és gyermekkorban a hektikus étrendi minta (szülői vagy saját tapasztalat) miatt kiegyensúlyozatlan táplál-

kozási szokások alakulnak ki, amelyek rögzülnek felnőttkorra is. A vegetáriánus táplálkozási formákat követő családokban azonban nem nagyobb a tinédzserkorban kialakuló táplálkozási zavarok kockázata, mint a hagyományos táplálkozást folytatók körében (1). A rosszul kialakuló táplálkozási szokás mellett az elégtelen tápanyagbevitel is veszélyt jelenthet, amely egyes esetekben elégtelen energiabevitellel is társulhat. A helytelen tápanyagbevitel mind a mikro-, mind a makrotápanyagokat érinti.

Mivel kisded- és gyermekkorban a leggyakrabban követett szélsőséges étrendek a vegetáriánus vagy a növényi alapú táplálkozás, illetve azok a valamilyen tápanyagot, alapanyagot kizáró étrendek, amelyek leginkább a vegán táplálkozáshoz hasonlítanak, így cikkünkben a vegán táplálkozásra, mint szélsőséges étrend térünk ki. Manapság a glutén, így a gabonafélék, a tejtermékek, így a kalcium teljes elhagyása az étrendből éli divatját.

Vegetáriánus étrend csoport

A nyugati civilizációban az emberek szabad akaratukból kifolyólag táplálkoznak szélsőségesen, míg a WHO szerint a világ 43 országában a rossz életkörülményeik miatt az emberek nem érik el a minimálisan ajánlott energia- és fehérjebeviteli értékeket, étrendjük főleg gabonaféléket, gumókat, mini-

**1. táblázat:** A vegetáriánus étrend csoportjai (6, 7)

Az étrend csoportjai	Az étrend főbb jellemzői
Szemi-vegetáriánus	Kis mennyiségben szerepel az étrendben: tejtermék, tojás, hal, baromfihús
Flexitariánus	Egy konkrét irányzat, amely nem zár ki kategorikusan egyetlen állati eredetű forrást sem, csak csökkenti azok arányát, mennyiségét.
Parpollotáriánus	Kis mennyiségben csak a szárnyasok húsa szerepel az étrendben.
Pescatriánus	Kis mennyiségben csak a hal szerepel az étrendben.
Lakto-ovo vegetáriánus	Tejtermékek és/vagy tojás szerepel az étrendben.
Vegán	Kizárólagos növényi eredetű táplálékok szerepelnek az étrendben, és állati eredetű termékek még közvetett formában sem, mint például méz, mikroorganizmusok által erjesztett növényi termékek. alcsoportjai még a nyers vegán, illetve a fuitizmus (csak gyümölcsöt fogyasztanak)

mális zöldséget, hüvelyeset és gyümölcsöt tartalmaz (2). A vegetáriánus étrend csoportjait az 1. táblázat tartalmazza. Amíg a szakszerűen összeállított vegetáriánus táplálkozásnak számos egészségre gyakorolt előnye van, addig a nem átgondolt, nem jól megtervezett, hanem inkább a divathoz igazodó, vegetáriánus étrendek inkább ártanak (3-6). A vegetáriánus étrend lehetséges egészségi előnye, hogy inkább jár együtt a normális tápláltsági állapottal a szükségletnek megfelelő vagy alacsonyabb energia-, a magasabb élelmirostbevitel miatt, így alacsonyabb az összes olyan krónikus betegségnek a kockázata, amelyekhez alapvetően a túlsúly, elhízás járul hozzá (3, 6, 7). Táplálkozási élettani szempontból kritikus tápanyagok eltérőek a különböző vegetáriánus irányzatokban (2. táblázat). A vegetáriánus étrend minden csoportjában kritikus tápanyagok az omega-3 hosszú szénláncú, többszörösen telítetlen zsírsavak (omega-3 long chain polyunsaturated fatty acids, n-3 LCPUFA), a vas, a jód, míg a szigorú vegán étrendben az előzőek mellett még a B₁₂-vitamin, D-vitamin, kalcium, cink is hiányos bevitelű, hiszen a jellemző forrásaik teljesen hiányoznak az étrendből (3, 6, 7). Bizo-

2. táblázat: Kritikus tápanyagok a vegetáriánus étrendekben (6, 7)

Tápanyag	Kritikus étrend és életszakasz
n-3 LCPUFA Vas Jód	Vegetáriánus étrend minden formájában kritikus a bevitel.
Kalcium Cink D-vitamin B ₁₂ -vitamin	Vegán étrendben kritikus a bevitel.
Folsav Komplett fehérje Energia Élelmirost	Várandósoknál, szoptató anyáknál, csecsemők, kisdedek, gyermekek, idősek, nagy fizikai aktivitású emberek étrendjében lehet elégtelen a folsav, komplett fehérje és energiabevitel, illetve túlzott az élelmirost bevitel.

nyos életszakaszokban, mint várandósság, szoptatás idején, csecsemő-, kisded-, gyermekkorban, idősek esetében, és rendszeresen nagy fizikai aktivitást végzőknél (verseny sportolók, fizikai munkát végzők) az előzőekhez még csatlakozik, mint rizikós tápanyag a folsav, energia és komplett fehérje is, hiszen a szükséglet megnövekszik (3, 6, 7).

A gyermekkori szélsőséges étrendek esetében mindig kérdés a szükségletnek megfelelő, fele-fele arányban komplett, azaz az esszenciális aminosavakat tartalmazó fehérjebevitel. Egyértelmű, hogy a növényi fehérjeforrások nem megfelelő minőségűek. Amellett, hogy nem tartalmazzák megfelelő mennyiségben és arányban az esszenciális aminosavakat, a növényi forrás magas élelmirost- és fitátartalma miatt nehezen szívódnak fel (3). A növényi fehérjeforrások limitáló aminosava a metionin vagy a lizin, amelyek mennyisége a növényi forrásban határozzák meg az úgynevezett fehérje-komplettálási sorokat (8, 9). A növényi fehérjék tehát alacsony biológiai értékűek, megközelítőleg 50–75%-ban hasznosulnak szemben az állati eredetű táplálékok 80–100%-os biológiai értékével. A kiegyensúlyozott táplálkozás irányelvei szerint a főétkezéseknek teljes értékű (komplett) fehérjét is tartalmaznia kell (10). Ahhoz, hogy komplettnek tekintsünk egy étkezést legalább 7 g/étkezés magas biológiai értékű fehérje szükséges (6, 11). A szélsőséges vegán étrend esetén is lehet jól összeállítani a menüt úgy, hogy a növényi fehérjeforrások kiegészítsék egymást. A fehérje komplettálást nem szükséges azonos ételen, étkezésen belül biztosítani, elég, ha egy napon belül komplettálunk. Jellemző komplettálási sor, ha gabona mellé hüvelyeseket és dióféléket, magokat, kukoricát adunk (8). Jól tervezett vegán étrend esetében is a legalább 7 g/étkezés növényi fehérje biztosítására törekszünk (6, 11). Növényi fehérjeforrás a hüvelyesek, szója (tofu, tempeh), gabonák (seitan), diófélék, magok, alga (8, 9, 12). Egy kutatásban az találták, hogy a nem szigorú vegetáriánusok napi fehérjebevitelének csak 21%-a származik állati eredetű forrásból (tej-



termékek, tojás) (5). Ha a napi fehérjebevitel 50%-át nem éri el az állati eredetű fehérjebevitel, akkor a fehérjeszükségletet meg kell emelni 1 g/ttkg/nap értékre (a 0,8g/ttkg/nap helyett) (4, 5). Ha metioninnal kiegészített szója alapú tápszert kapnak a vegetáriánus családban élő csecsemők, akkor a fejlődésükben nincs lemaradás. Kisdedek esetében, azonban szigorú vegán táplálkozás mellett alacsonyabb a testmagasságuk és a testtömegük. A vegán kisdedek és óvodáskorú gyermekek az ajánlásnak megfelelő mennyiségű növényi fehérjét fogyasztanak, míg 11 éves kortól az ajánlásnál kevesebbet (3).

Kiemelendő, mint kritikus tápanyagok az omega-3 hosszú szénláncú többszörösen telítetlen zsírsavak (n-3 LCPUFA), tehát az eikozapentaénsav (EPA) és a dokozahexaénsav (DHA), amelyeknek a szélsőséges kizáró étrendekben, így a vegán táplálkozásban hiányos a bevitel. Az EFSA 2017 ajánlásában az EPA/DHA beviteli tartomány (reference intake range, RI) 2 éves kortól 250 mg/nap (4). A hideg tengeri halak a legtöbbet tartalmazó és legjobban hasznosuló n-3 LCPUFA zsírsavak forrása. EPA/DHA forrás lehetnek még a mikroalgák, de hazánkban a legtöbb szélsőséges étrendet követő táplálkozásából hiányoznak ezek a táplálékok, vagy nem fogyasztanak belőlük elegendő mennyiséget. Az n-3 LCPUFA zsírsavak bizonyos mértékig szintetizálhatók alfa-linolénsavból, de csekély az átalakulás aránya, így csak növényi forrásokkal nehezen biztosítható a szükséglet (4). Linolsav (n-6 zsírsavak) hiánya is felléphet szélsőségesen zsírmentes étrend, vegán, nyers vegán és fruitariánus táplálkozás esetén. Az alfa-linolénsav (n-3) csak néhány olajos magból – lenmag, dió – nyerhető elegendő mennyiségben.

A vas, cink, jód forrásai mind állati eredetűek, így szélsőséges étrendben biztosan nem fedezhető a szükséglet. Jónak mondható növényi forrásaik nincsenek. Csökkent bevitel esetén azonban javulhat a felszívódás, hasznosulás. A vas felszívódását segíti az egyidejűleg bevitt C-vitamin, azonban a C-vitamin-források élelmirostokat tartalmaznak, amelyek rontják a felszívódást. A cink felszívódását segíti az áztatás, csíráztatás, kelesztés, azonban a fitátok, élelmirost gátolják azt (4). Kalcium- és D-vitamin-bevitel is rizikós minden étrendben, ahol hiányoznak a tejtermékek, halak. Növényi forrásnak tekinthetők a diófélék, de a napi kalcium szükséglet biztosításához a kemény víz és a magas kalciumtartalmú ásványvizek is hozzájárulnak (6). A B₁₂-vitamin nem fordul elő növényekben. Hónapokig tartó vegán étrendben kimerülnek a tartalékok, hiányállapot lép fel, azonban a jó folsav ellátottság (a bőséges zöldség fogyasztás miatt) elfedi a vérszegénység tüneteit (13). A fermentált zöldségek, mint a kimchi a mikroorganizmusok által, az algák (például Spirulina) és a hínár is tartalmaz

B₁₂-vitamint, de a növényi és élesztőgomba források nagyon kevés aktív B₁₂-vitamint tartalmaznak, így a napi szükséglet biztosítása nem lehetséges csak ezekkel a táplálékokkal (13). A növényi antinutriensek rontják a felszívódást, mert megkötik a mikrotápanyagokat, mint a vízben oldódó élelmirostok vagy mert fizikai akadályt képeznek, mint a vízben nem oldódó élelmi rostok. Ha élelmirostban gazdag a táplálkozás, akkor akadályozzák, lassítják a tápanyagok felszívódását, hasznosulását. Ezenkívül néhány oligoszacharid puffasztó hatású, hasfájást, hasmenést okoz. A fő növényi fehérjeforrásnak számító hüvelyesek, szója puffasztanak, tápanyagtartalmuk nehezen hasznosul és ez az állítás különösen igaz csecsemő- és kisded korba, valamint időskorban egyaránt (14).

A fentiek ismeretében a magyar, illetve külföldi témával kapcsolatos **állásfoglalások** kiemelik a veszéyztetett korcsoportokra vonatkozó állításokat. Eszerint a vegán étrend nem javasolható várandósság idején. A pillanatnyilag rendelkezésre álló adatok nem bizonyítják kellőképpen a vegán étrendek ártalmatlanságát és előnyeit, különösen a magzat megfelelő fejlődése szempontjából. Azokban az esetekben azonban, amikor a várandós mégis szigorú vegán étrendet kíván követni, szoros, orvosi ellenőrzésre, illetve a növényi alapú étrend összeállításában jártas dietetikus szakember bevonására van szükség. A szakember által alaposan megtervezett vegán étrend megfelelő kiegészítéssel (szupplementáció: folsav, vas, n-3 LCPUFA, cink, jód, D-vitamin, B₁₂-vitamin, kalcium), szoros orvosi kontroll mellett csökkenti az egészségkárosodás rizikóját (6, 7). A csecsemők számára kizárólag anyatejes táplálás javasolt az első 6 hónapban. A szoptatás feltétele az anya egészsége, megfelelő táplálkozása. Ha a szoptatás nem megoldható, akkor elsődlegesen csecsemőtápszert javasolt alkalmazni az első egy évben. 6 hónapos kor után a szolidok és allergének bevezetése szükséges. Kiegészítésként energiában, fehérjében, vasban és cinkben gazdag élelmiszereket ajánlott adni. Dúsított szójaital bevezetését egyéves kor után lehet elkezdni, ha ennek nincs ellenjavallata (6, 7). Az anyatej elhagyása után a vegetarianizmus ellenjavallt hiszen a rostdús táplálkozás gyorsan elteltetik a gyerek gyomrát, így nem jut elég energiához és tápanyaghoz, mint például B₁₂-, D-vitamin, vas, kalcium, cink, jód, n-3 LCPUFA. Abban az esetben, ha a család ragaszkodik a vegetáriánus étrendhez, szakember által alaposan megtervezett vegetáriánus étrend megfelelő kiegészítéssel, szoros orvosi kontroll mellett csökkenti az egészségkárosodás rizikóját (6, 7). Időskorban a vegetáriánus és a vegán étrendek megvalósíthatósága egyéni elbírálást igényel. Igaz, hogy csökken a szervezet energiaigénye az életkorral, de a B₆-vitamin- és a kalciumszük-



séglet növekszik. A fehérjék biológiai hasznosulásának hatékonysága az életkor előrehaladtával romlik, illetve az izomtömeg élettani csökkenése időskorban megnöveli a fehérjeigényt. A D-vitamin szintézise idős emberekben kevésbé hatékony, ezért étrend-kiegészítőket igényel, különösen az őszi-téli, napfényszegény időszakban. 50 éves kor felett gyakori az atrophias gastritis, amely csökkentheti a B₁₂-vitamin felszívódását az állati eredetű termékekből, ezért azétrendtől függetlenül sok idősnek B₁₂-vitamin-kiegészítésre van szüksége. A rágási nehézségek gyakori előfordulását, az ízérzékelés tompulását, valamint a sok esetben dietoterápiát igénylő, krónikus betegségek je-

lenlétét, amelyek mind befolyásolják az idősök táplálkozási igényeit (6, 7).

Lényeges kérdés a tápanyagok biológiai hasznosulása dúsított élelmiszerekből, étrend-kiegészítőkből. Sok készítményt nem fogadnak el, mert például a B₁₂-vitamint baktériumokkal állítanak elő. Megfelelő dózis, szükséglet ismerete szükséges a tudatos, megfontolt választáshoz. Lényeges lenne a dúsított élelmiszerek és az étrend-kiegészítők összehangolása (6, 7).

A vegetáriánus étrendek helyes tervezésének, összeállításának szabályai a hazai (Magyar Dietetikusok Országos Szövetsége) és a nemzetközi (USA, Spanyol) állásfoglalások tartalmazzák (7, 10, 15, 16).

Summary

The Rise of Extreme Strict Diets

Pálfi Erzsébet, Associate Professor; Semmelweis University Faculty of Health Sciences Department of Dietetic and Nutrition Sciences, Budapest

The alternative diets are followed for a different reason, such as a desire to lead a healthy lifestyle, environmental and lifestyle awareness, sustainability, or recovery from a chronic illness. The extreme diet theories are based on sciences, so professional background is needed to detect faulty logic and argue effectively against them. Extreme diets, which exclude certain nutrients or food groups, can have a variety of dangers, especially in more vulnerable age groups such as infants, children, and elderly. The critical nutrients are the long-chain polyunsaturated fatty acids, iron, iodine, vitamin B12, vitamin D, calcium, and zinc.

KEYWORDS diet, food, and nutrition, vegetarian diets

Irodalom

1. Craig WJ, Mangels AR, Fresan U, et al. The Safe and Effective Use of Plant-Based Diets with Guidelines for Health Professionals. *Nutrients* 2021; 13(11).
2. WHO. As more go hungry and malnutrition persists, achieving Zero Hunger by 2030 in doubt, UN report warns. Available from: <https://www.who.int/news/item/13-07-2020-as-more-go-hungry-and-malnutrition-persists-achieving-zero-hunger-by-2030-in-doubt-un-report-warn>.
3. Agnoli C, Baroni L, Bertini I, et al. Position paper on vegetarian diets from the working group of the Italian Society of Human Nutrition. *Nutr Metab Cardiovasc Dis* 2017; 27(12):1037-52.
4. EFSA. Dietary Reference Values for nutrients Summary report. EFSA Supporting Publications 2017; 14(12):98.
5. Kniskern MA, Johnston CS. Protein dietary reference intakes may be inadequate for vegetarians if low amounts of animal protein are consumed. *Nutrition* 2011; 27(6):727-30.
6. Melina V, Craig W, Levin S. Position of the Academy of Nutrition and Dietetics: Vegetarian Diets. *J Acad Nutr Diet* 2016; 116(12):1970-80.
7. Kubányi J, Kassai K, Csengeri L, et al. Növényi alapú étrendek táplálkozástudományi megítélése. 2019.
8. EUFIC. Plant-based protein: all you need to know to get enough of it 2022 [Available from: <https://www.eufic.org/en/whats-in-food/article/plant-based-protein-all-you-need-to-know-to-get-enough-of-it>]
9. Grossmann L, Weiss J. Alternative Protein Sources as Technofunctional Food Ingredients. *Annu Rev Food Sci Technol* 2021; 12:93-117.
10. Szűcs Z. OKOSTÁNYÉR–The Newest National Food Based Nutrition Guideline for Adults. *Új Diéta* 2016; 25(2-3):20-3.
11. Raymond JL, Morrow K. Nutritional Facts on Vegetarian Eating. In: Raymond JL, Morrow K, editors. *Krause and Mahan's Food and the Nutrition Care Process*. Washington: Elsevier; 2021. p. 1095-7.
12. Marinangeli CPF, House JD. Potential impact of the digestible indispensable amino acid score as a measure of protein quality on dietary regulations and health. *Nutr Rev* 2017; 75(8):658-67.
13. Raymond JL, Morrow K. Nutritional Facts on Folic Acid, Vitamin B6, and Vitamin B12. In: Raymond JL, Morrow K, editors. *Krause and Mahan's Food and the Nutrition Care Process*. Washington: Elsevier; 2021. p. 1098-101.
14. Raymond JL, Morrow K. Nutritional Facts on High-Fiber Diet. In: Raymond JL, Morrow K, editors. *Krause and Mahan's Food and the Nutrition Care Process*. Washington: Elsevier; 2021. p. 1090-1.
15. Menal-Puey S, Marques-Lopes I. Development of a Food Guide for the Vegetarians of Spain. *J Acad Nutr Diet* 2017; 117(10):1509-16.
16. USDA. Dietary Guidelines for Americans. 2020:164.



Útravaló tudnivaló

- Táplálkozási élettani szempontból kritikus tápanyagok eltérőek a különböző vegetáriánus irányzatokban. A vegetáriánus étrend minden csoportjában kritikus tápanyagok az omega-3 hosszú szénláncú, többszörösen telítetlen zsírsavak, a vas, a jód, míg a szigorú vegán étrendben az előzők mellett még a B₁₂-vitamin, D-vitamin, kalcium, cink is hiányos bevételű, hiszen a jellemző forrásaik teljesen hiányoznak az étrendből.
- A növényi fehérjeforrások nem megfelelő minőségűek. Amellett, hogy nem tartalmazzák megfelelő mennyiségben és arányban az esszenciális aminosavakat, a növényi forrás magas élelmirost- és fitáttartalma miatt nehezen szívódnak fel.
- Azokban az esetben, ha a kritikus csoportokban valaki szigorú vegán étrendet kíván követni, szoros, orvosi ellenőrzésre, illetve a növényi alapú étrend összeállításában jártas dietetikus szakember bevonására van szükség. A szakember által alaposan megtervezett vegán étrend megfelelő kiegészítéssel (szupplementáció: vas, n-3 LCPUFA, cink, jód, D-vitamin, B₁₂-vitamin, kalcium), szoros orvosi kontroll mellett csökkenti az egészségkárosodás rizikóját.

Tesztkérdések

1. Melyek a kritikus tápanyagok a vegán étrendet követők esetében?

- LC-PUFA, B₁₂-vitamin
- MUFA, E-vitamin
- Energia és minden tápanyag
- Fehérje, BCAA
- Élelmirost, jód

2. Melyek nem számítanak növényi fehérjeforrásnak?

- hüvelyesek, szója (tofu, tempeh)
- gabonák (seitan)
- dió, mandula
- káposztafélék, gyökérzöldségek
- tofu, tempeh

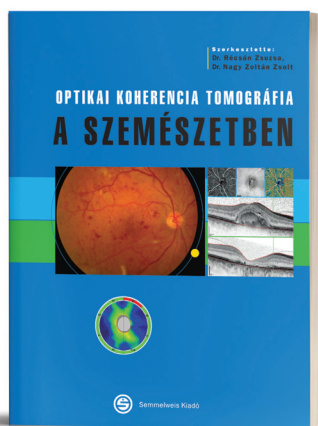
Az egyszerű választásos tesztekre a megoldást a társaság honlapján kérjük megjelölni: www.gyermekeorvostarsasag.hu. A legjobb megoldó 100 ezer Ft jutalomban részesül! Kreditpont a tesztek jól megoldóknak!

SEMMELWEIS KIADÓ TAN- ÉS SZAKKÖNYVEI

[Könyvek](#)
[E-könyvek](#)
[Folyóiratok](#)
[Help](#)
[Poszter Box](#)

Dr. Nagy Zoltán Zsolt, Dr. Récsán Zsuzsanna

Optikai koherencia tomográfia a szemészetben



Mérete: 192x255 mm
Oldalszám: 160 oldal
Ára: 6000 Ft

Az optikai koherencia tomográfia a szemészeti diagnosztika nélkülözhetetlen eszköze, jelentősége a réslámpáéhoz hasonlítható. Napjainkban a technikai fejlődésnek köszönhetően egyre szélesebb körben elérhető. Könyvünket mindenek előtt a mindennapi klinikai gyakorlatot segítő, saját tapasztalatokon alapuló, kizárólag saját felvételeket tartalmazó, képelemző atlasznak szántuk.

E-könyvként is kapható

Semmelweis Kiadó

1089 Budapest, Nagyváradi tér 4.
www.semmelweiskiado.hu
[semmelweiskiado](https://www.facebook.com/semmelweiskiado)
+36 1 210 4403
info@semmelweiskiado.hu

LEGENDUS KÖNYVESBOLT

1089 Budapest, Nagyváradi tér 4.
+36 1 210 4408
+36 1 459 1500 / 56353
info@semmelweiskiado.hu



Kedves Kollégák!

A Gyermekgyógyászat folyóirat mostani számát gyermekszemész kollégáimmal állítottuk össze. Törekedtünk arra, hogy a témák a gyermekgyógyászat és a gyermekszemészet határterületeit érintsék, iránymutatást adjanak diagnosztikai és terápiás kérdésekben. Szó lesz többek között olyan problémákról is, ahol nagyon fontosnak tartjuk a gyermekgyógyászok támogató részvételét a betegség felismerésében és a szükséges kezelésben.

Reméljük Önök is legalább akkora lelkesedéssel olvassák a cikkeket, amekkora lelkesedéssel mi készítettük azokat!

Hasznos időtöltést kívánok!

Szamosi Anna



Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika



Szemészeti eltérések gyerekekben és az autizmus

Barcsay-Veres Amarilla dr.

Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika (Igazgató: Nagy Zoltán Zsolt dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Barcsay-Veres Amarilla dr.

1085 Budapest, Mária u. 39.

E-posta: veres.amarilla@semmelweis.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Autizmus spektrum zavarban jól ismert, hogy kóros a vizuális észlelés. A gyermekek mintegy 1%-át érintő idegrendszeri fejlődési zavarban a perceptuális teljesítmény nem csak a magasabb rendű látásfeldolgozás terén sérülhet. Jellegzetes viselkedés egyes vizuális ingerek kerülése vagy fokozott keresése, bizonyítva a látás útján szerzett stimulusok fontosságát.

A szenzoros deficit forrásai lehetnek fénytörési hibák, kancsalság, tompalátóság vagy egyéb genetikai eredetű szembe-tegség. Ezen kórokok kezelése javítja a képalkotást, ezáltal az észlelést. A kísérő szembetegségek helyes és megfelelő időben történő felismerése előfeltétele a sikeres kezelésnek, és az egyénre szabott viselkedésbeli fejlesztésnek.

KULCSSZAVAK autizmus, szemkontaktus, látászavarok, vizuális feldolgozás

Bevezetés

Az autizmus spektrum zavar (ASD) olyan idegrend-szeri fejlődési zavar, mely az egész személyiségre kihat. Az autizmus szó jelentése „magába zárt”: a társas kommunikáció, illetve a rugalmas viselkedés szervezése sérült. A World Health Organization (WHO) szerint a becsült átlagos prevalencia 1% körüli és növekszik (1). Az agy konnektivitása, szerkezeti eltérése és a neurotranszmitter rendszer zavara jellemzi. A neurobiológiai fejlődési rendellenesség genetikai és környezeti tényezők által meghatározott, jellegzetes neuroanatómiai, neuro-kémiai eltérésekkel. A diagnosztikus triász magá-ban foglalja a szociális kapcsolatok károsodását, a kommunikáció minőségi zavarát, illetve a beszű-kült, repetitív tevékenységet, érdeklődést. Ezeket a kulcsfontosságú viselkedési mintázatokat közvet-lenül befolyásolja a vizuális percepció, és a maga-sabb rendű látásfunkció.

Az autizmus spektrum zavar körébe tartozik az autizmus, az Asperger-szindróma, a Fragilis X-szindróma, a Heller-szindróma és egyéb nem specifikus pervazív fejlődési rendellenességek. Ezekben a zavarokban szenvedők másképpen „lát-ják” a külvilágot, eltérően dolgozzák fel a vizuális ingereket. Jellegzetes a szociális interakció zavara, vagyis a másik arcának figyelése, a szemkontaktus, a közös figyelem hiánya. A látóélesség, kontraszt-érzékenység, fénytörési hibák, szemmozgások, a

kétszemes együttlátás, a közeli látás eltérései atípusos képet adnak. Gyakrabban fordul elő kan-csalság.

A másik oldalról vizsgálva, veleszületett jogi érte-lemben vett vakság (10% alatti látóélesség) esetén az autizmus 30-szor gyakrabban fordul elő (2).

A jelen közlemény a páciensek látásfunkcióját tár-gyalja. Ezen belül, mivel az autizmust leginkább az első 5 életévben diagnosztizálják, elsősorban a gyermekek szemészeti eltéréseiről lesz szó.

Szemkontaktus

Már az autizmus első leírásakor is egyik fő tünet-ként ismert a szemkontaktus zavara. Követéses vizsgálatok bizonyítják (3), hogy autista gyerme-keknél már 2–6 hónapos csecsemőkorban észlel-hető a szemkontaktus, a fixáció romlása. A szociá-lis adaptáció már az élet első hónapjában vizuális ingerekkel, a társakkal felvett szemkontaktussal in-dul. Az autista gyermekek veleszületetten átlagos mértékben létesítenek szemkontaktust gondozóik-kal. Később ez fokozatosan hanyatlik, ezáltal ab-ban a keskeny időablakban, amikor kulcsszerepet töltene be a társas viselkedés tanulásában, nem „csatornázódnak” be ezek a minták. A szemkon-taktus hiánya megnehezíti a látóélesség vizsgálatot is.



Látóélesség, fénytörési hibák

Összességében elmondható, hogy ASD páciensek látóélessége gyakorlatilag megegyezik az átlag népesség látóélességével (4, 5).

Retrospektív tanulmányban (4) a klinikailag jelentős fénytörési hibák gyakoriságát 27%-nak, anisometropia (a két szem közötti jelentősebb fénytörési eltérés) előfordulását pedig 7%-nak írták le.

Prospektív tanulmányban (5, 6) 51,6% volt emmetrop. Közel az esetek felében mértek fénytörési hibát: asztigmatizmust (19,6%), rövidlátóságot (8,2%), és távollátóságot (20,5%). A 6,5 év alattiaknál inkább a távollátóság (29,9%) és az asztigmatizmus (15,3%) dominált. Az életkor előrehaladtával az asztigmatizmus aránya nem változott, míg a 8–12 éves körében a távollátóság 13,1%-ra csökkent. A 12–15 éves korosztályban a távollátóság aránya elenyésző volt, ugyanakkor gyakoribbá vált az asztigmatizmus (27,6%) és a rövidlátóság (17,2%). Azonos korosztályokat összevetve az 1,0 dioptriánál nagyobb mértékű asztigmatizmus szignifikánsan nagyobb arányban fordul elő ASD esetében 25,7% vs. 8,4%).

A látásvizsgálatok kivitelezése és értékelése fokozott odafigyelést igényel a vizsgáló részéről is autizmus spektrum zavarban. Fontos a csend, az akusztikus és vizuális zajok kizárása. A páciens a standard olvasótáblákon a vizuális crowding (zsúfoltság) jelenségét nehezen küzdi le, figyelme nehezen fenntartható. A kis részek túlzott hangsúlyt kaphatnak az egészhez képest, pl. a betűjel egy részletét élesen látja a páciens, de magát a betűt megnevezni nem tudja, így az értékelésnél az objektivitás sokszor elvész.

Jellemző, hogy nem szívesen viselnek szemüveget, így a fénytörési hibák korrigálatlanok maradnak. Az Egyesült Államokban néhány központban végeznek lézeres látásjavító műtétet ilyen gyermekeknél, de kizárólag abban az esetben, ha a refraktív eltérések hagyományos kezelése nem vezetett eredményre. Olyan esetekre tartják fenn ezt a beavatkozást, amikor nagyfokú anizometropia, kétoldali magas ametropia és az akkomodatív kancsalság áll fenn. A gyermekek szeme még folyamatos növekedést mutat, ezért a műtét utáni gondozás ebben az esetben kiemelten fontos és bonyolult.

Közeli látás, kontrasztérzékenység

A jó közeli látás feltétele az akkomodáció, a vergencia és jó pupillareakció.

ARD betegeknél gyengébb az akkomodáció. A konvergencia vizsgálata sokszor, akár 30%-ban is akadályokba ütközik ennél a betegcsoportnál, mivel a fixáció sokszor nem tudatos. Akiknél vizs-

gálható (6, 7), a konvergencia 43,6%-ban átlagos, 25,9%-ban elmaradást mutat,

A látás alacsonyabb szintje a kontrasztosság érzékelése, ami fontos szerepet játszik pl. az arcok felismerésében, tájékozódásban stb. Elektrofiziológiai vizsgálatokkal bizonyítható, hogy ASD pácienseknél csökkent a kontrasztérzékenység, és leginkább a jobb agyféltekei válaszok esetében. A jobb agyfélteke fontos szerepet játszik az arcfelismerésben, mely ASD betegségben problémás.

Szemmozgások eltérései

A szemmozgások és a tekintési irányok alapvető szerepet játszanak a szociális érintkezésben. A társas kapcsolatfelvétel során meghatározzák az érzelmek kifejezését.

A megváltozott vizuális percepció a szemmozgások károsodásával is összefügghet (8). A másik ember szemének területére eső tekintések időtartama rövidebb autizmusban. A társas jellegű vizuális ingerekkel irányított szakkadikus feladatok terén szintén elmaradást mutatnak az autizmusban szenvedők. Az atípusos tekintési mintázat okulomotoros diszfunkció következménye is lehet. A mozgó célt kevésbé képesek lekövetni, illetve a szakkadikus szemmozgásokat gátolni. Ugyanakkor pusztán motoros szempontból a szemmozgások indítása, vagy egyszerű vizuális cél megtalálása vagy elengedése nem ütközik nehézségekbe számukra. Filmnézés közben például a szakkádok száma, latenciája és pontossága hasonló a kontrollokéhoz.

Az iskolai teljesítményt ugyanakkor ronthatja, ha az autista gyermek nem tud figyelni arra, amit a tanár mutat. A tekintési viselkedést vizsgálva egyértelmű, hogy az átlagos gyermekekkel szemben az autista diákok nagy arányban a falat vagy egyéb nem megfelelő területet néznek az osztályteremben (9). Egészséges kortársaikhoz hasonlítva érdekes módon, a geometrikus ábrákat vagy a tanár arcát (ahogy a tábla előtt magyaráz) hasonló ideig nézték, ugyanakkor a közös figyelem (amikor a tanár és a diák egyaránt a geometriai ábrát nézte) sokkal rövidebb volt.

Kancsalság, tompalátóság, kétszemes együttlátás

A külső szemizmok összehangolt mozgásának sérülése kancsalságot eredményez.

Autizmusban nagyobb a kancsalság aránya az átlagos népességhez képest, de aránya az egyes tanulmányok szerint nagy szórást mutat 16,4% (6) vagy 41% (5) között mozog.

Általában az autizmus spektrum zavarra a kifelé térről kancsalság (exotropia) jellemző, ugyanakkor



Asperger-szindrómában a befelé térő kancsalság (esotropia) fordul elő gyakrabban. A tompalátóság átlagos előfordulása 11% (5), de akár 31% is lehet (2).

A binocularis vagy kétszemes együttlátás kialakulásának feltételei az ép szemgolyó és kérgi látóközpontok. Ezenkívül fontos, hogy közel azonos nagyságú képek vetüljenek a retinára (izometropia), hasonló látóélesség és kellően tág látótér a két szemben, továbbá szabályos retinalis korrespondencia és jól működő szemmozgató rendszer. A binocularis látás három fokozata a szimultán percepció, a fúzió és a harmadfokú binocularis látás vagyis a mélységlátás. Vizsgálata sztereotesztekkel (pl. Lang-teszt, Fly-teszt, Randot-teszt) történik.

A kétszemes együttlátás gazdagítja a világból érkező jeleket, információkat szolgáltat a tárgyak relatív nagyságáról, helyzetéről és mélységéről. Az autizmus spektrum zavarban szenvedőknél 30–40%-ban is hiányozhat a binocularis látás.

Nystagmus, n. opticus hypoplasia

A nystagmus (akaratlan ciklikus szemmozgás, szemtekerezgés) kevesebb, mint 0,5%-ban jellemző autizmusban (6).

A látóideg-hypoplasia veleszületett szemészeti rendellenesség, összefügghet egyéb neurológiai fejlődési zavarokkal és súlyos látáskárosodással járhat. Mind az egy- (10%-ban), mind a kétoldali forma (24%-ban) társulhat autizmus spektrum zavarokkal (11). A kétoldali látóideg-hypoplasia 37%-ban okozott súlyos látásromlást, azaz a látóélesség kevesebb, mint 0,1 volt. Az egyoldali forma csak enyhe vagy semmilyen látáskárosodást nem eredményezett (1. ábra). Érdekes módon, nincs egyenes arányosság a hypoplasiahoz társuló autizmus és a látóélesség mértéke között (2, 11, 12). A kétoldali 56%-ban, az egyoldali forma 9%-ban szellemi fogyatékossgal jár együtt.

Septoopticus dysplasiákban hypopituitarismus és középvonalbeli agyi rendellenességek társulnak a látóideg-hypoplasiahoz. Ezeknél a gyermekeknél

különböző mértékű látáskárosodás és endokrin eltérés jelentkezik. Autizmushoz hasonló viselkedésformákról is beszámolnak közel 35%-ban, ahol tendenciaszerűen magasabb volt az autizmus aránya a gyengébb látásteljesítményű gyermekeknél. A szellemi fogyatékossg előfordulása eléri a 48%-ot (12).

A látóidegfő körüli retinalis idegrostréteg vastagsága és a ganglionsejt komplex vastagsága optikai koherencia tomográfiával (OCT) mérve egyes esetekben csökkenhet ASD páciensekben, de az eredmények még nem egyértelműek (4).

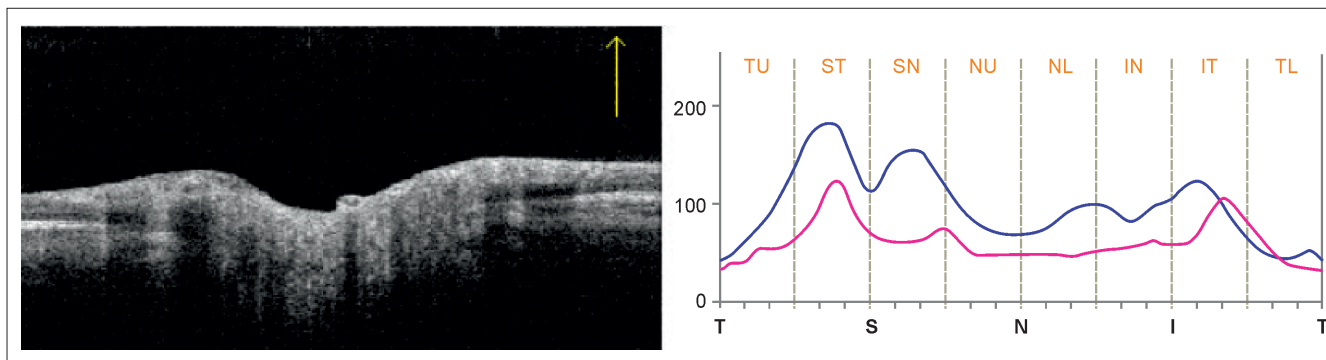
Genetikai eltérések

A veleszületett vagy korai vakságban szenvedő gyermekek körében jóval magasabb az autizmus spektrum zavar előfordulási gyakorisága. Látóideg-hypoplasiaiban elérheti a 70%-ot (2, 11), ROP-ban szenvedő gyermekeknél (58%), microphthalmiaiban/anophthalmiaiban (44%) és Leber-féle congenitalis amaurosisban a 36%-ot. Nem bizonyított, hogy a veleszületett vakság ok-okozati összefüggésben áll-e, vagy csak együttjár ezekkel a kórállapotokkal. Valószínű, hogy a csökkent látás és az autizmus spektrum zavar között a genetikai eltérés a kapocs.

Vizuális feldolgozás

A látássérült gyermekek 6–7%-ánál autizmus spektrum zavar áll fenn (8), ez többszöröse a népességben mérhető prevalenciának. A látássérült állapot gyakran koraszülöttségre vezethető vissza, és a koraszülöttség és az autizmus hasonló rizikófaktorokkal rendelkezik.

Az elsődleges látókéreg területén a laterális konnektivitás eltér, ezért már ezen a szinten megváltozik a látott tárgy vizuális értelmezése. A vizuális szenzoros különbségek több ponton tetten érhetők: atípusos mozgás percepció, rendellenes perceptuális integráció, holisztikus feldolgozás hi-



1. ábra Látóidegfő-hypoplasia ocularis koherencia tomográfiai (OCT) felvétele. A retinalis idegrostréteg vastagság a látóidegfő egyes szektoraiban az érintett oldalon (lila vonal) vékonyabb, mint az ép oldalon (kék vonal)



ánya, a biológiai mozgásokkal szembeni csökkent, illetve a finom részletekkel szembeni fokozott érzékenység, az arcfelismerés hiányosságai. A környezetből jövő nagy, magas kontrasztú jelek szuppressziója javítja a klasszikus receptív mező közepén lévő kisebb mozgó objektumok tisztaságát. Ezzel szemben autizmusban a nagy kontrasztú környezetben a diszkriminációs küszöbérték kicsi, a kis ingerekre adott küszöbérték pedig nagy. A laterális gátló mechanizmusok kérgi szinten eltérnek az átlagostól, a vizuális elnyomás és a kontraszterősítés kontrollja egyaránt eltérő autizmusban (9). A vizuális keresési feladatok fokozott helyi teljesítményt mutatnak a globális feldolgozás rovására (4). A mintákban elrejtett tárgyak felkutatásában nagyon jó teljesítményt nyújtanak. A kérgi feldolgozás funkcionális egysége tehát több ponton sérülhet, melynek pontosabb ismerete segítheti a fejlesztést.

Összegzés

Az autizmus spektrum zavar jelen tudásunk szerint nem gyógyítható, de intenzív fejlesztéssel az állapot javítható.

A vizuális funkciók, mint éleslátás, kontrasztérzékenység, szemmozgások pontos ismerete előnyt jelent a páciens érzékelésének, percepciójának és figyelmének feltérképezésében. Ezen három funkció sokszor elválaszthatatlan egymástól. A vizuális figyelem és az ebből eredő viselkedési minták kulcselemei az autista páciensek repetitív mozgássorainak. A fejlesztés ideális esetben korai életkortól kezdődik, folyamatos, intenzív és autizmus-specifikus. A leghatékonyabb az egyéni fejlesztési terv, mely a gyermek és a család szükségleteihez adaptált. Ennek alappillére a vizuális támogatás.

Summary

Ocular alterations in children and autism

Amarilla Barcsay-Veres A; Semmelweis University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology

In autism spectrum disorder, it is well known that visual perception is abnormal. In this neurodevelopmental disorder, which affects about 1% of children, perceptual performance may be impaired not only in higher order visual processing. A characteristic behaviour is avoidance or increased search for certain visual stimuli, demonstrating the importance of stimuli acquired through vision.

Sources of the sensory deficit may be refractive errors, strabismus, amblyopia or genetic eye diseases. Treating these conditions improves imaging and thus perception. Correct and timely recognition of concomitant eye diseases is a prerequisite for successful treatment and individualised behavioural development.

Irodalom

1. Zeidan J, Fombonne E, Scora J, et al. Global prevalence of autism: A systematic review update. *Autism Research* 2022; 15:778–790.
2. Reynolds M, Culican SM. *Visual Autism*. Children (Basel). 2023; 10:606–616.
3. Jones W, Klin A. Attention to eyes is present but in decline in 2-6-month-old infants later diagnosed with autism. *Nature*. 2013; 504:427–431.
4. Little JA. Vision in children with autism spectrum disorder: a critical review. *Clin Exp Optom*, 2018; 101:504–513.
5. Black K, McCarus C, Collins ML et al. Ocular manifestations of autism in ophthalmology. *Strabismus*. 2013; 2:98–102.
6. Gutiérrez C, Santoni JLM, Merino P, et al. Ophthalmologic Manifestations in Autism Spectrum Disorder. *Turk J Ophthalmol*. 2022; 52(4): 246–251.
7. Kancherla V, Van Naarden Braun K, Yeargin-Allsopp M. Childhood vision impairment, hearing loss and co-occurring autism spectrum disorder. *Disabil Health J*. 2013; 6:333–342.
8. Johnson BP, Lum JA, Rinehart NJ, Fielding J. Ocular motor disturbances in autism spectrum disorders: Systematic review and comprehensive metaanalysis. *Neurosci Biobehav Rev*. 2016; 69:260–279.
9. Higuchi T, Ishizaki Y, Noritake A, et al. Spatiotemporal characteristics of gaze of children with autism spectrum disorders while looking at classroom scenes. *PLoS One*. 2017; 12:e0175912.
10. Shuffrey LC, Levinson L, Becerra A, et al. Visually Evoked Response Differences to Contrast and Motion in Children with Autism Spectrum Disorder. *Brain Sci*. 2018; 9:160–178.
11. Dahl S, Wickström R, Ek U, et al. Children with optic nerve hypoplasia face a high risk of neurodevelopmental disorders. *Acta Paediatr*. 2018; 107:484–489.
12. Mann A, Aghababaei A, Kalitsi J, et al. Neurodevelopmental impairments in children with septo-optic dysplasia spectrum conditions: a systematic review. *Mol Autism*. 2023; 14:26.

Útravaló tudnivaló

- Az autizmus spektrum zavarban szenvedő gyermekek vizuális figyelmének alappillérei a látóélesség, kétszemes együttlátás és a szemmozgások.
- Az orvosi vizsgálatok mellett nagy jelentősége van a gyógypedagógusok, pszichológusok által végzett funkcionális látásvizsgálatoknak, melyek speciális körülményeket és szakértelmet kívánnak autizmusban.



Tesztkérdések

1. Milyen speciális megfontolások szükségesek, ha autizmus spektrum zavarban szenvedő gyermek látását vizsgáljuk?

- a) A látásvizsgálatok kivitelezése különösebb odafigyelést nem igényel.
- b) A látásvizsgálatok kivitelezése fokozott odafigyelést igényel, leginkább a csendes, nyugodt közeg biztosítása fontos.
- c) A látásvizsgálatok kivitelezése fokozott odafigyelést igényel. A vizsgáló amennyire lehetséges, zárja ki az akusztikus és vizuális zajokat. A standard olvasótáblákból azokat válasszuk, ahol különálló betűk, számok vagy jelek vannak.
- d) A látásvizsgálatok kivitelezése fokozott odafigyelést igényel. A vizuális crowding (zsúfoltság) jelenségét kifejezetten jól küzdik le a páciensek.

2. A látóideg-hypoplasia veleszületett szemészeti rendellenesség. Melyik állítás igaz?

- a) A látóideg-hypoplasia összefügghet neurológiai fejlődési zavarokkal és súlyos látáskárosodással járhat.
- b) A látóideg-hypoplasia szinte sosem függ össze neurológiai fejlődési zavarokkal.
- c) A látóideg-hypoplasia minden esetben súlyos látáskárosodással járhat.
- d) A látóideg-hypoplasia pusztán kétoldali formája járhat autizmus spektrum zavarokkal

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

SEMMELWEIS KIADÓ TAN- ÉS SZAKKÖNYVEI

Könyvek

E-könyvek

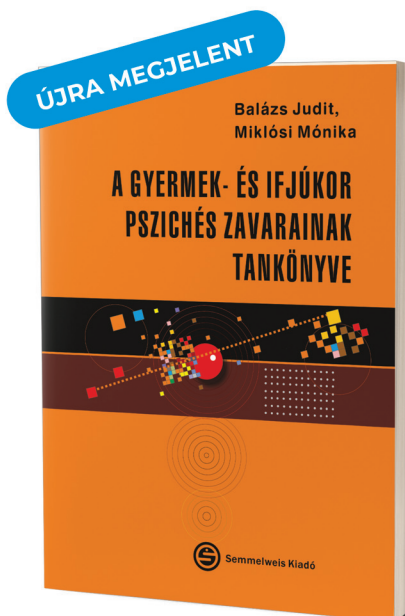
Folyóiratok

Help

Poszter Box

Balázs Judit, Miklósi Mónika

A gyermek- és ifjúkor pszichés zavarainak tankönyve



Azokat a hallgatókat, kollégákat és más, nem szakmabeli érdeklődőket, akik kezükbe veszik ezt a tankönyvet, nem kell „meggyőzni” arról, hogy a pszichés zavarok nagy terhet rónak arra, akinek ilyen problémával kell élnie, legyen szó gyermekről vagy felnőttéről. Tekintettel arra, hogy a pszichiátriai problémák jelentős része gyermekkorban kezdődik, a megelőzésnek már erre a korosztályra is fokozott figyelemmel kell lennie. Fontos továbbá, hogy az olyan gyermekek és felnőttek, akiknél pszichés probléma áll fenn, időben eljussanak szakemberhez és megkapják a megfelelő, korunk tudására épülő, evidenciákon alapuló segítséget, és így életminőségük, funkcionálisuk javuljon, tehát a pszichés zavar miatt rájuk és az egész társadalomra eső betegségteher csökkenjen. Ez a tankönyv ehhez igyekszik segítséget nyújtani.

Mérete: B5

Oldalszám: 252 oldal

Ára: 5450 Ft

Semmelweis Kiadó

- 📍 1089 Budapest, Nagyváradi tér 4.
- 🌐 www.semmelweiskiado.hu
- 📧 semmelweis.kiado
- ☎ +36 1 210 4403
- ✉ info@semmelweiskiado.hu

LEGENDUS KÖNYVESBOLT

- 📍 1089 Budapest, Nagyváradi tér 4.
- ☎ +36 1 210 4408
- ☎ +36 1 459 1500 / 56353
- ✉ info@semmelweiskiado.hu

A veleszületett és csecsemőkori könnyelvezetési problémák

**Mohammadpour Behnam dr., Barcsay-Veres Amarilla dr.,
Nagy Zoltán Zsolt dr.**

Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika (Igazgató: Nagy Zoltán Zsolt dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Mohammadpour Behnam dr.

1085 Budapest Mária u. 39.

E-posta: mohammadpourbehnam@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS A veleszületett ductus nasolacrimalis elzáródás az újszülöttek akár 5–20%-át is érintheti. Az elzáródás általában konzervatív kezeléssel az esetek kétharmadánál az első életévben megszűnik.

Nagyon fontos, hogy a szülők megtanulják a helyes Crigler-manővert és alkalmazzák napi 8–10 alkalommal. Ha a könnycsatorna-elzáródás nem szűnik meg spontán; akkor a 6–12 hónapos korban megfelelően elvégzett primer könnyűtszondázás sikerességi aránya 75% és 89% között mozog. Ha a szondázás sikertelen, akkor szilikontent, ballonos dacryoplastica vagy a dacryocystorhinostomia jönnek szóba kezelési lehetőségeként.

KULCSSZAVAK veleszületett ductus nasolacrimalis szűkület, szondázás, szilikon sztent, dacryocystitis

A veleszületett ductus nasolacrimalis elzáródás (Congenital Nasolacrimal Duct Obstruction, CNLDO) fő tünete a könnycsorgás. Gyakori rendelkezés a gyermekgyógyászatban születéstől óvodás korig (1, 10). Epidemiológiai tanulmányok szerint a CNLDO előfordulási gyakorisága 5% és 20% között mozog a kisgyerekkorban (2, 3).

A CNLDO **patogenezisének** alapja a Hasner-billentyű szintjén lévő membrán kóros perzisztenciája, csontos rendellenességek vagy a meatus inferior szűkülete, ami a könnyelvezető rendszer szűkületéhez vezet (4-6).

Klinikai megjelenés

A betegség klinikai megjelenése már az élet első hónapjában észlelhető, beleértve az egyoldali, bár az esetek 20%-ában kétoldali túlzott könnyezést, vizes-gennyes váladékozást és periorcularis bőrszárazságot, hámlást vagy pörkképződést (7-10).

Rövidítés

CNLDO congenital nasolacrimal duct obstruction (veleszületett ductus nasolacrimalis elzáródás)

FCI FCI 1984, Francia ország, szemészeti sebészeti eszköz fejlesztő és gyártó

A **tünetek** általában krónikusak, orrdugulással, kellemetlen szubjektív diszkomforttal járnak. A könnyzacskó- (saccus-) táji enyhe nyomással általában retrográd váladékozás tapasztalható (10,11).

A szűkület vagy teljes distalis elzáródás a *könnyzacskó tágulását okozza (dacryocystokele)*, mely jellemzően a medialis canthus alatt tapintható, felette a bőr kékes színű. Előfordulása ritka, a könnyűtszűkületes csecsemők körülbelül 0,1%-ánál lép fel, fájdalommal járhat, és sürgős beavatkozást igényel (10, 11).

A *dacryocystitis* a könnytömlő azon gyulladásos állapot, amelyet jellemzően a könnyút elzáródása okoz. A dacryocystitis lehet veleszületett és szerzett. Klinikailag a betegek a praeseptalis cellulitis jeleivel jelentkeznek, úgymint a szemhéjak vörössége, melegsége, duzzanata, feszülése, de ezek az elváltozások leginkább a nasalis szemzugra korlátozódnak.

Amennyiben a könnytömlő feletti duzzanatra nyomást gyakorolunk, az különösen érzékeny, és a könnycsatornából jöhet gennyes váladék is. A szövődmények megelőzése érdekében fontos a mielőbbi célzott kezelés, úgymint a könnyutak elzáródásának megszüntetése és a fertőzés eliminálása, mely elsősorban helyi vagy szisztémás antibiotikum-terápiát jelent. A szájon át szedhető empirikus antibiotikumok közül az választandó, mely Gram-pozitív spektrummal bír. Gyermekeknél me-



legborogatás és Crigler-masszázs is alkalmazható, de a lézió tisztítása és a mögöttes elzáródás kezelése is fontos. Ha a betegség az orális antibiotikumok ellenére is progrediál, akkor *orbitalis cellulitis* gyanúja miatt képalkotó eljárásra is szükség lehet. A diagnózistól függően szükségessé válhat tenyésztés eredményétől függően intravénás antibiotikumok alkalmazására (1, 10, 16) (1. ábra).



1. ábra Veleszületett dacryocystitis klinikai képe (fotó: Barcsay-Veres Amarilla dr.)

Kezelés

A könnyút szűkület kezelése lehet konzervatív vagy sebészi. Tanulmányok alapján, 13 hónapos kor alatt a veleszületett ductus nasolacrimalis elzáródás spontán feloldódásának esélye 32% és 95% között mozog (5, 12, 13). A spontán megnyílás magas aránya miatt a CLNDO-ban szenvedő betegek esetében kezdetben a konzervatív kezelés javasolt legalább a csecsemő 6 hónapos koráig (10, 11).

A konzervatív kezelés magában foglalja a könnyzacskó masszírozását, az esetleges váladék letörlését és szükség esetén a helyi antibiotikumos szemcseppet. A könnyút szűkület konzervatív kezelése a könnyút szondázás, melyet rendelőben végezhetünk éber állapotban, 12-14 hónapos kor után pedig műtőben általános érzéstelenítésben (2).

A könnyzacskó masszázst a medialis canthus-nál, naponta néhány alkalommal, nyomásgyakorlással végzik. Ez a manőver kiüríti a zsákot, és hidrosztatikus nyomást gyakorol az elzáródásra is, ami megnyitja a csatornát és megoldhatja az állapotot. (11) Szabadon elérhető a Semmelweis Egyetem csatornáján a szülők és a védőnők számára készült oktatóvideó, melyben szemész szakorvos mutatja be a helyes könnyútmasszázst, és segítségével könnyen elsajátítható a módszer. A könnyút szűkület konzervatív kezelését, a könnyút-masszázst oktatóvideó formájában megtekinthetik a Semmelweis Egyetem oktatóvideói között (2,10)



A könnypangás miatt a baktériumok (beleértve a normál flórát is) elszaporodhatnak, ez váladékozást okozhat, ami egy széles spektrumú antibiotikummal kezelhető (2).

Javasolt lehet az antibiotikumos szemcsepp kúraszerű adagolása, ha jelentős sárgás váladékozás lép fel.

A veleszületett ductus nasolacrimalis elzáródás invazív kezeléseként a ductus nasolacrimalis szondázás és átmosás jöhet szóba, a mely 70–97%-ban megoldja a panaszokat és nincs szükség további beavatkozásra. (10)

A beavatkozás optimális időzítése a 6–9 hónapos kor közötti, rendelőben történő szondázás. Ez éber állapotban kivitelezhető. A rendelőben történő szondázás technikailag nagyobb kihívást jelent az éber és gyakran síró gyermek kezelésében, de előnye, hogy elkerülhetők az általános érzéstelenítés kockázatai és a könnycsatorna hosszan tartó krónikus gyulladása miatt kialakuló esetleges fibrosis, heges összenövés (15, 16). A szondázás mellékhatása lehet az álútképződés, a könnyutak falának, billentyűinek mechanikus sérülése, következményes hegesedése.

Az elsődleges szondázás sikertelensége, visszatérő könnycsatorna-elzáródás vagy tartós könnycsatorna-elzáródás esetén a szondázás megismétlése, szilikoncső behelyezése jön szóba – egyik vagy mindkét könnycsatornába (2, 10, 11). A szondázás sikertelensége esetén esetleg a könnycsatorna-rendszer ballonos tágítása is felmerülhet (2, 10, 11).

Hazánkban leginkább az FCI gyártmányú szilikon anyagú könnyút-stenteket alkalmazzák, melyek a gyermek életkorának megfelelő méretben kaphatók. A szövetbarát anyagok mellett nagyon ritka az allergiás reakció, de krónikus gennyes kötőhártyagyulladás esetén elzáródnak.

A ballanszírozott laryngealis anaesthesia során az alsó vagy a felső könnypont tágítása után vezetik be a szondát. Amennyiben átjárhatókká váltak a könnyutak, a szilikoncső belsejében található fém vezetőszállal irányítható a könnycsatornácskán át a ductus nasolacrimalisba a szilikoncső. A monocanicularis stent puha pereme a könnypont nyakán horgonyzódik ki. A cső átmérője 0,64 mm, hossza többféle méretben elérhető (30, 35 vagy 40 mm). A szilikoncső stentet általában 2–6 hónapig hagyják a helyén, majd eltávolítják, amihez újabb altatás már nem szükséges (2, 10, 11).

A ballonos dacryoplastika klinikai eredményessége nem egyértelmű (2, 10, 11, 17).

A dacryocystorhinostomia akkor javasolt, ha a gyermek csontos szemürege már nem növekszik jelentősen, korábbi könnyút-rekonstrukciós eljárások sikertelenek, és a könnycsatorna elzáródás továbbra is fennáll vagy kiújul. Az általános altatásban végzett beavatkozás során új összeköttetést lé-



tesítene a könnycsatornácska és az orrűreg között. Az eljárás kívülről (nyitott módszer), illetve endoszkóp segítségével belülről végezhető el.

Előbbi esetben bőr felől, utóbbi esetben endoszkópos endonasalis dacryocystorhinostomiáról beszélünk (10, 11, 16, 17).

Summary

Congenital and infantile tear drainage problems

Behnam Mohammadpour, Amarilla Barcsay-Veres; Semmelweis University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology

Congenital nasolacrimal duct obstruction (CNLDO) affects up to 5–20% of newborns. The obstruction usually resolves with a conservative approach within the first year of age in more than two-thirds of children. Parent education to perform a correct Crigler maneuver 8–10 times a day, in order to increase the chances of a CNLDO spontaneous resolution is very important. Nasolacrimal duct probing is often performed if CNLDO does not resolve spontaneously; the success rate of properly performed initial probing before 12 months of age ranges from 75% to 89%. Furthermore, in the case of probing failure, silicon stent, balloon dacryoplasty or dacryocystorhinostomy, are the treatment options.

KEYWORDS congenital stenosis of the nasolacrimal duct, probing, silicone stent, dacryocystitis

Irodalom

- Schnall BM. Pediatric nasolacrimal duct obstruction. *Curr Opin Ophthalmol.* 2013; 24:421-4.
- Vagge A, Ferro Desideri L, Nucci P, et al. Congenital Nasolacrimal Duct Obstruction (CNLDO): A Review. *Diseases.* 2018; 6:96.
- Sevel D. Development and congenital abnormalities of the nasolacrimal apparatus. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 1981; 18:13-9.
- MacEwen CJ, Young JD. Epiphora during the first year of life. *Eye (Lond).* 1991; 5:596-600.
- Petersen RA, Robb RM. The natural course of congenital obstruction of the nasolacrimal duct. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 1978; 15:246-50.
- Moscato EE, Kelly JP, Weiss A. Developmental anatomy of the nasolacrimal duct: implications for congenital obstruction. *Ophthalmology.* 2010; 117:2430-4.
- Weiss AH, Baran F, Kelly J. Congenital nasolacrimal duct obstruction: delineation of anatomic abnormalities with 3-dimensional reconstruction. *Arch Ophthalmol.* 2012; 130:842-8.
- Olitsky SE. Update on congenital nasolacrimal duct obstruction. *Int Ophthalmol Clin.* 2014; 54:1-7.
- Petris C, Liu D. Probing for congenital nasolacrimal duct obstruction. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017; 7:CD011109.
- Szalai I, Maneschg OA, Nagy ZZ. Monocanalicularis szilikonsztent implantációja könnycsatorna-elzáródással született gyermekekben (Monocanalicular silicone stent implantation in children with congenital nasolacrimal duct obstruction). *Orv Hetil.* 2020; 161:2037-2042.
- Lacrimal Drainage System Abnormalities. In: American Academy Of Ophthalmology, BCSC 2022-2023 volume 6, Pediatric Ophthalmology and Strabismus. BCSC 2022-2023. San Francisco, CA 94120-7424. P. 243-252.
- Nucci P, Capoferri C, Alfarano R, et al. Conservative management of congenital nasolacrimal duct obstruction. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 1989; 26:39-43.
- Kakizaki H, Takahashi Y, Kinoshita S, et al. The rate of symptomatic improvement of congenital nasolacrimal duct obstruction in Japanese infants treated with conservative management during the 1st year of age. *Clin Ophthalmol.* 2008; 2:291-4.
- <https://semmelweis.hu/szem-eszet/media-elemek/videoek/>
- Kapadia MK, Freitag SK, Woog JJ. Evaluation and management of congenital nasolacrimal duct obstruction. *Otolaryngol Clin North Am.* 2006; 39:959-77.
- Ffooks OO. Dacryocystitis in infancy. *Br J Ophthalmol.* 1962; 46:422-34.
- Takahashi Y, Kakizaki H, Chan WO, Selva D. Management of congenital nasolacrimal duct obstruction. *Acta Ophthalmol.* 2010; 88:506-13.

Útravaló tudnivaló

- A veleszületett ductus nasolacrimalis elzáródás esetén 6 hónapos korig konzervatíván kezelendő, mert a spontán megnyílás esélye magas.
- Könnyút szondázást a rendelőben végezhetünk éber állapotban, 12–14 hónapos kor után pedig műtőben általános érzéstelenítésben.

Tesztkérdések

1. Melyek a konzervatív módszerek a veleszületett ductus nasolacrimalis elzáródás terápiájában?

- A könnyzacskó feletti területen masszírozás
- Naponta orrszívás
- Szemhémelegítés
- Szondázás

2. Melyek a veleszületett ductus nasolacrimalis elzáródás fő jelei?

- Egyoldali epiphora
- Vörös szem
- Kétoldali epiphora
- Egy- vagy kétoldali könnyezés, vörös duzzanat a könnytömlő felett

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

Congenitalis aniridia – szemészeti és szisztémás spektrum betegség

Csidey Mária dr.^{1,2}, Náray Annamária dr.^{1,3}, Kéki-Kovács Klaudia dr.¹,
Németh Orsolya dr.⁴, Knézy Krisztina dr.¹, Bausz Mária dr.¹,
Szigeti Andrea dr.¹, Csorba Anita dr.¹, Kormányos Kitti dr.¹,
Szabó Dorottya dr.¹, Tory Kálmán dr.^{5,6}, Nagy Zoltán Zsolt dr.¹,
Maka Erika dr.¹, Szentmáry Nóra dr.^{3,1}

¹ Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Szemészeti Klinika, Budapest (Igazgató: Nagy Zoltán Zsolt dr.)

² Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Szemészeti Osztály, Budapest, (Osztályvezető főorvos: Polhammer Ágnes dr.)

³ Dr. Rolf M. Schwiete Zentrum für Limbusstammzellforschung und kongenitale Aniridie, Universität des Saarlandes, Homburg/Saar, Deutschland (Vezető: Szentmáry Nóra dr.)

⁴ Vas Vármegyei Markusovszky Egyetemi Oktatókórház, Szemészeti Osztály, Szombathely, (Osztályvezető főorvos: Bátor György dr.)

⁵ MTA-SE Lendület Nephrogenetikai Kutatócsoport, Budapest (Vezető: Tory Kálmán dr.)

⁶ Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest, (Igazgató: Szabó Attila dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Csidey Mária dr.

1085 Budapest, Mária u. 39.

E-posta: mcsidey@yahoo.com

ÖSSZEFOGLALÁS A congenitalis aniridia ritka, veleszületett megbetegedés, melyet leggyakrabban a PAX6 gén mutációja okoz. Legjellemzőbb szemészeti eltérése a szivárványhártya részleges vagy teljes hiánya, melyhez aniridiaasszociált keratopathia (AAK), szekunder glaucoma, congenitalis vagy juvenilis cataracta, fovea és látóidegfő-hypoplasia társulhat. A szemészeti eltérések a látóélesség különböző fokú csökkenésével járhatnak együtt, ezért elengedhetetlen az érintett gyermekek minél korábbi látásnevelése, önálló életre felkészítése és rehabilitációja. Szemészeti eltérések mellett különböző fokú központi idegrendszert, szaglást, hallást, illetve hasnyálmirigyet érintő eltérések is előfordulhatnak.

KULCSSZAVAK congenitalis aniridia, PAX6

Bevezetés

A congenitalis aniridia ritka, veleszületett, mindkét szemet érintő elváltozás. Jelen közleményünkben a congenitalis aniridia szemészeti és általános tüneteit ismertetjük.

A congenitalis aniridiát 1818-ben Barrata írta le elsőként. Előfordulása 1:64 000–1:96 000 tehető (1). A congenitalis aniridiát a szivárványhártya különböző fokú hypoplasiaja jellemzi. Öröklődését tekintve az esetek kétharmada autoszomális domináns, egyharmada sporadikus öröklődésmenetet mutat. A congenitalis aniridiát az esetek 90%-ban a PAX6 gén mutációja okozza, azonban FOXC1, PITX2, CYP1B1, FOXD3, TRIM44, TENM3 gének mutációja is lehet felelős a kialakulásért. A sporadikus aniridiában szenvedő újszülötteknél fokozott a nephroblastoma (Wilms-tumor) kialakulásának kockázata (2).

A PAX6 gén nemcsak a szem fejlődésében játszik döntő szerepet, hanem emellett a központi ideg-

rendszer, a szaglás és hallás, valamint a hasnyálmirigy fejlődésében is kulcsfontosságú szereppel bír (2). Éppen ezért a PAX6 gén mutációja esetén szemészeti eltérések mellett csökkent szaglás és hallás, valamint központi idegrendszeri fejlődési rendellenességek is előfordulhatnak. A különböző fokú szisztémás eltérések megjelenése esetén a PAX6 génmutáció okozta congenitalis aniridia kifejezés helyett a „PAX6 szindróma” megnevezést használjuk.

Emellett a congenitalis aniridia szindrómák részeként is megjelenhet. Ide tartozik a Gillespie- (részleges aniridia, nem progresszív kisagyi ataxia, szellemi fogyatékoság), a WAGR- (Wilms-tumor, aniridia, genitális anomáliák, szellemi fogyatékoság) és WAGRO-szindróma (az előbbiek mellett obezitás), valamint a Marinesco-Sjögren-szindróma (aniridia, cerebellaris ataxia, szellemi fogyatékoság, veleszületett szürkehályog).

A veleszületett aniridia panocularis betegség, amelyben a szem elülső és hátsó szegmentumának



különböző fokú eltérései figyelhetők meg. Ezek az eltérések az érintett személyeknél különböző mértékű látóélesség-csökkenéshez vezethetnek.

Szemészeti eltérések

A congenitalis aniridia jellegzetes eltérése a szivárványhártya részleges vagy csaknem teljes hiánya. A szivárványhártya eltérése lehet nagyon enyhe fokú hypoplasia (rendellenes szivárványhártyafelszín, szivárványhártya transzilluminációja, coloboma), de előfordul annak teljes hiánya is (a szivárványhártya maradványai csak speciális tükrök segítségével, ún. gonioszkopiával vagy ultrahangos biomikroszkópiával tehetők láthatóvá) (3) (1. ábra). Természetesen a leírt két véglet között különböző fokú szivárványhártya-eltérések fordulnak elő.

Congenitalis aniridiában a szaruhártya is eltérést mutat, melyet aniridiaasszociált keratopathiának (AAK) nevezünk. Az AAK jellemzően az életkor előrehaladtával fokozatos romlást mutat. Kialakulásában limbalis összejt elégtelenségnek tulajdonítunk jelentős szerepet. Kezdetben a limbuson túlérő finom erek figyelhetők meg a szaruhártya periferiáján, melyek az AAK progressziójával a szaruhártya centrumát közelítik meg majd érik el és a centrumban fehéres heg megjelenéséhez vezethetnek. A limbalis összejtek elégtelensége nem gyógyuló hámsínyt és szaruhártyafekély megjelenését is okozhatja (4).

Mindemellett jellemző a szaruhártya beidegzési zavara, a könnytermelés és a Meibom-mirigyek elégtelensége is, amelyek együttesen szárazszem betegség formájában súlyosbíthatják az AAK állapotát. A keratopathia súlyosbodása pedig a látóélességet tovább ronthatja (4) (2. ábra).

Jellegzetes még a congenitalis és/vagy juvenilis szürkehályog jelenléte, mely a congenitalis aniridiás betegek 50–85%-ban van jelen (5). Jellegzetes eltérés a cataracta polaris anterior. Emellett előfordulhat lencse subluxatio, vagy coloboma is (3).

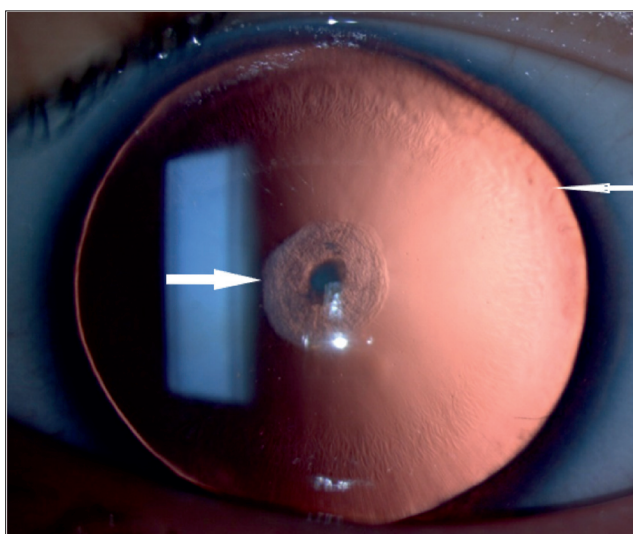
A szekunder glaucoma előfordulása congenitalis aniridiában 46–70%. Szemészeti műtétek az AAK és a szekunder glaucoma állapotát jelenlegi tudásunk szerint rontják (3).

A hátsó szegmentumban congenitalis aniridiában a látóideg fő (az esetek kb. 10–30%-ban) és az éleslátás helyének (mintegy 10–91%-ban) különböző fokú hypoplasziája figyelhető meg (6, 7). A betegeknél szemtekerezgés (nystagmus) is jelen lehet, mintegy 64–95%-ban (3).

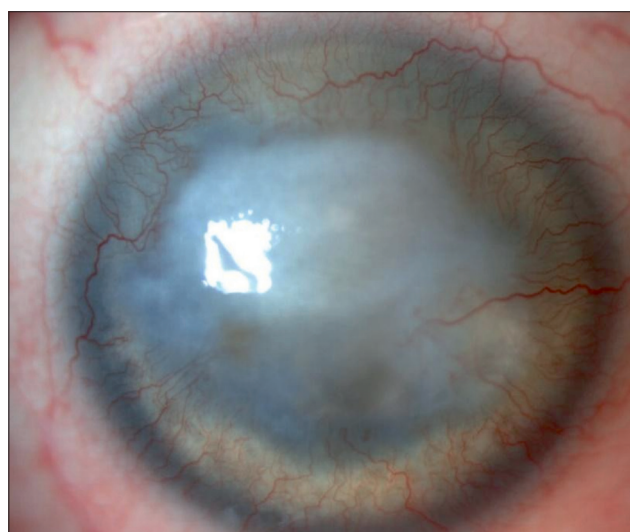
Hypermetropia, myopia és astigmia egyaránt előfordulhat a congenitalis aniridia miatt gondozott betegek esetén is. Fontos a megfelelő szemüveggel történő ellátás, valamint a fényérzékenység csökkentése érdekében fényre sötétedő vagy színezett szemüveglencse használata.

Szisztémás tünetek

A *PAX6* gén fontos szerepet játszik az idegrendszer fejlődésében és egyre több bizonyíték szól amellett, hogy a különféle viselkedési fenotípusok kialakulásában is szerepe lehet. Davis és munkatársai aniridiás betegeknél autizmus és szellemi fogyatékoság egyidejű jelenlétéről számoltak be (8). *PAX6* génmutáció okozta congenitalis aniridiában végzett MRI és funkcionális MR-vizsgálatok tobozmirigyhiányról, corpus callosum hypogenesissről vagy agenesissről, elülső és hátsó commissura hypogenesissről, agyalapi mirigy funkciókárosodásáról (hypogonadotropismus, hypogonadismus, növekedési hormon-hiány), alacsony szellemi képességek-



1. ábra Congenitalis aniridia ereződéssel a szaruhártya széli területein (aniridiaasszociált keratopathia korai formája) (vékony nyíl), valamint cataracta polaris anteriorral (vastag nyíl)



2. ábra Congenitalis aniridia előrehaladott aniridia asszociált keratopathiával: a szaruhártya ereződése eléri annak centrumát, ahol fehéres szaruhártya heg is látható



ról, kognitív funkciókárosodásról és szagláskárosodásról számoltak be (9, 10).

Az interhemisphericus rostok sérülése következtében a központi hallásfeldolgozás is sérülhet, amely halláskárosodáshoz vezethet. A halláskárosodás felmérésében rendkívül fontos az időben elvégzett audiológiai vizsgálat, hiszen az érintett személyeknél látássérülés is szinte minden esetben megfigyelhető.

A PAX6 gén mutációja a hasnyálmirigy endokrin működésének rendellenességéhez is vezethet, glükóz intolerancia és diabetes kialakulásával (11).

Szemészeti vizsgálatok, kontrollok

Nagyon fontos az érintett gyermekek rendszeres szemészeti vizsgálata, amely magában foglalja a látóélesség meghatározását, a szemnyomás mérést, a szem elülső és hátsó szegmentumának ellenőrzését és amennyiben életkoruk lehetővé teszi, a látótér vizsgálatát (12).

Magas szemnyomás esetén az első választandó kezelési mód a helyileg alkalmazott szemnyomás-csökkentő cseppek alkalmazása. A klinikai tapasztalatok azt mutatják, hogy kezdetben a helyileg alkalmazott szemnyomás-csökkentő cseppek (béta-receptor-blokkoló, karboanhidrázgátló, prosztaglandinanalóg) a szemnyomást a normál tartományban tarthatják. A glaucomaellenes sebészeti beavatkozások magasabb kockázattal járnak congenitalis aniridiás betegeknél, mint egyéb betegcsoportoknál (13).

Az életkor előrehaladtával, a szürkehályog miatt műtét válhat szükségessé. Congenitalis aniridiás betegek esetén a műtét megtervezése és kivitelezése egyaránt nagy körütekintést igényel, az ún. aniridia fibrosis szindróma kialakulásának kockázata miatt. Az aniridia fibrosis szindrómában a műtétet követő gyulladás részeként az elülső csarnokban gyulladásos membrán keletkezik az irisaradványok között, amely ráterjedhet a corpus ciliarára hypotóniát, illetve akár retinaleválást okozva (14). A fent részletezett szemészeti eltérések különálló vagy együttes előfordulása miatt a congenitalis aniridiás személyek gyakran csökkent vagy gyengénlátók, esetenként vakság is előfordulhat. A látáskárosodás az életkor előrehaladtával fokozódhat. Amennyiben egy csecsemő esetén felmerül a congenitalis aniridia gyanúja, mielőbbi szemészeti vizsgálata javasolt, hiszen csak így tudnak az érintett személyek idejekorán a megfelelő látásfejlesztéshez jutni (12).

Hazánkban a látássérült gyermekek rehabilitációja több mint 100 éves múltra tekint vissza. A súlyosan látássérült gyermekek nevelése a Vakok Állami Intézetében (www.vakokintezete.hu),



míg a gyengénlátók oktatása a Gyengénlátók Általános Iskolájában (www.gyengenlatok.hu) történik. Mindkét intézményben nagy hangsúlyt fektetnek a látásnevelésre, tájékozódás- és közlekedésnevelésre, különféle technikák elsajátítására, amelyek a mindennapi életben az önellátásban segítenek, informatikai oktatásra (képernyőolvasó, képernyő-nagyító szoftverek megismerése, ezek kezelésének elsajátítása) és a Braille-írás-olvasás megtanítására. Elengedhetetlen, hogy az érintett személyek a különféle segédeszközöket megismerjék és használatukat elsajátítsák. Ezek közé tartoznak a kézi nagyítók, digitális nagyítók, asztali nagyítók, beszélő segédeszközök (konyhai mérleg, személymérleg, vércukorszintmérő, kinti-benti hőmérő, lázmérő) és felolvasó készülékek. Hazánkban is számos segédeszköz elérhető, melyek beszerzésében a Magyar Vakok és Gyengénlátók Országos Szövetsége (www.mvgyosz.hu) nyújt segítséget (15).



A Magyarországon élő congenitalis aniridiás személyek körében végzett felmérésünk megállapította, hogy a betegek többsége csökkent látóélességük ellenére, különösen gyermekkorban, a személyes kommunikációban és különféle élethelyzetekben nehézség nélkül elboldogul. Ugyanakkor gyengénlátó segédeszközök fontos segítséget jelenthetnek számukra, különösen felnőttkorukra. Az okostelefonokon elérhető alkalmazások, legfőképpen a hangvezérlés funkció nagy segítség, akár súlyosan látássérültek számára is. A vizsgálatba bevont congenitalis aniridiás személyeknél a leggyakrabban használt segédeszköz az okostelefon volt (16).

Gyermekgyógyászati, neurológiai, audiológiai és endokrinológiai vizsgálatok

A szemészeti tünetek mellett számos szisztémás tünet előfordulása teszi szükségessé a congenitalis aniridiás betegek gondozásában a szemész mellett gyermekorvos, neurológus, audiológus és endokrinológus szakorvosok szoros együttműködését.

A sporadikus esetekben (Wilms-tumor magas kockázata), akiknél nem történt genetikai vizsgálat, háromhavonta veseultrahang-vizsgálatot javasolt végezni, egészen a gyermek nyolc éves koráig.

A halláskárosodás felmérésében rendkívül fontos a korai audiológiai vizsgálat, valamint a gyermek időben megkezdett rehabilitációja, hiszen szinte minden esetben halláskárosodás is társul a látáskárosodáshoz.



Endokrinológiai vizsgálatok elvégzése is szükségessé válhat, hiszen glükóz és melatonin anyagcserézavarra derülhet fény. Mindemellett elengedhetetlen az érintett gyermekek fejlődésneurológiai követése, és amennyiben szükséges, a vizsgálatok koponya-MR-vizsgálattal történő kiegészítése (rarediseases.org/rare-diseases/aniridia) (12).



Summary

Congenital aniridia – an ophthalmic and systemic spectrum disease

Csidey Mária dr.^{1,2} et al; ¹Semmelweis University, Department of Ophthalmology, ²Heim Pál National Pediatric Institute, Department of Ophthalmology Budapest

Congenital aniridia is a rare, congenital condition. It is most commonly caused by a mutation in the PAX6 gene. Its most characteristic ophthalmic abnormality is the absence of the iris, which can range from complete deficiency to mild hypoplasia. Alongside ophthalmic abnormalities, since the PAX6 gene plays a role in the development of the nervous system, pancreas, and olfactory system, general symptoms may also accompany the condition. Congenital aniridia is a panocular disorder, causing abnormalities in all layers of the eye, resulting in varying degrees of visual acuity loss. The condition can lead to decreased visual acuity, low vision, or even blindness. Early rehabilitation, vision development, and preparation for independent living are crucial for children.

KEYWORDS congenital aniridia, PAX6

Irodalom

1. Nelson LB, Spaeth GL, Thaddeus SN, et al. Aniridia. A review. *Surv Ophthalmol* 1984; 28:621-2.
2. Samant M, Chauhan BK, Lathrop KL et al. Congenital aniridia: etiology, manifestations and management. *Expert Rev Ophthalmol* 2016; 11(2):135-44.
3. Landsend ECS, Lagali N, Utheim TP. Congenital aniridia – A comprehensive review of clinical features and therapeutic approach. *Surv Ophthalmol* 2021; 66(6): 1031-50.
4. Náray A, Fries FN, Csidey M, et al. Az aniridiához társult keratopathia stádiumbeosztása. *Orv Hetil* 2023; 164:1063-69.
5. Shiple D, Finklea B, Lauderdale JD et al. Keratopathy, cataract, and dry eye in a survey of aniridia subjects. *Clin Ophthalmol* 2015;9:291-295
6. Lee H, Meyers K, Lanigan B et al. Complications and visual prognosis in children with aniridia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2010; 47:205-10.
7. Chang JW, Kim HJ, Kim SJ, et al. Congenital Aniridia: Long-term Clinical Course, Visual Outcome, and Prognostic Factors. *Korean J Ophthalmol* 2014;28(6):479-485
8. Davis LK, Meyer KJ, Rudd DS et al. Pax6 3' deletion results in aniridia, autism and mental retardation. *Hum Genet* 2008; 123(4):371-8.
9. Abouzeid H, Youssef MA, ElShakankiri N, et al. PAX6 aniridia and interhemispheric brain anomalies. *Molecular Vision* 2009; 15:2074-83.
10. Shimo N, Yasuda T, Kitamura T et al. Aniridia with a heterozygous PAX6 mutation in which the pituitary function was partially impaired. *Intern Med* 2014;53(1):39-42.
11. Yasuda T, Kajimoto Y, Fujitani Y et al. PAX6 mutation as a genetic factor common to aniridia and glucose intolerance. *Diabetes* 2002;51(1):224-30.
12. Käsman-Kellner B, Viestenz A, Seitz B. Aniridia Guides and Aniridia-Syndrome (PAX/- Syndrome): In Parekh M, Poli B, Ferrari S, Teofili C, Ponzin D. editors *Aniridia, Recent Developments in Scientific and Clinical Research*, Springer; 2015.P.123-54.
13. Muñoz-Negrete FJ, Teus MA, García-Feijó J et al. Aniridic glaucoma: An update. *Arch Soc Esp Oftalmol (Engl Ed)*. 2021; 96(1):52-9.
14. Moshirfar M, Hastings J, Ronquillo Y. Aniridic Fibrosis Syndrome 2023 Jul 18. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan.
15. Dávid A, Gadó M, Csákvári J. Látás-sérült emberek elemi és foglalkozási rehabilitációja. Útmutató. Fogytékos Személyek Esélyegyenlőségért Közalapítvány, Budapest, 2008.
16. Csidey M, Grupcheva C, Stachon T et al. Vesszületett aniridiás betegek látáskárosodással kapcsolatos tapasztalatai Magyarországon Az ANIRIDIA-NET felmérése. *Orv Hetil* 2023; 164:1342-9.

Ótavaló tudnivaló

- A congenitalis aniridia ritka, mindkét szemet érintő eltérés. Mind szemészeti, mind szisztémás tünetei széles spektrumon mozognak, a minimális eltéréstől egészen a súlyos fokú elváltozásokig.
- Fontos a korai diagnózis, a fejlesztés és a rehabilitáció minél korábbi megkezdése a gyermekek önálló életre nevelése érdekében.
- A gyermekek megfelelő ellátása (rendszeres szemészeti kontrollvizsgálat, amennyiben szükséges társszakmák bevonásával történő rendszeres ellenőrzés, egyénre szabott fejlesztés, megfelelő iskola keresése) szemész szakorvos és gyermekorvos együttes feladata.
- Mind a szemészeti, mind a szisztémás tünetek élethosszig tartó gondozást igényelnek.



Tesztkérdések

1. A congenitalis aniridiára jellemző:

- a) A szivárványhártya teljes hiánya.
- b) A szivárványhártya-hiány széles spektruma.
- c) Csak egy szemet érintő elváltozás.
- d) Az élet során nem súlyosbodik a betegség.
- e) A betegeknek jó látóélessége van.

2. Az alábbi állítások közül válassza ki a helytelent:

- a) A PAX6 gén mutációja okozta congenitalis aniridia általános tünetekkel is társulhat, mint pl. csökkent hallás, központi idegrendszeri fejlődési rendellenességek.
- b) A congenitalis aniridia gyakori, veleszületett, mindkét szemet érintő elváltozás.
- c) A congenitalis aniridia panocularis jellegénél fogva többnyire csökkent látóélességgel jár.
- d) A szem elülső és hátsó szegmentumának különböző súlyosságú elváltozása jellemzi a congenitalis aniridiát.

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



A Soproni Gyógyközpont Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztályának szakmai irányítására keres osztályvezető főorvos munkatársat.

Elvárások: orvosi diploma, csecsemő- és gyermekgyógyászati szakvizsga, 10 éves szakmai gyakorlat, egészségügyi alkalmasság, büntetlen előélet.
Vezetői gyakorlat és további szakképesítés előnyt jelent.

Jelentkezni a diploma, szakmai végzettséget igazoló okiratok, valamint a szakmai önéletrajz benyújtásával lehet, melyeket az igazgatosag@sopronigyogykozpont.hu e-mail címre kérünk eljuttatni. Kérjük mellékelni az adatkezelési nyilatkozatot, valamint a hozzájáruló nyilatkozatot a pályázati anyagba betekintésről.

Illetmény: Az egészségügyi szolgálati jogviszonyról szóló törvényben meghatározottak szerint.

Szolgálati lakást igény esetén biztosítunk.

Felmerült kérdésekkel Dr. Fejes Gábor orvosigazgató urat keresse munkaidőben a 99/514-200/1676-os melléken, vagy az orvosigazgato@sopronigyogykozpont.hu email címen.

www.sopronigyogykozpont.hu



Gyermekkori fejfájások – röviden

Gaál Valéria dr.¹, Fehér Gergely dr.²

¹Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ, Szemészeti Klinika
(Intézetvezető: Csutak Adrienne dr.)

²Pécsi Tudomány Egyetem, Klinikai Központ, Foglalkozásegészségügyi és Munkahigiénés
Központ (Intézetvezető: Tibold Antal dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Gaál Valéria dr.

7623 Pécs, Rákóczi út 2.

E-posta: gaal.valeria@pte.hu

ÖSSZEFOGLALÁS A fejfájás az egyik leggyakoribb fogyatékoságot okozó állapot világszerte. Gyermekkorban előfordulását alábecsüljük, pedig jelentős többletköltséget jelent az egészségügyi ellátórendszerben. A gyermekek és serdülők fejfájásos zavarai negatívan befolyásolják iskolai és társadalmi tevékenységüket. Ezért mielőbb szükség lenne biztonságos és hatékony kezelésre mind az akut epizódok tekintetében, mind a megelőzés érdekében.

KULCSSZAVAK elsődleges fejfájások, migrén, tensziós típusú fejfájás, másodlagos fejfájás

Bevezetés

A fejfájás előfordulása gyermekek és serdülők körében világszerte emelkedett az elmúlt években, évtizedekben. A gyermekszemészeti rendelések adatai is ezt a tényt támasztják alá. A rendszeres fejfájás az életminőség romlásához vezet, nehézséget jelent az iskolai, illetve a mindennapi életben. Célunk, hogy rövid áttekintést adjunk a gyermekkori fejfájás típusairól, beosztásukról, valamint, hogy felhívjuk a kollégák figyelmét erre a fontos egészségügyi és társadalmi problémára.

A fejfájás gyakori panasz, az orvoshoz fordulások egyik vezető oka világszerte gyermekek, serdülők és felnőttek körében egyaránt. Az Európai Unióban (EU) végzett népesedési vizsgálatok kimutatták, hogy a fejfájás 1 éves gyakorisága 79%, felnőttek esetében az orvoshoz fordulás 7., gyermekeknél a 3. leggyakoribb oka. A fejfájást világszerte a fogyatékosággal töltött évek második leggyakoribb okaként tartják számon (1). A gyermekszemész és a gyermekneurológus együttműködésének is talán ez a leggyakoribb indoka (részben a papillakép megítélése miatt is). Az életminőséget hátrányosan befolyásoló hatása összevethető a daganatos betegségek, szívbetegségek és gyulladásos ízületi kórképek okozta teherrel. A fejfájós gyermek az esetek többségében nem jut megfelelő diagnózishoz, illetve terápiához. Ez jelentős terhet ró mind a gyermekre, mind a családjára, szűkebb és tágabb környezetére.

Epidemiológia

A felnőtteken végzett vizsgálatokhoz képest a gyermekek és serdülők fejfájásával kapcsolatos epidemiológiai vizsgálatok száma kevesebb, és az egyes vizsgálatok között jelentős módszertani különbségek is vannak, melyek korlátozzák azok összehasonlíthatóságát. Így a fejfájás gyermekkori előfordulására szinte csak hozzávetőleges adataink vannak, illetve a gyermekek többsége nem is jut el orvoshoz. A rendelkezésre álló adatok alapján valószínűleg alábecsüljük a fejfájással küzdő gyermekek és serdülők számát. A 2016-os globális betegségterhelési vizsgálatban (Global Burden of Disease Study) a migrén, mint a leginkább fogyatékoságot okozó betegség, az első helyen szerepelt a 15–49 éves korcsoportban (2).

Az elmúlt években néhány tanulmány már foglalkozott a gyermek- és fiatalkori fejfájás növekvő prevalenciájával, ezek közül csak egy-két európai felmérésre hívjuk fel a figyelmet.

Egy 2019-es ausztriai tanulmány 3386, 10–18 éves tanulóból álló reprezentatív mintán azt találta, hogy a fejfájás 1 éves gyakorisága 75,7%-os (lányok: 82,1%; fiúk: 67,7%), és az életkor előrehaladtával az előfordulás növekszik (3). A tanulmányban 24,2%-os volt a migrén, 21,6%-os a tensziós típusú fejfájás (TTH), 3,0%-os a krónikus fejfájás (havi ≥ 15 nap) előfordulása. A fejfájásban szenvedő fiatalok 42,0%-a érzett korlátozást a



mindennapi életben, és 50,0%-uk használt valamilyen gyógyszert a fejfájás enyhítésére.

Egy spanyol tanulmány 1619, 12–18 éves diákot vizsgált anonim Ped MIDAS kérdőív segítségével (4). A visszatérő fejfájás prevalenciája 30,5%, a migrén előfordulása 11,3% volt. A válaszadók 32,9%-a számolt be hetente legalább egy fejfájásos epizódról, míg 44,1%-uk fejfájással összefüggő „fogyatékoságról” panaszkodott. A fejfájás gyakrabban fordult elő a lányoknál (35,1%), mint a fiúknál (25,5%), gyakoribb volt azoknál, akiknek rosszabb volt az alváshigiénéje, kevesebbet sportolt, kihagyta a reggelit, dohányzott vagy gyakrabban fogyasztott koffeint.

Egy olasz tanulmány 13 611, 15 éves serdülő adatait használta fel, csaknem 45,0%-uknál jelentkezett visszatérő fejfájás (5). Ezenkívül több mint 30,0%-uk számolt be visszatérő hátfájásról és 30,0%-uk visszatérő hasi fájdalomról.

Egy németországi vizsgálat a fejfájás előfordulásáról kérdezett 6–19 éves tanulókat anonim kérdőívek segítségével, és arra a következtetésre jutott, hogy a tanulók többsége legalább havonta egyszer fejfájástól szenved (6). A 2706 gyermek és serdülő 36,6%-ának havonta egyszer volt fejfájása, 31,5%-ának havonta legalább 2 fejfájása volt az elmúlt 3 hónapban. A fejfájás pozitív korrelációt mutatott az életkorral, a női nemmel, a rendszeres gyógyszerbevitellel, a koffeinfogyasztással és a sportolás hiányával. Szoros összefüggést tártak fel a fejfájás gyakorisága és az iskolai hiányzás, valamint a fejfájás intenzitása és a fejfájás gyakorisága között. A havonta ≥ 2 nap fejfájással küzdő tanulók 48,1%-a jelezte fájdalomcsillapító szedését, leggyakrabban az ibuprofént (49,1%) és a paracetamolt (32,8%) választották.

Egy másik németországi telefonos felmérés adatai alapján, mely több mint 11 000, 3 és 17 év közötti résztvevő bevonásával készült, azt találták, hogy a 11 és 17 év közötti tanulók körében a visszatérő fejfájás volt a fájdalom legfőbb oka, és csaknem minden második lányt érintett (7). A visszatérő fej-, has- és hátfájdalmak 3 hónapos prevalenciája az elmúlt években, különösen a 7–10 éves és a 11–13 éves korcsoportban nőtt.

Egy harmadik német tanulmányban 1399, 12–19 éves diákot vizsgáltak, akiknek az elmúlt 6 hónapban elsődleges fejfájásuk volt. A migrénes serdülőknél a mindennapi életben való korlátozás volt fontos panasz. A fejfájásos tanulók mindössze 12,0%-a fordult orvoshoz, és körülbelül 30,0%-uk használt fájdalomcsillapítót a fejfájásra (8).

A fejfájás előfordulását norvég serdülők körében is vizsgálták. A 493, 12–18 éves diák részvételével történt felmérés szerint (9) a fejfájás éves összesített prevalenciája 88,0% volt, ebből a migrén prevalenciája 23,0%, a tensiós típusú fejfájásé 58,0% volt.

A fejfájás (mind a migrén, mind az egyéb fejfájástípusok) becsült átlagos prevalenciája a gyermekpopulációban keresztmetszeti vizsgálatok eredményei alapján körülbelül 45–50%, a migrén átlagos prevalenciája 9,1% (ebben benne vannak mind az eseti, mind a krónikus fejfájásformák is). 7 éves kor alatt a fiúknál, pubertás kor körül és után a lányoknál lesz gyakoribb a fejfájás. 2 éves kor alatt ritka. Életkorral mindkét nemnél emelkedik a prevalencia. A migrén a népesség 8,0–16,0%-át érinti, nőknél 3x gyakoribb. A prepubertáskorban a migrén előfordulása 2,4–17,0% között mozog, mely poszt-pubertás korra 5,0–18,0%-ra emelkedik. A kezdeti átlagéletkor fiúknál 7,2 év, lányoknál 10,9 év. 3 és 7 éves kor között 1,2–3,2 %-ra becsülik a migrén jelenlétét, mely a 7–11 évesek között már 4,0–11,0%. De az egyéb fejfájástípusok száma is emelkedik az életkorral (10,11).

A Nemzetközi Fejfájás Társaság 176 fejfájástípust sorol fel (12). **A diagnosztika legfontosabb része annak eldöntése, hogy a fejfájás elsődleges vagy másodlagos jellegű.** Gyermekkorban a fejfájások több, mint 90%-át a primer fejfájások teszik ki. A fejfájás diagnosztizálása és megkülönböztetése nem mindig egyszerű, különösen a nagyon fiataloknál, ennek ellenére az elsődleges fejfájások diagnózisa a beteg, illetve a szülő kikérdezése, a fájdalom időtartama, lokalizációja, mintázata, súlyossága és a beteg vizsgálata alapján az esetek több, mint 90%-ában kimondható. Az aktuális ajánlások alapján, ha a fejfájás az anamnézis felvétele során egyértelműen identifikálható, figyelemfelhívó jelek (lásd később) nem állnak fenn és a betegnek neurológiai kórjele nincs, képalkotó vizsgálat elvégzése nem indokolt.

Primer fejfájások – a fejfájások 90%-a

Gyermekkori migrén

A migrén neurovascularis fejfájás és krónikus betegség is egyben, mely rohamszerű tünetekkel jár. A rohammentes időszakokban is megfigyeltek kisebb idegrendszeri eltéréseket (pl. ATP-raktár kisebb, enyhe fény-, hangingerlékenység). Kialakulásában öröklött és környezeti tényezőknek egyaránt szerepük lehet. A migrénes roham egy kaskád mechanizmus eredménye, melyet a pia mater trigeminális idegvégződéseinek depolarizációja indít el.

Diagnosztikus kritériumai (12):

- A) Legalább 5 roham, mely kielégíti B-D kritériumokat.
- B) A fejfájás időtartama 4–72 óra / **gyermek fél–4 óra.**



C) A fejfájás kapcsán **legalább 2** jellegzetesség teljesül:

1. féloldali lokalizáció / **gyermeknél gyakran kétoldali**
2. lüktető jellegű
3. közepes vagy súlyos erősségű
4. fizikai aktivitás fokozza

D) A fejfájás alatt **legalább 1** jelenség megfigyelhető:

1. hányinger vagy hányás,
2. **photo-**, phonophobia.

E) A panaszokat más betegség nem magyarázza.

Gyermekekben az aura nélküli migrén a gyakoribb. Ha van aura, az 5–20 percnél nem tart tovább és 90%-ban vizuális jellegű – scotomák, homályos látás, szcintillációk. Gyakoribb a kétoldali, frontális, frontotemporalis, lüktető jellegű fejfájás, mely rövidebb ideig tart, mint a felnőtteké. A hányás, szédülés viszont súlyosabb lehet. Kísérheti kipirulás, izzadás, gyomorfájdalmak. Alvás kifejezetten enyhíti, fizikai aktivitás fokozza a panaszokat. A rohamok tünetileg heterogének lehetnek, jelentős eltéréseket mutathatnak ugyanabban a betegben is, mely a diagnózist nehezíti. A kórkép vezető tünetei életkortól függően változnak, a kisgyermek gyakran elesettnek néz ki, hasi fájdalmaik vannak hányással, elsötétített szobában szeretnek lenni, álmosnak/bágyadtnak tűnnek. Előfordulhat, hogy úgy fejezik ki a fájdalmukat, hogy ingerlékenyek, ringatóznak vagy sírnak. Az iskoláskorú gyermekeknek gyakran bifrontalis, bitemporalis vagy retroorbitalis fejfájásuk van, és az előbb leírt tünetek mellett könnyezés, duzzadt orrjáratok, szomjúság, túlzott izzadás, fokozott vizeletürítés vagy hasmenés is felléphet. Idősebb gyermekeknél a fejfájás intenzitása súlyosabb, ijesztő erősségű lehet és a fájdalom is tovább tart. A basilaris típusú migrén a gyermekkor migrénnek 3–19%-át teszi ki, és átlagosan 7 éves korban kezdődik. A fejfájást szédülés, látászavarok, ataxia vagy diplopia előzi meg. A fájdalom occipitalis lehet, ellentétben a tipikus migrén szokásos frontális vagy bitemporalis fájdalmával (11).

A migrén kiváltó okai: stressz, iskolai terhelés, életmód, fáradtság, időjárás, táplálkozási és lelki problémák stb.

A migrénes gyermekek közel fele felnőttkorában is migrénes marad.

Egy speciális migrén, a Todd- vagy Alice Csodaországban szindróma

A John Todd által 1955-ben leírt betegséget szintén gyermekkorban diagnosztizáljuk a legtöbbször. A macropsia, micropsia gyakran szürkületkor, elalvás előtt, vagy közvetlenül ébredés után jelentkezik. Gyakoribb, mint gondolnánk, hiszen a kisebb

gyermekek nem élik meg rosszul a tüneteket, idősebb gyermekek viszont kifejezetten ijesztőnek tartják a jelenséget és gyakran szemorvoshoz fordulnak. A betegek többsége migrénes vagy migrénes lesz. Serdülőkorban a jelenség akár meg is szűnhet, viszont súlyosabb esetben téveszmékkel, üldöztetési gondolatokkal járhat. Míg a Todd-szindrómával a gyermekszemészek, az egyéb migrén előfutárral a gyermekgyógyászok találkoznak gyakrabban: a benignus paroxysmalis torticollissal, a paroxysmalis vertigóval, a hasi migrénnel, ciklikus hányással vagy a serdülők zavartsággal járó migrénjével.

Tensiós fejfájás

A leggyakoribb primer fejfájástípus gyermekkorban a tensiós fejfájás. Enyhe vagy közepes erősségű, szinte folyamatos fájdalomról van szó, mely 1 óráig vagy akár napokig is eltarthat. Az abroncszerű homloktáji nyomás, feszülés miatt izomere-detűnek tartjuk. A migrénnel ellentétben, hányinger, hányás döntően nem kíséri (hányinger súlyos esetben felléphet), illetve fény- és hangérzékenység sem jellemző. Szemészeti tünetei nincsenek. A migrénes és tensiós fejfájás keveredhet, érdemes a fejfájások jellemzőire rákérdezni. A kiváltó okok között a stressz, az iskolai terhelés, fáradtság, betegségek, pszichés és táplálkozási problémák stb. szerepelhetnek (13).

Cluster- és egyéb trigeminoautonom fejfájások

10 éves kor alatt nagyon ritkán fordulnak elő. A Cluster-fejfájás egyoldali, erős orbitalis/temporalis fájdalom napi 1–8 rohammal, a paroxysmalis hemicrania napi 40-szer is jelentkezhet, egy roham kb. 2–30 percig tart. A SUNCT (Short-lasting unilateral headache attacks with conjunctival injection and tearing) időtartama 5–240 másodperc. Ezen fejfájásokat autonóm tünetek kísérik: azonos oldali könnyezés, conjunctiva-hyperaemia, orrfolyás, izzadás, szemhéj-ptosis, miosis.

Egyéb primer fejfájások közé soroljuk az alvás alatt jelentkező fejfájást, a Thunderclap-fejfájást, a hemicrania continuát és az újkeletű mindennapos fejfájást (meghatározott időpontban kezdődött állandó, tartós fejfájás, gyakran magas migrénszerű intenzitással).

Alarmírozó tünetek

A gyermekgyógyásznak, gyermekneurológusnak, sőt a gyermekszemésznek is figyelnie kell az ún. alarmírozó tünetekre, melyek súlyos betegséget, állapotot jelezhetnek:



1. A fejfájás nem felel meg a Nemzetközi Fejfájás Társaság beosztása alapján primer fejfájásnak.
2. A fejfájás progresszív – frekvenciája, súlyossága, klinikai jellemzői megváltoznak.
3. Erőlködés, köhögés, tüszögés fokozza.
4. Hirtelen fellépő, erős, ütősszerű fájdalom.
5. Neurológiai tünetek kísérik/convulsio.
6. Alvásból felébresztő, vagy reggelente jelentkező fejfájás.
7. Szisztémás tünetek kísérik: láz, fogyás, ízületi fájdalom.

Noha az elsődleges fejfájások diagnózisa a beteg anamnézise, kórelőzménye és vizsgálata alapján az esetek több mint 90 százalékában kimondható, ez nagy kihívást jelent az alapellátásban dolgozó szakorvosok számára. A betegutak sem hazánkban, sem nemzetközi szinten nem mondhatók optimálisnak. A betegek gyakran orvostól orvosig járnak, sokféle vizsgálat történik, de a fájdalmas panaszokat ritkán tudjuk megfelelően enyhíteni, kezelni. Egyértelmű labor- vagy képalkotó diagnosztikai kritérium sem áll rendelkezésre (ráadásul képalkotó vizsgálat rutinszerűen nem indokolt, csak alarmírozó jelek esetében). Saját beteganyagunkon is látjuk, hogy sok a hasonló (fejfájásos, szédülő) panaszok miatt évente, vagy évente több alkalommal szakvizsgálatra küldött betegek száma, akiket a konzekvensen negatív szemészeti státus ellenére is visszaküldenek. Hazánkban még nem elterjedt, de az angolszász országokban széles körben alkalmaznak különféle kérdőíveket számos betegség tekintetében szűrővizsgálati célzattal, melyek megfelelő specificitással és szenzitivitással rendelkeznek, a felesleges szakorvosi vizsgálatok elkerülése érdekében. Többek között gyermekkori fejfájás, gyermekkorban kezdődő migrén esetében is rendelkezésre állnak klinikailag validált érzékenységgel rendelkező kérdőívek. Klinikánk Gyermekszemészetén jelenleg a *McMaster Migraine Tool* nevű kérdőív kipróbálása zajlik, melyet a Fejfájás-zavarok Nemzetközi Osztályozása-II migrén kritériumai alapján fejlesztettek ki. Reményeink szerint a kérdőív segíteni fogja a gyermekorvosokat az 5–12 éves korosztály esetén a migrén diagnózisában.

Noha nem cikkünk tárgya, a teljesség igénye nélkül elmondható, hogy a migrén és a tensiós fejfájás kezelése (mint leggyakoribb elsődleges fejfájásoké) a fejfájós rohamok számától függően. A gyógyszeres terápia megkezdése előtt célszerű felhívni a figyelmet az esetleges kiváltó okokra (kialvatlanság, kevés folyadékfogyasztás, dohányzás stb.) és ezek lehetőség szerinti elkerülésére. Alacsony rohamfrekvencia esetében (kb. heti 1 fejfájásos roham) eseti terápiára törekszünk, ami fájdalomcsillapító (NSAID) adását jelenti. Migrén esetében bizonyos triptánok, illetve a sumatriptan/naproxen

kombináció esetében állnak rendelkezésre megfelelő minőségű vizsgálatok (14), ennek ellenére hazánkban még nem alkalmazzuk ezen szereket rutinszerűen. Gyakori fejfájás esetén bizonyos, eredetileg depresszió (amitriptilin), illetve epilepszia (topiramate) kezelésére kifejlesztett gyógyszerek is szóba jöhetnek. Bár hazánkban erre kevés lehetőség van, mindenképpen célszerű a beteget kognitív terápiára irányítani, mely egy mellékhatásmentes és hatékony beavatkozás.

A trigeminoautonom fejfájás ellátása a témában jártas szakember kompetenciája, ezek a betegek fejfájás centrumba irányítandók.

Másodlagos fejfájások – a fejfájások 10%-a

A másodlagos fejfájásokhoz tartoznak a fej és nyak traumáihoz, vascularis eltéréseihez kapcsolódó fejfájások. Számos nem vascularis, de intracranialis eredetű fejfájás ismeretes: intracranialis nyomásfokozódás, ic. térfoglalás, benignus ic. nyomásfokozódás, Arnold–Chiari-malformáció, liquor-hypotensio, metabolikus, hormonális, toxikus okok. Okozhatnak fejfájást bizonyos gyógyszerek, drogok, a homeosztázis zavarai, pszichiátriai betegségek. Leggyakoribb a fertőzésekhez társuló fejfájás (60%). A fej egyéb struktúráinak megbetegedései (koponya, nyak, orr, szem, fogak, melléküregek stb.) is kiválthatnak fejfájást. A másodlagos fejfájások közül csak néhány szemészeti eredetűről ejtünk szót.

Szembetegségekhez társuló fejfájás

A gyermekek gyakran panaszkodnak szemfájdalomról, holott a tünet valójában egy „általánosabb” fejfájás része. Akkor mondhatjuk a fejfájásra, hogy szemészeti eredetű, ha a szembetegség hatásos kezelése után a fejfájás enyhül vagy megszűnik. Gyermekeknél rendkívül ritkán fordul elő. Természetesen bizonyos szembetegségek, gyulladások gyermekeknél is okozhatnak fejfájást.

■ Fénytörési hiba

Nagyobb fokú anisometropia és astigmia fejfájást okozó hatása megkérdőjelezhető, hiszen a gyermekek alkalmazkodási képessége 10,0 dioptria. A saját tapasztalatunk is az, hogy a fejfájással klinikánkra vizsgálatra jelentkező gyermekek látása általában jó, szemüveget nem igényelnek. Az enyhe, kétoldali frontális vagy szemkörnyéki, a szemek tartós használatkor, illetve azután jelentkező, kísértő tünet nélküli fejfájásról gondolták régebben, hogy szemészeti eredetű.



■ Heterophoria

A heterophoria vagy strabismus latens a szemek olyan nyugalmi álláshibája, ahol megmarad a normális, bár nem ideális binocularis egyesítés. Az egyik szem nézővonala kissé a fixált tárgy mellé irányul, így annak képe a centrum (fovea centralis) mellett képződik le. Ha a szervezet ezt nem kompenzálná, diplopia lépne fel. A kompenzáció lehet tisztán motoros, ilyenkor a szemizmok állandó tónusban tartásával a fixált tárgy képe mindkét szemben a fovea centralisra kerül. Szenzoros alkalmazkodásra van szükség, ha ez a működés dekompenzálódni kezd – fixatio disparatio –, ezt már az agy végzi. Mindkét stádium a szenzomotorium felesleges terhelésével jár, mely különböző panaszokat okoz: nehézség a távolság becslésekor, erőltetettnek érzett látás, könnyezés olvasáskor, TV-nézés-kor, fényérzékenység, átmeneti diplopia, fejfájás-migrén, szédülés, indokolatlan kifáradás. A heterophoria okozta panaszok prizmás szemüvegekkel megszüntethetők. Gyermekkorban ritkán találkozunk ilyen eredetű fejfájással (15).

A harmadik nemzetközi fejfájás osztályozás alapján a fejfájás akut vagy krónikus fejfájásra is felosztható (12, 16).

Akut fejfájások:

1. Migrén aurával vagy anélkül
2. Virális infekciók
3. Meningitis, encephalitis
4. Tumor(agy)
5. Toxikus okok, trauma
6. Stroke, vasculitis
7. Malignus hypertensio

Epizodikus, visszatérő fejfájások:

1. Tensiós fejfájás
2. Migrén aurával vagy anélkül
3. Pszichiátriai betegségek/eating disorders
4. Toxikus okok
5. Krónikus sinusitis
6. Trigeminoautonom fejfájások
7. Mitokondriális betegségek

Krónikus nem progrediáló fejfájások:

1. Krónikus tensiós típusú fejfájás
2. Krónikus migrén
3. Új keletű mindennapos fejfájás
4. Krónikus sinus-, illetve fogászati betegségek
5. Endokrin betegségek
6. Poszttraumás krónikus fejfájás

7. Idiopathiás intracranialis hypertenzió
8. Krónikus trigeminoautonom fejfájás
9. Chiari malformáció

Krónikus progresszív fejfájások:

1. Emelkedett intracranialis nyomás
2. Tumor
3. Vascularis malformációk
4. Sinusthrombosis
5. Infekciók
6. Idiopathiás intracranialis nyomásfokozódás
7. Endokrin betegségek
8. Vasculitis
9. Chiari-malformáció

Az iskoláskorú gyermekek krónikus fejfájásainak többsége idiopathiás (migrén, tensiós fejfájás), nincs specifikus etiológiája és a fájdalom a fő tünet, és a stressz a leggyakrabban említett kiváltó tényező. A krónikus fejfájások kis százaléka másodlagos.

Összefoglalás

A fejfájás előfordulása gyermekek és serdülők körében az elmúlt években növekszik. A világ különböző régióiból egyre gyarapodnak az adatok a fejfájásról, annak formáiról és következményeiről. Egyre több bizonyíték utal arra, hogy a gyermekkori fejfájás előfordulását alulbecsülik, így a társadalom nagyon kevés hangsúlyt fektet a megelőzésére és kezelésére, miközben az ebből eredő társadalmi, egészségügyi és gazdasági terhek mértéke világszerte emelkedik.

A fejfájással küzdő gyermekeket ellátó gyermekorvosok elsődleges feladata a másodlagos fejfájás kizárása megfelelő diagnosztikai vizsgálatokkal. Miután azonban ez megtörténik, gyakran már nem kezelik a fiatal beteg betegségeként. Így a gyermekgyógyászati betegek gyakran hónapokig vagy évekig nem kapnak megfelelő kezelést. A kisgyermekek gyógyszeres terápiája meglehetősen korlátozott, míg az idősebb gyermekek és serdülők számára több lehetőség áll rendelkezésre. Növekszik a jelentősége a nem gyógyszeres kezelési módoknak is. A gyógyszerek mellékhatásai és a kémiai függőség kialakulásának lehetősége miatt komplementer és alternatív gyógyászati terápiákat is érdemes alkalmazni (pl.: relaxációs tréning, életmód, étrend megváltoztatása, biofeedback), melyek beépíthetők a kezelés multidiszciplinárisabb megközelítésébe.



Summary

Pediatric Headaches

Valeria Gaál; University of Pécs, Clinical Center, Department of Ophthalmology

Headache is one of the most common disability conditions worldwide. We underestimate its occurrence in childhood, even though it represents a significant additional cost in the health care system. Headache disorders in children and adolescents negatively affect their school and social activities. Therefore, a safe and effective treatment for both acute episodes and prevention is needed as soon as possible.

KEYWORDS primary headaches, migraine, tension type headache, secondary headaches

Irodalom

1. Saylor D, Steiner TJ. The global burden of headache. *Semin Neurol.* 2018;38(2):182–90.
2. GBD 2016 Disease and Injury Incidence and Prevalence Collaborators Global, regional, and national incidence, prevalence, and years lived with disability for 328 diseases and injuries for 195 countries, 1990–2016: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2016. *Lancet.* 2107;390:1211–59.
3. Philipp J, Zeiler M, Wöber C, et al. Prevalence and burden of headache in children and adolescents in Austria - a nationwide study in a representative sample of pupils aged 10–18 years. *J Headache Pain.* 2019;20(1):101.
4. Torres-Ferrus M, Vila-Sala C, Quintana M, et al. Headache, comorbidities and lifestyle in an adolescent population (the TEENS study). *Cephalalgia.* 2019;39(1):91–9.
5. Foadelli T, Piccorossi A, Sacchi L, et al. Clinical characteristics of headache in Italian adolescents aged 11–16 years: a cross-sectional questionnaire school-based study. *Ital J Pediatr.* 2018;44(1):44.
6. Nieswand V, Richter M, Berner R, et al. The prevalence of headache in German pupils of different ages and school types. *Cephalalgia.* 2019;39(8):1030–40.
7. Krause L, Sarganas G, Thamm R, Neuhauser H. Headache, abdominal and back pain in children and adolescents in Germany: results from KiGGS wave 2 and trends. *Bundesgesundheitsblatt Gesundheitsforschung Gesundheitsschutz.* 2019;62(10):1184–94.
8. Albers L, Straube A, Landgraf MN, et al. Migraine and tension type headache in adolescents at grammar school in Germany - burden of disease and health care utilization. *J Headache Pain.* 2015;16:534.
9. Krogh AB, Larsson B, Linde M. Prevalence and disability of headache among Norwegian adolescents: a cross-sectional school-based study. *Cephalalgia.* 2015;35(13):1181–91.
10. Scott RL, Christopher JL. *Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 5nd ed. Elsevier Inc. 2017
11. Lewis DW. Pediatric migraine. *Pediatr rev* 2007;28:43–53.
12. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd Edition. *Cephalalgia.* 2018; 38(1):1–211.
13. Baglioni V, Ortecchio S, Esposito D et al. Tension-Type Headache in Children and Adolescents *Life.* 2023;13, 825.
14. Migraines in Children: Recommendations for Acute and Preventive Treatment. *Am Fam Physician* 2020;101 (9):569–571.
15. Somlai J, Kovács T. *Neuro-ophthalmologia NOSZA Alapítvány* 2012.
16. H.K. Blume *Pediatric Headache: A Review.* *Pediatrics in Review* 2012;33 (12):562–76.

Útravaló tudnivaló

- Ha alarmírozó tünet nélküli fejfájós betegnél készítünk képalkotó vizsgálatot, ugyanolyan valószínűséggel találunk intracranialis organikus eltérést, mintha egészséges embereknél végeznénk!
- Minden akut fejfájás elleni gyógyszer fájdalomcsillapító okozta fejfájáshoz vezethet, ha havonta több mint 10 nap fogyasztják.
- A fejfájás 90–95%-ában nem áll a háttérben központi idegrendszeri etiológia!

Tesztkérdések

1. Heterophoria esetén a panaszok megszüntethetők:

- a) + dioptriás szemüveggel
- b) bifokális szemüveggel
- c) – dioptriás szemüveggel
- d) multifokális szemüveggel
- e) prizmás szemüveggel

2. A gyermekkori migrénre jellemző lehet:

- a) rövidebb ideig tart
- b) ritka az aura
- c) gyakran kétoldali
- d) a vizuális aura gyakoribb
- e) mindegyik igaz

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



Táplálkozási hiányállapotok szemészeti vonatkozásai

**Kormányos Kitti dr., Killik Petra dr., Mohammadpour Behnam dr.,
Barcsay-Veres Amarilla dr., Maneschg Ottó dr., Szigeti Andrea dr.,
Knézy Krisztina dr., Nagy Zoltán Zsolt dr., Maka Erika dr.,
Szamosi Anna dr.**

Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinika, Budapest (Igazgató: Nagy Zoltán Zsolt dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Kormányos Kitti dr.

1085 Budapest Mária u. 39.

E-posta: kitti0820@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS A vitaminhiányok jól ismert eltérések a gazdaságilag fejlődő országokban, azonban a fejlett országokban a kis esetszám miatt a diagnózisuk jelentősen késik vagy elmarad. Vitaminhiány többek között a látórendszert is érinti, és a szemészeti megnyilvánulásai az adott tápanyag biokémiai funkciójával függnek össze. A nem megfelelő táplálkozásból adódó vitaminhiányok számos szemészeti betegséget okozhat, vagy meglévő betegséget súlyosbíthatják, viszont korai felismerés és kezelés esetén hatékonyan kezelhetők. Az összefoglaló közlemény célja, hogy a leggyakoribb vitaminhiányok szemészeti manifesztációit megismertesse a társszakmákkal, hogy felhívja a figyelmet a táplálkozási nehézségek/zavarok esetén jelentkező szemészeti tünetek hátterében esetlegesen fennálló vitaminhiány lehetőségére.

KULCSSZAVAK vitaminhiány, A-B-D-E-K-vitamin, szemészeti manifesztáció, táplálkozás

Bevezető

Az etetéssel és evéssel kapcsolatos kihívások meglehetősen gyakoriak gyermekkorban, mely nagy próbatétel elé állítja a szülőket/gondozókat (1). A gyermekek zöménél ezek a nehézségek viszonylag enyhék, és anélkül megoldódnak, hogy az egészségi állapotra vagy a fejlődésre jelentős hatást gyakorolnának (2). Különböző tényezők járulhatnak hozzá a táplálkozással kapcsolatos kihívásokhoz, beleértve a gyermek temperamentumát, szülői készségeket, gyermek életkorát és egyéb kísérő állapotot/betegséget, mint amilyen az autizmus spektrum zavar is (3).

A nem megfelelő mennyiségű és minőségű tápanyag bevitel, különböző súlyosságú hiánytünetekkel jár, mely az egész szervezetre káros hatással van, kezeletlenül hagyva pedig végszervi károsodáshoz vezethetnek. A vitaminok szerves vegyületek, melyek a természetes táplálék alapvető alkotóelemei, és kulcsszerepet játszanak az anyagcserében, és a sejtek integritásában és a homeosztázis fenntartásában, így nélkülözhetetlenek a szervezetünk működése szempontjából. A vitaminhiányoknak jellegzetes szemészeti manifesztációi vannak, és a szembetegségek időnként a vitaminhiány első jelei vagy tünetei lehetnek. Míg a vitaminhiány nem gyakori a fejlett országokban, a fejlődő világ

egyes részein és bizonyos, veszélyeztetett népcsoportokban mégis elterjedt (2).

Összefoglaló közleményünk célja, hogy a vitaminhiányok leggyakrabban előforduló szemészeti manifesztációit megismertessük a társszakmák orvosaival és felhívjuk a figyelmet a táplálkozási nehézségek/zavarok esetén jelentkező szemészeti tünetek hátterében esetlegesen fennálló vitaminhiány lehetőségére.

A-vitamin

Az A-vitamin egy zsírban oldódó vitamin, amelyet elsősorban a táplálékkal jutattunk be a szervezetünkbe (leveles zöldségek, halolajok, tojássárgája, narancssárga színű zöldségek). Funkció szempontjából létfontosságú a sejtosztódás, a növekedés, az immunrendszer integritása és a látás szempontjából. Az A-vitamin két szerepe van a szem anyagcseréjében. A retinalis fotoreceptorokban lejátszódó biokémiai folyamat a fotoreceptorok hiperpolarizációjához és fény hatására keletkező ingerület elindulásához szükséges, valamint fenntartja a szaruhártya és a kötőhártya hámsejtjeinek integritását (4).

Az A-vitamin-hiány (VAD) a leggyakoribb oka az alultápláltságnak, amely szemészeti betegséghez ve-



zet, és a gyermekkori vakság vezető oka világszerte. 2019-ben a VAD 333,95 millió gyermeket és serdülőt érintett, ami a gyermekpopuláció 14,73%-nak felelt meg 165 alacsony és közepes jövedelmű országban. A VAD prevalenciája a 0–5 éves gyermekeknél volt a legmagasabb (19,53%), majd folyamatosan csökkent (5). A fejlett országokban a szembetegségekhez vezető alultápláltság diagnózisa ritkasága miatt elmaradhat vagy késhet. Bár ritkán, de előfordultak olyan esetek, amikor az A-vitamin-hiány rossz táplálkozási szokások, rendellenes anyagcsere, gyomor-bélrendszeri felszívódási zavarok és májbetegségek miatt alakul ki (6).

A xerophthalmia kifejezés a vitaminhiány okozta szemészeti tünetek spektrumára utal. A legkorábbi és legenyhébb megjelenési forma a kötőhártya xerosis, amelyet a kötőhártya ráncosodása és a szemfelszín szárazsága jellemez a mucint termelő kehelysejtek elvesztése miatt. Súlyosabb formában a kötőhártyán Bitot-foltok jelennek meg, amelyek fehér, háromszög alakú átlátszatlan lerakódások. A folyamat előrehaladtával szaruhártya-érintettség is jelentkezik, amelyet szaruhártya homályok, pontszerű hámerosiók, pannus és neovaszku-larizáció jellemez. Ha elmarad a kezelés, a szaruhártya-xerosis a limbalis összejtek és a szaruhártya-stroma nekrozisát idézi elő, mely keratomalaciává fejlődhet. A végső stádium a szaruhártya hegesedése (5-8).

Az A-vitamin-hiány a pálcika-fotoreceptorokban a rodopszin szintjének csökkenéséhez vezet, ami befolyásolja a fototranszdukción. A xerophthalmia egyik megjelenési formája a nyctalopia, vagyis a csökkent látás szkotopikus körülmények között (7). Ritkábban az A-vitamin-hiány látótér-csökkenést okoz szemfenéken retina pigment epitheliumának fokális eltérései (xerophthalmia fundus) miatt, amelyek sárga és fehér foltokként jelennek meg a retina perifériáján (5).

Az A-vitamin-hiány sokféleképpen jelentkezhet, kezdeti stádiumban száraz szem panaszokat okoz (fénykerülés, fényérzékenység, szem dörzsölése, idegentest érzés), majd szemhéj- és kötőhártya-gyulladást okozhat (szemhéj- és kötőhártya-érágasság, pirosság). A kezelés sikere közvetlenül a xerophthalmia azon stádiumától függ, amellyel a beteg jelentkezik. Fontos a célzott anamnézis-felvétel, amely magában foglalja a táplálékbevitelt, a kórtörténetet, beleértve a felszívódási zavarokat, a szociális anamnézist, például az A-vitamint tartalmazó élelmiszerekhez való hozzáférést, valamint a gyenge fényviszonyok mellett fennálló látási problémákat, mint például az éjszakai tárgyakra ütközés vagy az esti kevésbé aktív látás. A xerophthalmia azonnali kezelése hosszú távú következmények nélkül megoldhatja a szemészeti tüneteket, ha a betegség korai szakaszában kezdik meg (4).

B₁-vitamin

A B₁-vitamin vagy tiamin vízben oldódó vitamin, amely természetes módon megtalálható olyan élelmiszerekben, mint a halak, magvak, zöldborsó, bab és sertéshús (9).

A tiamin alapvető szerepet játszik a sejtek energia-anyagcseréjében, és kritikus fontosságú a sejtek növekedésében. Ezen metabolikus enzimek aktivitásának csökkenése sejthalált és acidosist okozhat (10, 11).

A Wernicke-encephalopathia akut életveszélyes degeneratív neurológiai állapot, amelyet akut tiaminhiány okoz. A Wernicke-encephalopathiára számos szemészeti manifesztáció jellemző, beleértve a horizontális tekintési nystagmust (GEN horizontal gaze-evoked nystagmus), kettős látást (n. abducens paresis) (12) egyoldali internuclearis ophthalmoplegiát (13), konjugált tekintetbénulást, a vestibuloocularis reflex kétoldali károsodását, a látóélesség csökkenését, papilloedemát, valamint a látóidegfő és a retina vérzéses elváltozásait (14).

A Wernicke-encephalopathia felismerésében hasznos egyik legkorábbi jel a nystagmus, mely a tiaminhiányos betegek 97%-ánál talált korai jel (15, 16). A Wernicke-encephalopathia legtöbb neuroophthalmológiai tünete reverzibilis, tiamin pótlás megkezdését követő első néhány hétben drámaian javul (17).

B₉- és B₁₂-vitamin

A B₉-vitamin, más néven folsav, vízben oldódó vitamin, amely természetes módon megtalálható a sötét leveles zöldségek, a bab, a friss gyümölcsök, a teljes kiőrlésű gabonafélék és a tojás. A szervezetünk nem termel folsavat, és csak rövid ideig képes tárolni, ezért a rendszeres étrendi bevitel elengedhetetlen. A folsavnak alapvető szerepe van a DNS- és RNS-szintézisben a szervezetünkben, kulcsszerepet játszik a fehérje-anyagcserében is, különösen a homocisztein metioninná történő lebontásában, valamint a vörösvértestek termelődésében is (18).

A B₁₂-vitamin vagy kobalamin, vízben oldódó vitamin, amely természetes módon megtalálható májban, a tojásban, a halban és a tejtermékekben (19). Az emberi szervezet a táplálékkal történő bevitelre támaszkodik a kobalamin megfelelő vérszintjének eléréséhez. Elengedhetetlen a szervezetünk számára az egészséges vörösvértestek, a DNS és az RNS létrehozásához, és kritikus fontosságú az agy és az idegsejtek megfelelő fejlődéséhez (20).

A folsav- és kobalaminhiány opticus neuropathiához vezethet, mely általában fájdalommentes, kétoldali rossz színlátással és progresszív látóélesség-csökkenéssel, centrális – centrocoecalis scotomával, látóidegfő sápadtsággal és látóideg



sorvadással jár. Folsavpótlással a látásfunkció jelentősen javulhat (21-24).

A kobalamin a B₉-vitaminhoz hasonlóan az időskori maculadegenerációval (AMD) is összefüggésbe hozták, hiányukban nagyobb volt az AMD kialakulásának kockázata (24-25).

Végül, a kobalamint összefüggésbe hozták a száraz szem betegségével, és a száraz szem betegségével járó fájdalom kezelésére használták (26). *Ozen és munkatársai* tanulmánya szerint a B₁₂-vitamin hiányának kezelése száraz szem betegségben szenvedő betegeknél a helyi kezelés mellett javította a neuropathiás fájdalmat (27).

C-vitamin

A C-vitamin (vagy aszkorbinsav) vízben oldódó tápanyag, amely számos biológiai funkcióhoz szükséges. A C-vitamin igen erős antioxidáns, mely szerepében a reaktív oxigén- (ROS) és nitrogéngyökök semlegesítésében játszik szerepet. Ez a szerepe megvédi a szabad gyökök által okozott sérülésekre érzékeny szerveket (mint például a szemet, az agyat és a gyomrot) az oxidatív stressztől (28-29).

A skorbutot vérzésszerű tüneteiről ismerik fel, szemészeti esetekben csak extrém ritkán jelenik meg izolált formában, kötőhártyán változó kiterjedésű subconjunctivalis, orbitalis vérzéseket okozhat. Megfigyeltek még kötőhártya-chemosist, episcleritist, keratitist, szaruhártya homályokat, iris hyperaemiát, iritist, elülsőcsarnok-vérzést, centrális vénás elzáródást, papillaoedemát és látóidegfő-sorvadást (30-31).

A C-vitamin antioxidáns szerepe azt is jelenti, hogy szerepet játszhat a ROS-hoz köthető állapotokban, beleértve az időskori maculadegenerációt (AMD), a szürkehályogot és a zöldhályogot (32).

Összefüggést állapítottak meg az oxidatív stressz és a glaucoma között, ahol az oxidatív stressz a trabeculáris háló károsodásához vezethet, ami megnövekedett intraocularis nyomást (IOP) és végül a ganglionsejtek elvesztését eredményezi (33).

D-vitamin

A D-vitamin zsírban oldódó prohormon, amelynek fő funkciója a kalcium-homeosztázis, a foszforfelszívódás, az ásványi anyagcsere és a csontozat egészségének fenntartása (34).

A D-vitamin D₂-vitaminból és D₃-vitaminból szintetizálódik (35). A D₂-vitamin növényekből származik és a táplálékkal nyerhető, míg a D₃-vitamin a bőrből származó 1-dehidro-koleszterinből keletkezik, miután a bőr ultraibolya B-sugárzásnak (UVB) van kitéve (36, 37).

Megfigyelték, hogy a D-vitamin-pótlás a száraz szem betegség (dry eye disease – DED) tüneteinek javulásához vezetett. Bár a D-vitamin és a DED között nincs bizonyított ok-okozati kapcsolat, ezek a bizonyítékok arra utalnak, hogy a D-vitamin védőhatással bírhat a DED ellen (38).

A diabeteses retinopathia a diabetes mellitus (DM) gyakori neovasculáris szövödménye, amely vak-sághoz vezethet. A D-vitamin-szint és a DR előfordulása között fordított összefüggés van; és minél alacsonyabb a D-vitamin-szint, annál súlyosabb a retinopathia (39).

A D-vitamin-pótlás védőfaktorként hathat a diabeteses retinopathia kialakulásában, hiszen javítja a szervezet inzulinérzékenységét is, csökkentve az inzulinrezisztencia és a diabeteses retinopathia kialakulásának kockázatát (40).

A látóidegyulladás, az sclerosis multiplex (SM) egyik gyakori első tünete, a látóideg axonjainak demielinizációja jellemzi. Vizsgálatok kimutatták, hogy az akut optikai neuritis (AON) súlyossága a vitaminhiányos betegeknél súlyosabb volt, ami arra utal, hogy a vitamin neuroprotektív lehet az AON-ban (41).

A pajzsmirigy szembetegség (TED) a Basedow-kórban szenvedők akár 25%-ánál is kialakuló szemészeti tünet. A TED-ben szenvedő betegek D-vitamin-szintje normál tartomány alatti volt, ami arra utal, hogy a D-vitamin, védő szerepet játszhat a TED kialakulásában (42).

E-vitamin

Az E-vitamin egy lipidben oldódó molekula, antioxidáns, mely diófélékben, magvakban, olajokban és leveles zöldségekben található (43). Elsősorban a sejtmembránban található, ahol véd a lipid-peroxidáció ellen, részt vesz a sejtek jelátvitelében, a simaizomzat proliferációjának gátlásában, a protein-kináz-C aktivitásában és az atherosclerosis folyamatának egyes részeiben.

Az abetalipoproteinaemiában (ABL) csökkent a koleszterin és a trigliceridek szintje, és ezzel együtt az E-vitamin alacsony felszívódása (44). Az ABL olyan szemészeti manifesztációi, mint a szemten-gelyferdülés, a kancsalság és a nystagmus általában gyermekkorban jelentkeznek (45). A legsúlyosabb szemészeti manifesztáció azonban az ABL retinopátia, amely végül a látóélesség csökkenéséhez vezethet. A korai E-vitamin-pótlással történő kezelés enyhíti az e rendellenességgel járó súlyos retinakárosodást (46, 47).

Az oxidatív stressz és a gyulladás hozzájárul az időskori szemészeti betegségek, például az AMD és a szürkehályog patogeneziséhez (32, 48, 49).



K-vitamin

A K-vitamin egy zsírsban oldódó tápanyag, amely döntő fontosságú az alvadási kaszkád fehérjéinek bioszintézisében. A K-vitamin hiánya a véralvadási faktorok homeosztázisának zavara miatt a K-vitaminhiányos vérzés (VKDB) nevű betegséghez vezethet (50). A K-vitamin-hiányt újszülöttek és felnőttek esetén pre- és intraretinalis vérzésekkel hozták összefüggésbe (51).

Összefoglalás

A vitaminhiányok okozta szemészeti eltérések rendkívül változatosak lehetnek (erosis, encephalopathia, nyctalopia, opticus neuropathia, nystagmus, ophthalmoplegia és vérzés), emellett súlyosbíthatják olyan gyakori szemészeti eltéréseket, mint a szemszárazság, az időskori maculadegeneráció és a diabeteses retinopathia. Célunk volt az egyes vitaminhiányok szemészeti manifesztációinak összefoglalása, hogy a klinikusoknak gyakorlati útmutatót adjon a vitaminhiányokkal összefüggő szemészeti állapotok felismeréséhez, értékeléséhez és kezeléséhez.

Summary

Ophthalmological aspects of nutritional deficiencies

Kitti Kormányos; Semmelweis University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology

Vitamin deficiencies are a well-known disorder in economically developing countries, but their diagnosis is significantly delayed or missed in developed countries due to the small number of cases. Vitamin deficiencies affect, among other things, the visual system and their ocular manifestations are related to the biochemical function of the nutrient. Vitamin deficiencies due to inadequate nutrition can cause or aggravate many eye diseases, but can be effectively treated if detected early. The aim of this summary is to raise awareness of the most common ocular manifestations of vitamin deficiencies among fellow professionals, to raise awareness of the possibility of vitamin deficiencies underlying ocular symptoms in cases of nutritional difficulties/disorders.

KEYWORDS vitamin deficiencies, vitamin A-B-D-E-K, ocular manifestation, nutrition

Irodalom

1. Tauman R, Levine A, Avni H, et al. Coexistence of sleep and feeding disturbances in young children. *Pediatrics* 2011; 127:e615–e621.
2. Pereira A, Adekunle RD, Zaman M, et al. Association Between Vitamin Deficiencies and Ophthalmological Conditions. *Clin Ophthalmol* 2023; Jul 19; 17:2045–2062.
3. Lim TSH, Aw M, Slosky L, et al. Beyond Picky Eating. *J Dev Behav Pediatr*. 2020; Oct-Nov; 41(8):656–658.
4. Wolf G. The discovery of the visual function of vitamin A. *J Nutr* 2001; 131(6):1647–1650.
5. Chiu M, Watson S. Xerophthalmia and vitamin A deficiency in an autistic child with a restricted diet. *BMJ Case Rep*. 2015; Oct 5; 2015:bcr2015209413.
6. Song P, Adeyoye D, Li S, et al. Global Health Epidemiology Research Group (GHERG). The prevalence of vitamin A deficiency and its public health significance in children in low- and middle-income countries: A systematic review and modelling analysis. *J Glob Health* 2023; Aug 11; 13:04084.
7. Gilbert C. The eye signs of vitamin A deficiency. *Community Eye Health* 2013; 26(84):66–67.
8. Sommer A. Xerophthalmia and vitamin A status. *Prog Retin Eye Res* 1998; 17:9–31.
9. Martel JL, Kerndt CC, Doshi H, et al. Vitamin B1 (Thiamine). *StatPearls*; 2023.
10. Makarchikov AF, Lakaye B, Gulyai IE, et al. Thiamine triphosphate and thiamine triphosphatase activities: from bacteria to mammals. *Cell Mol Life Sci* 2003; 60(7):1477–1488.
11. Butterworth RF, Kril JJ, Harper CG. Thiamine-dependent enzyme changes in the brains of alcoholics: relationship to the Wernicke-Korsakoff syndrome. *Alcohol Clin Exp Res* 1993; 17(5):1084–1088.
12. Reuler JB, Girard DE, et al. Current concepts. Wernicke's encephalopathy. *N Engl J Med* 1985; 312(16):1035–1039.
13. Winters J, Niespodzany E, Kini TA, et al. Rapid same-day resolution of internuclear ophthalmoplegia in Wernicke encephalopathy following parental high dose thiamine. *Can J Ophthalmol* 2020; 55(2):e69–e70.
14. Isen DR, Kline LB. Neuro-ophthalmic manifestations of wernicke encephalopathy. *Eye Brain* 2020; 12:49–60.
15. Tarnutzer AA, Straumann D. Nystagmus. *Curr Opin Neurol*. 2018; 31.
16. Victor M, Adams RD, Collins GH. The Wernicke-Korsakoff syndrome. A clinical and pathological study of 245 patients, 82 with post-mortem examinations. *Contemp Neurol Ser* 1971; 7:1–206.
17. Cogan DG, Victor M. Ocular signs of Wernicke's disease. *Arch Ophthalmol* 1954; 51(2):204–211.
18. Froese DS, Fowler B, Baumgartner MR. Vitamin B(12), folate, and the methionine remethylation cycle-biochemistry, pathways, and regulation. *J Inher Metab Dis* 2019; 42(4):673–685.
19. Green R, Datta Mitra A. Megaloblastic anemias: nutritional and other causes. *Med Clin North Am* 2017; 101(2):297–317.
20. Krautler B. Vitamin B12: chemistry and biochemistry. *Biochem Soc Trans* 2005; 33(Pt 4):806–810.
21. Orssaud C, Roche O, Dufier JL. Nutritional optic neuropathies. *J Neurol Sci* 2007; 262(1–2):158–164.
22. Sijlmasi O. Folic acid deficiency and vision: a review. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2019; Aug; 257(8):1573–1580.
23. Rochtchina E, Wang JJ, Flood VM. Elevated serum homocysteine, low serum vitamin B12, folate, and age-related macular degeneration: the blue mountains eye study. *Am J Ophthalmol* 2007; 143(2):344–346.
24. Huang P, Wang F, Sah BK, et al. Homocysteine and the risk of age-related macular degeneration: a systematic review and meta-analysis. *Sci Rep* 2015; 5:10585.
25. Damiao CP, Rodrigues AO, Pinheiro MF, et al. Prevalence of vitamin B12



- deficiency in type 2 diabetic patients using metformin: a cross-sectional study. *Sao Paulo Med J* 2016; 134(6):473–479.
26. Ren X, Chou Y, Jiang X, et al. Effects of oral vitamin B1 and mecobalamin on dry eye disease. *J Ophthalmol* 2020; 2020:9539674.
 27. Ozen S, Ozer MA, Akdemir MO. Vitamin B12 deficiency evaluation and treatment in severe dry eye disease with neuropathic ocular pain. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2017; 255(6):1173–1177.
 28. Jacob RA, Sotoudeh G. Vitamin C function and status in chronic disease. *Nutr Clin Care* 2002; 5(2):66–74.
 29. Padayatty SJ, Katz A, Wang Y, et al. Vitamin C as an antioxidant: evaluation of its role in disease prevention. *J Am Coll Nutr* 2003; 22(1):18–35.
 30. Greco AM, Fioretti F, Rimo A. Relationship between hemorrhagic ocular diseases and vitamin C deficiency: clinical and experimental data. *Acta Vitaminol Enzymol* 1980; 2(1–2):21–25.
 31. Whatham A, Bartlett H, Eperjesi F, et al. Vitamin and mineral deficiencies in the developed world and their effect on the eye and vision. *Ophthalmic Physiol Opt* 2008 Jan; 28(1):1–12.
 32. Eye Disease Study Research G A-R. A randomized, placebo-controlled, clinical trial of high-dose supplementation with vitamins C and E, beta carotene, and zinc for age-related macular degeneration and vision loss: AREDS report no. 8. *Arch Ophthalmol* 2001; 119(10): 1417–1436.
 33. Izzotti A, Bagnis A, Sacca SC. The role of oxidative stress in glaucoma. *Mutat Res* 2006; 612(2):105–114.
 34. DeLuca HF, Zierold C. Mechanisms and functions of vitamin D. *Nutr Rev* 1998; 56(2 Pt 2):S4–10.
 35. Sarafin K, Durazo-Arvizu R, Tian L, et al. Standardizing 25-hydroxy-vitamin D values from the Canadian Health Measures Survey. *Am J Clin Nutr* 2015; 102(5):1044–1050.
 36. Amrein K, Scherkl M, Hoffmann M, et al. Vitamin D deficiency 2.0: an update on the current status worldwide. *Eur J Clin Nutr* 2020; 74(11):1498–1513.
 37. The epidemiology of dry eye disease: report of the epidemiology subcommittee of the international dry eye Workshop (2007). *Ocul Surf* 2007; 5(2):93–107.
 38. Liu J, Dong Y, Wang Y. Vitamin D deficiency is associated with dry eye syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Acta Ophthalmol* 2020; 98(8):749–754.
 39. Suzuki A, Kotake M, Ono Y, et al. Hypovitaminosis D in type 2 diabetes mellitus: association with microvascular complications and type of treatment. *Endocr J* 2006; 53(4):503–510.
 40. Cade C, Norman AW. Vitamin D3 improves impaired glucose tolerance and insulin secretion in the vitamin D-deficient rat in vivo. *Endocrinology* 1986; 119(1):84–90.
 41. Pihl-Jensen G, Frederiksen JL. 25-Hydroxyvitamin D levels in acute monosymptomatic optic neuritis: relation to clinical severity, paraclinical findings and risk of multiple sclerosis. *J Neurol* 2015; 262(7):1646–1654.
 42. Heisel CJ, Riddering AL, Andrews CA, Kahana A. Serum vitamin D deficiency is an independent risk factor for thyroid eye disease. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2020; 36(1):17–20.
 43. Herrera E, Barbas C. Vitamin E: action, metabolism and perspectives. *J Physiol Biochem* 2001; 57(1):43–56.
 44. Wetterau JR, Aggerbeck LP, Bouma ME, et al. Absence of microsomal triglyceride transfer protein in individuals with abetalipoproteinemia. *Science* 1992; 258(5084): 999–1001.
 45. Cogan DG, Rodrigues M, Chu FC, et al. Ocular abnormalities in abetalipoproteinemia. A clinicopathologic correlation. *Ophthalmology* 1984; 91(8): 991–998.
 46. Chowers I, Banin E, Merin S, et al. Long-term assessment of combined vitamin A and E treatment for the prevention of retinal degeneration in abetalipoproteinemia and hypobetalipoproteinemia patients. *Eye* 2001; 15(Pt 4):525–530.
 47. Runge P, Muller DP, McAllister J, et al. Oral vitamin E supplements can prevent the retinopathy of abetalipoproteinemia. *Br J Ophthalmol* 1986; 70(3):166–173.
 48. Delcourt C, Cristol JP, Tessier F, et al. Age-related macular degeneration and antioxidant status in the POLA study. POLA Study Group. *Pathologies Oculaires Liees à l'Age. Arch Ophthalmol* 1999; 117(10): 1384–1390.
 49. Belda JL, Roma J, Vilela C, et al. Serum vitamin E levels negatively correlate with severity of age-related macular degeneration. *Mech Ageing Dev* 1999; 107(2):159–164.
 50. Zamel R, Khan R, Pollex RL, et al. Abetalipoproteinemia: two case reports and literature review. *Orphanet J Rare Dis* 2008; 3:19.
 51. Marchili MR, Santoro E, Marchesi A, et al. Vitamin K deficiency: a case report and review of current guidelines. *Ital J Pediatr* 2018; 44(1):36.

Útravaló tudnivaló

- A nem megfelelő táplálkozásból adódó vitaminhiányok számos szemészeti betegséget okozhatnak, vagy meglévő betegséget súlyosbíthatják.
- A-vitamin-hiány (VAD) leggyakoribb oka az alultápláltság.
- Autizmus spektrum zavar (ASD) gyermekeknél elhúzódó szemészeti tünetek esetén gondolni kell a vitaminhiányokra.

Tesztkérdések

1. Mely vitamin hiánya a xerophthalmia?

- a) D-vitamin
- b) A-vitamin
- c) B₁-vitamin
- d) E-vitamin

2. Melyik vitamin szintje befolyásolja diabeteses retinopathia súlyosságát?

- a) B₁₂-vitamin
- b) C-vitamin
- c) D-vitamin
- d) A-vitamin

3. Mely szemészeti eltérés lehet a Wernicke-encephalopathia legkorábbi jele?

- a) kötőhártya-gyulladás
- b) papillaoedema
- c) szemhéjduzzanat
- d) nystagmus

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

Szemkörnyéki benignus színes elváltozások és jelentőségük újszülöttkorban

Maka Erika dr., Knézy Krisztina dr.

Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinika, Budapest (Igazgató: Nagy Zoltán Zsolt dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Maka Erika dr.

1085 Budapest, Mária u. 39.

E-posta: dr.maka.erika@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS Az élet első hónapjában észlelhető jóindulatú színes periocularis elváltozások egy része súlyos szemészeti szövődményeket okozhat. A könnyelvezető rendszer elzáródása könnytömlő gyulladással, cellulitissel járhat. A szemrés torzulását, a szemgolyó diszlokációját okozó haemangioma tompalátást eredményezhet. A Sturge-Weber szindróma a szemkörnyéki vascularis elváltozás mellett emelkedett introculáris nyomást és súlyos látásromlást okozhat. A megjelenésük miatt korán felismerhető eltérések korai szemészeti vizsgálatot indokolnak a szövődmények megelőzése érdekében.

KULCSSZAVAK dacryocystokele, haemangioma, Sturge-Weber-szindróma, tompalátás, glaucoma

Bevezetés

A szemkörnyéki elváltozásokat fejlődési rendellenesség, gyulladás, daganat vagy sérülés okozhatja gyermekkorban is. Egyes elváltozások már közvetlenül a születés után vagy az első néhány hétben észlelhetők. A korai diagnózis korai kezelést jelenthet. A közleményben három kórképre hívjuk fel a figyelmet (dacryocystocele, haemangioma, Sturge-Weber szindróma), melyet a gyermekorvos már az újszülött megtekintése során diagnosztizálhat és szemészeti vizsgálatot szükséges indítványoznia.

Veleszületett dacryocystokele

A könnyelvezető rendszer a belső szemzugban az alsó és a felső szemhéjnál veszi kezdetét és az alsó orrkagyló mögött végződik. Részei: könnypontok (puncta lacrimalia), könnycsövecskék (canaliculi lacrimalis), könnytömlő (saccus lacrimalis) és könnycsatorna (ductus nasolacrimalis).

A könnyelvezető rendszer a felszíni ectodermából fejlődik a maxilláris nyúlvány és a laterális orrnyúlvány között az első trimesztertől kezdődően. A könnyelvezető rendszer kezdetét jelentő könnypontok a 6. hónapban a szemhéjon, a ductus nasolacrimalis a születés előtt vagy után nyílik az orrüreg alsó meatusába.

A könnyelvezető rendszer veleszületett rendellenességei gyakoriak. Agenesia, atresia, stenosis, duplicatio a rendszer bármely részét érintheti. Craniofacialis fejlődési rendellenességek (pl. hasadékok) velejárói lehetnek (1).

A kanalizáció elmaradása általában a könnyút alsó végénél figyelhető meg. A könnyelvezető rendszer leggyakoribb veleszületett elzáródása (CNLDO: congenital nasolacrimal duct obstruction) a ductus nasolacrimalis distalis végének membrán által okozott obstrukciója. A ritkán előforduló congenitalis dacryocystokele esetén a könnyezés mellett a medialis canthus alatt észlelhetünk feszülő, kékeslilás, nem pulzáló duzzanatot, mivel a ductus nasolacrimalisban és a könnytömlőben nyákos folyadék halmozódik fel (1. ábra). A megnagyobbodott saccus nekifeszül a canaliculusoknak és a Rosemüller-billentyűnél lezárja azokat. Így az elvezető rendszer mindkét vége zárt, ezért nem tud a folyadék ürülni. A kórképet 1933-ban Silverman S. írta le első alkalommal.

A nagyobb könnytömlő már a magzati korban végzett ultrahangvizsgálat során is észlelhető (2. ábra). A duzzanat pedig közvetlenül a születés után vagy 1–2 héten belül látható. Általában egyoldali, de az esetek 25–30%-ában kétoldali. A Hasner-billentyűnél elzáródott ductus distalis vége cystaszerűen beboltosul az orrüregbe. Légzési és táplálási nehezítettséget okozhat (2-4). Differenciáldiagnózis szempontjából felmerülő kórképek:



1. ábra Kétoldali congenitalis dacryocystokele



2. ábra Bal oldali dacryocystokele magzati ultrahang felvételen

meningoencephalokele, meningokele, középvo-nali dermoid cysta, capillaris-haemangioma. Képal-kotó vizsgálatot (MR) a klinikailag nem egyértel-mű esetekben szükséges végezni. Gyulladásos tü-netek és légzési nehezítettség nélkül 2 hetes ob-szerváció javasolt a könnytömlő naponta hatszor masszírozásával, mivel így a ductus elzáródásának kinyílása igen gyakran bekövetkezhet. A módszer helyes kivitelezésének megtanítása a gyermek-szemész feladata (5). Egyes szerzők emellett loká-

lis antibiotikum-tartalmú csepp alkalmazását is ja-vasolják. Amennyiben azonban légzési és táplálási nehezítettséget, a könnytömlő gyulladását észlel-jük, indokolt a kezelés. Akut dacryocystitis esetén a könnytömlőnek megfelelő duzzanat felett a bőr hyperaemiás és a saccusból purulens váladék ex-primálható. Az akut könnytömlő-gyulladás progre-diálhat és cellulitist okozhat, valamint a bőrön fistula alakulhat ki. Légzési és táplálási nehezített-ség, valamint gyulladás esetén szisztémás antibio-tikum alkalmazása mellett a könnyút szondázása és az elzáródott distalis vég megnyitása szükséges. Intranasalisan cysta diagnosztizálása és ellátása ér-dekében olykor indokolt lehet fül-orr-gégész bevo-nása is.

Haemangioma

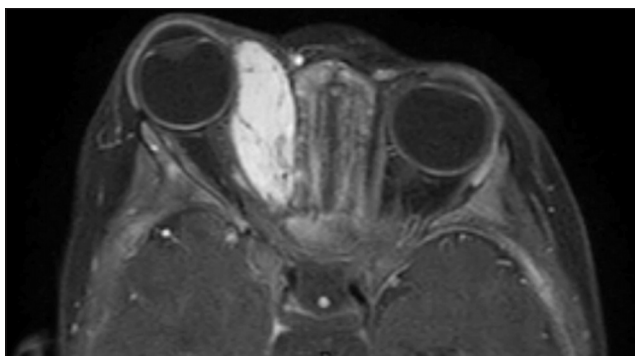
Az infantilis capillaris-haemangiomák születéskor vagy az első néhány hétben észlelhető gyakori jó-indulatú vascularis anomaliák. A korai proliferatív, aktív növekedési fázist általában lassú involúciós fázis követi. Az elváltozások különböző méretűek és elhelyezkedésűek lehetnek. A periorbitalis régió leggyakoribb daganatainak tekinthetők. Előfordul-hat multifokális megjelenés is. Koraszülötteknél gyakrabban fordul elő. A pontos patogenezis nem tisztázott. PHACE(S) szindróma részét is képezhe-tik.

Periocularis megjelenés esetén gyakoribb az egy-oldali és felső szemhéji érintettség. Lehet subcutan és mély, orbitalis vagy kombinált forma is. Míg a felszínes elváltozások vöröses színűek, éles szélű-ek és nyomás hatására elhalványodnak, a mély for-ma kékeslilás. A méret és az elhelyezkedés függvé-nyében duzzanatot, a szemhéj deformitását vagy a szemgolyó diszlokációját okozhatja (3. ábra).

A diagnózis a klinikai vizsgálaton és a mély formák esetén a képalkotó vizsgálatokon (ultrahang, MR) alapszik (4. ábra). Nagy (>5 cm), segmentalis haemangioma esetén PHACE(S) szindróma (posterior scala malformáció, haemangioma, arteria anomalia, cardialis eltérés, szemészeti elté-rés, sternum fejlődési rendellenessége) irányában is vizsgálatokat szükséges végezni. Ezen szindró-



3. ábra Jobb oldali orbita-haemangioma klinikai megjelenése



4. ábra A 3. ábrán látható jobb oldali orbita haemangioma MR-felvétele

ma esetén a lehetséges szemészeti eltérések: coloboma, microphthalmus, morning glory papilla, n. opticus hypoplasia, peripapillaris staphyloma.

A legtöbb periocularis haemangioma az involúciós fázisban spontán regrediál. Amennyiben azonban ez elmarad, akkor a szemészeti komplikációk megelőzését is szem előtt kell tartanunk.

A periocularis haemangiomák szövődménye lehet a szemhéjcsüngés (ptosis), a kancsalság (strabismus) és az irodalmi adatok alapján igen gyakran előforduló következményes tompalátás (amblyopia). Kancsalságot az izmok érintettsége, szemgolyó diszlokációja és a tompalátás is okozhat. Az orbita haemangioma komprimálhatja a látóideget, exophthalmust okozhat, mely a szemrés záródásának elégtelenségéhez és a szaruhártya kiszáradásához vezethet. Az amblyopia nemcsak a szemhéj deformálásával, a szűkebb szemréssel és a primer vagy szekunder kancsalsággal hozható összefüggésbe. A szaruhártya görbületének, törőerejének (astigmatismus) és ezáltal a szem törőerejének (anisometropia) a megváltozása is hozzájárul ennek fokozott rizikójához. A haemangioma kezelése és a szemészeti terápia (szemüveg, tapasztolás) a tompalátást megelőzheti vagy annak súlyosságát mérsékelheti.

Amennyiben a haemangioma kezelése szükséges, a következő lehetőségek állnak rendelkezésünkre: helyi és szisztémás gyógyszeres kezelés (béta-receptor-blokkoló, szteroid), lézerkezelés és sebészeti eltávolítás. A kezelési lehetőségek mérlegelése és kivitelezése, a gyermek hosszútávú követése és gondozása a gyermekgyógyász és a szemész csapatmunkájában kell megtörténnjen (6-8).

Sturge–Weber-szindróma

Az általában egyoldali encephalotrigeminalis angiomatosis (capillaris-vénás malformáció) ritka

veleszületett vascularis betegség. A neurofibromatosis és a sclerosis tuberosa után a harmadik leggyakoribb neurocutan megbetegedés. Az arcon úgynevezett tűzfoltot (nevus flammeus, portói bor színű folt) figyelhetünk meg már a születés után (5. ábra). Ehhez társulhat az agy érmalformációja és azonos oldali emelkedett szemnyomás (9, 10). A leptomeningealis eltérés következménye görcs-tevékenység, epilepszia lehet.



5. ábra Sturge–Weber-szindróma miatt gondozott gyermek nevus flammeusa

A szemészeti tünetek részben az intracranialis eltéréssel függenek össze (az occipitalis lebeny vagy a tractus opticus érintettsége miatti látótér defectus) vagy attól függetlenek. A tűzfolt a periocularis régióban és a szemhéjon is megfigyelhető. Észlelhetjük a kötőhártya és a szivárványhártya vascularis abnormalitását (telt, kanyargós erek) is. A szaruhártya vastagabb. A corpus ciliare hyperaemiája fokozott csarnokvíz-termeléshez vezethet. Az episclerális vénás nyomás az érintett oldalon emelkedett, a Schlemm-csatornában vér figyelhető meg, azaz a csarnokvíz elfolyása akadályozott. Ezek mellett a csarnokzug fejlődési zavara is hozzájárulhat az emelkedett intraocularis nyomáshoz, azaz a zöldhályoghoz (glaucoma). Az érintettek esetén rendszeres szemészeti vizsgálatra, szemnyomás-ellenőrzésre van szükség, melyet olykor altatásban indokolt elvégezni. Ezen szekunder veleszületett zöldhályog kezelése igen sok kihívást hordoz magában. Azt azonban mindenképpen megállapíthatjuk, hogy kezelés nélkül vaksághoz vezet. Emellett körülírt és diffúz chorioidea haemangioma valamint retinaleválás is része lehet a kórképnek. Megfelelő intraocularis nyomás esetén is gondolnunk kell a két szem különböző fénytörésére (anisometropia), mely korrigálatlanul tompalátáshoz vezethet.

Sturge–Weber-szindróma esetén szintén kiemelt jelentőségű az interdiszciplináris együttműködés a kivizsgálás, a kezelés és a hosszútávú beteggondozás vonatkozásában is.



Summary

Benign coloured lesions of the periocular region and their significance in the newborn

Erika Maka, Krisztina Knézy; Semmelweis University, Department of Ophthalmology

Some of the benign coloured periocular lesions detected in the first month of life can cause serious ophthalmic complications. Blockage of the tear drainage system may be associated with dacryocystitis and cellulitis. Haemangioma causing deformation of the palpebral fissure and dislocation of the eyeball may result in amblyopia. Sturge-Weber syndrome may cause increased intraocular pressure and severe visual impairment in addition to vascular lesions around the eye. The early detection of these abnormalities due to their appearance requires early ophthalmological examination to prevent complications.

KEYWORDS dacryocystocele, hemangioma, Sturge-Weber syndrome, amblyopia, glaucoma

Irodalom

1. Szalai I. Könnyelvezetési zavarok és kezelésük. Szemészet 2019; 156(4):242–56.
2. Cavazza S, Laffi GL, Lodi G, Tassinari D, et al. Congenital dacryocystocele: diagnosis and treatment. Acta Otorhinolaryngol Ital 2008;28:298–301.
3. Singh S, Ali MK. Congenital Dacryocystocele: A major review. Ophthalmic Plast Reconstr Surg 2019;35(4):309–17.
4. Pur Dr, Husein M, Makar I. Management of Congenital Dacryocystocele: A Case Series and Literature Review. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2023; 60(3):e31–e34.
5. Semmelweis oktatóvideók: Könny-csatorna-masszázs újszülötteknek. <https://www.youtube.com/watch?v=Agc4LbYGncM&list=PLCehZAqE0dwmtDC68Jeyv3EEU4IHRlg9&index=13>
6. Solymosi Ágnes. Haemangiomák. In: Szalai Zsuzsanna, szerkesztette. Gyermekbőrgyógyászat. Medicina Könyvkiadó Zrt., Budapest, 2020. P. 223–9.
7. Stass-Isern M. Periorbital and Orbital Infantile Hemangiomas. International Ophthalmology Clinics 2014; 54(3):73–82.
8. Tavakoli M, Yadegari S, Mosallaei M, et al. Infantile Periocular Hemangioma. J Ophthalmic Vis Res 2017; 12(2):205–211
9. Hollódy K. Neurocutan szindrómák (phakomatosisok). In: Hollódy K, szerkesztette. Gyermekneurológia. Medicina Könyvkiadó Zrt., Budapest, 2019. o. 241–243
10. Sabeti S, Ball KL, Bhattacharya S, et al. Consensus Statement for the Management and Treatment of Sturge-Weber Syndrome: Neurology, Neuroimaging, and Ophthalmology Recommendations. Pediatr Neurol. 2021; 121: 59–66

Útravaló tudnivaló

- A congenitalis dacryocystocele általában egyoldali, a medialis canthus alatt elhelyezkedő kékes színű elváltozásként figyelhető meg újszülött korban. Akut gyulladást, cellulitist, légzési- és táplálási nehezítettséget okozhat. A könnyelvezető rendszer distalis végének megnyitását általában korán szükséges elvégezni.
- A periorbitalis haemangioma tompalátást okozhat. A szemkörnyéki vascularis eltérések miatt szemészeti vizsgálat indokolt a látási funkciók és a fénytörési hiba ellenőrzésével. Korai amblyopia ellenes kezelés jöhet szóba.
- Sturge-Weber-szindróma glaucomával járhat és látásvesztéshez vezethet. Periocularis vascularis eltérés esetén gyermekszemészeti vizsgálat indokolt.

Tesztkérdések

1. Veleszületett dacryocystocele:

- a) kékes-lilás duzzanat a medialis canthus alatt
- b) légzési nehezítettséget okozhat
- c) táplálási nehezítettséget okozhat
- d) mindegyik

2. Szemkörnyéki vascularis eltérés:

- a) tompalátást okozhat
- b) glaucomával járhat
- c) szemészeti vizsgálatot indokol
- d) mindegyik

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

A kancsalság kezelésének, gondozásának feladatai gyermekkorban

Szamosi Anna

Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinika, Budapest (Igazgató: Nagy Zoltán Zsolt dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Szamosi Anna dr.

1085 Budapest, Mária u. 39.

E-posta: szamosi.anna@semmelweis.hu

ÖSSZEFOGLALÁS A kancsalság felismerése és időben történő kezelése alapfeltétel a tompalátás megelőzésében. A kancsalság kezelésében a konzervatív és operatív eljárások kiegészítik egymást. Általában elmondható, hogy a műtét eredményesebb akkor, ha már mindkét szemmel azonosan jó a látóélesség. A gondozás ellenőrzést igényel a gyermeket gondozó szülő, a kezelőorvos, a gyermekorvos és a védőnő részéről egyaránt.

KULCSSZAVAK kancsalság, tompalátás

Kancsalságról akkor beszélünk, ha a szemek nézővonalai nem párhuzamosak, szöget zárnak be. Tágabb értelemben a kancsalság a kétszemes együttlátás hiánya.

Kísérő és bénulásos kancsalságot különböztetünk meg.

Kísérő kancsalság esetén minden tekintési irányban a kancsalsági szög azonos, bénulásos kancsalság esetén a kancsalsági szög változó mértékű, a legnagyobb abban az irányban, amelyikbe a bénult izom mozgatta volna a szemet.

A gyermekek mintegy 4%-a kancsal és közülük minden harmadik tompalátó.

A kancsalság lehet veleszületett, kialakulhat akkor, ha a túllátás korrigálásához szükséges alkalmazkodás mértéke kisebb, így az éleslátás csak egyidejű konvergencia impulzussal lehetséges.

Kancsalság nagyobb arányban alakul ki koraszülötteknél, kis súlyú újszülöttnél, iker babáknál. Családi halmozódás is megfigyelhető, ami a genetikai háttérre hívja fel a figyelmet. Etiológiájában neurológiai kórképek, myopathiák szerepelhetnek.

Kisgyermekkorban a kancsalítás egyéb látást károsító betegség legfontosabb, néha egyetlen tünete is lehet, például szaruhártyaheg, veleszületett szürkehályog, ideghártyaheg, gyulladás, látóideg-károsodás, tumor.

A két szem a szemmozgató izmokkal, idegekkel, magvakkal, a központi idegrendszeri pályákkal, valamint a megfelelő kéri területekkel együtt

szenzomotoros egységet alkot. A szemizmok a szemeket automatikusan olyan helyzetbe hozzák, hogy a kép az éleslátás helyére, a foveolára kerüljön.

A binocularis látás reflextermészetű, feltételes reflex, tanulás után válik automatikussá. A fejlődés éveket vesz igénybe, teljessé 5 éves kor után válhat.

1. Szimultán percepció: egyidejű észlelés.

Ekkor a két szem külön-külön észleli a környező világot, a születést követő 6–8 hónapos korra jellemző

2. fúzió: a két szem egyenlő nagyságú, élességű és megfelelő helyre vetülő képének egybe olvasztása.

Begyakorlása után fúziós kényszer alakul ki, 2-3 éves korra jellemző

3. sztereolátás: a mélységérzékelés kialakulása.

Teljessé 5-6 éves korra válhat.

A fejlődés az említett fokozatokat követi sorrendben, amennyiben valamelyik lépés nem jön létre, pl. valamilyen szemészeti betegség miatt, nem jön létre kétszemes együttlátás.

A látóközpont fejlődése 14–15 éves korig tart, ezután az életkor után a látóélesség javítása nem érhető el. Amennyiben a két szem együttműködésének zavara iskoláskor előtt nem kerül felfedezésre a tompalátás kezelése eredményezheti a látóélesség javulását, de nagy valószínűséggel a sztereo látás, a binokuláris látás harmadik foka nem érhető



el. Ebből adódik az előírásoknak megfelelő időben történő szűrővizsgálatok elvégzésének fontossága.

A kancsalság lehet valódi kancsalság (heterotropia) és lehet rejtett kancsalság (heterophoria). A kancsalságnak lehetnek szenzoros, motoros és centrális okai.

A deviáció iránya szerint eso-, exo-, hyper- vagy hypotropiát különböztethetünk meg.

Jelentkezhet 6 hónapos kor előtt (congenitalis), 6 hónapos kor után (szerzett).

A fixáló szem szerint lehet monokuláris vagy alternáló.

Állandó egyszemes kancsalítás a tompalátás diagnózisát jelenti.

Rejtett kancsalság esetén a szemizmok többletmunkája révén a szem nézővonala párhuzamos marad, tehát van binokuláris látás. A szervezetben zajló folyamatok (pl. lázas állapot), a szem fokozott igénybevétele (pl. hosszan tartó számítógép előtti munka) ezt a kvázi egyensúlyi állapotot felbontja, a szem kifáradására jellemző (asthenopiás) panaszokat okozva.

Szemvörösség, könnyezés, szemfájdalom, átmeneti homályos látás jelentkezhet.

Korrigálása panaszok esetén szükséges (prizmás korrekcióval).

A köznézés gyengesége esetén jellemző panasz az, hogy a páciens olvasáskor hamar elfárad, szem pl. könnyezni kezd.

A normális konvergencia közelpont 6 cm-en belüli. Ez a képesség a szervezet „locus minoris resistencie”-je. Anaemia, pajzsmirigy-működési zavar, alkati sajátosságok miatt gyengülhet.

Konvergencia képtelenség esetén a nervus oculomotorius részleges paresisére is gondolni kell.

Bénulós kancsalságnál a szemizmok bénulhatnak egyenként, csoportosan, részlegesen vagy teljesen, veleszületetten és szerzetten.

Beszélhetünk perifériás idegi, központi idegrendszeri, izomeredetű, orbita betegségeket kísérő bénulásról. Az ok lehet sérülés, gyulladás, keringési zavar, daganat, toxikus ártalom, fejlődési rendellenesség.

Ha már kialakult binokuláris látás mellett következik be, a beteg legfőbb panasza a kettős látás. Friss esetben a szemmozgások és a kettősképek helyzetéből megállapítható, hogy melyik izom vagy izomcsoport bénult. Idült esetben a szekunder és terciér elváltozások kialakulása nehezíti annak eldöntését, hogy melyik izom vagy izomcsoport bénulása volt elsődleges. Az azonos oldali antagonista és az ellenoldali szinergista izom túlműködése figyelhető meg. A bénult izom fokozott impulzust kap, emiatt túlműködik az ellenoldali szinergista izom, viszont a bénult izom gyengesége kihat az azonos oldali antagonista izomra, ennek túlműködését okozva.

A kettős látás (diplopia) zavaró a páciens számára, ezért megpróbál kompenzálni. Kényszerfejtartás (a bénult izom működési iránya felé), ill. a fixálás a bénult szemmel (ekkor a második kép perifériásabb helyzetbe kerülhet, így kevésbé zavaró, könnyebben nyomható el) lehet jellemző.

A bénult izmok vizsgálata társszakmák együtműködést igényli.

A szemizom-bénulás ritkán gyógyul a működés teljes helyreállításával. A kancsalság rendszerint maradandó, bár idővel csökkenhet.

A fénytörési hiba vizsgálata gyermekeknél skiaszkópiával történik. Ekkor a vizsgálat idejére az alkalmazkodó képességet átmenetileg felfüggesztjük, többnyire rövidebb hatású cycloplegicummal. Erről hasznos előre tájékoztatni a szülőt, esetenként a gyermeket is. A készítmény kb. 3–4 órán keresztül az alkalmazkodóképesség felfüggesztése miatt főként közelre homályos látást, valamint a sztereolátás felfüggesztését okozza. Néha a pupilla tágassága a vizsgálatot követő napon is fennáll, ebben az esetben fokozottabb érzékenységről beszélhetünk, teendő nincs, a funkciók lassabban ugyan, de visszaállnak.

A kancsalság kezelése

A kancsalság kezelése elsőként a megfelelő korrekció felírásával történik. A keret pontos illesztésével érhető csak el pontos optikai hatás, fontos a megfelelő keretillesztés folyamatos ellenőrzése.

Amennyiben a szemüveg állandó viselése mellett is kancsalságot mérünk és tompalátás áll fenn a következő lépés az okklúzió, a jobban látó szem kizárása a látásból. A feladat folyamatos gondozást, ellenőrzést igényel, a takart szem látóélességét is figyelni kell. Facialis okklúzió javasolt minden olyan esetben, amikor a látóélesség 50% alatti, amennyiben a látóélesség ennél már jobb elegendő a szemüveg takarása, valamint optikai takarás alkalmazása (penalizáció több szemüveggel). Számítógépes alkalmazások használatának hosszútávú eredményessége a tompalátás kezelésben még nem igazolható, kutatások folynak a témában. A kancsalság kezelésében a konzervatív és operatív eljárások kiegészítik egymást. Általában elmondható, hogy a műtét eredményesebb akkor, ha már mindkét szemmel azonosan jó a látóélesség. A műtétek izomerősítő vagy gyengítő hatásúak. Előfordulhat, hogy nem elegendő egy műtét, a megfelelő eredmény több lépésben érhető el. Különösen igaz ez bénulós kancsalság esetén.

A műtétet követően is viselni kell a korábban elrendelt szemüveg korrekciót és attól függően, hogy milyen a szenzoros állapot, a műtétet követően is szükség lehet részleges okklúzió alkalmazására.



A binokuláris látás hiánya rontja az életminőséget, korlátozhatja számos területen az érintett lehetőségeit, pl. szakmaválasztás terén. A jó szem betegsége, sérülése miatti vakság rizikója 1,2% a teljes életre vetítve.

A kancsalság kezelése, gondozása komplex feladat, több szereplő (gyermek, szülő, szemész, gyermekorvos, védőnő) összehangolt együttműködése nélkül nem lehet eredményes.

Summary

The commitments of the treatment and the care in childhood strabismus

Anna Szamosi; Semmelweis University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology

The importance of the recognition and the treatment in time of strabismus is essential to prevent amblyopia. Conservative therapy and surgery can complement each other. The result of the surgery is better when the visual acuity is better with both eyes. The caring process needs regular monitoring by the parents, the ophthalmologist, the pediatrician and the district nurse.

KEYWORDS *strabismus, amblyopia*

Irodalom

1. Simons K: Amblyopia characterization, treatment and prophylaxis. *Surv Ophthalmol* 2005; 50:2, 123-166.
2. Nagy Zoltán Zsolt (szerk.) Gyermekszemészet tankönyve. Medicina 2017, ISBN 978-963-226-602-2
3. Rowe F: Clinical orthoptics. Second ed. Blackwell Pub.Ltd. 2004.
4. Mohny BG: Common forms of childhood strabismus in an incidence cohort. *Am J Ophthalmol* 2007; 144(3): 465-467.
5. Von Noorden, GK, Helveston, EM: Strabismus lépésről lépésre, MGYST kiadvány, 1998.

Útravaló tudnivaló

- A kancsalság kezelésében alapvetően fontos az időben történő észlelés, így kezelhető, megelőzhető a tompalátás. Nem lehet elégszer hangsúlyozni a szűrővizsgálatok fontosságát.
- A kezelés akár több évig tartó gondozást igényel. A javasolt terápia hatásosságában a folyamatos ellenőrzés fontos szerepet kap, ebben kulcsszereplő a gyermek házi gyermekorvosa.

Tesztkérdések

1. A binokuláris látás kialakulásának lépései helyesen:

- a) szimultán percepció, fúzió, sztereolátás
- b) sztereolátás, fúzió, szimultán percepció
- c) fúzió, sztereolátás, szimultán percepció

2. Jelölje az igaz állítást!

- a) A kancsalság a kétszemes együttlátás megtartása mellett a binokuláris látás hiánya
- b) Kancsalság esetén a két szem nézővonala párhuzamos
- c) Kísérő kancsalság esetén minden tekintési irányban azonos a kancsalsági szög
- d) Bénulós kancsalság esetén a kancsalsági szög változó, a legkisebb abban az irányban, amerre a bénult izom mozgatta volna a szemet

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

Oculo-auriculo-vertebralis spektrum betegség (Goldenhar-szindróma)

Szigeti Andrea dr.¹, Szeifert Lilla dr.², Maka Erika dr.¹

¹Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinika, Budapest (Igazgató: Nagy Zoltán Zsolt dr.)

²Győr-Moson-Sopron Vármegyei Petz Aladár Egyetemi Oktatókórház (Igazgató: Jávor László dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Szigeti Andrea dr.

1085 Budapest, Mária u. 39.

E-posta: szigandi@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS Az oculo-auriculo-vertebralis spektrum betegség egy ritka, sporadikus, összetett veleszületett rendellenességekkel járó tünetegyüttes, változatos klinikai megjelenéssel. A jellegzetes craniofacialis eltérések mellett jellemző a szemészeti, fülészeti, valamint vertebralis rendellenességek társulása. Közleményünkben felhívjuk a figyelmet az oculo-auriculo-vertebralis spektrum betegségekre, melynek ellátása több szakterület, köztük a gyermekgyógyászat és szemészet interdiszciplináris együttműködését igényli.

KULCSSZAVAK oculo-auriculo-vertebralis spektrum betegség, Goldenhar-szindróma, szemhéjcoloboma, epibulbaris dermoid, lipodermoid

Bevezetés

Az oculo-auriculo-vertebralis spektrum betegség (OAVS) egy ritka, veleszületett, több szervet érintő, főként craniofacialis fejlődési rendellenességekkel járó kórkép, melynek klinikai megjelenése egyénenként változó súlyosságú lehet. Prevalenciája a korábbi irodalmi adatok alapján 1/3500–1/45 000 élveszületés között alakul, incidenciája 1–9/100 000 körül becsülhető. A fiúgyermekek érintettsége kb. 1,5-szer gyakoribb (fiú-lány arány: 3:2) (1).

A kórkép szemészeti, fülészeti és facialis jellegzetességeit elsőként Maurice Goldenhar belga-amerikai szemész írta le 1952-ben. Később, 1963-ban Gorlin és mtsai igazolták, hogy a szindrómához gyakran vertebralis anomáliák is társulnak, így az

oculo-auriculo-vertebralis szindrómát Goldenhar-vagy Goldenhar-Gorlin-szindrómának is nevezzük. 1989-ben Cohen és mtsai használták először az oculo-auriculo-vertebralis spektrumbetegség elnevezést, utalva arra, hogy a kórkép fenotípusosan rendkívül változatos formában nyilvánulhat meg (1-3).

Közleményünkben a nemzetközi irodalom áttekintésével felhívjuk a figyelmet az oculo-auriculo-vertebralis spektrumbetegségekre, melynek kivizsgálása, gondozása több szakma, köztük a szemészet és gyermekgyógyászat együttműködését igényli.

Etiológia, patogenezis

Az OAVS többnyire sporadikus megjelenésű, multifaktoriális eredetű veleszületett fejlődési

1. táblázat Az OAVS-vel összefüggésbe hozható, korábban leírt genetikai eltérések, valamint a leggyakoribb környezeti és maternális tényezők (1-6)

Genetikai eltérések	Környezeti faktorok, maternális tényezők
5p13.33 deléción - WNT5B gén (12p13.33) deléción 14q23.1 mikroduplicáción 22q kromoszóma-anomáliák - CGS gén (14q31.) deléción 12q13.33 deléción 22q11 régió parciális triszómiája - t(9; 12)(p2312.2) transzlokáción 7, 9, 22 kromoszóma triszómia, mozaicizmusa	- terhesség alatti diabetes mellitus - többes terhesség - maternális hypothyreoidizmus - asszisztált reprodukciós beavatkozás - coeliakia - terhesség alatti dohányzás - terhesség alatti droghasználat - tamoxifen - thalidomide



rendellenesség csoport, ún. neurocristopathia. A fej és a nyak fejlődésének alapját adó kopoltyúívek (branchial arch vagy garatívek) az embryonális fejlődés 4-5. hetében jelennek meg. Az ívek mesenchymatömörüléseket tartalmaznak, melyeket kopoltyúbarázdák (branchial cleft) választanak el egymástól. Az OAVS az első és a második kopoltyúív fejlődési zavara, a szem és az arc jellegzetes fejlődési rendellenességeivel jár, melyhez esetenként egyéb szervek és szervrendszerek érintettsége is társulhat (1, 4-5).

A familiáris esetek előfordulása csupán 2–12% közöttire tehető, az elsőágú leszármazottak érintettsége 2–3%-ra becsülhető (1, 4). A betegséggel összefüggésbe hozható, korábban leírt genetikai eltéréseket, valamint a leggyakoribb befolyásoló környezeti és maternális tényezőket az 1. táblázatban foglaltuk össze (1, 4-5).

Craniofacialis eltérések

Facialis abnormalitás az OAVS esetek mintegy 76%-ban előfordul. Jellegzetes az arc csontszerkezetének és izmainak különböző fokú alulfejlettségéből fakadó hemifacialis microsomia, mely sokszor alig észrevehető, máskor igen kifejezett. Az esetek kb. 60%-ban az arcmalformációk unilaterális, főként jobb oldali megjelenésűek, 10–33%-ban pedig bilaterális megjelenést mutatnak. Kétoldali érintettség esetén jellemző az aszimmetria. A bilaterális megjelenés általában több, a kórképre jellemző klinikai jellegzetesség egyidejű előfordulásával jár együtt (1-2, 6).

A hemifacialis microsomiához társulhat továbbá macrostomia, ajak- és szápadhasadék, epiglotticus redő malformációk, uvula bifida, maxilla-hypoplasia, mandibulaprotrusio, harapási rendellenességek, megkésett fogfejlődés, a kis- és nagyörlők agenezise, valamint dentin malformációk (1, 6).

Szemészeti eltérések

Irodalmi adatok alapján a spektrum betegségben a szemészeti érintettség előfordulása 67–100% közötti, melyek súlyos fokú látáscsökkenést az esetek 8–30%-ban eredményeznek. OAVS-ben leggyakrabban epibulbaris vagy limbalis dermoiddal találkozhatunk, melyet gyakoriságban a lipodermoid és a szemhéj coloboma előfordulása követ (1-2, 6-8). A limbalis dermoid egy choristoma, mely normális szöveteket tartalmaz abnormalis lokalizációban. Jóindulatú tumor, ami jelentős növekedést általában nem mutat. Sárgás színű, erezett, lehetnek benne hajszálak, verejték- vagy faggyúmirigyek, továbbá elszarusodó hámszövet. Leggyakrabban



1. ábra Inferotemporalis lokalizációjú limbalis dermoid, mely az optikai centrumot nem takarja (Grade II) (fotó: Széles Éva)

az alsó temporalis limbusban helyezkedik el (1. ábra). Mérete igen különböző lehet, a legnagyobbak a cornea nagy részét is beboríthatják. Elhelyezkedhet felszínesen, de gyakran a corneastromába, súlyosabb esetben az elülső szegment mélyebb részeibe is beterjedhet, valamint érintheti a limbusban a csarnokzug képleteit.

Mann és mtsai kidolgoztak egy stádiumbeosztást a cornealis-limbalis dermoidokra azok mérete és kiterjedése alapján:

- **Grade I:** A dermoid kisebb, mint 5 mm, felszínes, általában a limbust érinti. A cornea laposodását és ferde astigmatiát okoz, ezáltal fenáll az anisometriás amblyopia veszélye.
- **Grade II:** A dermoid nagyobb, mint 5 mm, a cornea stromába terjed, de a Descemet membránt nem éri el.
- **Grade III:** Ide tartoznak a nagyobb, szinte egész corneát érintő léziók, melyek kiterjednek az elülső csarnokig, irisig is (1, 9, 10-11).

Kisebb méretű dermoidok esetén fontos a rendszeres nyomonkövetés, a fénytörési hiba ellenőrzése, szükség esetén korrekció és takarás rendelése az amblyopia megelőzése céljából.

A limbalis dermoid korai életkorban történő eltávolítást akkor igényelhet, ha bilaterális az elváltozás és az optikai centrumot jelentős mértékben takarja, vagy a szemhéjak zárását akadályozza. Amennyiben az elváltozás a corneastromába is beterjed, lamellaris vagy ha teljes vastagságát beszűri, perforáló keratoplasticára, illetve sclero-keratoplasticára is szükség lehet (10). A műtét tervezése előtt az elváltozás mélységének megítélése és a csarnokzugi érintettség vizsgálata mindenképpen szükséges, melyben az ultrahangos biomikroszkópia (UBM) és az elülső szegment optikai koherencia tomográfia (AOCT) vannak nagy segítségünkre. A limbalis dermoidok eltávolítása nem egyszerű, tartós és hosszan tartó gondozást igényel, gyermekkorban sok posztoperatív veszéllyel (nagyobb posztoperatív infekció és rejekció kockázat, tartós helyi gyulladáscsökkentő és időnként szisztémás



immunszuppresszív kezelés szükségessége, dekompenzáció fokozott veszélye), továbbá a műtét nem kecsegtet jó vizuális kimenetellel, ezért csak indokolt esetben végezzük. *Zhong és mtsai* szerény posztoperatív eredményekről számoltak be: Grade II esetén a posztoperatív legjobb korrigált látóélesség átlagosan $0,25 \pm 0,83$, míg Grade III esetén $0,1 \pm 0,78$ volt (12).

A zsírszövetet tartalmazó lipodermoid a limbalis dermoidhoz képest sárgásabb színű és leggyakrabban a superotemporalis kvadránsban fordul elő. Ritkán okoz funkciócsökkenést, nagyobb elváltozások esetén előfordulhat restriktív szemmozgászavar, strabizmus. Eltávolítása többnyire kozmetikai célú excisio, nagyobb kiterjedés esetén conjunctivaplasztikával kombinálva (1-2, 8, 13). Egy másik gyakori szemészeti fejlődési rendellenesség OAVS-ben a szemhéj-coloboma, mely leggyakrabban felül, a szemhéj belső és középső harmada közötti szakaszon fordul elő. A műtéti tervezés sürgősségét illetően figyelembe kell venni, hogy a szemhéj horizontális hosszának kb. hány százaléka érintett, a szemfelszín, a szaruhártya ki van-e téve a kiszáradás, illetve az expozíciós keratitis veszélyének, valamint hogy milyen a gyermek általános állapota (13) (2. ábra).



2. ábra Felső szemhéjat érintő szemhéj coloboma OAVS-ben (fotó: Széles Éva)

Fentiekén kívül a spektrum betegségben előfordulhat még microphthalmia, anophthalmia, ptosis, strabizmus (Duane-féle retrakciós szindróma) és könnyútstenosis is (1-2, 6, 8).

Fülészeti eltérések

OAVS-ben a fülészeti eltérések előfordulása 82–100% közöttire tehető. A külső fül és középfül érintettsége viszonylag gyakori, a belső fül malformációi ritkábban társulnak. Leggyakrabban hipoplasztikus fülkagylót, preauricularis bőrfüggeléket láthatunk, a preauricularis fistula, alacsonyabban ülő fülek és keskeny hallójárat is gyakori (3. ábra). Középfül eltérések közül a kalapács és üllő fúziója, illetve egyéb anomáliái fordulhatnak elő. A gyermek fülészeti, audiológiai vizsgálata a társuló (leggyakrabban konduktív, ritkábban sensorineuralis vagy kevert típusú) hallászavar kizárása céljából mindenképpen szükséges. (1, 6)



3. ábra Praeauricularis járulékos bőrfüggelék OAVS-ben (fotó: Széles Éva)

Vertebralis eltérések

Renkema és mtsai leírtak különböző gerinccsigolya anomáliákat OAVS-ben (19-69%-ban), leggyakrabban a hemivertebrá, a scoliosis és a spina bifida occulta. A nyaki régióban előfordulhatnak járulékos bordák, az atlas anomáliái és a csigolyák összecsontosodása. A lumbalis régió általában nem érintett (1, 6, 14).

Egyéb társuló eltérések

A spektrum betegséghez társulhatnak kardiológiai eltérések (kb. 33%-ban), úgy mint Fallot-tetralógia, pitvari és kamrai septumdefektus, nagyér transzpozíció, aortaív rendellenességek, dextrocardia, situs inversus.

Urogenitalis eltérések közül renalis agenesia, hydronephrosis, ectopiás és polycystás vese, ureter-rendellenességek fordulhatnak elő ritkán.

A gastrointestinalis malformációk közül tracheo-eosophagealis fistulákkal, nyelőcső- és rectum-atresiával találkozhatunk.

Központi idegrendszeri érintettség 12–47%-ban lehet jelen, korábban leírták már occipitalis encephalokele, Arnold–Chiari-malformáció II, septum pellucidum hypoplázia és corpus callosum dysgenesis társulását.

Mindezek mellett előfordulhat dongaláb, a hüvelykujj és a radius részleges vagy teljes hiánya, valamint alacsony termet (1, 6, 15-16).

Az oculo-auriculo-vertebralis spektrum betegség diagnózisa a jellegzetes klinikai kép alapján már az első néhány életnapon megtörténhet. A gyermek alapos kivizsgálásának előfeltétele, hogy ezen ritka betegséget ismerjük. A gondozás összehangolt csapatmunkát kíván, melyhez elengedhetetlen a gyermekgyógyász, szemész, fül-orr-gégész, esetként a neurológus, fogszakorvos, maxillo-facialis sebész, ortopédus, kardiológus, pulmonológus, nefrológus, gasztroenterológus és pszichológus sikeres együttműködése.



Summary

Oculo-auriculo-vertebral spectrum disease

Andrea Szigeti¹, Lilla Szeifert², Erika Maka¹; ¹Department of Ophthalmology, Semmelweis University, Budapest, ²County Hospital Győr, Petz Aladár Hospital

Oculo-auriculo-vertebral spectrum disease is a rare congenital sporadic disorder with varied clinical manifestations. The spectrum is characterized by the combination of characteristic craniofacial morphological disorders, ophthalmic, auricular and vertebral disorders. Our aim was to highlight the oculo-auriculo-vertebral spectrum disease, which requires the interdisciplinary cooperation of pediatricians and ophthalmologists.

KEYWORDS oculo-auriculo-vertebral spectrum disease, Goldenhar syndrome, eyelid coloboma, epibulbar dermoid, lipodermoid

Irodalom

1. Singhal D, Tripathy K. Oculo Auriculo Vertebral Spectrum. In: Stat Pearls. Treasure Island: StatPearls Publishing; 2024. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK576398/>
2. Singh M, Kaur M, Grewal AM, et al. Ophthalmic features and management outcomes of 30 children having Goldenhar syndrome. *Int Ophthalmol*. 2020 Mar; 40(3):667-675.
3. Gorlin RJ, Jue KL, Jacobsen U et al: Oculoauriculovertebral dysplasia. *J Pediatr*. 1963 Nov; 63:991-9. doi: 10.1016/s0022-3476(63)80233-4. PMID: 14071056.
4. Beleza-Meireles A, Clayton-Smith J, Saraiva JM, Tassabehji M. Oculo-auriculo-vertebral spectrum: a review of the literature and genetic update. *J Med Genet*. 2014; 51(10): 635-45.
5. Bogusiak K, Puch A, Arkuszewski P. Goldenhar syndrome: current perspectives. *World J Pediatr*. 2017; 13(5):405-15.
6. Kumaresan R, Srinivasan B, Narayanan M, Cugati N, Karthikeyan P. Craniofacial abnormalities in goldenhar syndrome: a case report with review of the literature. *Plast Aesthet Res* 2014; 1:108-13. <http://dx.doi.org/10.4103/2347-9264.143557>
7. Schmitzer S, Burcel M, Dăscălescu D, Popteanu IC. Goldenhar Syndrome - ophthalmologist's perspective. *Rom J Ophthalmol*. 2018; 62(2):96-104.
8. Rooijers W, Caron CJM, Loudon SE, Padwa BL, Dunaway DJ, Forrest CR, Koudstaal MJ. Ocular and adnexal anomalies in craniofacial microsomia: a systematic review. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2020; 49(9): 1107-14.
9. Pirouzian A. Management of pediatric corneal limbal dermoids. *Clin Ophthalmol*. 2013; 7:607-14.
10. Füst Á.: Keratoplasztika sikeressége gyermekkorban. In: Resch M. editor. Szaruhártya átültetés gyermekkorban. Mária utcai füzetek. Budapest: La Garde Stúdió Ec., 2020(2):6-12.
11. Triolo G, Ferrari G, Doglioni C, Rama P. In vivo confocal microscopy in goldenhar syndrome: a case report. *BMC Ophthalmol*. 2013(16); 13:55
12. Zhong J, Deng Y, Zhang P, Li S, Huang H, Wang B, Zhang H, Peng L, Yang R, Xu J, Yuan J. New Grading System for Limbal Dermoid: A Retrospective Analysis of 261 Cases Over a 10-Year Period. *Cornea*. 2018; 37(1):66-71.
13. Schmitzer S, Burcel M, Dăscălescu D, Popteanu IC. Goldenhar Syndrome - ophthalmologist's perspective. *Rom J Ophthalmol*. 2018; 62(2):96-104.
14. Renkema RW, Caron CJM, Mathijssen IMJ, Wolvius EB, Dunaway DJ, Forrest CR, Padwa BL, Koudstaal MJ. Vertebral anomalies in craniofacial microsomia: a systematic review. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2017; 46(10):1319-29.
15. Tripathy K, Sharma YR, Chawla R, Basu K, Vohra R, Venkatesh P. Triads in Ophthalmology: A Comprehensive Review. *Semin Ophthalmol*. 2017; 32(2):237-50.
16. Martelli H, Miranda RT, Fernandes CM, Bonan PR, Paranaíba LM, Graner E, Coletta RD. Goldenhar syndrome: clinical features with orofacial emphasis. *J Appl Oral Sci*. 2010; 18(6):646-9.

Útravaló tudnivaló

- Az oculo-auriculo-vertebrális spektrum betegség egy komplex, multifaktoriális, főként sporadikus előfordulású fejlődési rendellenesség.
- Főbb jegyei szemészeti (limbalis dermoid, lipodermoid, szemhéj coloboma), fülészeti és jellegzetes craniofaciális fejlődési rendellenességekben (faciális microsomia) nyilvánulnak meg.
- A gyermek gondozása interdiszciplináris együttműködést igényel.

Tesztkérdések

1. Az Az oculo-auriculo-vertebrális spektrum betegséggel kapcsolatban igaz:

- a) többnyire sporadikus
- b) komplex veleszületett fejlődési rendellenesség
- c) nevezik Goldenhar-szindrómának is
- d) diagnózisa a tipikus klinikai jelek alapján történik
- e) mind igaz

2. Az Az oculo-auriculo-vertebrális spektrum betegséggel kapcsolatban igaz:

- a) szemészeti eltéréssel gyakran jár
- b) leggyakrabban inferotemporalis lokalizációjú limbalis dermoidot láthatunk
- c) járhat felső szemhéji colobomával is
- d) gyakori a fül előtti járulékos bőrfüggelék előfordulása
- e) mind igaz

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



A Stickler-szindróma gyermekszemészeti tünetei és kezelési lehetőségei – esetbemutató

**Maneschg Otto Alexander dr.¹, Maka Erika dr.¹, Seres András dr.^{1,2},
Csákány Béla dr.¹, Csorba Anita dr.¹, Nagy Zoltán Zsolt dr.¹**

¹Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinika, Budapest (Igazgató: Nagy Zoltán Zsolt dr.)

²Budapest Retina Intézet, Budapest

LEVELEZÉSI CÍM:

Maneschg Otto Alexander dr.

1085 Budapest, Mária u. 39.

E-posta: maneschg.otto@semmelweis.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Bevezetés: A Stickler-szindróma (STL) a kollagént kódoló gének patogén variánsai által okozott collagenopathia, amelyet korábban örökletes arthro-ophthalmopathiaként írtak le. A STL-ban szenvedő betegeknél különböző mértékben fordulnak elő szemészeti, hallással kapcsolatos, ízületi, valamint arckoponya-eltérések.

Esetbemutató: Egy 7 éves leánygyermek kancsalság, nagyfokú rövidlátás és astigmia miatt jelentkezett Klinikánkon. Vizsgálata során STL-ra típusos üvegtesti homályt találtunk, ezért genetikai vizsgálatot javasoltunk. A genetikai vizsgálat a COL2A1 gén c.925-1G>T6A>G mutációját mutatta ki. Hét évvel a kancsalság-ellenes műtétet követően rutin szemfenékvizsgálat során nagyméretű retinaleválást észleltünk. Pars plana vitrectomiát végeztünk, melyet követően stabil, jó látóélesség maradt fenn.

Következtetés: Esetismertetésünkben prezentáljuk egy COL2A1-variáns genotípusú páciensünk kezelésével kapcsolatos hosszútávú klinikai eredményeinket. A rendszeres, pupillatágításban végzett szemészeti vizsgálatok és a megfelelő interdiszciplináris együttműködés megelőzheti a súlyos szemészeti szövődményeket és javíthatja a betegség prognózisát a látóélesség tekintetében.

KULCSSZAVAK collagenopathia, kancsalság, myopia, vitreoretinopathia, COL2A1 génmutáció

Bevezetés

A Stickler-szindróma (STL) – korábban örökletes progresszív arthro-ophthalmopathia – az ízületet és a szemet érintő, a kollagént kódoló gének mutációi által kiváltott progresszív kötőszöveti rendellenesség. A betegségről először Gunnar Stickler számolt be 1965-ben (1). A szindróma hátterében a II-es, IX-es vagy a XI-es típusú kollagén kóros genetikai elváltozásai állnak. Ezek közé tartoznak a COL2A1, COL11A1, COL11A2, COL9A, COL9A2 és COL9A3 gének mutációi (2, 3), melyek az 1-es és/vagy a 12-es kromoszómában találhatóak (4). A genetikai mutációk hibás fibrillaris kollagén-szintézishez vezethetnek, ami különböző szervi manifesztációkkal jár (5). Ritka betegségnek számít, prevalenciája 1–9/10 000, incidenciája megközelítőleg 1/7500–9000 fő/év (6). A klinikai tünetek közé tartoznak a szemészeti eltérések, a koponya- és arcfajlódási rendellenességek, a halláscsökkenés, a szájpadasadék, az ízületi hipermobilitás és az ízületi gyulladás (7). A betegek közel 90%-ánál gerincet érintő eltérés is kimutatható (lapos csigolyák, scoliosis és/vagy kyphosis). Az érintett felnőttek 85%-a krónikus hátfájásról szá-

mol be (8). A halláscsökkenés hátterében szenzori-neurális defectus, a cochlearis folyadékban való levegőfelhalmozódás és rendellenes dobhártyamozgás áll (9). Az újszülötteknél általában az orofaciális régióban észlelhető tünetek, a kemény vagy lágy szájpada hasadási rendellenességei keltetik fel a gyanút. A tünetek a Pierre–Robin-szindrómára is hasonlíthatnak (kisméretű alsó állkapocs, mandibularis micrognathia, retrognathia és a nyelv visszahúzódása a garatba (glossoptosis)) (10). A tünetek családi halmozódása esetén mindenképpen gondolnunk kell a betegségre.

A szemészeti eltérések közé tartozik a rövidlátás, az üvegtest rendellenességei, a retina leválása, és a glaukóma. Ritkább manifesztáció a microphthalmia, a szürkehályog és a ptosis (11). A STL-ban fennálló myopia a betegek több, mint 80%-ánál mérsékelt vagy súlyos fokú (12). A COL2A1 vagy COL11A1 mutációval rendelkező betegek több mint 80%-a szenvedett korai életkorban jelentkező nagyfokú myopiában (4, 13). Zhou és munkatársai továbbá megállapította, hogy a nagyfokú rövidlátás különösen nagy kockázatot jelent a retinaleválás szempontjából az STL-ban szenvedő betegeknél (4). Az óriás retinaszakadások szintén gyakran

**1. táblázat:** Alcsoportok Stickler-szindróma esetén

Típus	Génmutáció	Megkülönböztető jellemzők
1. típus	COL2A1	Veleszületett membranosus üvegtesti rendellenesség, veleszületett megalophthalmus, sükettség, ízületi rendellenesség, szájpadasadék
2. típus	COL11A1	Gyöngyös veleszületett üvegtesti rendellenesség, veleszületett megalophthalmus, sükettség, ízületi rendellenesség, szájpadasadék
3. típus	COL11A2	Normális üvegtest- és szemfenotípus, sükettség, ízületi betegségek, szájpadasadék
4. típus	COL9A1, COL9A2	Recesszív öröklődés, szenzorineuralis sükettség, myopia, vitreoretinopathia, epiphysiodysplasia
Csak szemészeti	COL2A1	Membranosus veleszületett üvegtesti anomalia (általában), veleszületett megalophthalmus, nincs szisztémás jellegzetesség
Egyéb általános és szemészeti kritériumok	nem ismert	Sükettség, arthropathia, szájpadasadék, a könyökízület hipermobilitása (HJ)
	nem ismert	Hátsó üvegtesti leválás (PVD), fovealis hypoplasia (FH)

fordulnak elő. Az STL a gyermekkori retinaleválás leggyakoribb oka (14). Bár a retinaleválás műtéti terápiájának sikerrátája az átlagpopulációban magas, a Stickler-szindrómás betegeknél rosszabb kiemetel várható, ami kiemelten fontossá teszi a retinaleválást megelőző állapotok időben történő felismerésének szükségességét.

2011-ben *Snead és munkatársai* leírtak egy olyan génmutációt, ami legalább 6-féle szubtípusú Stickler-szindrómát (STL1-STL6) okoz (2). A *Rose és munkatársai* (6) által 2005-ben javasolt STL1 diagnosztikai kritériumokat általában az STL-vizsgálatok minden alcsoportjában használták (1. táblázat). Ma már ismert, hogy legalább 10 klinikailag különböző alcsoportot különböztethet meg (14). Az atípusos STL elkülönítése, valamint a STL diagnózisának és korai kezelésének optimalizálása érdekében *Zhou és munkatársai* (4) 2018-ban új kritériumokat javasoltak az STL1 diagnosztizálására, és a diagnosztikai kritériumokat kiegészítették a korán jelentkező nagyfokú rövidlátással, a hátsó üvegtesti határhártya leválással/fundushypoplasiaival és a könyökízület hipermobilitásával, mint kardinális pontokkal.

A rutinszerű molekuláris genetikai vizsgálat mellett a diagnózis teljes mértékben a főbb és kisebb klinikai diagnosztikai kritériumok kombinációjára támaszkodott (13).

A szemorvosok által ellátott páciensek többsége (80%) 1-es típusú Stickler-szindrómában szenved (2), amely autoszomális domináns módon öröklődik. Azonban fontos megjegyezni, hogy a *de novo* mutációk nem ritkák.

A Stickler-szindrómás betegek kezelése a fénytörési problémák és a kancsalság kezelésére, valamint a szemfenék vizsgálatára irányul a retina kóros elváltozásainak korai felismerése érdekében. Egyes közlemények szerint Stickler-szindrómában a retinalyukak és szakadások kezelésében hatékonyabbnak tűnik a krioterápia, mint a lézeres foto-

koagulációs terápia (14), habár erre vonatkozó nagy esetszámú, randomizált tanulmányok egyelőre nem állnak rendelkezésre.

Esetismertetés

Esetismertetésünkben egy Stickler-szindrómás leánygyermek kórtörténetét, kezelését és követését prezentáljuk. Páciensünk* 2015 októberében jelentkezett először Klinikánkon 7 éves korában kancsalság miatt. Első megjelenésekor szemüvegviselő volt, a következő korrekcióval: - 11,75 Dsph + 3,75 Dcyl 115 fok / - 11,75 Dsph + 2,75 Dcyl 60 fok. Az első vizsgálat alkalmával pupillatágítás mellett vizsgáltuk a szemfenéki képleteket, mely során jellegzetes, perifériás üvegtesti homályt és hátsó üvegtesti határhártyaleválást találtunk. Emellett 30 PD befelé térő alternáló kancsalságot és jobb oldali ferde alsó szemizom (IOOA) túlműködést írtunk le (1. ábra). 6 hónappal később kancsalságellenes műtétet végeztünk a medialis egyenes izom 5,0 mm-es retropozíciójával mindkét oldalon. A genetikai vizsgálat a COL2A1 gén heterozigóta mutációját mutatta ki (c.925-1G>T), ami megerősítette a Stickler-szindróma diagnózisát. Ezt követően fél éves időközönként rögzítettük betegünk szemészeti státuszát, mely során további jelentős eltérést nem észleltünk: a szem ortoptikai helyzete optimális, a fénytörési hiba változatlan volt. A kancsalságellenes műtét után 5 évvel a cicloplegia mellett mért fénytörési hiba a következő volt: - 11 Dsph + 5 Dcyl 108 fok / - 11,5 Dsph + 3,75 Dcyl 77 fok.

* Nyilatkozat. A gyermek szülei, mint törvényes gyámok, írásban engedélyezték a kiskorú páciensről készült képek tudományos célú közzétételét.



1. ábra Preoperatív felvétel. Befelé térő kancsalság, 30 PD, alternál

Betegünknel 2022 óta esszenciális hypertonia volt ismert, mely miatt orális béta-receptor-blokkoló kezelés alatt állt. A vérnyomásban mért kezdeti ingadozások az intraoculáris nyomásra is hatással voltak, amely a magas vérnyomás felismerésekor kezdetben 20 és 28 Hgmm között ingadozott. A magas vérnyomás stabilizálódása után a szemnyomás is normalizálódott, és szemnyomás-csökkentő kezelésre nem volt szükség. Egy kontroll vizit alkalmával a retina perifériáján rácscos degenerációt észleltünk. A betegnek panasza nem volt. 2023 áprilisában a beteg rutinellenőrzésre jött. 4 nappal korábban egy gumilabda találta el a bal szemét, mely után fekete foltokat látott, azonban látóélességében változást nem észlelt. A szemfenékvizsgálat a felső temporális kvadránsban retinaleválást igazolt több kisebb és egy nagyobb retinaszakadással. A szemészeti ultrahangvizsgálat jellegzetes mobilis, magas reflektivitású membrán-echót írt le (3. ábra). Másnap pars plana vitrectomiát végeztünk, a retinaszakadásokat endolézerral biztosítottuk, az üvegtesti teret C3F8 gázzal töltöttük fel (4. ábra). Néhány hónappal később, 2023 májusában a másik szem szemfenékvizsgálata során két nagyméretű retinaszakadás igazolódott a temporális retinafelén (5. ábra), de retinaleválás nem volt jelen. Ezeket a szakadásokat lézeres fotokoagulációval stabilizáltuk. Ezen a szemén a későbbi vizsgálatok alkalmával mindvégig fekvő retinát találtunk. A 2024 februári, utolsó vizsgálaton státuszában friss eltérés nem volt látható (4. ábra). A szem továbbra is párhuzamos állású volt, kancsalsági szöget nem lehetett meghatározni (2. ábra). A páciens elégedett volt szemészeti státuszával.

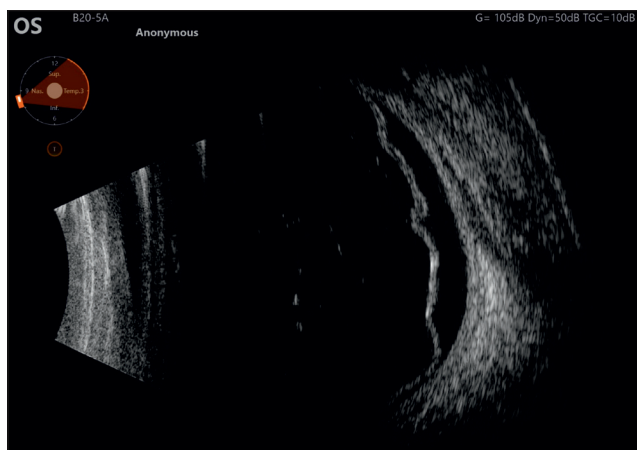
Következtetések

A Stickler-szindróma a gyermekkori retinaleválás leggyakoribb oka (14).

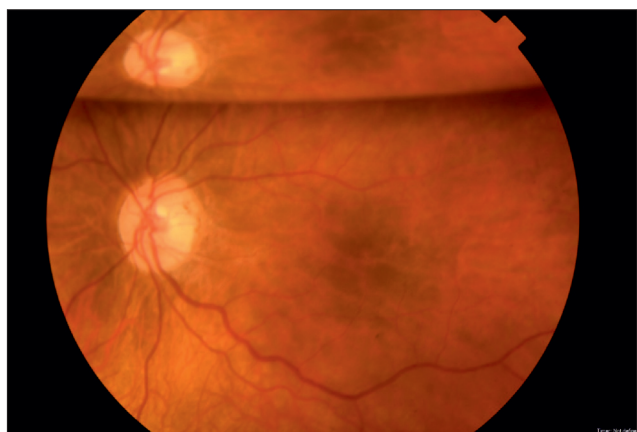
Esetünkben az I-es típusú STL-ban szenvedő betegnél 14 éves korában retinaleválás alakult ki a bal szemén. Az esetleges szövődmények megelőzése érdekében nagy jelentőséget tulajdonítottunk a rendszeres szűrővizsgálatoknak. A vitrectomiát követően a kontrollvizsgálatok során sikerült időben felfedezni a retinaszakadásokat a jobb szemén,



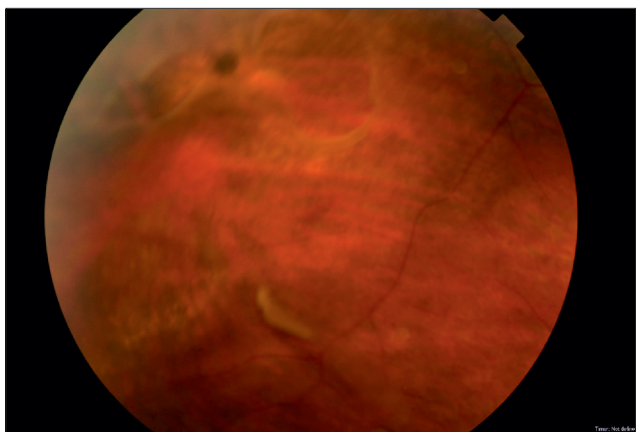
2. ábra A szemek ortoptikai állapota 8 évvel a kancsalsági műtétet követően



3. ábra A szegélyű ultrahangos vizsgálata a felső temporális kvadránsban magas reflektivitású mobilis membránechet mutat, mely a levált retinát jelenti

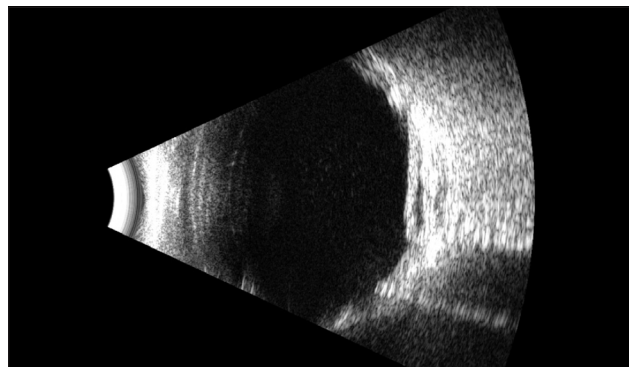


4. ábra Bal szeme 3 hét pars plana vitrectomia után: macula (fekvő retina, felül a gáz (C3F8) jól látszik



5. ábra A másik (jobb) szemén 2 hónappal a műtét után 2 nagy retina heg jelent meg a felső temporális kvadránsban, a retina leválása nélkül

melyeket lézeres fotokoagulációval kezeltünk, így megelőzve a retina leválását. A „Cambridge



6. ábra 10 hónappal a pars plana vitrectomia után az ultrahang fekvő retina képét mutatja. A retinaszakadás területén egy magas reflektivitású, nem mobilis fibrovascularis hegesedés látható trakciós jelek nélkül

Prophylactic Cryotherapy Protocol” tanulmány szerint (15) az 1-es típusú Stickler-szindrómában a retina perifériás degeneratív elváltozásaira alkalmazott krioapplikációval végzett profilaxis a retina leválásának kockázatát ötödére csökkenti. A mai napig nincsenek összehasonlító tanulmányok a lézeres fotokoaguláció és a krioterápia hatékonysága tekintetében Stickler-szindróma esetén. Az eddigi adatok alapján úgy tűnik, hogy mindkét módszer, bár különböző szövődményeket okozhat (16), jelentősen csökkenti a retinaleválás kockázatát (17). A rövidlátás progressziójának megelőzésében nincsenek részletes adatok az ismert kezelési lehetőségek hatékonyságáról Stickler-szindrómában. A myopia progresszió lassításának jelenlegi stratégiái közé tartoznak a környezeti tényezők optimalizálására vonatkozó ajánlások (pl. több szabadban töltött idő), a különböző optikai beavatkozások (pl. myopiás defókuszt előidéző szemüveglencsék, myopiakontroll lágyszemlencsék és ortokeratológiai kontaktlencsék), illetve az egyes farmakológiai beavatkozások (pl. atropintartalmú szemcsepp). A különbség azzal magyarázható, hogy a tengelymyopiával ellentétben, Stickler-szindrómában a tengelyhossz gyakran nem fokozódik. Tang XT és munkatársai az RLRL („repeated low-level red-light”) terápia pozitív hatását írták le a myopia progressziójának lassítására Stickler-szindrómában (18). Habár a vizsgálatban alacsony volt az esetszám, az eredmények alapján ez a módszer a jövőben ígéretes lehet a Stickler-szindrómában fennálló nagyfokú myopia progressziójának lassításában. A korai stádiumban történő helyes diagnózis felállítása kiemelten fontos a különböző szövődmények megelőzése céljából. Bár számos, már említett klinikai tünet utalhat Stickler-szindrómára, a molekuláris genetikai vizsgálat a legfontosabb lépés a diagnózis felállításában. A hatékony terápia érdekében a legkülönbözőbb szakterületek képviselőinek együtt kell működniük.



Summary

Stickler syndrome pediatric ophthalmological symptoms and treatment options – case presentation

Otto Alexander Maneschg ; Semmelweis University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology

Introduction: Stickler syndrome (STL) is a collagenopathy caused by pathogenic variants in collagen-encoding genes, previously described as hereditary arthro-ophthalmopathy. Patients with STL show varying degrees of ocular, hearing, articular and craniofacial findings, but a wide variability of clinical symptoms has been reported.

Case presentation: A 7-year-old girl presented at our department for a strabismus surgery and had high mixed myopia and astigmatism. The presence of typical vitreous opacity warranted genetic testing, which revealed a mutation of the COL2A1 gene c.925-1G>T6A>G in the affected patient. 7 years after the strabismus surgery, a large retinal detachment was detected during routine funduscopy, pars plana vitrectomy was performed immediately, and good visual acuity remained stable after 1 year.

Conclusion: We report the clinical results of the treatment of COL2A1 variant phenotype in a young girl over a long period of 8.5 years. Regular pupillary dilatation examinations and good interdisciplinary collaboration may prevent serious eye diseases and improve the long-term prognosis of good visual quality.

KEYWORDS collagenopathy, strabismus, myopia, vitreoretinopathy, COL2A1 gene mutation

Irodalom

1. Stickler GB, Belau PG, Farrell FJ, et al. Hereditary progressive arthro-ophthalmopathy. Mayo Clin Proc. 1965; 40:433–55.
2. Snead MP, McNinch AM, Poulson AV, et al. Stickler syndrome, ocular-only variants and a key diagnostic role for the ophthalmologist. Eye. 2011; 25:1389–400.
3. Boothe M, Morris R, Robin N. Stickler syndrome: a review of clinical manifestations and the genetics evaluation. J Pers Med. 2020; 10:105.
4. Zhou L, Xiao XS, Li SQ, et al. Phenotypic characterization of patients with early-onset high myopia due to mutations in COL2A1 or COL11A1: why not Stickler syndrome? Mol Vis. 2018; 24:560–73.
5. Richards AJ, Snead MP. The influence of pre-mRNA splicing on phenotypic modification in Stickler's syndrome and other type II collagenopathies. Eye. 2008; 22:1243–50.
6. Rose PS, Levy HP, Liberfarb RM, et al. Stickler syndrome: clinical characteristics and diagnostic criteria. Am J Med Genet. 2005; 138:199–207.
7. Couchouron T, Masson C. Early-onset progressive osteoarthritis with hereditary progressive ophthalmopathy or Stickler syndrome. Joint Bone Spine. 2011; 78:45–49.
8. Rose PS, Ahn NU, Levy HP, et al. Thoracolumbar spinal abnormalities in Stickler syndrome. Spine. 2001; 26: 403–9.
9. Szymko-Bennett YM, Mastroianni MA, Shotland LI, Davis J, Ondrey FG, Balog JZ, et al. Auditory dysfunction in Stickler syndrome. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2001; 127:1061–68.
10. Soulier M, Sigaudy S, Chau C, Philip N. Prenatal diagnosis of Pierre-Robin sequence as part of Stickler syndrome. Prenat Diagn. 2002 Jul; 22(7):567–8.
11. Boysen KB, Tümer Z, Bach-Holm D, et al. Microphthalmia and congenital cataract in two patients with Stickler syndrome type II: a case report. Ophthalmic Genet. 2024; 1:1–6.
12. Boysen KB, La Cour M, Kessel L. Ocular complications and prophylactic strategies in Stickler syndrome: a systematic literature review. Ophthalmic Genet. 2020; 41:223–34.
13. Snead MP, Payne SJ, Barton DE, et al. Stickler syndrome: correlation between vitreoretinal phenotypes and linkage to COL2A1. Eye. 1994; 8:609–14.
14. Alexander P, Snead MP. Prevention of Blindness in Stickler Syndrome. Genes. 2022; 13:1150.
15. Ang A, Poulson AV, Goodburn SF, et al. Retinal detachment and prophylaxis in type 1 Stickler syndrome. Ophthalmology. 2008; 115:164–8.
16. Shapiro MJ, Blair MP, Solinski MA, et al. The importance of early diagnosis of Stickler syndrome: Finding opportunities for preventing blindness. Taiwan J. Ophthalmol. 2018; 8:189–195.
17. Morris RE, Parma ES, Robin NH, Sapp MR, Oltmanns MH, West MR, Fletcher DC, Schuchard RA, Kuhn F. Stickler syndrome (SS): Laser prophylaxis for retinal detachment (modified ora secunda cerclage, osc/ss) Clin. Ophthalmol. 2021; 15:19–29.
18. Tang XH, Yu MT, Hu Y, et al. Axial length shortening in myopic children with Stickler syndrome after repeated low-level red-light therapy. Int J Ophthalmol. 2023; 16:1712–17.

Útravaló tudnivaló

- A Stickler-szindróma egy collagenopathia, amely elsősorban a szemet, a hallást és a mozgásszerveket érintheti.
- A leggyakoribb szemészeti tünet a nagyfokú rövidlátás, amely retinaleváláshoz is vezethet.
- A korai molekuláris diagnosztikai vizsgálat gyanú esetén és a rendszeres szemészeti vizsgálatok megelőzhetik a súlyos szövődményeket.
- Mivel a Stickler-szindróma más szerveket is érinthet, az interdiszciplináris együttműködésnek nagy jelentősége van.

Tesztkérdések

1. Milyen kollagénfibrillumok lehetnek hibásak Stickler-szindrómában?

- a) Kollagéntípus I, II, IV
- b) Kollagéntípus II, IX, XI
- c) Kollagéntípus IX, X, XI
- d) az összes kollagéntípus

2. Milyen klinikai szemészeti problémák gyakoriak Stickler-szindrómában?

- a) Retinaleválás
- b) Myopia
- c) Üvegtesti rendellenességek
- d) a+b+c

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

Szemhéjszéli lapostetű esete

**Mohammadpour Behnam dr., Tóth Gábor dr., Knézy Krisztina dr.,
Nagy Zoltán Zsolt dr.**

Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinika, Budapest (Igazgató: Nagy Zoltán Zsolt dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Mohammadpour Behnam dr.

1085 Budapest, Mária u. 39.

E-posta: mohammadpourbehnam@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS A *phthiriasis palpebrarum* a *Pthirus pubis* (más néven lapostetű) által okozott ritka bőrgyógyászati fertőzés (3, 4). A *phthiriasis palpebrarumot* (*phthiriasis ciliaris*) okozó *Pthirus pubis* (lapostetű) egy kizárólag friss vérből táplálkozó, az emberen élő obligát ektoparazita (3, 6, 8). A lapostetű ivaréretté válása 16–25 napig tart, majd ezt követően még kb. 30 napig él, de emberi gazdatest nélkül csupán 24–48 órát marad életben (1, 4–6).

A kifejlett lapostetű körülbelül 1,5–2,0 mm hosszúságú, kissé rövidebb, mint a ruhatetű vagy a fejtetű. A lapostetű alakja kerekded, ezért külleme alapján könnyen megkülönböztethető a többi tetűfajtól (1, 4, 8). A lapostetű leggyakrabban a szeméremszőrzetben él, de előfordulhatnak a hasi-, hónalj környéki és combszőrzetben is, de alkalmanként a szemöldökön vagy a szempillákon is.

A fertőzés és tovaterjedés történhet szexuális úton vagy közvetve a fertőzött személy által korábban használt ruházat, vagy törülköző használatát követően. Gyermekek esetében a fertőzés történhet szoros érintkezés, fertőzött szülőkkel való egy ágyban alvás (1, 3, 5, 6, 8, 9).

KULCSSZAVAK lapostetű, *phthiriasis palpebrarum*, *Pthirus pubis*, *Phthiriasis ciliaris*



1. ábra A *Pthirus pubis* (lapostetű) (forrás: CDC)

Esetleírás

A hét hónapos lány csecsemő szüleivel érkezett a Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinika gyermek-szemészeti szakrendelésére vizsgálatra. A szülők elmondásuk szerint a gyermek két hete vakargatta, piszkálta a jobb, majd néhány nap később bal oldali szemhéját. A szülők azért keresték fel a szemészeti rendelőt, mert a gyermek szeme és szemhéjbőre hyperaemiássá, gyulladtá vált.

Korábban egy másik intézményben szemészorvos és bőrgyógyász vizsgálatát követően molluscum contagiosum diagnózis került megállapításra, majd a páciens lokálisan naponta 5x1 csepp 3 mg/ml tobramycin és 1 mg/ml dexamethasone kombinációjával (Tobradex, Novartis Hungária, Budapest, Magyarország) kezdték kezelni.

A beteg szemészeti vizsgálatkor hyperaemiás szemhéjak, illetve kaparás nyomai voltak láthatók. Továbbá a szülők is jelezték, hogy már korábban is észleltek a gyermek szemhéjain bőrirritációs tüneteket.

A szülők elmondása szerint legelőször a tünetek a jobb oldali szemhéjon kezdődtek, majd néhány nap alatt a másik oldalra is áttértek. A friss tünetektől eltekintve a gyermek általános és szemészeti anamnézise eseménytelen volt.

A klinikánkon történt első vizsgálat során jobb és bal oldal felső szemhéjak duzzadtabbak, a szemhéj széle és a kötőhártya kissé érágas volt. A mikroszkópos vizsgálaton két tetűt találtunk a jobb felső szemhéjon, illetve egy tetűt a bal felső szempilla-sor tövében. Emellett a jobb felső szemhéjon barnás, feketés színű felrakódás volt látható, amely gyaníthatóan a lapostetű ürüléke lehetett.

Az összes tetű a szemhéjszélek közelében helyezkedett el. A tetveket finom csipeszsel el tudtuk távolítani.

A gyermek vizsgálata és ellátása után az édesanyja megemlítette, hogy felmerült benne már korábban is elősködő jelenlétének lehetősége, mert az volt a benyomása, hogy a látott elváltozások „vándorolnak”, ezért a családdal érintkezésbe került összes



1. ábra A szemhéjszálen lévő kifejlett *Pthirus pubis*ok néhány nap különbséggel

ágy- és ruhaneműt, illetve törülközőt 90 °C-os vízzel kimosva és fertőtlenítette.

A szülőket részletesen tájékoztattuk a kórkép természetéről és a fertőzés terjedésének módjáról. Javasoltuk az összes ruha és ágynemű ismételt, legalább 50 °C-os vízzel való kimosását, annak ellenére is, hogy az elbeszélésük alapján nem volt valószínűsíthető a szexuális úton történt megfertőződés. A szülőket nemgyógyászati szakrendelésre irányítottuk, esetlegesen szükséges további kezelések miatt.

A bőr- és nemgyógyászati vizsgálat során nem került felfedezésre más tetű vagy serke sem a csecsemő, sem a szülők esetében, az esetlegesen nem látható élősködők miatt, a szülők és a gyermek 1x1 permethrin kenőcs (Infectoscab 5%, Infectopharm, Németország) kezelést kapott.

Megbeszélés

Bár logikusan azt gondolnánk, hogy a *Pediculus capitis* (fejtetű) a *Phthiriasis palpebrarum* okozója, mert a hajás fejbőr közelebb van a pillákhoz, mint a szeméremtájék, azonban a *phthiriasis palpebrarum*ot gyermekeknél a legtöbbször lapostetű okozza, amely általában a szülők szeméremszőrzetében szokott megtelepedni és onnan a gyermek szemének környékére jutni. A gyermek többnyire szülő-gyermek kontaktus kapcsán fertőződik meg,

a közös ágyneműben, közös ágyban alvás útján, de ritkán játszótérrel vagy úszómedencéből kerül a lapostetű a gyermekre például egy másik gyerekről (1, 3, 8, 9).

A *Pthirus pubis*, szárny nélküli rovar, amely vérrel táplálkozik és tojásait főleg szeméremszőrre rakja (1, 3). A felnőtt *Pediculus capitis* alapvetően szürke testű, de az emberi vérből való táplálkozás után vöröses színűvé válik. A lapostetvek kb. 2,5–3 mm hosszúak, dorsoventralisan lapítottak és a mellkasi segmenseik összeolvadtak. A mellkas és a has egyesült szegmenséből hat láb nyúlik ki (1, 3, 5, 6). A kifejlett szemérem tetű (*Phthiriasis* vagy *Pediculus pubis*) szürkésfehér testű. Körülbelül 1,5–2,0 mm hosszúak és lapítottak, nagyító alatt nézve miniatűr ráknak tűnnek (1-3, 7).

A szeméremtetűnek hat lába van; két első lábuk nagyon nagy, és úgy néz ki, mint egy rák csipesszes karmai, ezért van a „rák” beceneve. A nőstények általában nagyobbak, mint a hímek.

A szemhéjakon lévő lapostetű a fejlett országokban egy ritkán előforduló bőrgyógyászati állapot. Általában félrediagnosticszálják, mivel a tetveknek áttetsző testük és hasuk van, valamint a tünetei összetéveszthetők a blepharoconjunctivitisszel, mint például seborrheás blepharitis, atopiás dermatitis, rosacea blepharitis és molluscum contagiosum (3, 6, 8, 9).

Noha a *phthiriasis palpebrarum* leggyakoribb tünete a tetvek nyála által okozott allergiás reakció miatti viszketés, de égő érzés és szemhéj hyperemia is előfordulhat. A tünetek mellett alapos réslámpás, vagy gyermekek esetében mikroszkópos vizsgálat szükséges a diagnosztizáláshoz (6, 8).

A lapostetvek okozta fertőzés nem kötelezően jelentendő betegség, de a legtöbb országban nemi úton terjedő betegségnek tekintendő, és az esetek 30%-ban más nemi betegséggel együtt jelenik meg, ezért szigorúan javasolt a páciens, a szexuális partner és a családtagok teljes ez irányú kivizsgálása (1, 9).

A kezelés első lépése egyszerűen a tetvek és serkék csipesszel történő eltávolítása, vagy ha peték nagyon erősen tapadnak a pillákhoz, vagy nem együttműködő betegek esetén – gyakrabban gyermekeknél pedig a szempillák eltávolítása vagy levágása (8).

Alternatív és/vagy kiegészítő kezelések az eltérő mellékhatásoktól és a beteg életkorától függően az alábbiak lehetnek: petróleum, teafaolaj, 1% permethrin sampon, 1% higany-oxid kenőcs, 20% fluoreszcein és 1% malathion sampon, 20% physostigmin, de néhány tanulmány 4%-os, argon lézer koaguláció és a folyékony nitrogénnel végzett krioterápia alkalmazásáról is jó eredménnyel számolt be (1, 3, 5, 6, 8, 9).

A betegnek és hozzátartozóknak javasolni érdemes a teljes ruházat, törülközők és ágyneműk legalább



50 °C-on történő mosását, illetve ha az nem lehetséges, forró levegőn történő néhány perces szárítást (3, 5, 9).

A szemészeti betegellátás utolsó lépése, hogy a beteget, szexuális partnerét és családtagjait továbbküldjük nemgyógyászati ambulanciára további vizsgálatok elvégzése céljából, de különleges esetekben a gyermekek szexuális abuzálásának lehetőségének is fel kell merülnie (3, 9).

A szemhéjak *Phthirus pubis* általi fertőzését általában tévesen diagnosztizálják, bár a szempillák és a szemhéjszélek réslámpával vagy mikroszkóppal jól vizsgálhatók. A tetvek és a serkék mechanikus eltávolítása a gyógykezelés alkalmazásával együtt nagyon hatékony, azonban minden esetben szükséges a családtagok vizsgálata. Az orvos-beteg kommunikáció kulcsfontosságú a vizsgálat és a kezelés szempontjából.

Summary

A case of eyelashes infestation with *Pthirus pubis*

Behnam Mohammadpour; Semmelweis University, Department of Ophthalmology

The Phthiriasis Palpebrarum (also known as phthiriasis ciliaris) is an infestation of Pthirus pubis (also known as pubic louse) to the eyelashes and is an odd dermatological condition.

Pthirus pubis feeds exclusively on fresh blood that's why it is an obligate ectoparasite of humans.

For a pubic louse it takes 16–25 days to become an adult one and then it lives for 30 days. Without a human host it only can live for 24-48 hours.

An adult pubic louse (Pthirus pubis) is approximately 1.5-2.0 mm long, so it is slightly smaller than the body louse and head louse, although can be distinguished from those other species by its almost round body shape.

Pubic louse has a primary location of pubic hair however they can be found on abdomen, axillaries and thighs hair but occasionally they may be found on eyebrows or eyelashes.

The infestation or transmission can happen during sexual contact or indirectly by clothes or towels from infested to non infested person for example between family members. In children the spread occurs by close contact, sleeping in the same bed with infested parents, or rarely sexual abuse.

KEYWORDS pubic louse, Phthiriasis palpebrarum, Pthirus pubis, Phthiriasis ciliaris

Irodalom

1. Anderson AL, Chaney E, Pubic Lice (*Pthirus pubis*): History, Biology and Treatment vs. Knowledge and Beliefs of US College Students. *Int. J. Environ. Res. Public Health* 2009;592-600.
2. Biler ED, Barut Selver O, Palamar P, et al. Uretmen O. Case Report Unilateral phthiriasis palpebrarum infestation in a child during occlusion therapy for amblyopia: Case report. *Saudi Journal of Ophthalmology* 2016; 30:78–80.
3. Dohvoma VA, Ebana Mvogo SR, Atangana et al. *Pthirus pubis* Infestation of the Eyelids Presenting as Chronic Blepharocconjunctivitis in a 6-Year-Old Girl: A Case Report. *Case Rep Ophthalmol* 2018;10:30-34.
4. Li L, Liu X, Xu L, Lu Y. Dermoscopy of pediculosis pubis. *JAAD Case Reports* 2018; DOI: 10.1016/j.jdc.2017.08.011: 168-169.
5. Mumcuoglu KY, Barker SC, Burgess IE, et al. International guidelines for effective control of head louse infestations. *J Drugs Dermatol*.2007; PMID: 17668538 :409-414
6. Neri I, Bassi A, Viridi A, et.al. *Phthiriasis palpebrarum*. *QJM* 2016; DOI: 10.1093/qjmed/hcw087: 557-558.
7. Papageorgiou E, Kalampalikis S, Koltsidopoulos P, et al. *Phthiriasis palpebrarum* in three young siblings. *Oxford Medical Case Reports* 2018; doi:10.1093/omcr/omy093:396–397.
8. Polgár N, Dülöp Zs, Kolozsvári L. A szemhéjszél tetvességéről. *Szemészet* 2003; 140:267-269.
9. Wu N, Zhang H, Sun FY. *Phthiriasis palpebrarum*: A case of eyelash infestation with *Pthirus pubis*. *Experimental and Therapeutic Medicine* 2017; DOI: 10.3892/etm.2017.4187: 2000-2002.

Útravaló tudnivaló

- A gyermek többnyire szülő-gyermek kontaktus kapcsán fertőződik meg a lapostetűvel.
- Kezelése a lapostetű eltávolítása és összes ruha-, illetve ágynemű forró vízzel mosása és fertőtlenítése.

Tesztkérdések

1. Mi a Phthiriasis palpebrarum elsődleges helye?

- a) palpebra
- b) szemöldök
- c) hónaljiszőrzet
- d) szeméremszőrzet
- e) mindegyik

2. Mi a Phthiriasis palpebrarum fő terjedési módja?

- a) szexuális érintkezéssel
- b) közös textíliák, például törölközők használatával
- c) játszótéri közös játékok
- d) ugrás egyik oldalról a másikra
- e) levegő

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

Ikrek ábrázolása a művészetben V.

Sziámi ikrek

Harmat György dr.

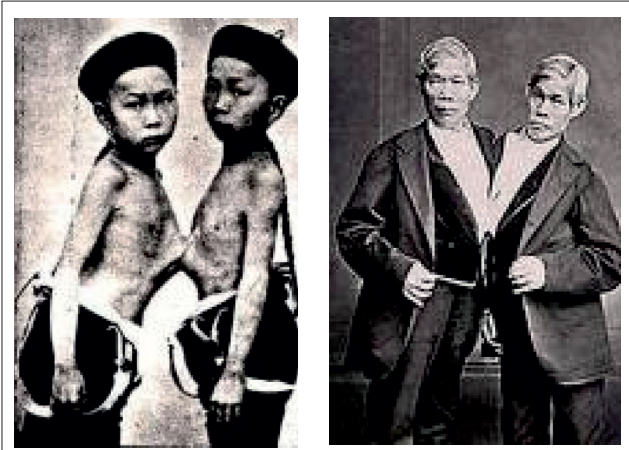
Semmelweis Egyetem Egészségtudományi Kar
(Dékán: Dörnyei Gabriella dr.)

E-posta: gyharmat1951@gmail.com

A sziámi ikrek olyan egyetűjű ikrek, amikor a magzatok nem válnak szét. Az egyetűjű ikerterhesség esetében egyetlen petesejt termékenyül meg, osztódni kezd, majd a magzatkezdemény hirtelen kettéválik. Ha ez a szétválás még a hetedik nap előtt megtörténik, akkor két magzatburok lesz és két méhlepény fejlődik. A szétválásnak legkésőbb a 15-18. napig meg kell történnie, ha ez valamilyen oknál fogva nem sikerül, akkor a magzatok később összenőve fognak megszületni. Az, hogy miért kell szétválni a magzatkezdeménynek, azt a mai napig nem tudják biztosan. Azt viszont igen, hogy miért nem: egyszerűen későn kezdődött meg a szétválás és már nem volt elég idő a befejeződésre.

A világon átlagosan minden hetvenezredik terhességre jut egy ilyen eset. Megközelítőleg 40–60%-uk halva születik, közel 35%-uk pedig csak egy napig él. Valamilyen okból úgy tűnik, hogy a lányok több eséllyel indulnak: az összenőtt ikrek kb. 70%-a lány.

Az elnevezés a 19. században, Sziámban (ma Thaiföld) született Csang és Eng ikerpárról kapta a nevét, akik a mellkasuk alsó részén nőttek össze és egyetlen szerven sem osztoztak. Ebben elég ritkának számítanak, mert a legtöbb sziámi ikerpár létfontosságú szerveken osztozik, emiatt többségük életképtelen.



1. kép: Chang és Eng Bunker gyermekként és időskorukban (Kép: Profimedia - Red Dot)



2. kép: Chang és Eng Bunker fiatalkorukban (Kép: Profimedia - Red Dot)



3. kép: Chang és Eng gyermekeikkel (Kép: Wikimedia)

Csang-ot és Enget olyannyira nem veszélyeztette a szegycsonti összenövésük, hogy megházasodtak és gyermekeik is születtek: egyiküknek 9, másikuknak 11.

A rendellenesség az egész világon nagyon ritka, Magyarországon is 70 ezer terhességre jut egy ilyen eset. Megelőzni ugyan nem lehet, de szűrni igen: ultrahanggal megállapítható, hogy a magza-

tok hol vannak összenőve, ezért ma már csakis azokat engedik megszületni, akiknél esély van a későbbi szétválasztásra, tehát nincs például közös agyuk. A műtét ennek ellenére igen nehéz, s rengeteg kockázatot hordoz. Hazánkban eddig két olyan pár született, akiket sikeresen operáltak, s azóta is jól vannak.

Hazai szíami ikrek esetében azt állapították meg, hogy több az ujj- vagy végtag-rendellenesség. Olyan általánosabb fejlődési zavarról lehet szó, amely az összenőtt szerveken kívül egyéb részeket is érint.

Az intellektuális képességekről csak feltételezések vannak. Az biztos, hogy Csang és Eng egyaránt kiválóan sakkoztak.

A világon először 1953. szeptember 17-én választották szét először sikeresen szíami ikreket:

Carolyn és Catherine Mount 1953. július 22-én született az Amerikai Lafayette-ben Luiziana Államban. A gerinc alsó részénél, a sacrumnál voltak összenőve és közös alsó bélrendszerük volt. A sikeres műtét 1953. szeptember 17-én történt, és mindketten túléltek a műtétet.

A leghíresebb magyar szíami ikerlányok, Gófitz Ilona és testvére, Judit 1701. október 21-én születtek meg Ószőnyben, amely község mára már Komárom városába olvadt, és a Duna jobb partján, Magyarországon helyezkedik el. Állítólag édesanyjuk a szülésnél csak Ilonát tudta a köldökéig ki-



5. kép: Gófitz Ilona és Judit (Forrás: Wikimedia Commons)



4. kép: This Day in Science: Sept. 17, 1953 – Conjoined Twins Separated Successfully

tolni, másik gyermeke farfekvéssel feküdt. Kiderült, hogy kismencedecsontjuknál, azon belül is a keresztcsontjuknál összenőttek a lányok. Három órát vajúdott édesanyjuk, mire a kisebbik testvér, Judit is megszületett. Édesapjuk, Gófitz János a Zichy grófok jobbágyaként élt. Tóth Béla Magyar ritkaságok című könyvében számolt be a két leányról. Csúzi Cseh János orvos és református lelkész meglátta bennük a pénzkereseti lehetőséget, és európai körúton mutogatta őket nem kevés pénzért cserébe. Keresztély Ágost szász herceg egy idő után véget vetett a kislányok kihasználásának, és a pozsonyi Orsolya-apácák zárdájába küldte őket. A lányok ott éltek egészen 21 éves korukig, amikor is életüket veszítették. Igazi hírességnek számítottak, több híres orvos és tudós is megvizsgálta és leírta az esetüket. Az orvosnövendék Georg Christian Werther leírása, a *Disputatio medica de monstro Hungarico* és a benne szereplő, a lányokról készített rézmetszet kiállta az idők próbáját, és a mai napig megtekinthető (1).

Irodalom



1. <https://www.digitale-sammlungen.de/en/view/bsb11238528?page=2,3>