

# Gyermekgyógyászat

tudományos és továbbképzési szaklap

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGÁNAK ORSZÁGOS FOLYÓIRATA



8  
kreditpont

## ■ TÁPLÁLÁSTERÁPIA

- Táplálásterápia serdülőkorban, IBD esetén
- Per os fogyasztható, speciális gyógyászati célra szánt élelmiszerek
- Enteralis szondatáplálás
- Otthoni parenteralis táplálás
- Táplálás májbetegségekben
- A tápláltsági állapot szűrés és a gyermekonkológiai betegek
- Táplálásterápia pancreasbetegségek esetén
- Táplálásterápia rehabilitáció során
- Táplálásterápia SMA esetén

[www.gyermekorvostarsasag.hu](http://www.gyermekorvostarsasag.hu)

# Gyermekegyógyászat

Soha ne tégy semmit a lelkiismereted ellenére,  
még akkor sem, ha a helyzet megköveteli.  
Einstein

TUDOMÁNYOS ÉS TOVÁBBKÉPZÉSI SZAKLAP

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA KÉTHAVONTA MEGJELENŐ ORSZÁGOS FOLYÓIRATA

FŐSZERKESZTŐ  
**Kovács Gábor**

FELELŐS SZERKESZTŐ  
**Mogyorósy Gábor** az MGYT főtítkára

SZERKESZTŐBIZOTTSÁG ELNÖKE  
**Gárdos László** az MGYT elnöke

A táplálásterápia tematikus szám cikkeit szerkesztette: **Tomsits Erika**

## A SZERKESZTŐBIZOTTSÁG TANÁCSADÓ TESTÜLETE

|                |                   |                 |               |                     |
|----------------|-------------------|-----------------|---------------|---------------------|
| Arató András   | Gyurkovits Kálmán | Madácsy László  | Reusz György  | Szabó László        |
| Balla György   | Ilyés István      | Maródi László   | Simon Gábor   | Sztríha 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  | Várkonyi Ágnes      |
| Ertl Tibor     | Kovács Zoltán     | Orvos Hajnalka  | Sulyok Endre  | Vekerdy-Nagy Zsuzsa |
| Fekete György  | Kovács Tamás      | Péter Ferenc    | Szabó András  | Velkey György       |
| Füzesi Kristóf | Machay Tamás      | Pintér Sándor   | Szabó Attila  | Verebély Tibor      |

## ROVATVEZETŐK

|                     |                                      |                 |                                     |
|---------------------|--------------------------------------|-----------------|-------------------------------------|
| Ablonczy László     | ablonczyl@gmail.com                  | Kovács Tamás    | kovacs@med.unideb.hu                |
| Balajthy András     | balajthy.andras@med.unideb.hu        | Kriván Gergely  | krivang@hu.inter.net                |
| Cseh Áron           | cseh.aron@med.semmelweis-univ.hu     | Laki István     | gyermektudo@gmail.com               |
| Dezsőfi-Gottl Antal | dezsofi.antal@med.semmelweis-univ.hu | Mikós Borbála   | borbala.mikos@gmail.com             |
| Erhardt Éva         | erhardt.eva@pte.hu                   | Mogyorósy Gábor | mogyoros@dote.hu                    |
| Fogarasi András     | fog.andras@gmail.com                 | Nemes Éva       | enemes@dote.hu                      |
| Halász Zita         | halaszszita@gmail.com                | Nyul Zoltán     | nyul.zoltan@pte.hu                  |
| Harangi Ferenc      | harangi.ferenc@tmkorkorhaz.hu        | Pászthy Bea     | drpaszthybea@gmail.com              |
| Hollódy Katalin     | hollody.katalin@pte.hu               | Szabó Miklós    | szabo.miklos@med.semmelweis-univ.hu |
| Kálmán Attila       | kalman.attila@med.semmelweis-univ.hu | Szabó Tamás     | szabotamas@med.unideb.hu            |
| Katona Gábor        | katonagbor@gmail.com                 | Tajti Zsanett   | tajti.zsanett@med.u-szeged.hu       |
| Katona Márta        | katona.marta@med.u-szeged.hu         | Tálosi Gyula    | talosigy@gmail.hu                   |
| Kiss Csongor        | kisscs@med.unideb.hu                 | Tory Kálmán     | tory.kalman@med.semmelweis-univ.hu  |
| Kovács Ákos         | akos.kovacs@gmail.com                | Trethon András  | trethona@gmail.com                  |
| Kovács Lajos        | kovacs.lajos@med.semmelweis-univ.hu  | Ujhelyi Enikő   | eni_ujhelyi@dpckorhaz.hu            |
| Kovács Márta        | kovacsm1011@gmail.com                |                 |                                     |

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  
gyermekgyogyaszat@semmelweiskiado.hu

www.semmelweiskiado.hu

**Semmelweis Kiadó**  
[www.semmelweiskiado.hu](http://www.semmelweiskiado.hu)

**Szerkesztő:** Vincze Judit dr.  
Telefon: 210-4410, 06-20-221-4185  
E-posta: vincze.judit@kiado.semmelweis-univ.hu

**Grafika:** Ángyán Gergő  
[www.angyangergely.hu](http://www.angyangergely.hu)  
E-posta: angyan.gergely.01@gmail.com

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

**Nyomta és kötötte:** Érdi Rózsa Nyomda Kft.

**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, 2014-2023  
Minden jog fenntartva.  
HU-ISSN 0017-5900

CÍMLAPKÉP: IKREK ÁBRÁZOLÁSA A MŰVÉSZETBEN IV. (LÁSD 387. OLDAL):  
Piretehnika / Getty Images ([www.gettyimages.com/](http://www.gettyimages.com/))

## ÜNNEPI KÖSZÖNTŐ

*Kovács Gábor dr.* 319

## NECROLOG

Dr. Vörös Péter  
*Szabó Attila dr.* 320

## ÖSSZEFOGLALÓ KÖZLEMÉNY

Újszülöttkori bőrelváltozások – a benignus tranzienstől a súlyos megbetegedésekig  
*Harangi Ferenc dr.* 321  
*Neonatal skin disorders – from benign transient skin symptoms till serious skin diseases*

## ESETISMERTETÉS

A gyermekkori Q-lázról egy epidémia kapcsán  
*Péterfia Csaba dr., Major Judit dr., Nagy Péter dr., Adonyi Mária dr.* 331  
*About childhood Q fever in connection with an epidemic*

## TÁPLÁLÁSTERÁPIA

### ÖSSZEFOGLALÓ KÖZLEMÉNYEK

Táplálásterápia serdülőkorban, IBD esetén  
*Pálinkás Annamária dr., Molnár Andrea dr.* 339  
*Nutrition therapy in adolescence, in case of IBD*

Per os fogyasztható, speciális gyógyászati célra szánt élelmiszerek szerepe a táplálásterápiában  
*Müller Katalin Eszter dr.* 346  
*Oral nutritional supplements in medical nutrition*

Enteralis szondatáplálás  
*Szűcs Dániel dr.* 350  
*Artificial enteral nutrition*

Otthoni parenteralis táplálás  
*Máttyus István dr.* 355  
*Home Parenteral Nutrition in Pediatric Patients*

Táplálás májbetegségekben  
*Dezsőfi-Gottl Antal dr.* 360  
*Nutrition in paediatric liver disease* 363

A tápláltsági állapot szűrés és a gyermekonkológiai betegek táplálásterápiájának jelentősége  
*Tomsits Erika dr., Czuppon Krisztina, Kovács Gábor dr.* 364  
*The importance of nutritional status screening and nutritional therapy for pediatric oncology patients*

Táplálásterápia pancreasbetegségek esetén  
*Lásztity Natália dr.* 370  
*Nutrition in pancreatic diseases in children*

Táplálásterápia rehabilitáció során  
*Csohány Ágnes dr.* 375  
*Nutrition therapy during rehabilitation*

Táplálásterápia SMA esetén  
*Czelecz Judit dr., Félegyházi Edina* 380  
*Nutrition therapy for SMA*

## KÉPZŐMŰVÉSZET

Ikrek ábrázolása a művészetben IV. Hármaskikrek  
*Harmat György dr.* 387





## Ünnepi köszöntő

**„Csak kétféleképpen élheted az életed. Vagy abban hiszel, hogy nincsenek csodák. Vagy pedig abban, hogy a világon minden egy csoda.” (Albert Einstein)**

Év vége közeledvén mindig van egy kis idő gondolkodni, értékelni.

Nehéz időket élünk, nem csak az orvostudomány területén, hanem a mindennapokban. Járványok, háborúk, konfliktusok, gazdasági problémák nehezítik, a mindennapjainkat.

Ez az év sem volt könnyű!

Az egészségügy és a gyermekgyógyászat területén is nagyon meg kellett küzdenünk mindenért!

Köszönet a kitartóknak, köszönet a lelkes orvosoknak, a fantasztikus nővéreknek és a segítő személyzetnek! Mindenkire nagyon nagy szükség van és lesz is az elkövetkezőkben.

Köszönet a magas színvonalú munkáért, köszönet a munka és a szakma szeretetért és köszönet az egymás iránti és a betegek iránti szeretetért, elkötelezettségért.

És külön hálával tartozunk mindazon kollégáknak, akik ebben a nehéz helyzetben tudományosan is aktívak maradtak, és közleményeikkel segítettek megőrizni a Gyermekgyógyászat folyóirat magas színvonalát!

Az elkövetkezőkben is nagy szeretettel várjuk részben a fiatal kollégák megjelenéseit (esetismertetéseit), részben a tapasztaltabb kollégák átfogó tanulmányait, vizsgálatait, nemzetközi kitekintéseit és a hazai adatokat. Szívesen vesszük szakdolgozatok rövid kivonatait és a talán nemzetközileg nem olyan jól közölhető hazai adatokat, házi elemzéseket, újdonságokat, régiségeket.

Az orvostudomány hatalmas fejlődésen ment át az elmúlt 100 évben. És az ismeretek gyarapodása, a technikai és tudományos robbanás exponenciális! Az elmúlt 10 évben lényegesen több új információ zúdult ránk, mint az azt megelőző évtizedekben. Követnünk kell a világot, folyamatosan újra kell tanulnunk a medicinát!

A Gyermekgyógyászat folyóirat, mint a Magyar Gyermekorvos Társaság hivatalos tudományos lapja igyekszik a jövőben is segíteni, feldolgozni az új ismereteket.

Ki kell gyomlálnunk a haszontalan információkat és a hamis adatokat! A mai világban, a különböző fórumokon, világhálón, rengeteg információ terjed, amelyek egy része hamis, ál vagy hazug. A tévhitek, a sarlatánok és a paramedicinális jelenségek ellen is küzdenünk kell tehát!

Ugyanakkor a tudományos fejlődés hatalmas, egyre több az innovatív gyógyszer, célzott kezelés, immunterápia. Az új ismeretek beültetése a mindennapi gyakorlatba is fontos feladata a folyóiratnak!

Várjuk a nemzetközi, új ajánlások magyar interpretációit, az új eredmények rövid bemutatásait, és a hazai algoritmusokat, elemzéseket!

És végül, Advent alatt, álljunk is meg egy kicsit.

Fújjunk egy nagyot, nézzünk előre és persze értékeljük a jelent és közeli múltat!

A békesség, a szeretet, az együttműködés jegyében és szellemében gondoljunk az ünnepnapokra, szeretteinkre és szeretett munkánkra!

Sok mindennel megküzdöttünk már az elmúlt időkben, meg fogunk küzdeni az előttünk álló problémákkal is!

Mindehhez kívánok sok erőt, kitartást, rengeteg energiát és persze jó egészséget!

**Mindegy, milyen nehéz volt a tegnap, ma mindent újrakezdhetsz! (Buddha)**

Prof. Dr. Kovács Gábor  
főszerkesztő,  
tanszékvezető, egyetemi tanár  
2023 decembere





## Dr. Vörös Péter

***Életének 50. évében elhunyt  
dr. Vörös Péter egyetemi adjunktus,  
a Semmelweis Egyetem  
Gyermekgyógyászati Klinika Bókay utcai  
részlegének gyermeksebésze.***

Dr. Vörös Péter a Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikájának munkatársa, pályatárs és barát 2023. november 20-án megtért Teremtőjéhez. Reménykedtünk, mert mindannyiunkat a remény éltet, de fél éve tudtuk, hogy nagy a baj. November 20-án Péter elment és most már egy másik dimenzióból tekint ránk. Egy tehetséges gyermeksebész, akinek gyermekek százai, sőt ezrei köszönhetik életüket, elment közülünk. A család, a Gyermekklinika közössége próbálja feldolgozni a megváltoztathatatlant.

Kedves Péter, önző módon most mindenki magára gondol, hiszen az itt maradók érzik és élik meg a veszteséget. Ki fog ott állni a kollégákkal a műtőasztal mellett a nehéz eseteknél, kivel fogjuk megbeszélni és együtt megoldani a gyermekgyógyászati-gyermeksebészeti problémákat? Hiszen nemcsak az általános gyermeksebészetben voltál kiváló, hanem előbb a kora- és újszülöttsebészetben mélyültél el, majd később a sebészeti ellátást igénylő gyermekkori gyulladásozós bélbetegségek és a gyermek-májsebészet specialistája lettél. A közvetlen betegellátás mellett pedig a kutatólaboratóriumban is sokszor megfordultál. Így a klinikumban és a laboratóriumban végzett együttes munkánál köszönhetően szereztél PhD-fokozatot.

Most, hogy elmentél, első gondolatunk a minket ért veszteség. Pedig arra kellene gondolnunk, hogy évekig itt voltál velünk, lehetőségünk volt megismerni téged, tanulni tőled és hálásnak kell lennünk, hogy a Gyermekklinika családjának tagja voltál. Szakmai tudásod sokan ismertük és elismertük mi kollégák és a rászoruló családok is. De vajon hányan tudják, hogy szenvedélyes könyvgyűjtő voltál, hogy értetted, megbecsülted és gyűjtötted az értéket? Egy olyan ember voltál, aki az egyre inkább értékvesztett világban is tudta, hogy mi a valós érték.



Kedves Péter, csöndes a klinika és csöndes a műtő. Nem lesz több bemosakodás, nem lesz több nehéz műtét. Legalábbis nem itt és nem most. Mégis biztos vagyok benne, hogy itt leszel, vezeted a fiatal gyermeksebészek kezét és segíted a gyermekgyógyászokat a döntések meghozatalában.

A gyerekek és családok, akik az életüket köszönhetik neked, majd így mesélik gyermekeiknek és unokáiknak: „egyszer volt, holt nem volt, volt egyszer egy doktor bácsi...”. És a mese nélkül, de mégis veled megy tovább.

Kedves Péter, Arany János szavaival veszünk egy időre búcsút tőled:

„Midőn a roncsolt anyagon  
Diadalmas lelked megállt;  
S megnézve bátran a halált,  
Hittel, reménnyel gazdagon  
Indult nem földi úton,  
Egy volt közös, szent vigaszunk  
A LÉLEK ÉL: találkozunk”

Isten veled Péter!

*Dr. Szabó Attila  
Semmelweis Egyetem,  
Gyermekgyógyászati Klinika*



# Újszülöttkori bőrelváltozások – a benignus tranziens lézióktól a súlyos megbetegedésekig

**Harangi Ferenc dr.**

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

LEVELEZÉSI CÍM:

Harangi Ferenc dr.

7100 Szekszárd, Béri Balog Ádám u. 5-7.

E-posta: harangi.ferenc@tmkorkorhaz.hu

**ÖSSZEFOGLALÁS** Újszülöttkorban a patológiás és a fiziológiás bőrelváltozások gyakran keverednek, nehezen verifikálhatók. A neonatalis bőrtünetek spektruma igen széles, a benignus tranziens lézióktól a súlyos megbetegedésekig terjed. A szerző az ártalmatlan, gyorsan regrediáló bőrjelenségek mellett azokat a vascularis és fejlődési rendellenességeket, congenitalis naevusokat és bőrfertőzéseket mutatja be, melyeket több évtizedes gyermekgyógyászati és gyermekbőrgyógyászati szakmai tevékenysége során észlelt és nyomon követett. Az egyes betegségcsoportok elemzése kapcsán felhívja a figyelmet a bőrelváltozásokkal együtt megjelenő egyéb szervrendszereket is érintő patológiás folyamatokra, melyek tisztázása és az ilyen betegek gondozása sok esetben csak a társszakmák közreműködésével lehetséges. Az áttekinthető tanulmányban szereplő bőrelváltozások gazdag képanyaggal illusztráltak.

**KULCSSZAVAK** újszülött, tranziens bőrléziók, vascularis léziók, pigmentált léziók, bőrfertőzések

Az újszülöttek bőrtüneteinek és bőrbetegségeinek megfigyelésével szerzett tapasztalataimat Pécssett a PTE Gyermekklinikáján és Szülészeti Klinikáján, a Kerpel-Fronius Ödön Gyermekkorházban és Szekszárdon a Balassa János Kórházban gyűjtöttem. Jelen közleményben az újszülöttek benignus tranziens bőrelváltozásaitól a súlyos, sok esetben hosszán tartó kezelést és gondozást igénylő bőrbetegségekig terjedő igen változatos betegségspektrumát szeretném bemutatni és jellegzetes képekkel illusztrálni.

Újszülöttkorban a patológiás és fiziológiás bőrtünetek gyakran keverednek, nehezen verifikálhatók. Számos közlemény egybehangzó megállapítása, hogy az újszülöttek igen jelentős részében észlelhetünk bőrelváltozásokat (50–90%), melyek frekvenciája és súlyossága jelentősen eltér az egyes földrészek és népcsoportok között (1-3). A bőrléziók többsége ártalmatlan, tranziens, kizárólag újszülöttekre jellemző, mint pl. a lanugo, a sebaceus mirigyek hyperplasiája vagy a bőrszárazság és a hámlás (4). A születési jegyek, mint pl. a naevus simplex és a dermalis melanocytosis a születést követően azonnal észlelhetők, és az újszülött bőrérésével hozhatók összefüggésbe. A neonatalis benignus pustulosis, ami az első héten alakul ki, magában foglalja az erythema toxicum

neonatorumot, a tranziens neonatalis pustulosus melanosist és a benignus cephalicus pustulosist. A neonatalis periódusban észlelhető bőrfejlődési rendellenességek között az aplasia cutis, cysták és fistulák, számfeletti mamillák fordulnak elő leggyakrabban, de vannak súlyos, életveszélyes körképek is, mint pl. az epidermolysis bullosa, az incontinentia pigmenti vagy a collodium baby. Újszülöttkorban szerencsére nem gyakoriak a bőrfertőzések, de azonosításuk és időben elkezdett kezelésük mindig lényeges momentum. Az életkorra különösen jellemző fokozott bőrfragilitással, sérülékenységgel összefüggésben is számos bőrjelen-séggel találkozhatunk.

Az elmúlt években, a hazai szakirodalomban több, igen értékes, az újszülöttek bőrtüneteivel, -betegségeivel foglalkozó klinikai tanulmány látott napvilágot (3, 5-7), és gyakran olvashattunk tanulságos újszülöttkori bőrbetegségekről szóló esetismertetések is (8-15).

## Újszülöttkori tranziens bőrtünetek

Az általában csak rövidebb ideig fennálló, tranziens bőrelváltozások többnyire papulák, vesiculák, pustulák formájában észlelhetők, nemegyszer ko-



moly differenciáldiagnosztikai nehézséget okozva. Priméren az infekciós kórképektől és örökletes dermatosisoktól való elkülönítésüket kell szem előtt tartani. Az egyik leggyakrabban jelentkező bőrfolyamat az **erythema toxicum neonatorum**,



1. ábra: Erythema toxicum neonatorum. Erythemás maculák, papulák, pustulák a mellkas és a felkar bőrén.



2. ábra: Sebaceus mirigy hyperplasia. Sárgásfehér papulák az állon



3. ábra: Milia. Középvonalbeli retenctió cista a penis bőrén

amelynek jellegzetes tünetei a születést követő első napokban alakulnak ki. Hyperaemiás udvarral körülvett 1–3 mm-es sárgás színű papulák, pustulák, elszórtan vagy csoportos elrendeződésben, az arcon, mellkason, hason, végtagok proximalis részén (1. ábra). A nagy valószínűséggel immunpatomechanizmusú léziók gyorsan, napok alatt spontán regrediálnak (2, 3).

A **sebaceus hyperplasia** főleg az orcákon, orrháton és a száj körül sárgásfehér színű papulák tüneteivel manifesztálódik (2. ábra), amely *in utero* androgén stimuláció következtében a sebaceus mirigyek hypertrophiája révén alakul ki, és néhány hét alatt spontán visszahúzódik (4).

A **transziens neonatalis pustularis melanosis** 2–5 mm-es szuperficiális vesiculák, pustulák megjelenésével kezdődik, mely léziók az újszülött fürdetésekor, első áttörlésekor könnyen sérülhetnek, le-törlődhetnek. A második lépésben a vesiculák, pustulák helyén gallérszerű hámlást láthatunk, majd halvány posztinflammatorikus hiperpigmentációt. Etiológiája ismeretlen, egyes szerzők az erythema toxicum neonatorum klinikai variánsának tartják.

A **neonatalis acne (neonatalis cephalicus pustulosis)** esetén 2–3 hetes életkorban erythemás papulák, pustulák jelennek meg az orcákon, homlokon, állon, nemegyszer a nyakra és hajas fejtetőre is áttérjednek. Kialakulásában a *Malassezia-félék* kiváltotta gyulladás bizonyosan szerepet játszik. A tünetek néhány hét alatt spontán visszahúzódnak, de lokálisan enyhe hatású kortikoszteroid készítmény alkalmazására szükség lehet. Igen gyakran észlelhető az újszülöttek arcán **milia**, 1–2 mm-es fehér vagy sárgás színű papulák formájában. Leggyakrabban az arcon, ritkábban a törzs, a végtagok és a penis bőrén (3. ábra) vagy a nyálkahártyákon. A pilosebaceus mirigyek elzáródása következtében alakulnak ki a cystosus képletek, melyek heteken belül spontán regrediálnak.

A **neonatalis gingivalis és alveolaris cysták** benignus spontán regrediáló elváltozások (miliának megfelelő képletek), speciális teendőt nem igényelnek. Ugyancsak relatíve gyakran észlelhetjük a miliaria tüneteit, a verejtékmirigyek kivezetőcsövének elzáródása miatt sérülékeny verejtékretenctió vesiculák képződnek (miliaria crystallina). Ez a jellegzetes bőrelváltozás általában az első életheten, főleg az arcon, a mellkas és a hát felső részén alakul ki, de gyorsan meg is szűnik.

A **miliaria rubra** (melegkiütés) és a miliaria profunda inkább a későbbi hónapokban, kisdedkorban fordul elő. A virális, bakteriális és gombás bőrfertőzésektől való elkülönítésük minden esetben fontos.





4. ábra: Naevus flammeus (tűzfolt). Congenitalis capillaris malformáció a mellkas bőrén.



5. ábra: Sturge-Weber szindróma. Az arc mindkét oldalát érintő tűzfolt, glaukoma, buphtalmos és epilepsia társulásával.



6. ábra: Infantilis haemangioma praecursor. Gyors progresszió után elődomborodó, málnaszzerű lett a bőrfelszín, szisztémás propranolol terápiát alkalmaztunk.

## Újszülöttkori vascularis léziók

A leggyakoribb vascularis lézió újszülöttkorban a **naevus simplex (gólyacsípés, lazacfolt)**. Leggyakrabban a középvonalban, az occipitalis régióban, a glabella, a szemhéjak, orr, philtrum területén észlelhetők, ritkábban atípusos lokalizációban, nem egyszer differenciáldiagnosztikai nehézséget okozva (pl. benignus vascularis tumorok, vascularis malformációk). Az elváltozás kialakulása a dermis felső részében lévő kapillárisok átmeneti tágulatának, a vascularis innerváció éretlenségének tulajdonítható. Döntő többségük 2–3 éves korra spontán regrediál.

A **naevus flammeus asymmetricus (tűzfolt)** livid, vörös színű folt formájában jelentkezik, jellegzetesen féloldali lokalizációt mutat (4. ábra), leggyakrabban az arc területén, a nervus trigeminus lefutásának megfelelően. Ebben az esetben felmerül a **Sturge-Weber-szindróma** lehetősége ocularis érintettséggel (glaukoma, buphtalmos), leptomeningealis és cerebralis malformációkkal, különböző neurológiai tüneteket eredményezve (fejfájás, epilepsia, viselkedési zavarok stb.) (5. ábra).

Az alsó végtagra lokalizálódó naevus flammeus gyakran a **Klippel- Trénaunay-szindróma** részeként jelenik meg, melyhez később az érintett végtag hypertrophiája társulhat.

Az újszülöttkori kapilláris malformáció (halvány teleangiectasiás, máskor bevézéryszerű livid foltok) gyakran az **infantilis haemangioma prekursor léziójának** bizonyul (6. ábra), amely 1–2 hetes nyugalmi szakasz után növekedésnek indul, és a haemangioma fokozatosan, 2–3 hónap alatt eléri végleges nagyságát. Ezután egy több hónapig tartó nyugalmi szakasz következik, majd elindul a hosszú hónapokig, évekig tartó regresszió.

Az **infantilis haemangioma** az érett újszülöttek 4,5%-ánál fordul elő, míg a koraszülöttekben lé-



7. ábra: Subcutan elhelyezkedésű infantilis haemangioma. Szisztémás propranolol terápia hatására gyors regresszió indult, a jobb szem is „kinyílt”.





**8. ábra:** Rapidan regrediáló congenitalis haemangioma (RICH). Főleg a bal glutealis régióban subcutan kiterjedéssel, gyors visszafejlődéssel.



**9. ábra:** Tufted („bolyhos”) haemangioma. 8 hónapos korban szigetszerű dekoloráció kezdődött, subcutan csomóképződéssel; 10 hónapos korban hirtelen fájdalmasan megduzzadt, bevérzett, anaemia, thrombocytopenia, coagulopathia alakult ki (Kassabach–Merritt-szindróma).



**10. ábra:** Congenitalis lymphangioma, congenitalis óriás naevus. A nyomon követés során regressziót nem tapasztaltunk.

nyegesen gyakoribb, 20–25% a prevalenciája (3). Leggyakrabban szoliter, ritkábban multiplex megjelenésű lehet, akár visceralis (máj) érintettséggel is, igen gyakran subcutan kiterjedéssel (7. ábra). Az infantilis haemangiómák a vasculogenesis és angiogenesis hibáinak eredményeként alakulhatnak ki, feltételezhetően hypoxiás stressz következtében, amely az angiogén faktorok (béta-fibroblast növekedési faktor és vascularis endothelialis növekedési faktor) fokozott expressziójához vezet. Differenciáldiagnosztikai szempontból fontos a congenitalis haemangiómák csoportja. A **RICH (rapidly involuting congenital haemangioma)** születéskor már maximális méretét mutatja, spontán visszafejlődése rendkívül gyorsan, hónapok alatt bekövetkezik (8. ábra). Ezzel ellentétben a **NICH (non-involuting congenital haemangioma)** a regresszió jeleit egyáltalán nem mutatja. A congenitalis haemangiómák nagyobb méretüknél fogva szívelégtelenséggel és átmeneti thrombocytopeniával szövődhetnek. A **tufted angioma („bolyhos” angioma)** jól körülhatárolt, szabálytalan szélű, csomós infiltrációt mutató vörösesbarna plakk (9. ábra), melyből a későbbiekben consumptiós coagulopathia miatt a kifejezetten veszélyes Kassabach–Merritt-szindróma alakulhat ki (8). A vascularis tumorok és malformációk keretében felhívnom a figyelmet a szerencsére csak ritkábban előforduló kombinált (pl. a kapilláris-lymphaticus) (9) vagy a nagyereket (nyirokereket) érintő (10. ábra), és nemegyszer más anomáliákkal társult (PHACES, PELVIS stb.) formákra is. Az ilyen betegek kivizsgálása, ellátása, nyomon követése mindig komoly kihívást jelent, multidiszciplináris konzíliumok sorozatát, individuális kezelési terv kidolgozását és végrehajtását igényli (5, 6).

A bőr érhalózatának éretlensége főleg a koraszülöttekben vagy az alacsonyabb súlyú újszülöttekben okozhat átmeneti bőrtüneteket. Hideg hatásá-



**11. ábra:** Cutis marmorata teleangiectatica congenita. A bal felkaron livid, reticularis „villászerű” rajzolatot mutató bőrelváltozás, besüppedéssel, atrophával.



ra a végtagokon és a törzsön a capillarisok és a venulák összehúzódásával jellegzetes márványszerű, livid, reticularis bőrrajzolat alakul ki, amit **cutis marmoratának** hívunk. A tünetek melegítés hatására megszűnnek, és az újszülött súlygyarapodásával párhuzamosan jelentkezésük elmarad. A fiziológiásan jelentkező cutis marmoratát el kell különböztetni a **cutis marmorata teleangiectatica congenitától**, mely egy ritka veleszületett vascularis malformáció. Leggyakrabban a végtagokon jelentkező livid, reticularis „villámszerű” rajzolatot mutató bőrelváltozás, melynek megfelelően a bőr kissé besüppedt, atrophias (11. ábra). Ez a körkép is jó prognózisú, a tünetek fokozatosan halványulnak, visszafejlődnek.

### Újszülöttkori pigmentált léziók

Az újszülöttek bőrén gyakoriak a kisebb-nagyobb, szoliter vagy multiplex megjelenésű pigmentált foltok, papulák, plakkok, sokszor jellegzetes lokalizációban, ritkábban egyéb fejlődési rendellenességek kíséretében (5, 6). A pigmentált elváltozások között a **dermalis melanocytosissal (mongolfolt)** találkozhatunk leggyakrabban (9–24%), többnyire a glutealis és a lumbosacralis régióban, ritkábban a háton és a végtagokon (12. ábra). A változó nagyságú és intenzitású szürkésbékes foltokat az embrionális migráció során a dermisben rekedt reziduális melanocyta eredményezik. Néhány év alatt fokozatosan elhalványulnak és eltűnnek. A dermalis melanocytosis megjelenése szignifikánsan korrelál a sötétebb bőrű szülői fenotípussal (2, 4). A mongolfolt gyermekbántalmazás okozta zúzódásos sérülésektől való elkülönítése mindig szükséges, a dermalis melanocytosis változatlan pigmentáltságával és hosszantartó fennállásával szemben a fizikális bántalmazás helyén észlelhető lividkékes elszíneződés napok alatt változik, és relatíve gyorsan eltűnik.

A **congenitalis naevus (veleszületett festékes anyajegy)** az újszülöttek 1%-ában észlelhető. A kisebb és közepes méretűek (<1,5 cm, illetve 1,5–20 cm) általában lapos, világos vagy sötétbarna színű foltok, papulák vagy plakkok formájában jelentkeznek (13. ábra), a nagy és óriás méretűek (>20 cm) gyakran sötétbarna vagy barnásfekete, verrucosus felszínű plakkok, kozmetikai problémát okozhatnak, eltávolításuk sok esetben csak több lépésben végezhető el, vagy egyáltalán nem is jöhet szóba; másrészt fokozott a melanoma malignum kialakulásának a rizikója, ezért az ilyen léziók nyomon követése különösen fontos és nagy hangsúlyt kell fektetni a szülők tájékoztatására is (3).

A **tejeskávéfolt (café au lait folt)** változatos méretű, szabályos szélű, kerek vagy ovális, halvány-



12. ábra: Dermalis melanocytosis (mongolfolt) a törzs bal oldalán és a bal gluteális régióban.



13. ábra: Congenitalis melanocytás naevus, sötéten pigmentált szőrrel („Tierfell”-naevus).



14. ábra: Diffúz cutan mastocytosis





barnán pigmentált elváltozás. Multiplex megjelenés esetén több neurocutan szindróma, elsősorban a neurofibromatosis gyanúja felmerül, ezért az ilyen újszülöttek rendszeres felülvizsgálata, nyomon követése, egyéb szervi érintettségek irányában történő kivizsgálása elengedhetetlen.

A WHO klasszifikáció szerint a **cutan mastocytosisnak** több formája is létezik: a **diffúz cutan mastocytosis**, a korábbi néven urticaria pigmentosa, melyet maculopapulosus cutan mastocytosis névvel illetnek és **szoliter mastocytoma**, valamint igen ritkán előfordulhat a **teleangiectasia macularis eruptiva perstans** tünete is (10, 19). A diffúz cutan mastocytosis jelentkezik a legritkábban (1–3%), azonban súlyosabb tünetekkel jár, már születéskor észlelhetők a tünetek, hyperpigmentált foltok, a bőr megvastagodása, gyakran hólyagképződés jellemzi (14. ábra), kivételesen szisztémás tünetek is kialakulhatnak: kipirulás, erős viszketés, hasmenés, bélvérzés, hypotensio, anaemia, hypovolaemiás shock. Hepatomegalia és lymphadenopathia visceralis érintettségre utalhat, ilyenkor a szérum triptázérték emelkedett ( $>20$  ng/ml). A tünetes területen dörzsölés hatására, a hízósejtekből kiáramló szöveti mediátorok következtében kipirulás és oedemás duzzanat alakul ki (*Darier-jel*). Provokáló faktorok (infekció, rovarcsípés, bizonyos gyümölcsök, anesztetikumok) hatására kipirulás, pruritus, csontfájdalom, fejfájás, orrvérzés, bullosus bőrtünet, ritkábban görcsös hasfájás, hasmenés jelentkezhet. A cutan mastocytosis diagnózisa a jellegzetes klinikai tünetek és a pozitív Darier-jel alapján, esetleg a szérumtriptáz-meghatározás és a bőr szövettani vizsgálat segítségével állapítható meg.

### Fejlődési rendellenességek, genodermatosisok

Az örökletes bőrgyógyászati betegségek (genodermatosisok) többsége a ritka betegségek közé tartozik. A klinikailag és genetikailag heterogén betegségcsoport diagnosztikája, kezelése és gondozása komplex feladat, ezért a betegek ellátását referenciahálózatokba szerveződött centrumok végzik (16). Genodermatosis gyanúja esetén elengedhetetlen a családi anamnézis részletes elemzése, az esetleges vérrokonság tisztázása. A fizikális vizsgálat során a bőr és függelékei (haj, köröm) mellett a nyálkahártyák állapotát is fel kell mérni. A belsőszervi manifesztációk célzott vizsgálata a társszaktám bevonásával történik, nemegyszer bőrszövettani mintavétel, citogenetikai vagy molekuláris genetikai vizsgálat is szükséges. A genodermatosisok többségének specifikus, oki terápiája széleskörűen még nem érhető el, ezért a dermatológiai és belsőszervi komplikációk megelőzése és



15. ábra: Collodium baby. Feszés, fényes, celofánszerű membrán borítja az újszülöttet, mely ectropiummal, eclabiummal és a kezujjak kontraktúrájával társul.

kezelése, valamint a szülők részletes tájékoztatása elengedhetetlenül fontos.

Az örökletes elszarusodási zavarok közül az ichthyosisok egyik formája, az **autoszomális recesszív congenitalis ichthyosis**, melynek születéskor észlelhető manifesztációja a „**collodium-baby**”. A collodiummembrán az újszülöttet borító feszes, fényes, celofánszerű membrán, mely ectropiummal, eclabiummal, végtagi kontraktúrákkal társulhat (15. ábra), valamint infekciókhoz és jelentős víz- és hőháztartásbeli zavarokhoz vezethet (14, 15). Számos gén kóroki mutációit azonosították napjainkig az elszarusodási zavarok hátterében. A nem szindrómás ichthyosisok elsődlegesen bőrtünetekkel járnak, melyek általában csak a későbbi hónapokban, években manifesztálódnak. A szindrómás ichthyosisok előfordulása nagyon ritka, a bőrtünetek mellett más szervrendszerek is érintettek (Netherton-szindróma, trichothiodystrophia, Sjögren–Larsson-szindróma, Refsum-betegség, KID-szindróma stb.).

Az örökletes hólyagos betegségek közé tartozó **hereditær epidermolysis bullosa** betegségcsoportra a hám fokozott sérülékenysége jellemző, mechanikai traumát követően vagy spontán, a bőrön és a nyálkahártyákon hólyagképződés zajlik. Az epidermolysis bullosa hátterében a bőr bazálmembrán zóna, dermoepidermalis junkciós zóna struktúrproteineit meghatározó gének mutációi állnak (16). Négy fő klinikai típusa közül a leggyakoribb az **epidermolysis bullosa simplex**, amelynél az újszülött tenyerén, talpán, szájnálkahártyáján vagy



**16. ábra:**  
Epidermolysis  
bullosa simplex.  
Bokatájón, lábháton  
felületes bullák, erő-  
ziók.



**17. ábra:** Incontinentia pigmenti. Blaschko-vonalaknak megfelelően erythemás alapon vesiculák, pörkkel fedett eróziók.



**18. ábra:** Cutis laxa. Laza, rugalmatlan bőr a háton, feltűnő redő- és ráncképződéssel.

generalizáltan hólyagok, azok felfakadása esetén erodált bőrfelszínek észlelhetők (16. ábra). A másik három klinikai típus (junkcionális, dystrophias, Kindler-szindróma) súlyos, generalizált hólyagképződéssel jár, gyakran fatális kimenetellel, és az életminőséget nagymértékben rontják. Kiemelt fontosságú a hegképződéssel járó formák esetében a betegek onkodermatológiai obszervációja, a társuló belsőszervi tüneteknek és komplikációknak megfelelően szemészeti, fogászati, gasztroenterológiai, urológiai, ortopédiai, sebészeti és pszichológiai kezelése, gondozása.

Az X-kromoszómához kötött domináns öröklődésű **incontinentia pigmenti** igen ritka, a bőr mellett a központi idegrendszer, a szem és a fogazat érintettségével járó genodermatosis. A kórkép hátterében a *NEMO* (Xq28) gén mutációja áll. Az érintett fiúmagzatok általában elhalnak, a tünetes lányok bőrtünetei jellemzően a *Blaschko-vonalak*nak megfelelően jelentkeznek. Megszületéskor a *vesicularis fázisban* gyulladt, erythemás alapon vesiculák, bullák jelennek meg, melyek hetek, hónapok alatt spontán gyógyulnak (17. ábra). Elsősorban herpeszvírus és candidás infekciótól, valamint a hereditár epidermolysis bullosától kell elkülöníteni. Későbbi életkorban a *verrucosus fázis*, majd a *hiperpigmentált fázis* és felnőttkorban a *hipopigmentált fázis* jellegzetes bőrtünetei észlelhetők (11). A klinikai diagnózis szövettani és molekuláris genetikai vizsgálatokkal alátámasztható. A betegek multidiszciplináris követése, gondozása szükséges.

A **cutis laxa** legjellemzőbb tünete a bőr fokozott nyújthatósága, amit az elasztikus rostok szerkezeti vagy szekréciós funkciózavara okoz, amelyek létrejöttéért 11 gén felel. Több altípusa van, az X-hez kötött formája a korábbiakban az Ehlers–Danlos-szindróma IX-es formájaként volt ismert, ami a differenciáldiagnosztika fontosságát emeli ki. Klinikailag a feltűnően laza, rugalmatlan bőr, a szemhéjak petyhüdtisége, laza, ráncos arc bőr és az arcdők kifejezettsége észlelhető az újszülöttnél (18. ábra). A szisztémás manifesztációk a cardiopulmonalis, a gastrointestinalis és az urogenitalis szerveket érintik, illetve több szindróma részeként is előfordul. A kozmetikai eltérések plasztikai sebészeti eljárással korrigálhatók, a betegek többsége multidiszciplináris gondozást igényel.

Az **aplasia cutis congenita** leggyakrabban a hajas fejbőrön észlelhető 1–3 cm-es bőrhány, amely a bőr minden rétegét érintheti. Más testrészen is előfordulhat szoliter vagy multiplex formában. Születéskor hámhány, ulceratio vagy atrophias bőrterület formájában jelenik meg. Kialakulásának oka nem ismert. A hámhányok másodlagos hámosodással gyógyulnak, de ritkábban rekonstrukciós sebészeti beavatkozásra is szükség lehet.

A **praeauricularis cysták és sinusok** általában nyomásérzékeny csomók formájában észlelhetők,



illetve a sinusnyílásokon át folyadék vagy purulens váladék ürülhet. A lateralis és medialis nyaki cysták fájdalommentes, mobilis csomók formájában manifesztálódnak. Megoldásuk döntően sebészi excisio. A köldökcsomok leválását követő napokban a köldökben kialakuló vörös, rózsaszínű vagy szürkés papula, csomó a **köldökgranuloma**, melynek kezelése ezüstnitrát-pálca ecseteléssel történik.

## Újszülöttkori bőrfertőzések

Az újszülöttkori bőrfertőzések *in utero* (congenitalis) vagy szülés közben (connatalis) alakulnak ki (6, 17). A méhen belüli fertőzések jelentős részét a vírusok okozzák. A **congenitalis vírusfertőzések** általában igen súlyos, disszeminált kórformákban manifesztálódnak. A herpes simplex és varicella vírusfertőzések lokalizált vagy generalizált bőrtünetekkel járhatnak: maculopapulák, vesiculák, pustulák, súlyosabb esetekben necroticus, haemorrhagiás léziók is kialakulhatnak. A congenitalis cytomegalovírus-fertőzéseket is jellegzetes bőrtünetek kísérhetik: maculopapulosis exanthemák, vesiculák, petechiák.

A **bakteriális bőrfertőzések** a legtöbb esetben enyhe lefolyásúak, megfelelő kezelés mellett gyorsan gyógyulnak. A tünetek kialakulásáért leggyakrabban *Staphylococcus* és *Streptococcus* törzsek a felelősek, **bullosus impetigót, folliculitist, paronychiát** (19. ábra), ritkábban „**forrázott bőr**” szindrómát okozva. Petyhüdt falú vesiculopustulák, bullák, később felületes eróziók, hámlás, illetve maculosus exanthema, erythrodermia, kiterjedt denudáció, hámlás jellemzi az egyes kórképeket. A **congenitalis lues**t a tenyéren és a talpon induratív erythema, maculopapulosis, bullosus bőr, valamint jellegzetes szisztémás tünetek is jellemzik (orrfolyás, osteochondritis, periostitis, hepato-

splenomegalia, liquor pleocytosis). Az enyhébb infekciók lokális antibakteriális kezelésre gyorsan gyógyulnak, de a súlyosabb fertőzések (pl. cellulitis, abscessus, omphalitis) szisztémás antibiotikus terápiát igényelnek.

Újszülöttekben a **cutan candidiasis** két formájával találkozhatunk: az egyik a ritkábban előforduló congenitalis forma, amikor a bőrtünetek már születéskor vagy az első héten (<6 nap) észlelhetők, a másik a gyakoribb akvirált forma, amikor csak később, valamikor az első élethét után jelentkeznek. A **congenitalis cutan candidiasis (CCC) in utero** kialakult fertőzés, amely a mater candidás vulvovaginitisének vertikális ascenziója révén jön létre, míg az akvirált cutan candidiasisban a fertőződés a szülőcsatornán való áthaladás során következik be (6, 16, 17). A CCC érett újszülöttekben erythemás maculák, papulák, pustulák, bullák tüneteivel zajlik az arcon, törzsön, végtagokon, tenyereken, talpakon (20. ábra). A hajlatok területe megkímélt, soor ritkán fordul elő, és a folyamat általában benignus lefolyású. A koraszülött, alacsony születési súlyú csecsemőknél (<1000 g) mindig gondolnunk kell súlyos, szisztémás infekció kialakulásának a lehetőségére, ilyenkor elsősorban pulmonalis érintettséggel, légzési zavarokkal kell számolnunk. A CCC klinikai tüneteit számos kórképtől kell elkülöníteni: erythema toxicum neonatorum, bakteriális folliculitis és pustulosis, impetigo bullosa, congenitalis herpes, varicella és syphilis. A CCC érett újszülöttekben lokális és/vagy orális antifungális terápiát igényel, míg alacsony súlyú koraszülöttekben parenterális kezelésre van szükség. Kaufman és mtsai (18) nagyobb CCC-s beteganyag kezelési eredményeit értékelve hangsúlyozták, hogy a mielőbbi megfelelő időtartamú (14–15 nap) szisztémás antifungális terápia alkalmazásával megelőzhető a Candida-fertőzés disszeminálódása, illetve a kedvezőtlen, akár letális kimenetel.



19. ábra: Paronychia. Lokális antibakteriális kezelésre gyorsan gyógyult.



20. ábra: Congenitalis cutan candidiasis. Erythemás maculák, papulák, pustulák, eróziók a homlok bőrén, lokális antifungális terápiára gyors gyógyulás következett be.



Végső összegzésként a következőket szeretném hangsúlyozni: az újszülött első fizikális vizsgálata során a jelentéktelennek tűnő, vagy a pontosan nem verifikálható bőrtüneteket is rögzítsük és mindaddig ellenőrizzük, amíg el nem dől, hogy benignus tranziens lézióról vagy valamely neonatalis kórkép tünetéről van-e szó; ezt követően törekedjünk a szimptómák alapján a szóba jöhető konkrét betegségeket számba venni; a pontos diagnózis megállapítása érdekében mérlegeljük, hogy

milyen egyéb vizsgálatok végzése szükséges (vér, vizelet, leoltás, képalkotó, bőrgyógyászati, gasztroenterológiai, kardiológiai, szemészeti, sebészeti, genetikai, szövettani stb.); a diagnózis ismeretében a szükséges terápiának és a beteg nyomonkövetésének meghatározása; elengedhetetlen a beteg szüleivel a folyamatos konzultáció, a szükséges vizsgálatok, terápia, gondozás megbeszélése, a beteg állapotáról és a betegség prognózisáról való tájékoztatása.

## Summary

### Neonatal skin disorders – from benign transient skin symptoms till serious skin diseases

Ferenc Harangi MD. Department of Peridiatrics, Janos Balassa Hospital of Tolna Country, Szekszard, Hungary

*In the newborn period, pathological and physiological skin changes are often mixed and difficult to verify. The spectrum of neonatal skin symptoms is very wide, ranging from benign transient lesions to serious diseases. In addition to the harmless, rapidly regressing skin phenomena, the author presents the vascular and developmental disorders, congenital naevus and skin infections that has observed and monitored during his decades of professional work in paediatrics and pediatric dermatology. In connection with the analysis of individual disease groups, it draws attention to the pathological processes affecting other organ systems that appear together with skin lesions. The clarification and care of such patients in many cases requires the cooperation of allied professions. The skin lesions included in the review study are illustrated with numerous images.*

**KEYWORDS** newborn, transient skin lesions, vascular lesions, pigmented lesions, skin infections

## Irodalom

1. Reginatto FP, DeVilla D, Muller FM, et al. Prevalence and characterization of neonatal skin disorders in the first 72 h of life. *J Pediatr* 2017; 93:238-245.
2. Reginatto FP, Muller FM, Peruzzo J, et al. Epidemiology and predisposing factors for erythema toxicum neonatorum and transient neonatal pustular. A multicenter study. *Pediatr. Dermatol.* 2017; 34:422-426.
3. Ábrahám R. Gyurkovits Z, Bakki J, és mtsai. A születési jegyek és az újszülöttkori bőrgyógyászati elváltozások kialakulásában szerepet játszó tényezők vizsgálata. *Orvosi Hetilap* 2022; 163:513-522.
4. Choudhary P, Mehta RD, Chand B, et al. A clinical study of physiological cutaneous manifestations in early neonates at a tertiary care center in Western Rajasthan. *Ind J Paediatr Dermatol* 2022; 23:43-48.
5. Sütő A, Szász M, Harangi F és Adamovich K. Újszülöttkorban észlelt bőrelváltozások és klinikai jelentőségük. *Gyermekegyógyászat* 2002; 53:7-14.
6. Ábrahám R, Kemény L, Csoma ZsR. Újszülöttkori bőrelváltozások: veszélyes vagy ártalmatlan? *Bőrgyógy Venerol Szml* 2018; 94:7-13.
7. Csoma ZsR. Acut bőrgyógyászati kórképek újszülöttkorban. *Bőrgyógy Venerol Szml* 2018; 94:36-44.
8. Nagy P, Varga I, Vojcek Á és mtsai: Kasabach–Merritt-szindróma kongenitális haemangiomás csecsemőben. *Gyermekegyógyászat* 2016; 67: 208-209.
9. Harangi F, Szalai Zs, Vástyán A és Tunyogi-Csapó M. Lymphangiohaemangioma – egy multidiszciplináris ellátást igénylő rendellenesség. *Gyermekegyógyászat* 2016; 15:222-225.
10. Várnai B, Cifra J, Harangi F: Diffuse cutan mastocytosis ikerpár egyik tagján. *Gyermekegyógyászat* 2018; 69:371-373.
11. Juhász Zs, Döbrössi A, Erényi Á és mtsai. Újszülöttkori staphyloiderma képében jelentkező incontinentia pigmenti esetei. *Gyermekegyógyászat* 1997; 48:56-62.
12. Harangi F, Adamovich K: Kollódium baby fenotípusában megjelenő lamellaris ichthyosis két betegben. *Gyermekegyógyászat*. 1999; 50:176.
13. Csoma Zs, Tóth-Molnár E, Doró P és mtsai. Magától gyógyuló kollódium bébi. *Bőrgyógy Venerol Szml* 2015; 91:113-116.
14. Csoma ZsR, Meszes A, Mader K, Tálosi Gy. Koraszülött generalizált papulopustulosus exanthemája. Kongenitális cutan candidiasis esete. *Gyermekegyógyászat* 2013; 64:109.
15. Számadó Á, Szalai Zs, Harangi F. Congenitalis cutan candidiasis. *Gyermekegyógyászat* 2020; 71:133-135.
16. Medvecz M. Genodermatosisok aktualitásai. *Gyermekegyógyászat*. 2023; 74:19-24.
17. Csoma ZsR. Újszülöttkori bakteriális bőrfertőzések. *Gyermekegyógyászat* 2017; 16:71-76.
18. Kaufman DA, Coggins SA, Zanelli SA and Weitkamp JH. *Clin Infect Dis* 2017; 15:1387-1395.
19. Nemat K, Abraham S. Cutaneous mastocytosis in childhood. *Allergol Select.* 2022 Jan 5; 6:1-10. doi: 10.5414/ALX02304E. PMID: 35028497; PMCID: PMC8750954.





### Útravaló tudnivaló

- A neonatalis bőrelváltozások spektruma igen széles, a benignus tranziens lézióktól a súlyos megbetegedésekig terjed.
- A bőr vascularis és egyéb fejlődési rendellenességeit más szervrendszer patológiás folyamata is kísérheti, amelyek tisztázása elengedhetetlen, sok esetben a társszakmák igénybevétele is szükséges.
- Az újszülöttkori bőrelváltozások egy része spontán regrediál vagy könnyen gyógyítható, de a súlyos bőrbetegségek terápiája és nyomon követése komoly kihívást jelenthet.

### Tesztkérdések

1. Melyik neonatalis bőrbetegség esetén nem kell egyéb szerv vagy szervrendszer megbetegedése után is kutatni?

- Erythema toxicum neonatorum
- Cutis marmorata teleangiectatica congenita
- Diffúz cutan mastocytosis
- Incontinentia pigmenti

2. Melyik kórképet kell öröklődőnek tartani?

- Infantil haemangioma
- Klippel-Trénaunay-szindróma
- Naevus flammeus asymmetricus
- Epidermolysis bullosa simplex
- Aplasia cutis congenita

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

## Orvosi tan- és szakkönyvek

Merkely Béla, Becker Dávid

### SZÍV- ÉS ÉRGYÓGYÁSZAT 1-2.

Jelen kiadvány számos ábra, kép, grafikon segítségével a klinikai alapoktól a legkorszerűbb diagnosztikus és terápiás eljárások bemutatásáig, a kardiológia területén érintettek széles körének szól, az orvostanhallgatóktól a szakorvosokig.

■ 215x275 mm ■ 936 oldal ■ Ára: 22 000 Ft\*



Szegedi Nándor

### KARDIOLÓGIA

Zsebkönyv (szak)vizsgára  
készülőknek

■ 125x195 mm  
■ 208 oldal  
■ Ára: 4200 Ft\*



Dr. Kiss Orsolya,  
Dr. Merkely Béla,  
Dr. Vágó Hajnalka

### SPORTORVOSTAN

■ 125x195 mm  
■ 196 oldal  
■ Ára: 4000 Ft\*

\* Honlapunkról és a Legendus könyvesboltban tájékozódjon kedvezményes árainkról!

[www.semmelweisikiado.hu](http://www.semmelweisikiado.hu)

# A gyermekkori Q-lázzal egy epidémia kapcsán

**Péterfia Csaba dr., Major Judit dr., Nagy Péter dr., Adonyi Mária dr.**

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

LEVELEZÉSI CÍM:

Péterfia Csaba dr.

7623 Pécs, József Attila u. 7.

E-posta: peterfia.csaba@pte.hu

**ÖSSZEFOGLALÁS** A Q-láz egy ritka zoonózis, leggyakrabban kérődző állatok terjesztik, akut formájában influenzaszerű lázas megbetegedést okoz, mely pneumoniával vagy hepatitiszrel társulhat, az esetek több mint felében tünetmentesen zajlik. A Q-láz pneumonia az egyéb etiológiájú CAP-tól nem különíthető el a klinikai, radiológiai, laboratóriumi jellemzők alapján, a kórelőzmény hívhatja rá fel a figyelmet. Gyakran az anamnézis nem informatív, a bemutatott két esetben az epidemiológiai helyzet alapján végeztük el a szerológiai vizsgálatokat, mely igazolta a betegséget. A krónikus Q-láz leggyakrabban endocarditis formájában jelenik meg.

**KULCSSZAVAK** Q-láz, zoonózis, pneumonia, endocarditis

## Bevezetés

A Q-láz egy Gram-negatív intracelluláris kórokozó, a *Coxiella burnetii* által okozott zoonózis. Akut formájában influenzaszerű lázas megbetegedést okoz, mely pneumoniával vagy hepatitiszrel társulhat, az esetek több mint 50%-a tünetmentesen zajlik, a mortalitása 1% alatt van. Gyermekkorban az akut betegség lefolyása általában enyhébb. A krónikus Q-láz az akut esetek kevesebb, mint 5%-ában fordul elő hónapokkal, évekkel vagy akár évtizedekkel az akut infekciót követően. A krónikus forma az esetek nagy részében endocarditisszel jár, a mortalitása 10% feletti, kezelés nélkül fatális kimenetelű.

### Rövidítések:

|          |                                                               |
|----------|---------------------------------------------------------------|
| ANA      | antinukleáris antitest                                        |
| CAP      | community acquired pneumonia (közösségben szerzett pneumonia) |
| CRP      | C-reaktív protei                                              |
| CT       | Computertomographia                                           |
| DNS      | dezoxiribonukleinsav                                          |
| IgM, IgG | immunglobulin-M, -G                                           |
| OEK      | Országos Epidemiológiai Központ                               |
| PCR      | polimerase chain reaction, polimeráz láncreakció              |
| PTE      | Pécsi tudományegyetem                                         |
| RES      | reticulo-endothelial system (reticuloendothelialis rendszer)  |
| STD      | sexually transmitted diseases (nemi úton terjedő betegségek)  |

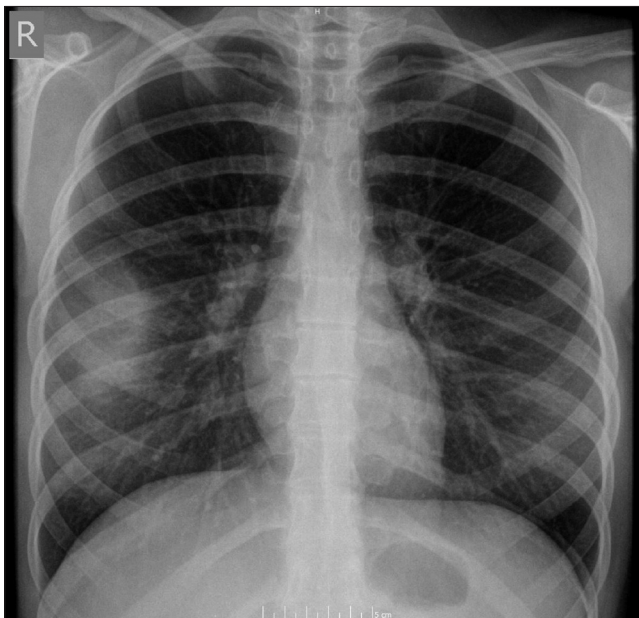
2013. április-július között Baranya megyében, a siklósi járásban Q-láz-járvány zajlott le, melynek során 124 személy betegedett meg. A járványügyi vizsgálatra egy háziorvosi praxisban megszaporodó elhúzódó pneumoniás esetek kapcsán került sor. A Siklósi Járási Állategészségi Hivatal a Vokánnal szomszédos legnagyobb juhászat tünetmentes állományában 44,6%-os *Coxiella*-fertőzöttségi arányt mutatott ki. A mikrobákkal szennyezett por a légáramlatok révén, aerogén úton jutott be a környéken lakó vagy ott átutazó főgékony, a kórokozóval szembeni védettséggel nem rendelkező személyek szervezetébe. A betegek 25%-a igényelt kórházi ellátást, két gyermeket a PTE Gyermekklinika Légúti Osztályán kezeltünk (1, 2).

## Esetismertetés

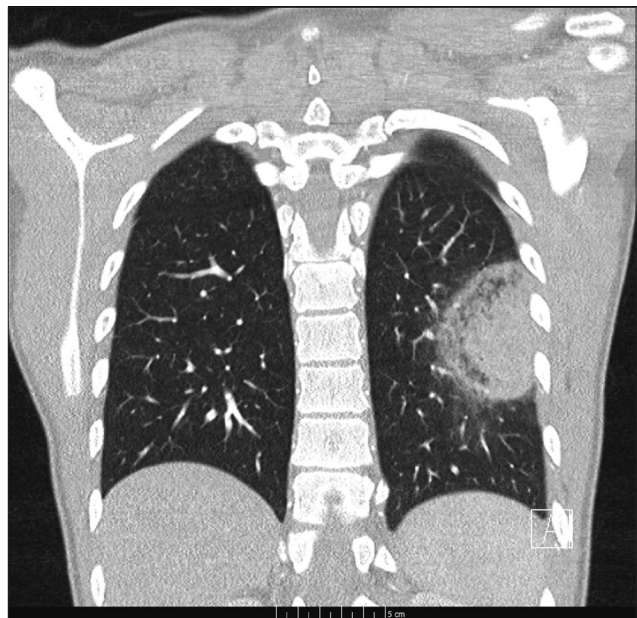
### 1. beteg

A 17 éves leány magas lázas állapot, hirtelen jelentkező jobb oldali mellkasi szűró fájdalom, fulladás miatt került felvételre. Jelentős hallgatózási eltérés nem volt észlelhető. Mellkasröntgen-vizsgálattal a jobb felső lebenyben volt látható transzparenciacsökkenés (1. ábra). Az anamnézis ismeretében (antikoncepció szedése, felvételét meg-





**1. ábra:** A jobb tüdőben a laterális mellkasfal mellett, egy elmosódott szélű, 8x5 cm-es infiltratív árnyék látszik. PTE Orvosi Képkalkotó Klinika felvétele



**2. ábra:** A tüdőben bal oldalon a 8-9-es szegmentumban 35x77 mm-es legnagyobb axialis átmetszettel látható konszolidáció, belsejében aerobronchogramok. PTE Orvosi Képkalkotó Klinika felvétele

előzően 2 hétig fekvőgipszviselés) ez felvetette pulmonalis embolizáció lehetőségét, ezt a laboratóriumi vizsgálat nem támasztotta alá (D-dimer: 197 µg/l). Emelkedett gyulladásos laborértékek miatt (CRP: 36 mg/l) az ambulanter kezdett cefuroxim kezelést folytattuk, egyéb laboratóriumi eltérés nem volt. A perzisztáló 39 °C feletti láz, romló hallgatózási lelet miatt 3 nappal később kontroll radiológiai és laboratóriumi vizsgálatok történtek, progresszió igazolódott (kiterjedt jobb oldali tüdőinfiltrátum, CRP: 87 mg/l). A kezelést makroliddal egészítettük ki, emellett összesen 7 nap után láztalanodott, CRP értéke csökkent, 2 hét után a mellkasröntgenkép negatív lett. Atípusos tüdőgyulladásaként értelmeztük az esetet, későbbi kontroll vizsgálata során, a közben ismertté vált járványügyi helyzet miatt kértük *Coxiella* szerológiai vizsgálatát az OEK-ben, ez pozitívnak bizonyult (fázis I., fázis II. IgM, IgG erősen pozitív).

## 2. beteg

A 16 éves gyermeket bal oldali mellkasi fájdalom, láz, kollaptiform rosszullét miatt vizsgálták a közeli városi kórház ambulanciáján. Jelentős fizikális eltérés nem volt észlelhető. Mellkasröntgen-vizsgálattal háromszög alakú, éles szélű transzparenciacsökkenés volt látható. Tüdőembolia iránydiagnózissal (antikoncepciens szedés szerepelt az anamnézisben) utalták osztályunkra. CT-angiovizsgálattal a pulmonalis embolia kizárható volt, bal oldali alsó lebeny pneumonia került leírásra (2. ábra). Laboratóriumi vizsgálattal magas gyulladásos aktivitás igazolódott (CRP:104 mg/l) egyéb el-

térés nélkül, amoxicillin/klavulánsav kezelést kezdtünk. A fennálló magas lázas állapot, romló hallgatózási lelet, radiológiai és laboratóriumi (CRP: 143 mg/l) progresszió miatt a terápiát makroliddal kombináltuk. A Q-láz-járvány kapcsán küldtünk szérumszámot az OEK-be. A pozitív szerológiai lelet (fázis I. IgM, IgG pozitív, fázis II. IgM, IgG erősen pozitív) megérkezését követően a kezelést doxycyclinnel folytattuk. Egy hétig tartó lázas állapot után a laboreltérések normalizálódtak, 2 hét után radiológiai regresszió következett be.

## Megbeszélés

A Q-láz kórokozója a *Coxiella burnetii*, Gram-negatív intracelluláris coccobacillus. A környezeti hatásokkal szemben igen ellenálló, a természetben hónapokig-évekig túlélhet, ellenáll számos általános fertőtlenítőszernek. A *C. burnetii* erősen fertőző kórokozó, 10–15 baktérium elég a betegség kialakulásához (3). A kórkép zoonózis, leggyakrabban kérődző állatok (szarvasmarha, juh, kecske) terjesztik. A fertőzés az állat exkrétumaival (lochia, magzatvíz, tej, vizelet) történik. Direkt kontaktus nem szükséges hozzá, főleg aeroszol útján fertőz. Az érintett állatok zöme tünetmentes; vetélés, infertilitás, halvaszülés utalhat rá. Elsősorban foglalkozási betegség (mezőgazdasági, vágóhídi munkás, állatorvos, laboráns), férfiakban, vidéken gyakoribb. Incidenciája: 0,3–0,6/100 000 volt az elmúlt 5 évben (29–59 bejelentett eset évente). Bár a Q-láz ritka a gyermekeknél, ennek oka az lehet, hogy a diagnózis gyakran elmarad.



A Q-láz klinikai megjelenése gyermekeknél hasonló a felnőttekéhez (4).

A *Coxiella burnetii* a környezetben egy spóraszerű, a környezeti hatásoknak ellenálló formában van jelen (small cell variant – SCV). A fertőzött szervezetben – elsősorban a tüdő monocyta, macrophag sejtek phagocytáiba kerülve – alakul át aktív formává (large cell variant – LCV), a phagolysosomákban szaporodik. A fertőzött macrophagok révén jut el a RES számos részébe (lép, máj, csontvelő). A *Coxiella burnetii* két diagnosztikai szempontból fontos antigénnel rendelkezik (fázis I. és fázis II. antigének). A két antigénnel szembeni különböző antitestválasz adja a szerológiai alapját az akut és krónikus Q-láz elkülönítésének. Kísérletileg fertőzött állatokban az első antitest a *C. burnetii* fázis II. antigénje, majd később a kórokozó fázis I. antigénje ellen termelődik. Akut Q-lázban a domináns antitestválasz a fázis II., a krónikus Q-lázban pedig a fázis I. antigén ellen fejlődik ki (5).

## Az akut Q-láz

Az akut Q-láz tünetei 2-3 hét lappangási időt követően fejlődnek ki. Az akut megbetegedésnek három jellemző megjelenése van. Leggyakrabban aszisztikus lázas (39–40 °C, 7–14 nap), influenzaszerű betegség képében jelentkezik, hirtelen kezdettel, fejfájással, myalgiaival, fáradtsággal. Előfordulhat atípusos pneumonia formájában, száraz köhögéssel, dyspnoéval, mellkasi fájdalommal, szegényes hallgatósági lelet mellett. A Q-láz pneumonia az egyéb etiológiájú CAP-tól nem különíthető el a klinikai, radiológiai, laboratóriumi jellemzők alapján. Társulhat hozzá hepatitis, mely általában mérsékelt (2–3×) transzaminázérték-emelkedéssel, hepatomegaliaival, átmeneti autoantitest (ANA, anti-Sm, antifoszfolipid antitest) pozitivitással jár. Cardiovascularis (pericarditis, myocarditis) és neurológiai (meningoencephalitis, myelitis) manifestáció ritka (<1%). Gyermekekben az esetek több mint felében gastrointestinalis tünetek (hasmenés, hányás, hasi fájdalom) vagy bőrkiütés lehet jelen (6).

Tekintve, hogy nem jár specifikus tünetekkel vagy laboreltérésekkel, az akut stádiumban általában nem gondolunk *Coxiella*-fertőzésre. Az atípusos pneumonia, hepatitis, ismeretlen eredetű lázas állapot háttérben álló egyéb okok kizárása esetén – főleg ha az anamnézisben a jellemző állatokkal történő kontaktus szerepel – merül fel az akut Q-láz lehetősége. A diagnózist szerológiai vizsgálatokkal erősíthetjük meg: a fázis II. antigén ellenes IgG antitest titer 4-szeres emelkedése igazolja az akut infekciót. Mivel a savópár levétele közt 3–4 hét eltelte szükséges (a szerokonverzió 3 hét után csaknem biztosan bekövetkezik), ez a módszer al-

talában csak retrospektív diagnózis felállítására ad lehetőséget. Korai diagnózishoz *Coxiella*-DNS vérből történő kimutatása ajánlott PCR vizsgálattal. A PCR eredmény a tünetek megjelenését követően rövid időn belül pozitív lesz, jóval az antitestválasz bekövetkezése előtt, viszont az antibiotikus kezelést követően negatívvá válik, ezért a mintát az antibiotikum-kezelés megkezdését követően max. 48 órán belül le kell venni (7). Noha az egy-szeri szerológiai minta diagnosztikai értéke elmarad a savópárvizsgálat értékétől, mégis ez a leggyakrabban használt módszer a korai diagnózis felállításához. Pozitív PCR-lelet hiányában, ha a jellemző tünetek 1 hétnél tovább perzisztálnak, amennyiben a szérumban az fázis II. ellenes IgG-titer meghaladja az 1:128-at, az akut Q-láz diagnózisa felállítható (8).

A *Coxiella*-fertőzés az esetek több mint felében tünetmentesen zajlik. A szerológiailag igazolt tünetmentes eseteket rutinszerűen nem kell kezelni; a tünetmentes, de high-risk betegek (valvulopathia, immunhiány) kezelése azonban javasolt. A betegség a tüneteket mutató betegek egy részében is spontán gyógyul 2 héten belül. Az igazolt Q-láz betegeit doxycyclinnel kell kezelni (8 év felett 2×2 mg/kg 14 napig, 8 év alatt 5 napig vagy thime-toprim/sulfametoxazol 2 hétig), lehetőleg a tünetek megjelenését követő 3 napon belül. Kontraindikáció esetén fluorokinolonok, makrolidok, rifampin jön szóba (9). A kezelést követően a krónikus infekció veszélye miatt 2 év követés szükséges: 6 hónap múlva klinikai és szerológiai vizsgálat, a rizikócsoporthoz 3, majd 6 havonta klinikai és szerológiai vizsgálat javasolt (10).

## A krónikus Q-láz

Krónikus Q-lázzal a 6 hónapnál hosszabban perzisztáló infekció esetén beszélünk. Az akut esetek 0,2–1,4%-ban alakul ki, néha hónapokkal, évekkel később manifesztálódik. A tünetek részben nem specifikusak (fáradtság, subfebrilitas, éjjeli izzadás, fogyás, hasi, mellkasi fájdalom), részben a szervi érintettség tünetei. Az esetek többségében (60–80%) a krónikus Q-láz endocarditis formájában jelenik meg, amit negatív hemokultúra és szeropozitivitás kísér. Szívbillentyűhiba, műbillentyű, reumás szívbetegség, aneurysma, valamint immunszupprimált állapot hajlamosít a kialakulására. Fokozódó szívzöreje, a szívelégtelenség tünetei, hepatosplenomegalia, illetve az endocarditis perifériás tünetei (artériás embolizáció, purpura, dobverőujj) jellemzőek. Echokardiográfia során romló billentyűelégtelenség, billentyűmegvastagodás, kalcifikáció látszik, vegetációt csak ritkán sikerül azonosítani. A krónikus Q-láz ritkábban krónikus hepatitis, neuritis, osteomyelitis, arthritis,



glomerulonephritis, pneumonitis formájában manifesztálódhat, az adott szervi érintettségre jellemző tünetekkel. A krónikus Q-láz (endocarditis) kezelése nélkül csaknem minden esetben fatális kimenetelű, de még adekvát terápia mellett is 10%-ot meghaladó a mortalitása.

A diagnózis során az anamnézisre (korábban lezajlott akut infekció), a klinikai képre (jellemzően az endocarditis tünetei) és a laboratóriumi vizsgálatok eredményeire (szerológia + PCR) támaszkodhatunk. A krónikus infekcióhoz tartósan emelkedett fázis I. és fázis II. antigén ellenes IgG antitest titer ( $>1:1024$ ) társul (a fázis I. IgG titer általában magasabb), az IgM antitest érték alacsony vagy nem detektálható. Magas titer esetén keresni kell az infektív endocarditis jeleit. Magas titer esetén keresni kell az infektív endocarditis jeleit. Tekintve, hogy rekuráló bacteriaemia a krónikus infekcióban is előfordul, endocarditis esetén a szérum PCR-vizsgálata jelentős arányban (33–64%) pozitív lehet.

A relapszus veszélye miatt hosszan tartó kombinált kezelés javasolt. Felnőttekben  $2 \times 100$  mg doxycycline és  $3 \times 200$  mg hydroxychloroquine 18 hónapig (műbillentyű esetén 24 hónapig). A hydroxychloroquine potenciális retinalis toxicitása miatt gyermekkorban nem adható, alternatívaként thimetoprim/sulfametoxazol vagy fluorokinolonok ajánlottak. A kezelés hatékonyságát az antitesttiter rendszeres ellenőrzésével ellenőrizhetjük. A követés során a kezelés ideje alatt havonta a klinikum megítélése és szerológiai vizsgálat, 3 havonta

echokardiográfia elvégzése javasolt. Gyógyultnak akkor tekintjük a beteget, ha a fázis I. IgG-titer  $<1:200$  alá csökken. A kezelés befejezését követően legalább 5 évig fél évente szükséges a további ellenőrzés.

Jelenleg az egyetlen elérhető 15 év feletti számára engedélyezett védőoltás, a Q-Vax<sup>®</sup>, amely formálisan inaktivált kórokozót tartalmaz. A vakcinát Ausztráliában fejlesztették ki, elsősorban az expozíciónak fokozottan kitett egyének számára javasolt. Széleskörű alkalmazását hátráltatja a potenciális mellékhatások lehetősége (posztvakcinációs túlérzékenységi reakció a korábban szenzitized körében), és az ezzel kapcsolatos szigorú előszűrési folyamat: ki kell zárni a *Coxiella burnetii*-vel való korábbi expozíciót, amelyhez részletes kórtörténet, bőrteszt és szerológiai vizsgálat szükséges (11, 12).

## Következtetések

A Q-láz egy ritka zoonózis, elsősorban foglalkozási betegség. Direkt kontaktus nem szükséges hozzá, főleg aeroszol útján fertőz, ezért mint esetünkben is, az anamnézis nem mindig iránymutató. Akut formájában influenzaszerű lázas megbetegedést okoz, mely pneumóniával vagy hepatitisszel társulhat, az esetek több mint 50%-a tünetmentesen zajlik. Bár a Q-láz ritka a gyermekeknél, ennek oka az lehet, hogy a diagnózis gyakran elmarad.

## Summary

### About childhood Q fever in connection with an epidemic

Csaba Péterfia, Department of Pediatrics, Pulmonology, University of Pécs

*Q-fever is a rare zoonosis, most often spread by domestic animals. The acute form of disease causes a flu-like febrile illness, which can be associated with pneumonia or hepatitis, more than half of the cases are asymptomatic. Q-fever pneumonia cannot be distinguished from other form of CAP on the basis of clinical, radiological and laboratory characteristics, the medical history may draw attention to it. Often the anamnesis is not informative, in the two cases presented we performed the serological tests based on the epidemiological situation, that confirms the disease. Chronic Q fever most often presents as endocarditis.*

**KEYWORDS** Q fever, zoonosis, pneumonia, endocarditis

## Irodalom

- Országos Epidemiológiai Központ. Q-láz járvány Baranya Megyében, 2013. Épinfo 2014; 6: 57-64.
- Illés MB, Ruzsics I, Sipos D és mtsai. Q-láz járvány Baranya megyében. Medicina Thoracalis LXVII. 4 (2014. augusztus), 287-291.
- Brooke RJ, Kretzschmar ME, Mutters NT, et al. Human dose response relation for airborne exposure to *Coxiella burnetii*. BMC Infect Dis. 2013 Oct. 13(1):488
- Parker NR, Barralet JH, Bell AM, et al. Q fever. Lancet 2006 Feb 25; 367(9511):679-88.
- Marrie TJ. *Coxiella burnetii* pneumonia. European Respiratory Journal 2003; 21:713-9
- Terheggen U, Leggat PA. Clinical manifestations of Q fever in adults and children. Travel Med Infect Dis. 2007 May. 5(3):159-64
- Schneeberger PM, Hermans MH, van Hanne EJ, et al. Real-time PCR with serum samples is indispensable for early diagnosis of acute Q fever. Clin Vaccine Immunol. 2010 Feb. 17(2):286-90.
- Anderson A, Bijlmer H, Fournier PE, et al. Diagnosis and Management of Q Fever - United States, 2013: Recommendations from CDC and the Q Fever Working Group. MMWR Recomm Rep. 2013 Mar 29. 62:1-30.



9. Kersh GJ. Antimicrobial therapies for Q fever. Expert Rev Anti Infect Ther 2013 Nov; 11(11): 1207-14.
10. Wielders CC, van Loenhout JA, Morroy G, et al. Long-Term Serological Follow-Up of Acute Q-Fever Patients after a Large Epidemic. PLoS One. 2015. 10 (7):e0131848
11. Eastwood K, Graves SR, Massey PD. Q fever: A rural disease with potential urban consequences. Australian Journal of General Practice 2018 March; 47(3).
12. Long CM. Q Fever Vaccine Development: Current Strategies and Future Considerations. Pathogens 2021; 10:1223.

### Útravaló tudnivaló

- Az akut Q-láz általában influenzaszerű lázas megbetegedést okoz, mely pneumóniával vagy hepatitissel társulhat, az esetek több mint 50%-a tünetmentesen zajlik, az anamnesztikus adatok irányítják rá a figyelmet.
- Adekvát kezelésre nem javuló CAP esetén negatív anamnézis mellett is gondolni kell a kórképre, mert gyakran direkt állat kontaktus nélkül, aeroszol útján jön létre a fertőzés.
- Q-láz esetén a krónikus infekció veszélye miatt kardiológiai vizsgálat és kezelést követően 2 év követés szükséges.

### Tesztkérdések

#### 1. A Q-lázra jellemző klinikai kép, kivéve:

- jellemzően lázas, influenzaszerű megbetegedést okoz
- típusos az ízületi fájdalom és duzzanat
- jellemzőek az általános tünetek, fejfájás, myalgia, fáradtság
- gyermekkorban gyakran társulnak gastrointestinalis tünetek (hasmenés, hányás, hasi fájdalom).
- társulhat hozzá hepatitis, mérsékelt (2–3×) transzamináz-érték-emelkedéssel, hepatomegáliával

#### 2. A Coxiella burnetii a következő módon terjed:

- fecooralis terjedési mód jellemző
- a Q-láz STD betegség
- cseppfertőzéssel, emberről-emberre terjed
- a fertőzött állatok exkrétumai terjesztik, leginkább aeroszol útján
- a nem megfelelően kezelt hús fogyasztása okozza a megbetegedést

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

## Orvosi tan- és szakkönyv

Papp Zoltán

### A SZÜLÉSZET-NŐGYÓGYÁSZAT TANKÖNYVE

Papp Zoltán professzor hetedik kiadású kötetét több évtizedes szülészorvosi pályafutása során szerzett klinikai, innovatív vezetői, oktatói és kutatói gyakorlata, funkcionális morfológiai és elmélyült biológiai/genetikai/fejlődéstani tájékozottsága, továbbá klinikusi pszichoszomatikus szemlélete, széles körű műtéttani felkészültsége, valamint pedagógusi tapasztalata alapján szerkesztette meg, mely valószínűleg még sokáig bibliája lesz a magyar szülészeti-nőgyógyászatnak, szolgálva a kiművelt magyar orvosi fogalmak és nyelvezet tiszteletben tartását, valamint az orvos- és egészségtudományban oktatók és hallgatók gondolkodásmódját és igényes képzését.

**Várható megjelenés szeptemberben!**

■ A4 ■ 752 oldal ■ Ára: 26 000 Ft\*

\* Honlapunkról és a Legendus könyvesboltban tájékozódjon kedvezményes árainkról.



[www.semmelweis kiado.hu](http://www.semmelweis kiado.hu)

# AZ ANTIBIOTIKUM OKOZTA DISZBIÓZIS AKÁR 4 ÉVIG IS ELTARTHAT!



ANTIBIOTIKUM-KÚRA ESETÉN  
SEGÍTHET MEGELŐZNI A DISZBIÓZIST



A FOKOZOTT ANTIBIOTIKUM-  
HASZNÁLAT FELBORÍTHATJA  
A BÉLFLÓRA EGYENSÚLYÁT<sup>1</sup>



Megnövekszik  
a bél átteresztő-  
képessége



Károsodik  
a bélbarrier  
funkció

GYENGÜLŐ NYÁLKA-  
HÁRTYA MŰKÖDÉS



Előtérbe kerülnek a  
gyulladásos reakciók  
a szervezetben



Megváltozik az  
immunrendszer  
reakciója

A KIALAKULT TÜNETEK  
LEHETNEK:



Hasmenés és  
hányás



Fertőzések  
megnövekedett  
száma



Hányinger, ízérzékelés  
megváltozása, étvágytalanság,  
puffadás, emésztési zavarok, stb.



Ami  
diszbiózishoz  
vezethet<sup>1,2</sup>

baktérium  
diverzitás ↓

baktériumok  
száma ↓

káros  
baktériumok ↑

Az alkalmazott baktériumellenes hatóanyagtól is függ az, hogy mennyire markánsak és tartósak az általa előidézett bélfloorabeli változások. Amoxicillin-kezelés után akár már 30 nappal visszanyerheti eredeti állapotát a bélfloora, míg klindamicin- és klaritromicin-kezelések esetén ez 4 évbe is telhet.<sup>3</sup>

**Normaflore®**  
gyógyszerek

**ANTIBIOTIKUM-KÚRA ESETÉN MEGELŐZHETIK  
A DISZBIÓZIST<sup>4,5</sup>**

**BŐVEBB INFORMÁCIÓÉRT OLVASSA EL  
A NORMAFLORE EXTRA 4 MILLIÁRD/5 ML  
BELSŐLEGES SZUSZPENZIÓ ALKALMAZÁSI ELŐÍRÁSÁT!**

**NORMAFLORE EXTRA  
4 milliárd/5 ml  
belsőleges szuszpenzió**



A Normaflore gyógyszerek használata az antibiotikum-kúra első napjától a kúra teljes ideje alatt, illetve azt követően legfeljebb 1 hétig ajánlott. A Normaflore Extra 4 milliárd/5 ml probiotikumot gyerekek és felnőttek egyaránt alkalmazhatják. Négy fajta, többszörösen antibiotikum-rezisztens *Bacillus clausii* törzs (O/C, N/R, S/N, T) spóráit tartalmazó, vény nélkül kapható gyógyszer.

[1] Tarasiuk A & Fichna J. Expert Rev Clin Pharmacol. 2019;12:921-930. [2] Zheng D, et al. Cell Res. 2020;30:492-506. [3] Lange K et al. Effects of Antibiotics on Gut Microbiota. Dig Dis. 2016;34(3):260-268. [4] Normaflore belsőleges szuszpenzió és Normaflore Extra 4 milliárd/5 ml belsőleges szuszpenzió alkalmazási előírásai [5] Gagliardi A, et al. Int J Environ Res Public Health. 2018;15:1679

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](http://www.sanofi.hu), [www.normaflore.hu](http://www.normaflore.hu) MAT-HU-2300651 (2023.05.22.)

**sanofi**



# TARTÓS VÉDELEM AZ ANTIBIOTIKUM-KÚRA ELSŐ NAPJÁTÓL

4  
BAKTÉRIUMTÖRZS  
KOMBINÁCIÓ



Csökkenti  
a hasmenés  
tüneteket.<sup>1</sup>



Képes túlélni a  
hő és gyomorsav  
hatását.<sup>2</sup>



1000x



Szignifikánsan  
sokszorozódik  
a bélben.<sup>2</sup>



Akár 12 napon át  
életképes marad  
a bélben.<sup>3</sup>



**NO.1.**

Magyarország  
első számú  
probiotikuma\*



CUKOR-  
MENTES



LAKTÓZ-  
MENTES



GLUTÉN-  
MENTES



ADALÉKANYAG-  
MENTES



HIDEG ÉS MELEG ITALLAL  
IS FOGYASZTHATÓ

BŐVEBB INFORMÁCIÓÉRT OLVASSA EL  
A NORMAFLORE EXTRA 4 MILLIÁRD/5 ML BELSŐLEGES  
SZUSZPENZIÓ ALKALMAZÁSI ELŐÍRÁSÁT!

NORMAFLORE EXTRA  
4 milliárd/5 ml  
belsőleges szuszpenzió



\*Az IQVIA Pharmatrend Sell-out adatok alapján 2022. január-december időszakban a Normaflore a legnagyobb dobozszámban eladott termék a O3F1+O3D5 kategóriákban.  
Források: [1] Acosta-Rodríguez-Bueno CP, et al. Adv Ther. 2022;39:4854-74. [2] Vecchione A, et al. Front Med (Lausanne). 2018;5:59. [3] Ghelardi E, et al. J Appl Microbiol. 2015;119:552-9.

A Normaflore gyógyszerek használata az antibiotikum-kúra első napjától a kúra teljes ideje alatt, illetve azt követően legfeljebb 1 hétig ajánlott. A Normaflore Extra 4 milliárd/5 ml 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](http://www.sanofi.hu), [www.normaflore.hu](http://www.normaflore.hu) MAT-HU-2300890 (2023.07.21.)

sanofi





### Tisztelt olvasó!

A Gyermekgyógyászat folyóirat azon célját, hogy a hazai szakemberek látókörét, tudományos ismereteit úgy bővítse, hogy mind szélesebb körben tegye megismerhetővé a gyermekgyógyászatban alkalmazott eljárások leghatékonyabb módszereit, valamint a tudományos fejlődés aktuális kérdéseit, egy-egy, a nemzetközi figyelem középpontjába is kerülő rész területeket bemutató külön számok formájában tűzi napi rendre.

A gyógyító munka egyik nélkülözhetetlen támogatója, kiegészítője, hatékonyságának fontos feltétele a táplálásterápia, mely egyben az alapbetegséggel való eredményes megküzdés feltétele is. Annak ellenére, hogy régóta érvényes megfogalmazás szerint ép testben ép lélek, a gyógyítás eredményességében az optimális testösszetétel fontosságára csak az utóbbi 40–50 évben került nagyobb figyelem, annak ellenére is, hogy a szervezet ener-

gia-, tápanyag-, vitamin- és nyomelem-szükségletének meghatározására mind egészségben, mind betegségben már ennél lényegesen hosszabb ideje jelentek meg kutatási eredmények, és fontos szempont volt akár csak a fogalmak tisztázása és tudományos megegyezésre való törekvés az egyén számára optimális célértékek megfogalmazása tekintetében. Az is világossá vált, hogy bizonyos életkorokban – így a korai csecsemőkortól a serdülés végéig – különösen fontos a megfelelő táplálkozás, mert ennek hiányában egészségkárosodás, fokozott megbetegedési kockázat, illetve életminőség-romlás következik be, nagy terhet róva az egyénre és környezetére, valamint a társadalomra is.

Az elégséges, természetes úton történő táplálkozásra – akár életkoruk, akár állapotuk, akár betegségük miatt – képtelen egyének megfelelő táplálását más, nem természetes, hanem mesterséges úton is biztosítani szükséges. Emiatt alakult ki a korábban mesterséges táplálásnak, mai megfogalmazás szerint klinikai táplálásnak nevezett tudományterület.

A táplálásterápia területén végzett több évtizedes klinikai, valamint tudományos munka tapasztalataival, a külön szám szakmai szerkesztőjeként az egyénre szabott, hatékony klinikai táplálás főbb irányvonalát, eredményeit bemutató lapszámot ajánlom ezennel kedves kollégáim figyelmébe. Az összeállításban a hazai gyermekgyógyászati táplálásterápiás szakemberek közreműködésével arra törekszünk, hogy a kérdéskört kisgyermek kortól serdülőkorig, a leggyakoribb, táplálásterápiát igénylő kórállapotokban, helyzetekben naprakész ismeretek közvetítésével, kollégák széles körének tudjunk a gyógyítás gyakorlatában is felhasználni, korszerű ismereteket átadni.

*dr. Tomsits Erika PhD*  
egyetemi magántanár

# Táplálásterápia serdülőkorban, IBD esetén

Pálinkás Annamária dr.<sup>1</sup>, Molnár Andrea dr.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Gyermekgyógyászati Klinika, Tűzoltó utcai részleg (Igazgató: Szabó Attila dr.)

<sup>2</sup> Semmelweis Egyetem, Doktori Iskola, Egészségtudományi Tagozat

LEVELEZÉSI CÍM:

Pálinkás Annamária dr.

1094 Budapest, Tűzoltó utca 7-9.

E-posta: palinkas.annamaria@med.semmelweis-univ.hu

**ÖSSZEFOGLALÁS** A serdülőkor és a gyulladásos bélbetegségek önállóan is kihívást jelentenek a táplálásterápiával foglalkozó szakembereknek. A serdülőkori testi fejlődés megnövekedett tápanyagigénye és a kamaszkori pszichoszociális változások nehezítik a krónikus gyulladásos betegség hatékony kezelését, főleg táplálásterápiával. Gyakran alakul ki teljes vagy részleges malnutritio, hiányállapottal vagy bizonyos tápanyagok túlzott bevitelével. A serdülőkori táplálkozással kapcsolatos jellegzetességek fokozhatják a gyulladásos bélbetegségek kialakulásának kockázatát, illetve annak táplálkozási következményeit is súlyosbíthatják. Az IBD gyógyítása során fontos a betegek tápláltsági állapotának felmérése, a hiányállapotok súlyosságának megítélése, valamint a hatékony táplálásterápia időben történő elkezdése, a táplálkozással összefüggő mellékhatások és szövődmények elkerülése, megelőzése céljából.

**KULCSSZAVAK** serdülőkor, táplálásterápia, gyulladásos bélbetegség, malnutritio, diéta

A világ népességének nagyjából 16%-a tartozik a serdülő korcsoportba, amely 1,3 milliárd embert jelent (1). Ahhoz, hogy meghatározzuk a megfelelő táplálásterápiájukat, meg kell ismernünk ennek a korcsoportnak a sajátos igényeit, a táplálkozásukat meghatározó tényezőket. A megfelelő tápanyagbevitel természetesen minden életszakaszban nagy jelentőséggel bír, azonban a serdülőkorban bekövetkező változások intenzitása és mélysége különösen fontossá teszi a megfelelő minőségű táplálkozást ebben az időszakban. Az ekkor érvényesülő táplálkozási szokások (mennyiség és minőség) a napi igényeken túlmutatva, alapvető hatással bírnak az egyén későbbi egészségi állapotára nézve, mégis a gyermekkori és felnőttkori táplálkozási igényekről részletesebb információkkal rendelkezünk, mint az adolezcens és fiatal felnőttkor szükségleteiről. Az irányelvek ismerete ellenére is a gyakorlati alkalmazás sok nehézségbe ütközik, mivel ennek a korcsoportnak az ételviselkedés választását leginkább a szocioökonómiai környezet befolyásolja.

## Az egészséges táplálkozási szükségletek serdülőkorban

Az 1. táblázat nemek szerinti csoportosításban részletezi a különböző tápanyagok ajánlott napi beviteli mennyiségeit (2).

Serdülőkorban az energiaszükséglet jelentős növekedése mellett számos tápanyag iránt megnövekszik az igény, mely bizonyos esetekben még a felnőttkorinál is magasabb.

Az **energiaigény** ugrásszerű növekedése különösen a fiúk esetében jelentős, fokozott fehérjeigény mellett. A modern nyugati étrendben ezt az energiahiányt bőven meghaladja az energiabevitel, amely a mozgásszegény életmóddal társulva, tudatos mértéktartás hiányában az elhízás előfordulási gyakoriságának jelentős növekedését vonja maga után.

Az **endokrin változások** által megindított, rendszeressé váló menstruáció a lányok szervezetében a vas iránti igényt még inkább fokozza, illetve a fejlődő országokban a tinédzserek várandóssága sem ritka, ebben az életkorban tehát különösen fontos a vasháztartás egyensúlyának biztosítása. Az intermittáló vaspótlás esetén a hemoglobin koncentráció ugyan emelkedik, de a vasháztartás tartós egyensúlyát bizonyító egyéb paraméterekben érdemi javulás nem volt kimutatható, szemben a folyamatos vaspótlással (3).

A tizenéves korosztály ebben az életszakaszban éri el a felnőttkori végleges testmagassága 20%-át és a végleges testtömege 50%-át (4). A **musculoskeletális rendszer** hatalmas változáson esik át mindkét nemben. A vázrendszer felépítéséhez rengeteg kalciumra és foszfátra van szükség, messze többre,

**1. táblázat:** Energia és tápanyagszükséglet serdülő- és fiatal felnőttkorban (2)

|                                           | Nők     |          |          | Férfiak |          |          |
|-------------------------------------------|---------|----------|----------|---------|----------|----------|
|                                           | 9-13 év | 14-18 év | 19-30 év | 9-13 év | 14-18 év | 19-30 év |
| Energia kcal/nap                          | 2071    | 2368     | 2403     | 2279    | 3152     | 3067     |
| Szénhidrát g/nap                          | 130     | 130      | 130      | 130     | 130      | 130      |
| Rost g/nap                                | 26      | 28       | 25       | 31      | 38       | 38       |
| n-6 többszörösen telítetlen zsírsav g/nap | 10      | 11       | 12       | 12      | 16       | 17       |
| n-3 többszörösen telítetlen zsírsav g/nap | 1,0     | 1,1      | 1,1      | 1,2     | 1,6      | 1,6      |
| Fehérje g/nap                             | 34      | 46       | 46       | 34      | 52       | 56       |
| <b>Vitaminok</b>                          |         |          |          |         |          |          |
| A vitamin µg/nap                          | 600     | 700      | 700      | 600     | 900      | 900      |
| C vitamin mg/nap                          | 45      | 65       | 75       | 45      | 75       | 90       |
| D vitamin µg/nap                          | 5       | 5        | 5        | 5       | 5        | 5        |
| E vitamin mg/nap                          | 11      | 15       | 15       | 11      | 15       | 15       |
| K-vitamin µg/nap                          | 60      | 75       | 90       | 60      | 75       | 120      |
| Tiamin mg/nap                             | 0,9     | 1,0      | 1,1      | 0,9     | 1,2      | 1,2      |
| Riboflavin mg/nap                         | 0,9     | 1,0      | 1,1      | 0,9     | 1,3      | 1,3      |
| Niacin mg/nap                             | 12      | 14       | 14       | 12      | 16       | 16       |
| B <sub>6</sub> -vitamin µg/nap            | 1,0     | 1,2      | 1,3      | 1,0     | 1,3      | 1,3      |
| Folsav µg/nap                             | 300     | 400      | 400      | 300     | 400      | 400      |
| B <sub>12</sub> -vitamin µg/nap           | 1,8     | 2,4      | 2,4      | 1,8     | 2,4      | 2,4      |
| Pantoténsav mg/nap                        | 4       | 5        | 5        | 4       | 5        | 5        |
| Biotin µg/nap                             | 20      | 25       | 30       | 20      | 25       | 30       |
| Kolin mg/nap                              | 375     | 400      | 425      | 375     | 550      | 550      |
| <b>Nyomelemek</b>                         |         |          |          |         |          |          |
| Kalcium mg/nap                            | 1300    | 1300     | 1000     | 1300    | 1300     | 1000     |
| Króm µg/nap                               | 21      | 24       | 25       | 25      | 35       | 35       |
| Réz µg/nap                                | 700     | 890      | 900      | 700     | 890      | 900      |
| Fluorid mg/nap                            | 2       | 3        | 3        | 2       | 3        | 4        |
| Jód µg/nap                                | 120     | 150      | 150      | 120     | 150      | 150      |
| Vas mg/nap                                | 8       | 15       | 18       | 8       | 11       | 8        |
| Magnézium mg/nap                          | 420     | 360      | 310      | 240     | 410      | 400      |
| Mangán mg/nap                             | 1,6     | 1,6      | 1,8      | 1,9     | 2,2      | 2,3      |
| Molibdén µg/nap                           | 34      | 43       | 45       | 34      | 43       | 45       |
| Foszfor mg/nap                            | 1250    | 1250     | 700      | 1250    | 1250     | 700      |
| Szelén µg/nap                             | 40      | 55       | 55       | 40      | 55       | 55       |
| Zink mg/nap                               | 8       | 9        | 8        | 8       | 11       | 11       |

mint a későbbi életszakaszokban. A megfelelő **D-vitamin**-ellátottság elengedhetetlen, mégis Európában a D-vitamin-hiány nagyon gyakori állapot ebben a korcsoportban: az európai serdülők 80%-a alacsony szérumb-D-vitamin-koncentrációval rendelkezik (5).

Serdülőkorban az **agy** markáns méretbeli növekedésen és belső remodelingen megy keresztül, amely növeli a sebezhetőségét a táplálkozási és környezeti kockázatokkal szemben, mint amilyen például az étrend hiányossága is. Az energia-fehérje malnutritio, a magas zsír- és cukortartalmú ét-





rend, valamint az alapvető tápanyagok, köztük a B-vitaminok, a vas, a jód-cink és a többszörösen telítetlen zsírsavak nem megfelelő bevitele mind az idegrendszer fejlődését veszélyeztető tényezők (1, 4).

Az európai serdülők 30-35%-a folsavhiányos, de a folsav mellett a B<sub>2</sub>-, B<sub>6</sub>-, B<sub>12</sub>-vitamin-szint is csökkenést mutat ha a gyermekkorától a felnőttkorig haladunk (1).

### Serdülőkori táplálkozási szokások

A serdülők sokszor táplálkozásukkal fejezik ki önállóságukat, divattrendek követését részesítik előnyben az addig jellemző családi táplálkozási szokásokkal szemben. A modern ételmisszer-környezet nem kedvez az egészséges választásnak, mert a táplálékok forrásait illetően szegény, ugyanakkor energiadús élelmiszerek túl könnyen hozzáférhetők. Vizsgálatok alapján a nyugati társadalmakban a fiatalok tisztában vannak az egészséges ételek értékével és a későbbi életminőségüket is befolyásoló szerepükkel, ez a tudás mégsem jelenik meg táplálékválasztásuk preferenciájában. A **külső hatások** következményeként a nyugati társadalmakban kevés zöldséget és gyümölcsöt, sovány és nem vörös húst, teljes kiőrlésű gabonakészítményt és alacsony zsírtartalmú tejterméket fogyasztanak, helyette az általában túlfűszerezett, mesterséges adalékanyagokat, ízfokozó anyagokat tartalmazó gyors, félkész ételeket részesítik előnyben. Az USA-ban végzett vizsgálat szerint az összes korcsoport közül a legrosszabb minőségű étrendet a serdülők követik (6).

### IBD és serdülők

A serdülőkori magas tápanyagigény és a szociokulturális sajátosságokkal átítatott táplálkozási szokások sok esetben vezetnek a malnutritio részleges kialakulásához akár az alultápláltságot, akár az elhízást tekintve. Kiterjedt vékonybél érintettséggel járó gyulladásos bélbetegség esetén a szekunder laktózintolerancia miatt tovább csökken a kamaszkorra amúgy is jellemzően alacsony tejfogyasztás mértéke, a D-vitamin- és a kalciumhiány mélyülését okozva. A D-vitamin-hiány immunregulációs zavarhoz vezethet, irodalmi adatok alapján Crohn-betegség esetében még a betegség kialakulásának oki tényezőjeként is szóba jön. Az immunválasz hatékonyságát a magas NaCl-bevitel (pl. sós chipsek) és az ahhoz köthető fokozódó makrofág-aktivitás és a patogén Th-sejtek előtérbe kerülése szintén kedvezőtlenül befolyásolhatja (7).

Aktív IBD gyakrabban jár krónikus vérzéssel és emiatt következményes vashiánnyal is, ráadásul ezen betegeket az orális vaspótlást sokszor nehezebb

ben viselik és a gyulladásos folyamat által upregulált hepcidin gátló hatása miatt az kevésbé is hatásos (5).

### A táplálásterápia sajátosságai tinédzserkorban, IBD esetén

Az IBD-s betegeket kezelő szakma véleménye megoszlik a diétás intervenció bevezetésének és a klinikai táplálás elkezdésének kérdéséről.

Az evidencia alapú szakmai ajánlások kimondják, hogy nincs olyan, konkrét megszorító étrend, amely minden IBD-s betegnél ugyanolyan előnyökkel járna a betegség kapcsán kialakuló tünetek enyhítésében, a tápláltsági állapot és az életminőség javításában. Bizonyos étrendek alkalmazása elterjedt az IBD-s betegek körében, annak ellenére, hogy még nincs elegendő kutatási eredmény az előnyök és a nem kívánt mellékhatások bizonyítására.

A 2. táblázatban összefoglaljuk a jelenleg használatos étrendek főbb jellemzőit az aktuálisan elérhető irodalom alapján.

Kellően megalapozott diétás intervenció javaslatakor fontos annak szem előtt tartása, hogy a táplálkozás egyfajta örömforrás, és törekedni kell arra, hogy a táplálkozási megszorítás ellenére is az maradjon! A közös étkezések (családtagokkal, rokonokkal, barátokkal) a társas kapcsolatok egyik alappillére képezik. Emiatt kerülendő a hatékony megszorító táplálkozás hosszú távú, túlzottan szigorú formája. Fontos, hogy a beteg számára érthető módon adjunk táplálkozási tanácsot, és a leggyakrabban előforduló kérdésekre a gondozó szakember megfelelő válaszokat adjon a tinédzser egyéniségére szabott formában, akkor is, ha mindez időigényes feladat.

A leggyakoribb megválaszolandó kérdések:

1. Szükséges-e diétázni?
2. Mi az előnye a diétának?
3. Milyen hosszán szükséges diétázni?
4. Mi történik, ha nem tartja be valaki a diétát?

Rövidebb vagy hosszabb távon javasolt diétáznia annak a serdülőnek:

- akinek az IBD fellángolásakor súlyos emésztőrendszeri (GI) tünetei is megjelennek,
- akinek a tápláltsági állapotából kifolyólag a gyulladásos folyamat legyőzésének esélyét csökkentő kockázata van,
- akinek bizonyítottan ételintoleranciája vagy ételallergiája van (ebben az esetben nem az IBD miatti, hanem a bizonyított ételintolerancia, pl. laktózintolerancia vagy ételallergia miatti, szakember által meghatározott diétáról van szó),
- akinek bélszűkülete alakult ki, ezért a rostbevitel korlátozása szükséges.

**2. táblázat:** Bizonyítékok tükrében a diétás ajánlások az IBD remissziójának fenntartásához

| Diéta megnevezése                                                                                             | A diéta jellemzői                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | Javaslat           | Megjegyzés                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Kizárólagos enterális táplálás (exclusive enteral nutrition, EEN)                                             | Minimum 6 héten át tartott kizárólagos enterális táplálás.                                                                                                                                                                                                                                                                        | Ajánlott (8, 9)    | Régebben alkalmazott táplálásterápiás stratégia (8, 9)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |
| Crohn's Disease Exclusion Diet (CDED)                                                                         | A beteg napi összenergia igényét csak 50%-ban szükséges enterális táplálásból (speciális gyógyászati célra szánt élelmiszerből, régi nevén „tápszorból”) biztosítani. A következő kétszer 6 hétben az enterális táplálásból származó energiabevitel 25%-ra csökkenthető. Kezdetben az étrend szűkebb, majd fokozatosan bővíthető. | Ajánlott (8, 9)    | Manapság gyakran alkalmazott táplálásterápiás stratégia (8, 9)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
| Laktózmentes diéta (Lactose-Free Diet, LFD)                                                                   | Kizárásra kerülnek a természetes módon laktózt tartalmazó élelmiszerek (pl. tej, tejtermékek, szárított tej, tejszín) és a hozzáadott laktózt tartalmazó termékek és gyógyszerek.                                                                                                                                                 | Nem ajánlott* (10) | A laktóz mellett, hogy energiát biztosít, fontos galaktózforrás, amely a humán metabolizmus során szükséges a makromolekulák szintéziséhez, beleértve az oligoszacharidokat, glikoproteineket és glikolipideket (11). Továbbá elősegíti a kalcium, magnézium és cink felszívódását. Másodlagos laktózintolerancia, laktózmaldigestio esetén a laktóz csökkentésének vagy eliminációjának lehetőség szerint átmenetinek kell lennie, mert hosszú távon alkalmazva, a laktáz enzim termelődését csökkentheti (11, 12). Továbbá törekedni kell az elhagyott tejtermékek miatt kialakult energia-, fehérje-, ásványi- és vitamindeficit pótlására (11).                                                                                               |
| Guténmentes diéta (Gluten-Free Diet, GFD)                                                                     | Kizárásra kerülnek a glutént tartalmazó élelmiszerek (búza, rozs, árpa, tritikálé) és a gluténnal szennyezett élelmiszerek).                                                                                                                                                                                                      | Nem ajánlott* (10) | Keresztmetszeti vizsgálatok során az IBD-betegek közel egyharmada NCGS-ről (non-celiac gluten sensitivity) számolt be, és sokan követnek gluténmentes étrendet (gluten-free diet, GFD). Bár állatkísérletek kimutatták, hogy a glutén fogyasztása elősegítheti a bélgyulladást és növelheti a bél permeabilitását, nem végeztek olyan prospektív vizsgálatokat, amelyek értékelték volna a GFD szerepét a Crohn-betegség és a fekélyes vastagbélgyulladás kiváltásában és fenntartásában. Keresztmetszeti vizsgálatok arra utal, hogy a GFD javíthatja a tüneteket az IBD-ben szenvedő betegeknél, de a jó minőségű prospektív klinikai vizsgálatok hiánya miatt a jelenlegi adatok nem támasztják alá a GFD általános alkalmazását IBD-ben (13). |
| Alacsony FODMAP diéta (low Fermentable Oligosaccharides, Disaccharides, Monosaccharides And Polyols, FODMAPs) | Kizárásra kerülnek a magas FODMAP-tartalmú élelmiszerek: pl. tej és a tejalapú élelmiszerek, búza alapú termékek, százaz hüvelyesek, zöldségfélék (pl. articsóka, spárga, hagyma, fokhagyma), valamint gyümölcsök (pl. alma, cseresznye, körte, őszibarack).                                                                      | Opcionális** (10)  | Az alacsony FODMAP diéta előnyt jelent az FGS-ben (functional gastrointestinal symptoms, FGSs) és az életminőségben, de nem javítja a széklet konzisztenciáját és a nyálkahártya gyulladását IBD-s betegekben (14). További jól megtervezett kutatásokra van szükség az IBD esetén történő ajánláshoz.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |
| Mediterrán diéta (Mediterranean Diet, MD)                                                                     | Nyers zöldségek és gyümölcsök, telítetlen zsírsavak (főleg olívaolajból és diófélékből), száraz hüvelyesek, tejtermékek és hal fogyasztása. Alacsony vörös hús és feldolgozott élelmiszerek bevitel, gazdag telített zsírsavakban és egyszerű cukrokban.                                                                          | Opcionális** (10)  | Bár számos tanulmány alátámasztja az MD különböző kedvező hatását az IBD-re, az IBD-s betegek MD-hez való diétahűsége általában alacsony, beleértve a Földközi-tenger medencéjéből származó betegeket is (15). A betegek sok olyan terméket kerülnek, amelyek az MD elemei, mert ezek gyomor-bélrendszeri tüneteket okoznak. A betegeket egészséges és kiegyensúlyozott étrendre kell ösztönözni, a termékek egyéni toleranciájának megfelelően. Jó lehetőségnek tűnik, az egyéni toleranciának megfelelően módosított MD.                                                                                                                                                                                                                        |



| Diéta megnevezése                                          | A diéta jellemzői                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | javaslat          | Megjegyzés                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| „Gyulladást csökkentő” diéta (anti-Inflammatory diet, AID) | Magas antioxidáns tartalmú élelmiszerek fokozott bevitele, pl. alma, avokádó, bogyós gyümölcsök, brokkoli, cseresznye, sötétzöld leveles zöldségek, diófélék, édesburgonya, teljes kiőrlésű gabonák. Magas omega-3-zsírsavat tartalmazó élelmiszerek gyakori fogyasztása, pl. lenmag, hal, omega-3-mal dúsított élelmiszerek, dió. Az omega-6-zsírsavakban gazdag élelmiszerek csökkent bevitele, pl. magas zsírtartalmú tejtermékek (sajt, vaj), margarin, húsok és földimogyoró. | Opcionális** (10) | Az élelmiszerek és élelmiszercsoportok IBD kialakulására és lefolyására gyakorolt hatását tanulmányozó szakirodalom áttekintése számos élelmiszer esetében ellentmondó eredményeket mutatott, és még nem minden egyes élelmiszer IBD-re gyakorolt hatását lehet bizonyítani. További vizsgálatok szükségesek a javasolt és a kerülendő élelmiszerek meghatározásához (16). |

\* Nem ajánlott: Alacsony evidencia szintű bizonyítók állnak rendelkezésre. Nem egyértelmű az egyensúly az előny és a káros következmény között.

\*\* Opcionális: A bizonyítékok minősége alapján feltételezhető a kedvező hatás, de további vizsgálatok szükségesek a megerősítéshez. Korlátozottan előnyt jelenthet.

Az IBD gyógyításában, különösen gyermekkorú IBD esetében, szerepet kapnak bizonyos **klinikai táplálási stratégiák**. Elégséges klinikai tanulmány bizonyítja, hogy minimum 6 héten át tartott kizárólagos enteralis táplálás (exclusive enteral nutrition, EEN), enyhe és középsúlyos Crohn-betegség esetében képes az IBD remisszióját előidézni (8, 17). Az EEN betartása nehéz, ezért a betegek, különösen a serdülőkorú betegek diétakövető magatartása gyakran nem elégséges, így a megfelelő mértékű energiabevitel bizonyos esetekben csak szondatáplálással megoldható. A minimum 6 hetes EEN-t követően, főként a recidíva kialakulásának időpontját illetően nem mindegy, hogy mennyi idő alatt és milyen ütemben tér vissza a beteg a hagyományos táplálkozáshoz. Újabb tanulmányok bizonyítják, hogy bizonyos, nem kizárólag enteralis táplálást megengedő, hanem a táplálékok egy szűk körét kötelezően előíró, más táplálékok bevitelét szigorúan tiltó táplálás mellett a beteg napi összenergia-igényét csak 50%-ban szükséges speciális gyógyászati célra szánt élelmiszerekkel kiegészíteni. Ezt a táplálási módot Crohn's Disease Exclusion Diet-nek (CDED) nevezzük. A következő 2x6 hétben a kizárólagos enteralis táplálásból származó energiabevitel 25%-ra csökkenthető, a diéta fokozatosan bővül, egyre több élelmiszer válik megengedetté. Ezen étrend legfőbb előnye, hogy az EEN-nel szemben lényegesen kedvezőbb a betegek diétát követő magatartása. CDED esetén a vizsgálatok eredményei egyféle, speciális gyógyászati célra szánt élelmiszer alkalmazása során kerültek leírásra. Az alkalmazott termék teljesértékű, tejfehérjét és omega-3 zsírsavakat is megfelelő arányban tartalmaz.

A hatékony diéta segít:

- a kedvezőbb tápláltsági állapot elérésében, ami pozitív hatással lesz a gyógyulási folyamatokra, a felépülésre és az életminőségre,
- a bélrendszert érintő tünetek mérséklésében, pl. csökkenő székletszám, kevesebb gázképződés, fájdalom mérséklődése,
- az újonnan kialakuló szövődmények megakadályozásában pl. bélszűkület esetén teljes bélelzáródás megelőzésében.

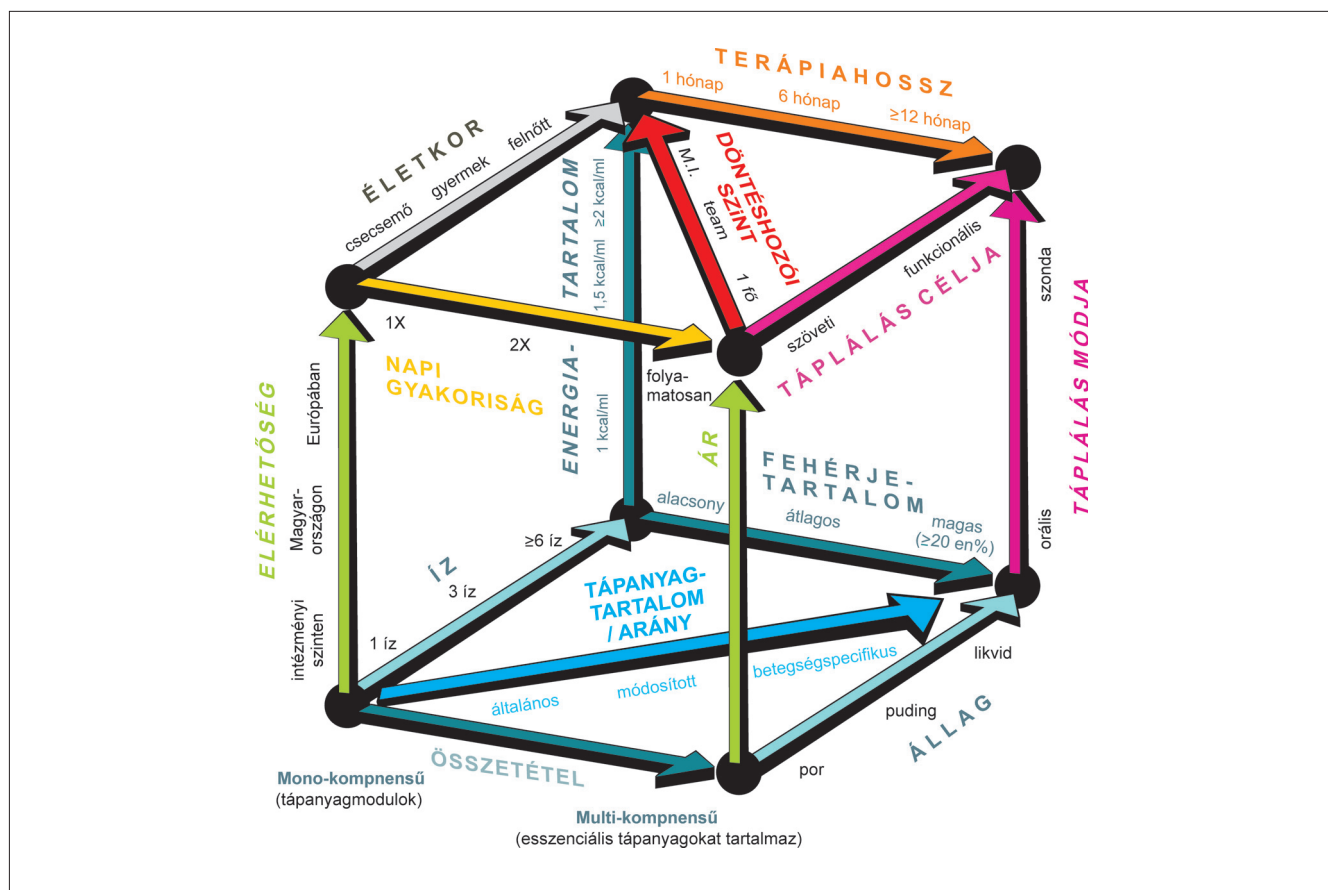
A diéta betartására pár naptól akár évekig is szükség lehet, a tápláltsági állapot javulásához min. 3–6 hónap szükséges. A diéta formája, annak jellege, összetétele folyamatosan változhat, ezért rendszeres orvosi vagy dietetikusi tanácsadással lehet az egyénre szabott diétát meghatározni, azaz hatékonyan válaszolni arra a kérdésre, hogy mikor és milyen mértékben „szűkíthető”, illetve „bővíthető” a diéta.

Amennyiben a tinédzser több mint 12 hetet meghaladó táplálásterápiára szorul, akkor a változatosság szempontjából a felnőttek számára kifejlesztett termékek is biztonságosan alkalmazhatók. Az egyes betegek személyre szóló táplálásterápiájának meghatározásakor a termékválasztásánál számos tényezőt figyelembe vehet a táplálásterápiás team.

Az 1. ábra mutatja a komplex gondolkodás szempontjait térhatású formában.

A táplálásterápia formájának kiválasztásában – nemcsak a kiskorúak, hanem a serdülők esetében is – tehát a szakmai team egyeztet a hozzátartozókkal. A jövőben valószínűleg a mesterséges intelligenciát is segítségül fogjuk hívni a precíziós táplálásterápia tervezése során, mint ahogy a beteg aktuális gyógyítási módjának, gondozásának szempontjai meghatározásában is.





1. ábra: Többdimenziós döntési ábra klinikai táplálásnál a személyre szabott termékválasztáshoz

## Summary

### Nutrition therapy in adolescence, in case of IBD

Pálinkás A, Molnár A; Semmelweis University, Faculty of Medicine, Pediatric Center, Tűzoltó street Department

Adolescence and inflammatory bowel diseases independently pose a challenge to nutrition therapy professionals. The increased nutritional requirements of physical development during puberty and the psychosocial changes during adolescence make it difficult to effectively treat chronic inflammatory disease, especially with medical nutritional therapy. It often develops with complete or partial malnutrition with a deficiency or excessive intake of certain nutrients. Adolescent nutritional characteristics may increase the risk of developing inflammatory bowel disease or exacerbate its nutritional consequences. During the treatment of IBD, it is important to assess the nutritional status of patients, assess the severity of deficiencies and start effective nutritional therapy in time, in order to avoid and prevent nutrition-related side effects and complications.

**KEYWORDS** adolescence, medical nutritional therapy, inflammatory bowel disease, malnutrition, diet

## Irodalom

1. Moore Heslin A, McNulty B. Adolescent nutrition and health: characteristics, risk factors and opportunities of an overlooked life stage. *Proc Nutr Soc.* 2023;82(2):142-56.
2. Das JK, Lassi ZS, Hoodbhoy Z, et al. Nutrition for the Next Generation: Older Children and Adolescents. *Ann Nutr Metab.* 2018; 72(3):56-64.
3. Lassi ZS, Moin A, Das JK, Salam RA, et al. Systematic review on evidence-based adolescent nutrition interventions. *Ann N Y Acad Sci.* 2017; 1393(1):34-50.
4. Norris SA, Frongillo EA, Black MM, et al. Nutrition in adolescent growth and development. *Lancet.* 2022; 399(10320):172-84.
5. Steinberg JM, Charabaty A. The Management Approach to the Adolescent IBD Patient: Health Maintenance and Medication Considerations. *Curr Gastroenterol Rep.* 2020;22(1):5.
6. Neufeld LM, Andrade EB, Ballonoff Suleiman A, et al. Food choice in transition: adolescent autonomy,

- agency, and the food environment. Lancet. 2022;399(10320):185-97.
7. Kikut J, Skonieczna-Zydecka K, Sochaczewska D, et al. Szczuko M. Differences in Dietary Patterns of Adolescent Patients with IBD. Nutrients. 2021; 13(9).
  8. Bischoff SC, Bager P, Escher J, et al. ESPEN guideline on Clinical Nutrition in inflammatory bowel disease. Clin Nutr. 2023; 42(3):352-79.
  9. Herrador-Lopez M, Martin-Masot R, Navas-Lopez VM. EEN Yesterday and Today ... CDED Today and Tomorrow. Nutrients. 2020; 12(12).
  10. Godala M, Gaszynska E, Zatorski H, et al. Dietary Interventions in Inflammatory Bowel Disease. Nutrients. 2022; 14(20).
  11. Toca MDC, Fernandez A, Orsi M, et al. Lactose intolerance: myths and facts. An update. Arch Argent Pediatr. 2022; 120(1):59-66.
  12. Szilagyi A, Ishayek N. Lactose Intolerance, Dairy Avoidance, and Treatment Options. Nutrients. 2018; 10(12).
  13. Weaver KN, Herfarth H. Gluten-Free Diet in IBD: Time for a Recommendation? Mol Nutr Food Res. 2021; 65(5):e1901274.
  14. Peng Z, Yi J, Liu X. A Low-FODMAP Diet Provides Benefits for Functional Gastrointestinal Symptoms but Not for Improving Stool Consistency and Mucosal Inflammation in IBD: A Systematic Review and Meta-Analysis. Nutrients. 2022; 14(10).
  15. Ratajczak AE, Festa S, Aratari A, et al. Should the Mediterranean diet be recommended for inflammatory bowel diseases patients? A narrative review. Front Nutr. 2022; 9:1088693.
  16. Campmans-Kuijpers MJE, Dijkstra G. Food and Food Groups in Inflammatory Bowel Disease (IBD): The Design of the Groningen Anti-Inflammatory Diet (GrAID). Nutrients. 2021; 13(4).
  17. Bischoff SC, Austin P, Boeykens K, et al. ESPEN practical guideline: Home enteral nutrition. Clin Nutr. 2022; 41(2):468-88.

### Útravaló tudnivaló

- A serdülőkor és a gyulladásos bélbetegségek együtt kihívást jelentenek a gyógyító team számára, a pszichoszociális változások és a megnövekedett tápanyagigény megnehezíthetik az IBD hatékony kezelését és a táplálásterápia szakszerű kivitelezését.
- Az akut szakban a különböző táplálásterápiás stratégiákból az enyhe és közép súlyos Crohn-betegség esetén a CDED intervenciós séma alkalmazása terjedt el hazánkban.
- Amennyiben a beteg terápiahűsége nem megfelelő, a táplálási team (több dimenzió mentén gondolkodva, és az egyes faktorokat betegcentrikusan súlyozva) módosítást javasolhat.

### Tesztkérdések

#### 1. Mely tápanyag megfelelő bevitele kiemelten fontos serdülőkorban?

- a) Vas
- b) Folsav
- c) D-vitamin
- d) Kalcium
- e) Mindegyik

#### 2. Mi a fő különbség az EEN és a CDED között?

- a) EEN esetén kizárólagos enteralis táplálás alkalmazható, CDED esetén pedig az enteralis táplálás kibővül meghatározott, megengedett élelmiszerek bevezetésével.
- b) A CDED nem tér el az EEN-től, mivel mindkettőben tápszereket alkalmazunk.
- c) A CDED sokkal szigorúbb elvet követ az EEN-nél.
- d) EEN esetén kizárólag tejfehérjementes tápszert fogyaszthat a beteg, míg CDED esetén a tejfehérjefogyasztás megengedett.
- e) A CDED-t jellemzően 6–8 héten át javasoljuk folytatni, eltelésben a 12 héten át fenntartandó EEN-nel.

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

**Müller Veronika (főszerk.)**

## TÜDŐGYÓGYÁSZAT

### Zsebkönyv vizsgára készülőknek

Rövid, fő kórképekre koncentráló, tömören felépített zsebkönyv a beteg melletti diagnosztikus és terápiás döntésekben kíván segítséget nyújtani.

**Mérete: 125x195 mm ■ Terjedelme: 316 oldal ■ Ára: 4000 Ft**



w w w . s e m m e l w e i s k i a d o . h u



# Per os fogyasztható, speciális gyógyászati célra szánt élelmiszerek szerepe a táplálásterápiában

Müller Katalin Eszter dr.<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Gasztroenterológiai és Nephrológiai Osztály, Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest (Igazgató: dr. Nagy Anikó)

<sup>2</sup> Családgondozási Módszertani Tanszék, ETK, Semmelweis Egyetem, Budapest (Tanszékvezető: Réthy Lajos Attila dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Müller Katalin Eszter dr.

1089 Budapest Üllői út 86.

E-posta: muller.katalin.eszter@gmail.com

**ÖSSZEFOGLALÁS** A táplálásterápia alappillérei a speciális gyógyászati célra szánt élelmiszerek, melyek közül a per os fogyasztható készítmények széles palettája áll rendelkezésre. Az orális készítmények hasznosak lehetnek az energia- és tápanyag bevitel kiegészítésére és kizárólagos táplálásra is. A megfelelő klinikai tápszer kiválasztásához szükséges az összetétel és egyéb szempontok – ozmolalitás, rosttartalom – ismerete is. Az alábbi közlemény ezekről ad áttekintést.

**KULCSSZAVAK** táplálásterápia, malnutritio, speciális gyógyászati célra szánt élelmiszerek

## Bevezetés

A speciális gyógyászati célra szánt élelmiszer (továbbiakban klinikai tápszer) „olyan különleges eljárással vagy összetétellel készült élelmiszer, amely olyan betegek étrendi ellátására szolgál, akiknél a normál élelmiszerek vagy bizonyos azokban lévő tápanyagok vagy metabolitjaik felvétele, emésztése, felszívódása, feldolgozása vagy kiválasztása korlátozott, csökkent vagy zavart, vagy akiknél más orvosilag meghatározott táplálékszükséglet áll fenn, amelynek étrendi ellátása nem oldható meg kizárólag a normál étrend megváltoztatásával” (pl. veleszületett anyagcsere-betegségek, gyulladásos bélbetegség, cystás fibrosis) (1).

A klinikai tápszerek orvosi felügyelet mellett a táplálékbevitel kiegészítésére vagy kizárólagos táplálásra alkalmazhatók. Az első speciális gyógyászati célra szánt élelmiszereket az 1960-as években állították elő. Mára több százféle teljesértékű tápszer és tápanyagmodul érhető el világszerte. A klinikai tápszerek ismerete alapvető a beteg optimális táplálásterápiájának kialakításához. Az alábbiakban áttekintést nyújtunk az orálishan alkalmazható klinikai tápszerek összetételéről, a kiválasztás főbb szempontjairól és a gyakoribb indikációs területekről.

## Orális táplálásterápia néhány szempontja

Orális táplálásterápia válhat indokolt alultápláltság vagy annak kockázata esetén. A klinikai tápszerek orvosi felügyelet mellett alkalmazhatók a táplálásterápia során a táplálékbevitel kiegészítésére vagy kizárólagos táplálásra. Az orálishan alkalmazható klinikai tápszerek között vannak olyan betegség-specifikus készítmények, melyeket egy-egy kórképben felmerülő speciális tápanyagigényhez adaptáltak. Ezek használati utasításai szerinti hatékonyságát és biztonságosságát tudományos adatokkal kell a gyártónak alátámasztania. Az orálishan fogyasztható klinikai tápszerek alkalmazhatók gyomorba történő enteralis táplálásra is, de jejunális táplálásra nem ajánlottak. Fontos azonban hangsúlyoznunk, hogy élettani szempontból az orális táplálás a legoptimálisabb, hiszen az emésztést, felszívódást, a gastrointestinalis motilitást és az étvágyat szabályozó hormonok működése már a táplálék szájüregbe kerülésének pillanatában megkezdődik. Az orális táplálás feltétele a biztonságos nyelés és a jól működő gastrointestinalis traktus (2).

## Az orálishan fogyasztható, speciális gyógyászati célra szánt tápszerek összetétele

A klinikai tápszerek kiválasztásánál számos szempontot kell figyelembe vennünk. Az elsődleges





szempont, hogy hová táplálunk (szájon át, gyomorba, jejunumba). Az oralis alkalmazásnál a palatabilitás is fontos, szemben az enteralis táplálással, ahol inkább az ozmolalitásnak, hidrolizáltságnak van szerepe a döntés során.

Az összetétel szempontjából megkülönböztetünk kizárólagos táplálásra alkalmazható teljesértékű klinikai tápszereket és tápanyagmodulokat. A teljesértékű klinikai tápszerek biztosítják az ajánlott napi energia- és tápanyagbevitel 100%-át (makro- és mikronutriensek, vitaminok), amennyiben a beteg megfelelő mennyiséget fogyaszt. A felnőttek számára kifejlesztett teljesértékű klinikai tápszerek mellett léteznek olyanok, melyek a beteg csecsemők táplálására (nem anyatej-pótló/helyettesítő tápszerek) alkalmasak, illetve olyanok, amelyek az 1–13 éves korosztály tápanyagigényének felelnek meg. A tápanyagmodulok egy-egy tápanyag emelt szintű bevitelét biztosítják (3, 4).

A klinikai tápszerek kiválasztása során az összetétel szempontjából az alábbiaknak van kiemelt jelentősége:

1. Fehérje szerkezete
2. Energiadenzitás és fehérjetartalom
3. Rosttartalom
4. Ozmolalitás

### **Speciális gyógyászati célra szánt tápszerek fehérje szerkezete**

A **polimer tápszerek** teljesértékű tápszerek, melyek intakt fehérjét tartalmaznak (tej, szója). Újdonság, hogy elérhetők a tehéntejfehérje alapú tápszerek mellett kizárólag növényi fehérjét (borsó) tartalmazó termékek is. Fontos megemlítenünk, hogy vannak olyan intakt fehérjét tartalmazó klinikai tápszerek, melyek nem tartalmaznak triglicerideket, így zsírfelszívódási zavar esetén, illetve táplálásterápia színesítésére alkalmazhatók, ugyanakkor kizárólagos táplálásra nem megfelelők.

A **szemielementális tápszerek** hidrolizált fehérjéket, peptideket, tartalmaznak, melyek könnyebben felszívódnak. A fehérjeforrás rendszerint tejsavó fehérje, de léteznek borsó fehérjéből készült tápszerek is. Elsősorban intakt fehérje tartalmú tápszerek intoleranciája esetén, megváltozott gastrointestinalis traktus esetén javasolt alkalmazásuk. A szemielementális tápszerekben a közepes hosszúságú zsírsavak (MCT) aránya nagyobb, mint az általános rendeltetésű klinikai tápszereké. Ezek a zsírsavak közvetlenül felszívódnak a béltraktusból, az emésztő enzimek, epesavak emulgeáló hatása nélkül, így előnyösek a zsírfelszívódási zavarral járó betegségekben: rövidbél-szindróma, exokrin pancreaselégtelenség, cholestasis, nyirokkeringési zavar.

Az **elementális klinikai tápszerek** aminosav-alapúak, a trigliceridek közül magasabb arányban tartalmaznak közepes szénlácú zsírsavakat. Megjegyzendő, hogy ezen készítmények palatabilitása rendkívül alacsony, mely kihathat a beteg adherenciájára is. Elsősorban súlyos tehéntejfehérje allergia, rövidbél-szindróma, illetve a szemielementális tápszerek mellett is észlelt felszívódási zavar, gastrointestinalis intolerancia esetén jön szóba oralis alkalmazásuk.

### **Energiadenzitás és fehérjetartalom**

Energiadenzitás szempontjából gyermekek számára elérhetők alacsony (0,6 kcal/ml), standard (1 kcal/ml) és magas energia denzitású készítmények (1,2–1,5 kcal/ml). A megfelelő energiabevitel biztosítása magasabb energiaigény esetén kihívást jelenthet (pl. cystás fibrosis), különösen csökkent volumen tolerancia esetén. A poralapú készítmények esetén a standard hígítás mellett orvosi javallatra más hígítási arányt alkalmazva az energiatartalom módosítható, emelhető, így csökkent volumen tolerancia esetén is biztosítható az energiabevitel. Alacsonyabb energiaigény esetén külön figyelmet igényel a megfelelő mikronutriens bevitel.

A klinikai tápszerek fehérjetartalma szintén változatos, a felnőttek számára készült változatok között vannak standard és emelt fehérjetartalmúak. A gyermekkorban használatos klinikai tápszerek fehérje tartalma alacsonyabb, mint a felnőtteké. A behozó növekedésben, illetve a csecsemőkoron túl alkalmazott aminosav-alapú tápszerek fehérjetartalma magasabb, mint az anyatej-helyettesítő csecsemőtápszereké.

### **Rosttartalom**

A legtöbb klinikai tápszer rostmentes, azonban a rosttartalom befolyásolhatja az enteralis toleranciát és hatása van a bélflóra összetételére. Léteznek szolubilis és nem szolubilis rostokat tartalmazó klinikai tápszerek, melyek javíthatják a tápszerfogyasztás kapcsán jelentkező székrekedést vagy hasmenést.

### **Ozmolalitás**

Az ozmolalitásnak hatása lehet a gastrointestinalis toleranciára, a magasabb ozmolalitású oldatok hasmenést okozhatnak. A magasabb ozmolalitású készítmények ugyanakkor előnyösek folyadékrestrikció esetén (krónikus vesebetegség, szívelégtelenség). Az ízesített formulák ozmolalitása rendszerint magasabb, mint a semlegeseké.

A fentiek mellett az összetétel szempontjából fontos, hogy a klinikai tápszerek rendszerint glutén- és



laktózmentesek. Azonban egy-egy ízesítés esetén tartalmazhatnak laktózt, így ezt minden alkalommal érdemes tisztázni. Ugyanakkor a laktóztolerancia esetén fogyasztásra alkalmasnak tekinthető élelmiszerek tartalmazhatnak kis mennyiségben laktózt (0,4 g/100 ml), mely laktóztolerancia esetén nem okoz panaszt, azonban galactosaemia esetén ezen készítmények kontraindikáltak.

A táplálásterápia során az összetétel mellett az adherenciát növelheti, ha számításba vesszük a beteg által kedvelt ízeket, állagot (folyékony vagy puding), valamint a költségeket, kényelmi (fogyasztásra kész vagy poralapú készítmény), vallási, kulturális szempontokat.

## Tápanyagmodulok

A teljesértékű tápszerek mellett elérhetőek olyan készítmények, melyek egy-egy makronutriens pótlására alkalmasak. A **szénhidrát tápanyagmodulok** maltodextrint tartalmaznak, könnyen hozzákeverhetők egy-egy ételhez, gyenge édeskés ízük miatt nagyobb mennyiségben is. A szénhidrátmodulok alkalmazhatók glycogenosisban az egyenletes vércukorszint biztosítására. Az energiabevitel emelésében segíthetnek a **zsírtartalmú tápanyagmodulok**. A hosszú szénláncú zsírsavakat tartalmazó modulok mellett a közepes szénláncú zsírsavakat tartalmazó modulok különösen előnyösek zsírfel szívódási zavarok esetén (nyirokkeringési zavar, rövidbél szindróma, cystás fibrosis, pancreas-elégtelenség). A **fehérjemodulok** energiatartalma alacsonyabb, mint zsírtartalmúaké, de jól alkalmazhatók fokozott fehérjeszükséglet fedezésére, akár a szokásos ételekhez keverve is. A **rosttartalmú tápanyagmodulok** segíthetnek a gastrointestinális panaszok csökkentésében (hasmenés, székrekedés).

## Betegségspecifikus tápszerek

Egyes kór állapotok esetén a megváltozott energiaigény mellett a makro- és mikronutriens szükséglet is eltérő lehet. Ezen betegek táplálásterápiájában nyújthatnak segítséget az adott betegséghez igazított tápanyagtartalmú klinikai tápszerek, melyek rendszerint egyedüli tápanyagforrásként is alkalmazhatók. A betegségspecifikus tápszerek rendszerint a felnőttek ajánlott tápanyagigénye alapján készülnek, ezért kisebb gyermekeknél alkalmazásuk kiemelt figyelmet igényel.

## Az orálisan fogyasztható, speciális gyógyászati célra szánt élelmiszerek leggyakoribb indikációi gyermekkorban

A leggyakoribb indikációk közé tartozik csecsemő- és kisdedkorban a **súlygyarapodási zavar**. A behozó növekedés biztosítására ezen gyermekek számára elérhetőek emelt fehérje- és energiatartalmú klinikai tápszerek (5). Az idősebb gyermekek esetén az **alultápláltság** kockázata, illetve fennállása jól szűrhető a STRONG kérdőívvel. Az alultápláltság kockázata esetén indított táplálásterápia kivitelezésében a magasabb energia- és fehérjetartalmú teljesértékű tápszereknek kiemelt szerepe van (6). Az orális táplálásterápia a malnutritioval, fokozott energiaigénnyel járó **krónikus betegségek** esetén segíthet a malnutritio megelőzésében, illetve kezelésében (1. táblázat). Egyes kórképekben nem a tápláltsági állapot javítása, hanem a **terápiás hatás** miatt alkalmazunk klinikai tápszereket, pl. gyermekkori Crohn-betegség indukciós terápiájában a kizárólagos enteralis táplálás vagy terápia rezisztens epilepszia ketogén diétája esetén. Speciális betegcsoport a **veleszületett anyagcserezavarral** élő gyermekek, akik számára a speciális tápszerek nélkülözhetetlenek az optimális tápanyagbevitel biztosítására. A **perioperatív táplálás** az elmúlt években jelentősen megújult, nemcsak a posztoperatív időszakban vált hangsúlyossá a mielőbb elindított enteralis táplálás, hanem a preoperatív éhezés megrövidítése is egyre inkább előtérbe kerül. Piacra kerültek olyan készítmények, melyeket kifejezetten a preoperatív időszakban csökkenthetik az éhezés negatív hatásait a glikogénraktárak feltöltésével.

**1. táblázat:** Orális táplálásterápia gyakori indikációi gyermekkorban

|                                                |
|------------------------------------------------|
| Súlygyarapodási zavar, anorexia nervosa        |
| Krónikus betegségek                            |
| ■ krónikus szívbetegségek, kongenitális vitium |
| ■ cystás fibrosis                              |
| ■ krónikus májbetegség, cholestasis            |
| ■ gyulladásos bélbetegség                      |
| ■ krónikus vesebetegség                        |
| ■ hematoonkológiai kórképek                    |
| Veleszületett anyagcsere betegségek            |
| Perioperatív ellátás                           |
| Somatomentális retardatio                      |
| Terápia rezisztens epilepszia                  |
| Rövidbél szindróma                             |



## Summary

### Oral nutritional supplements in medical nutrition

Katalin E. Müller; Heim Pal National Pediatric Institute, Budapest and Department of Family Medicine, Faculty of Health Sciences, Semmelweis University, Budapest

*The mainstays of nutrition therapy are oral nutritional supplements, of which a wide range is available. Oral medical foods can be useful for supplementing energy and nutrient intake and for exclusive nutrition. To choose optimally it is necessary to know the composition and other aspects – osmolality, fiber content. The following review provides an overview of these.*

**KEYWORDS** medical nutrition, nutrition therapy, oral nutritional supplements

## Irodalom

1. Európai Parlament és Tanács 609/2013/EU rendelete (2013. június 12.): A csecsemők és kisgyermek számára készült, a speciális gyógyászati célra szánt, valamint a testtömeg-szabályozás céljára szolgáló, teljes napi étrendet helyettesítő élelmiszerekről
2. Nagy Béla, Molnár Andrea A táplálásterápia módszerei: per os táplálás és enterális táplálás. Magy Belorv Arch 2021;74:150–153.
3. Klepper CM, Moore J, Gabel ME, Fleet SE, Kassel R. Pediatric formulas: Categories, composition, and considerations. Nutr Clin Pract. 2023;38:302-317.
4. Epp L; ASPEN Enteral Nutrition Task Force. Enteral nutrition formula guide, 2022. Accessed October 31, 2022. [https://www.nutritioncare.org/Guidelines\\_and\\_Clinical\\_Resources/EN\\_Formula\\_Guide/Enteral\\_Nutrition\\_Formula\\_Guide/](https://www.nutritioncare.org/Guidelines_and_Clinical_Resources/EN_Formula_Guide/Enteral_Nutrition_Formula_Guide/)
5. Müller KE, Berényi M, Gárdos L, Kovács T, Mikos B, Scheuring N, Veres G, Tomsits E. Táplálásterápia a gyermekgyógyászat területén: Velencei konszenzus a beteg csecsemők enterális táplálásterápiájáról Gyermekgyógyászat Különszám 2020.
6. Müller, KE, Cseh Á, Zsigmond K, Veres G, STRONG résztvevői. STRONG-malnutritio-rizikó és a percentilisek közötti összefüggések - STRONG 2.0. Gyermekgyógyászat. 2014; 65:19-24.

### Útravaló tudnivaló

- Az oralis táplálás a fizioiogiás táplálás, ezért biztonságos nyelés és jól működő gastrointestinalis traktus esetében erre kell törekedni.
- Oralis táplálás optimalizálására alkalmazhatók általános és betegségspecifikus klinikai tápszerek, valamint tápanyagmodulok.
- A klinikai tápszerek kiválasztásánál az energiatartalom mellett fontos az összetétel, a fehérjetartalom- és szerkezet, az ozmolalitás, rosttartalom, illetve a palatábilítás, viszkozitás, a költségek és a beteg egyéni preferenciájának figyelembevétele.

### Tesztkérdések

#### 1. A per os fogyasztható, speciális gyógyászati célra szánt élelmiszerek adhatók:

- a) Gastrotubuson keresztül gyomorba
- b) Nazojejunalis szondán a jejunumba
- c) Parenteralisan
- d) Csak szájon át alkalmazhatóak

#### 2. A per os fogyasztható, speciális gyógyászati célra szánt élelmiszerek alkalmazására igaz:

- a) A rosttartalom nem számít, mert a gyermekek úgyis kevés rostot fogyasztanak.
- b) A magas energia- és fehérjetartalmú tápszer nem adható gyermekkorban.
- c) Életkorra adaptált emelt energia- és fehérjetartalmú tápszer alkalmazása javasolt.
- d) Recept nélkül kaphatók, orvosi felügyelet nélkül ajánlott fogyasztásuk

Az egyszerű választásos tesztekre a megoldást a társaság honlapján kérjük megjelölni: [www.gyermekorvostarsasag.hu](http://www.gyermekorvostarsasag.hu). A legjobb megoldó 100 ezer Ft jutalomban részesül! Kreditpont a tesztet jól megoldóknak!





# Enteralis szondatáplálás

**Szücs Dániel dr.**

Szegedi Tudományegyetem, Gyermekgyógyászati Klinika (Igazgató: Bereczki Csaba dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Szücs Dániel dr.

6725 Szeged, Korányi fasor 14-15.

E-posta: szucsd@gmail.com

**ÖSSZEFOGLALÁS** Szájon keresztüli táplálás kivitelezhetetlensége esetén mesterséges enteralis táplálás bevezetésére van szükség. Rövid időtartam esetén leggyakrabban nasogastricus szonda levezetésére kerül sor, 3–6 hétnél hosszabb táplálási igény esetén mesterséges stomaképzés indokolt. Ennek metodikáját az előny-kockázat mérlegelés alapján a beteg életkora, testmérete, társuló betegségei, valamint a szülői, gondozói igény és a helyi szakértelem határozza meg. A szövődmények kialakulásának lehetőségét a multidiszciplináris megközelítés is csökkenti. Jól megválasztott eszközzel, tápszerrel és gondozói edukációval hosszú távon is biztosítható a beteg megfelelő tápláltsági állapota és növekedése, valamint az életminősége is javítható.

**KULCSSZAVAK** táplálás, enteralis, eszköz, percutan, gastropexia

## Bevezetés

A megfelelő táplálás mellett, hogy alapvető emberi jogaink egyike, a betegek kezelésének egyik alappillére. Amennyiben a szájon keresztüli szilárd vagy folyékony táplálék- vagy gyógyszerbevitel zavara alakul ki, mesterséges táplálás bevezetésére van szükség. A tápcsatorna működőképességétől függően ez enteralis (EN), illetve (részleges vagy teljes) parenteralis (PN) táplálást jelent. Az EN modalitását már a bevezetéskor befolyásolja a tápcsatornai anatómia. Intakt nyelőcső és jól ürülő gyomor esetén oro- vagy nasogastricus szonda-táplálás elkezdése lehetséges. A felső tápcsatornát érintő fejlődési rendellenességek, traumák, egyes műtétek esetén már kezdetben is direkt (percutan) gyomorba történő táplálásra van szükség. Gastricus passzázs zavart okozó kórképek postpyloricus EN igényt jelentenek, amely átjárható felső tápcsatorna esetén oro/nasojeunalis szonda lehelyezésével érhető el. Tartós táplálási igény fennállása esetén gastrostoma képzés indokolt. Az Európai Gyermek-gastroenterológiai, Táplálási és Hepatológiai Társaság (ESPGHAN) ajánlása alapján 3–6 hét időtartamnál hosszabb táplálási igény esetén javasolt a stoma képzés (3, 5).

## Történeti áttekintés

Az első gastrostoma képzésre 1837-ben került sor (Egeberg) felnőtt beteg cardiaobstrukciója miatt. A kezdeti próbálkozások sikertelensége után 1876-ban Verneuil készített megfelelő gastrostomát. Oesophagusatresziás gyermekbetegeken az 1940-es évektől kezdődően sikerült elfogadható mortalitású műtét végezni (Leven és Ladd), majd a terápia részeként 1959-től bevezetni. A következő 20 évben a műtéti technikák finomodásával az indikációs terület is bővült. A flexibilis endoszkópia elterjedésével a hasfal átvilágítása adott ihletet Gauderer és mtsainak, akik 1979 júniusában Clevelandben helyezték be az első percutan endoscopus gastrostomát (PEG) egy 4 hónapos csecsemőnek. Az elmúlt több, mint 40 évben a stoma képzés technikájában több változat alakult ki, függően a beteg testméretétől, anatómiájától, valamint előzetes műtéteitől (3, 4).

## Indikáció

Tartós eszközös táplálásra leggyakrabban neurológiai és neuromuscularis kórképek esetében van szükség. Ezen betegségekben mellett, hogy a tápanyag bevitel csökken, a nyelési nehézség fennállása miatt az aspiratio veszélye is megnő. Hemato-onkológiai kórképek esetén a táplálékaverzió a ve-



zető indikáció, de a fej-nyak régió szolid tumorai esetén a nyelés mechanizmusa károsodhat, nemcsak primeren, de az esetleges irradiációs terápia kapcsán szekunder módon is. A kemo- és radioterápia lezajlását követően, a per os táplálhatóság helyreállása után a táplálévesztés minimális kozmetikai maradvánnyal távolítható el. Nefrológiai kórképek, cystás fibrosis, gyulladásos bélbetegség esetén a reguláris táplálással nem fedezhető, megnövekedett energiaigény biztosítására alkalmazható. Vese-pótló kezelés, peritoneális dialysis (PD) esetén, elsősorban kisebb testméretű betegeknél a bolus táplálás kivitelezése az intraabdominalis nyomásemelkedés miatt nehézkes lehet. Ilyenkor folyamatos pumpás, esetlegesen postpyloricus táplálás jelent megoldást. Míg congenitalis vitium, cardiomyopathia fennállása esetén a megnövekedett energiaigény mellett fennálló tachy/dyspnoea miatti inadekvát per os bevitel pótlása, addig a metabolikus betegségben a speciális tápszerek, valamint a folyamatos táplálás (pl. hypoglykaemia elkerülése) jelenthet indikációt. Ezeket túl felső tápcsatornai fejlődési rendellenességek, rövidbél szindróma, súlyos étel averzió, táplálkozási zavarok esetében jelent megoldást. PEG a per os bevitel pótlása mellett a gyomor detenzionálására is használható. Az indikáció felállítása multidiszciplináris feladat, a kezelőorvoson, gasztroenterológuson, dietetikuson túl sebész és radiológus bevonására is szükség lehet (5).

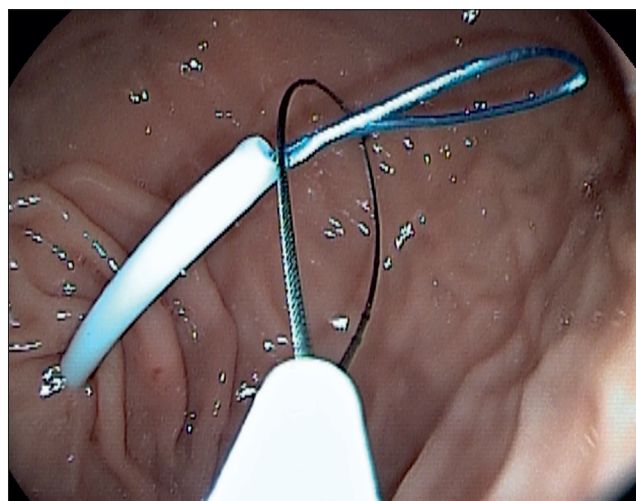
### Kontraindikáció

A megfelelő táplálási út kiválasztása után a kontraindikációk túlnyomó többségben relatívak. Elsősorban a stomatraktus kialakítását megnehezítő anatómiai eltérések, súlyos kyphoscoliosis, szilárd vagy üreges szerv interpozitum (máj, vastagbél), korábbi hasi műtét következtében kialakult adhaesiók jelenthetnek problémát. Ezekben az esetekben laparoscoposan asszisztált PEG képzésére (Lap-PEG) van lehetőség, amely az interpozitum szűrés lehetőségét gyakorlatilag nullára csökkenti. Koagulációs zavar, infekció (peritonitis, sepsis), acites, hemodinamikai instabilitás esetén az állapot rendezés után indokolt a beavatkozás elvégzése. PD esetén célszerű a tápláló eszköz kivitelezését minimum 2 héttel a dialízis megkezdése előttre időzíteni, praktikus a PD kanül behelyezésével együlésben elvégezni. Rutinszerűen végzett antireflux műtét gastrooesophagealis reflux (GOR) gyanúja esetén nem indokolt. Amennyiben az anamnézisben félrenyelés, aspirációhoz kapcsolható krónikus légúti betegség, szignifikáns mértékű GOR, illetve progresszív neurológiai kórkép szerepel, a beavatkozás tervezésekor a GOR betegség fennállása endoszkópiával vagy nyelőcső

pH/impedancia vizsgálattal igazolandó, és a funduplicatio elvégzése javasolt (3, 5).

### Formái

Gastricus (prepyloricus) táplálásra leggyakrabban a klasszikus, áthúzásos, „pull-through” módszerrel, minimálinvazív módon készített PEG-et használjuk. A beavatkozás során endoszkópos ellenőrzés mellett, a hasfalat az interpozitumok elkerüléséhez transzilluminálva keressük fel a megfelelő helyet a gyomor pungálására, amely során bevezetett fonalat endoszkópos fogóval megragadva tudjuk azt az eszközzel együtt visszahúzni (1. ábra).



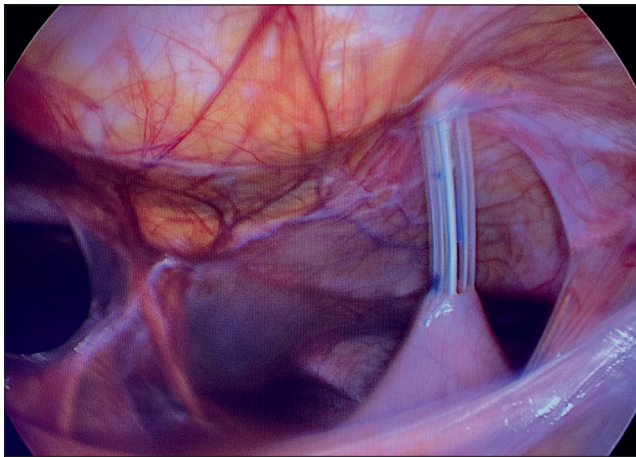
1. ábra: A percutan endoszkópos gastrostoma képzés kulcs mozzanata: a beszűrt branülön át bevezetett fonat megfogása hurokkal

A PEG-et azután ezen fonalhoz kötve tudjuk anterográd irányba behúzni, így a PEG (margaréta alakú) belső, fix talpa fekszik rá a gyomornyálkahártyára. Ez a külső rögzítéssel együtt tartja össze szorosan a gyomor- és hasfalat, amely a hegesezési folyamat során körkörösén zárt stomacsatorna kialakulásához vezet. A megfelelő záródás állatmodellek alapján kb. 1 hét alatt bekövetkezik, azonban a biztonságra törekedve a PEG-talp meglasztását leghamarabb 2 hét múlva javasoljuk. Immunszupprimált állapot, diabetes mellitus, obesitas, kortikoszteroid kezelés a hegesezési folyamatot elnyújthatja, ilyenkor nagyobb az esély kései szövődés kialakulásának. A PEG endoszkóppal végzett cseréje ballonos eszközre leghamarabb 6 hét múlva, elhasználódás miatt évente javasolt. Amennyiben már nincs használatban, vagy esetleg mechanikai hatásra a belső talp beszakad, annak eltávolítása mindenképpen indokolt. A gyomorból kiürülő „margaréta” az ileocecalis billentyűben elakadhat (5).

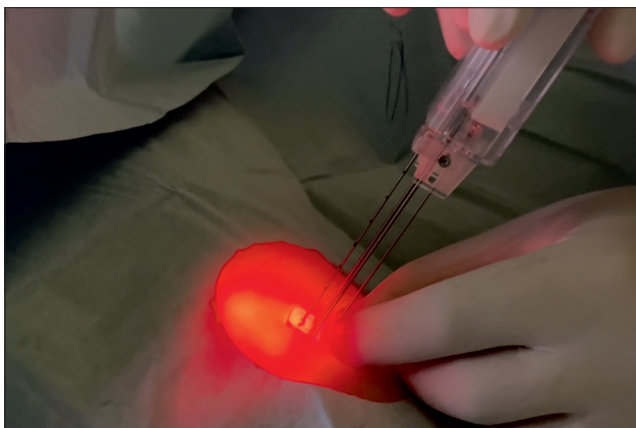


Postpyloricus táplálási igény esetén megfelelő méretű PEGbe, akár a behelyezéssel egyidőben, jejunalis szonda vezethető be, amelyet endosccoppal a felső jejunumba tudunk pozícionálni (PEGJ). A szondavéget annak „pigtail” alakja tartja a megfelelő helyen. Ritkán kerül sor percutan endosccopos jejunostoma (PEJ) képzésre.

**Lap-PEG** esetén a hasüreg inszufflálását követően egy kamera port kerül behelyezésre, amellyel intraabdominalis szemellenőrzés mellett pungálható a közben endosccoppal felfújott gyomor. Peritonealis összenövések esetén további portok behelyezésével valósítható meg ezek oldása (2. ábra). Azon betegeknél, ahol a PEG-talp felső tápcsatornai áthúzása méretbeli korlátokba ütközne (testméret vagy fejlődési rendellenesség, tumor, fej-nyaki műtét utáni állapot), „push” vagy „one-step” módszer szerint, primeren gastrotubus (GT) behelyezése történik. Lényeges különbség, hogy a GT belső rögzítőrésze egy kívülről feltölthető ballon, és mivel nem fix, ennek potenciális sérülésekor a gyomor-hasfal rögzítés jól formált stomacsatorna hiányában peritonitishez vezet. Emiatt a behelyezés



2. ábra: Laparoscop asszisztált percutan endosccopos gastrostoma behelyezés. Jól látható a hasfal és a gyomor között húzódó szonda, valamint a többszörös hasüregi összenövések



3. ábra: Gastropexia készítése gastrotubus behelyezéshez varrógéppel

abban különbözik a PEG-étől, hogy az ideális hely felkeresése után speciális varrógéppel gastropexia történik, majd a varratok között történik a punctio, és vezetődrót behelyezése után Seldinger-technikával, trokárral alakítjuk ki a stomát (3. ábra). A varratok a megfelelő sebgyógyulás után, általában 2 hét után távolíthatók el. A GT-k kihordási ideje gyártmánytól függően 3–6 hónap.

Mobilis, mozgásterápián részt vevő beteg esetén az életminőséget javító és kozmetikailag is kedvezőbb, szinte bőrszintben véget érő, alacsony profilú „button” (GB) behelyezés javasolt. Hazánkban a GB ballonos formája terjedt el, és rendszerint második lépésben, PEG vagy primer GT cseréjeként került behelyezésre (5).

Speciális, kombinált, gastricus és jejunalis táplálási lehetőséget biztosító, ballonos tápláló rendszer a **G-Jet®**, amely a PEGJ kívülről, Seldinger-technikával cserélhető változata. Létezik GT-hez hasonló külső csöves, és alacsony profilú változata is. Kívülről két csatlakozón keresztül érhető el a megfelelő tápcsatorna szakasz (6).

## Táplálás módja

Az eszközös tápláláshoz rendszerint folyékony vagy por formájú, feloldandó standard tápszereket használunk, melyek balanszírozott összetétele biztosítja az adott életkorban megfelelő makro- és mikronutriens, kalória- és rostbevitelt, és jelenleg az arany standardot jelenti. Az utóbbi években került ismételtelen előtérbe a pürésített ételek („blended diet”, BD) használata, amely a beteg és családja részére jelentős pszichoszociális előnnyel bír. Kivitelezésekor körültekintően kell eljárni, a kiegyensúlyozott táplálékbevitel érdekében gondos dietetikai konzultáció és követés szükséges, valamint fel kell mérni, hogy a szülő és a környezet alkalmas-e a BD kivitelezésére. Kis átmérőjű, hosszú szonda esetében az eldugulás esélye hatványozódik, ennek a lehetőségére és a probléma elhárítására is fel kell készíteni a családot (7). PEG behelyezése után nincs általános szabály a táplálás módjának megválasztásakor. Gyomorba történő táplálás esetén célszerű a fiziológiásabb bolus adagolás, amennyiben a beteg nem tolerálja, akkor folyamatos pumpás táplálás választandó. Vékonybélbe bolus adagolás nem jön szóba (5).

## Szövődmények

A PEG behelyezése alapvetően biztonságos minimálinvazív módszer, azonban van lehetőség szövődmény kialakulására, amelyek feloszthatók súlyosság (minor-major), valamint a megjelenés ideje alapján (korai-kései).





A **korai szövődmények** közé sorolhatók a vérzés, a környező szerv sérülése, a pneumoperitoneum, enyhébb vagy súlyosabb fertőzőes komplikációk (cellulitis). Utóbbiak elkerülésének érdekében antibiotikum-profilaxis javasolt. Nagyobb ér sérüléshez köthető jelentős vérzés ritkán alakul ki, a punctio során bekövetkező szivárgó vérzést rendszerint a PEG-talp ön maga tamponálja. A szűrés helyének gondos kiválasztásával sem mindig kerülhető el az intraabdominalis szerv sérülés, mely leggyakrabban a colont, ritkábban a vékonybelet, májat vagy lépét érinti. Egyéb klinikai tünet nélküli pneumoperitoneum kialakulása inkább tartható következménynek, mint szövődménynek, de ha 72 órán túl is perzisztál, bélsérülés állhat a hátterében.

Egy nagy betegszámú metaanalízis adatai alapján **minor szövődményre** (granulációs szövet képződés, helyi infekció, gyomortartalom szivárgás, bőr erythema) az esetek 32,8%-ban lehet számítani.

**Major komplikáció** a betegek tizedében, jellemzően a beavatkozás kapcsán alakulhatnak ki: peritonitis, környező szerv sérülése, súlyos vérzés, perforáció. Gastrocolicus fistula és a PEG-talp gyomor-

morfali migrációja („buried bumper” szindróma) kései súlyos szövődmény. Utóbbi nem megfelelően ápolat, tornáztatott vagy túl szorosra húzott PEG esetén alakul ki. A migráció mélységétől függően a talp endoscoposan, tűkessel kivágható-kibillenthető a nyálkahártya alól, de ha mélyebben helyezkedik el, sebészeti megoldás szükséges.

Ventriculoperitonealis shunt jelenléte a szövődmények kockázatát emelheti, ilyenkor Lap-PEG elvégzése mérlegelendő (1-4).

## Összefoglalás

Mesterséges stomanyílás kialakítása gyomorba vagy vékonybélbe történő táplálás megvalósításához minden korcsoportú krónikus beteg kezelésének elengedhetetlenül fontos része. Az indikációs kör és szóba kerülő technikák ismerete, valamint a multidiszciplináris megközelítés segít a morbiditás és mortalitás csökkentésében. A szülők, gondozók edukációja a kései szövődmények elkerülését is segíti, megfelelően megválasztott tápszer vagy BD alkalmazása biztosítja a beteg ideális tápláltsági állapotának elérését.

## Summary

### Artificial enteral nutrition

Dániel Szűcs, MD, PhD; University of Szeged, Department of Pediatrics

*In case of inadequate oral feeding, introduction of artificial enteral feeding is necessary. As a short-term solution, nasogastric tube placement is often appropriate, but when the tube feeding is required for more than 3-6 weeks, artificial stoma formation is necessary. Based on the risk-benefit assessment, the methodology of the stoma formation is determined by the patient's age, body size, associated diseases, as well as the needs of parents and caregivers and local expertise. The possibility for complications is also reduced by multidisciplinary approach. With properly chosen equipment, feeding formula and caregiver education, the patient's nutritional status and growth can be assured, and the quality of life can be improved for a prolonged time.*

**KEYWORDS** nutrition, enteral, artificial, percutaneous, gastropexy

## Irodalom

- Alessandri F, Strisciuglio C, Borrazzo C, Cozzi D, Romano C, Betalli P, Villa MP, Parisi P, Ziparo C, Rocco M, Evangelisti M, Pugliese F, Di Nardo G. Antibiotic Prophylaxis for Percutaneous Endoscopic Gastrostomy in Children: A Randomised Controlled Trial. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 2021; 72(3):366–371. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000002981>
- Balogh B, Kovács T, Saxena AK. (2019). Complications in children with percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG) placement. In *World Journal of Pediatrics* 2019; 15(1):pp. 12–16. Institute of Pediatrics of Zhejiang University. <https://doi.org/10.1007/s12519-018-0206-y>
- Bitar R, Azaz A, Rawat D, Hobeldin M, Miqdady M, Abdelsalam S. Advances and challenges of gastrostomy insertion in children. *World Journal of Gastrointestinal Surgery*, 2023; 15(9), 1871–1878. <https://doi.org/10.4240/wjgs.v15.i9.1871>
- Gauderer MWL. Percutaneous endoscopic gastrostomy - 20 Years later: A historical perspective. *Journal of Pediatric Surgery*, 2001; 36(1):217–219. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2001.20058>
- Homan M, Hauser B, Romano C, Tzivinikos C, Torroni F, Gottrand F, Hojsak I, Dall'oglio L, Thomson M, Bontems P, Narula P, Furlano R, Oliva S, Amil-Dias J. (2021). Percutaneous Endoscopic Gastrostomy in Children: An Update to the ESPGHAN Position Paper. In *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2021; 73(3):415–426. Lippincott Williams and Wilkins <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000003207>
- Jazayeri A, Mcconnie RM, Ross AM, Montijo-Barrios E, Ballengee Menchini C, Tulin-Silver S, Duron V, Walsh CM, Lerner DG, Mencin A. Postpyloric Feeding Access in Infants and Children: A State of the Art Review. In *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2022; 75(3):237–243. Lippincott Williams and Wilkins. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000003518>
- Köglmeier J, Assecaira I, Banci E, De Koning B, Haiden N, Indrio F, Kastelij W, Kennedy D, Luque V, Norsa L, Verduci E, Sugar A. The Use of Blended Diets in Children with Enteral Feeding Tubes: A Joint Position Paper of the ESPGHAN Committees of Allied Health Professionals and Nutrition. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 2023; 76(1), 109–117. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000003601>



### Útravaló tudnivaló

- Három-hat héten túl is fennálló szondatáplálási igény esetén stomaképzés és tartós eszköz behelyezése indokolt.
- Indokolt esetben laparoscopos asszisztálással a PEG korai major szövődményei jelentősen csökkenthetők.
- Amennyiben PEG behelyezése a beteg testmérete miatt nem kivitelezhető, a „one-step” módszer szerinti, primer gastrotubus behelyezése javasolt.

### Tesztkérdések

#### 1. Mikor indokolt PEG behelyezése?

- Súlyos, igazolt gastrooesophagealis reflux esetén, félrenyelés elkerülésére
- 3–6 héten túli eszközös táplálási igény esetén
- Oesophagusatresias beteg műtét előtti kalorigálása
- Akut lymphoid leukaemiás betegnél rutinszerűen, a várható táplálási zavar miatt

#### 2. Gastropexia végzésének és gastrotubus behelyezésének kontraindikációja:

- tervezett peritonealis dialízis
- interpozitum az átvilágítás során
- megelőző gégeszeti műtét
- 3–6 héten túli eszközös táplálási igény

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

## Ismeretterjesztő kiadvány



Papp Magor (főszerk)

### EGÉSZSÉG ELVITELRE

Minden, amit önmagadért tehetsz

„Magyarország vezető orvos- és egészségtudományi intézményeként a Semmelweis Egyetem fontos küldetése, hogy az egészség megőrzéséhez és a minőségi élethez hiteles információt és iránymutatást adjon a lakosság kezébe. Ez az egyedülálló, interaktív könyv egy különleges térkép, ami az Olvasókra szabott, teljesíthető célok kijelölése révén valós segítséget nyújthat egy egészségesebb életforma megtalálásához. Ragadja meg ezt az alkalmat, éljen vele!”

Prof. Dr. Merkely Béla  
a Semmelweis Egyetem rektora

- Mérete: B5
- Oldalszáma: 362+76 oldal kérdőív
- Ára: 4800 Ft

**4000 FT-OS KEDVEZMÉNYES ÁRON KAPHATÓ A LEGENDUS KÖNYVESBOLTBAN!**

[www.semmelweis kiado.hu](http://www.semmelweis kiado.hu)



# Otthoni parenteralis táplálás

## Mátyus István dr.

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

LEVELEZÉSI CÍM:

Mátyus István dr.

1083 Budapest, Bókay J. u. 53.

E-posta: matyus.istvan@med.semmelweis-univ.hu

**ÖSSZEFOGLALÁS** Az otthoni parenteralis táplálás (OPT) során az egyéb módon kielégítő táplálkozásra képtelen betegnek a szükséges tápanyagokat intravénásan, tápoldatok formájában, családi körülmények között biztosítjuk. Összefoglalásomban a gyermekek otthoni parenteralis táplálásával kapcsolatos ismereteket és azok hazai megvalósulását mutatom be. Az OPT-kezelés feltételeit, a szülők és a háteret biztosító kórházi osztály feladatait és nehézségeit tárgyalom a Magyarországon általunk gondozott OPT-s betegek kórisméjének, kezelési szövődményeinek és eredményeinek ismertetésével. Az OPT egyre kiterjedtebben alkalmazott táplálásterápiás módszer, melynek segítségével az elégséges önálló táplálkozásra képtelen betegek esetében is megfelelő életkörülményeket tudunk biztosítani alapbetegségük kezelésével összefüggésben.

**KULCSSZAVAK** otthoni parenteralis táplálás, parenteralis tápoldatok, centrális véna, bélműködés

## Bevezetés

Az infúziós technika fejlődésével (tartós centrális kanülök, egyre jobb összetételű tápoldat, pontos infúziós pumpák) lehetségessé vált a korábban súlyos bélműködési zavar miatt életképtelennek nyilvánított betegek élettartamának meghosszabbítása, és esetenként ez teszi elérhetővé alapbetegségük gyógyulásának elérését. Ha valamilyen ok következtében az emésztőtraktus működési vagy anatómiai zavara miatt lehetetlenné válik természetes táplálkozással a szervezet energia-, makro- és mikrotápanyag- és folyadékszükségletének biztosítása, akkor a vénás rendszeren keresztül kényszerülünk ezen szervezeti igényeket kielégíteni. A bél regenerációjához sokszor hosszú idő kell, akár több éven át, néha élethosszig tarthat. Ilyenkor a szükséges, hosszan tartó parenteralis táplálás otthoni folytatásával, a hosszú kórházi kezelést lerövidítve megvalósítható az ellátóintézményt és a beteget is megterhelő mesterséges táplálás költségeinek mérséklése, ugyanakkor a kezelés a páciens és családja számára jobb életminőséget biztosíthat.

## Otthoni tartós parenteralis táplálást igénylő kórképek csecsemő- és gyermekkorban

Afolabi (2) gyermek és adolescens populációban végzett vizsgálatai szerint az USA-ban az OPT-ben részesülő betegek kb. 75%-ánál emésztőszervi betegségek képezik az OPT indikációját. Hasonló francia adatokról számol be Goulet (3) is. Az alapbetegségek közül a rövidbél-szindróma gyakoribb fiatal életkorban, az idősebbek között több a gyulladásos bélbetegségben szenvedőknél szükséges OPT. Felnőtt onkológiai betegek aránya is kb. 20–22%, a gyermekkori onkológiai betegségek esetében inkább az enterális szondatáplálás javalt. Gyermekkorú betegek esetében a felnőtt korúakénál jóval ritkább, hogy más ok miatt oly mértékben működésképtelen emésztőrendszer alakuljon ki, mely tartós parenteralis táplálást igényel.

Klinikánkon a legalább részben tartós parenteralis táplálásban eddig részesült gyermekek adatait az 1. táblázat mutatja. Közel egyharmaduknál OPT-t alkalmaztunk. Beteganyagunkban leggyakrabban olyan esetek fordulnak elő, melyekben az újszülöttkori fejlődési rendellenességek sebészeti megoldását követően kezdetben lehetetlen az enterális táplálás. Egyéb indikáció pl. chylascos, chylothorax, mesenterialis lymphangiomatosis, illetve krónikus veseelégtelenség (polycystás vese következtében), vagy súlyos, egész bélrendszerre kiterjedő





**1. táblázat:** Az Újszülöttsebészeti Osztályon 1998 és 2023 között tartós parenteralis táplálásban, illetve otthoni parenteralis táplálásban részesült betegek diagnózisa, a betegség kimenetele

|                                                          | Betegszám | Meghalt | Otthoni PT | Gyógyult |
|----------------------------------------------------------|-----------|---------|------------|----------|
| NEC                                                      | 12        | -       | 1          | 11       |
| Malrotatio + volvulus (i.u)                              | 10        | 4       | 3          | 5        |
| Malrotatio + volvulus                                    | 5         | -       | 3          | 3        |
| Multiplex bélatresia                                     | 4         | -       | 1          | 4        |
| Apple peel szindróma                                     | 5         | 1       | 2          | 4        |
| Omphalocele, gastroschisis                               | 12        | 1       | 2          | 11       |
| Kiterjedt Hirschsprung-betegség (NID)                    | 2         | 1       | 2          | -        |
| Megacystis microcolon/intestinalis hypoplasiás szindróma | 2         | -       | 2          | -        |
| Egyéb bélmotilitás-zavarok                               | 4         | 2       | 3          | -        |
| Belet ellátó erek thrombosisa                            | 1         | -       | -          | 1        |
| Chylascos, chylothorax                                   | 3         | -       | -          | 3        |
| Krónikus uraemia                                         | 1         | -       | 1          | 1        |
| Mesenterialis lymphangiomatosis                          | 1         | -       | 1          | 1        |
| Mesenterialis lymphangioma + volvulus                    | 2         | -       | -          | 2        |
| Cloacalis extrophia                                      | 2         | -       | 1          | -        |
| Összesen                                                 | 66        | 9       | 22         | 46       |

motilitási zavarok pl. hosszú szakaszú Hirschsprung-betegség vagy krónikus intestinalis pseudoobstruktív szindróma (CIPOS). Az utóbbi kórkép esetében szinte egyetlen megoldási lehetőség a hosszan, akár élethosszig tartó OPT, az ilyen betegek vékonybél-transzplantációra is csak ritkán alkalmasak.

### OPT-ben részesülő gyermekpopuláció jellemzői és az ilyen kezelésre alkalmas betegek kiválasztása

Világszerte emelkedik az OPT-ben részesülő gyermekek száma. Ez a javuló technikai feltételeknek és az OPT-centrumok egyre nagyobb tapasztalatának köszönhető. *Wiskin és munkatársai* (1) közleménye alapján az Egyesült Királyságban 2019-ben egymillió gyermekpopulációból 30-an részesültek ilyen kezelésben. Magyarországon ez az arány 8–10 /egymillió 18 év alatti beteg. Számos országban OPT-vel foglalkozó kiépült rendszerek állnak rendelkezésre, míg hazánkban az összes OPT-vel kapcsolatos feladat az egyéb kórházi betegeket is ellátó, önkéntes OPT-feladatvállalásra jelentkező központokban zajlik. Két beteg kivételével az összes OPT-ben részesülő gyermeket klinikánk szakmai teamje gondozza. Feladatkörükbe tartozik az OPT-kezelésre alkalmas páciens kiválasztása, a beteg állapota mellett a szülők adottságainak és a szociális körülményeiknek megismerése, az OPT-s beteg otthoni táplálásáért felelős személy kiképzé-

se, a beteg családjával állandó kapcsolattartás, OPT-vel összefüggő kérdéseik megválaszolása, a felmerülő problémák megoldásához szükséges megfelelő információk és működési, elérési feltételek biztosítása. Az OPT biztonságos és hatékony alkalmazásához aktív, a feladatra képzett hozzátartozó szükséges. Fontos, hogy a gyermek hazaadása előtt az illetékes hozzátartozó a kórházban eltöltött idő alatt elsajátítsa az OPT-kezelés technikáját, a leggyakoribb szövődmények felismerését és az intravénás táplálással kapcsolatos nehézségek megoldásában személyes kompetenciájának határait. Számára az intravénás táplálás folyamatának megismertetését, a leggyakoribb veszélyhelyzeteket, az ilyenkor szükséges teendőket a betegellátó kórházi személyzetnek kell oktatnia, és ellenőriznie. A beteg kórházi elbocsátásának feltétele, hogy a hozzátartozó a fenti feladatokat megnyugtatóan teljesítse, valamint az ellátó team és a hozzátartozó írásban nyilatkozzon arról, hogy a szükséges ismereteket sikeresen elsajátította.

### Az OPT technikai feltételei

#### Jól rögzített, sterilen kezelt centrális véna

A tartós parenteralis kezelés alapvető feltétele a jól működő centrális véna. A modern infúziós kanülök hosszú időn át a vénás rendszerben maradhatnak, biztonságosan rögzíthetők, segítségükkel nagy mennyiségű, koncentrált oldatok változatos ütem-



ben adagolhatók. A felnőtteknél és tumoros gyermekeknél általánosan használt port-a-cath mellett OPT-s gyermekeknél a Hickmann-katéter alkalmazása is elterjedt. Utóbbinak előnye, hogy a fenti feltételek mellett a behelyezést követően az oldatok adásakor a beteget nem szükséges megszünni. Legfőbb hátrányuk a fertőzésveszély, és a testfelület vízzel történő érintkezésének tilalma. A centrális kanülök megfelelő ápolása – különös tekintettel a sterilitás szabályaira – könnyen elsajátítható, ezzel a leggyakoribb szövődmény, a kanülszeepszis kialakulásának kockázata mérsékelhető. A fertőzések megelőzését segítik a baktériumszűrők és az intravénás tápoldatok alkalmazási szüneteiben a kanül Taurolidinnel történő feltöltése. A kanülben, illetve annak végénél esetlegesen kialakuló thrombus megelőzésére klinikánkon milliliterenként 1 E heparint adunk az infúziós folyadékhoz.

### **Megfelelően összeállított infúziós tápoldatok**

A parenteralis táplálás lényege, hogy az emberi szervezet számára szükséges tápanyagokat, vitaminokat, nyomelemeket és vizet speciálisan összeállított oldat formájában alkalmazzuk. 2 éves kor alatti gyermekek számára a speciális életkori igényeik miatt gyári készítmények csak korlátozott mértékben alkalmazhatók, számukra a tápoldatot egyedi recept alapján, speciális gyógyszerárakban lehet összeállítani. Finanszírozási okokból az oldatok elkészítése a beteget kezelő intézetekre hárul. A legtöbb beteg esetében az összeállított oldatokat, hetente akár 2 alkalommal, több száz km-es távolságra kell eljuttatni. Fontos szempont, hogy az elkészült oldat hűtőben is csak maximálisan 4 napig tartható el, továbbá, a hosszabb ideig rázkódó folyadékban a szállítási távolsággal arányosan a későbbi folyamatos adást nehezítő mikrobuborékok képződnek.

A 15 kg testtömeg alatti gyermekek számára alkalmazható nyomelem-koncentrátumot tartalmazó gyári oldatban nincs vas. Vashiány kezelésére adható vénás vaskészítményt, annak allergiás reakciót kiváltó veszélye miatt, csak fekvőbeteg-intézményben javasolt alkalmazni.

### **Speciálisan képzett, megfelelő gyakorlattal rendelkező orvosok és ápolószemélyzet**

Az OPT felépítéséhez és hatékony alkalmazásához jól képzett, tapasztalattal és gyakorlattal rendelkező, az otthoni parenteralis táplálás feltételeinek is megfelelő egészségügyi személyzet szükséges. Ilyen feltételek biztosítására hazánkban néhány központ elegendő. Gyermekeket esetében Magyarországon egyelőre csak klinikánk és a Heim

Pál Gyermekkorház ilyen centrum. A nap 24 órájában rendelkezésre állnak az osztály dolgozói, illetve a kijelölt felelős személy, hogy az intravénás táplálás során a gyermek otthonában felmerülő problémákra a hozzátartozónak telefonos segítséget tudjanak adni. Az egészségügyi személyzet meghatározott időközökben rendszeresen ellenőrzi a beteg állapotát, a táplálásterápia hatékonyságát és az ennek biztosításához szükséges módosításokat a táplálásterápia változtatásával biztosítja. Magyarországon jelenleg még nincsenek olyan szakemberek, akik az OPT-s betegeket otthonukban látogatva segítenének a táplálásterápiás ellátásban, az akadályok elhárításában, a nehézségek megoldásában.

### **A tartós parenteralis táplálás szövődményei**

#### **Májműködési zavar**

Hosszú időn át tartó vénás táplálás során a betegek nagy részénél kialakuló leggyakoribb szövődmény a májműködés zavar, a transzamináz emelkedéstől, epeúti obstrukciótól direkt hyperbilirubinaemián át a májelégtelenségig. A hepatopathia kialakulása multifaktoriális eredetű. E szövődmény gyakoriságát erősen befolyásolja a megmaradt bél hossza, igen rövid vékonybél esetén jóval gyakrabban és korábban jelentkezhet. A bélfalban termelő hormonoknak feltehetően májvédő szerepe van. A tápoldat zsír alkotójának minősége is befolyásolja kialakulását, alacsony foszfolipid koncentrációjú, több középszénlécú zsírsavat és omega-3-zsírsavat tartalmazó tápoldat esetén a májkárosodás jóval ritkábban illetve később és enyhébb formában jelentkezik. Saját megfigyeléseink, hazai adatok, és nemzetközi beszámolók (4, 5) is ezt erősítik meg. A kialakuló kolesztázis okaként a betegek éhezési periódusai is említésre méltók. A májműködés zavarainak okai közé sorolhatjuk továbbá az infekciókat – endotoxinaemiát, az esetlegesen túlzott aminosav-bevitelt, hypo- és hyperglikémiát, és az alapbetegség vagy annak szövődményeinek kezelésére alkalmazott gyógyszerek (antibiotikumok, anitimidikumok, kemoterápia) májkárosító hatását.

A májműködés zavarának korai észlelése, illetve a megfelelő tápoldat alkalmazása, cholestasis esetén urzodeoxikolsav adása, a fertőzések megelőzése, egyéb gyógyszerek lehetőség szerinti minimalizálása lehetővé teheti a májelégtelenség végső megoldásának, a májtranszplantációnak az elkerülését. A májműködés zavarának kezelésében a leghatékonyabb módszer a teljes parenteralis táplálás megszüntetése, a szájon át történő táplálás lehetőleg mielőbbi felépítése. A hepatopathia az általunk



gondozott betegek esetében többnyire reverzibilis volt, de egy esetben májtranszplantációra volt szükség, és 9 elvesztett betegünk közül 8-an májelégtelenség miatt haltak meg.

## Kanülszeepszis

A hosszabb ideig tartó intravénás kezelés leggyakoribb és egyik legveszélyesebb szövődménye a kanül-asszociált szeepszis. A tartós parenteralis táplálás minőségi mutatója a kanülszeepszis kialakulásának 1000 parenteralis táplálási napra eső gyakorisága. Fontos, hogy a kanülszeepszis első tüneteinek – láz, aluszékonyság – jelentkezésekor a beteget sürgősen a gondozó intézménybe vagy esetleg a legközelebbi kórházba kell eljuttatni. Fulmináns esetben, néhány óra alatt shockos állapot alakulhat ki, ami gyorsan exitushoz vezethet. Időben megkezdett, hatékony antibiotikus kezelés mellett a szeepszis kb. 7–14 nap alatt gyógyítható, de nem ritka, hogy kizárólag a centrális kanül eltávolítása után lehet a fertőzést hatékonyan kezelni.

## OPT-s betegek gyógyulási esélyei

A tartós parenteralis táplálásban, illetve az OPT-ben részt vevő betegek jelentős részénél néhány hónap-év elteltével először a teljes parenteralis táplálást, majd a kiegészítő intravénás táplálást is meg lehet szüntetni. Különösen gyermekkorban a vékonybélnek nagyon jó a regenerációs képessége. Ha egy újszülött vékonybélnek 90%-a került eltávolításra, a maradék 10%-nyi vékonybél – lehet, hogy évek alatt – képes úgy adaptálódni, hogy parenteralis kiegészítés nélkül is képessé válik a megfelelő táplálékfelvételre. Legtöbbször a később-

biekben érdemi megszorító étrendre, diétára sincs szükség. A vékonybél 90 %-nál nagyobb bélvesztéseget elszenvedett betegek, főleg, ha a Bauchinbillentyű sem maradt meg, élethosszig szupportív terápiaként tartós parenteralis táplálásra szorulnak. Ilyen esetekben – különösen szövődmények jelentkezésekor – gyógyító céllal csak vékonybél-transzplantáció jöhet szóba, azonban a kezdeti optimizmus után ennek elterjedése megtorpant a számos szövődmény és a gyakran csak kisfokú életminőség-javulást okozó hatása miatt. Súlyos bélmotilitás-zavarban szenvedő pácienseknek élethosszig tartó, végleges parenteralis táplálási szupportációra lesz szükség.

## Az OPT hazai finanszírozása

A tartós parenteralis táplálás költséges, a tápoldatok, szerelékek, pumpa és a többi fogyóeszköz összességében meglehetősen drága. A beteg otthonában folytatott parenteralis táplálás, azaz OPT szintén jelentős anyagi ráfordítást igényel, még ha a beteg kórházi tartózkodásának ebben az esetben nincs költsége. Hazánkban a társadalombiztosító az OPT-s beteget gondozó intézmény számára biztosít finanszírozást. Nagy előrelépést jelentett, hogy 2013-ban az otthoni parenteralis táplálás jogi feltételeinek biztosítását lehetővé tevő rendszert alakítottak ki, de a jelenleg érvényes finanszírozási rendszer több nehézséggel is rendelkezik. A betegellátás költsége egyelőre nem osztható, azaz az ellátás összes részlete, beleértve a tápoldat összeállítását is, a központra hárul. A fentebb említett szakmai feladatokon felül az OPT-centrumoknak még a betegek finanszírozásához kapcsolódó, 20–28 naponta ismétlődő számos adminisztrációs feladatot is el kell végezni.

## Summary

### Home Parenteral Nutrition in Pediatric Patients

István Mátyus, Pediatric Center, Semmelweis University, Budapest

*The paper summarises our knowledge of the possibilities, opportunities and risks of the children's home parenteral nutrition. The HPN is nowadays in Hungary a rarely, but increasingly necessary and more widely used therapeutic method in cases of patients with small bowel insufficiency. This treatment can help cure these patients or provide them with a good quality of life for years in home conditions.*

**KEYWORDS** home parenteral nutrition, parenteral solutions, central vein, intestinal function

## Irodalom

1. Wiskin AE, Russell R, Barclay AR, et al. Prevalence of home parenteral nutrition in children. Clin Nutr ESPEN 2021; 42: 138-141.
2. Afolabi TM, Fairman KA. Pediatric home parenteral nutrition: indications and short term outcomes in a large national sample of commercially insured children and adolescents. Nutr Clin Pract 2019; 34:242-249.
3. Goulet O, Breton A, Coste ME, et al. Pediatric home parenteral nutrition in France: A six years national survey. Clin Nutr 2021; 40: 5278-5287.
4. Chen YC, Chou CM, Huang SY, et al. Home parenteral nutrition for children: what are the factors indicating dependence and mortality? Nutrients 2023; 706-714.
5. Tomsits, E, Pataki M, Tölgyesi A, Fekete G, Rischak K, Szollár L. Safety and efficacy of a lipid emulsion containing a mixture of soybean oil, medium-chain triglycerides, olive oil, and fish oil: a randomised, double-blind clinical trial in premature infants requiring parenteral nutrition. Journal of pediatric gastroenterology and nutrition, 2010; 51(4):514-521.



**Útravaló tudnivaló**

- Tartós parenteralis táplálásra és ennek otthon végzett formájára, az OPT-re is egyre nagyobb szükség van, a fent részletezett számos előny mellett és az említett nehézségek ellenére is. A rászoruló betegek esetében, elfogadható életminőség mellett ez az egyetlen túlélési lehetőség.
- A legtöbb OPT-s beteg rövidbél-szindrómában vagy bélmotilitási zavarban szenved.
- A gyermekkori OPT alkalmazásának kívánatos elterjedését a szakképzett munkaerő hiánya, a munkaerő finanszírozásának elégtelensége és szervezési problémák egyaránt gátolják. Minden OPT-vel kapcsolatos feladat az erre önként jelentkező centrumra hárul.
- A finanszírozás oszthatatlansága miatt a speciális tápoldat csak a gondozó intézetben állítható össze, nincs transzportrendszer, ami a rászorultakhoz eljuttatná, nem épült ki a betegeket otthoni körülmények között gondozó, speciálisan képzett egészségügyi alkalmazotti hálózat.

**Tesztkérdések****1. Mi tartozik az otthoni infúziós kezelés feltételei közé?**

- a) centrális véna
- b) megfelelően képzett szülő
- c) tartós infúziós kezelésben nagy tapasztalattal rendelkező kórházi osztály
- d) infúziós oldatok összeállításában jártas gyógyszerár
- e) mindegyik

**2. Melyik betegnek kell előreláthatóan élethosszig infúziót kapni?**

- a) volvulus miatt bélresection átesett beteg
- b) bélmotilitás-zavaros beteg
- c) NEC miatt operált beteg
- d) chylascos miatt kezelt beteg
- e) Crohn-beteg

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

**Suzanne Midori Hanna****CSALÁDTERÁPIA A GYAKORLATBAN****A modellek közös építőelemei**

Hanna könyvét széles körben használják az Észak-Amerikában népszerű családterápiás egyetemi mesterképzésekben tanuló hallgatók, és az ezt követő, gyakornoki képzésben részt vevő, illetve az önálló praktizálásra feljogosító, család- és párterápiás licensz vizsgára készülő szakemberek.

**A könyv a Rendszerszemlélet és mentálhigiéne sorozat 1. kötete.**

■ Legendus ára: 6670 Ft



[www.semmelweisiskiaado.hu](http://www.semmelweisiskiaado.hu)



# Táplálás májbetegségekben

## Dezsőfi-Gottl Antal dr.

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

LEVELEZÉSI CÍM:

Dezsőfi-Gottl Antal dr.

1083 Budapest, Bókay János u. 53-54.

E-posta: dezsofi.antal@semmelweis.hu

**ÖSSZEFOGLALÁS** A csecsemő- és gyermekkori májbetegségek táplálásterápiája függ attól, hogy a májbetegség akut, krónikus vagy metabolikus eredetű-e. Tekintettel a máj komplex feladataira, a májműködési zavar érintheti a glükóz-homeosztázist, a fehérjeszintézist, az epetermelődést, a lipidmetabolizmust és a vitaminok anyagcseréjét is. A táplálásterápia célja ezen rendellenességek következményeinek korrigálása, továbbá a fokozott igények biztosítása, mivel a malnutritív állapot rontja a betegségek kimenetelét.

**KULCSSZAVAK** táplálás, gyermekkor, akut/krónikus májbetegség

## Bevezetés

A májbeteg gyermekek diétás menedzsmentjének első és legfontosabb lépése az antropometriai adatok rögzítése, a tápláltsági állapot felmérése, valamint a klinikai állapot értékelése. Ez lényegében a malnutritio súlyosságának megbecsülését, a klinikai állapot megítélését (organomegalia, ascites, cholestasis jelenléte) és a tápláltsági állapotot befolyásoló gyógyszerek alkalmazását felmérését jelenti.

A táplálásterápia megtervezésénél figyelembe kell venni, hogy az adott májbetegség hogyan befolyásolja a bevitelt, a felszívódást és a tápanyagok hasznosulását.

## Antropometriai adatok rögzítése

A táplálásterápia megtervezésének elengedhetetlen feltétele az antropometriai adatok rögzítése, valamint rendszeres ellenőrzése és követése a terápia során.

**Hossz/súly.** A rendszeres hossz- és súlymérés a legalapvetőbb antropometriai adat. Az értékeket életkor-specifikus percentilisek alapján elkészített növekedési görbék segítségével értékeljük.

**Fejkörfogat.** 2 éves kor alatt a fejkörfogat növekedése jól jellemzi a hosszútávú nutriciónális státust.

**Felkarkörfogat.** A felkarkörfogat megbízható indikátora a szervezet izomtömegének és zsírraktárának, jó jellemzője a malnutritiónak. Javasolt a

rendszeres mérése és az értékek életkornak megfelelő percentilis görbén való értékelése.

**Tricepsz bőrredő vastagság mérése.** Ennek mérésével elkülöníthető a zsírréteg az izomtól. Közép és hosszú távú információt ad a malnutritio mértékéről. Speciális eszközt igényel (kaliper).

Az eszközvizsgálatok közül kiemelt jelentőségű és megemlítenő az indirekt kalorimetria és a testtömeg-összetétel vizsgálata bioimpedanciával.

## Akut májelégtelenség

Akut májelégtelenség esetén a hepatocellularis funkciók hirtelen elvesztésével kell számolni, ez érinti szénhidrátok, fehérjék és lipidek anyagcseréjét is. Metabolikus szempontból ez csökkent glükózsintézist és laktáteliminációt jelent, a fehérjekatabolizmus következtében hyperaminoacidaemia és hyperammonaemia alakul ki. A malnutritio jelenléte független rizikófaktort jelent mind morbiditás, mind mortalitás szempontjából. Ahogy krónikus májbetegségek esetén, itt is nagy jelentősége van az elágazó láncú aminosavak pótlásának. A táplálásterápia megtervezésénél előnybe kell részesíteni az orális táplálást a parenterális tápláláshoz képest. Hepaticus encephalopathia megjelenése esetén javasolt nasogastricus szonda használata.

A nyugalmi energiafelhasználás 20–30%-kal emelkedett. Az akut májelégtelenség egyik leggyako-



ribb metabolikus eltérése a hypoglykaemia, melynek kivédésére rendszeres vércukorszint-meghatározás javasolt. A megfelelő vércukorszint biztosítása mind oralis, mind parenteralis táplálással biztosítható. Ugyanakkor a hyperglykaemia is kerülendő, az intracranialis nyomást fokozó hatása miatt. Megfelelő fenntartó Na-bevitel szükséges (2-3 mEq/kg/nap), a 120 mmol/l alatti hyponatremia kezelendő, cél a szérumban Na-szint 145–155 mmol/l közötti tartása. Akut májelégtelenségben gyakori a hypophosphataemia, mely megfelelő pótlással megelőzhető. Fehérjemegszorítás alaptól nem szükséges, hyperammonaemia esetén a fehérjebevitel csökkentendő 1 g/kg adagra.

Hepaticus encephalopathia esetén a táplálásterápia célja csökkenteni az ammónia termelődését és felszívódását a bélből. Ugyanakkor fontos megjegyezni, hogy az ammóniatermelés fele endogén (bélflóra) eredetű. Fehérjemegszorítás általában nem szükséges, de kiemelt jelentőségű a megfelelő energiabevitel egyéb makronutriensekkel, a fehérjebontás megelőzése céljából. Akut májelégtelenségre jellemző, hogy feldúsulnak az aromás aminosavak (tirozin, fenil-alanin, triptofán, metionin) és lecsökken az elágazó láncú aminosavak mennyisége (valin, leucin, izoleucin), ezért ezek pótlása javasolt.

## Krónikus májbetegség

Krónikus májbetegségekben a malnutritio kialakulása több tényezőnek is köszönhető.

**Elégtelen táplálékbevitel.** Az elégtelen tápanyagbevitel hátterében a gyógyszerek következtében megváltozó ízérzékelés, a hányinger, hányás, az ascites és/vagy organomegalia következtében megjelenő teltségérzet is állhat. Ascites fennállása esetén a folyadék és sómegszorítás is ronthatja a helyzetet.

**Malabsorptio.** Malabsorptio kialakulhat a csökkent epeáramlás, pancreaselégtelenség és mucosalis oedema következtében. Mindez növekedéssel elmaradáshoz, a zsíroldékony vitaminok hiányához vezethet. A csökkent epeelfolyás miatt epe-savak hiányában a hosszú szénláncú trigliceridek (LCT) felszívódása zavart szenved. Alagilleszindrómában a társuló pancreasműködési zavar következtében zsírszéklet léphet fel. A portális hipertensio következtében fellépő vékonybél mucosalis oedema fehérje-malabsorptióhoz vezet.

**Megváltozott metabolizmus.** A májbetegség progressziójával számos tápanyag metabolizmusa megváltozik. Csökkennek a glikogénraktárak, növekszik a fehérjék és zsírraktárak felhasználása a megfelelő energiaigény kielégítésére. Ennek következtében csökkent a zsírszövet és a zsírmentes testtö-

meg (LBM) mennyisége, hypoglykaemia, hypoproteinaemia és hyperammonaemia jelenik meg.

**Fokozott energiafelhasználás.** A végállapotú májbetegségben szenvedő gyermekek nyugalmi energiafelhasználása kb. 30%-kal magasabb egészséges társaikhoz képest. A megnövekedett igény hátterében a katabolikus stressz, fokozott légzési munka, infekciók állhatnak.

## Ellátás

### Elégtelen táplálékbevitel

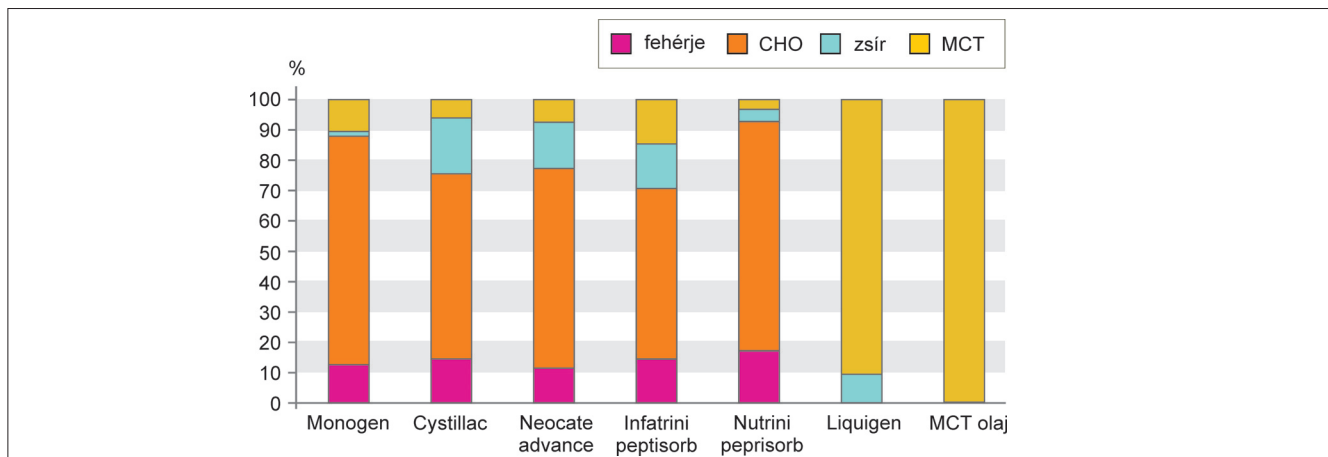
A táplálási stratégia megtervezésénél figyelembe kell venni a kiváltó okok sokszínűségét. Amennyiben oralis táplálással már nem lehet biztosítani az igényt, akkor kiegészítő szondatáplálás javasolt, mely történhet nappali bolus táplálás vagy éjszakai folyamatos szondatáplálás formájában. Ascites vagy organomegalia esetén a kisebb gyomorkapacitás miatt kis volumenű, nagy energiatartalmú, gyakoribb táplálás a célravezető. Ascites esetén inkább a kiegészítő sózás és a sós ételek kerülése javasolt. Kórházi tartózkodás során figyelemmel kell lenni a beavatkozások miatt gyakran elrendelt éhgyomros állapotok minimalizálására, az éhezési időszakok csökkentése céljából.

### Malabsorptio

Zsír-malabsorptio esetén energiadús, közepes szénláncú trigliceriddel (MCT) kiegészített táplálás javasolt. Az MCT-k nem igénylik az epe-savak emulzifikációját a felszívódáshoz, hanem közvetlenül be tudnak jutni a véráramba az intestinalis sejteken keresztül. Az MCT alkalmazásánál figyelembe kell venni azt a tényt, hogy nem tartalmaznak esszenciális zsírsavakat. MCT pótlására anyatejes táplálás esetén MCT olajat használhatunk, míg tápszeres tápláláskor előnyben kell részesítenünk a magasabb MCT tartalmú készítményeket (1. ábra).

Az Európai Gyermekegyógyászati, Hepatológiai és Táplálkozási Társaság (ESPGHAN) ajánlása alapján a csecsemőtápszereknek 4,5–10,8% linolénsavat kell tartalmaznia energiaforrásként és az alfa-linolénsav:linolsav arányának 5-15:1 kell lennie. Nagyon magas arányú MCT táplálás esetén fennáll a veszélye, hogy esszenciális zsírsavhiány alakul ki. A portális hipertensio miatt kialakuló mucosalis oedema esetén előnyösebb a hidrolizált fehérjék alkalmazása a könnyebb felszívódás miatt. Pancreaselégtelenség esetén (alacsony széklet-elasztáz-érték) a hasnyálmirigyzim-pótlás előnyös lehet.





1. ábra: Csecsemőtápszerek MCT-tartalma (CHO: szénhidrát, MCT: közepes szénláncú triglicerid)

## Megváltozott metabolizmus

A katabolizmus kivédésére és a LBM megőrzésére az éhezési periódusok minimalizálása és exogén tápanyagbevitel javasolt. Az elágazó láncú aminosavak (valin, leucin, izoleucin) extrahepaticusan metabolizálódnak, így elérhető forrásként szolgálnak a fehérjeszintézishez májműködési zavar esetén is. Irodalmi adatok is alátámasztják, hogy májbetegségben fokozott az igényük.

A hypoglykaemia kivédésére és a megfelelő vércukorszint biztosítására emelni kell a szénhidrátbevitelt. Ez legkönnyebben glükózpolimerek alkalmazásával érhető el.

Krónikus májbetegségben a hyperammonaemia kialakulásának magas a kockázata. A fehérjebevitel megszorítása 1–2 g/kg-ra gyakran alkalmazott módszer az ammóniatermelődés mérséklésére, de rutinszerű alkalmazása nem javasolt. Ugyanakkor a tartós fehérjemegszorítás sem előnyös, hisz izombontáshoz vezet, ami szintén fokozza az ammóniaképződést. Tartós fehérjemegszorítás továbbronthatja a t.

## Fokozott energiafelhasználás

A fokozott nyugalmi energiafelhasználás és tápanyag-malabsorptio következtében a krónikus májbetegségben szenvedő gyermekek energia- és fehérjeigénye jóval nagyobb a becsült átlagos szükséglethez képest (EAR). A krónikus májbetegségben szenvedő csecsemők és gyermekek fehérje- és energiaigényét az 1. táblázat mutatja.

A táplálék energiatartalmának fokozásánál figyelembe kell venni, hogy a fehérje:energia hányados

1. táblázat: A krónikus májbetegségben szenvedő csecsemők és gyermekek fehérje- és energiaigénye

|         | Csecsemő        | Idősebb gyermek |
|---------|-----------------|-----------------|
| Energia | 120-150 kcal/kg | 120-160% of EAR |
| Fehérje | 3–4 g/kg        | 3–4 g/kg        |

csecsemőkorban 7,5–12%, nagyobb gyermekekben 5–15% között maradjon. Az energiabevitel emelése történhet glükózpolimerekkel vagy zsírral, vagy a kettő kombinációjával.

Cholestaticus májbetegségekben fokozott a zsírban oldódó vitaminok igénye. Fontos hangsúlyozni, hogy a cholestasis mértékétől függően a betegek zsírban oldódó vitaminigénye változhat. A megfelelő vitaminellátottság biztosítására az A-, D-, E-vitaminok szérumszintje rendszeresen ellenőrizendő és az adagolás ennek megfelelően módosítandó. A K-vitamin pótlás megtervezéséhez segítséget adhat a K-vitamin-dependens alvadási faktorok vagy az INR monitorizálása. A 2. táblázat mutatja a zsírolékony vitaminok javasolt adagját cholestaticus májbeteg gyermekekben.

2. táblázat: Zsírolékony vitaminok pótlása cholestaticus májbeteg gyermekekben

|           | Csecsemő  | 1 év feletti |
|-----------|-----------|--------------|
| A-vitamin | 1000 E/kg | 5-25000 E    |
| D-vitamin | 1000 E    | 6000 E       |
| E-vitamin | 100 mg/kg | 100 mg/nap   |
| K-vitamin | 1 mg/nap  | 2–10 mg/nap  |



## Summary

### Nutrition in paediatric liver disease

Antal Dezsőfi-Gottl MD, PhD; Pediatric Centre, Semmelweis University

*The nutritional management of an infant or child with liver disease depends on whether the disease is acute, chronic or metabolic. Potential problems warranting nutritional attention occur when there is a disturbance in the usual metabolic functions of the liver. These include glucose homeostasis, protein synthesis, bile salt production, lipid metabolism and vitamin storage. Dietary therapy is primarily aimed at managing the consequences of these disturbances, to meet the increased needs and to prevent malnutrition, as it affects the outcome.*

**KEYWORDS** nutrition, pediatric, liver disease

## Irodalom

1. Squires, James E.; Alonso, Estella M.; Ibrahim, Samar H.; Kasper, Vania; Kehar, Mohit; Martinez, Mercedes; Squires, Robert H.. North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition Position Paper on the Diagnosis and Management of Pediatric Acute Liver Failure. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, January 2022; 74(1):138-158.
2. Textbook of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition: A Comprehensive Guide to Practice, 2026.
3. The Liver and Pancreas. Sara Mancell Book Editor(s): Vanessa Shaw MBE, MA, PG Dip Dietetics, RD, FBDA <https://doi.org/10.1002/9781119467205.ch10>.
4. Yang CH, Perumpail BJ, Yoo ER, Ahmed A, Kerner JA Jr. Nutritional Needs and Support for Children with Chronic Liver Disease. *Nutrients*. 2017 Oct 16; 9(10):1127.
5. Nightingale S, Ng VL. Optimizing nutritional management in children with chronic liver disease. *Pediatr Clin North Am*. 2009 Oct; 56(5):1161-83.

## Útravaló tudnivaló

- A krónikus májbeteg gyermekek malnutritio szempontjából magas kockázatúak.
- A tápláltsági állapot fontos prognosztikai faktor.
- A táplálásterápia a kezelés és gondozás elengedhetetlen része.

## Tesztkérdések

1. Zsírmalabsorptio esetén mi a javasolt táplálás?

- a) energiadús, közepes szénláncú trigliceriddel (MCT) kiegészített táplálás
- b) energiaszegény, LCT-vel dúsított
- c) fehérjeszegény, zsírdús

2. Hyperammonaemia esetén mennyi a javasolt fehérjebevitel?

- a) < 1 g/kg
- b) 1 g/kg
- c) > 1 g/kg

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

Czeglédi Edit

## AZ OBEZITÁS MAGATARTÁSTUDOMÁNYI VONATKOZÁSAI

A kötet az elméleti tudás mellett a mindennapi klinikai munka keretében is jól alkalmazható gyakorlati készségekkel ruházza fel a szakembereket, az egészségügyi ellátórendszer valamennyi szegmensében.

■ Legendus ára: 6670 Ft



[www.semmelweiskiado.hu](http://www.semmelweiskiado.hu)

# A tápláltsági állapot szűrés és a gyermekonkológiai betegek táplálásterápiájának jelentősége

**Tomsits Erika dr., Czuppon Krisztina, Kovács Gábor dr.**

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

LEVELEZÉSI CÍM:

Tomsits Erika dr.

1094 Budapest, Tűzoltó utca 7-9

E-posta: tomsits.erika@gmail.com

**ÖSSZEFOGLALÁS** A tartós senyvesztő betegségek kapcsán kialakuló tápláltsági állapot változás és az ebből adódó, az alapbetegség gyógyításának esélyét mérséklő kockázat a gyermekkori onkológiai betegek esetében biztosan fontos tényező. Az onkológiai betegek kezelése alatt fellépő szövődmények mérséklésére a túlélés javítására és a betegek kezelését követő életminőségük fokozása érdekében az egyik legfontosabb szupportív terápia, a táplálásterápia. A cikkben összefoglalásra kerülnek a táplálásterápia elemei, a táplálkozási állapot szűrésétől a táplálásterápia módjának megválasztásáig, a táplálásterápia szövődményeinek és azok elkerülésének lehetőségéig, az onkológiai beteg gyógyulását követő táplálásterápiás gondozás szempontjai. Célunk volt összefoglalni a legrelevánsabb és legfontosabb klinikai táplálásról szóló ajánlásokat, hogy kiemeljük a szupportív terápia jelentőségét gyermekonkológiai betegek esetén.

**KULCSSZAVAK** tápláltsági állapot, táplálásterápia, várható élettartam, életminőség, onkológiai gyermekbetegek

## Bevezetés

A gyermekkori onkológiai betegek életminőségét a kezelés során tapasztalt szövődmények kialakulásának valószínűségét és az alapbetegség gyógyulásának esélyét a beteg tápláltsági állapota nemzetközi irodalmi adatok alapján is (1, 2) jelentősen befolyásolja. A megfelelően hatékony, személyre szabott táplálásterápia elengedhetetlen az alapbetegség diagnózisától, a kezelés idején át a beteg hosszútávú életminősége szempontjából is. A megfelelő táplálásterápia szükségessé teszi a táplálásterápiára szoruló betegek felismerését, a táplálásterápia során alkalmazott energia és tápanyag (mikro-, makro-nyomelemek) mennyiségének helyes meghatározását, a beteg tápláltsági állapotának nyomon követését. A táplálásterápia hatékonyságának ellenőrzésével időben változtatni lehet annak összetételén, formáján, így a beteg tápláltsági állapotában a szükséges változtatásokat kellő időben kell alkalmazni.

## Tápláltsági állapot szűrés

A krónikus beteg – különösen gyermekkori onkológiai beteg – esetén a tápláltsági állapotából adódó fokozott kockázat felismerése miatt a tápláltsági ál-

lapot szűrése elengedhetetlen. A tápláltsági állapotból adódó kockázattal rendelkezők, valós tápláltsági állapotának meghatározása és az ennek megfelelő táplálásterápia időben történő indítása nélkülözhetetlen. A tápláltsági állapotból adódó kockázatszűrést validált, néhány antropometriai adatot felhasználó, a beteg táplálkozási szokásairól és emésztőszervi funkcióiról érdeklődő, többnyire kérdőíves módszerrel történik. A tápláltsági állapot szűrést nemcsak a diagnózis felállításakor, hanem a kezelés során rendszeresen, különösen a tápláltsági állapotot közismerten befolyásoló lépések előtt és után, illetve az alapbetegség kezelését követő gondozási munka során szakmai irányelvek szerint kötelező elvégezni. Ilyen szűrésre a beteg állapotától, diagnózisától és kezelés fajtájától függően akár 3–4 hetente vagy a gondozási munka során 6–12 havonta kell, hogy sor kerüljön.

A táplálkozási állapot kockázatszűrő módszerei közül a *Nutrition screening tool for childhood cancer* (SCAN) (1. ábra) az egyetlen táplálkozási rizikószűrő módszer, melyet kifejezetten gyermekkori daganatos betegek tápláltsági állapotának szűrővizsgálatára fejlesztettek ki és validáltak (3).

A módszer azonosítja azokat a betegeket, akiknél fennáll fokozott a tápláltsági rizikó, egy egyszerű, kérdőíves, pontozási rendszer alkalmazásával. A tápláltsági állapot szűrést az alapbetegséget ke-



**SCAN – KÉRDŐÍV****Daganatos gyermekek tápláltsági állapotának rizikószűrésére**

Beteg neve / azonosítója: \_\_\_\_\_

dátum: \_\_\_\_\_

|                                                                 | IGEN | NEM |
|-----------------------------------------------------------------|------|-----|
| Magas rizikójú a daganatos megbetegedés?                        | 1    | 0   |
| Aktív onkológiai kezelése tart-e?                               | 1    | 0   |
| Vannak gasztrointesztinális tünetei?                            | 2    | 0   |
| Nehezen etethető volt szájon át a beteg az elmúlt hét folyamán? | 2    | 0   |
| Volt testtömeg csökkenés az elmúlt hónapban?                    | 2    | 0   |
| Észlelhető az alultápláltság jelei?                             | 2    | 0   |
| <b>ÖSSZPONTSZÁM</b>                                             |      |     |

**A KÉRDŐÍV ÉRTÉKELÉSE**ÖSSZPONTSZÁM **>3** A malnutríció rizikója fennáll!*Értesítse a kezelőorvost és a dietetikust!*

A szűrést végezte: \_\_\_\_\_

A SCAN mozaikszó jelentése: nutrition screening tool for childhood cancer  
 Referencia: Murphy AJ, White M, Viani K, Mosby TT. Evaluation of the nutrition screening tool for childhood cancer (SCAN). Clin Nutr. 2016 Feb;35(1):219-24.

**1. ábra:** Nutrition screening tool for childhood cancer (SCAN) táplálkozási rizikószűrő módszer

zelő ápolószemélyzet végzi el és a gondozó dietetikus értékeli. Kíváncsi volna, hogy a gyermekonkológiai központokban legyen olyan, a betegek klinikai táplálásával foglalkozó egység (speciális ápolószemélyzet, dietetikus, alapbetegség gondozását végző és táplálásterápiában járatos orvos részvételével), mely a táplálásterápia minden

fázisának up-to date ismeretével biztosítja a leghatékonyabb, kellő időben megkezdett és kellő formában folytatott táplálásterápiát (4). Az ilyen szakember gárda lehetővé teszi a multidiszciplináris szupportív folyamat optimalizálását, a betegek, a hozzátartozók, a gondozó szakemberek együttműködésének összehangolását a daganatos gyermekek személyre szabott táplálásterápiájának érdekében.

A Gyermekonkológiai Hálózat 2011-ben kidolgozott egy saját fejlesztésű szűrőmódszert (2. ábra), amit 2012 és 2018 között az onkológiai betegellátásban használt a Gyermekgyógyászati Klinika. 2017–2018 közötti időszakban 109 beteg bevonásával vizsgáltuk, és validált módszerekhez hasonlítottuk a szűrőmódszer határpont értékét. Eredményként azt kaptuk, hogy a saját fejlesztésű szűrőmódszer jobb tulajdonságokkal rendelkezett a kisebb izomtömegű gyerekek azonosítására (3).

### Tápláltsági állapot meghatározása onkológiai gyermekbetegekben

A tápláltsági állapot meghatározására egységes, szakmai irányelvek alapján meghatározott költség-hatékony módszert kell alkalmazni. Több szakmai munkacsoport (5). és a Nemzetközi Gyermekonkológiai Társaság (SIOP) Táplálkozási Munkacsoportja (Nwg) Ajánlása szerint a következő részeket tartalmazó vizsgálatok szerint:

- Antropometriai mérések.
- Biokémiai vizsgálatok
- A beteg fizikális állapotának klinikai értékelése
- A vizsgálat pillanatában a beteg táplálkozási szokásai, és az elfogyasztott energia és tápanyag mennyiségét, fajtáját figyelembe vevő elemzés „táplálkozási napló”

|                                                                                      |             |              |
|--------------------------------------------------------------------------------------|-------------|--------------|
| Gyermek neve                                                                         | Szül.dátum: | Osztály      |
| Testsúly:                                                                            | Életkor:    |              |
| Testhossz:                                                                           | Diagnózis:  |              |
|                                                                                      | IGEN        | NEM          |
| 1. BMI percentil < 10                                                                |             |              |
| 2. BMI percentil < 5                                                                 |             |              |
| 3. Panaszok óta legalább 1 kg-os súlycsökkenés                                       |             |              |
| 4. Táplálkozási szokás változás: mennyiségben csökkent                               |             |              |
| 5. Táplálkozási változás: alkalom kevés                                              |             |              |
| 6. A megszokottnál gyakoribb, vagy állagában változott széklet                       |             |              |
| 7. A korábbiakhoz képest fokozott hányás                                             |             |              |
| 8. A korábbiakhoz képest csökkent fizikai aktivitás                                  |             |              |
| 9. Tápláltsági állapot rizikó megállapítható                                         |             |              |
| Tápláltsági rizikó megállapítható: <b>A</b> <b>B</b> <b>C</b> (válasz bekarikázandó) |             |              |
| A szűrést végezte: .....                                                             |             | Dátum: ..... |

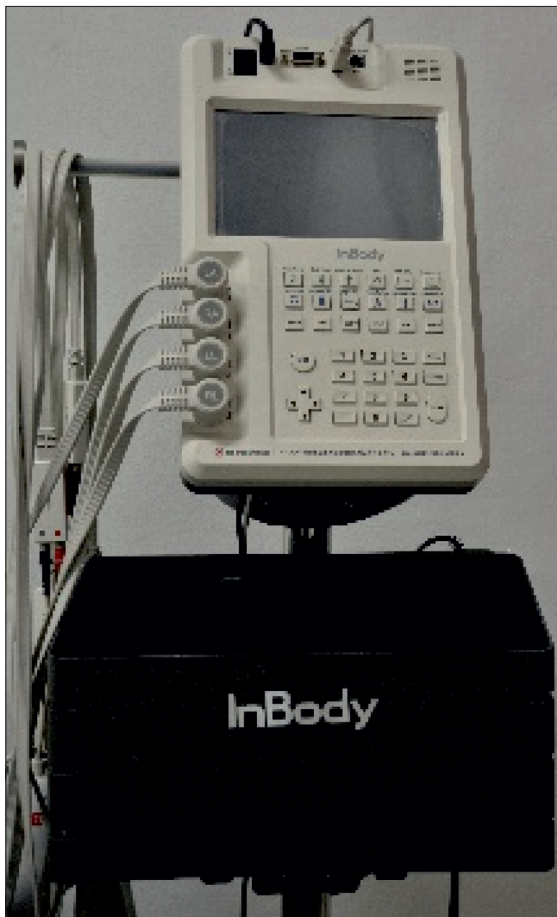
**2. ábra:** A Gyermekonkológiai Hálózat 2011-ben kidolgozott saját fejlesztésű szűrőmódszere

A: ha a BMI percentil < 5

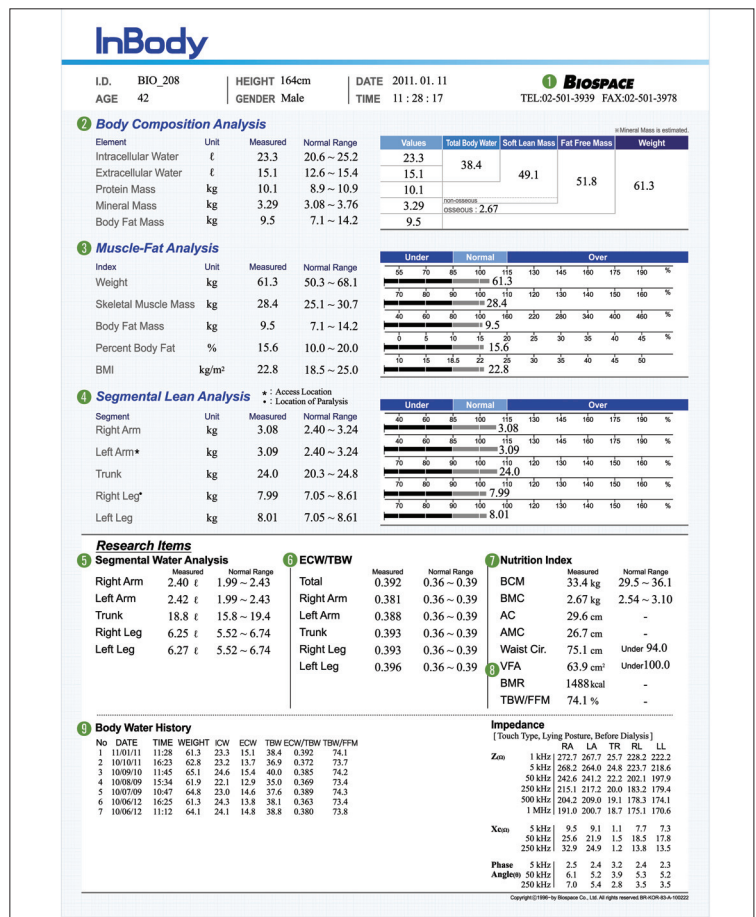
B: ha a BMI percentil < 10 + a kérdőív 2 kérdésére igen a válasz

C: ha a BMI percentil > 10 + a kérdőív 4 kérdésére igen a válasz

Megjegyzés: A 3. pontban szereplő kérdés igen esetén 2 igennel értékelendő



3. ábra: Az InBody S10 fekvő, ülő, álló testhelyzetben használható



4. ábra: InBody S10 lelet

## Antropometriai mérések

- Testtömeg, testmagasság, felkar középső kerület (MUAC), tricepsz felett a bőrredővastagság (TSFT) meghatározása,
- ezekből származtatott értékek számítása (BMI percentil, szomatikus fejlődés percentilise, WHO életkori, súly a magassághoz viszonyított értéke, és ezeknek az egészséges populációs átlagtól való eltéréseinek meghatározása ún. Z-score).

A valós tápláltsági állapot megközelítéséhez dagados gyermekbetegek esetében szakirodalmi adatok szerint minimum 3 testkompartmenes mérés szükséges (6).

A testösszetétel 3 kompartmenjének mérésére alkalmas eszköz a bioelektromos impedancia mérés, az MR vizsgálat alapján megállapított testösszetétel vizsgálat és az egyébként csontsűrűség mérésre elterjedt DEXA vizsgálat. A bioimpedancia mérésen alapuló (BIA) vizsgálat egyre több helyen elérhető, tetszőleges számban ismételhető, szövődménye nincs, van álló és fekvő (3–5. ábra) vizsgá-



5. ábra: Az InBody 970 álló testhelyzetben használható

latra alkalmas forma, de csak 10 kg-os testtömeg feletti beteg testösszetétel mérésének vizsgálatára alkalmas szoftver van.

### **Biokémiai vizsgálatok**

Egyértelmű alultápláltság meghatározására alkalmas, nemzetközileg elfogadott laborparaméter nincs. A szérumalbumin alacsony szintje kétségkívül fehérjehiányra utal, de a beteg tápláltsági állapotára egyértelmű következtetést levonni nem lehet (pl. anorexia nervozában akár az halál bekövetkezte előtt közvetlenül a beteg albumin szintje normális).

Egyéb laboratóriumi paraméterek, mint pl. prealbumin-, szérumretikulin-szint mérése bizonyos információt adhat a beteg tápláltsági állapotáról, de csak valamennyi, a fentiekben részletezett vizsgálati tényező figyelembevételével lehet a tápláltsági állapotra vonatkozó megfelelő következtetéseket levonni.

### **A beteg fizikális állapotának klinikai értékelése**

A daganatos betegek tápláltsági állapotának megítéléséhez továbbra is fontos az alultápláltság vagy elhízás fizikai tüneteinek kimutatása. Ilyenek pl. a bőr alatti zsírszövet mennyiségének csökkenése vagy feleslege, ödéma jelenléte, nyálkahártya-szárazság és fokozott hajhullás, töredezettség, csökkent fizikai teljesítőképesség vagy a koncentrációkéesség mérséklődése.

A beteg táplálkozási szokásainak, étvágyának változása, a kialakuló hányás, hasmenés különösen kemoterápiás kezeléseknél gyakran előforduló a beteg száján át történő táplálkozását súlyosan károsító nyálkahártyagyulladás (mucositis) szintén tápláltsági állapotból adódó kockázatfokozódásra utal.

### **A táplálásterápia szükségessége, célja és főbb szempontjai**

Amennyiben a beteg tápanyagszükségletének kevesebb mint 60%-át, több mint öt egymást követő napon keresztül nem tudja elfogyasztani és/vagy több mint 5%-os testtömegcsökkenés igazolt, illetve 10%-ot meghaladó középfelkar kerületében mért csökkenés alakul ki, akkor enterális táplálás (EN) szükségessége megállapítható.

A táplálásterápiának arra kell irányulnia, hogy az alultápláltság kialakulását megelőzze. A terápiának ki kell elégíteni a beteg táplálási igényeit – energia-, tápanyag-, nyomelem-szükségletét –, miközben a betegek tüneteit és panaszait is mérsékelni igyekszik.

A daganatos betegek átlagos táplálkozási szükségletei általában megfelelnek az azonos korú és nemű egészséges gyermekek táplálkozási szükségleteinek. Táplálásterápia kezdetének biztos indoka, ha a beteg száján át történő energiabevitel 3–4 napon keresztül nem éri el az egészséges életkori számított energiabevitel 60%-át.

A krónikus betegek valós energiaszükséglet felmérésének legpontosabb módszere az indirekt kaloriometria, mivel erre alkalmas eszköz ritkán áll rendelkezésre, ezért gyakran használnak az energiaigény megbecsülésére alkalmas ún. prediktív egyenleteket (Schofield vagy FAO/WHO/UNU egyenletek).

A beteg számára biztosan kedvező makrotápanyag arányokra vonatkozó egységes álláspont nincs. A vitaminok és a nyomelemek kezelés alatti alkalmazásáról nincs egységes, kellően bizonyított konszenzus. A glutamin akár száján át, akár vénás formában mucositises tünetek és nagy koncentrációjú methotrexat vagy vincristin kezelés miatti neuropathiás tünetek esetén elfogadott. A perifériás neuropathia kezelésére újabb lehetőség a B-vitamin komplex alkalmazása, de túlzott adagolása önmagában lehet neurotoxikus is. Fontos a megfelelő D-vitamin és Ca-pótlás. A cink- (Zn) szükséglet az egészséges beviteli érték többszöröse tumoros betegekben, a Zn fokozott ürülése miatt, legalább 2–4 mg/kg/nap. Az n-3-zsírsavak kisfokú mellékhatás veszélyével, biztonsággal adhatók, 2 éves korig 100 mg/nap, annál idősebbeknél 250 mg/nap DHA (docosahexénsav) és EPA (eicosapenténsav) adagban. Jó hatásáról számoltak be az inzulin szenzitivitás, az étvágy fokozásában, a glykaemiás kontroll elősegítésében, a doxorubicin okozta kardiotoxikus hatás kivédésében, dislipidémiában. C-vitamin-hiány tünetei ritkák, nagy dózisú C-vitaminnal hasmenéses tünetet fokozó hatása és vesekőképző hatása miatt nagy dózisban ellenjavallt, csak úgy, mint a szelén alkalmazása, nemcsak azért, mert bizonyított hiányállapota ritka, de egyértelműen kedvező hatása sem az. A gyógyszer- és táplálkozási anyagok kölcsönhatásának pontos ismerete hiányában, a monitorozás nehézségei miatt és a beteg megváltozó táplálkozási szokásai miatt is nagyon nehéz egyénre szabott, biztosan nem a káros mellékhatások irányába tolódó anyagcsere utakat előnybe részesítő módon minor tápanyagok és nyomelemek alkalmazása, különösen az alapbetegség citosztatikus kezelése idején, bár onkológiai betegekben gyakran alakul ki náluk mikrotápanyag- és vitaminhiány, ezért a citosztatikus terápia szüneteiben leginkább a vitamin- és nyomelemhiány elkerülésére, illetve mikrotápanyag-pótlásra biztosan szükség van (7).

A táplálásterápia első lépéseként a beteg családjával folytatott megbeszélés során tájékoztatást kell nyújtani a javasolt étel- és táplálék-szerzésről, az





élelmiszer-higiénéről [az Élelmiszer- és Gyógyszerügyi Hivatal (FDA) által jóváhagyott élelmiszer-biztonsági irányelvek szerint], az élelmiszerek kívánatos tárolásáról, az előkészítéséről, főzéséről, és a beteg számára optimális tálalásról is. Élelmiszerbiztonsági szempontból nem bizonyított az ún. restriktív, neutropeniás betegeknek alkalmazott étrend előnye a szokásos, fenti szempontokat figyelembe vevő étrenddel szemben (8). Szakmailag nem megalapozott, általános vagy divatos elvek alapján kialakított bármilyen megszorító, korlátozó étrendnek tudományosan bizonyítható előnye nincs, sőt szükségtelen, mert felesleges terhet jelent a betegek és a családja számára és az elégtelen táplálékbevitel fokozott kockázatával jár.

Amennyiben a beteg tápláltsági állapota kielégítő, és az ajánlott tápanyagbevitel legalább 60%-át szájon át el tudja fogyasztani, táplálásterápiaként elegendő a szakértő dietetikus táplálkozási tanácsadása.

Az emésztőrendszer működészavara esetén vagy ha a beteg közepes tápláltsági rizikó állapottal rendelkezik, enteralis kiegészítésre van szükség. Ilyen esetben 24 órás kizárólagos táplálásra alkalmas, minden szükséges tápanyagot tartalmazó, de magas energiakonzentrációjú és/vagy magas fehérjetartalmú iható vagy részleges kiegészítésre alkalmas ún. modul tápszerek fogyasztása javasolt.

Az eszközös enteralis táplálás szükségességének, feltételeinek és módjának részletezése Dr. Szűcs Dániel jelen lapszámban megjelent cikkében olvasható, illetve az onkológiai gyermek betegek szondatáplálásának részletei hazai irodalomban nemrég jelent meg (9).

Ha az enteralis táplálás kivitelezhetetlen, az emésztőrendszer betegségei, súlyos felszívódási vagy motilitási zavar, bélperforáció, bélelzáródás miatt vagy kezelhetetlen hányás, hasmenés, akut vérzés és intestinalis graft versus host reakció miatt, akkor kezdetben részleges (parciális) parenteralis táplálás (PPN) lehetőségét kell mérlegelni, vagy az emésztőrendszer teljes használhatatlansága esetén teljes parenteralis táplálás (TPN) szükséges. A parenteralis táplálás megkezdésének leggyakoribb oka a beteg legalább 5–7 napig tartó

nem megfelelő EN táplálás. A vénás rendszerben történő, ún. parenteralis táplálásban részesülő betegeket szorosan monitorozni kell, a tápláltsági állapota folyamatos újraértékelést igényel. A túlzott energiabevitel vagy tápanyagbevitel elkerülése érdekében célértékek meghatározását követően kell a tápoldatokat és azok alkalmazásának ütemezését meghatározni. A beteg hiperkalorizálása, azaz igazolt energiaigényén felüli energiabevitel vagy bármelyik tápanyag túladagolása, mint ahogy alultáplálása is a beteg számára kifejezetten káros. A parenteralis táplálásnál gyakran centrális véna alkalmazására van szükség.

A daganatos gyermekek metabolikus változásai befolyásolhatják az egyéni energia- és tápanyagszükségletet.

Lehetőleg mielőbb, amint a beteg enteralis táplálhatóságát akár legkisebb mennyiségben is a feltételek lehetővé teszik, minimális enteralis táplálást ún. boholy táplálás kell bevezetni (összenergia-bevitel 5%-a). A kizárólagos parenteralis táplálás vékonybélboholy atrofiahhoz vezet, már a minimálmennyiségű enteralis táplálás ezt a folyamatot megelőzi, gátolja, segít helyreállítani az egészséges mikrobiomot ezzel a későbbi enteralis táplálás bevezethetőségének feltétele megteremtődik és mérséklődik a parenteralis táplálásból adódó egyéb emésztőszervi, illetve anyagcserezavar kialakulásának, refeeding szindróma kialakulásának kockázata, veszélye, ezzel a beteg alapbetegségének gyógyulási esélye és életminősége is javul.

A PN szövődményei:

- a) mechanikai és az eszközökkel kapcsolatos szövődmények: centrális véna kanülthrombosis, törés, elzáródás vagy elmozdulás;
- b) fertőzőes szövődmények, kanülszeepszis; vékonybél bakteriális kontaminációs szindróma (SIBO), enteralis szeepszis;
- c) metabolikus szövődmények, hypertriglyceridaemia és hypo- és hyperglykaemia, sav-bázis és elektrolitegyensúly-hiány;
- d) májműködés zavara: cholestasis, májchirrosis;
- e) a vénás táplálóoldat egyéb vénában adott szerrel kölcsönhatásba léphet és emiatt kompatibilitási problémák adódhatnak.

## Summary

### The importance of nutritional status screening and nutritional therapy for pediatric oncology patients

Tomsits E, Czuppon K, Kovács G; Semmelweis University, Faculty of Medicine, Pediatric Center, Tűzoltó street Department

*Chronic, serious disease, like pediatric cancer, can cause negative changes in nutritional status of patients. Malnutrition, intended as both overnutrition or undernutrition, is a common problem in children with cancer, impacting quality of life as well as survival. In addition, nutritional imbalances during childhood can significantly affect proper growth. It became evident that proper nutritional support is essential not only at the diagnosis but during the treatment, and even beyond for a long term period. The most important supportive therapy is nutritional therapy for treated oncology patients to moderate complications, improve the chance of survival, and enhance quality of life. We summarize the main elements of nutritional therapy from screening, and assessment of nutritional status to applying the*



appropriate method of nutritional therapy without complications. We aimed to collect the relevant and important recommendations in the field of clinical nutrition, and emphasize the significance of the supportive nutrition therapy in pediatric oncological patients.

**KEYWORDS** nutritional status, clinical nutrition, life expectancy, quality of life, pediatric oncology

## Irodalom

1. Barr RD, Stevens. The influence of nutrition on clinical outcomes in children with cancer. J. Pediatr. Blood Cancer 2020; 67:e28117
2. Czuppon K, Félegyházi E, Tomsits E, Kovács G, Molnár A. Onkológiai betegek táplálása. Gyermekorvos Továbbképzés. 2022; XXI. (4)226-229.
3. Gallo N, Horvath K, Czuppon K, Tomsits E, Félegyházi E, Kovacs GT. Different nutritional screening tools and recommended screening algorithm for pediatric oncology patients. Clin Nutr. 2021 Jun; 40(6):3836-3841. doi: 10.1016/j.clnu.2021.05.013. Epub 2021 May 24. PMID: 34130030.
4. Gallo N, Czuppon K, Tomsits E, Garami M, Hauser P, Jakab Z, Nagy K, Kovacs GT. The Effect of Nutritional Support on the Disease Progression and Survival in Pediatric Patients with Solid Tumors. Nutr Cancer. 2022;74(1):184-192. doi: 10.1080/01635581.2020.1869275. Epub 2021 Jan 12. PMID: 33432830.
5. Fabozzi F, Trovato CM, Diamanti A, Mastronuzzi A, Zecca M, Tripodi SI, Masetti R, Leardini D, Muratore E, Barat V, Lezo A, De Lorenzo P, Caccialanza R, Pedrazzoli P. Management of Nutritional Needs in Pediatric Oncology: A Consensus Statement. Cancers. 2022; 14(14):3378. https://doi.org/10.3390/cancers14143378
6. Viani K, Trehan A, Manzoli B, Schoeman J (2020) Assessment of nutritional status in children with cancer : A narrative review Pediatr Blood Cancer 67, e2821
7. Podpeskar A, Crazzolaro R, Kropshofer G, et al. Recommendations for Nutritional Supplementation in Pediatric Oncology: A Compilation of the Facts. Nutrients. 2023; 15(14): 3239. https://doi.org/10.3390/nu15143239
8. Sonbol MB, Jain T, Leclercq E, Mulder RL, Davies M, Kersten MJ, van de Wetering MD, 2016. Low bacterial diet versus control diet to prevent infection in cancer patients with chemotherapy causing episodes of neutropenia Cochrane Database Syst. Rev. 4 CD006247
9. Czuppon K, Molnár A, Félegyházi E, Tomsits E, Kovács G. Lehetőségek a szondatáplálásban a gyermekonkológiai ellátás során. Onkológia & Hematológia. 2022; 12(5)

## Útravaló tudnivaló

- Az onkológiai betegek tápláltsági állapota alapvetően meghatározza a betegek prognózisát és életminőségét.
- A tápláltsági állapot szűrésére több lehetséges módszer áll rendelkezésre.
- A testösszetétel mérés (bioimpedancia) rendkívül hasznos a klinikai gyakorlatban.

## Tesztkérdések

### 1. A táplálásterápia indítása előtt onkológiai gyermek betegnél feltétlenül szükséges:

- a) 3 test kompartmentet vizsgáló tápláltsági állapot meghatározás, energia és makrotápanyag igény meghatározása
- b) tápláltsági állapot szűrés és emésztőszervi panaszok megismerése
- c) a túltápláltság kizárása bármilyen módszerrel
- d) valamennyi válasz jó

### 2. Az onkológiai betegek tápláltsági állapota

- a) a diagnózis felállításakor feltétlenül szükséges és elégséges
- b) a szülők és dietetikus bevonásával, az ételek gondos megválasztásával, megfelelő tállalással és gyakori kis mennyiségű táplálással mindig javítható
- c) jelentősen befolyásolja a beteg túlélési esélyét és későbbi életminőségét
- d) valamennyi válasz jó

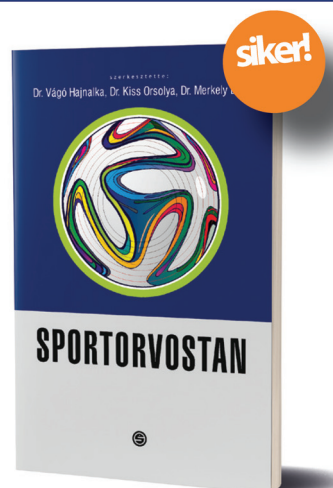
Az egyszerű választásos tesztekre a megoldást a társaság honlapján kérjük megjelölni: [www.gyermekorvostarsasag.hu](http://www.gyermekorvostarsasag.hu). A legjobb megoldó 100 ezer Ft jutalomban részesül! Kreditpont a tesztek jól megoldóknak!

## Dr. Kiss Orsolya, Dr. Merkely Béla, Dr. Vágó Hajnalka (szerk.) SPORTORVOSTAN

TUDOMÁNYOS, MULTIDISZCIPLINÁRIS ALAPOKON  
NYUGVÓ SPORTORVOSLÁS TÖMÖR KÉZIKÖNYVE.

Oldalszám: 196 oldal ■ Ára: 3400 Ft

„Ajánlom ezt a könyvet Benedek Tibor háromszoros olimpiai bajnok, Európa- és világbajnok vízilabdázó és edző emlékének, akivel megtiszteltetés volt együtt dolgozni. Küzdeni tudása, akarateréje, tisztessége, embersége, azaz egész élete legyen példa mindannyiunk számára!” Prof. Dr. Merkely Béla





# Táplálásterápia pancreasbetegségek esetén

## Lásztity Natália dr.

Észak-budai Szent János Centrumkórház, Gyermek, Koraszülött és Csecsemőosztály, Budapest  
(Igazgató: Ralovich Zsolt dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Lásztity Natália dr.

1125 Budapest, Diós árok 1-3.

E-posta: lasztity.natalia@janoskorhaz.hu

**ÖSSZEFOGLALÁS** A táplálás jelentős szerepet tölt be a hasnyálmirigy-betegségek kezelésében. Gyermekkorban enyhe és középsúlyos akut pancreatitisben az orális táplálás mielőbbi, 48 órán belüli megkezdése, normál étrend javasolt toleranciától függően. Jejunalis szondatáplálástáplálás a per os és gastricus táplálás sikertelensége esetén választandó. Korai enteralis táplálás a súlyos kórfarmákban is biztonságosan megkezdhető. Recidiváló akut pancreatitisben a fellángolások között normál zsírtartalmú étrend javasolt, és rutinszerűen nem szükséges pancreasenzim-pótlás. Gyermekkorban krónikus pancreatitisben a növekedési paraméterek, malnutritio rutinszerű vizsgálata és a pancreaselégtelenség szűrése javasolt. Enzimpótlás igazolt exokrin pancreaselégtelenségben szükséges, hagyományos normál zsírtartalmú étrend javasolt.

**KULCSSZAVAK** enteralis táplálás, gyermekkorban pancreatitis, exokrin pancreaselégtelenség

## Bevezetés

A táplálás jelentős szerepet tölt be a hasnyálmirigy-betegségek kezelésében. Az utóbbi 10–15 év klinikai tapasztalatai és kutatásai a legtöbb változást az AP-ben alkalmazott táplálással, táplálásterápiával kapcsolatban hozták. Gyermekkorban a hasnyálmirigy gyulladásos megbetegedései gyakoriak: az akut pancreatitis (AP), ennek recidiváló formái és ritkábban krónikus pancreatitis (CP) is kialakulhat. A korai exokrin pancreaselégtelenséggel járó, több szervrendszert érintő cystás fibrosis (CF) már fiatal csecsemőkorban speciális étrend és enzimpótló kezelés bevezetését teszi szükségessé. Exokrin pancreaselégtelenséghez vezetnek az immundefektussal, csontfejlődési rendellenességekkel társuló Shwachman Diamond-, Pearson- és Johansson Blizzard-szindrómák. Fiatal gyermekkorban ún. átmeneti exokrin pancreaselégtelenség is kialakulhat.

## Akut pancreatitis

AP a hasnyálmirigy önmérszétődéssel járó heveny gyulladásos megbetegedés. Gyakorisága az utóbbi 15–20 évben növekedést mutatott, évente 100 000 gyermekből 3–14 betegszik meg világszerte (1). Az etiológiát gyermekkorban a sokrétűség jellemzi. *Thian és munkatársai* metaanalízise alapján Euró-

pában, Észak- és Dél-Amerikában leggyakrabban idiopathiás kórfarmakkal találkozunk (25–29%-ban), Óceániában a traumás eredet (32%), míg Ázsiában az epekövesség vezet (33%). Gyakoriak a gyógyszerek okozta, szisztémás megbetegedésekhez és a pancreatobiliaris rendszer fejlődési rendellenességeihez társuló formák, ritkább a fertőző és autoimmun eredet (2). Az AP gyermekkorban általában enyhe vagy középsúlyos lefolyású, konzervatív kezelésre jól reagál. Ennek alappillérei a forszírozott folyadékpótlás, fájdalomcsillapítás és a korai (24–72 órán belüli) enteralis táplálás alkotják (3).

Korábban a kezelés alapját a pancreas nyugalomba helyezése, több napos teljes carentia, súlyos kórfarmákban a teljes parenteralis táplálás (TPT) alkották. A táplálás felfüggesztése bélatrophiához, következményes bakteriális transzlokációhoz, szepikus szövődmények kialakulásához vezethet. Az 1990-es évek felnőttkori prospektív, randomizált vizsgálatai igazolták, hogy szemben a TPT-vel, a jejunalis táplálás (JT) mellett jobb volt a kimenetel, kevesebb a szervi és fertőzőes szövődmény. A JT korai bevezetése lett az elfogadott gyakorlat AP-ben szenvedő betegekben, felnőtteknél, majd gyermekeknél egyaránt (3). Felnőttekben súlyos lefolyású AP-ben a 48 órán belül elkezdett enteralis táplálás csökkentette a mortalitást és fertőzőes szövődmények gyakoriságát szemben a késői táplálással (4).





Későbbiekben a nasogastricus táplálás (NGT) egyaránt hatásosnak és jobban tolerálhatónak bizonyult, csökkent a szövődmények száma és a mortalitás. Nemcsak enyhe és közép súlyos, de súlyos AP esetében is (5). Kivételt képeztek a jelentős motilitászavarral, hányással vagy akut hasi kórképpel társuló formák. Felnőttkori randomizált vizsgálatokkal 157 súlyos AP-ben szenvedő betegnél nem volt különbség a mortalitásban, a hasi fájdalom kiújulásában, hasmenésben, optimális bevitel elérésében NGT esetén, szemben JT-vel. Súlyos AP-ben biztonságosan alkalmazható volt az NG és per os táplálás is (6). Enyhe AP esetén a korán (<24 óra) megkezdett orális táplálás előnyösnek bizonyult, csökkentette a kórházi kezelés hosszát, fertőzőes szövődmények gyakoriságát, a morbiditást és a mortalitást (7).

A táplálás összetételét illetően, enteralis táplálás során egyaránt alkalmazhatóak a polimer és (szemi-)elementális tápszerek. A polimer tápszerek alkalmazása nem növelte a táplálási intolerancia és fertőzőes szövődmények gyakoriságát, a mortalitást felnőttkori AP-ben (8). Felnőtteknél glutamin pótlása szignifikánsan csökkentette a mortalitást, fertőzőes szövődményeket, de nem csökkent a kórházi kezelés időtartama (9). A per os táplálás bevezetésénél *Moraes* és *munkatársai* prospektív randomizált kontrollált kettős-vak klinikai vizsgálatukban azt találták, hogy a betegek jól tolerálták a szilárd, normál energia- és zsírtartalmú étrendet, csökkent a kórházi kezelés ideje (10). *Larino-Noia* és *munkatársai* randomizált vizsgálatukban enyhe AP esetén azonnal elkezdett teljes kalóriatartalmú étrendet szintén biztonságosnak találták (11). Egy metaanalízis szerint, a rövid időn belül elkezdett és fokozatosan felépített orális táplálás az enteralis táplálással összehasonlítva, szignifikánsan csökkentette a kezelési időt, ritkábbak voltak a szövődmények és a progresszió súlyos formákba (12). A rostokat illetően, egy másik prospektív vizsgálatban a vízzoldékony rostok adása bizonyult előnyösnek felnőtteknél (13). A rostok elősegíthetik a megfelelő bélflóra kialakítását, növelhetik a rövid szénláncú zsírsavak koncentrációját, csökkenthetik a dysbiosist.

Mindezek a vizsgálati eredmények, klinikai tapasztalatok megváltoztatták a kezelés során alkalmazott táplálási irányelveket. Az európai klinikai táplálási társaság, az ESPEN (European Society for Clinical Nutrition and Metabolism) 2020-as irányelveiben az orális táplálás minél korábbi bevezetését javasolta enyhe AP esetén, függetlenül a tünetektől és a szérumlipáz-szintektől. Pépesített, alacsony zsírtartalmú étrendet javasoltak 3–7 napig, ezt követően a normál összetételű étrendet. Az orális táplálás ún. intoleranciáját (hasi fájdalom, hányinger, hányás) rossz prognosztikus tényezőnek találták (14).

A korai táplálást illetően kevés gyermekkori tanulmány áll rendelkezésünkre, így a kezelési irányelvek többsége felnőttkori vizsgálatokon, ajánlásokon alapszik. Egy retrospektív vizsgálatban (201 gyermek) a korai agresszív folyadékpótlás és enteralis táplálás biztonságos volt, jobb volt a kimenetel, és csökkent az ápolási napok száma (15). *Abu-El-Haija* korai per os vagy enteralis táplálást és a teljes careniát hasonlította össze, nem talált különbséget a csoportok között a hasi fájdalom súlyosságát illetően (16). A kisszámú gyermekkori prospektív és döntően retrospektív vizsgálatok elemzése alapján a korai, akár 24 órán belül megkezdett orális táplálás biztonságosnak bizonyult, nem növelte a szövődményeket, csökkent a kórházi kezelés ideje (17). NGT esetén rövidebb volt a szondatáplálás és kezelés ideje szemben a nasojejunalissal (18). Az étrend összetételét, döntően zsírtartalmát illetően a kérdés nyitott maradt, de a vizsgálatok a hagyományos zsírtartalmú étrend mellett sem észleltek szövődményeket.

A Magyar Hasnyálmirigy Munkacsoport és európai pankreatológiai társaság (European Pancreatic Club, EPC) közösen publikált gyermekkori pancreatitist illető kezelési útmutatója szerint az orális táplálás megkezdése javasolt, függetlenül a gyulladásos aktivitástól és emelkedett pancanreasenzim-szintektől. Enteralis táplálás bevezetését nem megfelelő kalóriabevitel vagy az orális táplálás sikertelensége esetén 72 órán belül javasolták (19).

Mai legújabb kezelési irányelvek, így az európai gyermekgasztroenterológiai társaság (*European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition, ESPGHAN*) cystás fibrosis/pancreas munkacsoportja és az amerikai gyermekgasztroenterológiai társaság (*North American Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition, NASPGHAN*) közös ajánlása szerint gyermekkori akut pancreatitisben nem szükséges a per os táplálás hosszán tartó felfüggesztése, az első 48 órában történő bevezetése javasolt. Enyhe esetekben rövid idejű 1–2 napos éhezést követően, akár 24 órán belül is a per os táplálás elkezdhető. Normális étrend bevezetését javasolják toleranciától, klinikai tünetektől függően. Jejunalis táplálás az orális vagy NGT nehezítettsége esetén választandó. Enteralis táplálás (nasogastricus vagy nasojejunalis) bevezetése javasolt szintén súlyos AP-ben a kezelés első 72 órában, amennyiben a beteg hemodinamikailag stabil állapotban van. Kiegészítő TPT szükséges, amennyiben a megfelelő energiabevitel nem biztosítható enteralis úton. Enteralis táplálás során nem szükséges speciális tápszerek vagy immuntáplálás alkalmazása (20).

Tünetmentesség esetén, az akut időszakot követően a jelenlegi javaslat szerint nem szükséges pancreaskímélő étrendet tartani enyhe és közép súlyos



lyos AP esetén. A zsírok bevitele sem korlátozott, hypertriglyceridaemia ( $>10,0$  mmol/l) okozta recidiváló AP esetében javasolt az alacsony-zsír-tartalmú étrend. Súlyos kórfarmákban tünetektől függően az étrendet fokozatosan javasolt felépíteni, átmenetileg pancreasenzim-pótló kezelés is szükségessé válhat. Tartós pancreaskímélő étrend és enzimpótlás ebben az esetben sem szükséges.

### Recidiváló akut pancreatitis (RAP)

Az ajánlás szerint a gyermekek kapjanak normál zsír-tartalmú étrendet az akut epizódok között a betegség első hetét követően, amennyiben az tolerálható (kivéve hypertriglyceridaemia). Gyermekkorban AP-t követően 1 g/kg napi zsírbevétel nem fokozta a hasi fájdalmat. Nincsen gyermekori összehasonlító vizsgálat az alacsony zsír-tartalmú és hagyományos étrendre vonatkozóan az akut epizódok között. Pancreasenzim-pótló kezelés rutinszerű alkalmazása nem indokolt, csak exokrin pancreaselégtelenség esetén. Nincsen elegendő evidencia az antioxidánsok és probiotikumok adását illetően (20).

### Krónikus hasnyálmirigy-gyulladás – exokrin pancreaselégtelenség

Gyermekkorban a krónikus pancreatitis (CP) ritka előfordulása (0,5/100 000/év), kialakulásához vezetnek az epeutakat és hasnyálmirigyet érintő anatómiai elváltozások, ritkán anyagcserezavarok, cystás fibrosis, de a gyermekek közel felében a kiváltó ok, részletes kivizsgálás ellenére ismeretlen marad. Gyakori a genetikai háttér, a betegséget kiváltó vagy arra hajlamosító mutációk jelenléte (2). A kezdetben enyhe tünetekkel járó betegség még nem okoz exokrin pancreaselégtelenséget, de fokozatosan a hasnyálmirigy strukturális és funkcionális károsodása, exokrin mellett endokrin elégtelenség alakulhat ki. Az exokrin pancreasinsufficiencia (EPI) jellemző tünetei a hasmenés, zsírszékelés, fogyás-súlyfejlődés megtorpanása. Kiterjedt szöveti károsodás esetén a kórképet az evést követő hasi fájdalom, evési képtelenség és testsúlyvesztés jellemzik. A klinikai tünetek mellett a széklelet pancreas-specifikus elasztáz meghatározás segít az EPI felismerésében, más direkt vagy indirekt funkcionális tesztek nem terjedtek el a gyakorlatban. Szekretinstimulációs MRCP vizsgálat vagy C13-triglicerid kilégzési teszt lehet segítségünkre, direkt funkcionális tesztek közül az endoszkópos pancreasfunkciós tesztet említi az irodalom (21). Gyermekori CP esetén a nagyobb betegszámot felölelő vizsgálatok alapján a betegek

25–30%-ban számolhatunk EPI kialakulásával (22). A kezelés alapját az enzimpótlás, diétás és életviteli tanácsok alkotják. CP-ben alkalmazott táplálás terápiával kapcsolatban gyermekkorban kevés klinikai tanulmány áll rendelkezésünkre, ezért a CF-ben alkalmazott kezelési javaslatokat veszik alapul a nemzetközi ajánlások (23).

CP-ben és CF-ben a táplálást, emésztést illetően hasonló problémákkal találkozunk: fokozott energiaigénnyel, EPI következtében kialakuló zsírmalabsorptióval, zsírban oldódó vitaminok, mikro-nutriensek hiányával, diabetes kialakulásával, csontosodásra való hosszútávú hatásokkal. Gyermekkorban CP-ben fokozott nyugalmi energiaigénnyel számolhatunk, hasonlóképpen a felnőttkori mérési eredményekhez. Ennek megfelelően a tápláltsági állapot rendszeres felmérése javasolt. Nincsenek gyermekori vizsgálatok az optimális makronutriens összetételt illetően, felnőttkori vizsgálatok 35–40%-os zsírbevételt, 20% fehérje és 40–45% szénhidrátbevételt javasolnak (24). A zsírban oldódó vitaminok hiánya gyakori CP esetén, az A-vitamin-hiány jól korrelál a malnutritio mértékével. Vízben oldódó vitaminokat illetően is kevés gyermekori adatunk van, felnőttkori vizsgálatokban C-vitamin-, B<sub>12</sub>-vitamin-szinteket találtak csökkentnek. Gyermekori vizsgálatokkal, hasonlóképpen a felnőttkori adatokhoz csökkent szelén-szintet találtak, felnőttekben cin-hiány is igazolódott (20). A csontosodással, osteoporosisal gyermekori CP-ben szintén nem állnak rendelkezésre vizsgálati adatok, felnőttkorban csökkent csontdenzitás és ásványianyag-tartalom igazolódott akár a betegek 65%-ában (25). Krónikus pancreatitis kiterjedtebb formáiban a progresszív gyulladás a Langerhans-szigetek elpusztítása révén diabeteshez vezet, ami további speciális dietetikai megközelítést tesz szükségessé ezeknél a gyermekeknél. A nemzetközi irodalom a krónikus gyulladás legsúlyosabb szövödményének a fájdalom szindrómát tartja, mely meggátolja a gyermek normális étkezését, tápanyag bevitelét. Fontos, hogy a pancreatitis ezen stádiumában szintén a diéta segítségével a pancreasstimulus csökkentésével próbáljuk a fájdalmat csökkenteni. A zsírokat illetően például a közepes szénláncú zsírsavakat tartalmazó készítmények építhetők be legkönnyebben az étrendbe, ezek kevésbé ingerlik a pancreast, és lipáz nélkül is hasznosulnak a vena portae útján. A szénhidrát mennyiségének feltétlenül igazodnia kell az endokrin állomány adta lehetőségekhez. Mindezek a kórállapotok különböző dietetikai megközelítést igényelnek az enzimpótlással és szükség esetén inzulinpótlással együtt.

Az ESPGHAN cystás fibrosis/pancreas munkacsoportjának korábban már említett ajánlása a következőket javasolja CP esetén (20):



- malnutritio és növekedésbeli elmaradás szűrése 3-6 havonta, validált paraméterekkel, köztük a magasság és súly mérésével, BMI számítással,
- függetlenül az exokrin pancreas elégtelenségtől hagyományos étrendet,
- a zsírban oldódó vitaminok szintjének mérését 6-12 havonta, egyéb vitaminok, nyomelemek és ásványi anyagok hiányának rutinszerű szűrése nem szükséges, csak klinikai gyanú esetén,
- Csontásványianyag-tartalom mérését malnutritio, tartósan alacsony D-vitamin-szintek, törések (borda, csípő, térd) esetén,
- exokrin pancreaselégtelenség szűrését 6-12 havonta, székletelasztáz vagy székletzsír (72 óra) méréssel,
- exokrin pancreaselégtelenség esetén enzimpótló kezelés szükséges hasonlóképpen, mint CF-ban, a klinikai tüneteknek és zsírfelszívódási zavar mértékének megfelelően,
- exokrin pancreaselégtelenség és 3cTDM fennállása esetén gyakoribb szűrést malnutritio, növekedésbeli elmaradás és vitaminhiány irányában.

## Összefoglalás

Gyermekekori pancreasbetegségekben a táplálásnak, táplálásterápiának központi szerepe van. Korai enterális, enyhe és középsúlyos esetekben elsőként orális táplálás, a normál zsírtartalmú étrendre való visszatérés bizonyult előnyösnek AP és RAP esetében egyaránt. CP-ben a kialakuló exokrin pancreaselégtelenség fokozza a malnutritio, a hiányállapotok kialakulásának veszélyét, ezért ezek rendszeres szűrése szükséges a megfelelő diéta és enzimpótlás biztosításával. Kevés adat áll rendelkezésünkre a gyermekekori pancreasbetegségekben alkalmazott táplálásterápiával kapcsolatban, javaslatok többsége felnőttkori adatokon és szakmai véleményen alapszik. További prospektív, randomizált, multicentrikus vizsgálatok szükségesek a megfelelő táplálási algoritmusok kidolgozásához.

## Summary

### Nutrition in pancreatic diseases in children

Natalia Lasztity; Pediatric Department, Nort- Buda Saint John's Central Hospital

*Nutrition plays a central role in the management of pancreatic diseases. In mild or moderately severe acute pancreatitis early (<48 hours) oral nutrition should be attempted with the return to regular-fat diet as tolerated. Jejunal tube feeding should be reserved for those unable to tolerate oral or nasogastric tube feeding. Early enteral nutrition can safely be started in severe forms of disease. Children should receive regular-fat diet in between episodes of acute recurrent pancreatitis and pancreatic enzyme replacement therapy should not be routinely used. Children with chronic pancreatitis should be screened for signs of impaired growth, malnutrition and pancreatic exocrine insufficiency, they should receive regular-fat diet.*

**KEYWORDS** nutrition, enteral nutrition, pediatric pancreatitis, exocrine pancreatic insufficiency

## Irodalom

1. Oracz G, Wejnarska K, Kolodziejczyk E, et al. Pediatric acute and chronic pancreatitis: increase in incidence or increasing awareness? *Pancreas* 2017;46:e55-6.
2. Tian, G, Zhu L. Etiology, case fatality, recurrence, and severity in pediatric acute pancreatitis: A meta-analysis of 48 studies. *Pediatr Res* 2022; 91:56-63.
3. Abu-El-Haija M, Kumar S. The management of acute pancreatitis in the pediatric population: A clinical report from the NASPGHAN Pancreas Committee. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr* 2018; 66:159-176.
4. Kumar A, Singh N. Early enteral nutrition in severe acute pancreatitis: A prospective randomized controlled trial comparing nasojejunal and nasogastric routes. *J Clin Gastroenterol* 2006; 40:431-4.
5. Eckerwall GE, Tingstedt BB, Bergenzaun PE, et al. Immediate oral feeding in patients with mild acute pancreatitis is safe and may accelerate recovery-A randomized clinical study. *Clin Nutr* 2007; 26:758-63.
6. Chang Y, Fu H, Zhang R, et al. Nasogastric or nasojejunal feeding in predicted severe acute pancreatitis: a meta-analysis (Provisional abstract). *Critical Care* 2013; R118.
7. Zhao XL, Zhu SF, Xue GJ, et al. Early oral refeeding based on hunger in moderate and severe acute pancreatitis: A prospective controlled, randomized clinical trial. *Nutrition* 2015; 31:171-5.
8. Petrov MS, Pylypchuk RD, Uchugina AF. A systematic review on the timing of artificial nutrition in acute pancreatitis. *Br J Nutr* 2009; 101:787-93.
9. Asrani V, Chang WK, Dong Z, et al. Glutamine supplementation in acute pancreatitis: a meta-analysis of randomized controlled trials. *Pancreatol* 2013; 13:468-74.
10. Moraes JM, Felga GE, Chebli LA, et al. A full solid diet as the initial meal in mild acute pancreatitis is safe and result in a shorter length of hospitalization results from a prospective, randomized, controlled, double-blind clinical trial. *J Clin Gastroenterol* 2010; 44:517-22.
11. Larino-Noia J, Lindkvist B, Iglesias-Garcia J, et al. Early and/or immediately full caloric diet versus standard refeeding in mild acute pancreatitis: A randomized open-label trial. *Pancreatol* 2014;14:167-73.
12. Guo QH, Tian XY, Qin Y, et al. Immediate enteral nutrition can accelerate recovery and be safe in mild acute pancreatitis: A meta-analysis of randomized controlled trials. *Heliyon* 2022; 8:e08852.
13. Chen T, Ma Y, Xu L, et al. Soluble dietary fiber reduces feeding intolerance in severe acute





- pancreatitis: A randomized study. J Parenter Enter Nutr. 2021; 45:125–35.
14. Arvanitakis M, Ockenga J, Bezmarevic M, et al. ESPEN guideline on clinical nutrition in acute and chronic pancreatitis. Clin Nutr 2020; 39: 612–31.
  15. Szabo FK, Fei L, Cruz LA, et al. Early enteral nutrition and aggressive fluid resuscitation are associated with improved clinical outcomes in acute pancreatitis. J Pediatr 2015; 167: 397–402.
  16. Abu-El-Haija M, Wilhelm R, Heinzman C, et al. Early enteral nutrition in children with acute pancreatitis. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2016; 62:453–6.
  17. Bukowski JS, Dembinski L, Dziekiewicz M, et al. Early enteral nutrition in paediatric acute pancreatitis. A review of published studies. Nutrients 2022; 14:3441.
  18. Zhao H, Han Y. Nasogastric or nasojunal feeding in pediatric acute pancreatitis: A randomized controlled trial. World J. Pediatr. 2021; 17:536–543.
  19. Párniczky A, Abu-El-Haija M, Sohail H, et al. EPC/HPSG evidence-based guidelines for the management of pediatric pancreatitis. Pancreatolgy 2018; 18:146–60.
  20. Abu-El-Haija M, Uc A, Werlin SL, et al. Nutritional considerations in pediatric pancreatitis: A position paper from the NASPGHAN Pancreas Committee and ESPGHAN Cystic Fibrosis/Pancreas Working Group. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2018; 67:131–43.
  21. Patel N, Sellers ZM, Grover AL, et al. Endoscopic pancreatic function testing (ePFT) in children: a position paper from the NASPGHAN pancreas committee. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2021; 72:144–50.
  22. Schwarzenberg SJ, Bellin M, Husain SZ, et al. Pediatric chronic pancreatitis is associated with genetic risk factors and substantial disease burden. J Pediatr 2015; 166:890–6.
  23. Wilschanski M, Braegger CP, Colombo C, et al. Highlights of the ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants and children with cystic fibrosis. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2016; 63:671–5.
  24. Duggan SN, Smyth ND, O’Sullivan M, et al. The prevalence of malnutrition and fat-soluble vitamin deficiencies in chronic pancreatitis. Nutr Clin Pract 2014; 29:348–54.
  25. Duggan SN, Smyth ND, Murphy A, et al. High prevalence of osteoporosis in patients with chronic pancreatitis: a systematic review and meta-analysis. Clin Gastroenterol Hepatol 2014; 12:219–28.

### Útravaló tudnivaló

- Akut pancreatitis enyhe és közepes súlyos formáiban a korai per os táplálás biztonságosan elkezdhető, hagyományos étrend adható.
- Recidiváló akut pancreatitis esetén a fellángolások között normál zsírtartalmú étrend javasolt, rutin-szerűen nem szükséges pancreasenzim-pótló kezelés.
- Krónikus pancreatitisben a tápláltsági állapot, malnutritio, exokrin pancreas funkció és megfelelő növekedés rendszeres vizsgálata javasolt.

### Tesztkérdések

#### 1. Gyermekekori enyhe és közepes súlyos akut pancreatitisben elsőként választandó táplálás, kivéve:

- a) gastricus szondatáplálás
- b) jejunális szondatáplálás
- c) per os
- d) teljes parenteralis táplálás

#### 2. Melyik állítás hamis:

- a) Akut pancreatitisben korai 24–48 órán belüli enterális táplálás javasolt.
- b) Recidiváló akut pancreatitis esetén a fellángolások között pancreasenzim-pótló kezelés szükséges.
- c) Krónikus pancreatitisben a malnutritio és exokrin pancreas elégtelenség szűrése javasolt.
- d) Akut pancreatitist követően enyhe és közepes súlyos esetekben rövid idejű zsírszegény étrend javasolt.

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

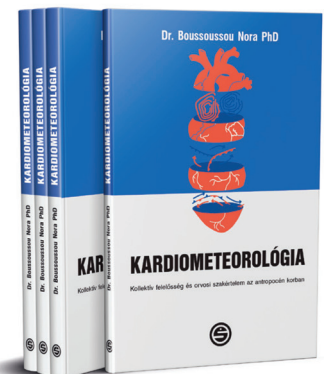
**Dr. Boussoussou Nora PhD**

## KARDIOMETEOROLÓGIA

### Kollektív felelősség és orvosi szakértelem az antropocén korban

*E könyv felhívja a figyelmet arra, hogy a globális klímaváltozás hatására változó légköri tényezők rizikófaktorok a szív- és érrendszeri betegségek kialakulásában, illetve arra, hogy az egészségügyi tevékenység részét kell képeznie a természeti felelősségvállalásnak.*

**Mérete: 125x200 mm ■ Terjedelme: 168 oldal ■ Ára: 3500 Ft**



[www.semmelweisiskiaido.hu](http://www.semmelweisiskiaido.hu)



# Táplálásterápia rehabilitáció során

**Csohány Ágnes dr.**

MRE Bethesda Gyermekkórház (Főigazgató: Velkey György János dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Csohány Ágnes dr.

1143 Budapest, Ilka u. 57.

E-posta: csohan.agnes@bethesda.hu

**ÖSSZEFOGLALÁS** Rehabilitáció szükséges azokban az esetekben, ahol az adott betegség vagy sérülés következtében a gyermekek pszichomotoros fejlődése elmarad, vagy már meglévő funkciók elvesznek. A rehabilitáció elsődleges feladata, hogy az érintett gyermek és családjaik számára megfelelő terápiás és eszközös segítség adásával a lehető legmagasabb önállóságot és életminőséget biztosítsa. A táplálásterápia a rehabilitációs folyamat fontos részét és egyik alappillért képezi, hiszen az optimális testösszetétele lehetőséget ad a gyermekek testi szellemi fejlődéséhez. Emellett azonban az étkezés és az ehhez tartozó viselkedési magatartás és társas szociális kapcsolatok feltérképezése és kezelése is része a rehabilitációs ellátásnak. Az érintett gyermek és családja köré épülő multidiszciplináris team segíti a táplálkozással kapcsolatos nehézségek megoldását, a beteg és családja társas szociális beilleszkedését. Ehhez a táplálásra vonatkozó általános és az adott betegségekre vonatkozó speciális ismeretek birtokában kialakított, a gyermek egyéni lehetőségeit, képességeit és igényeit, valamint a rehabilitációs munkát folytató intézmény tárgyi és személyi feltételeit figyelembe vevő terápiás program szükséges.

**KULCSSZAVAK** fejlődés- és képességzavarok, fogyatékoság, organikus evés- és nyelészavar, táplálásterápia, multidiszciplináris team

## Bevezetés

Gyermekekrehabilitációt igényelnek azok a gyermekek, akiknél az alapbetegségükből adódóan egy vagy több területet érintő fejlődésbeli elmaradás vagy fogyatékoság alakult ki. Ezek lehetnek veleszületett vagy szerzett betegségek, balesetek következményei is. Leggyakoribb az idegrendszeri károsodások következtében létrejött mozgás-, beszéd-, kommunikáció-, észlelés- és érzékelészavar, de gyakran színezi a képet magatartászavar, hiperaktivitás, figyelmi vagy kognitív zavarok, értelmi fogyatékoság is.

1999-ben Vekerdy Nagy Zsuzsanna és Oláh Éva szerkesztésében jelent meg a *Táplálás és gyarapodás zavarai* című tanulmány, mely a sérült gyermekek ellátásával foglalkozik, és azóta sem készült ilyen összefoglaló mű hazánkban. Az ebben leírt megállapítások és javaslatok nagy része még most is alkalmazhatók. A Bethesda Gyermekkórházban 2007 óta folyik járó- és fekvőbeteg gyermekrehabilitációs ellátás, ahol nemzetközi ajánlások figyelembevételével, a már évtizedes tapasztalattal rendelkező hazai gyermekekrehabilitációs centrumok és szakemberek irányításával kialakított gyakorlatot folytatjuk.<sup>1-3</sup>

A rehabilitációs komplex terápiás ellátás indoka legtöbbször nem elsődlegesen a táplálási és evés-, nyelészavar, hanem ez, az egyik kísérője, következménye a rehabilitációt igénylő állapotnak. Különbséget kell tenni abban, hogy az adott gyermeknél az alapbetegségéből adódóan a táplálkozás, evés fejlődésében van-e elmaradás, esetleg egy adott fejlődési szinten elakadás történt, vagy a már korábban életkorának megfelelő evés funkciókkal rendelkező gyermek egy akut betegség vagy sérülés miatt képtelen megfelelően étkezni.

## A rehabilitációs táplálásterápia lépései

1. Táplálkozási szokásokra, alkalmazott táplálási módszerekre a táplálás folyamata során kialakuló tünetekre, panaszokra részletes leírást tartalmazó anamnéziszfelvétel és fizikális vizsgálat. Tápláltsági állapot felmérése és követése a rehabilitációs folyamat kezdetekor és rehabilitációs ellátás során is szükséges.
2. A gyermek motoros, beszéd, észlelési, kognitív, figyelmi, szociális képességeinek felmérése, valamint az evési-nyelési folyamatoknak a vizsgálata.



3. A táplálásterápiás módszereknek egyénre szabott megtervezése és az erre irányuló komplex fejlesztés megkezdése.
4. Evészavarok komplex kezelése a rehabilitáció során.

A komplex ellátás csak teamben végezhető, melynek tagjai a különböző szakorvosok mellett az ápolók, logopédus (hang-, beszéd- és nyelésterapeuta), dietetikus, különböző mozgásterapeuták, pszichológus, szociális munkás és ortopéd műszerész.

ad 1. Már a **rehabilitációs felmérés** is team munka, ahol az egyes szakemberek kompetenciájuknak megfelelően mérik fel a gyermek képességeit a táplálékfelvétel és étkezés szempontjából. A rehabilitációs orvos által végzett fizikális vizsgálat során különös figyelmet fordítunk az alultápláltság fizikai jeleire (decubitus, rossz perifériás keringés). A vizsgálatnak mindenképpen ki kell térnie a száj, az arc szerkezetére, az agyidegek vizsgálatánál különös tekintettel a garatreflexre. Kiemelt figyelmet kell fordítani a gyermek étkezéssel kapcsolatos fejlődésére, szokásaira, az étkezések idejére, az elfogadott ételek konzisztenciájára, étkezés kapcsán jelentkező esetleges köhögésre és gyermek és szülő attitűdjére, ebben kérdőívek is segítségünkre lehetnek (4). A tápláltsági állapotának felméréséhez az antropometriai paraméterek alapján történő megbecsüléséhez elengedhetetlen a pontos testtömeg mérés, ehhez gyakran ülmérlegre, ágymérlegre, kerekesszékes mérlegre van szükség. A rehabilitációra szoruló gyermekek testmagasság mérését a gerincdeformitások és kontraktúrák nehezítik vagy lehetetlenné teszik.

Csak néhány alapbetegségben ismert olyan percentilis táblázat, ahol az adott betegségre átlagosan jellemző, nem táplálkozási betegségek által befolyásolt, hanem ún. „normál fejlődést” leíró antropometriai adatok találhatók (betegség-specifikus percentilis táblázat pl. Down-kór, koraszülöttek szomatikus fejlődési adatai 4 éves életkorig). Tápláltsági állapot meghatározására alkalmazott egyéb mérési módszerek értékelhetőségét krónikus alapbetegséggel nem rendelkező gyermekek esetében is ismert javallatok és ellenjavallatok mellett kell értékelni. A rehabilitációra szoruló súlyosan mozgássérült vagy halmozottan sérült gyermekek tápláltsági állapotának meghatározása még több nehézséget jelen, de szükséges rendszeres követésük ezen a téren a rendelkezésre álló lehetőségeink szerint.

ad2. **A betegek evés-nyelési folyamatának vizsgálata.** A gyermekkori nyelés-, evés- és egyéb táplálékfelvételi zavarok ellátására egyre nagyobb az igény. Az étkezési problémákat a gyermek populációban a normál fejlődésmentű gyermekek

körében 25–45%-ra teszik, az eltérő fejlődésmenettel, fogyatékkal élő gyermekeknél már eléri a 33–88%-ot. Az evés-, nyelésproblémás gyermekek 40%-a volt koraszülött. A nyelészavar incidenciája egyre nő, ennek okai között a koraszülöttek számának növekedése, az egészségügyi ellátás javulásával a súlyos betegségekben szenvedő gyermekek életesélyeinek és élettartamának növekedése és a jobb diagnosztikus lehetőségek egyaránt megtalálhatók.

Fontos része a rehabilitációs folyamatnak a nyelés, az evés vizsgálata, melynél elsődlegesen a megbízhatóságot kell szem előtt tartani. Osztályunkon az étkezések megfigyelésére van mód, ahol az étkezés minden aspektusát vizsgáljuk pl. milyen pozícióban, mit és hogyan eszik, van-e aspirációra utaló jel, milyen a viselkedése. Fontos meghatározunk, hogy a gyermek tud-e biztonságosan enni és inni szájon keresztül. A tracheakanülös gyermekek esetében a modified Evan's blue dye tesztet vizsgálunk (MEBDT) (5). Itt különböző konzisztenciájú és megfestett ételeket alkalmazunk. Ha a nyelési próba során a tracheából a színes étel visszaszívható, az aspirációra utal. A Gugging Swallowing Screen (GUSS) tesztet használjuk leggyakrabban. Elsősorban koponya-agysérülés és stroke után a nyelés megítélésére, és a biztonságosan fogyasztható táplálék konzisztenciájára, mennyiségi meghatározására. Ez a nyelésvizsgálat csak akkor kezdhető el, ha a beteg 15 percig fenn tudja tartani az éberségét, az utasításokat végre tudja hajtani. A vizsgálat során szigorú rendben, adott mennyiségű pépes folyékony és szilárd ételt kaphat a páciens, és pontozás segíti a vizsgálatot. Tovább lépni a következő vizsgálati szintre csak maximális pontszám elérése esetén lehet. A vizsgálat a rehabilitáció folyamán többször is elvégezhető az aktuális nyelésstátusz megítélésére (6). A szülő jelenléte GUSS tesztnél kiemelten fontos, látnia kell, hogy mire képes a gyermek, így együtt tudjuk a szabályokat kialakítani az etetésre vonatkozóan. Fontos megjegyezni, hogy ezek a tesztek arra adnak választ, hogy a gyermek tud-e biztonságosan enni és inni szájon keresztül, azonban a silent aspirációra és nyelés mechanizmusára nem adnak információt.

Hazánkban is egyre nagyobb az igény korszerű diagnosztikára támaszkodó evés-, nyelésterápiára, de ez egyelőre csak részleteiben tud megvalósulni osztályunkon. Ennek legfőbb oka, hogy táplálkozási evés- és nyelészavarok kivizsgálása, diagnosztikájának erre specializálódott centrumokban kellene történnie. Az eszközös vizsgálatok nemcsak a diagnosztika, hanem a terápiás terv kialakítása szempontjából is fontosak lennének. A nyelészavarok kivizsgálásának gold standardjét képező video-fluoroszkópos nyelésvizsgálat (VFFS), Flexible Endoscopic Evaluation of Swallowing (FEES). Itt a



nyelés mechanizmusára is információt kapunk, de Magyarországon jelenleg ezek vizsgálatok nem elérhetőek (7, 8).

ad 3. **A táplálásterápiás módszerek egyénre szabott kiválasztása.** A táplálásterápia közvetlen célja a beteg valamennyi tápanyaggal és energiával történő megfelelő ellátása. A betegek energiaigényét jelentősen befolyásolhatja a beteg általános inaktivitása, mely csökkenti, a fokozott izomtónus, akaratlan túlmozgásai és a fiziológiástól eltérő mozgásmintái, valamint a mozgásterápia és a rehabilitációs tevékenységek során kifejtett izomműködés pedig növelik az energiaigényt (9).

Amennyiben a rehabilitációs folyamat során vagy annak kezdetekor a betegek száján át történő táplálhatósága nem kielégítő vagy kizárólagos szájon át alkalmazott táplálkozással már meg nem szüntethető hiányállapotban szenvednek, a kiegészítő, ún. részleges enterális táplálástól az akár teljes parenterális táplálásig tartó palettán át kell az aktuális táplálásterápiát megvalósítani. A választást befolyásoló szakmai célok, elvek nem különböznek a táplálásterápiás általános elveitől, amiket a betegről nyert eddig részletezett adatok, tények ismeretében kell a beteg számára legoptimálisabban meghatározni. A megfelelő tápanyag bevitel biztosítása mellett már megkezdhető a komplex rehabilitációs ellátás, amibe a nyelés és étkezési helyzeteken kívüli evéshez kapcsolódó, rávezető terápiák is beletartoznak.

Súlyos állapotú betegeknel – ahol elhúzódóan lehet számolni táplálékfelvétel zavarával – előnyös, ha a rehabilitációra már gastrostomával érkezik a gyermek. Az akut sérülés és betegség következményeként gyakran testsúlycsökkenéssel, a gyomorürülés zavarával is számolnunk kell. Koponya-, agysérülés, égésérülés, kiterjedt decubitusok esetén a speciális tápszeres kiegészítéssel tudjuk támogatni a gyógyulást (10, 11).

A szondatáplálás végső megszüntetését akkor javasoljuk, ha már biztonságosan tudja a gyermek a napi tápanyag- és folyadékmennyiséget elfogyasztani, a gyógyszereket is beveszi és nem várható nagyobb műtéti beavatkozás a közeljövőben.

A nyelés-összerendezés egy bonyolult folyamat, ezért megfelelő tudati, figyelmi, mozgás- és észlelési funkciók szükségesek ahhoz, hogy az 1-1 nyelési eseménytől eljuthassunk a biztonságos étkezéshez. Ez általában hetektől akár hónapokig tartó időszak is lehet, és nem minden gyermek lesz képes rá. Ne állítsunk irreális célokat, és a team tagok is tudják, nem minden esetben érhető el a szájon át való táplálkozás, önálló étkezés, ne éljük meg sem



1. ábra: Pozicionálás, poszturális kontroll segítése



a szülők, sem a terapeuták kudarcként, ha a biztonságos táplálás csak kizárólagos vagy részleges tartós szondatáplálással érhető el. Fontos, hogy bármilyen terápiás megoldást találunk a táplálékfelvétel biztosítására, a gyermek biztonságos táplálása legyen az elsődleges, illetve a szülő visszakapja a sérült vagy elveszett kompetenciáját.

ad 4. **Evészavarok komplex kezelése rehabilitációs során.** A rehabilitációs team tagjai (mozgásterapeuták, logopédus, gyógypedagógus, pszichológus, ortopéd műszerész) kompetenciájuknak megfelelően járulnak hozzá a diagnosztikához és a terápia sikeréhez. Nincs magas evidencián alapuló terápiás eljárás az evészavarok kezelésében, de az egyes terápiák alappilléreit hasonló elemek képezik:

- a) megfelelő tápláltsági állapot elérése,
- b) pozicionálás, poszturális kontroll segítése (1. ábra),
- c) rágás, nyelés folyamatának segítése,



2. ábra: Etetést, önálló evést segítő segédeszközök



- d) orális szenzomotoros terápia,
- e) etetést, önálló evést segítő segédeszközök alkalmazása (2. ábra),
- f) viselkedésterápiák, valamint a szülők (gondozók) gyakorlati és pszichés megsegítése.

Kiemelt szerepet kapnak az ápolók abban, hogy a szülőt, gyermeket segítsék és támogassák az új készségek alkalmazásában az étkezések során (12, 13).

A terápiák célja, hogy a gyermek megfelelő mennyiségű és minőségű táplálékhoz, folyadékhoz jusson anélkül, hogy a gyermeknek vagy a családjának ezzel frusztrációt okoznánk. A szájon keresztül etetés megvalósulása akkor mondható sikeresnek, ha a gyermek étkezés körüli tapasztalatai és készségei alapján eléri a lehető legmagasabb szintet, de ezzel nem veszélyezteti a gyermek egészségi állapotát vagy a szülő-gyermek közötti kapcsolatot (14).

Az evés-nyelés terápia egy nagyon időigényes folyamat, lassan és kis lépésekkel lehet csak eredményt elérni, a hosszas fekvőbeteg-időszakok nagyon megterhelik a családokat és a team tagokat egyaránt. A fekvőbeteg-ellátási időszakokon elért eredmények otthoni megszilárdításához szükséges tágabb család és a lakóhely közeli ellátást végző

szakemberek, óvoda, iskola bevonása, megnyerése és együttműködése.

A korszerű diagnosztikus folyamatok bevezetésén kívül fontos feladat a rehabilitációs szakember képzése, országos centrum létrehozása és gondozási hálózat megteremtése. A táplálkozási evés-, nyelészavarok korszerű kivizsgálása és terápiája multidiszciplináris team munkát igényel és erre specializálódott centrumokban kellene történnie.

## Következtetések

A rehabilitációs munka eredményességéhez a rászorulóknak optimális tápláltsági szintje szükséges, ezért a táplálásterápia a komplex rehabilitációs tevékenység fontos részét képezi. A táplálkozási, nyelés- és evészavarok diagnosztikája a táplálásterápia egyénre szabása multidiszciplináris megközelítést és az ebben résztvevő szakemberek szoros együttműködését igényli.

A terápia egyik alapja és feltétele a szülői bizalom megnyerése, a szülők gondoskodásának megfelelő vezetése. Az egészséges gyermek táplálása és etetése is a szülői gondoskodás egyik társadalmi mérceje.

## Summary

### Nutrition therapy during rehabilitation

Csohány Á; Bethesda Children's Hospital Rehabilitation Department

*Children with psychomotor developmental problems and those who lost their abilities due to different diseases might need rehabilitation. The primary goal of rehabilitation is to provide appropriate therapeutic interventions and tools to ensure the highest possible level of independence and quality of life for the affected child and their families. Nutritional therapy is an integral part and a fundamental pillar of the rehabilitation process, as optimal body composition enables children's physical and intellectual development. Furthermore, assessing and addressing eating behaviors, social interactions related to meals, and social relationships are also part of the rehabilitation care. A multidisciplinary team centered around the affected child and his/her family assists in resolving nutritional challenges and promoting the social integration of the patient and their family. To achieve this, a therapeutic program must be developed that takes into account general knowledge about nutrition and specific knowledge related to the particular disease, the child's individual capabilities, needs, and the material and personnel conditions of the institution where the rehabilitation work takes place.*

**KEYWORDS** developmental and ability disorders, disabilities, organic eating and swallowing disorders, nutritional therapy, multidisciplinary team

## Irodalom

1. Vekerdy Zs, Oláh É és mtsai. Táplálás és gyarapodás zavarai sérült gyermekek ellátásának sajátosságai. PRRO bt 1999.
2. Romano C, et al: European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Neurological Impairment JPGN 65 (2), August 2017
3. Joan C Arvedson, L Brodsky Pediatric Swallowing and Feeding Assessment and Management Plural publishing, 2020.
4. Csohány Á. Funkcionális diagnosztikai vizsgálatok fogyatékoság gyanúja esetén. In: Vekerdy Zs (szerk.) A gyermekrehabilitáció sajátosságai, Medicina, 2019; p 91-92.
5. Belafsky PC1, Blumenfeld L at all The accuracy of the modified Evan's blue dye test in predicting aspiration. Laryngoscope. 2003 Nov;113(11):1969-72.
6. Szabó Pál Tamás et al. Egy nemzetközi nyelészavarsűrűzési módszer hazai adaptálása. Orv Hetil 2022; 163, 36.
7. Arvedson JC, Brodsky L. Pediatric Swallowing and Feeding Assessment and Management Delmar 2002, 355-379.
8. Palmer JB, Pelletie CA, Matsuo K. Chapter 27 Rehabilitation of Patients With Swallowing Disorders Randall.



- Braddom L: Physical Medicion and Rehabilitation 4. ed. 2010; Elsevier 590-591.
9. Rebelo F, Mansur IR, Miglioli TC at al. Dietary and nutritional interventions in children with cerebral palsy: A systematic literature review, PLOS ONE | <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0271993> July 22, 2022
10. Hoo Young Lee, Byung-Mo. Nutrition Management in Patients With Traumatic Brain Injury: A Narrative Review 2022.
11. Hajnal Gy. Gyermekek rehabilitációja baleseti sérüléseket követően in Vekerdy Zs (szerk.) A gyermek-rehabilitáció sajátosságai. Medicina, 2019; p 710.
12. Csohány A, Váró A. Evés, nyelés és egyéb táplálék-felvételi akadályozottság miatt szükséges rehabilitációs ellátás. In: Vekerdy Zs (szerk.) A gyermekrehabilitáció sajátosságai. Medicina, 2019; p 621-629.
13. Lynn Driver, Rita Ayyangar, and Marie Van Tubbergen chapter 4 language development and disorders of communication and oral motos function Michael A. Alexander Pediatric Rehabilitation Principles and Practice fifth edition 2014 New York Demosmedical 74-75.
14. Jon C Arvedson. Assessment of Pediatric Dysphagia and Feeding Disorders: Clinical and Instrumental Approaches Developmental disabilities readearch reviews 2008, 14:125.

### Útravaló tudnivaló

- A fogyatékkal élő, pszichomotoros fejlődésükben elmaradó gyermekeknek gyakoriak az evési, nyelési és táplálkozási zavarok. Gondozásuk során a tápláltsági állapotuk felmérése és követése szükséges.
- A rehabilitáció sikerének feltétele az optimális tápláltsági állapotának elérése, mely egyben rehabilitációs ellátás egyik feladata is.
- A szülők és a családok bevonásával, team munkában valósulhat meg a rehabilitációs táplálásterápia a gyermek képességeinek és egyéni igényeinek figyelembevételével.
- Bármilyen terápiás megoldást találunk a megfelelő táplálékfelvétel biztosítására, a gyermek biztonságos táplálása kell, hogy legyen egyik elsődleges célunk, illetve az, hogy a szülő visszakapja az ebben a szerepben betöltött sérült vagy elveszett kompetenciáját.

### Tesztkérdések

#### 1. A fogyatékkal élő gyermekek táplálás terápiajában résztvevő team tagok

- Rehabilitációs orvos
- Gyógytornász
- Logopédus
- Ápoló
- Mindegyik

#### 2. A nyelészavaroknak melyek nemzetközileg ajánlott diagnosztikus vizsgálatai

- Videofluoroszkópos nyelésvizsgálat (VFFS), Flexible Endoscopic Evaluation of Swallowing (FEES)
- Ágy melletti evés megfigyelés
- Gugging Swallowing Screen (GUSS) teszt
- Részletes anamnézisértékelés is elég az aspirációs jelek kiderítésére

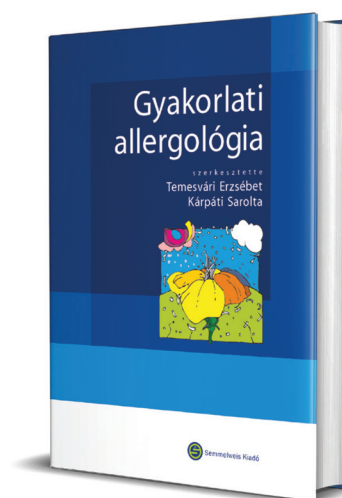
Az egyszerű választásos tesztekre a megoldást a társaság honlapján kérjük megjelölni: [www.gyermekeorvostarsasag.hu](http://www.gyermekeorvostarsasag.hu). A legjobb megoldó 100 ezer Ft jutalomban részesül! Kreditpont a tesztek jól megoldóknak!

**Temesvári Erzsébet, Kárpáti Sarolta (szerk.)**

## GYAKORLATI ALLERGOLOGIA

Ez a tankönyv az allergiás betegségek gyakorlati ellátásában szakterületenként ad a betegellátással kapcsolatos korszerű ismereteket, valamint fontos, évtizedes tapasztalatokon alapuló tanácsokat, többek között a betegek kivizsgálása, kezelése, felvilágosítása, valamint az allergiás betegségek megelőzésében igen fontos prevenció kérdéseire.

**Mérete: A4 ■ Terjedelme: 384 oldal**



# Táplálásterápia SMA esetén

Czelec Judit dr.<sup>1</sup>, Félegyházi Edina<sup>2</sup>

<sup>1</sup> MRE Bethesda Gyermekkórház (Főigazgató: Velkey György János dr.)

<sup>2</sup> Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika (Igazgató: Szabó Attila dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Czelec Judit dr.

1146 Budapest, Bethesda u. 3.

E-posta: czelec.judit@bethesda.hu

**ÖSSZEFOGLALÁS** Manapság az SMA mint mozaikszó már nem csak az érintetteknek és a szakmabelieknek sokatmondó, teljesen elterjedté vált a köztudatban is. Ez a széles körű ismertség a három különböző betegségmódosító génterápia kidolgozásának köszönhető, ami forradalmasította a spinalis izomatropia kezelését, új perspektívát nyitott meg mind a betegek, a családjaik, mind pedig a gondozók előtt. A többféle kezelési lehetőség 2018 óta Magyarországon is fokozatosan, napjainkban már egyedi méltányossági elbírálás alapján az állami biztosítási rendszer által finanszírozottan elérhetővé vált, mely mellett a terápiás hatás sokszor csodaként élhető meg. A többségében addig magatehetetlen, kiszolgáltatott gyermekek újra mozogni tudnak, légzéstimogatási igényük csökken, fejlődésük, életkilátásuk és természetesen életminőségük jelentősen javul. A betegség természetes lefolyása alapvetően megváltozott, főleg abban az esetben, ha minél korábban, akár már a tünetmentes újszülötteknél alkalmazzuk a génterápiát. Fontos azonban hangsúlyoznunk, hogy a betegek számára gyógyulást még a legújabb kezelések sem adnak, különösen a gasztroenterológiai problémák, táplálási kihívások terén. Feladatunk bőven maradt, sőt egyre összetettebbé vált a különböző fenotípusú betegség megjelenésével. Cikkünkben a betegeknél jellemző gasztroenterológiai problémák tükrén át mutatjuk be a táplálásterápia jelenlegi irányelvét és a tudományt foglalkoztató legújabb izgalmas felvetéseket a gasztroenterológus és a dietetikus szemszögéből.

**KULCSSZAVAK** SMA, betegségmódosító terápia, új fenotípusok, gastrointestinalis tünetek, metabolikus zavar, táplálásterápia

## Bevezetés

Az SMA-t korábban egy tipikus motoneuron betegségként jellemeztük, azonban az új terápiák eredményessége sok szempontból gyökeresen megváltoztatta a betegséggel kapcsolatos ismereteinket, így válhatott egyértelművé, hogy sokkal több ennél, az SMA az egész szervezetet érintő szisztémás megbetegedés. Az élettartam növekedésével új kórkép bontakozik ki, melynek pontos megismeréséhez még mind a tudomány világából, mind pedig a valós életből származó hosszabb távú eredmények szükségesek. Ami eddig már bizonyított, hogy az az SMN (survival motor neuron) fehérje, amelynek a képződését a jelenleg alkalmazott mindhárom betegségmódosító terápia elősegíti nem csupán a központi idegrendszerben, a mozgató idegsejtek működéséhez, életben tartásához fontos, hanem ubikviter jellegéből fakadóan az egész szervezet működésében lényeges, és szerteágazó sejtszintű szabályozásban vesz részt. A különböző szövetek, szervek SMN-igénye ugyan eltérő, hiánya az izmok, a szív, vese, máj, pancreas, az egész gastrointestinalis traktus, a lép, csont, kötőszövet

és az immunrendszer működésének zavarában is megfigyelhető, ugyanakkor az idegrendszeren kívüli szervi érintettség nem feltétlenül kisgyermekkorban válik láthatóvá. A legnagyobb SMN-mennyiségre a magzati és a perinatalis korban van szükség, ez magyarázza, hogy a terápia megkezdésének időpontja a sikeresség szempontjából perdöntő.

A táplálás szemszögéből nézve a három különböző terápia hatása eltérő, míg az onasemnogene abeparvovec beadását követően a gasztroenterológiai tüneteket mutató betegeknél érdemi javulás nem tapasztalható, addig a risdiplam jótékony hatással van a perifériás szervek állapotára, valamint esetismertetések alapján javíthatja a bulbáris funkciót. A nusinersen ugyan a gyenge bulbaris funkcióra nem jelent megoldást, azonban jelentős változást okoz az aminosav-anyagcserében, sőt az SMA1-ben a glükózmetabolizmusra, míg a kevésbé súlyos formákban a zsírsav-anyagcserére kifejtett kedvező hatását is leírták. Több szerző felveti, hogy a terápia metabolikus hatékonyságát aminosavak étrendi kiegészítésével lehetne fokozni. Ezzel egybe vág egy vissza-visszatérő izgalmas kér-





dés, hogy nusinersen kezeléstől függetlenül is SMA1-betegek esetén a speciális aminosavdiéta javíthatja-e a betegek tüneteit. A szülők számos kedvező tapasztalatról számoltak be, mint az erős izadás, kipirulás, nyálzás csökkenése, mérsékeltebb haspuffadás, székrekedés, gastrooesophagealis reflux, eredményesebb köhögés és a csökkent váladéktermelés. Ezen tünetek közül a székrekedés szignifikáns javulását támasztotta alá a nemrég megjelent SMAAF vizsgálat, ahol 8 hétig aminosav alapú tápszeres táplálást alkalmaztak. A hagyományos speciális aminosavdiétában a magas szénhidráttartalom ötlete a csökkent izomtömeg, elégtelen glikogénraktárak miatt jelentkező hypoglykaemia kompenzálása miatt született, aggályos lehet ugyanakkor a hypertriglyceridaemia, valamint a nemalkoholos zsírmáj rizikójának fokozásával. A táplálásban arányaiban alacsonyabb zsírtartalom azonban tolerálhatóbb a lassú gyomorürülés és GOR mérséklése révén.

Ezeket az elvi és gyakorlati módosításokat az SMA-betegeknél egyre gyakrabban megfigyelhető különböző metabolikus zavarok előfordulása is motiválja, mint a metabolikus acidosis, kóros zsírsav-metabolizmus, hyperlipidaemia, hyperglykaemia vagy épp hypoglykaemia kialakulása.

Az egyre bővülő irodalmi adatok és a gyakorlati tapasztalat ellenére még sok a megválaszolatlan kérdés, nehéz egyértelmű választ adni, hogy mi a helyes táplálásterápia. Kiindulásként vissza kell nyúlnunk a betegség hagyományos fenotípusaihoz, a táplálásterápiát alapvetően meghatározó jellegzetes gyomor-bélrendszeri problémákhoz, majd ezekre szabva, de szükség esetén az új formákra igazítva egyénileg kell a betegeinknél a táplálást módosítani.

### A betegség hagyományos gastroenterológiai vonatkozású és egyéb a táplálást meghatározó klinikai problémák

Az SMA-ban szenvedő betegeknél a különböző mértékű bulbaris diszfunkció következtében táplálási és nyelési nehezítettség léphet fel, ami elsősorban az önálló ülésre képtelen és az ülő betegek között gyakori, a jární tudó betegek között kevésbé jellemző. Típusos klinikai tünetek az étkezések során észlelt fuldoklás, az étel szájhoz juttatásával kapcsolatos nehézség, az elégtelen rágás, a gyenge, nem koordinált szopás, megnyúlt etetési idő, etetés során észlelt kifáradás, a gyenge falat mozgatás és formálás, erőteljesebb nyálzás. Egyéb fontos komoly komorbiditási tényező a gastrooesophagealis reflux betegség, a gyomorürülési zavar, teltségérzet, puffadás és az obstipáció. A betegek mindezek miatt a malnutritio mindegyik formá-

jára hajlamosak. A vontatott súlygyarapodás főként az önállóan nem ülő betegeket, a túlsúly és az ebből eredő metabolikus szindróma az ülő és a járóképes betegek érinti. A jellemző nyomelem-, vitaminhiány részben a nem megfelelő bevitelből, részben a megváltozott mucosabARRIER következtében csökkent felszívódásból fakad. A gastroenterológiai problémákon túl fontos felmérni a fizikai aktivitást, a kóros és fokozott légzési munkát, valamint a különböző légzés támogatási technikák alkalmazását, hiszen mindezek a tényezők is nagymértékben befolyásolják az energiaszükségletet. A betegek a katabolikus és éhezéssel kapcsolatos állapotokra érzékenyen reagálnak, a csökkent izomtömeg mellett metabolikus acidosis, hypoglykaemia, elektrolitzavar, az anyagcsere dekompenzációja könnyen kialakul. Ezt a helyzetet akut fertőzés miatti GORB fokozódás, a gyomorürülés további lassulása súlyosbítja.

### Feladataink a táplálásterápia bevezetése előtt

1. Tápláltsági állapot szűrése antropometriai adatok alapján.
2. A betegek tápláltsági állapotának meghatározása.
3. A betegek energiaigényének felmérése.
4. Táplálási és nyelési nehézségek értékelése és megoldása.
5. Gastrointestinalis funkciózavarok keresése és kezelése.
6. Malnutritióból fakadó metabolikus és egyéb következmények vizsgálata.

### SMA-betegek antropometriai adatainak meghatározása

SMA-betegek esetén a testtömeg és testmagasság pontos meghatározása is kihívást jelent. Különösen, ha a betegnél kizárólag fekvő helyzetben lehetséges a testhossz mérése vagy a kialakult mozgásszervi eltérések nehezítik a testhossz mérést. A fekvő helyzetben végzett hossz-mérés mellett úgynevezett szegmentális hossz-mérésre is szükség lehet. Szegmentális mérés esetén a kar, ulna, tibia, femur hosszából lehet következtetni az egyén magasságára. Ezek a mérések azonban gyakorlott személyzetet kívánnak, és akkor igazán megbízhatóak, ha a kezelés során a mérést azonos személy végzi.

Amennyiben a páciens állapota miatt nem lehetséges a személymérlegen történő testtömeg mérés, akkor ágymérleget vagy kerekesszékes mérleget kell alkalmazni.



## Az SMA-betegek tápláltsági állapotának meghatározása

SMA-s betegek tápláltsági állapotának meghatározásánál figyelembe kell venni, hogy a zsírtmentes testtömegindexe és csontsűrűsége alacsony, miközben a zsírtömeg kifejezetten magas lehet. Ez utóbbit hívjuk obez sarcopeniának. Ezen tényezők figyelmen kívül hagyása éppúgy vezethet alul-, mint túltápláláshoz.

A testösszetétel mérés gold standard módszere a csontsűrűség vizsgálatára használt DEXA eszköz, azonban ez ugyan kiskokú, de sugárterheléssel jár, és hazánkban korlátozott az elérhetősége. A különböző szövetek bioimpedancia értékének mérése (BIA) különösen álló betegen könnyen kivitelezhető, és bármikor ismételhető. A különböző módszerekkel és intézményekben kapott eredmények értékeléséhez nincs betegség-specifikus szoftver, ezért nem normál tartományhoz, hanem a beteg saját előzetes eredményeihez hasonlítjuk a kapott értékeket.

A testzsírszázalék becslését kaliper segítségével történő bőrredőméréssel végezzük.

## Az SMA-betegek energiaigénye

Az SMA betegek energiaigényét számos tényező befolyásolja, pl. a megváltozott testösszetétel, a megváltozott fizikai aktivitás, a betegség súlyossága. Az adott beteg nyugalmi energiafelhasználás meghatározásának gold standard mérési módszere az indirekt kalorimetria. A klinikai gyakorlatban korlátozott az elérhetősége, és az adott beteg adott mérési pillanatában tájékoztat a nyugalmi energiaigényéről.

Az indirekt kaloriméter hiányában SMA1 betegek számára specifikus energiaszükségletet meghatározó egyenlettel lehet az energiaigényt megközelíteni (<https://jscalc.io/calc/Q91zp6clwI9PVBn>).

SMA más típusaiban olyan nyugalmi anyagcserét meghatározó egyenleteket használhatunk (pl. Schofield), amelyek gyermekkorú betegekre igen, de betegsége nem specifikusak. Ezek az egyenletek általában figyelembe veszik a nem és az életkor mellett a testtömeget és/vagy a testmagasságot, ezért is fontos e két antropometriai adat lehető legpontosabb meghatározása.

Más megközelítésben az energiaszükségletet SMA-s betegeknél testmagasság alapján határozzák meg (9–11 kcal/cm/nap). Azonban fontos figyelembe venni, hogy a nem megfelelően kivitelezett testmagasságmérés akár 20%-kal is túlbecsülheti a valós szükségletet. Az energiafelhasználás becslésénél fontos tényező még a fizikai aktivitás, a táplálás típusa, valamint, hogy a beteg légzéztámogatást igényel-e, a kóros légzési mechanika, a paradox légzés megszüntetése különböző légzés

segítő technikák, akár invazív, akár neminvazív alkalmazásával 50%-kal is csökkentheti a beteg nyugalmi energiafelhasználását.

## Táplálási és nyelési nehézségek értékelése és megoldása

A bulbaris funkció megítélésére a pontos anamnézis, fizikális vizsgálat, az evés, rágás, nyelés folyamatának részletes megfigyelése már önmagában sokatmondó. A nemzetközi irodalom szerint nyelészavar tüneteinek észlelésekor részletes nyelésvizsgálat elvégzése javasolt, bár hazánkban az eszközös vizsgálati lehetőségek, mint a videofluoroszkópos nyeléses röntgen- és a fiberoszkópos endoszkópos nyelésvizsgálat elérhetősége még korlátozott. A kezelés célja, hogy a megfelelő mennyiségű és minőségű táplálékbevitelt biztosítsa a gyermek számára, optimalizálja az evés folyamatát, és minimálisra csökkentse az aspiráció veszélyét, miközben az étkezések az egész családnak kellemes élménnyé válnak. Kisebbségi nehézségek esetén a táplálék méretét és állagát kell a gyermek igényeire adaptálni, így az apróbb darabokra vágott, kézzel is megfogható ételek és pépek adása könnyíti a folyamatot. Kerülni kell a könnyen széteső, morzsálódó táplálékokat, a tapadós ételeket. A folyadékok sűrítése pedig az aspiráció veszélyét csökkenti. A gyermek pozicionálása, ülőhelyzetének megváltoztatása, különböző kanalak, cumisüvegek, szívószál vagy könyöktámasz használata szintén az önálló evést támogatja, ami önmagában fokozza a nyelési folyamat biztonságosságát. A kezelésbe fontos fizioterápiás szakember és – amennyiben elérhető – evésterapeuta bevonása. A fokozott nyálzás esetén a gyakori kis mennyiségű víz itatása vagy étel etetése a nyál lenyelését elősegítheti. Amennyiben az orális bevitel nem fedezi akár mennyiségileg, akár minőségileg a gyermek adekvát táplálását, illetve az étkezésekre fordított idő meghaladja a napi 3 órát, szondatáplálás szükséges. Annak módja a szakemberek és a szülők közös döntése kell legyen, elsőként rövidtávon nasogastrius vagy aspiráció veszélye esetén nasojejunális szondatáplálás, másodszorban tartós táplálásra gastrotoma kialakítása jön szóba. A stoma kialakítása után az antropometriai adatok szignifikáns növekedése figyelhető meg. A stomaképzéshez használatos eszközök manapság egyre nagyobb választékban állnak rendelkezésre, az eszközválasztást a helyi lehetőségek mellett elsősorban a beteg megterhelésének minimalizálása, a narkózis igényű invazív eszközcsere elkerülése irányítsa. Ebben a betegpopulációban a primeren betehető gastrotubus vagy button elsőbbséget élvez a hagyományos stabil műanyag margaréta hátoldalú PEG-eszközzel szemben. Ezek az eszközök gyomorürülési zavar vagy súlyos GORB esetén



könnyen jejunalis szárral rendelkező típusra is kicserélhetők.

### **Gastrointestinalis funkciózavarok keresése és kezelése**

A gastrointestinalis funkciózavarok mint a GOR, a gyomorürülési zavar, puffadás, obstipáció keresése a következő lépés. A GOR-GORB egyértelmű tünetei esetén a diagnózis felállításához nincs szükség eszközös vizsgálatra. A GORB kezelése mind nemgyógyszeres, mind gyógyszeres úton elindítható, nyeletéses röntgenvizsgálattal is körbe járt, terápiarezisztens esetben műtét elvégzése is szóba jön. A GORB tüneteit enyhíti a gyakori kis mennyiségű étkezés bevezetése, a trigger ételek kerülése és az étkezés időpontjának megfelelő megválasztása. Az elhúzódó gyomorürülést segítheti az alacsony zsír- és nem oldódó rosttartalmú étrend bevezetése, a prokinetikus kezelés sikeressége azonban igencsak vitatott. A székrekedés megoldása az egészséges kortársakhoz hasonlóan történhet, a megfelelő élelmi rost és folyadékbevitel biztosításával, amit szükség szerint elsősorban ozmotikus laxatívum tartós adásával egészíthetünk ki.

### **Malnutritióból fakadó következmények és a metabolikus funkciózavar vizsgálata**

Elengedhetetlen a beteg növekedési és súlygyarapodási ütemének pontos követése. A cél minden beteg saját ütemű növekedésének és súlygyarapodásának fenntartása. Az egészséges populációban alkalmazott BMI használata alábecsüli a zsírtömeg nagyságát. Az SMA-betegek „ideális testtömegét” a testmagassághoz viszonyított súlypercentilis görbén a 10–25 percentil között kell tartani. A testösszetétel meghatározását követően ennek eredménye és 3 napos étrendi napló alapján képzett dietetikus csecsemő- és kisdedkorban 3–6 havonta, ezt követően évente adjon a táplálásterápiára vonatkozó tanácsot az érintetteknek. A tápláltsági állapot megítéléséhez hozzájárul a táplálási zavar függvényében 6–12 havonta végzett, mikroelemekre is kiterjedő (pl. D-vitamin, Ca-, Ph-, PTH-szint, B<sub>12</sub>-vitamin, folsav, vasstatusz) laborvizsgálat. A csontmetabolizmus követése összetett feladat, a laboratóriumi és az évente végzett DEXA vizsgálat együttesen értékelendő. Konszenzus alapján az SMA minden típusában szükséges a glükózanyagcsere, a lipidprofil, a transzaminázok és a hasi UH rendszeres elvégzése.

Az irodalmi adatokban megjelenő metabolikus funkciózavar megoldásaként a legelfogadottabb a több szerző által javasolt magasabb szénhidrát- és alacsonyabb zsírtartalmú étrend. Egyes egérmodelleknél bevezetett alacsony zsírtartalmú táplálás megduplázta az élettartamot. Az alacsony zsírbe-

vitel előnye, hogy a gyomorürülés és a tranzitidő rövidülésével a gastrooesophagealis reflux és a székrekedés javul, ugyanakkor a zsírban oldódó vitaminok felszívódását ronthatja. A fokozott szénhidrát bevitel a könnyen kialakuló hypoglykaemia elkerülését megalapozza, de az inzulinrezisztencia kialakulásához hozzájárulhat.

Összességében jelenleg még evidencia szintű ajánlás nincs, hogy összetételében ne az életkornak, nemnek megfelelő kortársak étrendjét kövessük, ugyanakkor az eltérő testösszetétel, kisebb izomtömeg, a mozgásszegény életmód miatt a betegek energiaszükséglete kisebb. Másrészt a táplálásterápiának preventív személetet kell tükröznie, fontos, hogy az esetleges metabolikus zavarból fakadó következményeket megelőzze.

### **A táplálásterápia felépítése**

A táplálásterápia gyakorlata során a jelenleg leginkább követésre ajánlott és általánosan alkalmazható tápanyagcélakat az 1. táblázatban, az enteralis táplálás során alkalmazott táplálási stratégiát a 2. táblázatban foglaljuk össze. Sajnos Magyarországon a tápszerpaletta, de különösen az anyagilag támogatott tápszeres egyre szűkebb választékban érhetők el, ami nagyban megnehezíti a táplálásterápia helyes felépítését. Bizonyos esetekben az egyéni igényekre adaptált tápszer nem is beszerezhető. Erre jó példa az SMA, ahol főleg a metabolikus problémákra nem ad választ egyik elérhető speciális gyógytápszer sem. Jó, ha tudjuk, hogy az irodalmi adatok alapján is akár betegeink 89%-ánál pürésített ételt is használnak a szülők gastrostomán keresztül. Eleinte főként a tápszeres alkalmazásánál meg tapasztalható jellegzetes hasi tünetek, később a tápszeres ebben az esetben bizonyítottan túl magas fehérje és zsírtartalma motiválta az elkeseredett szülőket. Ez persze szembe megy azzal az alapigazsággal, hogy pürésített ételt gastrostomán keresztül nem szabad adni, mert az étel könnyen kontaminálódhat, általában kisebb kalóriatartal-

**1. táblázat:** Jelenleg elfogadott tápanyagcéllok

|                          |                                               |
|--------------------------|-----------------------------------------------|
| Energia                  | 9–11 kcal/testmagasság (cm)                   |
| Szénhidrát               | min. 50 E%                                    |
| Zsír                     | max. 35 E%                                    |
| Fehérje                  | 1–2 g/ttkg                                    |
| Vitamin és ásványi anyag | korosztálynak ajánlott beviteli érték szerint |

*Megjegyzés:* A táplálásterápia során a beteg tápláltsági állapotának folyamatos követése alapvető, az elméleti energia- és tápanyagszükséglet csak kiindulási pont, szükség esetén a diétás lépések újraértékelése elengedhetetlen.



## 2. táblázat: Táplálási stratégia enteralis táplálás esetén

| Mikor – milyen esetben?                                             | Mit?                                                                                                      |
|---------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Csecsemőkorban                                                      | Anyatej vagy standard anyatej pótló tápszer vagy egyénre szabott enteralis formula                        |
| Kisdedkorban                                                        | Rosttartalmú, standard polimer tápszer (1.0 kcal/ml)                                                      |
| Kis volument toleráló betegek                                       | Magas energiatartalmú (1,5 kcal/ml), rosttartalmú tápszer (megfelelő folyadékbevitelt monitorizálni kell) |
| Táplálási rehabilitációt követően                                   | Alacsony zsír-, alacsony kalória-, magas rost- és magas mikroelem-tartalmú tápszer                        |
| Magas kalóriaszükséglet vagy kis mennyiségek tolerálása             | Nappali bolustáplálás éjszakai folyamatos táplálással egészíthető ki                                      |
| Tej-, szójaallergia, illetve malabszorpció vagy emésztési problémák | Szemielementáris formula                                                                                  |
| Súlyos táplálékallergia és malabszorpció                            | Elementáris formula                                                                                       |

mából fakadóan nagyobb volumenterhelést jelent. Eldugíthatja az eszközt, a táplálék mennyiségi és minőségi összetételének bizonytalansága miatt a táplálásterápiát veszélyeztetheti. Ugyanakkor őszintén beszélve a problémáról, gondos odafigyeléssel és dietetikailag pontosan követve ezt a táplálás módot jelentősen javítható a gyermekek metabolikus állapota. Erre a problémára a tápszergyártók is figyeltek, és külföldön már kapható a valódi élelmiszerekből készített tápszer, ami a házilagosan készített ételekkel kapcsolatos aggályainkat is eloszlathatja.

SMA-betegeinknél nagyon fontos még, hogy elkerüljük az elhúzódó éhezést, különösen akut betegségek és tervezett vizsgálatok, beavatkozások és műtétek esetén. A hypoglykaemia rövid éhezés után (4–5 óra között) az SMA1 betegekben gyakran megfigyelhető, amit célzott vizsgálat nélkül az egyébként is a betegek jellemző gyakoribb izzadákonyság és tachycardia mellett nem biztos, hogy felfedezünk. Esetükben átmenetileg gyakoribb vagy folyamatos táplálásra, illetve különböző mértékben bontott fehérjét tartalmazó formula adására lehet szükség. Teljes energiabevitelre kell törekedni a betegség ellátását követő 4–5 órán (jobb motoros funkciójú, járó betegeknél 8–12 órán) belül akár enteralis vagy parenteralis, akár vegyes úton, hogy megelőzhető legyen az izomzat katabolizmusa, különösen a csökkent zsírraktárral rendelkezők körében.

## Összefoglalás

Az új kezelések a mindennapi betegellátásba épülve teljesen újra definiálták a betegséget, az eddig ismert természetes kórlefolyást. A betegségmódosító terápia bevezetése előtti betegeinknél a hagyományos gondolkodás elegendő, ugyanakkor akár a kezelt tünetes betegek, akár a tünetmentes betegek gondozása újfajta odafigyelést igényel, hiszen a terápia hatásait, az új betegség-fenotípusokat mi is csak most tanuljuk. Az már sajnos azonban látható, az elkésett, akár csecsemő-, akár kisgyermekkorban megadott terápia bár a mozgásfejlődésre kifejezetten eredményes, de a bulbaris diszfunkcióra vagy a légzéstámogatási igényre már gyakorlatilag hatástalan. Az élettartam növekedése pedig az eddig valószínűleg maszkolt pl. metabolikus betegségek megjelenését hozza felszínre. Ezért sem lehet eléggé hangsúlyozni a szállóigévé vált megállapítást, hogy az idő a motoneuronnal, sőt a bulbaris funkció megmaradásával egyenlő, mind emellett abban is bízhatunk, hogy egyéb betegségek megjelenésének gyakorisága csak kis mértékben, vagy nem is fog nőni az egészséges kortársakhoz képest. Egyelőre úgy tűnik, hogy a tünetmentesen kiszűrt és kezelt betegeknél „hátra dőlhetünk”, fejlődésük, gastrointestinalis problémáik az egészséges társaikéhoz hasonló, természetesen a betegeink longitudinális követése elengedhetetlen. Ezek az új ismeretek a szükségessé vált új betegség-klasszifikációt és az új ajánlás kidolgozását is lehetővé tehetik a jövőben.

## Summary

### Nutrition therapy for SMA

Judit Czelec M.D.; Bethesda Children's Hospital, Budapest

*In today's world, the acronym SMA is not only meaningful to those affected and professionals, but it has also become widely known to the general public. This widespread awareness can be attributed to the development of three different disease-modifying gene therapies that revolutionized the treatment of spinal muscular atrophy, opening up new*





perspectives for both patients, their families, and caregivers. Since 2018, these various treatment options have gradually become available in Hungary, funded by the state insurance system based on individual equity assessments, where the therapeutic effect is often perceived as a miracle. Children, who were mostly helpless and vulnerable before, can move again, their need for respiratory support decreases, their development, life expectancy, and of course, their quality of life improve significantly. Children, who were mostly helpless and vulnerable before, can move again, while their need for respiratory support decreases, their development, life expectancy, and of course, their quality of life improve significantly. The natural course of the disease has fundamentally changed, especially if we apply gene therapy as early as possible, even in symptom-free newborns. However, it is important to emphasize that even the latest treatments do not provide a cure for the patients, especially in terms of gastroenterological problems and nutritional challenges. We still have a lot of work to do, and in fact, it has become even more complex with the emergence of different phenotypes of the disease. In our article, we present the current guidelines for nutritional therapy and the latest exciting issues concerning science from the perspectives of a gastroenterologist and a dietitian.

**KEYWORDS** SMA, disease modification therapy, novel phenotypes, gastrointestinal symptoms, metabolic disorder, nutrition therapy

## Irodalom

1. Szabó-Taylor K, Molnár M. A spinalis izomatrophia személyre szabott terápiás lehetőségei. Ideggyógy Sz. 2023; 76(3-4):77-94.
2. Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, et al. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. J Child Neurol. 2007; 22:1027-1049.
3. Mercuri E, Finkel R, Muntoni F, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care. J. Neuromuscular Disorders 2018; 28:103-115.
4. Corsello A, Scatigno L, Pascuzzi M, et al. Nutritional, gastrointestinal and endo-metabolic challenges in the management of children with spinal muscular atrophy type 1. J. Nutrients 2021; 13:2400.
5. Deguise MO, Chehade L, Kothary R. Metabolic dysfunction in spinal muscular atrophy. Int. J. Mol. Sci. 2021; 22:5913.
6. Romano C, van Wynckel, et al. European society for paediatric gastroenterology, hepatology and nutrition guidelines for the evaluation and treatment of gastrointestinal and nutritional complications in children with neurological impairment. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2017; 65:242-263.
7. Chen YS, Shih HH, et al. Prevalence and risk factors for feeding and swallowing difficulties in spinal muscular atrophy types II and III. J Pediatr 2012; 160:447-51.
8. Dodrill P, Gosa MM. Pediatric dysphagia: physiology, assessment, and management. Ann Nutr Metab 2015; 66:24-31.
9. Göthberg G, Björnsson S, et al. One-step insertion of low-profile gastrostomy in pediatric patient vs pull percutaneous endoscopic gastrostomy; retrospective analysis of outcome. J Parenter. Enteral. Nutr. 2016; 40(3):423-430.
10. Mehta NM, Newmann H, et al. Nutritional status and nutrient intake challenges in children with spinal muscular atrophy. Pediatr Neurol 2016; 57:80-83.
11. Bertoli S, Foppiani A, De Amicis R, et al. Anthropometric measurement standardization for a multicenter nutrition survey in children with spinal muscular atrophy. Eur J Clin Nutr 2019; 73: 1646-1648.
12. Liusuwan AWL, Abresch RT, McDonald CM, Altered body composition affects resting energy expenditure and interpretation of body mass index in children with spinal cord injury. J Spinal Cord Med. 2004; 27(Suppl 1 I):S24-S28.
13. Bertoli S, De Amicis R, Bedogni G, et al. Predictive energy equations for spinal muscular atrophy type 1 children. The American journal of clinical nutrition, 2020; 111(5):983-996.
14. Martinez EE, Quinn N, Arouchon K, et al. Comprehensive nutritional and metabolic assessment in patients with spinal muscular atrophy: Opportunity for an individualized approach. Neuromuscular disorders NMD, 2018; 28(6):512-519.
15. Finkel RS, Mercuri E, Meyer OH, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary at acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics. J. Neuromuscular Disorders 2018; 28:197-207.
16. Deguise MO, Baranello G, Mastella C, et al. Abnormal fatty acid metabolism is a core component of spinal muscular atrophy. Ann. Clin. Transl. Neurol. 2019; 6:1519-1532.
17. Berti B, Onesimo R, Leone D, et al. Hypoglycaemia in patients with type 1 SMA: an underdiagnosed problem? Arch. Dis. Child. Month 2019; 0:1.
18. Djordjevic S, Milic-Rasic V, Brankovic V, et al. Glucose and lipid metabolism disorders in children and adolescents with spinal muscular atrophy types 2 and 3. Neuromuscular Disorders 2021; 31:291-299.
19. Jones M, Campbell KA, Duggan C, et al. Multiple micronutrient deficiencies in a child fed an elemental formula. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2001; 33: 602-605.
20. Orngreen MC, Sacho M, Hebert A, et al. Patients with severe muscle wasting are prone to develop hypoglycemia during fasting. Neurology. 2003; 61:997-1000.
21. O'Connor G, Edel L, Raquq S, et al. Open-labelled study to monitor the effect of an amino acid formula on symptom management in children with spinal muscular atrophy type I: The SMAAF pilot study. Nutr. Clin. Pract. 2023; 38:871-880.
22. Epp L, Lammert L, Vallumsetla N, et al. Use of blenderized tube feeding in adult and pediatric home enteral nutrition patients. Nutr. Clin. Pract. 2017; 32:201-205.
23. Sproule DM. General Nutrition Guidelines for SMA Children [Internet]. Available from: <http://columbiasma.org/docs/living/General-Nutrition-Guidelines-in-SMA-Nutrition-Handout.pdf>—>7-11

## Útravaló tudnivaló

- A megfelelő proaktív táplálásterápia már az SMN-t célzó kezelés előtt is igen nagy mértékben javítja az SMA-val élők prognózisát.
- Jelenleg a táplálásterápia megtervezésénél összetételében a kornak és a nemnek megfelelő kortársak étrendjét követjük, ugyanakkor az eltérő testösszetétel, kisebb izomtömeg, a mozgásszegény életmód miatt a betegek kalóriaszükséglete kisebb.



- Táplálási, nyelési zavar esetén késlekedés nélkül kezdjük el az enteralis táplálást, ami SMA esetében általában tartós gastrostómán keresztüli táplálást jelent.
- Fontos, hogy az élettartam növekedésével egyre gyakrabban meg tapasztalható különböző metabolikus zavart célzottan keressük, és megfelelő módon kezeljük.
- A tápláltsági állapot az SMA-betegek körében is alapvetően meghatározó, megalapozza a megfelelő súly- és hosszfejlődést, jobb pulmonológiai állapotot, javuló motoros funkciót, az akut betegségekkel szembeni ellenálló képesség fokozódását és az általános jóllétet, jobb életminőséget.

### Tesztkérdések

**1. Melyik módszer ismételhető bármikor, és biztosít a lehető legtöbb információt a tápláltsági állapotról?**

- a) DEXA
- b) BIA
- c) bőrredő mérés
- d) BMI Z-score megállapítása
- e) egyik sem igaz

**2. Melyik válasz igaz az alábbiak közül:**

- a) SMA-betegek energiaszüksége megegyezik az egészséges kortársaikéval
- b) az egészséges populáció számára ajánlott tápanyagszükséglet minden SMA-s számára megfelelő gastrointestinalis zavaraitól függetlenül
- c) táplálásterápia tervezését SMA-s betegek elfogadott általános elvek alapján kell meghatározni
- d) a nyugalmi anyagcsere mértékét legpontosabban az erre betegségre alkotott egyenletekre lehet megadni.
- e) egyik sem igaz

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

**Ongrádi József, Tordai Attila (szerk.)**

## ORVOSI BIOTECHNOLÓGIA

A magyar nyelven hiánypótló kiadvány a természettudományok egyik legdinamikusabban fejlődő területének, a biotechnológiának az orvosi vonatkozásait mutatja be. Az olvasó a neves szerzőgárda révén pillanatfelvételeket kaphat a szerteágazó és évről évre megújuló terület számos aspektusáról elsődlegesen a betegellátásra koncentrálva. A tudományterület klasszikus diszciplínákon átnyúló jellege miatt könyvünk érdeklődésre tarthat számot nemcsak az orvos-, gyógyszerész- és egészségtudományi graduális, illetve posztgraduális (PhD) képzésekben részt vevő hallgatók körében, de számos természettudományi, agrártudományi, illetve műszaki képzések hallgatói számára is.

**Mérete: B5 ■ Terjedelme: 280 oldal ■ Ára: 6800 Ft**



[www.semmelweiskiado.hu](http://www.semmelweiskiado.hu)

## Ikrek ábrázolása a művészetben IV.

### Hármasikrek

#### Harmat György dr.

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

E-posta: gyharmat1951@gmail.com

Annak esélye, hogy valakinek egyetétjű  
hármasikrei szülessenek mindössze  
egy a 200 millióhoz.



1. kép: Pirotechnik / Getty Images (www.gettyimages.com/)

A *Hufu és a varázsló* címen ismert középbirodalmi történet szerint az V. dinasztia első három uralkodója hármasikrek voltak, Ré a napisten gyermekei. A történet annyiban tartalmaz valóságot, hogy az V. dinasztia második és harmadik királya valóban testvérek voltak, és valóban szokatlanul nagy mértékben imádták Ré-t, olyannyira, hogy ez a dinasztia egész uralkodása alatt kitartott (1). Hufu a húszas éveiben járhatott, amikor megkoronázták. A torinói királyi papírusz feljegyzései szerint 23 évet uralkodott. Hérodotosz – Kheopsz-nak nevezi. Nevéhez fűződik a gízai Nagy Piramis építtetése.

A *görög mitológiában* nem ritkák a hármasikrek. A moirák a végzet irányítói, az emberi élet fonalát szövő, gombolyító, illetve elvágó három istennő. Hatalmukban áll megakadályozni még az istenek akarátának érvényesülését is. A mondaköltészet eltérően hol Zeus, hol Nüx (az éjszaka) lányainak mondja őket. Ez utóbbi felfogás egyenesen az istenek fölé rendeli a sors urait. Nevük a hagyomány szerint a következő: Klóthó (Fonó), Lakheszisz (Sorsjutató), Atroposz (Kérlelhetetlen).

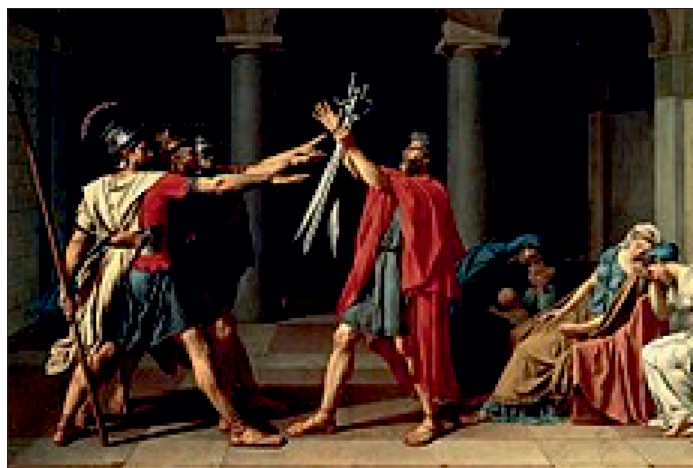
E nevekből csak a modern képzelet alkotta meg a képet, hogy Klóthó fonja, Lakheszisz eregeti és Atroposz elvágja az élet fonalát; az antik ábrázolásokban csak az első fon, a másik kettő sorstáblát vagy mérleget tart a kezében, mint ez a domborművön is látható. A Párkák (latinul: parcae) a görög mitológiából ismert Moirák római megfelelői.

A római korai történelemben is szerepelnek a hármasikrek.

„Aligha akad ennél híresebb ókori esemény” – írta az esetről Titus Livius az időszámításunk előtti 25. esztendő táján. A történet még 1785-ben is meg tudta ihletni Jacques Louis Davidot, akinek festménye a párizsi Louvre falát díszíti, s ez a címe: A Horatiusok esküje. Tullus Hostilius király uralkodása idején történt, hogy Róma és Alba Longa között viszály tört ki. Nem kisebb dologról volt szó, mint hogy Alba Longa uralkodjék-e Róma fölött, vagy pedig Róma parancsoljon-e Alba Longának. Megindult a háború, s amint már az akkori történelmi tapasztalatok alapján sejthetjük, véresnek,



2. kép: A három Moirai, márvány relief, Alexander von der Mark műve a Berlini régi nemzeti galériában látható (Old National Gallery, Berlin)



3. kép: A Horatiusok esküje Jacques-Louis David 1784-ben készült festménye Róma az örök Város / Róma várostörténetének kronológiája / A királyság korszaka. Harc Alba Longáért - Horatiusok és Curiatiusok. Forrás: Vojtech Zamarovsky: Róma történelmet írt Madách Könyvkiadó 1969



hosszúnak és könyörtelen-nek ígérkezett. A szemben álló két seregben három-három fivér harcolt, mind egyformán derék hősök, ugyanolyan erősek és majdnem egyidősek. Ők voltak a Horatiusok és Curiatiusok. A történet némelyik feljegyzése szerint nemcsak fivérek, hanem hármasként voltak, de hogy ki tartozott a rómaiakhoz és ki az albaiakhoz, ebben már az ókoriak sem tudtak megegyezni. Livius a többség véleménye felé hajlott, s a Horatiusokat fogadta el rómaiaknak. Amint maga is beismeri, azért döntött így, mert a Horatiusok hősiességükkel követendő példát mutattak, no meg bizonyára azért is, mert végül ők jártak jobban.

Miután a régi hadvezérek nem mindig voltak annyira oktanok, hogy a győzelem érdekében kockáztassák valamennyi katonájuk életét (az ottukban rettegő nők és gyermekek életéről nem is szólva), a római király megegyezett az albaival, hogy hadseregük helyett az említett három-három fivért állítja egymással szembe. A kiválasztott ifjú hősök ezzel egyetértettek, a királyok pedig megállapodtak a küzdelem színterében és időpontjában. Az istenek és városaik polgársága előtt megkötött Ünnepi szerződésükben kimondták, hogy ez a viadal helyettesíti a háborút, s az a nemzet, amelynek fiai győznek, háborítatlanul és békességben uralkodik majd a másik nép fölött.

A meghatározott napon a három-három testvér megjelent a küzdőtéren. A két ellenséges sereg harcosai mögöttük, egymással szemben helyezkedtek el. „A katonáknak közvetlen veszedelemtől nem kellett tartaniuk – írja Livius –, mégis aggodalmaszkodtak, hiszen a hatalom volt a tét, s minden ennek a néhány embernek a helytállásától és szerencsájától függött ... Aztán adott jelre, csupasz fegyverrel a kezében, összecsapott a három-három fiatal férfi. Lelkesen és olyan elszántsággal harcoltak, mint a csatarendben rohamozó nagy hadseregek. A két hármasként csoport egyetlen tagja sem törődött az életét fenyegető veszedelemmel; épp ellenkezőleg: szemük előtt csak az lebegett, hogy most dől el, úr vagy rabszolga lesz-e a népük, hazájuk jövő sorsa forog kockán, s minden rajtuk áll vagy bukik.”

„A küzdelem tetőfokra hágott: csattogtak a fegyverek, és villantak a kardok, a testvérek itt is meg ott is minden erejüket latba vetették, ahogy ezt esküvel fogadták, a nézők szinte kővé meredtek a borzalomtól. Először az albaiak táborában hangzott föl a diadalordítás: két fiatal Horatiust majdnem ugyanabban a pillanatban dőlt át a Curiatiusok kardja. A rómaiak reményüket veszítették, s most már csak életben maradt társuk további sorsa aggasztotta őket. A harmadik Horatius sebet ugyan még nem kapott, a Curiatiusok viszont számos sebből véreztek, de a küzdelem mégis majdnem kilátástalannak látszott. Három ellen az egyetlen rómainak aligha maradt más választása, mint hogy becsülettel elbukjék. A rómaiak egyszerre csak nem hittek a tu-

lajdon szemüknek: a vereségen kívül még gyalázat is vár rájuk! Társuk a hősi halál helyett gyáván megfutamodott ... A szégyenletes élet, a rabszolgalelet drágább neki, mint a férfi kötelességének becsületos vállalása? Az albaiak ismét ujjongásban törték ki, de örömük nem tartott sokáig. Az utolsó Horatius megállt, s amikor a legközelebbi üldözője utolérte, minden erejével rátámadt. Amire a három ellenség egyesült erejével szemben nem számíthatott, most könnyen sikerült, amikor ez az erő megoszlott: a páros viadalban megölte a sebesült Curiatiust. Az elesett albai harcos még jobban kimerült fivérével szintén végzett a Horatius fegyvere. A harmadik Curiatiusért, aki súlyos sebeivel messze hátul maradt, és már alig tudta tartani fegyverét, vissza kellett fordulnia. Küzdelem és ellenállás nélkül a torkába dőlt kardját. Győztek a rómaiak! „Ezután a két csatarend fölbomlott, s a katonák eltemették elesett társaikat; de nem egyazon érzések töltötték el őket, mert amíg az egyikük nemzétére hatalom várt, a másik népnek idegen járomba kellett hajtania fejét” — fejezi be Livius a történetet, amelynek hitelességét ezzel a hozzáfűzéssel erősíti meg: „A harcosok sírját azon a helyen találjuk meg, ahol közülük ki-ki elesett: a két római sírja együtt Alba Longa közelében van, a három albai hőse pedig Róma előtt.” Ennyit tudunk tehát arról az eseményről, amikor két város sorsát egyetlen ember döntötte el. Ha nem lett volna olyan találékony és erős, akkor ma az iskolákban nem Róma, hanem Alba Longa történelmét tanítanák.

\*

A későbbiek során több képen is megörökítenek hármasként, és a hasonlóság mellett mindenhol találhatók enyhe különbségek a festményeken.



4. kép: A De Reuver hármasként portréja, Észak Hollandia Központi iskola központi múzeum, 1660

#### Felhasznált irodalom

1. Wikipedia
2. Vojtech Zamarovsky - Róma történelmet írt. Madách Könyvkiadó, 1969.