

Gyermekgyógyászat

tudományos és továbbképzési szaklap

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGÁNAK ORSZÁGOS FOLYÓIRATA



8
kreditpont

- A fibroblastok funkcionális vizsgálata – I. rész
- A bronchopulmonalis dysplasia hatása koraszülöttek fejlődésére
- A trambulín valóban veszélyesebb, mint más játékok és sporteszközök
- Intrauterin felismerhető tüdőfejlődési rendellenességek
- Peters plusz szindróma – esetbemutató
- A növekvő koponyatörés egy különleges esete
- Irreponábilis gyermekkori lágyéksérvek ellátása a laparoskopos érásban
- FIATAL GYERMEKGYÓGYÁSZOK XX. KONFERENCIÁJA, 2022

Gyermekgyógyászat

„Csupán két dolog létezik: a tudomány és a vélemény;
az első tudást, a második tudatlanságot szül.”
Arisztotelész

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 SZERKESZTŐBIZOTTSÁG TANÁCSADÓ TESTÜLETE

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

ROVATVEZETŐK

Ablonczy László	ablonczyl@gmail.com	Kovács Tamás	kovacst@med.unideb.hu
Balajthy András	andras.balajthy@med.unideb.hu	Kriván Gergely	krivang@hu.inter.net
Cseh Áron	cseh.aron@med.semmelweis-univ.hu	Laki István	gyermektudo@gmail.com
Dezsőfi Antal	dezsofi.antal@med.semmelweis-univ.hu	Mikos 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	drpasztthybea@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	katonagabor@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)

 **Simmelweis Kiadó**
www.semmelweiskiado.hu

Kiadó: Semmelweis Kiadó Kft.
Igazgató: Tánkos László dr.

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

Telefon: 210-4403

E-posta:
info@semmelweiskiado.hu
gyermekgyogyaszat@semmelweiskiado.hu

www.semmelweiskiado.hu

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

Grafika: Ángyán Gergely
www.angyangergely.hu
E-posta: angyan.gergely@kepzo.hu

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, 2014-2021
Minden jog fenntartva.
HU-ISSN 0017-5900

CÍMLAPKÉP: KITETT GYERMEKEK EURÓPÁBAN, A LELENCHÁZAK I. (Lásd 208. oldal):
Ospedale degli Innocenti, Firenze

VISSZATEKINTÉS

Megemlékezés dr. Genersich Gusztáv gyermekgyógyász professzor halálának 100+1 éves évfordulójáról
Kriszta Edina 167

KUTATÓI LABORSAROK

A fibroblastok funkcionális vizsgálata – I. rész: Bevezetés
Szász Csenge, Sepsi Zita, Bokrossy Péter, Pap Domonkos dr., Szebeni Beáta dr., Szabó J. Attila dr., Vannay Ádám dr., Veres-Székely Apor dr. 169

EREDETI KÖZLEMÉNYEK

A bronchopulmonalis dysplasia hatása koraszülöttek fejlődésére
Gráf Rózsa dr., Boross Gábor dr., Nagy Anett dr., Kalmár Magda dr. 171
The impact of Bronchopulmonary Dysplasia on the development of prematurely born infants

A trambulín valóban veszélyesebb, mint más játékok és sporteszközök
Petrovics András dr., Hajnal Bence dr., Mona Tamás dr. 181
Is trampoline more dangerous than any other childhood activities?

ÖSSZEFOGLALÓ KÖZLEMÉNYEK

Intrauterin felismerhető tüdőfejlődési rendellenességek prae-és postnatalis követése
Marsi-Molnár Barbara dr. 187
Pre and postnatal follow-up of intrauterine recognizable lung developmental disorders

ESETISMERTETÉS

Peters plus szindróma – esetbemutató
Guóth Gábor dr., Kalmár Tibor dr., Csenki Marianna dr., Bereczki Csaba dr., Szabó Hajnalka dr. 192
Peters' plus syndrome – a case report

A növekvő koponyatörés egy különleges esete osztályunkon
Fang-Tóbiás Adrienn dr., Mona Tamás dr., Wágner Attila dr., Viola Árpád dr., Medveczky Erika dr., Markia Balázs dr., Nyáry István dr. 196
A special case of growing skull fracture in our department

Irreponábilis gyermekkori lágyéksérvek ellátásának változása a laparoszkópos érában
Stercel Vivien dr., Sasi Szabó László dr. 201
Role of minimally-invasive surgery in case of incarcerated hernia in children – Report of two cases

KÉPZŐMŰVÉSZET

Gyermekek Európában, a lelenházak I.
Harmat György dr. 208

FIATAL GYERMEKGYÓGYÁSZOK XX. KONFERENCIÁJA, 2022

Absztraktnak 211

FIGYEK Névmutató – Előadók / Társszerzők 247

TALLÓZÓ

Intervenciós lehetőségek a gyermekgyógyászati műtétek előtt tapasztalható szülői szorongás csökkentésére (Józsa Tamás) 250

Megemlékezés dr. Genersich Gusztáv gyermekgyógyász professzor halálának 100+1 éves évfordulójáról

A múlt év végén érkezett hozzám egy e-mail, melyben Zalán Péterné Sólyom Ilona (rokon) hívta fel a figyelmemet egy, a Kossuth Rádióban (2021. november 28-án) a *Gondolat-jel* c. műsorban elhangzott, dr. Genersich Gusztáv kolozsvári orvosprofesszorhoz kapcsolódó, nagyszebeni táblaavatásról.

Az I. világháborúban 1916-ban, amikor a románok lerohanták Nagyszeben városát és felégették a várost, sikerült szeptember 20-án, a szász Kinderheim gyermekotthonból és a Theresianum árvaházból 140 hadiárva gyermeket kimenteni a két front közé szorult, ostromlott Nagyszebenből. A mentést báró Bornemissza Elemérné Szilvássy Carola, gróf Bethlen Istvánné Bethlen Margit, gróf Bánffy Miklós és Schill szebeni kisasszony szervezték és vitték véghez. A kimentett gyerekeket, akik között 72 csecsemő is volt, dr. Genersich Gusztáv orvosprofesszor gondjaira bízta Kolozsváron.

Most álljon itt néhány szó, a jótevőről, a rokonról, dr. Genersich Gusztávról.

A gyermekgyógyász professzor Gusztáv Löcsén született 1865. aug. 7-én []. Középiskolai tanulmányait szülővárosának katolikus főgimnáziumában tiszta kitűnő eredménnyel végezte, 1883-ban érettségizett. Szülei papi pályára szánták, de nagybátyja, aki akkor már Kolozsváron egyetemi tanár volt, az orvosi hivatásra tereli figyelmét. A kolozsvári egyetem Orvosi Karán szerzett oklevelet 1888-ban szintén kitűnő eredménnyel. Doktorrá avatása előtt három és fél hónapig a Belgyógyászati Klinikán dolgozott, mint helyettes gyakornok. Az 1888/89-es tanévben a Sebészeti Klinikán műtői tanfolyamot végzett, majd 1889-ben műtőorvos oklevelet is nyert és alorvosként dolgozott a Karolina Kórház sebészeti osztályán 1889. szept. 1-jéig. Ekkor Purjesz Zsigmond Belgyógyászati Klinikájára tanársegédnek nevezik ki, ahol 1896-ig dolgozott. A klinika járóbeteg-rendelőjében megfordult gyermekbeteg-anyag felkeltette érdeklődését a gyermekgyógyászati problémák iránt. Közben nyaranta (1890, 1891), majd 1893/94-ben állami ösztöndíjjal egy egész évet töltött külföldön, meglátogatva Európa legnevesebb gyermekkórházait és klinikáit. Hazatérte után, 1894-től kezdeményezésére a Belgyógyászati Klinika egyik helyiségében külön gyermek-ambulatóriumot hoztak létre, melynek ő lett a vezetője. 1896-ban magántanári képesítést nyert és előadásokat tartott gyermekgyógyászatból. 1904-től a kolozsvári m. kir. Állami Gyermekmenhely igazgató főorvosa. Ettől kezdve

egész Erdélyben megszervezte a gyermekvédelmet, 21 „gyermektelepet” létesített. Közben 1904/05-ös tanévtől a gyermekgyógyászat kötelező tantárggyá vált, melynek előadásai megtartásával is őt bízta meg. 1911-ben nyilvános rk. tanári címet kapott, majd 1917-ben nyilvános rendes tanárrá nevezték ki, amikor az általa alapított új, bár szerény 30 ágyas gyermekgyógyászati klinikát is átvehette. Az oktatói és klinikai munkáján kívül naponta személyesen rendelt az ambulancián is. Nyári tanfolyamokat szervezett anya- és csecsemővédőnk részére. Folytatta fáradhatatlan tevékenységét a gyermekvédelem megszervezése terén. Az 1916-os román betörés idején megszervezte a menekültek gyermekeinek ellátását. A gyermekvédelem terén végzett munkájában segítségére volt az Országos Stefánia Szövetség 1916-ban Kolozsváron létesített fiókja. A főhatalomváltás után is Kolozsváron maradt, bár tanszékétől és klinikájától meg kellett válnia. Megkezdett tevékenységét lassan újra beindította. Saját lakásán berendezett rendelőben „tanácsadásokat”, ingyenes rendeléseket tartott a rászorulóknak részére, amit önfeláldozással végzett.

A tejkonyhák és gyermekgondozók hálózatának ki szélesítésében is kivette részét. Megrendezte az „Anyák iskoláját”, foglalkozott az iskolás gyermekek tuberkulózisának megelőzésével. Korát megelőzve foglalkozott a kisgyermekek pszichológiai fejlődésével. Megrendítő és igen tanulságos a „Kisfiam halálára” című írása. Kisfia skarlátban halt meg és ez a tény vitte el a Professzort a felismerésig, melyről így írt: a küzdelem a fertőző kór ellen csak úgy lehet sikeres, ha a kór csíráit a betegség lezajlása után el is pusztítjuk, ha fertőtlenítnünk. A gyermek iránti szeretet arra ösztönözte, hogy tudását a gyermek gondozásának, betegségeinek gyógyítására fordítsa. „Miképpen óvjuk meg gyermekeinket a fertőző betegségektől” c. munkája a késmárki líceum könyvtárában fellelhető.

Az EME Orvos-Természettudományi Szakosztályának 1890. február 9-től tagja, 1892-től választmányi tagja, 1896-tól az orvosi alszak jegyzője, majd az önállósult Orvosi Szakosztály első választmányának 1906. jan. 5-től több éven át tagja volt. 1921 júliusában Kolozsváron agyvérzésben hunyt el, a megfeszített munkatempó következményeként.

Az Erdélyi Orvosi Lap 1921. évi II. évfolyam, 14-15. számát az ő emlékének szentelte. E lap szerint július 7-én helyezték örök nyugalomra.



Táblaavatás a Teresiánumban



Emléktábla

Az erdélyi magyar nyelvű orvosképzés megalapozásához és az EME Orvosi Szakosztálya tevékenységének fellendítéséhez, jelentősen hozzájárult, növelve ezzel a Genersich család iránti tiszteletet és megbecsülést.

(Forrás: Péter Mihály és Péter H. Mária monográfiája a Genersichekről 2008., Zsigmond Károly: A Genersichek és utódaik 2015.)

A hivatkozott tábla állítására az Ars Hungarica 2021 rendezvénysorozat keretében, november 13.-án, 12 órakor a Tereziánumi római katolikus templomban került sor. Az emlékjel hagyás a „Külföldi Magyar Emlékek Megőrzése” program támogatása révén valósulhatott meg. Az emléklakett,

amelyen báró Szilvássy Carola elhalt kisfiának Dudunak portréja látható, Éltés Barna szobrászművész alkotása.

A táblát Varró Sándor református lelképásztor állította meg és Bíró Nándor Alfonz katolikus plebános szentelte fel

E hírlevéllel – ha kicsit megkésve is – egyúttal szeretnénk tisztelni dr. Genersich Gusztáv halálának centenáriuma előtt.

Kriszta Edina
mérnök, G. rokon
GAA önkéntes segítő

M ű v é s z e t i k i a d v á n y a i n k

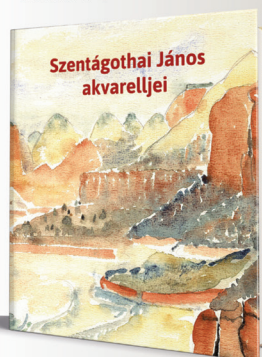
Ligeti Antal
ALBUM
3500 Ft



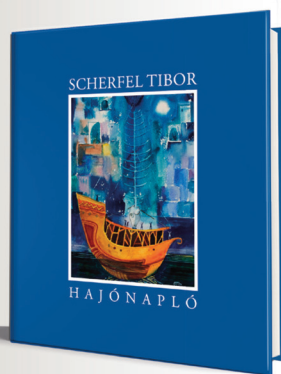
Táncos László
EMLEK/MŰVEK
6000 Ft



SZENTÁGOTHAJ JÁNOS
AKVARELLJEI
6000 Ft



Zoltán Tamás
METÁLMOFÓZIS
Régi ötvös
szerszámok
képek könyve
3800 Ft



Scherfel Tibor
HAJÓNAPLÓ
4800 Ft

A fibroblastok funkcionális vizsgálata – I. rész: Bevezetés

Szász Csenge¹, Sepsi Zita¹, Bokrossy Péter¹, Pap Domonkos dr.^{1,2},
Szebeni Beáta dr.^{1,2}, Szabó J. Attila dr.^{1,2}, Vannay Ádám dr.^{1,2},
Veres-Székely Apor dr.^{1,2}

¹ Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest (Igazgató: Szabó J. Attila dr.)

² ELKH-SE Gyermekgyógyászati és Nephrológiai Kutatócsoport, Budapest

LEVELEZÉSI CÍM:

Veres-Székely Apor dr.

1083 Budapest, Bókay János utca 53-54.

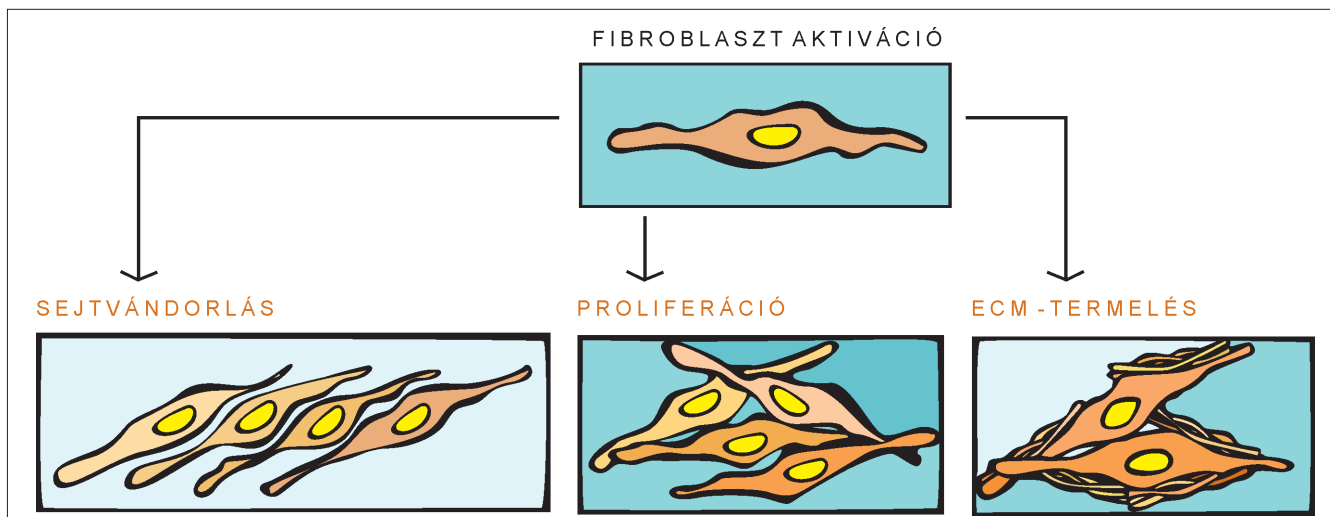
E-posta: veres-szekely.apor@med.semmelweis-univ.hu

Szöveti átrendeződés alatt azt a folyamatot értjük, amikor egy jól definiált struktúrával, illetve funkcióval rendelkező szövet valamilyen külső inger hatására reverzibilis vagy irreverzibilis változáson megy keresztül. A folyamatot kiváltó tényező lehet közvetlen (pl. mechanikai, kémiai, égési) szöveti sérülés, vagy más primer betegségből eredő gyulladás következménye. Mindettől, illetve az érintett szervtől függetlenül, a folyamat sejtes és molekuláris mechanizmusa sok tekintetben egységes képet mutat (1, 2).

A fibroblastok a szöveti átrendeződés kulcsfontosságú, legfőbb végrehajtó sejtjei, melyek eredetével kapcsolatban több elméletet ismerünk. Az aktív fibroblastok kialakulhatnak nyugvó szöveti fibroblastokból, illetve egyéb sejtípusokból, például epithel- vagy endothelsejtekből, pericyákból, illet-

ve csontvelői eredetű sejtekből. Az aktivált fibroblastok legfontosabb biomarkere az α -simaizom-aktin sejtvázkötő fehérje, ami a sejtek fokozott kontrakcióját biztosítja, ez szükséges mind a kötőszövet összehúzódásához, mind a fibroblastok vándorlásához. Fiziológiás körülmények közt a fibroblastok segítik a regenerációt, a szövet eredeti szerkezetének és funkciójának helyreállítását, túl működésük azonban (pl. krónikus gyulladás következtében) kóros szöveti átrendeződéshez, a funkcionális szövet helyén felhalmozódó kötőszövet állandósulásához, az adott szerv működésének tartós csökkenéséhez, végül elvesztéséhez vezethet (3).

Sérülés hatására az érintett szövet sejtjeiből, valamint az infiltrálódó immunsejtekből felszabaduló különböző citokinek, kemokinek, növekedési fak-



1. ábra: Az aktív fibroblastok fokozott sejt-vándorlási, illetve proliferációs képességgel, illetve extracelluláris mátrix (ECM-) termeléssel jellemezhetők. (Ábrarészlet Veres-Székely és munkatársai munkája után)



torok a fibroblastok aktivációhoz vezetnek (1. ábra). A fibroblastok fokozott migrációs készségüknek köszönhetően rövid időn belül a sérülés helyére vándorolnak, majd ott a fokozott proliferációs kapacitásuknak, illetve apoptózissal szembeni ellenálló képességüknek köszönhetően nagymértékben felhalmozódnak. Dinamikus inváziós tulajdonságainak köszönhetően, a fibroblastok képezik a kötőszövet, különösen a hegyszövet sejtjes elemeinek legnagyobb részét.

Emellett a fibroblastok felelősek a kötőszövet nemsejtjes részének, az extracelluláris mátrixnak (ECM) a felépítéséért is. E sejtek termelik az ECM struktúr- és kapcsolófehérjéit (mint amilyen a kollagén vagy a fibronektin), az alapállományát alkotó proteo- és glükózaminoglikánokat, valamint azon enzimeket (mátrix-metalloproteázok, illetve ezek szöveti inhibitorai), amelyek a szilárd kötőszöveti struktúra ki- és átalakításáért felelősek (4, 5).

A megfelelő kötőszöveti struktúra nélkülözhetetlen a szövetek regenerációjában, az ECM részét képző bazális membrán szolgálja az epithel- és endothelsejtek alapját, biztosítva orientált növekedésüket, apikobazális irányultságukat, ami nélkülözhetetlen a funkciójuk betöltéséhez. A túlzott kötőszöveti felhalmozódás azonban kiszorítja a funkcionális szövetet, meggátolja annak visszaépülését, emellett immunsejtek és proinflammatorikus citokinek felhalmozódásához optimális környezetet biztosítva további gyulladásos góc kialakulásához járulhat hozzá.

Fiziológiás körülmények közt a regeneráció lezárultával a fibroblastok deszenzitizálódnak a növekedési faktorok iránt, a kontraktiló sejtváz elernyed, a fibroblastok visszatérnek nyugvó állapotba, egy részük apoptózissal elpusztul. A sérülés kitöltésére termelt ECM a regeneráció során nagyrészt lebontódik, felszívódik, mindössze kis hegyszövetet hagyva hátra. Elegendő azonban egy kismértékű zavar a fent ismertetett, összetett folyamatokban, és a kötőszövet felépítése-lebontása közötti kényes egyensúly megbomlása kóros szöveti átépüléshez, hegeseedéshez vezethet. Bár a hegeseedés gyakori, súlyos szövődmény, szinte bármely szervünket érintheti, emellett a fejlett országokban a halálozások 45%-ának hátterében kimutatható, jelenleg mindössze két antifibrotikus hatóanyag áll rendelkezésünkre. A pirfenidon és a nintedanib, melyeket az idiopathiás tüdőfibrosis kezelésére fejlesztettek és engedélyeztek, a fibroblastok aktivitását gátolva fejtik ki jótékony hatásukat.

Mindezek alapján belátható, hogy a fibroblastok vizsgálatának központi szerepe van a hegeseedés patomechanizmusának, illetve terápiás lehetőségeinek kutatásában. Bár a fibroblastokhoz köthető fehérje- és génexpressziós változások különböző molekuláris biológiai módszerekkel mélyrehatóan

vizsgálhatók, mind az alapkutatásban, mind pre-klinikai vizsgálatokban nagy szükség van a biológiai leginkább releváns információt szolgáltató, funkcionális vizsgálati módszerekre a sejtek működésének követésében. A cikksorozatunk következő részeiben bemutatjuk azokat a rendelkezésünkre álló sejtes kísérleti rendszereket, melyek segítségével az aktív fibroblastok legjellegzetesebb tulajdonságai, így a sejtvándorlás, a sejtproliferáció és az ECM-termelés vizsgálható (6).

Köszönetnyilvánítás

A közlemény a TKP2021-EGA-24, STAI-KFI-2021 és OTKA K125470 pályázatok támogatásával valósult meg.

Irodalom

1. Yussof SJM, Omar E, Pai DR, Sood SJ, JoPS. Cellular events and biomarkers of wound healing. 2012;45(02):220-8.
2. Henderson NC, Rieder F, Wynn TAJN. Fibrosis: from mechanisms to medicines. 2020; 587(7835):555-66.
3. LeBleu VS, Neilson EG, Tjff. Origin and functional heterogeneity of fibroblasts. 2020; 34(3):3519-36.
4. Johnson A, DiPietro LA, Tjff. Apoptosis and angiogenesis: an evolving mechanism for fibrosis. 2013; 27(10):3893-901.
5. Kendall RT, Feghali-Bostwick CA, Fip. Fibroblasts in fibrosis: novel roles and mediators. 2014; 5:123.
6. Veres-Székely A, Pap D, Szebeni B, Órfi L, Szász C, Pajtók C, et al. Transient Agarose Spot (TAS) Assay: A New Method to Investigate Cell Migration. International Journal of Molecular Sciences. 2022; 23(4):2119.

Útravaló tudnivaló

- Az α -simaizomaktin-pozitív fibroblastok a kötőszövet központi sejtjes elemei, melyek szöveti sérüléskor migrációs, proliferációs és extracelluláris mátrix termelő képességük révén biztosítják a szöveti regenerációt.
- A regenerációt megzavaró tényezők (pl. a krónikus gyulladás) kóros szöveti átrendeződéshez, hosszú távon az érintett szerv funkciójának csökkenéséhez vezethetnek.
- A fibroblastok működésének megértéséhez, a hegeseedés terápiás lehetőségeinek kutatásához a különböző funkcionális *in vitro* vizsgálati módszerek nélkülözhetetlenek.

Tesztkérdések

1. Az alábbiak közül melyik folyamat nem része a szöveti regenerációnak?

- a) Az infiltráló immunsejtek által termelt faktorok fontos szerepet játszanak a regeneráció megkezdésében.
- b) Az aktivált fibroblastok a sérülés helyére vándorolva nagymértékben felhalmozódnak.
- c) Az epithelsejtek által termelt bazális membrán biztosítja a szöveti struktúrát a fibroblastok apikobazális irányultságának kialakulásához.
- d) A sérülés helyét kitöltő extracelluláris mátrix nagyrészt felszívódik, csak kis hegyszövet marad hátra.

A bronchopulmonalis dysplasia hatása koraszülöttek fejlődésére

Gráf Rózsa dr.^{1,2,3}, Boross Gábor dr.³, Nagy Anett dr.^{4,6}, Kalmár Magda dr.⁵

¹ Szegedi Tudományegyetem Neveléstudományi Doktori Iskola (Igazgató: Csapó Benő dr.)

² Miskolci Egyetem Bölcsészstudományi Kar Tanárképző Intézet, Miskolc (Igazgató: Kecskés Judit dr.)

³ Péterfy Kórház-Rendelőintézet és Manninger Jenő Országos Traumatológiai Intézet, Neonatológiai és Csecsemő Osztály, NIC II., Budapest (Igazgató: Sárdi Antal dr.)

⁴ Eötvös Loránd Tudományegyetem Bárczi Gusztáv Gyógypedagógiai Kar, Atipikus Viselkedés és Kogníció Gyógypedagógiai Intézet, Budapest (Igazgató: Szekeres Ágota dr.)

⁵ Eötvös Loránd Tudományegyetem, Pedagógiai és Pszichológiai Kar, Fejlődés- és Klinikai Gyermekpszichológia Tanszék, Budapest (Igazgató: Balázs Judit dr.)

⁶ Semmelweis Egyetem Neonatológiai Tanszéki Csoport, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika (Igazgató: Szabó Miklós dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Gráf Rózsa dr.

E-posta: rozsa.graf@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS Bevezetés. A koraszülöttség mint a fejlődés súlyos rizikótényezője régóta az orvosi és a pszichológiai kutatások előterében áll, de még mindig sok a feltáratlan összefüggés ezen a területen. Ezek közé tartozik a bronchopulmonalis dysplasia (BPD) szerepe, ami a koraszülöttség egyik leggyakoribb komplikációja, jelentősen hozzájárul a koraszülöttek mortalitásához és morbiditásához, továbbá rontja mind a mozgás, mind a kognitív funkciók fejlődési perspektíváit. Az elmúlt évtizedekben a neonatológia fejlődésével, az újabban elérhető gyógyszerekkel és módszerekkel jelentősen növekedett az egyre éretlenebb koraszülöttek túlélése, és ezzel együtt nőtt a BPD előfordulása.

Cél. Kutatásunkban a BPD hatását vizsgáltuk extrém éretlen koraszülöttek csecsemő- és kora gyermekkori pszichomotoros fejlődésére a Brunet–Lèsine-skála segítségével.

Eredmények. A vizsgált mintánkat képező alacsony születési testtömegű koraszülött gyerekek fejlődési mutatói az átlag adatok tükrében elérik a normál szintet, a fejlődési skála normáihoz viszonyítva az alacsonyabb övezetbe tartoznak. Azok a gyerekek, akiknél a koraszülöttséget BPD komplikálta, minden területen (nagymozgás, finom motoros koordináció, beszéd, szociabilitás) alacsonyabb szintet értek el, mint a nem BPD-s koraszülöttek. A BPD-s gyerekek hátránya a mintánk által lefedett életkori sávon belül (7–15 hónap) az életkorral fokozódik.

Következtetés: a BPD jelentősen megnöveli a fejlődés zavarának kockázatát, ugyanakkor a BPD-s gyerekek korántsem képeznek homogén mintát. Az átlagok mögött igen nagy szórások húzódnak meg. További kutatások feladata annak tisztázása, hogy milyen további rizikó-, illetve protektív faktorok döntik el a BPD által érintett koraszülöttek fejlődési kimenetét.

KULCSSZAVAK koraszülöttség, bronchopulmonalis dysplasia, fejlődési kimenet, rizikó

Rövidítések

BPD	(bronchopulmonary dysplasia) bronchopulmonalis dysplasia
BQ	beszéd alskála hányados
CP	cerebral palsy) cerebális paresis
ELBW	(extremely low birth weight) extrém kis születési súly
FQ	fejlődési hányados
IVH	(intraventricular hemorrhage) agykamrai vérzés
KQ	koordináció alskála hányados
LBW	(low birth weight) alacsony születési súly;
PQ	nagymozgás (poszturális) alskála hányados;
PVL	periventricular leucomalacia) periventricularis leukomalacia;
ROP	retinopathy of prematurity) koraszülöttek retinopathiája;
SzQ	szociabilitás alskála hányados;
VLBW	(very low birth weight) igen alacsony születési súly;
SGA	Small for Gestational Age (intrauterin fejlődésretardáció)

Bevezetés

A 37. hétnél rövidebb gesztációs idő után bekövetkezett születéssel definiált koraszülés a leggyakoribb perinatális rizikó, így érthető, hogy világszerte nagy érdeklődés övezi a koraszülött gyerekek hosszú távú fejlődési kimenetének alakulását. A koraszülött populáció igen heterogén, ezért mind a kutatás, mind a gyakorlat számára szükséges a kategóriák felállítása. A gyakorlatban a leggyakrabban használatos kategorizálás a születési súlyt veszi alapul, amely szerint az 1000 gramm alattiak az extrém- vagy igen-igen kis súlyú (extremely low birth weight, ELBW), az 1000–1499 gramm közöttiek az igen kis súlyú (very low birth



weight, VLBW), az 1500–2499 gramm közöttiek pedig a kis súlyú (low birth weight, LBW) újszülöttek (1). Újabban egyre inkább elterjedt a gesztációs kor alapján, az éretlenség mértéke szerinti csoportosítás: mérsékelt és késői koraszülöttek (gesztációs kor: 32–37. hét), nagyon korai születésűek (28–32. hét), és az extrém korai születésűek, a 28. hét előtt születettek (2).

A korai időszakban gyakran mutatkozik fejlődési késés a nagymozgások és a finommotorika terén (3). A fokozott veszély a kognitív fejlődés, a tanulás és a viselkedés terén megjelenő problémákra, számos kutatási eredménnyel alátámasztott (4, 5). Az IQ koraszülötteknél a kisebb születési testtömeg arányában csökken (3). *Rose és munkatársai* már 3–4 hónapos korban tapasztalták a figyelem és a feldolgozási sebesség gyengébb színvonalát. Ezeknek az elemi kognitív képességeknek a feladata az információ felvétele, kezelése, feldolgozása, tárolása. Feltételezésük szerint a korai feldolgozási deficit vezethet a később kialakuló kognitív kompetenciák gyengeségéhez, valamint az alacsonyabb IQ-hoz (4). A beszéd és nyelvi fejlődés is sok esetben megkésik, gyakrabban alakul ki nyelvrejlődési zavar (5). Az enyhe fejlődési deficit, kognitív, motoros és viselkedési problémák a 32. gesztációs hét előtt született kis súlyú koraszülöttek többségét érintik (6-9). Ezek a deficit, befolyásolják az iskolai teljesítményt és sikerességet. Ugyanakkor a szakirodalom nem egységes a koraszülöttség fejlődési következményeiről. Több kutatásban nem találtak fejlődési elmaradást koraszülött gyerekeknél (10). Az ellentmondásokért felelősek lehetnek a vizsgált koraszülött minták közti különbségek, ezen felül a jobb fejlődési kilátások valószínűleg az egyre magasabb szintű intenzív ellátásnak is köszönhetőek.

A koraszülöttség gyakran jár egyéb komplikációkkal, például agyvérzéssel: intraventricularis haemorrhagia (IVH), periventricularis leucomalaciával (PVL), tüdőkárosodással (bronchopulmonalis dysplasia: BPD), látássérüléssel (retinopathia prematurorum: ROP) és különböző súlyosságú látási problémákkal. Nagyobb valószínűséggel jelentkezik koraszülötteknél a tipikustól eltérő idegrendszeri fejlődés is (10). Előfordulhat fehér és szürkeállomány sérülés, vékonyabb entorhinalis kéreg (11).

A koraszülöttség komplikációi közül az egyik gyakoribb a bronchopulmonalis dysplasia (BPD), újként elnevezéssel a koraszülöttek krónikus tüdőbetegsége (CLD) (12). A betegség jelentősen hozzájárul a koraszülöttek mortalitásához és morbiditásához. Az elmúlt évtizedekben a neonatológia fejlődésével, az újabban elérhető gyógyszerekkel és módszerekkel jelentősen növekedett az egyre éretlenebb koraszülöttek túlélése (13, 14), és ezzel együtt nőtt a BPD előfordulása (15). Az 1000

grammnál kisebb súllyal született populációban prevalenciája meghaladja a 30 százalékot (16). A bronchopulmonalis dysplasia definíciója a kórkép első leírása óta (17) az új gyógyszereknek köszönhetően több változáson ment keresztül, a betegség is átalakult. Manapság a BPD jellemzően az igen kis súllyal születettek körében gyakori. Nem jár együtt más tüdőbetegséggel. Ezen BPD-s betegek tüdejében kevesebb a gyulladásos elváltozás és a fibrosis, kevésbé agresszív oxigénkezelést igényelnek. A tüdőszövet elváltozásai is enyhébbek, mint a „klasszikus” BPD-ben (18). Jelenleg egy többszörös konszenzuson alapuló definíció van érvényben. A koraszülötteket két csoportra osztják gesztációs kor szerint, és ezekben más-más kritériumok alapján döntenek el azt, hogy fennáll-e BPD (19). A 32. gesztációs hét előtt született gyermekek esetén BPD-ről akkor beszélünk, ha a 36. posztmenstruációs héten, vagy otthonába bocsátásakor (attól függően, hogy melyik következik be előbb) még mindig oxigéntámogatásra szorul. A 32. vagy későbbi gesztációs hétre születettek esetén pedig akkor, ha a gyermek az 56. életnapon, vagy otthonába bocsátásakor (attól függően, hogy melyik következik be előbb) még mindig oxigént igényel. Mindkét csoportban a betegség megállapításának feltétele a legalább 28 napig tartó, 21%-nál magasabb oxigénkoncentrációval történő kezelés. BPD feltétele a parenchymás tüdőkárosodás, illetve az emiatt fokozott légzéztámogatás iránti igény. Akut légzési elégtelenség miatt vagy más okból (pl. pneumonia, apnoe) kialakuló légzéztámogatás szükségessége a definícióban szereplő időpontban nem jelent BPD-t. Az oxigénfüggés mértéke alapján a betegséget 3 súlyossági csoportra osztják. Eszerint a definícióban, szereplő időpontban: enyhe BPD esetén a beteg már jól lélegzik, csak szoba-levegőre van szüksége; közepes BPD esetén a levegő szükséges oxigéntartalma 22–29% kell legyen; súlyos BPD esetén a beteg 30%-nál magasabb oxigénkoncentrációt igényel, vagy a megfelelő oxigenizáció biztosításához mechanikus lélegeztetés vagy folyamatos pozitív légúti nyomás (CPAP) szükséges (19). A BPD multifaktoriális etiológiájú betegség. Kialakulásában egyaránt szerepet játszanak prenatális és posztnatális tényezők (beleértve gépi lélegeztetést, oxigéntoxicitást és fertőzéseket), melyek megszakítják a tüdő fejlődését, és károsítják a sérülékeny koraszülött tüdőt. A betegek a legyengült szervezet és a károsodott tüdő miatt fokozottabban érzékenyek a fertőzésekre, hajlamosak a tüdőgyulladásra. A légzészavart a fertőzések és a szervezetet érő egyéb stressz-hatások jelentősen súlyosbíthatják. Ilyenkor még a látszólag panaszmentes gyermekek is rövid időn belül légzéztámogatásra, gyakran gépi lélegeztetésre szorulhatnak. Ezáltal egy önrontó kör alakulhat ki. Az állandó gyulladás tovább rontja a



tüdőállományt, a beteg ezért egyre rosszabb állapotba kerül, miközben egyre fogékonyabb a fertőzésekre. A betegek halálát is legtöbbször egy pneumoniás epizód okozza. A betegség előrehaladtával a tüdőkárosodás kihat a szívre is, pulmonalis hypertonia alakul ki, ami végül akár jobb-szívfél-elégtelenségig fokozódhat (20).

Ezeknek a gyerekeknek a későbbiekben is több egészségügyi problémával kell számolniuk: az első két életév során ismételt kórházi kezelés válhat szükségessé, gyermekkorban jellemzőek az obstruktív légúti megbetegedések, serdülőkorban és fiatal felnőttkorban gyakoriak a légzésfunkciós zavarok (21, 22), valamint fiatalabb életkorban a táplálási nehezítettség (23). A növekedés és fejlődés elmaradásához hozzájárul a fokozott légzési munka miatt megnövekedett energiaigény is. Mivel minden energiáját a légzésre fordítja a gyermek, másra nem marad ereje (24).

A légzési problémák következményeit súlyosbíthatja az intenzív ellátás során elszenvedett stressz. Mindezek akkor történnek, amikor a kéri és kisagyi fehérállomány a legintenzívebb fejlődési stádiumában van. BPD-s koraszülötteknél MR-vizsgálatok mindkét oldali frontális és parietalis lebeny átmérőjét és a hippocampus állományát kisebbnek mutatták (25). Eltérően alakulhat az idegsejtszerkezet (kisebb axonátmérő) és kevésbé szerteágazó a kapcsolatrendszer, főként a corpus callosum, a kisagy és a basalis ganglion területén (26). A kisagy jelentős szerepet játszik a vizuomotoros és téri-vizuális feldolgozási folyamatokban, amelyeknek strukturális alapja a kisagy- és a nagyagykéreg közötti kapcsolatrendszer, különösen a posterior parietalis lebennyel és a thalamusszal való kapcsolat. A képalkotó eljárással feltárt szerkezeti eltérések és a nem megfelelően kialakult kapcsolatrendszer részben magyarázhatja a gyakran tapasztalt fejlődési késést (27).

A BPD több közlemény szerint jelentősen rontja koraszülötteknél mind a mozgás, mind a kognitív funkciók fejlődési perspektíváit. A BPD-s gyermekeknél gyakoribb a halláskárosodás, valamint az expresszív és receptív beszédfejlődési zavar. A kognitív funkciók és a nyelvi fejlődés zavara a súlyos légzési tünetek megszűnése után, az egész gyermekkor során fennmaradhat (28). A *Twilhaar és munkatársai* által készített metaanalízisben a BPD-t a kognitív fejlődési kimenet és az IQ döntő fontosságú tényezőjeként határozták meg (29).

A BPD-s gyermekek fejlődésére vonatkozó kutatási adatok azonban nem teljesen egységesek.

Trittmann és munkatársai 18 hónapos korban egyetlen területen sem találtak szignifikáns különbséget a BPD-sek és nem BPD-sek között, viszont ebben a vizsgálatban több BPD-s gyermeknek nagyon alacsonyok voltak a fejlődési mutatói

(21). A BPD fejlődésre gyakorolt hatásának megbízható vizsgálatát nagyon megnehezíti, hogy a BPD többnyire együtt jár egy sor egyéb rizikótényezővel. Ezek egy része ismert (éretlenség, igen kis vagy extrém kis születési súly, az idegrendszer fejlődését veszélyeztető perinatális komplikációk), a hatásukat azonban nem könnyű kiszűrni, és ezen túl érvényesülhetnek olyan befolyásoló tényezők is, amelyek rejtve maradnak.

Célkitűzés

Célunk volt a BPD fejlődésre gyakorolt hatásának vizsgálata extrém, éretlen koraszülöttek csecsemő- és kora kisgyermekkori pszichomotoros fejlődésének elemzésével.

Módszer

Vizsgált személyek

Vizsgált mintánkat az 1999–2016 között a Péterfy Kórház-Rendelőintézet és Manninger Jenő Országos Traumatológiai Intézet PIC II. Koraszülött Osztályán, valamint az Észak-Közép Budai Centrum Új Szent János Kórház PIC-én kezelt, a 23–26. gestációs hétre született, 1250 g alatti születési súlyú gyermekek képezték. A gyermekek behívása a két kórház utánvizsgálati protokollja szerint, a szülők levélben történő behívása, illetve telefonon való értesítése alapján történt. A részvétel önkéntes, az utánvizsgálatokon a behívott gyermekeknek megközelítőleg a fele jelent meg. Mintánk 69 gyermeket, 35 fiút és 34 lányt tartalmazott, életkoruk a vizsgálat időpontjában 7–15 hónap között volt.

A vizsgált gyerekek közül a BPD 39 főt érintett. A BPD-s és a nem-BPD-s csoportokat a vizsgálati életkor és a gestációs kor alapján illesztettük. A két csoport születési súlya közt nem volt jelentős különbség. Az egyéb újszülöttkori komplikációk közül a ROP, az IVH és a PVL gyakrabban fordult elő a BPD-vel társulva, az intrauterin fejlődésretardáció (SGA) tekintetében a csoportok nem különböztek. Ezeknél a komplikációknál a diagnózis tartalmazza a súlyosság mértékét, de mivel a magasabb fokozatok igen ritkán fordultak elő, az elemzésben a fenti rizikófaktorokat dichotóm változóként kezeltük. A minta jellemzőit valamint a BPD-s és a nem-BPD-s csoportok összehasonlítását az 1. táblázat tartalmazza. Azoknál a változóknál, amelyeknél az adatok eloszlása megfelelt a normalitás követelményének, az összehasonlítás a Student-féle t-próbával, ennek hiányában Mann-Whitney-próbával történt.



1. táblázat: A vizsgált minta jellemzői: nem, életkor, gesztációs kor, születési súly, SGA-(small for gestational age), ROP (retinopathia), idegrendszeri szövődmények szerint. A BPD-s, nem BPD-s csoportok csak az idegrendszeri szövődmények előfordulási gyakorisága tekintetében különböztek: a BPD mellett gyakrabban előfordulnak az idegrendszeri szövődmények

Mutató		Teljes minta n = 69	BPD n = 39	Nem-BPD n = 30
Nemi megoszlás	Fiú	35	21	14
	Lány	34	18	16
Életkor a vizsgálatkor (nap)	Átlag	319	317	322
	SD	59,25	63,06	54,85
	Övezet	209–456	210–456	209–439
		$t(67) = 0,33$ $p = 0,75$		
Gesztációs kor (hét)	Átlag	25	25	25
	SD	0,9	0,88	0,95
	Övezet	23–26	23–26	23–26
		$U = 569500$ $Z = -0,2$ $p = 0,84$		
Születési súly (gramm)	Átlag	782	757	813
	SD	143,74	133,87	152,16
	Övezet	510–1240	510–1080	540–1240
		$t(67) = 1,61$ $p = 0,11$		
SGA	Fő (%)	42 (61)	27 (69)	15 (50)
		$\chi^2 (1) = 2,63$ $p = 0,11$		
ROP	Fő (%)	34 (49)	25 (64,1)	9 (30)
		$\chi^2 (1) = 7,89$ $p = 0,005$		
Idegrendszeri szövődmény (IVH és/vagy PVL)	Fő (%)	16 (23)	13 (33,3)	3 (10)
		$\chi^2 (1) = 5,18$ $p = 0,02$		

Eljárás

A vizsgálatokat a Brunet–Lèsine-skálával végeztük (30), amely négy területen méri a fejlődést: nagymozgások, finommotoros koordináció, beszéd és szociabilitás (30). A teszt eszközzüksége minimális: fakockák, csengő, tükör, pasztillák, formátábla, mesekönyv, ceruza. A vizsgálatok a szülők jelenlétében történtek. A részletes instrukciók segítségével standard vizsgálati helyzet teremthető. Koraszülöttek esetében 24 hónapos korig a korrigált életkort vesszük figyelembe (a naptári életkort korrigáljuk a koraszülöttség mértékével). A teljesítmény és a korrigált életkor alapján fejlődési hányadost (FQ)-t számolhatunk. A fejlődési hányadost kórosnak tekintjük, ha értéke 70 alatt van.

Mutatók

Brunet–Lèsine fejlődési kvóciens (FQ), valamint az alsókálák eredményei: nagymozgás (PQ), koordiná-

ció (KQ), beszéd (BQ) és a szociabilitás (SzQ). Az értékelésénél a korrigált korrall számoltunk. Perinatális jellemzők: gesztációs kor, születési súly, komplikációk: BPD, SGA, ROP, idegrendszeri szövődmény (az IVH és a PVL az alacsony gyakoriság miatt csak összevonva volt alkalmas az elemzésre).

Eredmények

A BPD és a fejlődési mutatók összefüggését t-próbával, illetve Mann–Whitney-próbával vizsgáltuk annak függvényében, hogy az adatok eloszlása megfelelt-e a normalitás követelményének. A BPD-s alcsoport minden vizsgált területen gyengébb eredményt ért el. A BQ-nál a különbség tendencia szintű, az FQ és a többi részkvóciens esetében szignifikáns (2. táblázat).

Mivel a mintában az életkori sáv meglehetősen nagy, az életkor szerepének megállapítása céljából az elemzést két korcsoportra bontva is elvégeztük. A fejlődés ütemének változását figyelembe véve az



2. táblázat: A fejlődési mutatók a BPD (bronchopulmonalis dysplasia) függvényében. Mutatók: FQ (fejlődési hányados), PQ (nagymozgás fejlettsége), KQ (finom motoros koordináció fejlettsége), BQ (beszédfejlettsége), SzQ (szociabilitás szintje). Az összehasonlítás a beszédmutató (BQ) kivételével minden mutató tekintetében a BPD-s csoport hátrányát mutatta.

BPD mutató		Átlag	SD	Sáv	Statisztikai összehasonlítás
FQ	nincs	99	10,09	77–118	U = 392,50 Z = -2,33 p=0,02
	van	91	15,86	36–118	
PQ	nincs	102	14,38	70–128	t(67)=2,99 p=0,004
	van	87	21,84	27–144	
KQ	nincs	101	9,72	77–120	t(67)=2,97 p=0,005
	van	90	18,11	37–115	
BQ	nincs	94	12,62	64–128	t(67)=1,78 p=0,08
	van	85	20,31	44–130	
SZQ	nincs	99	10,00	79–125	t(67)=2,37 p=0,02
	van	89	18,14	44–118	

3. táblázat: A korcsoportok jellemzői: nem, életkor, gesztációs kor, születési súly, SGA (Small for Gestational Age), ROP (retinopathia) és az idegrendszeri szövődmények szerint. A korcsoportokon belül a BPD függvényében egyetlen különbség van: az 1. korcsoportban a BPD-sek közt gyakrabban fordult elő a ROP.

Életkori csoport mutató		1. korcsoport: 7–10 hó		2. korcsoport: 11–15 hó	
		BPD	Nem-BPD	BPD	Nem-BPD
		n = 23	n = 17	n = 16	n = 13
Nemi megoszlás	Fiú	12	5	9	9
	Lány	11	12	7	4
Életkor a vizsgálatkor	Átlag (nap)	276	285	377	371
	SD	36,41	33,44	41,27	34,94
	Övezet	210–327	209–326	331–456	332–439
		t(38) = -0,79 p = 0,44		U = 97 Z = -0,31 p = 0,76	
Gesztációs kor	Átlag (hét)	25	25	25	25
	SD	0,95	0,75	0,77	1,19
	övezet	23–26	24–26	24–26	23–26
		U=184,5 Z=-0,32 p = 0,77		U = 102,50 Z = -0,07 p = 0,94	
Születési súly	Átlag (g)	830	772	736	791
	SD	107,93	142,76	121,18	198,68
	Övezet	540–1080	620–990	510–980	540–1240
		t(38) = 1,4 p = 0,17		t(27) = 0,92 p = 0,37	
SGA	Fő (%)	14 (60,9)	7 (41,2)	13 (81,3)	8 (61,5)
		$\chi^2(1) = 1,52$ p=0,22		$\chi^2(1) = 1,39$ p = 0,24	
ROP	Fő (%)	16 (70)	5 (29)	9 (56%)	4 (31)
		$\chi^2(1) = 6,32$ p = 0,01		$\chi^2(1) = 1,88$ p = 0,17	
Idegrendszeri szövődmény (IVH és/vagy PVL)	Fő (%)	8 (35)	3 (18)	5 (31)	-
		$\chi^2(1) = 1,44$ p = 0,23			



1. korcsoportba soroltuk a 7–10 hónapos gyerekeket (átlag: 279 nap, övezet: 209–327 nap; $n=40$), a 2. korcsoportba a 11–15 hónaposokat (átlag: 374 nap, övezet: 331–456 nap; $n=29$). A BPD-s és a nem-BPD-s alcsoportok között a vizsgálati életkor, a gesztációs idő, a születési súly és az intrauterin fejlődésretardáció gyakorisága tekintetében nem volt szignifikáns különbség egyik korcsoportban sem. A ROP az 1. korcsoportban gyakrabban érintette a BPD-s gyerekeket, a 2. korcsoportban idegrendszeri szövődmény csak a BPD-sek között fordult elő (3. táblázat).

Az 1. korcsoportban a BPD-s és a nem-BPD-s alcsoport között az eltérés egyetlen fejlődési mutatóban sem érte el a szignifikanciaszintet, a 2. korcsoportban viszont a BPD-s alcsoport a BQ kivételével minden mutatóban szignifikánsan alulmaradt a nem-BPD-s gyerekekhez viszonyítva (4. táblázat). Az életkornak a nem-BPD-s csoport esetében nincs jelentős hatása a fejlődés ütemére, ezzel szemben a BPD-s gyermekek közül az idősebbeknél minden fejlődési mutató átlagértéke alacsonyabb, mint a fiatalabbaknál. A PQ esetében az eltérés szignifikáns ($t(37)=2,23$, $p=0,03$) az FQ-nál tendencia szintű ($t(37)=1,931$, $p=0,097$).

A 2. korcsoportban a BPD-s gyermekek esetében igen nagy a kvóciensek szórása: a különböző mutatók esetében 1 1/2–2 1/2-szer nagyobb mind a hasonló életkorú nem-BPD-sekhez, mind a fiatalabb BPD-s csoporthoz viszonyítva (4. táblázat).

Egyik fejlődési mutató sem függ össze szignifikánsan sem a gesztációs idővel, sem a születési súllyal (a $-0,19$ és $0,14$ közti korrelációs együtthatók statisztikailag jelentéktelenek). A nem, az intrauterin fejlődésretardáció, a ROP és az idegrendszeri szövődmények esetleges hatását t-próbával, illetve Mann–Whitney-próbával ellenőriztük az adatok

szórásától függően; ezekkel a változókkal sem bizonyult szignifikánsnak egyetlen statisztikai összehasonlítás eredménye sem.

Diszkusszió

A vizsgált mintánkat képező extrém éretlen koraszülött csecsemők és kisgyermekek korrigált életkorral számolt fejlődési mutatói az átlag adatok tükrében elérik a normál szintet. Azok a gyerekek, akiknél a koraszülöttséget BPD komplikálta, minden területen (nagymozgás, finom motoros koordináció, beszéd, szociabilitás) jelentősen alacsonyabb szintet értek el, mint a nem BPD-s koraszülöttek, átlagértékeik a fejlődési skála normáihoz viszonyítva az alacsony övezetbe tartoznak. Az életkor, gesztációs idő és a születési súly szempontjából illesztett, nem-BPD-s koraszülötteket tartalmazó csoport a normatív átlag közelében teljesített. A vizsgált minta által lefedett életkori sáv (7–15 hónap) indokolta az életkor szerepének ellenőrzését, mivel ebben az időszakban igen jelentős fejlődési változásokkal kell számolni. A korcsoportok (7–10 és 11–15 hónaposok) szerinti elemzés drasztikus különbséget mutat. A BPD-s gyermekek hátránya az életkorral fokozódik, ami ellentétes a koraszülöttek fejlődésmentével kapcsolatban a szakirodalomban gyakran említett felzárkózási tendenciával. Míg a kicsiknél a BPD-s és a nem-BPD-s csoport közt mindössze egy tendencia szintű különbséget találtunk (a koordináció terén), az idősebbeknél a BPD-s gyermekek hátránya szignifikáns volt az összesített fejlődési mutatóban (az FQ átlaga 85, épp hogy eléri a tipikus fejlődés alsó határának tekinthető értéket), a részkvóciensekben pedig egyetlen kivétellel szignifikáns vagy tendencia

4. táblázat: A fejlődési mutatók a két korcsoportban. FQ (fejlődési hányados), PQ (nagymozgás fejlettsége), KQ (finom motorika fejlettsége), BQ (beszéd fejlettsége), SzQ (szociabilitás szintje). Az 1. korcsoportban egyetlen mutatóban sem volt szignifikáns különbség a BPD-s és a nem BPD-s alcsoport között. A 2. korcsoportban a BPD-s alcsoport a beszédmutató (BQ) kivételével minden más területen hátrányban volt.

BPD Mutató	1. korcsoport: 7–10 hó				2. korcsoport: 11–15 hó				
	Átlag	SD	Övezet	Statisztika	Átlag	SD	Övezet	Statisztika	
FQ	nincs	99	10,31	77–118	$t(38)=1,39$	100	10,22	83–115	$t(27)=2,39$
	van	95	10,65	74–111	$p=0,17$	85	20,29	36–118	$p=0,02$
PQ	nincs	99	12,14	82–128	$t(38)=1,27$	105	16,92	70–126	$t(27)=2,88$
	van	94	12,58	77–119	$p=0,21$	80	26,47	27–144	$p=0,01$
KQ	nincs	100	9,84	77–116	$t(38)=1,7$	101	9,93	88–120	$t(27)=2,38$
	van	94	12,01	71–115	$p=0,1$	86	20,16	37–115	$p=0,03$
BQ	nincs	96	12,84	75–128	$t(38)=1,28$	92	12,50	64–112	$t(27)=1,82$
	van	91	10,87	71–110	$p=0,2$	83	21,20	44–130	$p=0,2$
SZQ	nincs	98	11,18	79–125	$U=160,5$	101	8,37	87–115	$t(27)=1,93$
	van	93	10,96	72–108	$Z=-0,96$	89	20,03	44–118	$p=0,06$
					$p=0,34$				



szintű. A nem-BPD-s gyermekek esetében az életkor nem látszik befolyásoló tényezőnek, a két korcsoport fejlődési mutatói alig különböznek. A BPD-sek között ezzel szemben a 11–15 hónaposok fejlődési kvóciens átlaga 10 ponttal alacsonyabb, mint a 7–10 hónaposoké, a részkvócienseknél a különbség 4–14 pont, mindig az idősebbek hátrányára. Annak hátterében, hogy a látványos eltérés a fejlődési kvóciens esetében statisztikailag csak tendencia szintű, és csupán a koordináció esetében szignifikáns, a BPD-s gyermekek 2. korcsoportjában az egyéni kvóciensek feltűnően nagy szórása áll. Míg az 1. korcsoportban a jelentős fejlődési lemaradásra utaló 70 alatti érték egyáltalán nem fordult elő, az idősebb BPD-sek közt az FQ két gyermeknél, a KQ, PQ és az SZQ 3, a BQ négy esetben nem érte el a 70-et (a nem-BPD-s csoportban mindössze egy ilyen adat található).

Az eredményeinkben mutatkozó életkori hatásnak módszertani magyarázata is lehet. Mivel a Brunet–Lézine skálában a próbák az életkorral változnak (mindig a fejlődés szempontjából legfontosabb funkciókat igyekeznek megragadni), elképzelhető, hogy az idősebb korban vizsgált funkciók érzékenyebbek az újszülöttkori komplikációknak az idegrendszer fejlődését érintő hatására. 7–10 hónapos korban például a felülés, kúszás, mászás, kapaszkodva felállás szerepel a próbák között, a két-ujjas csippentő fogás megjelenése, két tárgy összeütögetése, elrejtett tárgy megtalálása, a csengő megszólaltatása, egy kocka behelyezése a bögrébe, a kerek forma kivétele a formátáblából, ciklikus szótagok képzése, szavak egyes elemeinek utánmondása. A későbbiekben egyre összetettebb és komolyabb egyensúly-szabályozást igénylő helyváltoztató mozgások és vizuomotoros koordináció az elvárás. A kommunikáció terén az első év vége felé a nyelvhasználat megindulása az újdonság. 11–15 hónapos korban már elvárt az önálló járás, a 2–3 kockából való toronyépítés, a kerek és a négyzet alakú foma behelyezése a formátáblába, a pasztilla behelyezése az üvegbe, spontán firkálás, önálló evés kanállal, az egyszerű utasítások megértése, teljesítése, az aktív szókincsben 3–5 szó használata. Úgy tűnik, hogy a BPD különösen nehezíti, hogy a koraszülött gyermekek megbirkózzanak a fejlődés életkorral fokozódó kihívásaival.

Noha a nemzetközi szakirodalom tükrében ma már a Bayley–III (Bayley Scales of Infant and Toddler Development, 3rd Edition (31)) tekinthető a legkorábbi fejlődési skálának, nálunk még a Brunet–Lézine-skála elterjedtebb, hasonlóan egyes latinból származó nyelvű európai és amerikai országhoz (32). A kutatásunk alapját képező adatok gyűjtésekor ez volt az egyetlen magyar mintán bemért csecsemő- és kisgyermekkorai fejlődést mérő eljárás. A Bayley-skála korábbi változatának (Bayley II) hazai bevezetésére történtek próbálkozások, és

egy kutatásban igen erős korrelációt találtak a Brunet–Lézine fejlődési kvóciens és a Bayley II skála mentális fejlődési mutatója közt (33, 34). A Bayley II-vel szemben a Brunet–Lézine-skálának határozott előnye volt, hogy differenciáltabb képet adott a fejlődésről, mivel külön lehet értékelni négy részterületet (a Bayley II-vel csak pszichomotoros és mentális index számítható). A teszt revideálásánál (Bayley III) visszatértek a specifikus mutatók használatára (kognitív, nyelvi – ezen belül receptív és expresszív terület, motoros – finom- és nagymozgás, társas-érzelmi, valamint adaptív viselkedés skála). A Brunet–Lézine-teszthez viszonyítva a Bayley III érzékenyebbnek mutatkozik az enyhébb fokú fejlődési problémák felismerésére, ami a gyakorlati diagnosztikában, az intervenció potenciális alanyainak azonosítását illetően kétségtelen érték (32). A szakirodalom egyetért abban, hogy mindezidáig nem áll rendelkezésre tökéletes eljárás a csecsemő- és kisgyermekkorai fejlődés mérésére (32, 35, 36). A Bayley-vel összehasonlítva a Brunet–Lézine-skála előnyére szól, hogy az alkalmazása sokkal egyszerűbb és könnyebben elsajátítható, kevésbé időigényes, továbbá, hogy az eszközök beszerzése egyszerűbb, és lényegesen olcsóbb. Ezek miatt a Brunet–Lézine-skála több országban még egy ideig biztosan használatban marad (32). A kutatás szempontjából a korlátozottabb érzékenység tulajdonképpen nem is hozza hátrányos helyzetbe a Brunet–Lézine-skálát, mivel itt nem diagnosztizálás a cél, hanem az adott eszközzel mért adatokat egymással kell összevetni bizonyos háttértényezők hatásának megállapítása érdekében.

Eredményeink megerősítik a bevezetőben idézett kutatások alapvető tanulságát, amely szerint a BPD jelentősen rontja az érintett koraszülöttek fejlődési perspektíváit (7, 8, 15, 22, 28, 29). Az életkor szerepét illetően a felzárkózási tendenciát cáfoló eredményünk arra utal, hogy a BPD következményeként tapasztalt fejlődési elmaradás nem magyarázható pusztán az idegrendszeri érés késésével (17). A BPD fejlődést zavaró hatása nem tűnik kifejezetten területspecifikusnak, de érdemes figyelni arra, hogy míg a beszédfejlődés az extrém éretlen koraszülöttek közül sokaknál nehezített a BPD-től függetlenül, a BPD a nagymozgások fejlődésére jelenti a leg súlyosabb veszélyt.

A legtöbb kutatásban a következtetések a vizsgált csoportok átlagértékeinek összehasonlítására alapulnak. Fontos szem előtt tartani azonban, hogy a BPD-s gyerekek korántsem képeznek homogén mintát. Az átlagok mögött jelentős egyéni változatok húzódnak meg. A BPD-s alcsoport szórás értékei minden mutató esetében kiugróak a nem-BPD-s alcsoportéhoz képest, hasonlóan *Trittmann* (21) adataihoz. A mi anyagunkban ez az idősebb gyerekeknél különösen feltűnő, mind az ugyanilyen élet-



korú nem-BPD-sekhez, mind a fiatalabb BPD-ésekhez viszonyítva. A 7–10 hónaposokkal ellentétben a BPD-s 2. korcsoportban súlyos fejlődési lemaradás is előfordult. Ugyanakkor itt is voltak igen magas fejlődési mutatókkal rendelkező BPD-s gyermekek. A BPD súlyos fejlődési rizikó, statisztikailag megnöveli a fejlődés zavarának valószínűségét, de az egyéni fejlődési kimenet megjósolására nem ad alapot. Vannak gyerekek, akik kiheverik a BPD-t, elkerülik a negatív utóhatásokat, és jól fejlődnek.

A BPD-s gyermekek fejlődési ütemének változatossága a vizsgálatunkban összegyűjtött adatok alapján nem magyarázható. A fejlődést feltételezhetően befolyásoló egyéb tényezők – gesztációs idő, születési súly, intrauterin fejlődésretardáció, további perinatális komplikációk (ROP, IVH, PVL) – esetleges hatását a statisztikai számítások kizárták (ebben nyilván közrejátszott, hogy a komplikációk súlyos esetei ebben a mintában alig fordultak elő), más olyan információ pedig nem állt rendelkezésünkre, amelyek segíthettek volna az átlagok mögötti variációk hátterének a tisztázásában. Mivel erre a szakirodalom sem adott támpontot, további kutatások feladata annak megállapítása, hogy a BPD-s gyerekek fejlődésében milyen további rizikó- és védőfaktorok játszanak szerepet. Ugyanakkor

nem szabad elfelejtenünk arról sem, hogy a koraszülöttek fejlődésében gyakran érvényesül a mozgó rizikó (9), amire a vizsgálatunkban az életkori összehasonlítás is felhívta a figyelmet. A fejlődésben váratlan fordulatok következhetnek be, az egyes gyerekek adott időpontban mért fejlődési állapota nem jelzi előre teljes biztonsággal a további fejlődést.

Saját kutatási eredményeink besorolhatók azok közé a nemzetközi szakirodalmi adatok közé, amelyeknek a fő tanulsága az, hogy mind a tudomány fehér foltjainak a kitöltése, mind az egyes gyerekek sorsának hatékony egyengetése érdekében nagyon fontos a koraszülöttek fejlődésének rendszeres követése. Eredményeink arra figyelmeztetnek, hogy ez különösen igaz, ha a koraszülöttséget BPD komplikálja. Mindenképpen hibás az az álláspont, hogy a problémát majd az idő megoldja, nem szabad arra számítani, hogy a fejlődési lemaradást a gyermek magától is behozza.

Köszönetnyilvánítás

Köszönjük Dr. Princzkel Erzsébet főorvos asszonynak, az Észak-Közép budai Centrum Új Szent János Kórház PIC osztályvezető főorvosának együttműködését, támogatását.

Summary

The impact of Bronchopulmonary Dysplasia on the development of prematurely born infants

Gráf R; University of Miskolc Faculty of Arts Teacher Training Institute; Péterfy Hospital NICU

Introduction: The development of prematurely born children is in the forefront of the researchers' interest. In the preterm children developmental delays in the motor and cognitive skills as well as learning and behavioural disorders are rather common. One of the most frequent complication of preterm birth is Bronchopulmonary Dysplasia (BPD), which is responsible for a considerable proportion of mortality and morbidity in the preterms and further hampers the developmental prospects in the affected children.

Aim: Our study aimed to reveal the developmental implications of BPD by comparing the performances of very-low-birthweight preterm infants with and without BPD on the Brunet-Lézine Developmental Scale.

Results: Our LBW preterm subjects as a group scored in the low-average zone in each subscale of the Brunet-Lézine Developmental Scale. The infants with BPD lagged behind their no-BPD counterparts in all tested functions (gross motor, fine motor coordination, language, sociability). Within the age range of our subjects (7-15 months) the delay of the infants with BPD increased with age, with the oldest infants scoring at the borderline level.

Conclusion: The BPD clearly increased the risk of disturbed development. However, the infants with BPD are far from constituting a homogeneous group; there are marked scatters behind the mean scores. Further research is needed to reveal which other risk and protective factors are influential in the developmental outcome of preterm children with BPD.

KEYWORDS prematurity, bronchopulmonary dysplasia, developmental outcome, risk

Irodalom

1. Szabó I. A szülészeti-nőgyógyászati tankönyv [Simmelweis Kiadó, Budapest, 2002; pp: 406-502. Pathological labor and delivery. In: Papp Z. (ed) Book of Obstetrics and Gynaecology. [Hungarian]
2. World Health Organization (WHO) (2018). Preterm birth. <http://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/preterm-birth>
3. Salas AA, Carlo WA, Ambabavanan N, et al. Gestational age and birthweight for risk assessment of neurodevelopmental impairment in extremely preterm infants. *ADC Fetal and Neonatal*. 2016; 101:6
4. Rose SA, Feldman JF, Jankovski JJ, et al. Basic information processing abilities at 11 years account for deficits in IQ associated with preterm birth. *Intelligence*. 2011; 39(4): 198-209.
5. Putnick DL, Bornstein MH, Eryigit-Madzwamuse S, et al. Long-Term Stability of Language Performance in Very Preterm, Moderate-Late Preterm, and Term Children. *J. of Pediatr*. 2017; 181:74-79.e3.
6. Marret S, Marchand-Martin L, Hascoet JM. et al. Brain injury in

- very preterm children and neuro-sensory and cognitive disabilities during childhood: The EPIPAGE Cohort Study. OPLOS 2013. <https://doi.org/10.1371/journal>
7. Nagy A, Beke AM, Cserjési R, et al. Az extrém kis születési súlyú koraszülöttek fejlődésének követése óvodáskor végéig a perinatalis szövődmények tükrében. *Orv Hetil* 2018; 159.41:1672-1679.
 8. Anderson PJ, De Luca CR, Hutchinson E, et al. Under-estimation of developmental delay by the new Bayley III scale. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2010; 164: 352-356.
 9. Serenius F, Kallén K, Blennov M, et al. Neurodevelopmental outcome in extremely preterm infants at 2,5 years after active perinatal care in Sweden. *JAMA* 2013; 309:1810-20.
 10. Trittman JK, Nelin LD, Klebanoff MA. Bronchopulmonary dysplasia and neurodevelopmental outcome in extremely preterm neonates. *Eur J Pediatr*. 2013; 172:1173-80.
 11. Skranes J, Lohaugen CC, Evensonk II, et al. Entorhinal cortical thinning affects perceptual and cognitive functions in adolescents born preterm with very low birth weight (WLBW). *Early Hum Dev*. 2012; 88:103-109.
 12. Kinsella JP, Greenough A, Abman SH. Bronchopulmonary Dysplasia. *The Lancet*. 2006; 367: 1421-31.
 13. Doyle LW, Roberts G, Anderson PJ. Victorian Infant Collaborative Study Group. Outcomes at age 2 years of infants < 28 weeks' of gestational age born in Victoria in 2005. *Pediatr*. 2010; 156: 49-53. e1.
 14. Lodha A, Sauvé R, Bhandari V, et al. Need for supplemental oxygen at discharge in infants with Bronchopulmonary dysplasia is not associated with worse neurodevelopmental outcomes at 3 years corrected age. *PloS One*. 2014; 9(3):e90843.
 15. Farstad T, Bratlid D, Medbo S, et al. Bronchopulmonary dysplasia – prevalence, severity and predictive factors in a national cohort of extremely premature infants. *Acta Paediatr*. 2011 Jan; 100(1):53-58.
 16. Walsh MC, Szeffler S, Davis J, et al. Summary proceedings from the bronchopulmonary dysplasia group. *Pediatrics*. 2006; 117(3):S52-6.
 17. Northway JR, Rosan RC, Porter DY. Pulmonary disease following respirator therapy of hyaline-membrane disease. Bronchopulmonary dysplasia. *N Engl J Med* 1967; 278:357-68.
 18. Laughon M, O'Shea MT, Allred EN, et al. Chronic lung disease and developmental delay at 2 years of age in children born before 28 weeks' gestation. *Pediatrics*. 2009; 124:637-48.
 19. Tausch H, Ballard R, Gleason C. (ed) Avery's diseases of the newborn. 8th edition. Elsevier, Philadelphia, 2005.
 20. Fawke J, Lum S, Kirkby J, et al. Lung function and respiratory symptoms at 11 years in children born extremely preterm: the EPICURE Study. *Am J Respir Crit Care Med*. 2010; 182: 237-245.
 21. Melo RR, Dutra MV, Ramos JR. Longitudinal assessment of the lung mechanics of very low birth weight preterm infants with and without bronchopulmonary dysplasia. *Sao Paulo Med J*. 2015; 133(5): 401-7.
 22. Melo RR, Rodrigues Reis AB, da Silva KS. Cognitive performance of premature infants: association between bronchopulmonary dysplasia and cognitive skills. Cross-sectional study. *Sao Paulo Med J*. 2017; 135(4):383-90.
 23. Sudarsan R, Jadcherla MD, Khot t, et al. Feeding methods at discharge predict longterm feeding and neurodevelopmental outcomes in preterm infants referred for gastrostomy evaluation. *J of Pediatr*. 2017; <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpeds.2016.10.065>.
 24. Deakins KM. Bronchopulmonary dysplasia. *Respir Care*. 2009; 54(9):1252-62.
 25. Smith GC, Gutovich J, Smyser C, et al. NICU stress is associated with brain development in preterm infants. *Ann Neurol*. 2015; 70(4):541-49.
 26. Thompson DK, Warfield SK, Carlin JB, et al. Perinatal risk factors altering regional brain structure in the preterm infant. *Brain*. 2007; 130(PT3):667-77.
 27. Schmidt B, Asztalos EV, Roberts RS, et al. Trial of Indomethacin Prophylaxis in preterms (TIPP) investigators Impact of bronchopulmonary dysplasia, brain injury, and severe retinopathy on the outcome of extremely low-birthweight infants at 18 months: results from the trial of indomethacin prophylaxis in preterms. *JAMA*. 2003; 209:1124-9.
 28. Anderson PJ, Doyle LW. Neuro-developmental outcome of bronchopulmonary dysplasia. *Seminars in Perinatology*. 2006; 30; 4:227-232.
 29. Twilhaar, ES, Wade RM, Kieviet JF. et al. Cognitive Outcomes of Children Born Extremely or Very Preterm Since the 1990s and Associated Risk Factors. A Meta-analysis and Meta-regression. *JAMA Pediatr*. 2018; 172(4):361-7.
 30. Csiky E, Farkas M. A Brunet-Lézine féle vizsgálati módszer alkalmazása a gyermekkori pszichomotoros fejlődés zavarainak korai felismerésében. Művelődési Minisztérium, Budapest, 1980, ISBN:963-673-166-7.
 31. Bayley N. Manual of Bayley Scales of Infant Development. 3rd. San Antonio: The Psychological Corporation; 2006., Bayley N. Teszt-felvételi Kézikönyv Bayley Scales of Infant and Toddler Development Third Edition, Guinetti Corporation; 2020, Magyar adaptáció: Kő N, Mészáros A, Rózsa S., Kálózi-Szabó Cs, Nagy B.
 32. Cardoso CGF, Formiga, Bizinotto T, Tessler BR, Neto FR. Cocurrent validity of the Brunet-Lézine scale with the Bayley scale for assessment of the development of preterm infants up to two years. *Rev Paul Pediatr*. 2017; 35(2):144-50.
 33. Vekerdy Zs, Ittészén Nagy B, Gallai M, Bod M, Dubecz D, Kerényiné Szőlősi Sz, Lente Gy, Szabó É, Cholnoky Zs, László É, Hoffman J. A Bayley II.-csecsemőteszt magyarországi bevezetése. *Gyermekegyógyászat*, 1998; 5.
 34. Ittészén Nagy B, Vekerdy Zs, Bod M, Dubecz D. A Bayley-II-bébitest adaptálási tapasztalatai. *Pszichoterápia*, 1999; 8. 119-126.
 35. Lee LL, Harris SR. Psychometric Properties and Standardization Samples of Four Screening Tests for Infants and Young Children: A Review. *Pediatr Phys Ther*. 2005; 17:140-7.
 36. Spittle AJ, Doyle LW, Boyd RN. A systematic review of the clinimetric properties of neuromotor assessments for preterm infants during the first year of life. *Dev Med Child Neurol*. 2008; 50:254-266.

Útravaló tudnivaló

- A BPD-s koraszülöttek minden fejlődési területen (nagymozgás, finom motoros koordináció, beszéd, szociabilitás) jelentősen alacsonyabb szintet értek el, mint a nem BPD-s koraszülöttek.
- A BPD-s gyerekek hátránya az életkorral fokozódik, ami ellentétes a koraszülöttek fejlődésmentével kapcsolatban a szakirodalomban gyakran említett felzárkózási tendenciával.
- A 11–15 hónapos BPD-s koraszülöttek fejlődési kvóciens átlaga 10 ponttal alacsonyabb, mint a 7–10 hónaposoké, a részkvócienseknél a különbség 4–14 pont, mindig az idősebbek hátrányára.
- A BPD a nagymozgások fejlődésére jelenti a leg súlyosabb veszélyt.
- A BPD súlyos fejlődési rizikó, statisztikailag megnöveli a fejlődés zavarának valószínűségét, de az egyéni fejlődési kimenet megjósolására nem ad alapot.



Tesztkérdések

1. Kérem jelölje be a megfelelő választ!

1. Az 1. korcsoportban (7-10 hó) a BPD-s és a nem-BPD-s alcsoport között az eltérés egyetlen fejlődési mutatóban érte el a szignifikanciaszintet.
- Az első korcsoportban (7-10 hó) a BPD-s és a nem BPD-s alcsoport között minden fejlődési mutatóban jelentős különbséget tapasztaltunk.
- A 2. korcsoportban (11-15 hó) a BPD-s és a nem BPD-s alcsoport között az összműködési és három részkvóciens esetén tapasztaltunk szignifikáns különbséget.
- A BPD-s és nem BPD-s alcsoportok között minden életkorban jelentős fejlődésbeli különbséget találtunk.
- A 11-15 hónapos korú BPD-s koraszülöttek beszéd mutatója volt kritikusan alacsony.

2. Kérem jelölje a helytelen állítást!

- BPD rontja rontja a koraszülötteknél a mozgás és a kognitív funkciók fejlődési perspektíváit.
- A BPD-s gyermekeknek a későbbiek során is több egészségügyi problémával kell számolniuk.
- A BPD a kognitív fejlődési kimenet és az IQ fontos tényezője.
- BPD-seknél nem fordul elő gyakrabban halláskárosodás, mint a nem BPD-seknél.
- A kognitív funkciók és a nyelvi fejlődés zavara az egész gyermekkor során fennmaradhat.

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

Pályázati felhívás

A „Gyermekek Gyógyításáért” Alapítvány Kuratóriuma pályázatot ír ki a „Dr. Frank Mária Emlékérem” elnyerésére.

Az Alapítvány célja: a gyermekek egészségéért kiemelkedő gyógyító és/vagy tudományos tevékenységet folytató orvosok elismerése.

Az emlékérem díjazott, nem megosztható, az Alapítvány évenként egy alkalommal bocsátja ki.

Pályázni lehet bármilyen, a gyermekgyógyászat témakörébe tartozó, még nem publikált – lehetőleg erre az alkalomra készített – önálló pályamunkával.

A pályázat benyújtási határideje: **2022. július 31.**
címe: **„Gyermekek Gyógyításáért” Alapítvány Kuratóriuma**
Markhot Ferenc Oktatókórház Gyermekosztály
3300 Eger, Knézich Károly u. 1-3.

Életkori határ: 40 év. Mellékelendő: szakmai önéletrajz

A győztes pályamű benyújtója az Emlékplakettet a pályadíjjal 2022 őszén,
a Dr. Frank Mária Emlékülésen kapja meg, ahol ismertetnie kell pályamunkáját.

2021-ben a pályázat győztese: **Dr. Fazekas Orsolya**, a Markhot Ferenc Oktatókórház és Rendelőintézet Csecsemő- és Gyermekosztályának szakorvos jelöltje lett „A kalcium-anyagcsere zavarai gyermekkorban” című pályamunkájával. Munkájához ezúton is gratulálunk, jó egészséget és további sok sikert kívánunk!

Továbbra is várjuk a lelkes fiatalok jelentkezését az ország egész területéről!

Dr. Vargay Éva
főorvos
a kuratórium elnöke

A trambulin valóban veszélyesebb, mint más játékok és sporteszközök

Petrovics András dr., Hajnal Bence dr., Mona Tamás dr.

Észak-Közép-budai Centrum, Új Szent János Kórház, Gyermeksebészeti és Traumatológiai Osztály, Budapest (Igazgató: Dr. Ralovich Zsolt)

LEVELEZÉSI CÍM:

Petrovics András dr.

1125 Budapest, Diós árok 1-3.

E-posta: petrovics.andras@janoskorhaz.hu

ÖSSZEFOGLALÁS A trambulinozás veszélyei régóta ismertek. Az eddigi tanulmányokban kevesen foglalkoztak a trambulin és más gyermekkori tevékenységek összehasonlításával.

Módszerek: 2018-ban az osztályra felvett traumatológiai eseteket retrospektíven vizsgáltuk. A „trambulin” és „nem trambulin” csoportba sorolt sérülések súlyosságát hasonlítottuk össze.

Eredmények: 2018-ban a trambulincsoportban szignifikánsan magasabb volt a kórházban töltött napok száma ($p=0,003$), a törések aránya ($p=0,001$) és az általános érzéstelenítés aránya ($p=0,048$) a nem trambulin csoporttal szemben. A trambulinos sérülések gyakorisága 2,5-szer magasabb volt, mint 2014-ben.

Következtetés: Eredményeink alapján a sérüléseket tekintve a trambulin kockázatosabb, mint az egyéb gyermekkori tevékenységek

KULCSSZAVAK trambulin, sérülés, törés, gyermekkori tevékenységek

Bevezetés

A legtöbb ember úgy véli, hogy a trambulinozás biztonságos tevékenység. Mára azonban a gyermekpopuláció több súlyos sérüléseért a trambulin felelős. Minden olyan országban, ahol az otthon összeszerelhető trambulínokat kereskedelmi forgalomba hozták, a vizsgálatok azt mutatták, hogy a sérülések gyakorisága emelkedett, különösen gyermekeknél (1-5). Míg a vizsgálatok a trambulinos balesetek epidemiológiáját vizsgálták, nagyon kevesen hasonlították össze a trambulinozást más gyermekkori tevékenységekkel (4, 6, 7). Véleményünk szerint egy új játékeszköz térhódításával egy populáción belül nem feltétlenül emelkedik a sérülések száma, hiszen aki most trambulinozik, az korábban kerékpározott vagy gördeszkázott. Ugyanakkor, az egyes szabadidős tevékenységek között már lehet különbség a tevékenység kockázatában, a sérülések súlyosságában.

A témával azért kezdtünk foglalkozni, mert 2017-től jelentős számú trambulinon elszenvedett sérüléssel találkoztunk ambulanciánkon, s ezek között ritka és súlyos sérülések is előfordultak (pl. nyílt alkartörés vagy az alsó ugrózület ficama lábtöcsont

töréssel). A tanulmányunk fő célja az volt, hogy összehasonlítsuk a gyermekek trambulinozással járó sérüléseinek súlyosságát más szabadidős tevékenységekből eredő sérülések súlyosságával. Megvizsgáltuk továbbá kórházunkban a prevalencia növekedését is 2014 és 2018 között.

Módszerek

Vizsgálatunk egy összehasonlító és retrospektív epidemiológiai vizsgálat volt, amelyet a Szent János Kórház Gyermeksebészeti és Traumatológiai Osztályán végeztünk.

a 2017. szeptember 1. és 2018. augusztus 31. közötti időszakban (a továbbiakban 2018-ban) osztályunkra felvett traumatológiai eseteinket vizsgáltuk. A vizsgált eseteket 2 csoportra osztottuk: „trambulin” és „nem trambulin” csoportra. Utóbbi csoportba az anamnézis alapján az alábbi típusos gyermekkori sérüléseket soroltuk: kerékpársérülések, játszótéri eszközökön elszenvedett sérülések (mászóka, csúszda), gördeszka- és rollerbalesetek, téli sportsérülések, lovasbalesetek. A prevalencia növekedésének tanulmányozása érdekében a



2014-es évet kontroll adatgyűjtési időszakként vontuk be. Minden érintett gyermek esetében dokumentáltuk a nemet, az életkort, a kórházban töltött napok számát, a sérülésért felelős tevékenységet, a sérülés anatómiai régióját, a sérülés típusát és a kezelést. Célunk az volt, hogy összehasonlítsuk a sérülések súlyosságát a trambulínon és egyéb hobbitevékenység során elszenvedett gyermekkori balesetek között. A sérülés súlyosságát a két csoportban megjelenő csontsérülések, illetve az ellátás során szükségessé váló általános anesztézia előfordulásával mértük. A másodlagos célkitűzésünk a trambulinbalesetek gyakoriságának tanulmányozása volt kórházunkban 2014 és 2018 között.

Az adatokat a Microsoft Excel alkalmazással rögzítettük. A kategorikus változókat Fisher-féle egzakt teszttel, a folyamatos adatokat pedig – mivel a normalitás feltételeinek nem tettek eleget – Mann-Whitney U-teszttel hasonlítottuk össze. A 0,05 alatti p értéket tekintettük statisztikailag szignifikánsnak.

Eredmények

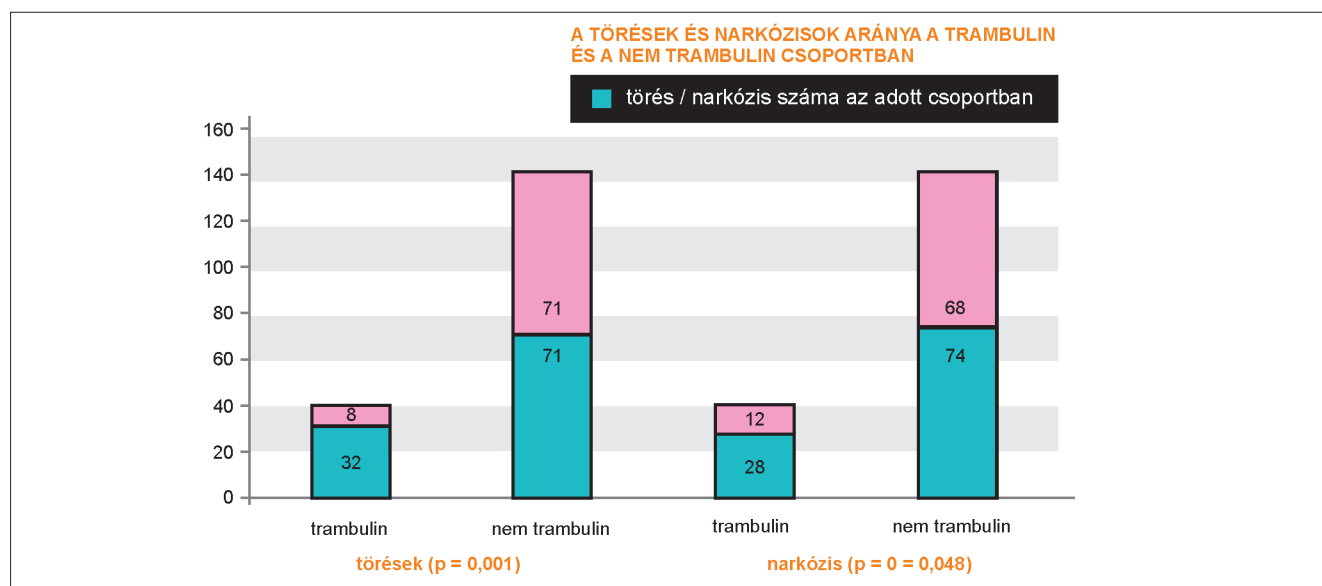
A vizsgálati időszakban összesen 727 gyermeket vettünk fel sérüléssel traumatológiai osztályunkra. Ebből 182 esetet választottunk ki, amelyből 40 volt trambulinsérülés (22,0%). A gyermekek átlagos életkora 9,7 (1,4–17,5) év volt. 2014-ben 1070 gyermek került felvételre traumatológiai osztályunkra, amelyből 184 eset felelt meg a kritériumoknak. Ebből 16 gyermeket ért trambulinbaleset (8,7%). Az átlagéletkor 9,3 (1–17,5) év volt.

A trambulinos balesetek gyakoribbak voltak a fiúk körében (60–40%). Ez az arány a nem trambulín

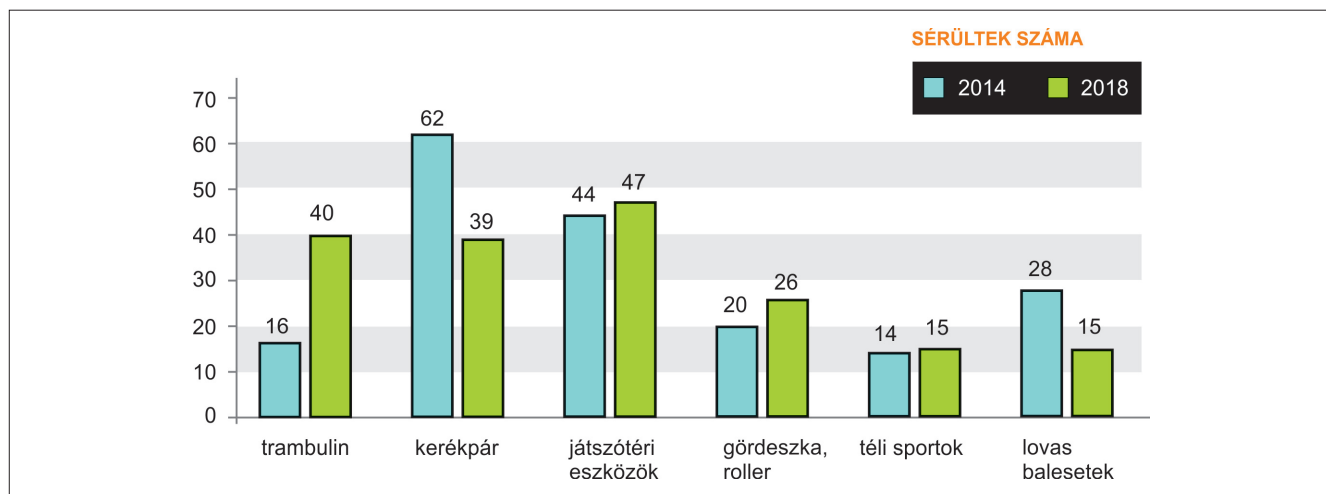
csoporttal jól korrelált (60,6–39,4%). A nem trambulincsoporton belül a nemek arányában a kerékpár-balesetekben (85% fiú) és a lovasbalesetekben (100% lány) találtunk kiugró különbséget. A trambulinsérültek átlagéletkora 10,1 (2–17,5) év volt, amely az összes baleset átlagához (9,7) mérhető. Az ápolási napok számában szignifikáns különbséget találtunk; a trambulincsoport átlagosan 3,65 (2–11) napot töltött kórházban, míg a nem trambulin csoport 2,76 (1–9) napot ($p=0,003$).

A trambulinsérülések leggyakrabban a felső végtag (52,5%), az alsó végtag (25%) és a fej (15%) régióját érintették. Amikor a sérülések a felső végtagon helyezkedtek el, ezek gyakrabban érintették az alkarcsonthoz (n=14). 11 alkartörésből 4 volt első fokban nyílt törés. A felkarcsontot ért törésekből (n=7) 4 supracondylaris, 2 medialis epicondylus- és 1 radiális condylustörés fordult elő. Az alsó végtagot ért 10 törésből 7 a lábszár és boka régióját érintette, 2 esetben pedig combcsonttörés történt. Egyik csoportban sem történt olyan baleset, amely halálhoz vagy neurológiai következményekhez vezetett volna. A törések aránya a trambulincsoportban 1,6-szor magasabb volt, mint a nem trambulincsoportban (32 [80,0%] a trambulincsoportban, 71 [50,0%] a nem trambulincsoportban, $p=0,001$). Ezenkívül az általános érzéstelenítést igénylő beavatkozások száma is szignifikánsan magasabb volt a trambulincsoportban (28 [70,0%] a trambulincsoportban, 74 [52,1%] a nem trambulincsoportban, $p=0,048$) (1. ábra).

Az egyes tevékenységeket külön vizsgálva is a trambulin esetében volt a legmagasabb a törések és az általános érzéstelenítést igénylő beavatkozások aránya, bár szignifikáns különbséget csak a kerékpár-balesetekkel ($p=0,001$; $p=0,001$) és a lovasbal-



1. ábra: A törések és az általános érzéstelenítés aránya. A törések és narkózisok aránya is szignifikánsan magasabb volt a trambulincsoportban.



2. ábra: A sérülések száma. A trambulínsérülések számában jelentős növekedés, míg a kerékpár- és lovasbalesetek számában csökkenés volt megfigyelhető 2014 és 2018 között.

esetekkel ($p=0,001$; $p=0,028$) szemben találtunk. 2018-ban a trambulínsérülések gyakorisága osztályunkon 2,5-szer magasabb volt, mint 2014-ben (40 vs. 16), a kerékpár-balesetek (62 vs. 39) és a lovasbalesetek száma (28 vs. 15) pedig csökkent (2. ábra).

Megbeszélés

Az irodalomban 3 olyan tanulmányt találtunk, ahol a trambulint más gyermekkori tevékenységekhez hasonlították. *Bhangal és mtsai* a sérülések mechanizmusát elemezte azoknál a gyermekkori töréseknél, amelyeknél általános érzéstelenítést kellett alkalmazni 2000 és 2003 közötti időszak nyári hónapjaiban. 2003-ban, amikor a trambulín balesetek előfordulási aránya a legmagasabb volt, ezek a sérülések 11,1%-át tették ki, ami olyan magas volt, mint a futballbaleseteké, és magasabb a kerékpár-, korcsolya, lovaglás és hegymászóbaleseteknél. Az összehasonlítás nem volt a tanulmány fő célja, ezért statisztikai elemzést nem végeztek (4). Egy 2014-ben megjelent walesi tanulmányban a European Injury Database adatbázisából a sürgősségi osztályon jelentkező 9 év alatti gyermekeket vizsgálták. Az alábbi 5 kategóriájú sérüléseket különböztették meg: trambulínsérülések, sportsérülések, magasból esés, parksérülések és közúti balesetek. Az 1257 trambulínsérülés 38,6%-ában vált szükségessé fekvőbeteg-ellátás, amit összehasonlítva a sportsérülésekkel (43,8%), magasból eséssel (28,3%), parkban elszenvedett sérülésekkel (42,5%) és a közúti balesetekkel (40,9%) nem találtak szignifikáns különbséget. Ebben a tanulmányban ugyanakkor jelentős torzítást jelentett, hogy a betegek pontos sérüléséről, ellátásáról (műtét, anesztézia) és demográfiai adatairól további adatok nem álltak rendelkezésre (6). *Meyerber és mtsai*

Franciaországban 2–15 év közötti gyermekek sérüléseit vizsgálták. A 2016 júniusa és októbere közötti időszak sérültjeit 2 csoportba sorolták: trambulín és nem trambulín csoportba. Azokat a sérüléseket, amelyek nem voltak sporttevékenységhez köthetők, kizárták a vizsgálatból. A törések, a sebészeti beavatkozások és az általános érzéstelenítések aránya is magasabb volt a trambulín csoportban, mint a nem trambulín csoportban, de szignifikáns különbséget egyik esetben sem találtak. Más szerzőkhöz hasonlóan, ők is kimutatták, hogy egyszerre több gyermek trambulinozása rizikófaktor, a szülői felügyelet pedig védőfaktor (7).

Vizsgálatunkban a törések és az általános érzéstelenítés aránya is szignifikánsan magasabb volt a trambulínsérülések során, mint az egyéb gyermekkori tevékenységekhez kapcsolódó sérülések csoportjában. Amikor az egyes tevékenységeket külön is összevetettük a trambulín csoporttal, minden esetben a trambulín bizonyult veszélyesebbnek, bár itt csak a kerékpár- és lovasbalesetekkel szemben volt szignifikáns a különbség. Fő célkitűzésünket tekintve tehát kijelenthetjük, hogy a trambulín használata kockázatosabb, mint általában véve az egyéb gyermekkori tevékenységek. A kórházban töltött napok számában is szignifikáns különbség mutatkozott a trambulín csoport javára. Az átlagosan 3,65 napos kórházi tartózkodás trambulinos betegeinknél megfelel az irodalomban talált adatoknak (2,2–3,8), de más gyermekkori tevékenységekkel való összehasonlítást az irodalomban nem találtunk (2, 8, 9).

2014-ben és 2018-ban közel ugyanannyi beteget vontunk be a vizsgálatba (184 vs. 182). Feltevésünk, miszerint a gyermekkori tevékenységekből fakadó balesetek számában az évek alatt lényeges változás nincs, beigazolódott. Az egyes tevékenységek között viszont láttunk változást; a trambulín-balesetek számában jelentős növekedés, míg a ke-



3. ábra: Trambulinsérülések. A sípcsont proximális metaphysisének törése típusos trambulinsérülés (A). Az elmozdulással járó supracondylaris törés a gyermekkori könyöktáji törések egyik súlyos formája (B). Ritkán látott, nagy energiájú sérüléssel is találkozunk, ahol az alsó ugróízület ficama a CT képen látható köbcsonttöréssel szövődött (C, D)

rékpár- és lovasbalesetekben csökkenés volt megfigyelhető. A trambulinsérülések megszaporodása a nemzetközi tanulmányokkal korrelál (1, 2, 4, 7, 8, 10, 11).

A súlyos sérülések kockázatának egyik legfontosabb tényezője a trambulínon jelen lévő emberek száma. A trambulínon tartózkodók számát elemző tanulmányokban a sérült gyermek az esetek többségében nem egyedül ugrott (2, 3, 5). Hurson és mtsai 2007-ben megállapították, hogy a könnyebb súlyú gyermek sérülésének kockázata 14-szer nagyobb, ha több gyermek trambulinozik (9). Fontos megemlíteni azt is, hogy ha egy gyermek fázison kívül van, amikor más emberrel ugrol, akkor a gyermek egy keményebb felületre érkezik, amelyre nincs felkészülve. Menelaws és mtsai szimulációs modellel bizonyították, hogy az energiaátvitel két különböző súlyú ember között egy trambulínon mindig a nehezebbtől a könnyebbik irányába terjed. Ezt az energiát ekvivalens esési magassággá alakítva megállapították, ha egy 25 kg-os gyermek egy 80 kg-os felnőttel szemben kerül fázison kívül, az olyan, mintha körülbelül 2,8 m magasról érkezne kemény felületre (10). A fenti mechanizmussal

magyarázzák a trambulinbalesetek egyik gyakran tárgyalt, kisgyermeket érintő típusos sérülését, a tibia proximális metaphysisének törését. Ezek egyik fő oka a 6 év alatti gyermekek mozgásszervi és szalagrendszerének éretlensége. Vizsgálatunkban egy 6 éves gyermek esetében láttunk ilyen sérülést, amelyet percutan tűzéssel kezeltünk (1, 11). Egy további fontos kockázati tényező, a szülői felügyelet hiánya. Az irodalomban 22–52% közé tehető azon esetek száma, amikor a szülő jelen volt a sérülés pillanatában (8, 9). A szülői felügyelet védő tényezőnek tűnik a súlyos sérülésekkel szemben. Ez azzal magyarázható, hogy a gyermekek veszélyesebb magatartást tanúsítanak, amikor egyedül vannak. Az 52% alatti szülői jelenlét arra enged következtetni, hogy a trambulint a szülők nem tekintik kockázatos tevékenységnek.

A fent említett kockázati tényezők egybeesnek más tanulmányok eredményeivel (1, 3, 7). Egyetértünk az Amerikai Gyermekgyógyászati Akadémia és az Amerikai Ortopéd Sebészeti Akadémia által közzétett ajánlásokban foglaltakkal, amelyek közül a legfontosabb óvintézkedések a következők: 6 éves kor alatt a trambulin használata nem ajánlott; egy-



szerre csak 1 gyermek használhatja; szülői felügyelet szükséges; szaltók és más magas kockázatú manőverek végzése csak szakavatott felügyelő jelenlétében végezhető; a trambulín használata csak megfelelő védőháló és párnázás biztosításával javasolt (12, 13).

A trambulínparkok és otthoni trambulínok közti különbséget nem vizsgáltuk, mert a retrospektív adatgyűjtés ezt nem tette lehetővé. Nagyobb tanulmányok szerint a trambulínparkok elterjedésükkel is csak kis hányadát teszik ki az összes trambulínsérülésnek, mégis néhány különbség szembetűnő. Egy nagy esetszámú amerikai tanulmány szerint ugyanis a trambulínparkokban inkább a kamasz gyermekek sérülnek (átlagéletkor 13,3 év), és a parkokban nagyobb eséllyel fordul elő alsó végtagi sérülés, ízületi ficam és a sérülés következtében osztályos felvétel. A trambulínparkok terjedése ellenére ugyanakkor a sérülések több mint 90%-a továbbra is az otthonokban történik (14).

A trambulínsérülések főként az alsó és a felső végtagot érintik, leggyakrabban zúzódások, rándulások és törések fordulnak elő (3. ábra A, B). A leggyakoribb trambulínsérülés a bokaficam (8, 15). Ugyanakkor, a sérülések rendkívül változatosak és súlyosak lehetnek. Meg kell említeni a főként a nyaki gerincet érintő hyperflexiós és hyperextenziós sérüléseket, amelyeknek komoly neurológiai szövődményei lehetnek (5, 12). Osztályunk anyagából kiemelnénk egy ritka sérülést szenvedő 17 éves lányt, akinél a bal alsó ugróízület ficama az os cuboideum törésével szövődött. Nála altatásban fedett repositiót és gipszrögzítést végeztünk. A sérülést követően 4 hónappal készült MR-felvételen az os cuboideum állományában még oedemás jelfokozódás volt látható, de a vascularis necrosist kizártuk. 6 hónap rehabilitáció és gyógytorna után szövődmény nélkül gyógyult (3. ábra C, D). Hasonló ficamot az irodalomban trambulínsé-

rüléssel kapcsolatosan nem találtunk. Egy német cikkben egy nyílt felső ugróízületi ficamot közöltek, ahol törés nem történt, ugyanakkor a delta-szalag csavaros rögzítésére volt szükség (16).

Míg a szerzők egy csoportja a súlyos sérülésekre hivatkozva a trambulín tiltása mellett érvel, mondván, hogy ez a legbiztosabb módja a megelőzésnek (2, 5), addig a többség a teljes tiltást nem tartja szükségszerűnek (1, 3, 8). Nekünk sem szándékunk tiltani a trambulinozást, amely ugyanúgy hozzájárul a pszichomotoros fejlődéshez, mint bármely más sporttevékenység. Fontosnak tartjuk azonban felhívni a figyelmet a trambulinozás lehetséges veszélyeire, amelyek a nyilvánosság számára ismeretlenek, s amelyek az előírt óvintézkedések betartásával megelőzhetőek lennének.

A vizsgálatunk egyik korlátja, hogy kivétel nélkül fekvőbetegeken végeztük, ezzel az adott tevékenység során elszenvedett sérülések valódi incidenciáját nem ismerjük. A tanulmány erőssége az összehasonlító jellege, amely lehetővé teszi a trambulín rangsorolását más ismert sporttevékenységekkel.

Összefoglalás

A trambulinozás – összehasonlítva más gyermekori tevékenységekkel – jelentős morbiditással jár, amelyre vizsgálatunk eredményei is rámutattak. A törések és az általános érzéstelenítés aránya is szignifikánsan magasabb volt a trambulincsoportban, mint az egyéb gyermekori tevékenységek csoportjában. Az eredmények fényében fontosnak tartjuk hangsúlyozni az előírt óvintézkedések betartását, különös tekintettel a 6 év alatti gyermekekre, valamint a szülői felügyelet szükségességére és több gyerek egyidőben való trambulinozásának tiltására.

Summary

Is trampoline more dangerous than any other childhood activities?

András Petrovics et al.; North-Central Buda Center, New St. John's Hospital; Department of Pediatric Surgery and Traumatology

Introduction: The risks of trampoline use have been known for years. In previous studies, few have addressed the comparison of the trampoline and other childhood activities.

Methods: In 2018, traumatological cases admitted to our department were retrospectively examined. We compared the severity of injuries classified as "trampoline" or "non-trampoline" group.

Results: In 2018, the average number of hospitalization days ($p = 0.003$), the rate of fractures ($p = 0.001$) and the rate of general anesthesia ($p = 0.048$) were significantly higher in the trampoline group compared to the non-trampoline group. In our study, the incidence of trampoline injuries was 2.5 times higher than in 2014.

Conclusion: Based on our study, the trampoline is more risky in terms of injuries than other childhood activities.

KEYWORDS trampoline, injury, fracture, childhood activities



Irodalom

1. Klimek P, Juen D, Stranzinger E, et al. Trampoline related injuries in children: risk factors and radiographic findings. 2013; 9(2):169-74.
2. Eberl R, Schalamon Jm Singer G, et al. Trampoline-related injuries in childhood. Eur J Pediatr. 2009; 168:1171-74.
3. Wootton M, Harris D. Trampolining injuries presenting to a children's emergency department. Emerg Med J. 2009; 26:728-31.
4. Bhangal KK, Neen D, Dodds R. Incidence of trampoline related pediatric fractures in a large district general hospital in the United Kingdom: lessons to be learnt. Injury Prevention. 2006; 12:133-4.
5. Furnival RA, Street KA, Schunk JE. Too many pediatric trampoline injuries. Pediatrics. 1999; 103(5): e57.
6. Yousef Ibrahim, Tosan Okoro. Do trampoline injuries result in more hospital intervention compared to other mechanisms of injury? Ortopedia Traumatologia Rehabilitacja. 2019; 21(6):41-4.
7. Meyerber M, Fraisse B, Dhalluin T, et al. Trampoline injuries compared with other child activities. Archives de Pediatrie. 2019; 26:282-4.
8. Nysted M, Drogset JO. Trampoline injuries. Br J Sports Med. 2006; 40:984-7.
9. Hurson C, Browne K, Callender O, et al. Pediatric trampoline injuries. J Pediatr Orthop. 2007; 27:729-32.
10. Menelaws S, Bogacz AR, Drew T, et al. Trampoline-related injuries in children: a preliminary bio-mechanical model of multiple users. Emerg Med J. 2011; 28:594-8.
11. Kunhyung B, Ji Young J, Soo-sung P, et al. Initial angular deformity and its recovery of the proximal tibial metaphyseal fracture according to the cause: trampoline-related injury versus other injuries. J Childr Orthopaed. 2020; 14:304-11.
12. American Academy of Pediatrics. Trampoline safety in childhood and adolescence. Policy Statement. 2012.
13. American Academy of Orthopedic Surgeons. Trampolines and trampoline safety. Position Statement. 2010.
14. Kasmire KE, Rogers SC, Sturm J J. Trampoline park and home trampoline injuries. Pediatrics. 2016; 138(3):e20161236.
15. Coninck S D, Steen E, Verbanck L, et al. An observational study of trampoline injuries admitted to a Belgian University emergency department between 2011 and 2016. Acta Chirurgica Belgica. 2020.
16. Hagebusch P, Neun O, Gramlich Y, et al. Open ankle dislocation without associated malleolar fracture on a trampoline. A case report. Z Orthop Unfall. 2019;1-5.

Útravaló tudnivaló

- Az elmúlt 2 évtizedben a trambulínok száma jelentősen megemelkedett az otthonokban.
- A trambulín használata magas kockázatú tevékenység, súlyos sérülések forrása lehet gyermekkorban.
- A sérülések megelőzése szempontjából a biztonsági előírások betartását különösen fontosnak tartjuk.

Tesztkérdések

1. Az alábbiak közül melyik nem tartozik a trambulinozás előírt óvintézkedései közé?

- a) egyszerre csak 1 gyermek ugrálhat
- b) bukósíak viselése javasolt
- c) bizonyos manőverek (pl. szaltók) kerülendők
- d) 6 éves kor alatt nem ajánlott
- e) szülői felügyelet szükséges

2. Melyik a leggyakoribb trambulín okozta gyermekkori sérülés?

- a) sípcsonttörés
- b) bokarándulás
- c) alkartörés
- d) supracondylaris humerus törés
- e) egyik sem

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

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

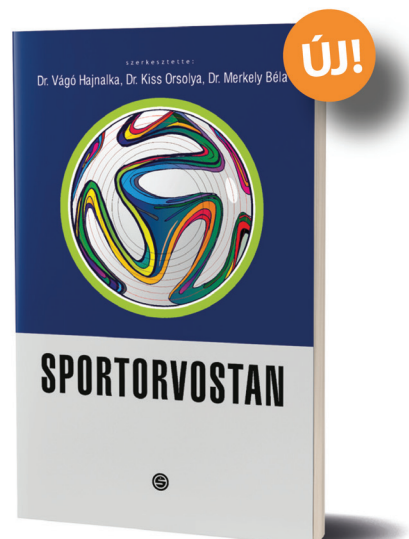
SPORTORVOSTAN

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, akaratereje, tisztessége, embersége, azaz egész élete legyen példa mindannyiunk számára!”

Prof. Dr. Merkely Béla



Intrauterin felismerhető tüdőfejlődési rendellenességek prae-és postnatalis követése

Marsi-Molnár Barbara dr.

Svábhegyi Gyermekgyógyintézet, Budapest (Igazgató: Kovács Tibor dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Marsi-Molnár Barbara dr.

1037 Budapest, Bokor utca 17-21.

E-posta: barbamarsimolnar@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS Az intrauterin életben észlelt tüdőbeli fejlődési rendellenességek észlelésekor azok szoros követése javasolt a várandósság alatt (gyermekpulmonológus, gyermeksebész bevonásával) ezen édesanyák bizonyos esetekben centrumban történő szülésvezetést igényelhetnek. A perinatalis diagnosztika ugrásszerű fejlődésével a szülész-nőgyógyász, neonatológus, pulmonológus olyan új szituációkba, döntési helyzetbe kerülhet, amikor tisztában kell lennie a méhen belül diagnosztizált elváltozások intrauterin, illetve megszületést követő viselkedésével. Az elváltozások egy része már méhen belül is regrediálhat, illetve a megszületést követően is klinikailag tünetmentesek maradhatnak, így a megfelelő utógondozásuk is a társszakmák közös feladata lesz.

Jelen munka összefoglalja azokat a főbb, akár már intrauterin életkorban felismerhető tüdőfejlődési rendellenességeket, amelyeket korábban csak a klinikai tünetek megjelenésekor diagnosztizálhattunk, késleltetve ezzel akár a korai definitív ellátást.

KULCSSZAVAK CTM, veleszületett tüdőfejlődési rendellenesség, CPAM, BPS, BC, CLHL, LE utánkövetés

A veleszületett (congenitalis) tüdőfejlődési rendellenességek (Congenital Thoracic Malformation – CTM) heterogén csoport, melybe a légutak és a tüdő parenchymájának ritka fejlődési anomáliái és betegségei tartoznak.

Az incidenciája 3,5/10 000 élveszülés. Az utóbbi években a praenatalis technika fejlődése (ultrahang, MR) lehetőséget ad arra, hogy a tüdő fejlődési rendellenességeit már méhen belül észleljük. Az elváltozás természetétől függően szükség lehet a szülés centrumban történő levezetésére, korai beavatkozásra és neonatalis ellátásra. A tüdő fejlődési rendellenességeinek egy része azonban tünetmentes marad, így ezeket az eseteket is megfelelően kell tudni ellátni, gondozásba venni.

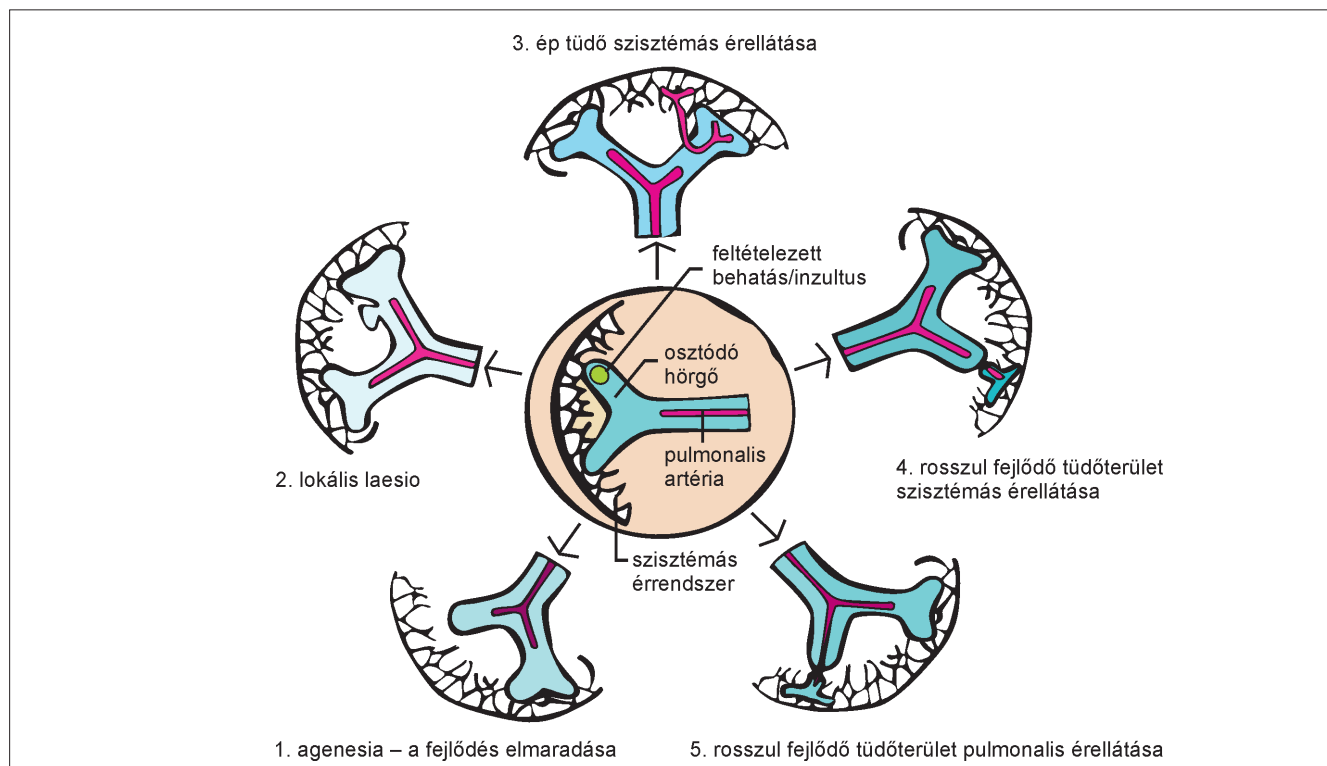
A tüdőfejlődési rendellenességek sokféleségét mutatja Clements Wheel teóriája (1. ábra). Amennyiben egy fejlődő bronchust ér inzultus, kialakulhat agenesia, lokális elváltozás. Szisztémás érellátást kaphat egy normális, illetve abnormális tüdőterület, és pulmonalis erek is elláthatnak egy rosszul fejlődő tüdőterületet.

Klinikai tünetek

Az elváltozás lokalizációja és kiterjedése alapján akár már praenatalisan is okozhat mediastinalis eltolódást, hydropsot, pleuralis folyadékszorulatot, polyhidramniont, de akár teljes vagy részleges regressziójuk is várható, és az esetek 75%-a tünetmentes lehet a megszületéskor (1). Jelenleg a méhen belül detektált elváltozások viselkedését nehéz egyértelműen meghatározni, a 30. gesztációs hét után is gyakori a regresszió.

A praenatalis diagnózis nem minden esetben egyezik a postnatalis szövettannal, és előfordulhatnak hibrid laesiók is. A várandósság kimenetele alapvetően a hydrops kialakulásától függ, de természetesen befolyásolják a kompresszió következtében kialakuló tünetek, az egészséges tüdő fejlődése és a társuló esetleges anomáliák is.

Korai tünetek az újszülöttkorban, a későbbiek az élet folyamán bármikor kialakulhatnak. Az első életnapokban légzési distress, későbbiekben vérköpés, visszatérő alsó légúti fertőzések, légmell és az elváltozás malignizációja (bronchoalveolaris carcinoma, pleuropulmonalis blastoma, pulmonalis rhabdomyosarcoma) is előfordulhat.



1. ábra: Wheel-teóriák (Clements - Wheel theory-L.M. Taussig: Pediatric Respiratory Medicine 2nd Edition 2008 alapján)

Differenciáldiagnosztikai szempontból fontosak a tracheobronchialis elváltozások (tracheo-/bronchomalatia, cysták, atresiák), a parenchymát érintő (congenital lobaris emphysema – CLE, sequestratio, congenital pulmonary airway malformatio – CPAM, agenesia, hypoplasia), a vascularis elváltozások (haemangioma, AV-malformációk, Scimitar-szindróma, lymphangiectasia), és egyéb a tüdő fejlődését befolyásoló állapotok: congenitalis diaphragma hernia, diaphragma eventeratio.

Congenital Pulmonary Airway Malformation (CPAM)

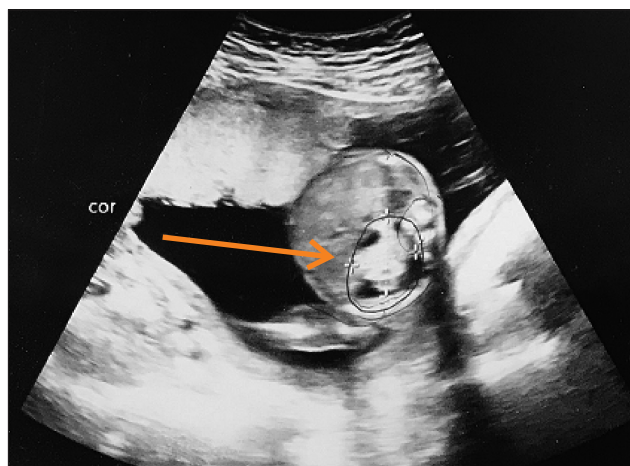
Korábbi elnevezése Congenital Cystic Adenomatoid Malformation – CCAM)

A légúti malformációk a 7–17. gesztációs hét közötti pseudoglandularis szakaszban alakulnak ki. Régebben elsősorban a bronchialis obstrukciót, mint kiváltó okot sejtették a cysticus elváltozások mögött.

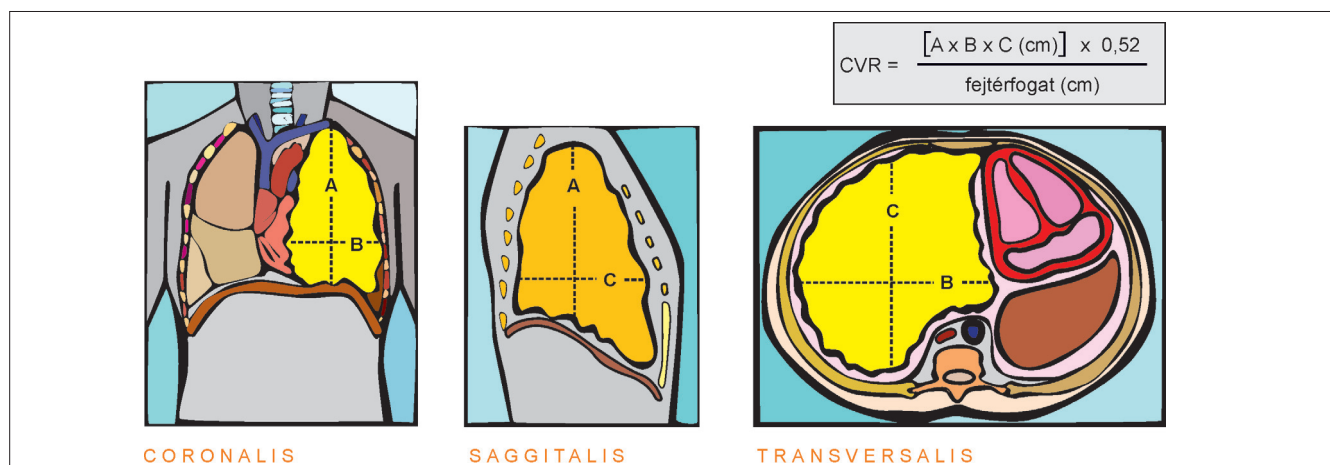
Jelen tudásunk szerint az epithelialis és a mesenchymalis sejtek közötti kapcsolat zavara, illetve a sejtprolifерáció és apoptózis egyensúlyának zavara is bizonyítást nyert a kórkép kialakulásában. A még éretlen tüdőben zajló változásokért felelős számos gén mutációja is összefüggésbe hozható az abnormalis fejlődésért (*HOXB5*, *PDGF*, *TTF1*, *FABP7*, *SOX2*, *FGF10*).

1:35 000 incidenciájú az élve születésekre nézve. A 18–20. gestatiós hét között detektált eltérések közel 60%-a regrediál a méhen belüli életben (2. ábra). A legtöbb esetben egyoldali elváltozásról van szó, amely egy lebenyt érint, leginkább a bal oldalon.

A korábban használt Stocker-beosztás hátránya, hogy szövettani diagnózisra épült, praenatalisan nem használható, következtetéseit 38 gyermek adataiból nyerte 1917–75 közötti időszakban (2). A beosztást revideálta Adzick, mely alapján az 1. típusba a macrocystás (nagyobb mint 5 mm, egy vagy több), a 2. típusba a microcystás (kisebb mint



2. ábra: 19. gestatiós hét, diagnózis: CPAM (Csombó Szilvia szonográfus felvétele, Uzsoki Utcai kórház)



3. ábra: A CVR mérése (Thorax 72017 Slides)

5 mm szolid területek és apró cysták) elváltozások tartoznak (3).

CPAM praenatalis teendői. A prognózist a sorozatos ultrahang-ellenőrzéssel végzett CVR (Cystic Volumen Ratio) mérése fogja meghatározni (3. ábra). Amennyiben ez az érték több, mint 1,6 akkor 80% esély van hydrops kialakulására, ha kisebb, mint 1,6, abban az esetben mindössze 3% a rizikó. MR-vizsgálat végzésekor ha az elváltozás nagyobb, mint 24 cm³, ez 100%-os szenzitivitással előre jelzi a megszületést követő légzési elégtelenséget.

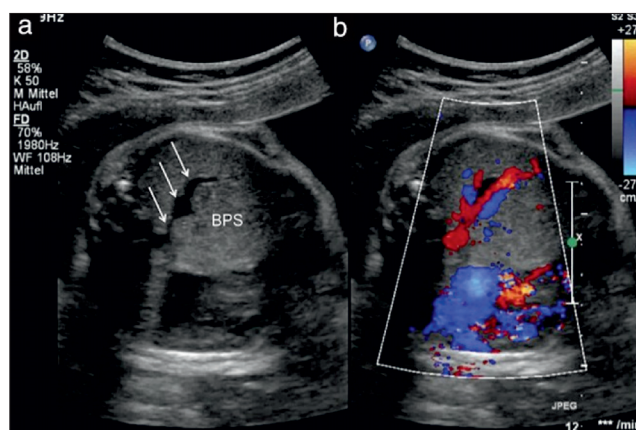
Amennyiben a fejlődési rendellenesség fennáll, meg kell határozni, hogy vannak-e társuló anomáliák (echokardiogram, ultrahang, MR), magas vagy alacsony rizikócsoporthoz tartozik-e hydrops kialakulása szempontjából.

Abban a csoportban, ahol a CVR >1,6 vagy már kialakult a hydrops, a gesztációs idő fogja meghatározni, hogy milyen további beavatkozásokra lesz szükség.

- A 32. gesztációs hét felett a várandósság korai terminálása, kiemelt centrumokban EXIT (ex utero intrapartum) műtét végezhető.
- A 32. gesztációs hét alatt az anyának adott betametason javíthat a hydrops.
- Ha microcystás az elváltozás, fetalis thoracotomia/lobectomy,
- ha macrocystás, akkor thoracocentesis, TAS (thoracoamniotic shunting) végezhető (4).

Tüdősequestratio. Bronchopulmonary Sequestratio (BPS)

Az intrauterin észlelt elváltozások 0,15–6%-a CPAM-mal kombinálódhat, kb. 68%-ban még méhen belül felszívódhat. Megjelenése lehet intra-, illetve extralobaris is. Érellátását a szisztémás keringésből kapja, általában nincs bronchialis kapcsolata (4. ábra).



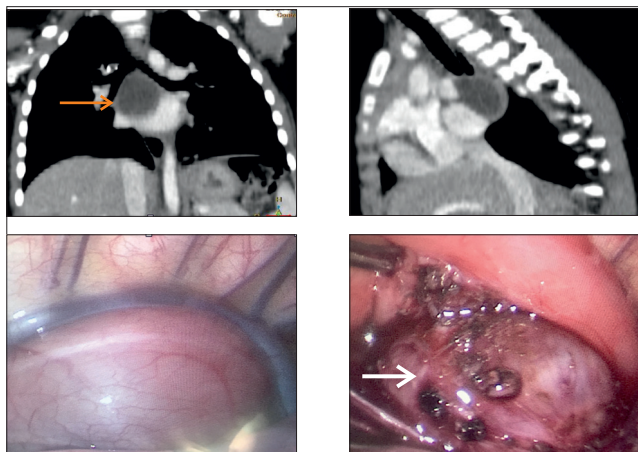
4. ábra: Bronchopulmonaris sequestratio (Ultrasound in Obstetrics & Gynecology, Volume: 44, Issue: 4, Pages: 441-446, First published: 09 January 2014)

Intralobaris elhelyezkedés általában a hátsó/alsó szegmensekben jelennek meg főleg bal oldali dominanciával. Vénás elvezetése a pulmonalis erek felé történik. Társuló fejlődési rendellenesség ritkán látható.

Extralobaris elhelyezkedés előfordulhat a rekesz mindkét oldalán, de predilekciós helye a bal oldal. Az esetek 50%-ában előfordulhat társuló rendellenesség (bronchogen cysta, pectus excavatum, szívfejlődési rendellenesség, csigolyaelváltozások) (5).

Bronchogen cysta (BC)

Alapvetően előbél eredetű fejlődési rendellenesség, incidenciája 1:68 000. Legtöbbször véletlen lelet, ritkán okoz tüneteket. Előfordulhat paratrachealis, perihilaris, subcarinalis, intrapulmonalis is (5. ábra). Levegőt és folyadékot is tartalmazhat. Amennyiben tüneteket okoz, jellemző a kompresszió okozta stridor, köhögés, nyelési nehézség, de rupturálódhat, szelepszerűen felfújódhat ezáltal CLHL-t is utánozhat. Maurin és társai ál-



5. ábra: Tünetmentes bronchogen cysta – 15 hónapos beteg (Kálmán Attila dr. felvételei. SE, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika)

tal követett néhány perinatalisan felfedezett esetben csak lassú méretbeli növekedést tapasztaltak az évek folyamán (6).

Congenital Large Hyperlucent Lobe (CLHL)

(Korábbi elnevezése lobaris emphysema – LE)

A lobaris emphysema új elnevezése annak radiológiai megjelenésére utal, in utero kompresszió következményének tartják.

1:20 000 incidenciájú elváltozás, mely fiú dominanciát mutat, leggyakrabban a bal felső, illetve jobb középső lebenyben alakul ki. Nagy méretei által okozott kompresszió következményeként kialakulhat bronchomalacia, de akár mediastinalis eltolódás, hydrops, polyhydramnion is. Praenatalisan gyakran hyperechogen terület látható az ultrahangon. Az esetek 15%-ban társul hozzá kardiális eltérés (VSD, PDA, Fallot-tetológia). Megszületést követően síráskor szelepszzerűen feltelődhet levegővel, növelve ezzel a mediastinalis áttolódást (6. ábra).

Az intrauterin felismert sequestratio, bronchogen cysta, lobaris emphysema esetén az elváltozás mérete, lokalizációja és általuk okozott tünetek fogják meghatározni, szükség van-e a terhesség korai terminálására, vagy elegendő a szoros observatio a terhesgondozás során.

Praenatalis diagnózis esetén fontos a megfelelő kommunikáció mind a társszakmákkal, mind a szülőkkel. Hangsúlyozni kell, hogy ezek az elváltozások magas regressziós hajlamúak, alacsony mortalitásúak. Szoros nyomkövetésük a várandósgon-



6. ábra: Echogen massa a tüdőben – 21. gesztációs hét (<http://www.fetalultrasound.com/online/text/6-064.HTM>)

dozás illetve a megszületést követően is elengedhetetlenül fontos!!

Postnatalis teendők

A megszületést követő teendőket az fogja meghatározni, tünetes-e az újszülött.

Tünetmentes esetben újszülöttkorban mellkasröntgen, echokardiogram elvégzése javasolt. CT-vizsgálat 1 hónapos korban javasolt, bár vannak törekvések ennek későbbi időpontban történő elvégzésére.

A cysticus elváltozások 3–6 hónapos kor közötti műtéti megoldása javasolt.

Ha a tüdősequestratio intralobaris, a hibrid laesiók és magas malignizálódási hajlam miatt 3–6 hónapos kor közötti műtéti megoldás javasolt. Ha extralobaris, intrathoracalis az elváltozás, akkor a nagy AV-shunt, diagnosztikai bizonytalanságok miatt továbbra is műtétet javasolnak. Extrathoracalis tüdősequestratio esetén van esély a felszívódásra, nyomkövetés, szelektív esetben műtét javasolt.

Bronchogen cysta általában a felfedezésekor műtéti indikáció. Lobaris emphysema, ha nem okoz panaszt, halasztott műtétje lehetséges.

Ezek az elváltozásokkal nemcsak a gyermekpulmonológusok fognak találkozni, egy jelenleg zajló holland vizsgálat szerint tünetmentes, malignizációra (K-ras negatív)* nem hajlamos egyének a felnőtt pulmonológiai gondozásba is átkerülhetnek.

* Ha a génhiba jelen van, kóros K-ras fehérje képződik, a sejtek kontrollálatlan növekedésbe és osztódásba kezdhetnek, ezáltal pedig rosszindulatú folyamatok alakulhatnak ki. Ezen esetek mindenképp műtéti megoldást igényelnek.



Summary

Pre and postnatal follow-up of intrauterine recognizable lung developmental disorders

Barbara Marsi-Molnár, Department of Paediatric Pulmonology, Svábhegy Pediatric Institute, Budapest

Our summary contains the main lung developmental disorders, recognizable even at the intrauterine life, which could only be diagnosed only at the onset of clinical signs in childhood, thus delaying even early definitive care. Pulmonary disorders detected during intrauterine life should be closely monitored during pregnancy with the involvement of a pediatric pulmonologist and pediatric surgeon. These mothers in some cases require childbirth guidance at center with neonatal intensive care unit.

Some of the lesions may already regress in utero, or may remain asymptomatic after birth, so their proper follow-up will also be a joint task of the co-profession.

KEYWORDS Congenital Thoracic Lung Malformation-CTM, Congenital Pulmonary Airway Malformation-CPAM, BPS, BC, HCLC, LE, follow-up

Irodalom

1. Annunziata F, Bush A, Borgia F, et al. Congenital Lung Malformation: Unresolved Issues and Unanswered Questions Front Pediatr., 13 June 2019.
2. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: classification and morphologic spectrum Human Pathology 1977;8:155-171
3. Adzick NS. Fetal Cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. J. Pediatr. Surg. 1985. Oct; 20(5):483-8.
4. Coelho TH. Prenatal and postnatal Management of Congenital Pulmonary Airway Malformation. Neonatology 2016; 110:101-15.
5. Eber E, Midulla F (eds). Paediatric Respiratory Medicine. ERS Handbook 2013.
6. Maurin S, Hery G, Bourliere B, et al. Bronchogenic cyst: Clinical course from antenatal diagnosis to postnatal thoracoscopic resection- J. of Minimal Access Surgery 2013 jan-mar, 9(1) 25-28.

Útvaló tudnivaló

- A méhen belül felismert tüdőfejlődési rendellenességek nagy része a várandósság alatt regrediál.
- A várandósság alatt megítélt diagnózis nem minden esetben egyezik a postnatalis szövettannal, gyakoriak a kevert elváltozások.
- A jövőben a klinikailag panaszmentes esetek szoros observációja javasolt.

Tesztkérdések

1. Veszélyeztetett tüdőfejlődési rendellenességek leggyakrabban a következő tüneteket okozzák méhen belül, kivéve:

- a) mediastinalis eltolódás
- b) pleuralis folyadék
- c) oligohydramnion
- d) hydrops

2. 33 hetes gravidánál hydropsszal nem járó cystás elváltozást fedeztek fel a magzat bal tüdejében. CVR: 0,8. Mi a teendő a továbbiakban:

- a) javasolt a várandósság terminálása
- b) anyai betametazon kezelést követően szoros utánkövetés, ultrahang-ellenőrzés javasolt
- c) szoros utánkövetés, ultrahang-ellenőrzés javasolt a terminusig
- d) magzati echokardiográfiás vizsgálat, egyéb anomáliák kizárása után szoros utánkövetés, ultrahang-ellenőrzés javasolt a terminusig

3. Tüdőfejlődési rendellenességek kései tünetei lehetnek, kivéve:

- a) IRDS
- b) stridor
- c) nyelési nehezítettség
- d) pleuropulmonalis blastoma felfedezése

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

Peters plus szindróma – esetbemutató

**Guóth Gábor dr.¹, Kalmár Tibor dr.², Csenki Marianna dr.²,
Bereczki Csaba dr.², Szabó Hajnalka dr.¹**

¹ Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Újszülött-, Csecsemő- és Gyermekosztály, Székesfehérvár (Igazgató: Bucsi László dr.)

² Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ, Szeged (Igazgató: Bereczki Csaba dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Guóth Gábor dr.

8000 Székesfehérvár, Seregélyesi út 3.

E-posta: gabor.guoth@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS A Peters plus szindróma egy ritka, autoszomális recesszíven öröklődő, a fehérjék glikozilációs zavarával járó betegség. A kórkép szinte bármely szervrendszert érintheti, de leggyakrabban szemészeti, craniofacialis és csontrendszeri rendellenességekkel, valamint a mozgás- és értelmi fejlődés zavarai jár együtt. Közleményünkben egy intézetünkben született, klinikailag súlyos Peters plus szindróma jeleit mutató gyermek esetét mutatjuk be, akinél az elvégzett genetikai vizsgálat megerősítette a tünetek hátterében álló homozigóta B3GLCT mutáció meglétét.

KULCSSZAVAK Peters plus szindróma, szem fejlődési rendellenessége, rövid végtagok, mentális retardáció, B3GLCT

Bevezetés

A Peters plus szindróma egy ritka, autoszomális recesszíven öröklődő, több szervrendszert érintő genetikai megbetegedés. Elnevezését *Albert Peters* német szemészről kapta, aki először írta le a társuló szemészeti rendellenességet. Leggyakrabban szemészeti rendellenességek, dysmorphiás arc, ajak- és esetenként szápadhasadék együttes előfordulásában, a hossznövekedés, valamint a mozgás- és értelmi fejlődés elmaradásában manifesztálódik. Pontos előfordulása nem ismert, összesen kevesebb, mint 80 esetet közöltek világszerte (1-3). A betegséget a 13. kromoszómán lévő B3GLCT gén mutációja okozza, amely a béta-1,3-glukozil-transzferáz enzimet kódolja és számos fehérje glikozilációjáért felelős (4).

Esetbemutató

Betegünk a 33 éves édesanya ötödik várandósságából, második élő gyermeként, első fiúként a 36. gesztációs héten született. Császármetszéssel, Apgar 8/9 (1, illetve 5 perc) értékekkel jött világra. A magzati ultrahangvizsgálatok során a 21. gesztációs héten észlelték először bal oldali szápadhasadékát, a 23. gesztációs héten már az orbita és a szemlencse rendellenessége, valamint hydrocephalus is ábrázolódott, majd a 26. terhességi hé-

ten mindezek mellett rövid femurt és kezujjakat is leírtak. Családi kórtörténetéből az anya veleszületett, kétoldali cataractája és irisatrophiája, valamint leánytestvér irisatrophiája és excentrikus pupillája emelendő ki.

Születési súlya 2490 gramm (29 pc), hossza 47 cm (47 pc), fejkörfogata 34 cm (84 pc) volt. Megszületést követően fizikális vizsgálat során bal oldali ajak- és szápadhasadékot, széles orrgyököt (1. ábra), valamint rövid végtagokat és kezujjakat, a neurológiai vizsgálat alkalmával mérsékelt axiális és enyhe négy végtagi hypotoniát észleltünk. Szemészeti vizsgálat mindkét oldalon borús corneát, iridocornealis összenövéseket, szűk csarnokot vé-



1. ábra: A megszületést követő fényképen jól látható a széles orrgyök és a bal oldali ajakhasadék (A képet a szülő írásos beleegyezésével közöljük)



2. ábra: Szabad szemmel is látható kétoldali homályos cornea, valamint bal oldali exophthalmus a súlyos glaucoma miatt. (A képet a szülő frásos beleegyezésével közöljük)

leményezett, a borús cornea szabad szemmel is látható volt (2. ábra). A szemgolyó ultrahangvizsgálata során tiszta üvegtest és lencse, körben fekvő retina igazolódott. Az agyi ultrahangképen normotenzív hydrocephalus internust és corpus callosum hypoplasziát láttunk. „Babygram” során a testhosszhoz képest rövid combcsonthosszt tudtunk mérni (56 mm/47 cm vs. 69 mm/47 cm). Echokardiográfia 3 mm átmérőjű, szekundum típusú pitvari septumdefektust írt le, a hasi szervek ultrahangos képe szabályos volt. Mindezek alapján felmerült bennünk a Peters plusz szindróma gyanúja.

A genetikai vizsgálat során a *B3GLCT* gén 8. exonjában egy ismert patogén mutáció igazolódott homozigóta formában, amely a Peters plusz szindróma diagnózisát megerősítette (3. ábra).

A családvizsgálat során az apa, az anya és a lánytestvér hordozónak bizonyult a *B3GLCT* gén mutációjára nézve. Tekintettel arra, hogy az apa telje-

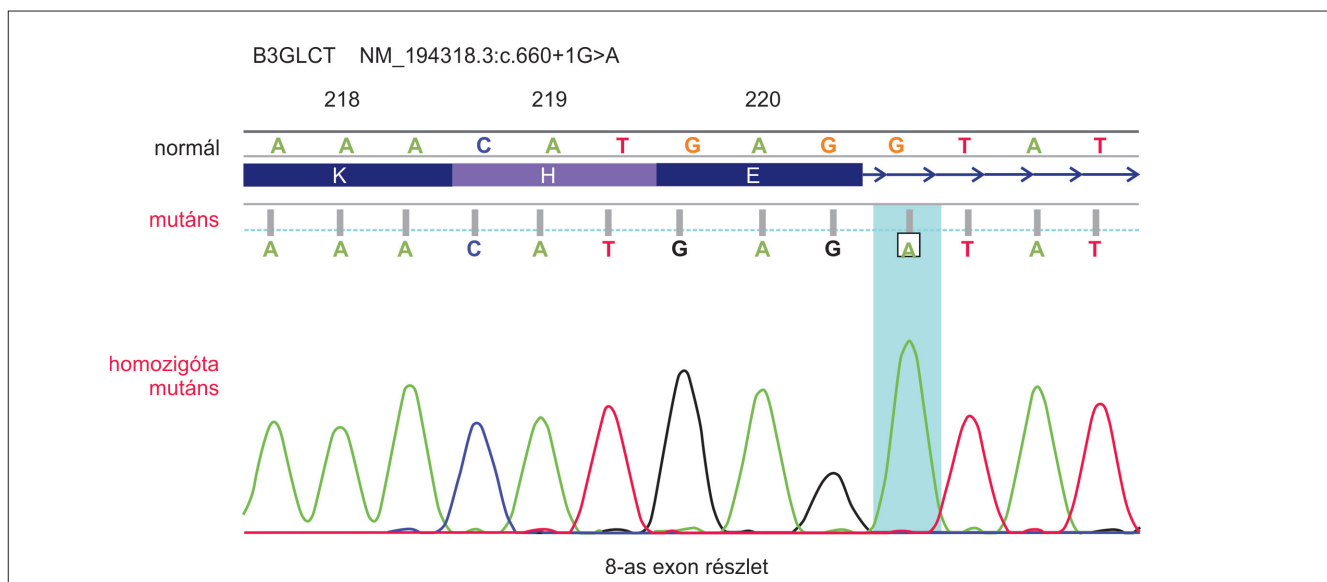
sen tünetmentes, az anya és a lánytestvér szemészeti tüneteinek hátterében nagy valószínűséggel ettől független ok állhat.

Elbocsátás után neurológiai és szemészeti gondozásba vétele megtörtént. Koponya-MR-vizsgálat az ultrahanggal követett hydrocephalus internuson és elkeskenyedett corpus callosumon kívül egyéb agyi rendellenességet nem írt le (4. ábra). Négy hónapos életkorban jobb szemén keratoplasztika, bal szemén súlyos glaucoma miatt lézeres ciklofotokoaguláció történt. Továbbiakban is uralhatatlan zöldhályog miatt egyéves korban bal szemét enukleálni kellett, melyet protézissel pótolnak. Ajakhasadékát 6 hónapos életkorban, lágyszájpadhasadékát egy éves életkorban zárták. Táplálási nehezítettség miatt átmenetileg gastrostomát viselt, melyet másfél éves korban távolítottak el.

Betegünk jelenleg 20 hónapos, elmaradott mozgás- és értelmi fejlődés miatt komplex neuroterápiában, valamint rendszeres szemészeti gondozásban részesül. Súly- és hossznövekedése jelentősen elmaradott, testsúlya jelenleg 6300 gramm (<3 pc), hossza 70 cm (<3 pc). Kitámasztva tud csak ülni, hason fekve kiságyban kúszik. Jobb szemével sem fixál, nem követ.

Megbeszélés

A Peters plusz szindróma egy igen ritka, a fehérjék glikozilációjának zavarával járó, multisztémás megbetegedés. A *B3GLCT* gén által kódolt béta-1,3-glikoziltranszferáz a POFUT2 enzimmel glükóz-béta-1-3-fukóz diszacharidot köt a célfehérjék megfelelő szakaszaihoz (ún. „thrombospondin-like repeats”). Állatkísérletekből arra következtetnek, hogy a Peters plusz szindróma tünete-



3. ábra: A genetikai vizsgálat során az ábrán látható ismert patogén mutáció igazolódott



4. ábra: Az MR-felvételeken normotenzív hydrocephalus (víz-szintes nyílak) és corpus callosum hypoplasia (függőleges nyílak) látható

íért a nem megfelelően glikozilált, így csökkent, illetve kieső funkciójú ADAMTS9 és ADAMTS20 fehérjék felelősek (5, 6). A c.660+1G>A, amely betegünkben is kimutatható volt, a leggyakoribb leírt patogén mutáció a szindróma hátterében (2, 4).

A klinikai tünetek közül a szem anterior szegmensének fejlődési rendellenességével járó Peters-anomália betegünkben is megfigyelhető volt. A Peters-anomália általában kétoldali, borús corneával, szűk csarnokkal, iridocornealis összenövésekkel, és időnként veleszületett cataractával, valamint glaucomával járó tünetegyüttes (1-3, 7). A szindróma másik leggyakoribb tünete, az általában már prenatálisan manifesztálódó elmaradott hosszúnövekedés, betegünkben születéskor még

nem volt megfigyelhető. Az irodalomban szintén gyakori rhizomelia és brachydactylia azonban esetünkben is látható volt. A jellegzetes facialis dysmorfhiás jegyek leggyakrabban: előugró homlok, kis fülek, szűk szemrés, hosszú philtrum és az ún. „Cupido-íj” alakú felső ajak. Gyakori tünet az ajakhasadék, ritkábban szájpadhasadékkal, amelyeket – széles orrgyökkel együtt – mi is észleltünk. A kórképet megkésett mozgás- és beszédfejlődés jellemzi, amely általában közép- és súlyos értelmi fogyatékossgal jár együtt. Betegünk mozgásfejlődése is kifejezetten elmaradott, 20 hónaposan csak kitámasztva tud megülni, valamint hasra fordítva keveset kúszni. Agyi fejlődési rendellenességek Peters plusz szindrómával való együttes előfordulását is leírták, esetünkben hydrocephalust és corpus callosum hypoplasziát észleltünk, melyek a leggyakrabban társuló eltérések. Az irodalomban Dandy-Walker-cystát és velőcső-záródási rendellenességeket is leírtak a szindróma részeként (8). Ritkábban társulnak a kórképhez strukturális szívhibák (pitvari vagy kamrai sövényhiány, az aorta vagy az arteria pulmonalis szűkülete, a jobb oldali arteria és vena pulmonalis hiánya, hypoplasziás bal szívfél szindróma) hallászavar, valamint vese- és húgyúti malformációk (többek között hydronephrosis, ectopiás vagy agenesiás vese, multicystás vese, a vese vagy az ureter duplicatiója, oligomeganephronia) (2, 3). Betegünkben ezek közül kis méretű pitvari septumdefectust észleltünk, mely azóta csaknem záródott.

A szakirodalom szerint a betegség típusos, major jegyei, mint az ajak- és szájpadhasadék, a rövid végtagcsontok és az esetleg társuló hydrocephalus, már akár a 16–20. gesztációs hét közötti prenatális ultrahang során is feltűnhetnek (8). A 20. héttől a szemészeti eltérések is láthatóvá válhatnak, mint a microphthalmia, az anterior staphyloma (a cornea körülírt előboltosulása), a szem anterior szegmensének fokozott echogenitása (9, 10). Hazánkban ezen eltérések a második trimeszteri kötelező ultrahangszűrésen derülhetnek ki, de felismerésük nem képezi részét a rutin terhességi ultrahangvizsgálatnak.

A betegség kimenetele változó, a klinikai képet az elmaradott mozgás- és beszédfejlődés, az alacsony növés (várható testmagasság kb. 130–150 cm), a közép- és súlyos értelmi fogyatékossg és a látássérültség uralja (1, 2). Betegünk testsúlya, hossza is jelentősen elmarad a 3 percentilistól. Mozgásfejlődése is kifejezetten elmaradott, amely miatt komplex neuroterápiában részesül. Bizonyos esetekben növekedéshormon- (GH) deficientiát is leírtak, ezekben az esetekben a végleges testmagasság GH-készítmény adásával növelhető (2, 11). Betegünk inzulinszerű növekedési faktor-1 (IGF1) szintje a megszületést követően élettani tartományban volt, endokrinológiai követése is terve-



zett, tekintettel elmaradott hosszfejlődésére. A látás részleges megtartására korai keratoplasztika végezhető, mely betegünk jobb szemén is megtörtént. Súlyos glaucoma esetén szintén szemészeti műtéti megoldás válhat szükségessé, betegünknel először a bal szem ciklofotokoagulációja történt, de később a bal szem enucleációjára és műszem beültetésére kényszerültünk. Jobb szemén is folyamatosan kifejezetten magas szemnyomás mérhető, emiatt jelenleg konzervatív kezelésben részesül.

Összegzés

A Peters plusz szindróma egy igen ritka, súlyos, autoszomális recesszív öröklődésű genetikai meg-

betegedés. Hordozó szülők esetében a beteg magzat kockázata 25%, ezért lehetőség van a prenatális genetikai vizsgálat elvégzésére. A genetikai eredmények birtokában döntő fontosságú a szülők részletes, genetikai tanácsadás keretében történő felvilágosítása. A szóba jöhető beavatkozások ellenére a betegség az életminőséget súlyosan rontja. A megszületett betegek esetén multidiszciplináris gondozás szükséges a minél jobb egészségi állapot elérése és megtartása érdekében.

Köszönetnyilvánítás

Dr. Szabó Krisztina, Dr. Tokodi István, Dr. Kummer Zoltán, Dr. Deák György Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

Summary

Peters' plus syndrome – a case report

Gabor Guoth MD; St. George University Teaching Hospital of Country Fejér, Department of Pediatrics

Peters' plus syndrome is a rare, autosomal recessive, multisystemic congenital disease. The symptoms caused by the abnormal glycosylation of proteins. It can affect different parts of the body, but mostly presents with eye abnormalities, cranio-facial and musculo-skeletal dysmorphia, developmental and intellectual disability. We report here a case of an infant, born in our hospital, showing severe signs of Peters' plus syndrome. Genetic testing confirmed the underlying B3GLCT gene mutation.

KEYWORDS Peters' plus syndrome, eye malformation, short limbs, intellectual disability, B3GLCT

Irodalom

1. Peters plus syndrome. NIH Genetics home reference <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/peters-plus-syndrome#genes>
2. Maillette de Buy Wenniger-Prick IJMM, Hennekam RCM. The Peters' plus syndrome: a review. *Ann Genet* 2002; 45:97–103.
3. Demir GÜ, Lafcı NG, Doğan ÖA, et al. Peters Plus syndrome: a recognizable clinical entity. *Turk J Pediatr* 2020; 62(1):136–40.
4. Jaeken J, Lefeber DJ, Matthijs G. Clinical utility gene card for: Peters plus syndrome. *Eur. J. Hum. Genet* 2016; 24. doi:10.1038/ejhg.2016.32
5. Dubail J, Vasudevan D, Wang LW, et al. Impaired ADAMTS9 secretion: a potential mechanism for eye defects in Peters Plus Syndrome. *Sci Rep* 2016; 6:33974.
6. Holdener BC, Percival CJ, Grady RC, et al. ADAMTS9 and ADAMTS20 are differentially affected by loss of B3GLCT in mouse model of Peters plus syndrome. *Hum Mol Genet* 2019; 28(24):4053–66.
7. Wang YE, Ramirez DA, Chang TCH et al. Peters plus syndrome and Chorioretinal findings associated with B3GLCT gene mutation - a case report. *BMC Ophthalmol* 2020; 20:118.
8. Schoner K, Kohlhaase J, Müller AM, et al. Hydrocephalus, agenesis of the corpus callosum, and cleft lip/palate represent frequent associations in fetuses with Peters' plus syndrome and B3GALT mutations. – Fetal PPS phenotypes, expanded by Dandy Walker cyst and encephalocele. *Prenat Diagn* 2013; 33:75–80.
9. Shima Y, Migita M. Prenatal Detection of Peters' Plus Syndrome in a Patient with No Known Family History. *J Nippon Med Sch* 2016; 83(3)
10. Boog G, Le Vaillant C, Joubert M. Prenatal sonographic findings in Peters-plus syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 25:602–6.
11. Lee K-W, Lee K: Growth hormone deficiency (GHD): a new association in Peters' Plus Syndrome (PPS). *Am J Med Genet A* 2004; 1; 124A(4): 388–91.

Útavaló tudnivaló

- Születéskor észlelt szemészeti rendellenességek, ajak- és/vagy szájpadasadék, craniofacialis dysmorphia, rövid végtagok együttes előfordulása esetén gondoljunk Peters plus szindróma lehetőségére.
- Hordozó szülők esetében lehetőség van célzott prenatális genetikai diagnosztika elvégzésére.
- A megszületést követően felfedezett esetekben fontos a folyamatos fejlődésneurológiai, szemészeti, szükség esetén endokrinológiai követés, gondozás.

Tesztkérdések

1. Mely szerv érintett leggyakrabban Peters plus szindrómában?

- a) Idegrendszer
- b) Mozgásszervek
- c) Szem
- d) Szív

2. B3GLCT mutáns allél hordozó szülők esetén hány százalék az esélye a beteg gyermek születésének?

- a) 50%
- b) 100%
- c) 75%
- d) 25%

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

A növekvő koponyatörés egy különleges esete osztályunkon

**Fang-Tóbiás Adrienn dr.¹, Mona Tamás dr.¹, Wágner Attila dr.²,
Viola Árpád dr.³, Medveczky Erika dr.⁴, Markia Balázs dr.⁵,
Nyáry István dr.⁶**

¹ Észak-Közép-budai Centrum, Új Szent János Kórház, Gyermeksebészeti és Traumatológiai Osztály, Budapest (Igazgató: Takács Péter dr.)

² Észak-Közép-budai Centrum, Új Szent János Kórház, Gyermek Intenzív Részleg, Budapest (Igazgató: Takács Péter dr.)

³ Péterfy Kórház-Rendelőintézet és Manninger Jenő Országos Traumatológiai Intézet, Idegsebészeti Osztály (Igazgató: Sásdi Antal dr.)

⁴ Észak-Közép-budai Centrum, Új Szent János Kórház, Gyermekgyógyászat Rehabilitációs Osztály (Igazgató: Takács Péter dr.)

⁵ Országos Klinikai Idegtudományi Intézet, Gyermek Idegsebészeti Osztály (Igazgató: Óváry Csaba dr.)

⁶ Észak-Közép-budai Centrum, Új Szent János Kórház, Idegsebészeti Osztály (Igazgató: Takács Péter dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Fang-Tóbiás Adrienn dr.

1125 Budapest, Diós árok 1-3.

E-posta: fang-tobias.adrienn@janoskorhaz.hu

ÖSSZEFOGLALÁS A gyermekkori halálozásban a súlyos koponyasérüléssel járó baleset áll az első helyen. A koponyatörés önmagában nem igényel kezelést, de észlelése jelzi a koponyatrauma nagyságát. Vonalas koponyatörés egyik típusosan csecsemőkori szövődménye a növekvő koponyatörés.

A cikkben egy 2 hónapos kisfiú esetét szeretnénk ismertetni, aki Édesanyja válláról esett le. Koponya CT jobb oldali parietalis koponyatörést, bal oldalon parietalisan subarachnoidealis cystát, mindkét oldali subarachnoidealis vérzést (SAV) igazolt. Szoros kórházi observatio során 2 alkalommal volt epilepsziás görcsroham. Idegsebészeti beavatkozásra ekkor nem került sor. A kontrollok során a törési rés kiszélesedését, növekvő koponyatörést észleltünk...

KULCSSZAVAK növekvő koponyatörés, koponya-CT, gyermekkori halálozás

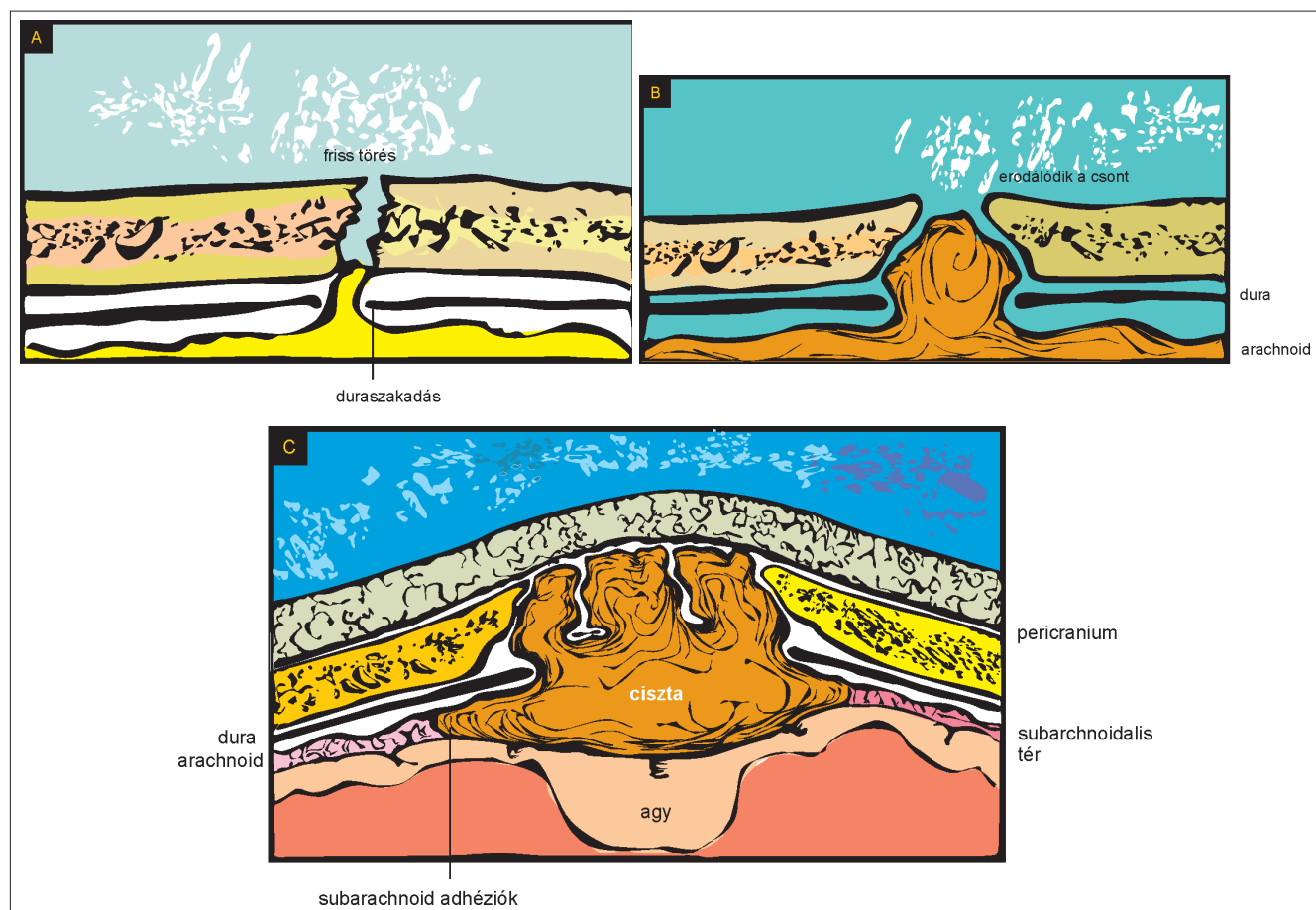
Bevezetés

A gyermekkori koponyasérültek növekvő száma világszerte jelentős problémát okoz. A 14 év alatti populációban a hospitalizációt igénylő traumás betegségek egyharmada koponyatrauma. A sérülés mechanizmusa életkor szerint változó. 1,5 éves kor alatt főként magasból esés okozta fejsérüléssel találkozunk. Kisdedkorban a gyerekek aktívabbak, ilyenkor az esés, ütődés, játék közben szerzett balesetek, míg iskoláskorban a közlekedési balesetek dominálnak.

A gyermekek hajlamosabbak a fejsérülésre és a koponyatörésre, mint a felnőttek. Ennek oka, hogy a gyermekek fejmérete csecsemőkorban a testfelület 18%-a. Felnőttkorban ez 9%-ra csökken. Általánosságban elmondható, hogy a gyermek koponyacsontja vékonyabb és rugalmasabb, így kevesebb védelmet nyújt az agy számára.

A koponyatörések lehetnek vonalas, basis vagy impressziós törések. A gyermekkori koponyasérülések kb. 20%-ában vonalas törés jön létre. A koponyatörés önmagában nem igényel kezelést, de észlelése jelzi a koponyatrauma nagyságát. A vonalas koponyatörések szövődményei lehetnek többek között a subduralis, epiduralis vérzés és a növekvő koponyatörés vagy leptomeningealis cysta.

A poszttraumás leptomeningealis cysta a koponyatörések ritka gyermekkori szövődménye, előfordulási gyakorisága 0,05–0,6%. A leptomeningealis cystához vezető törés leggyakrabban a lineáris törés és a 3–4 mm-t meghaladó diastasisos törés, a kemény agyhártya fedett sérülésével. Leggyakrabban a parietalis régió érintett. A cysta kifejezés valójában egy téves megfogalmazás, mivel nem cysta, hanem az encephalomalacia kiterjesztése. Ezért általában néhány hónappal a trauma után észlelhető. Leggyakrabban 3 éves kor alatti gyermekeknél fordul elő. A pontos patogenezis továbbra sem tisztázott, de úgy gondolják, hogy másodlagosan fordulnak elő azoknál a koponyatöréseknél, amelyek durasérüléssel járnak, így lehetővé teszik a leptomeninx és/vagy az agyi parenchyma herniálódását, ezáltal gátolják a törés gyógyulását.



1. ábra: Leptomeningealis cysta kialakulása

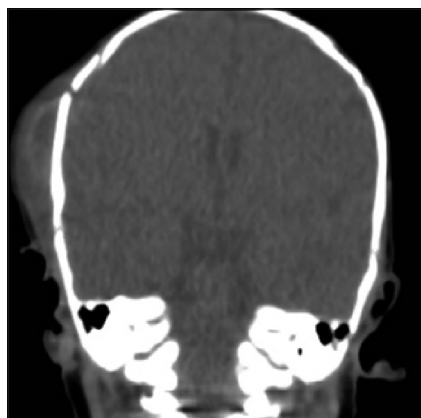
A parenchymás agysérülés, a subarachnoidealis vérzés (SAV), az agy pulsatioja a csontiány közelében szintén hozzájárul a leptomeningealis cysta kialakulásához (1. ábra).

Külföldi irodalom

Egy 2003-as spanyol cikkben 12 olyan beteget mutattak be, akiknél 1980 és 2002 között diagnosztizáltak és kezeltek növekvő koponyatörést. 11 beteg 3 éves kor alatt volt, és egy beteg 5 éves volt a betegség pillanatában. A sérülés leggyakoribb oka a magasból esés volt. A kezdeti röntgenfelvételeken 11 betegnél koponya diastasisos törés ábrázolódt, egy betegnek csak lineáris törése volt. Ebben az időben a CT-vizsgálat minden esetben a törés mögötti corticalis zúzódást mutatott. A sérülés és a növekvő koponyatörés megjelenése közötti átlagos idő 11,6 hét volt. A diagnózist a koponyadeфекtus tapintásával, és koponyaröntgen-felvétellel igazolták. A növekvő koponyatörés leggyakoribb helye a parietalis régióban volt. Társuló elváltozásokat, mint például a hydrocephalust, az encephalomalatiát, és ipsilateralis kamratágulatot is találtak a preoperatív CT-n vagy MR felvételeken. Minden betegnél duraplasticát végeztek pericranium vagy fascia lata segítségével. A koponyahiányt minden esetben helyi calvarialis csontle-

mezzel pótolták. Csak egy betegnek volt szüksége titánhálós koponyaplasztikára. Következtetesként hangsúlyozták, hogy minden koponyatöréssel rendelkező gyermeket követni kell, amíg a törés meg nem gyógyul. 3 év alatti betegek, akiknek diastasisos törése és duraszakadásuk volt, amelyet CT vagy MRI is igazolt, hajlamosabbak a növekvő koponyatörés kialakulására. Ezen esetekben véleményük szerint korai műtétet kell végezni a progresszív agykárosodás elkerülése érdekében.

Egy másik, 2015-ös spanyol cikkben beszámoltak egy 6 hónapos gyermek esetéről, aki két hónappal a látszólag enyhe koponyasérülés után a bal oldali temporo-parieto-occipitalis cephalhaematoma fennmaradását mutatta, egyéb neurológiai jelek nélkül. Az ultrahangvizsgálat során csontsérülést igazoltak agyállomány herniálódásával, ezt követően CT- és MR-felvétellel megerősítették a növekvő koponyatörést. A leptomeningealis cysta eltávolítását, a dura zárását és a csontdefektus plasztikáját végezték lemezekkel. Három hónappal a műtét után a betegnél még mindig folyadékgyülem jelentkezett, és a növekvő koponyatörés kiújulását véleményezték. A második műtétet követően bébisakot szereltek fel a recidíva megelőzése érdekében. Egy évvel a traumás sérülés után a beteg tünetmentes volt.



2. ábra: Primer koponya-CT: jobb parietalis koponyatörés, kétoldali SAV, contusió vérzés, bal oldali bevérzett subarachnoidealis cysta

Esetismertetés

A 2 hónapos kisfiú édesanyja kezéből, válláról leesett. Eszméletvesztése nem volt, nem hányt. Röntgön felsírt, figyelme felkelthető volt, GCS 4-4-6. Primer koponya-CT (2. ábra) jobb oldalon parietalisan impressziós koponyatörést (kismértékű törésvonal végén kismértékű corticalist nem meghaladó impresszió), kis contusió vérzést, bal oldalon parietalisan környezetében bevérzett subarachnoidealis cystát, kétoldali SAV-t ábrázolt.

Idegsebészeti konzílium történt, mely neurológiai gócjelet nem észlelt, szoros observációt javasolt. A gyermeket jó általános állapotban Gyermek Intenzív Osztályon obszerváltuk, mely során jelentős anaemiaja miatt 2×50 ml vvt-transzfúzióban részesült. Vérzéscsillapító és dehidráló kezelést kapott folyadék- és elektrolitpótlás mellett. Két alkalommal zajlott convulsioja, melyek benzodiazepin hatására szűntek. A bal felső és alsó végtagjai mozgásban időnként elmaradtak, de observatio végére spontán minden végtagját jól mozgatta. Felmerült a gyermeknél látás- és hallászavar lehetősége, melynek későbbi kivizsgálását terveztük. Szemfenéki képe ép volt, fül-orr-gégészeti konzílium érdemi kórosat nem talált, paresise nem volt. A gyermeket jó általános állapotban otthonába emittáltuk.

4 héttel később a szülők a törési résben tapintható pulsatiót észleltek. Hallása, látása rendeződött. Az elvégzett röntgenfelvételen (3., 4. ábra) a törési rés kiszélesedését találtuk kifejezett csontdefekttal.

Kontroll koponya-CT történt, mely növekvő

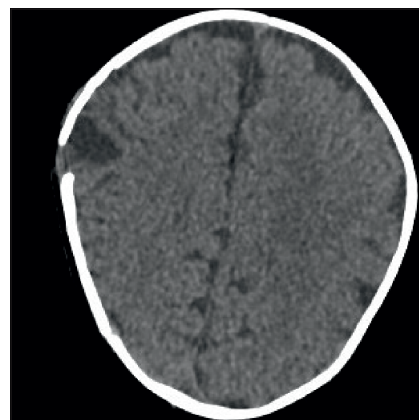
vő koponyatörést nem igazolt, a jobb oldali törésvonal kiterjedésének csökkenését írta le. Idegsebészeti konzílium akut teendőt nem tartott szükségesnek, a csontdefektus szoros nyomon követését javasolta.

A következő kontrollvizsgálat 3 hónappal később történt, mely során a csontdefektus nem nőtt, az agy pulzálása továbbra is kitapintható volt, subgalealisan nem volt folyadékgyülem. Idegsebészeti akut teendőt továbbra sem tartott szükségesnek.

Fél évvel később történt kontroll koponya-CT jobb oldalon frontotemporalisan 44 mm-es csonthiányt írt le, melyen keresztül az agyburok előboltosul. Idegsebészeti konzílium műtétet indikált, melyre 3 hét múlva került sor. Idegsebészek homo- és heterológ duraplasticat végeztek. Műtét során a defektusból kiindulva ép duraszéleket nem sikerült elérni, ezért két fúrt lyukból a defektus parietalis oldalán egy csontlécet kiemelve érték el az ép duraszélt, majd ezt követve körkörös minden irányban elvették a boltozati csontot, és elvégezték a duraplasticát. A műtét során jelentős vérzés keletkezett, mely keringés megingást okozott. Atropin, 100% oxigénnel való lélegeztetés után csoportazonos vvt-transzfúzióban részesült. Műtét után a



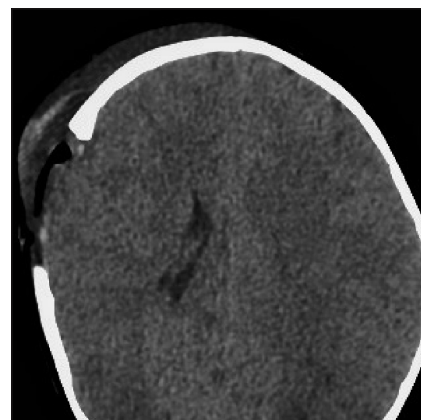
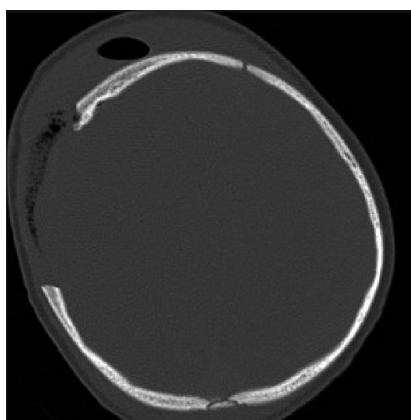
3. ábra: 4 héttel későbbi röntgenen kiszélesedett törési rés látható



4. ábra: Kontroll CT: növekvő koponyatörést nem igazolt



5. ábra: Posztoperatív 1. napi koponya CT: cerebialis oedema, előboltosuló agyálmány, ischaemia



6. ábra: Posztoperatív 3. napi koponya CT: intracerebrális vérzés, ischaemia fokozódása

gyermek extubálható volt. Oedemacökkentő kezelést, vérzéscsillapítókat, antibiotikumot, analgetikumokat állítottak be. A posztoperatív 1. napon készült koponya-CT (5. ábra) cerebialis oedemát, a craniotomia helyén enyhén előboltosuló agyálmányt, valamint ischaemiás területeket írt le. Idegsebészeti konzílium akut teendőt nem indikált.

A 2. posztoperatív napon észlelték a bal felső végtag hypotoniáját, spontán mozgásban való elmaradását. Az etetéseket követően állandó jelleggel hányások léptek fel, melyek megszűnéséig parenterális táplálást folytattunk.

A 3. posztoperatív napon a csecsemő állapota gyorsan romlott. Aluszékonnyá vált, halmozott görcstevékenysége zajlott, az operációs területen nagy terime jelent meg. Idegsebész konzíliárus a terimét megpungálta, melyből kb. 40 ml véres liquort bocsátottak le. Ismételt koponya CT (6. ábra) az operációs terület alatt elhelyezkedő intracerebrális vérzést, valamint az occipitalis ischaemia fokozódását jelezte.

Idegsebészeti vélemény alapján intervenció nem jött szóba. Görcstevékenyégei miatt a csecsemőt altatták, gépi lélegeztetését kezdték, Convulex terápiát állítottak be. Az analgesedatio felépítésével görcstevékenysége megszűnt. Néhány nap múlva a

gyermek extubálhatóvá vált, görcsei nem ismétlődtek. Az operációs terület fölötti terime megszűnt, kontroll koponya-CT az oedema megszűntét jelezte.

Neurológiai státusában bal felső végtagja mozgásban elmaradtak. Kanállal etethetővé vált. A koponya CT-n észlelt elváltozások, valamint fizikális statusa alapján ismét felmerült látás-hallászavar lehetősége. A koponya calvarián lévő folytonossági hiány miatt védősisak viselését kezdeményeztük, valamint megkezdődött rehabilitációja, otthonába emittáltuk.

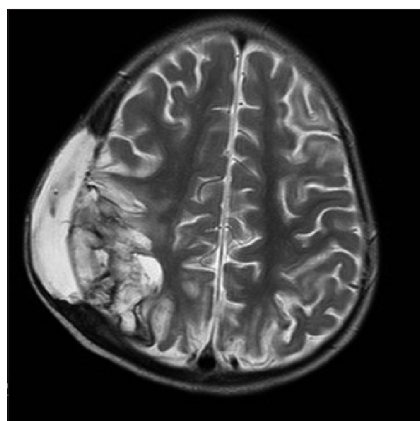
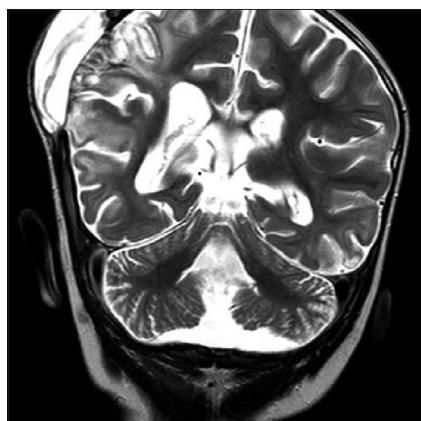
Kontroll MR-vizsgálat (7. ábra) jobb parietalisan intra-extracranialis vérzéses folyadékgyülemet, extracranialisan a hátsó partióba károsodott agyszövet herniálódását, kiterjedt corticalis necrosist, valamint bal striatum és hippocampus károsodást írt le.

Idegsebészeti konzílium műtétet indikált, melyre más intézményben került sor. Műtét során sebrevíziót, részleges re-duraplasticát, valamint sebitolettet végeztek. Műtét után ismételt rehabilitációja zajlott bal oldali felső végtagi hemiparesise miatt.

Fél évvel később került sor koponyacsontpótló műtétére, mely során idegsebészek jobb oldali parietalis cranioplasticát végeztek,

zavartalan posztoperatív szakot követően egy hét múlva otthonába emittálták.

Komplex neuorerehabilitációja tovább folytatódott. Bal alsó és felső végtagi mozgásai bár sokat fejlődtek, de az ellenoldalhoz képest még kissé elmarad, egyekben panaszmentes, neurológiai góctünete nincs, látása, hallása rendeződött.



7. ábra: Kontroll MR-vizsgálat: vérzéses folyadékgyülem, agyszövet herniálódása, corticalis necrosis, bal striatum és hippocampus károsodás



Következtetések

Gyermekesebészeti, gyermek traumatológiai betegellátásban gyakran találkozunk bizonyos magasabbból leesett, fejsérülést szenvedett csecsemőkkel, kisgyermekkel. A koponyatörést szenvedett gyermekek szoros kórházi observációt igényelnek. Javasoljuk, hogy a sérülést követően 6–8 hetes korban készüljön kontroll koponya rtg. felvétel, hogy ki tudjuk zárni a növekvő koponyatörést, valamint 1 éves korig kövessük a gyermek gyógyulását.

Amennyiben primeren diastasissal járó törést észlelünk, mérlegelendő a korai MR-vizsgálat elvégzése a dura mater sérülés kiszűrésére.

Emittálás utáni nyomon követésük, meghatározott időnkénti kontroll röntgenek elvégzése rendkívül fontos, hiszen negatív neurológiai állapot mellett is, bár nagyon ritkán, de előfordulhatnak súlyos szövődmények, mint például a növekvő koponyatörés, mely komplex, több szakmát átfogó kezelést igényel.

Summary

A special case of growing skull fracture in our department

Fang-Tóbiás A, et al. North-Central Buda Center, New St. John's Hospital, Department of Pediatric Surgery and Traumatology, Budapest

The leading cause of childhood death is accidental brain injury. A skull fracture alone does not require treatment, but its perception indicates the magnitude of the cranial trauma. One of the typical complications of infantile linear fractures is growing skull fracture. In this paper, I would like to present the case of a 2-month-old boy who fell from his mother's shoulder. CT of the skull confirmed a right parietal cranium fracture, a left parietal subarachnoidal cyst, SAH on both sides. During a close hospital he had 2 seizures. No neurosurgery was performed at that time. During follow ups, we saw a widening of the fracture gap, a growing skull fracture ...

KEYWORDS growing skull fracture, CT skull, childhood death

Irodalom

1. Singh I, Rohilla S, Siddiqui SA, Kumar P. Childs Nerv Syst. 2016 Jun; 32(6):1117-22. doi: 10.1007/s00381-016-3061-y. Epub 2016 Mar 29. Growing skull fractures: guidelines for early diagnosis and surgical management.
2. Karepov Y, Kozyrev DA, Denifla M, Shapira V, Constantini S, Roth J. Childs Nerv Syst. 2019 Aug; 35(8):1393-6. E-bike related cranial injuries in pediatric population.
3. Harsh V, Vohra V, Kumar P, Kumar J, Sahay CB, Kumar A. Asian J Neurosurg. 2019 Jan-ar; 14(1): 237-9: Elevated Skull Fractures-Too Rare to Care for, Yet too Common to Ignore.
4. Naim-Ur-Rahman, Jamjoom Z, Jamjoom A, Murshid WR. Br J Neurosurg. 1994; 8(6):667-79. Growing skull fractures: classification and management.
5. Sukheja D, Dawar P, Gupta D, Subramanian A. International Journal of Case Reports in Medicine 2013/05/31 doi: 10.5171/2013.533543 Post-Traumatic Leptomenigeal Cyst in Child: A Case Report and Review of Literature
6. San Martín-García I, Aguilera-Albesa S, Zazpe-Cenoz I, Yoldi-Petri ME. RevNeurol 2015;60 (08):351-4 doi: 10.33588/rn.6008.2014472. Recurring post-traumaticgrowing skullfracture
7. Mierez R, Guillén A, Brell M, Cardona E, Claramunt E, Costa JM. Neurocirugia (Astur). 2003; 14(3): 228-34. doi:10.1016/s1130-1473(03)70542-9.:Fracturaevolutiva de cráneo en la infancia. Presentación de 12 casos [Growing skull fracture in childhood. Presentation of 12 cases].

Útavaló tudnivaló

- A koponyatörés önmagában nem igényel kezelést, de észlelése jelzi a koponyatrauma nagyságát, ezért szoros kórházi observatio szükséges.
- Vonalas koponyatörés egyik típusosan csecsemőkori szövődménye a növekvő koponyatörés, emiatt a bizonyos időközönként elvégzett kontroll képalkotó vizsgálatok rendkívül fontosak.

Tesztkérdések

1. Mi a vonalas koponyatörés elsődleges kezelési módja?

- a) otthoni megfigyelés
- b) azonnali műtét
- c) szoros kórházi observatio
- d) védősisak használata
- e) infúziós kezelés

2. Mik lehetnek a koponyatörés típusosan csecsemőkori szövődményei?

- a) epilepsziás roham
- b) növekvő koponyatörés
- c) látászavar
- d) csontosodási zavar
- e) rossz sebgyógyulás

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

Irreponábilis gyermekkori lágyéksérvek ellátásának változása a laparoszkópos érában

Stercel Vivien dr., Sasi Szabó László dr.

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Gyermeksebészeti Osztály, Debrecen (Igazgató: Szabó Tamás dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Stercel Vivien dr.

4032 Debrecen, Egyetem srgt. 60. II/10.

E-posta: stercel.vivien@med.unideb.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Az újszülöttkori lágyéksérvek fő veszélye a kizáródás. Sérvkizáródást követően – repozíció nélkül – hat órán túl irreverzibilisen károsodhat a sérvtömlőben lévő hasüregi szerv keringése, így az érintett szerv elhalhat. Az esetek nagy részében a manuális repozíció még időben, sikeresen elvégezhető. Az aktuális irodalmi ajánlásokkal összhangban a korábbi ellátási algoritmusunk szerint sikertelen repozíciós kísérletet követően szedáció mellett forszirozott repozíciós kísérletet végeztünk (1). Az erőltetett repozíció veszélye azonban, hogy mi magunk mechanikai sérülést okozhatunk, illetve kérdéses életképességű bélszakasz kerülhet „vakon” a hasüregbe. A csecsemő- és újszülöttkorban végzett laparoszkópiák elterjedésével párhuzamosan megváltozott az ellátási protokollunk. Jelenleg sikertelen repozíció vagy akut hasi tüneteket okozó kizárt sérv esetén azonnali műtétet indikálunk. Cikkünkben két tanulságos esetünk bemutatása kapcsán a minimálinvazív műtéti technika jelentőségét szeretnénk hangsúlyozni kizárt sérv esetén. Elsőként egy, a korábbi ellátási útvonalat prezentáló gyermek esettörténetét mutatjuk be, akinél szedáció mellett sikeres repozíciót végeztünk, ám ezt követően akut hasi tünetek alakultak ki. Vitális indikációval laparoszkópos exploratiót végeztünk, mely során vékonybél-perforatio igazolódott. A második esetismertetés kapcsán mutatjuk be a megváltozott ellátási algoritmusunkat irreponábilis kizárt sérv esetén. A gyermeknél sikertelen repozíciós kísérletet követően urgens laparoszkópos exploratiót végeztünk, mely során szövődímmenyesen végeztük el a repozíciót. Mindkét gyermeket rövid posztoperatív szakot követően panaszmentesen, rendezett bélműködés mellett bocsátottuk otthonába.

KULCSSZAVAK kizárt sérv, akut has, laparoszkópia

Bevezetés

A fájdalmas, nem megkisebbithető lágyéktáji duzzanat az egyik leggyakoribb panasz újszülöttkorban, amellyel a gyermekgyógyászati sürgősségi ellátás során találkozhatunk. Az első fizikális vizsgálatkor legtöbbször meg tudjuk különböztetni a lágyéksérvet az inguinalis duzzanat hátterében álló egyéb lehetséges kóroki tényezőktől (2). A legtöbb gyermekkori lágyéksérv könnyen reponálható, de az esetek 14–31%-a kizárt sérv lehet (3). Gyermeksebészeti szempontból kardinális jelentőségű az incarcerált inguinalis sérv diagnózisakor az esetlegesen már meglévő akut hasi tünetek biztos, időben történő felismerése. Akut hasi tünetekkel járó kizárt sérv esetén vitális indikációval azonnali műtéti feltárás szükséges. A legfrissebb irányelvek alapján akut hasi tünetek hiányában a kizáródott inguinalis sérv repozíciója megkísérelendő. Amennyiben ez könnyen, szedáció nélkül sikeres, úgy 24–48 óra múlva, 5 napon belül semiurgens hernioplasticát végezhetünk (4). Abban az esetben, ha az egyszerű, szedáció nélküli repozíciós

kísérlet sikertelen, a szakma szabályai szerint szedáció alatt forszirozott manuális repozícióval próbálkozhatunk. Ha ez sikeres, szintén semiurgens lágyéksérvműtétet végezhetünk (5).

1. Esetismertetés

Egy egészséges, érett, császármetszéssel született kéthetes fiúgyermeket epés hányás, hasi distensio, illetve aluszékonyság miatt mentő szállított klinikánkra. Hasi ultrahangvizsgálat készült, mely meteoristicus beleket ábrázolt. Sebészeti konzílium során észleltük az újszülött bal oldali scrotalis duzzanatát, a scrotum bőre már hyperaemiássá vált, kifejezetten érzékeny, meleg tapintatú volt. Az ezután végzett here-ultrahangvizsgálat a bal oldali scrotumfélben kizáródott vékonybélkacsot igazolt. A késői diagnózis és a zavaros heteroanamnézis miatt a kizáródás pontos időtartama bizonytalan volt. Az első repozíciós kísérlet sikertelen volt, de szedáció mellett, sebészi műfogásokkal sikeresen reponáltuk a kizáródott sérvtartalmat. A forszirozott repozíció után a bizonytalan kizáródási idő, illetve a bélperforatio kizárása miatt



natív röntgenfelvétel készült, szabad levegő nem ábrázolódott, a scrotumban ekkor nem volt gázos bélkacs, a hasüregben meteoristicus belek, valamint több, 1,5–2 cm-es nívó ábrázolódott.

A kislány ekkor a nehezen reponálható kizárt sérv miatt 3–5 napon belüli műtétre jegyeztük elő a további kizáródás megelőzésének érdekében. Ez alatt az intervallum alatt a beteg előkészíthető a műtétre, valamint az erőltetett repozíció következtében létrejövő oedema csökken, ami megkönnyíti az operátor munkáját. Az ilyenkor kötelező observáció ideje alatt, 8–9 órával a manuális repozíciót

követően akut has tünetei alakultak ki. Kontroll natív röntgenfelvételen szabad hasi levegő ábrázolódott (1. ábra). Egyértelmű intestinalis perforatio miatt vitális indikációval műtétet végeztünk.

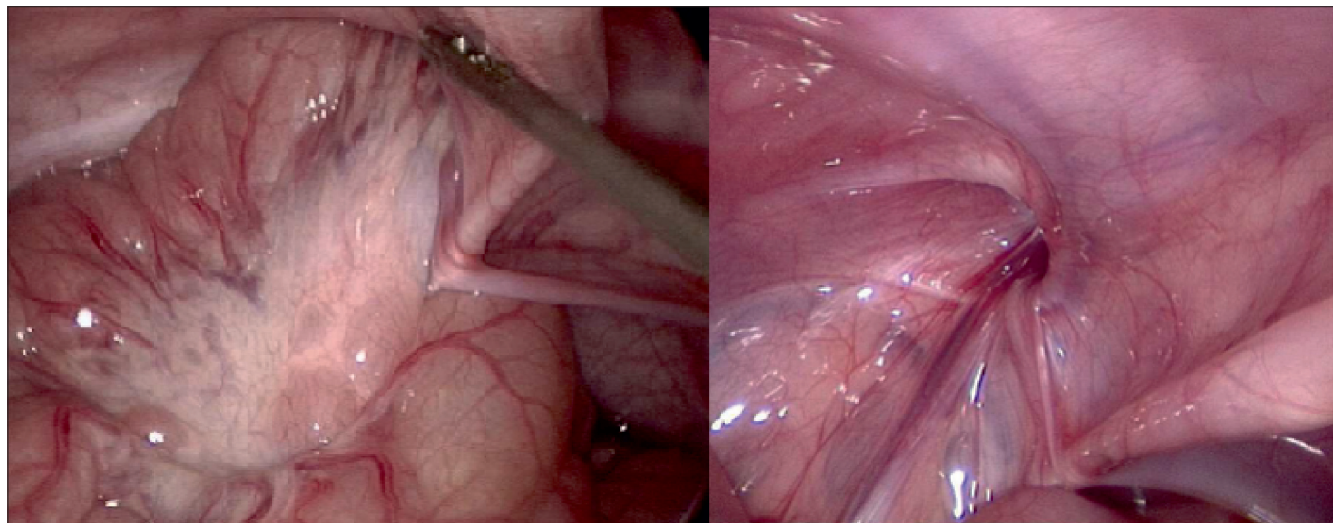
A laparoszkópia során diffúz fibrines peritonitist észleltünk, melynek forrása a repozíciót követően (2. ábra) jól látható leszorítási gyűrűk közötti, foltos ischaemiás területeket is tartalmazó ileumkacson lévő perforatio volt. A köldöksebet meghosszabbítva kiemeltük ezt a bélszakaszt a hasüregből, és a kérdéses életképességű bélszakasznak megfelelően 5 cm-es ileumresectiót követően end-to-end anastomosist készítettünk, majd mindkét oldali belső inguinális sérvkaput zártuk.



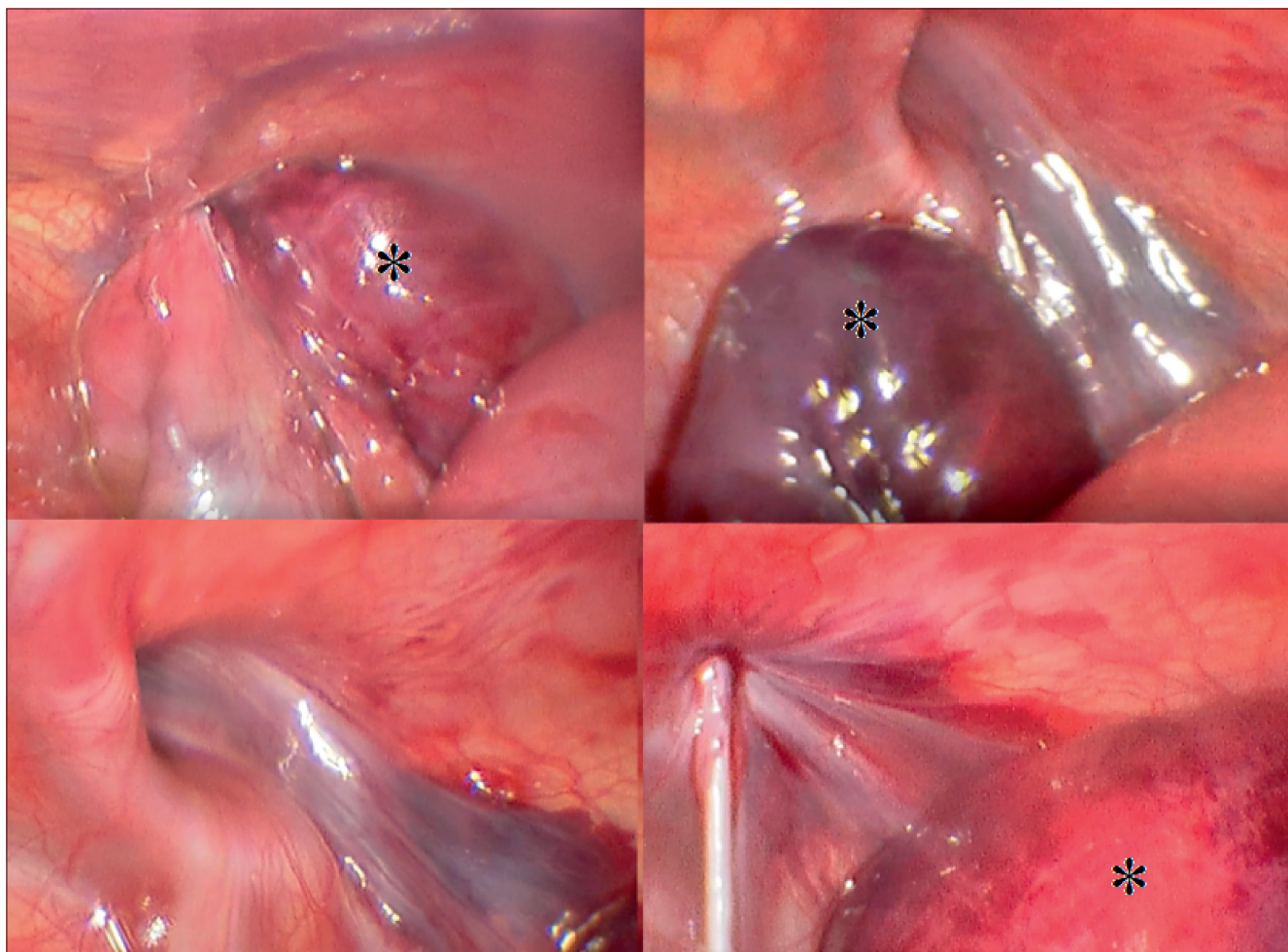
1. ábra: Kontroll natív röntgenfelvételen szabad levegő ábrázolódik

2. Esetismertetés

Egy háromhetes, szintén egészséges, érett, császármetszéssel született fiúgyermek került felvételre néhány órája tartó periodikus hasi fájdalom, kifejezett nyugtalanság miatt klinikánkra. Sebészeti konzílium során észleltük az újszülött jobb oldali kizáródott inguinoscrotalis sérvét, a scrotum bőre már hyperaemiássá vált, kifejezetten érzékeny, meleg tapintatú volt. A kizárt sérvet nem sikerült manuálisan reponálni, ezért urgens laparoszkópos explorációt végeztünk. A műtét során, szemellenőrzés mellett laparoszkópos eszközök és külső kompresszió segítségével sikeres repozíciót végeztünk. A repontált ileumnak megfelelő vékonybélkacson a jól látható leszorítási gyűrűk közötti szakasz lividen elszíneződött volt, de perforatoria utaló jelet, illetve egyéb kóros eltérést nem láttunk. Ezt követően jobb oldali hernioplasticát végeztünk Percutaneous Internal Ring Suturing (PIRS) technikával. A műtét végére a kizáródott ileumkacs keringése javult, ezért bélresectiót nem végeztünk (3. ábra).



2. ábra: Intraoperatív műtéti kép a sérvrepozíció előtt és után. A kizáródott ileumkacs hasüregbe történő visszajuttatását követően jól látható az oedemás bal oldali belső inguinális, üres sérvkapu a scrotum felé kimenő bal oldali funiculus nemes képleteivel: a ductus deferenssel és a plexus pampiniformisszal.



3. ábra: Intraoperatív műtéti kép, melyen jól látható a kizáródott ileumkacs, majd repozíciót követően annak livid elszíneződése. Az oedemás jobb oldali belső lágyékgyűrű zárását követően a reponált bélszakasz (*) keringése javult, a livid elszíneződés csökkent

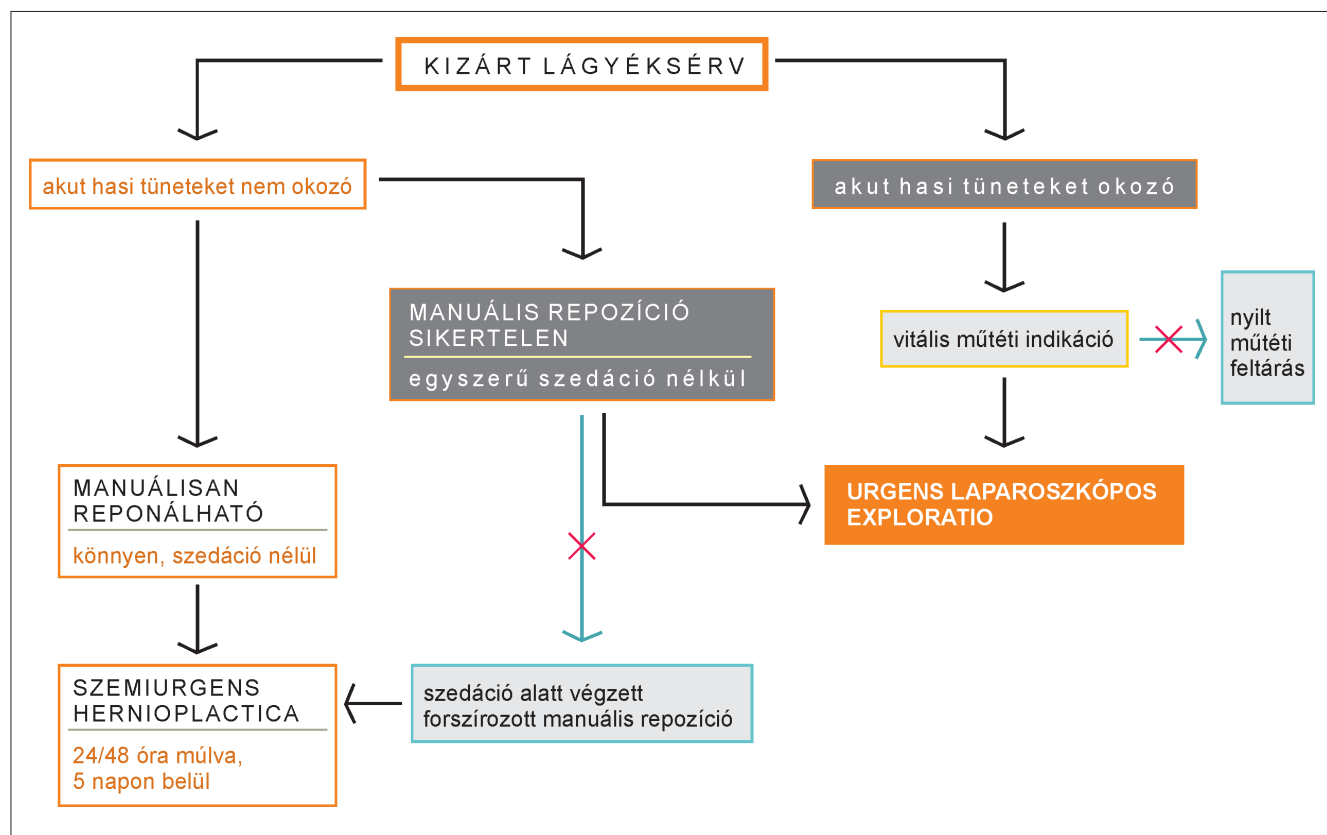
Következtetések

Az akut hasi tüneteket még nem okozó, de szedáció nélkül nem reponálható kizárt sérvекnél kérdéses a további, szedáció melletti forszírozott manuális repozíció létjogosultsága a jelenlegi laparoszkoپos érában, hiszen ezzel kockáztatjuk az első esetünkben is bekövetkezett életveszélyes szövődményeket, pl. a nem felismert vékonybél-perforációt. Ha a repozíciós kísérlet szedáció nélkül sikertelen, akkor felmerül az azonnali laparoszkoپos exploratio lehetősége, a második bemutatott gyermek esetében ez történt. A minimál-invazív műtéti megoldást akut hasi tüneteket okozó kizárt sérvек esetén is alternatívaként választhatjuk a hagyományos, nyílt műtéti eljárás helyett, akár újszülöttkorban is. Számos laparoszkoپos műtéti technika ismert a gyermekkori lágyéksérvек kezelésében a belső lágyékgyűrű zárására; a két legfontosabb műtéti csoport a defektust intraabdominalis öltéssel záró, illetve az ugyanezt a hasfalán keresztül bevezetett öltéssel elérő módszer. Az előbbi csoportba tartozó három portos technika Schier nevéhez fűződik, az extracorporalis zárások közül Távol-Ke-

leten a Laparoscopic Percutaneous Extraperitoneal Closure (LPEC), Európában a *D. Patkowski* által 2006-ban ismertetett PIRS módszer emelendő ki.

A nyílt és laparoszkoپos technikákat a kizárt sérvек vonatkozásában összehasonlítva az alábbiak mondhatók el:

A repozíció szempontjából vizsgálva a tradicionális módszer során szedáció mellett „vakon” reponáljuk a sérvet, így sikeres esetben nincs szükség azonnali műtétre, de a szakma szabályai szerint néhány napon belül, relatív sürgősséggel hernio-plastica elvégzése indokolt. Az anesztézia és a korszerű műtéti technika fejlődésének köszönhetően a választható műtéti eljárások közül mind a laparoszkoپia, mind a nyílt feltárás elektív és akut ellátás során egyaránt kivitelezhető. A laparoszkoپia előnye kizárt sérvек esetében, hogy direkt szemellenőrzés mellett a has felől tekintve történik meg a kizáródott sérvtartalom repozíciója. A hasüregi tükrözés további előnye, hogy a megnövelt intraabdominalis nyomás miatt tágabb lágyékgyűrű megkönnyíti a kizárt sérvtartalom visszahelyezését a hasüregbe (6). Az előbbi okok miatt a repozíció ideje alatt létrejövő iatrogén bélfalsérülés rizikója



4. ábra: Saját ellátási algoritmusunk kizárt sérv esetén. A korábbi ellátási protokollunk szerinti útvonalak piros X-szel áthúzva láthatók

is alacsonyabb, ám ha mégis kialakulna, azonnal észrevehető és ellátható a laparoszkópia során (7). Másrészt az inguinalis sérvek definitív ellátásának tekintetében hasonlítsuk össze a két eljárást. A hagyományos módszer során a műtéti előkészítésre több idő áll rendelkezésre. A minimál-invazív műtéti technikának az esztétikai szempontokon túl is számos előnye van: a hasüregi feltárás következtében a canalis inguinalisban nem történik kiterjedt szöveti dissectio, és bár a peritoneum zárásakor az ondóvezeték és a here ereinél a dohányzacskó-öltés behelyezése kifinomult műtéti technikát igényel, de a nemes képletek sértetlenek maradnak. Emiatt a korai és késői szövődmények, mint például a testicularis erek vongálódása, sérülése következtében kialakuló testicularis ischaemia vagy atrophia, illetve a ductus sérülésének veszélye is szignifikánsan alacsonyabb (8-9). Fontos különbség még a két módszer között, hogy csak a laparoszkópos műtét alatt diagnosztizálható a még tünetmentes ellenoldali lágyéksérv, mely így egy

ülésben ellátható (6), illetve hasüregi tükrözés során kisebb a műtéti idő is (10).

Végül hasonlítsuk össze akut hasi tüneteket okozó kizárt sérv, esetleg már bekövetkezett bélelhalás, perforatio esetén a két eljárást. A tradicionális nyílt műtéti feltárás során nehezebb a repozíció, valamint jelentős a nem életképes szervet tartalmazó sérvtartalom hasüregbe helyezésének rizikója (11). Ezzel szemben laparoszkópia során a hasüreg felől, direkt szemellenőrzés mellett történik a repozíció, így a már bekövetkezett bélelhalás, perforatio, egyéb bélsérülés könnyen felismerhető és azonnal ellátható akár direkt laparoszkópos módszerrel, akár mini-laparotomiával kiegészített, laparoszkóppal asszisztált úton.

A laparoszkópia előnyeit figyelembe véve kizárt sérv esetén, amennyiben az akut hasi tünetekkel jár, vagy szedáció nélkül manuális repozíciója sikertelen, sürgős laparoszkópos exploratio javasolható (4. ábra).



Summary

Role of minimally-invasive surgery in case of incarcerated hernia in children – Report of two cases

Vivien Stercel MD, University of Debrecen, Medical and Health Science Centre, Department of Pediatrics, Division of Pediatric Surgery

The most dangerous complication of hernia is incarceration. Regarding the conventional treatment, incarcerated inguinal hernia is manually reduced, and surgical repair is delayed few days later. If simple manual reposition is unsuccessful, we can try it under sedation with a bigger risk of iatrogenic injuries. When manual reduction fails, or acute abdominal symptoms are present immediate surgery is required in case of incarcerated inguinal hernia. Our own therapeutic algorithm has changed in case of unsuccessful manual reposition without sedation. In this article, we emphasize the role of minimal-invasive surgery in management of incarcerated hernia. Our case presentations are about a two-weeks old boy with a left-sided incarcerated inguino-scrotal hernia and a three-weeks old boy with a right-sided incarcerated inguino-scrotal hernia. Manual reduction was successful under sedation. Acute abdominal symptoms developed following the procedure. Emergent laparoscopic surgery was performed because of obvious bowel perforation. In case of the other child, simple manual reposition was unsuccessful without sedation. We did not try to do manual reduction under sedation. Urgent laparoscopic exploration was performed, we reduced the hernia under direct vision successfully and there were neither perforation or any other complications. Both children were emitted after they had been cured.

KEYWORDS incarcerated hernia, acute abdomen, laparoscopy

Irodalom

- Clark MC: Hernia reduction. In: Henretig FM, King C, editors. Textbook of Pediatric Emergency Procedures, Lippincott Williams & Wilkins, 1997; 927-34.
- Mathison DJ: Evaluation of inguinal swelling in children. UpToDate. 2019. <https://www.uptodate.com/contents/evaluation-of-inguinal-swelling-in-children>
- Ramsook C: Inguinal hernia in children. UpToDate. 2020. <https://www.uptodate.com/contents/inguinal-hernia-in-children#H13>
- Koivusalo A, Pakarinen MP, Rintala RJ: Laparoscopic herniorrhaphy after manual reduction of incarcerated inguinal hernia. Surg. Endosc. 2007; 21(12):2147-9.
- Ramsook C: Inguinal hernia in children. UpToDate. 2020. <https://www.uptodate.com/contents/inguinal-hernia-in-children#H22>
- Kaya M, Hückstedt T, Schier F: Laparoscopic approach to incarcerated inguinal hernia in children. J. Pediatr. Surg. 2006; 41:567-9.
- Nah SA, Giacomello L, Eaton S et al: Surgical repair of incarcerated inguinal hernia in children: laparoscopic or open? Eur. J. Pediatr. Surg. 2011; 21:8-11.
- Esposito C, Escolino M, Turrí F et al: Current concepts in the management of inguinal hernia and hydrocele in pediatric patients in laparoscopic era. Semin Pediatr Surg. 2016; 25(4):232-40.
- Balogh B, Hajnal D, Kovács T, Saxena AK: Outcomes of laparoscopic incarcerated inguinal hernia repair in children. J. Minim. Access. Surg. 2020; 16(1): 1-4.
- Bharathi S, Arora M, Baskaran V: Pediatric inguinal hernia: laparoscopic versus open surgery. JSL 2008; 12(3):277-81.
- Schier F: Laparoscopic inguinal hernia repair—a prospective personal series of 542 children. J. Pediatr. Surg. 2006; 41:1081-4.

Útavaló tudnivaló

- A kizáródott lágyéksérves újszülöttek, csecsemők első fizikális vizsgálata során rendkívül fontos a meglévő, vitális műtéti indikációt jelentő akut hasi tünetek felismerése.
- Akut hasi tünetekkel nem járó kizárt sérv esetén a manuális repozíció megkísérelhető, ha ez sikertelen, a sedatoanalgesiában végzett redukció reális alternatívája az urgens laparoszkópia.
- Kizárt sérv esetén laparoszkópos műtét során egy ülésben szüntethető meg a kizáródás, zárható a sérvkapu és elláthatóak a kizáródásból adódó esetleges szövődmények is.

Tesztkérdések

1. Melyik a legfontosabb vizsgálati lelet az újszülött-, vagy csecsemőkori lágyéktáji duzzanatok kivizsgálása során, melyre egy esetleges műtéti indikáció felállítása kapcsán a leginkább alapozunk?

- Fizikális vizsgálat
- Vérkép
- Gyulladásos paraméterek (CRP, PCT)
- Vizeletvizsgálat
- MR-vizsgálat

2. Kizárt sérv esetén mennyi az ischaemiás szervkárosodás időablaka?

- 2 óra
- 6 óra
- 12 óra
- 24 óra
- 48 óra

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

ANTIBIOTIKUM OKOZTA DISZBIÓZIS GYERMEKKORBAN – HOSSZANTARTÓ HATÁSA IS LEHET¹⁻²

Normaflore
gyógyszerek

A BÉL MIKROBIOM MÁR SZÜLETÉS
ELŐTT KIFEJLŐDIK³⁻⁵

Korai
életszakasz



A KIEGYENSÚLYOZOTT
MIKROBIOM
GYERMEKKORBAN

Nélkülözhetetlen
az egészséges
fejlődéshez



Gyakori
fertőzések⁴



Hányás
és hasmenés⁶

A CSECSEMŐKORI KOLONIZÁCIÓT
BEFOLYÁSOLJA AZ ANTIBIOTIKUM-KÚRA,
AMELY DISZBIÓZISHOZ VEZETHET.³⁻⁵

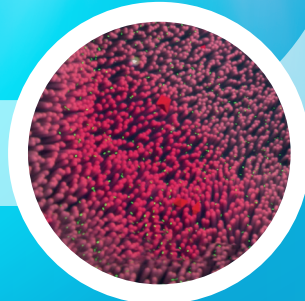


Étvágytalanság,
puffadás, sírás,
alhasi fájdalmak⁷



Ekcéma
és allergia⁴

KÜLÖNBÖZŐ
TÜNETEKET
OKOZHAT



Normaflore®

ANTIBIOTIKUM-KÚRA ESETÉN SEGÍTHET MEGELŐZNI A DISZBIÓZIST^{2, 8-9}

IMMUNMODULÁLÓ
HATÁSA KLINIKAILAG
BIZONYÍTOTT¹⁰⁻¹²

Sérült
mikrobiom



PROBIOTIKUMOK



Kiegyensúlyozott
mikrobiom

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

Bővebb információért olvassa el
a Normaflore gyógyszerek
alkalmazási előírását!

NORMAFLORE
belsőleges
szuszpenzió:



NORMAFLORE EXTRA
4 MILLIÁRD/5 ml
belsőleges
szuszpenzió:



[1] Amabebe E, et al. Br J Nutr. 2020;123:1127-1137. [2] Gagliardi A, et al. J Environ Res Public Health. 2018;15:1679. [3] McDonald B & McCoy KD. Science. 2019;365:984-985. [4] Mesa MD, et al. Nutrients 2020;12:133. [5] Nuriel-Ohayon M, et al. Frontiers in Microbiology 2016;7:1031. [6] Rouhnaei S, et al. Clin Infect Dis. 2020;71:989-9. [7] Shin A, et al. Clin Gastroenterol Hepatol. 2019;17:256-274. [8] Gagliardi A, et al. J Environ Res Public Health. 2018;15:1679. [9] Levy M, et al. Nat Rev Immunol 2017;17:219-232. [10] Benoni G, et al. Chemoterapia. 1984;3:291-4. [11] Lahiri K, et al. J Harmon Res Med Health Sci. 2015;2:26-30. [12] Normaflore belsőleges szuszpenzió és Normaflore Extra 4 milliárd/5 ml belsőleges szuszpenzió alkalmazási előírásai. [13] Marseglia GL, et al. Ther Clin Risk Manag. 2007;3:13-7. [14] Smiyan OI, et al. Wiad Lek. 2019;72:1320-1323.

Opella Healthcare Commercial Kft. 1045 Budapest, Tó utca 1-5.
Telefon: (+36 1) 505 0050 Gyógyszer- és egyéb termékinformáció: (+36 1) 505 0055
Web: www.sanofi.hu, www.normaflore.hu MAT-HU-2200030 (2022.03.03.)

SANOFI CONSUMER
HEALTH CARE



Normaflore

AZ ELLENÁLLÓ PROBIOTIKUM
ANTIBIOTIKUM-KÚRA ESETÉN

NO.1.

Magyarország
első számú
probiotikuma*

VÉDI ÉS HELYREÁLLÍTJA A BÉLFLÓRA EGYENSÚLYÁT, ÍGY HATÉKONYAN SEGÍTI A GYÓGYULÁS FOLYAMATÁT.

**KETTŐS
VÉDELEM**

HOZZÁJÁRULHAT A SZERVEZET VÉDEKEZŐKÉPESSÉGÉHEZ.

Elsősorban gyermekek
kezelésére ajánljuk



Az egész család számára



CUKORMENTES



LAKTÓZMENTES



GLUTÉNMENTES



**NORMAFLORE
BELSŐLEGES
SZUSZPENZIÓ**

**BŐVEBB INFORMÁCIÓÉRT OLVASSA EL
A NORMAFLORE GYÓGYSZEREK
ALKALMAZÁSI ELŐÍRÁSÁT!**

**NORMAFLORE EXTRA
4 MILLIÁRD/5 ML
BELSŐLEGES
SZUSZPENZIÓ**



*Az IQVIA Pharmatrend MAT 07/2021 adatok alapján a Normaflore a legnagyobb dobozszámban eladott termék a 03F1+03D5 kategóriákban.

Bacillus clausii spórát tartalmazó, vény nélkül kapható gyógyszerek. A Normaflore gyógyszerek használata az antibiotikum-kúra első napjától a kúra teljes ideje alatt, illetve azt követően legfeljebb 1 hétig ajánlott. A Normaflore belsőleges szuszpenziót és a Normaflore Extra 4 milliárd/5 ml probiotikumokat gyerekek és felnőttek egyaránt alkalmazhatják.

Opella Healthcare Commercial Kft. 1045 Budapest, Tó utca 1-5.

Telefon: (+36 1) 505 0050 Gyógyszer- és egyéb termékinformáció: (+36 1) 505 0055

Web: www.sanofi.hu, www.normaflore.hu MAT-HU-2200230 (2022.02.15.)

SANOFI CONSUMER
HEALTH CARE



Kitett gyermekek Európában, a lelencházak I.

Harmat György dr.

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

E-posta: gyharmat1951@gmail.com

Az elhagyott gyermekek befogadása, nevelése hosszú időn át az egyház feladata volt. A 9. században, a roueni zsinat határozata értelmében kihirdették, hogy a házasságon kívül született csecsemőket bízza az anya az egyház gondjaira. A templomok elé márvány bölcsőket állítottak, az ide titokban behelyezett gyermeket ezután az egyház látta el.

Az első árvaházat Milánóban létesítette *Datheus* érsek i.sz. 787-ben, kizárólag házasságon kívül született gyermekek számára

Az elhagyott gyermekek befogadásával foglalkozó intézmények létrehozásának kezdetei Itáliában voltak.

Rómában, az i.sz. 2–3. század folyamán ugyan tiltó rendelkezéseket hoztak a gyermekek kitevése, illetve eladása ügyében, de ez a tilalom nem vonatkozott az újszülöttekre.

Constantin császár i.sz.315-ben határozott úgy, hogy a nem kívánt gyermekek kerüljenek az állam gondozásába, 14 éves korukig. A közgondoskodás alatt álló gyermekek száma azonban olyan mértékben nőtt, hogy azt az államkassza nem bírta el.

A megtartani nem kívánt újszülött gyermek továbbadásának egyik eszközét az egyházi árvaházakban *III. Innocent* pápa (i.sz. 1179–80) vezette be. A forgóládát a szerzetesházakban alkalmazták először, majd ezt is átvették a világi intézmények.

A kolostorok forgó kapuja, vagy a kapujára felszerelt, tengelye körül befordítható ládika eredeti funkciója ugyanis az adománygyűjtés volt, elsősorban a kolostoroknak szánt élelmiszert juttatták ilyen módon a szerzetesekhez. Az adományokból élő kolostorok kapuja forgathatónak készült: a kapun kívüli rész úgy volt alakítva, hogy a hívek adományait (elsősorban élelmiszert) oda rakhassák, majd egy jelre (kopogtatás, csengő, kis harang) az ezzel megbízott szerzetes befordította a kaput vagy a ládát az ajándékkal.

Egy idő után azonban egyre gyakoribb lett, hogy újszülötteket találtak benne a szerzetesek.

Eleinte az újszülöttektől szociális vagy egyéb okokból megválni kívánó (leány)anyák választották ezt a megoldást, hogy gyermeküket a szerzetesház kapujában az ajándékok helyére tették.

A forgóláda több szempontból alkalmasabb volt, mint a templom elé helyezett kőbölcső, mivel az anonimitás így jobban biztosított volt, hiszen azt hihette bárki, hogy a „csomag” adományt rejt, és nem egy csecsemőt.

További előnye volt, hogy a csecsemő védettebb körülmények között volt addig, amíg gondozói ke-

zébe került, kevésbé állt fenn a kihűlés veszélye, nem támadták meg kóbor állatok, stb.

1198–1201 között *III. Innocent* Pápa létesítette Itália első gyermek-kórházát, a római *Ospedale di Santo Spirito*t, ahol a pápa kifejezetten a csecsemők elhelyezésére szolgáló forgóládát készíttetett. Az egyik oldalon egy bölcsőt alakíttatott ki, de mellette egy nyílást is hagytak, ahová a tényleges adományt is betehették. A szerkezet neve „torno” (forgó), illetve „buca” (lyuk) lett. Általában sötétedés után hozták a gyerme-



1. kép: III. Innocent Pápa 1198–1216 (pápaság ideje)



2. kép: A római Ospedale di Santo Spirito-ban látható forgóláda nyílás (1198)



3. kép: Az épület árkádjai felett Andrea della Robbia, Csecsemő pólyás ruhában, alkotásai öröködnék, mely máig a csecsemők megjelenítésének ikonikus ábrázolása. 1487, mázas terrakotta, átmérője kb. 100 cm, Ospedale degli Innocenti, Firenze (fotó: Rachel Boyd)

keket, esetleg az anya, de inkább valaki más (idősebb rokon asszony, esetleg a baba, vagy valaki, akit lefizettek). Miután betették a kicsit a „forgóba” megszólaltattak egy harangocskát és befördítették a ládát az épület belseje felé, majd – természetesen – sietve eltávoztak. A csengő jelzésére indultak el az épületből, hogy gondozásba vegyék az új lakót. Az anonimitás biztosítása céljából sok egyházi intézményben csak az esti Ave Maria után nyitották meg a „forgót”.

A reneszánsz Firenzében a városi tanács megbízásából 1419-ben alapították az „ártatlanok kórházát”, azaz az *Ospedale degli Innocenti*, amely egyszerre volt betegápoló intézmény és lelenház. Az árvaház megépítését a firenzei selyemszövők céhe és az aranyművesek céhe finanszírozta. 1421 és 1424 között *Filippo Brunelleschi* tervezte és építette. Bár ekkor még nem készült el teljesen csak 1451-ben fejezték be, de már 1445-ben megnyitották.

A kórház bejáratánál lévő, ún. forgóláda célja volt, hogy a nem kívánt újszülötteket és csecsemőket ebbe helyezték, és ezt követően az állam és az egyház gondoskodott róluk.

Itália máig leghíresebb gyermekkórházában, a firenzei *Ospedale degli Innocenti*ben alkalmazták először, hogy azt az ablaknyílást, amely a forgót rejtette, olyan sűrű ráccsal látták el, amely lehetetlenné tette, hogy újszülöttnél nagyobb gyermek férjen át a nyíláson.

Az 1419-ben alapított de 1445-ben megnyitott intézmény a bezárásáig, 1875-ig, több mint ötszáz-ezer (500 000) gyerek fordult meg a falai között. Az első újszülöttet 1445. február 5-én fogadták be, egy kislány volt, aki az *Ágota Smeralda* nevet kapta.



4. kép: Firenzei Ospedale degli Innocenti forgó láda. A nyílás az eredeti helyén ma már csak műemlék, mely pontosan mutatja a használat formáját



Szemléletváltás és legújabb eredmények a gerincferdülés kezelésében, a korai felismerés jelentősége

TOVÁBBKÉPZÉS GYERMEKORVOSOKNAK, VÉDŐNŐKNEK, GYÓGYTORNÁSZOKNAK
Szervező: Semmelweis Egyetem Ortopédiai Klinika – Vertebra Alapítvány



- Miért lehet hatékony a fűzőkezelés a gerincferdülés kezelésében?
- Milyen mozgásterápiára van szükség scoliosis esetén?
- Miért nem igaz, hogy az úszás eredményes a gerincferdülés kezelésében? Miért nem elég a gyógytestnevelés?
- Ha a csecsemő ferdén tartja a fejét, lehet, hogy csigolyafejlődési rendellenessége van?
- Létezik gerincferdülés esetén műtéti kezelés? Akár kisgyermekkorban is?

Továbbképzésünk mindezekre a kérdésekre választ ad, és a legnaprakészebb információkat, tudást mutatja be a gerincferdülés konzervatív és műtéti kezelésével kapcsolatban. A tanfolyam tisztázza az alapvető fogalmakat, a diagnosztika, a szűrés legfontosabb kérdéseit, bemutatja az evidence based kezelési módokat és azok eredményeit - a terület legnevesebb szakértőinek előadásában.

Időpont, helyszín: 2022.09.17., 9-17 óráig, Budapest (részletes helyszín információk később)

A továbbképzés díja: 12.000 Ft

Akkreditáció: 16 pont

Jelentkezését ide várjuk 2022.08.10-ig: Schuster Barbara, Vertebra Alapítvány (info@gerincferdules.hu)

Ezt követően megküldjük részletes tájékoztatónkat.

Részletes tematika:

08:30	30	Regisztráció	
09:00	10	Megnyitó	Schuster Barbara (Vertebra Alapítvány)
09:10	30	Tartáshiba v. funkcionális scoliosis v. strukturális scoliosis. A korai felismerés jelentősége! (differenciáldiagnosztika, alapvető fogalmak, különbségek, figyelemfelhívás)	Dr. Cs. Frank László (oszt. vez. főorvos Heim Pál Kórház)
09:40	50	A gerincferdülés általános kezelési elvei, a konzervatív kezelés bemutatása (alapvető fogalmak, áttekintés, tapasztalatok, eredmények, nehézségek)	Dr. Orosz Mária (főorvos – OGK)
10:30	30	Leggyakoribb tévhitek, a mindennapok gyakorlatának legjellemzőbb buktatói, a gerincferdülés szűrésének legfontosabb elemei	Dr. Cs. Frank László (oszt. vez. főorvos – Heim Pál Kórház)
11:20	30	Tartáshiba v. Scheuermann-kór (differenciáldiagnosztika, alapvető fogalmak, különbségek, figyelemfelhívás, a kezelés tudnivalói röviden)	Dr. Horváth Nikolett (egyet. ts. – SE Ortopédiai Klinika)
11:50	30	Gerincelváltozások gyanújelei csecsemő-, kisgyermekkorban, figyelemfelhívó jelek. Korai minták, funkcionális eltérések melyek a gerincferdülés későbbi kialakulására utalhatnak.	Dr. Gecse-Kálózi Patricia, Dr. Hepp Balázs (csecsemő és gyermek szakorvos, ortopéd szakorvos)
13:20	30	Gyógytornász által végzett fizioterápiás és manuálterápiás vizsgálat menete a gyermekori gerincdeformitások esetében, fizioterápiás differenciál údiagnosztika – gyakorlati bemutató	Holcsa Judit (gyógytornász – M.Sc. manuálterapeuta)
13:50	30	A kisgyermekori és tinédzserkori korzettség el fogadtatása és annak nehézségei	Marlok Ferenc
14:20	50	A gerincferdülés műtéti kezelésének jellemzői, különös tekintettel: növekedő rendszeres műtéti kezelés fiatakorban és az idiopathias scoliosis korrekciós műtéti kezelése tinédzserkorban	Dr. Tunyogi-Csapó Miklós
15:20	50	A csigolyafejlődési rendellenesség jellemzői és műtéti kezelése (gyakoriság, magzati diagnózis, megelőző jellegű műtéti kezelés kisgyermekkorban)	Dr. Tunyogi-Csapó Miklós
16:10	20	A gerincferdülés konzervatív és műtéti kezelésének nehézségei, elfogadtatás, szülői felkészítés, érzelmi-pszichés támogatás jelentősége	Schuster Barbara
16:30	30	Kérdések - Válaszok - Tanfolyamzárás	Schuster Barbara

Fiatal Gyermekgyógyászok XX. Konferenciája, 2022



Balatonalmádi, Hunguest Hotel Bál Resort
2022. június 17–19.

Szervező

Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

Szervezőbizottság tagjai

Dr. Bakó Krisztina
Dr. Horváth Klára

Dr. Andrási Noémi
Dr. Bukovszky Bence
Dr. Hudák Mária

Dr. Kelemen Márta
Dr. Kovács Janka
Dr. Lengvári Lilla

Dr. Pásztor Borbála
Dr. Ranyák Márta

A konferencia elnöke

Prof. dr. Kovács Gábor

A konferencia védnöke

Dr. Gárdos László az MGYT elnöke

Tudományos Bizottság

Prof. Dr. Kovács Gábor
Prof. Dr. Szabó András
Dr. Müller Judit
Dr. Szabó Léna
Dr. Horváth Klára

**Meghívott előadók**

dr. Erdélyi Dániel (Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika)
dr. Ferenci Tamás (Óbudai Egyetem, Corvinus Egyetem)
Prof. dr. Kovács Gábor (Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika)
dr. Párniczky Andrea (Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet,
Semmelweis Egyetem, Transzlációs Medicina Intézet)
dr. Péter Orsolya (Semmelweis Egyetem Magatartástudományi Intézet)

Támogatók

AstraZeneca Kft.
Bethlen Gábor Alapkezelő
Biotest Hungaria Kft.
CSL Behring Kft.
Ewopharma Hungary Kft.
La Roche-Posay
Magyar Gyermekgyógyász Társaság
Nestlé Hungária Kft.
New York Dental Kft.
Nutricia
Pfizer Kft.
PTC Therapeutics International Ltd
Richter Gedeon Nyrt.
Roche (Magyarország) Kft.
Speeding Kft.
Swedish Orphan Biovitrum s.r.o.
Takeda Pharma Kft.

Szponzorált előadások

dr. András Noémi (Takeda Pharma Kft.)
dr. Hudák Mária (Roche Magyarország Kft.)
dr. Kriván Gergely (CSL Behring Kft.)
dr. Lengvári Lilla (Swedish Orphan Biovitrum s.r.o.)
dr. Nemes László (CSL Behring Kft.)

Szervező iroda

Ementin Kft.



Kedves Kollégák!

Nagy örömünkre szolgál a Fiatal Gyermekgyógyászok Konferenciáját alapító II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika nevében megrendezni az idei jubileumi rendezvényt.

2001-ben *Müller Judit* és *Török Szabolcs*, a Tűzoltó utcai II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika szakorvosjelöltjei álmodták meg az első találkozót. Céljuk az volt, hogy a fiatal gyermekgyógyászok esetbemutatásokon keresztül tanítsák egymást, „minden eset érdekes” ez volt a jelszavuk. Az akkor hiánypótló kezdeményezés nagy örömünkre egy rendszeres, minden évben várva-várt eseménnyé nőtte ki magát.

A találkozó célja kórházakon, orvosi rendelőkön átívelő kapcsolatok kialakítása, egymás munkájának megismerése és a közös tanulás, melynek Balaton-parti környezetben, a Hunguest Hotel Bál Resort ad helyszínt Balatonalmádiban 2022. június 17–19. között.

A konferencia kiemelt témái között szerepelnek a COVID, a szepszis és egyéb fertőző állapotok, a neurológiai és izombetegségek, a differenciáldiag-

nosztikai problémák illetve a hematológiai és immunológiai betegségek.

Célunk, hogy tovább erősítsük a közös tanulás és fejlődés kultúráját, ezért gyakorlatorientált workshopokat szervezünk több témakörben. Meghívott előadók segíteni fognak abban, hogy a gyermekgyógyászatot nemzetközi szinten is magas szinten űzzük.

Ez a konferencia lesz az első személyes találkónk a COVID járvány kezdete óta, ezért különös hangsúlyt fektetünk a tudományos diskussziók mellett a szociális programokra. Péntek este az Acoustic Cuts Duo-val hangolódunk rá a karaoke bulira, szombat este pedig a műveltségünket tesztelő Kvíz Night után Dr. Szaszim segítségével idézzük meg a XX. Jubileumhoz hűen a '90-es éveket. Szeretettel várunk minden érdeklődőt Balatonalmádiban!

A XX. Jubileumi Figyek Szervezőinek
nevében

Dr. Bakó Krisztina és Dr. Horváth Klára



Bárány bőrbe bújt farkas – a C1-inhibitor-hiány diagnosztikája gyermekek esetében

Andrási Noémi¹, Balla Zsuzsanna², Visy Beáta³, Szilágyi Ágnes⁴, Csuka Dorottya⁴, Farkas Henriette²

¹Semmelweis Egyetem, Hematológiai és Belgyógyászat Klinika, Országos Angioödéma Referencia és Kiválósági Központ és Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika,

²Semmelweis Egyetem, Hematológiai és Belgyógyászat Klinika, Országos Angioödéma Referencia és Kiválósági Központ,

³Semmelweis Egyetem, Hematológiai és Belgyógyászat Klinika, Országos Angioödéma Referencia és Kiválósági Központ és Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Nyerges Gábor Infektológiai Osztály,

⁴Semmelweis Egyetem, Hematológiai és Belgyógyászat Klinika, Kutatólaboratórium

Háttér. A C1-inhibitor hiányához társuló hereditár angioödéma (C1-INH-HAE) egy ritka kórkép, amit visszatérő szubkután és/vagy szubmukozális angioödémás (HAE) rohamok jellemeznek, amelyek bármely életkorban jelentkezhetnek. Az első tünetek megjelenése átlagosan 10–12 éves korban jellemző. Mivel ritka betegségről van szó, az orvosok számára gyakran ismeretlen, így a diagnózis jellemzően csúszik, és a páciensek majdnem felének kórtörténete legalább egy téves diagnózist tartalmaz a megfelelő diagnózist megelőzően. A hasfájás igen gyakori tünet gyermekek esetén; így a hasi HAE roham könnyen félrediagnosztizálható, valamint akut has képét is utánozhatja. Az angioödéma egy ritka, de életet veszélyeztető formája, amikor a roham a felsőlégtutakban jelentkezik, amely gyermekkorban rövid idő alatt is fulladást okozhat, mivel a légutak átmérője szűkebb. Célunk az Országos Angioödéma Központban C1-INH-HAE kórképpel diagnosztizált gyermekek diagnosztikai folyamatának és klinikai jellemzőinek feltárása, valamint a komplement paraméterek és a tünetek kialakulása közötti összefüggések elemzése volt.

Módszerek. Az Országos Angioödéma Központunkban 2001 és 2020 között C1-INH hiánnyal diagnosztizált és követett gyermek klinikai adatait és laboreredményeit (C4, C1-INH koncentráció és működés) elemeztük. Emellett a komplement paraméterek és a tünetek kialakulása közötti összefüggéseket is vizsgáltuk.

Eredmények. A 49 gyermek (lány/fiú: 23/26, diagnózis időpontjában átlagéletkor: 6,7 év {min: 0-max.: 18,84}) nagy része családszűrés keretében (36/49, 73%) került diagnosztizálásra. A gyermekek 27%-a (13/49) típusos tünetek kialakulása miatt került diagnosztizálásra. Az összes beteg 34%-a (17/49) tapasztalt tüneteket a diagnózis felállítását megelőzően. A megfigyelt időszakban a gyermekek 33%-a (16/49) maradt tünetmentes, míg 33% (16/49) esetében jelentkeztek tünetek. Az első tünetek átlagosan 7,8 éves korban jelentek meg (min.: 0,5 – max.: 18).

A családszűrés során diagnosztizált gyermekek közül 36-ból 4-en tapasztaltak tüneteket a diagnózis időpontjában vagy azt megelőzően. A családszűrés során diagnosztizált csoportból 5 újszülött esetén köldökzsínórvérből készült a komplement- és genetikai vizsgálat. 36 betegből 3 esetében az első komplement vizsgálat nem támasztotta alá egyértelműen a betegséget, ám a családban azonosított mutáció megléte igazolta a diagnózist.

A megfigyelési időszakban tünetek mutató gyermekek közül 11 fő esetében voltak elérhetőek komplement eredmények. A tünetek megjelenését megelőző és követő 1 év komplement paramétereit összehasonlítva kirajzolódik, hogy a tünetek megjelenését követően a C1-INH koncentráció szignifikánsan alacsonyabb ($p=0,0078$), mint az ezt megelőző (tünetmentes) periódusban.

Konklúzió. A gyermekek nagy részének esetében a diagnózis családszűrés keretein belül született, még a tünetek megjele-

nése előtt. A korai diagnózis lehetővé teszi a gyermekek ellátását a HAE rohamok esetén szükséges speciális, akut kezeléssel. Eredményeink hangsúlyozzák a DNS-vizsgálat fontosságát azon gyermekek esetében, ahol ismert a mutáció a családban, valamint a komplementvizsgálat eredménye nem egyértelmű.

A klinikai exom szekvenálás (CES) jelentősége a korai krónikus vesebetegség (KVB) diagnosztikájában

Balog Attila¹, Bereczki Csaba¹, Jakab Dániel¹, Iványi Béla², Raskó István³, Maróti Zoltán³, Kalmár Tibor³

¹SZTE Gyermekgyógyászati Klinika,

²SZTE Patológiai Intézet,

³SZTE Genetikai Diagnosztikai Laboratórium

Bevezetés. A KVB a felnőtt populáció több mint 10%-át érinti, és jelentős forrása a morbiditásnak és mortalitásnak. A KVB hátterében a genetikai vesebetegségek nagy jelentőségűek; eddig több mint 200 gént azonosítottak, melyek mutációi kóros szereppel bírnak. Ezen betegségek diagnosztikájában átöröklést jelentett a közelmúltban a multiplex parallel szekvenálási technikák elterjedése.

Célkitűzés és módszer. Klinikánkon 2010-2021 közötti időszakban gondozott KVB betegek körében vizsgáltuk a CES diagnosztikus értékét, valamint vetettük azt össze szakirodalmi adatokkal.

A vizsgált 46 betegből 34 (74%) 1-4. stádiumú, 12 (26%) pedig V. stádiumú KVB-ben szenvedett. Betegeinket hét csoportba soroltuk be: 1) CAKUT – a vese és a húgyutak veleszületett rendellenességei, 2) SRNS – szteroidrezisztens nefrózis szindróma, 3) CGN – krónikus glomerulonefritisz/ glomerulopátia, 4) CVB/CP – cisztás vesebetegség/ciliopátia, 5) aHUS – atípusos HUS, 6) Tubulopátia, 7) Egyéb, nem besorolható.

Eredmények. Az általunk vizsgált 46 beteg közül 24 esetben (az összes eset 52%-ban) volt genetikai diagnózis megalkotható CES alkalmazásával, mely szakirodalmi adatokkal összevetésben is kimagaslónak számít. A genetikai diagnózis leggyakrabban a CGN, tubulopathia, valamint CVB/CP betegcsoportokban volt felállítható (~80%); legritkábban pedig az SRNS és nem besorolható csoportokban (20%–12,5%). A legtöbb beteg a CAKUT csoportban volt, esetükben 46%-ban volt pozitív a vizsgálat eredménye.

Következtetés. Vizsgálatunkban igen magasnak bizonyult a CES diagnosztikus értéke. A szakirodalmi és saját eredményeink hozzájárulhatnak a diagnosztikus algoritmus változásához a KVB-ben szenvedő betegek ellátása során. A korai genetikai diagnózis felállításával csökkenthető a téves diagnózisok száma, valamint elkerülhető lehet, számos szükségtelen (és potenciálisan káros) diagnosztikai eljárás és terápia alkalmazása.

Miben bűnös a COVID?

Bara Zsanett, Juhász Éva, Felszeghy Enikő
DEKK Gyermekgyógyászati Intézet

SARS-COV2 által okozott pandémia következményeként 2020 óta Magyarországon is jelentős változások zajlottak le az egészségügyi rendszerben, melyek befolyásolták mind az orvos-beteg kapcsolatteremtés gyakoriságát, formáját, mind az ellátás hozzáférhetőségét, minőségét. Mindezek nem csak pozitív, de olykor negatív hatással is bírtak az akut, illetve a krónikus betegellátást illetően.

Az 1-es típusú diabetes mellitusszal (1TDM) diagnosztizált gyermekek gondozása összetett feladat. A rövid és hosszú tá-



vú szövődmények megelőzése az inzulinkezelés, diéta, mozgás és megfelelő edukáltság, motiváció fenntartásán alapul. A világon közel 650 000, 15 év alatti 1TDM gyermek él, számuk évről-évre növekvő tendenciát mutat. 2020 óta az újonnan diagnosztizált gyermekek száma jelentősen emelkedett. A szakrendelések visszaszorításával, a háziorvosi praxisokban a beteg, de enyhe tüneteket mutató páciensek telefonon keresztüli irányításával, az orvos-beteg találkozások korlátozottá váltak, mely a diabetes időben való felismerését, a megfelelő kezelés elindítását késleltethette.

Felmérésünkben a DEKK Gyermekklinikán újonnan diagnosztizált 1TDM-es gyermekek adatait gyűjtöttük össze 2017–2019, illetve 2020–2022 között. Kérdésünk volt, hogy a két periódust összehasonlítva változott-e az 1TDM felismeréséig eltelt idő, voltak-e gyakrabban jelentkező tünetek, illetve rosszabb állapotban kerültek-e be a gyerekek Klinikára. 2017–2019. (1. csoport) között 57 (22 fiú, 35 lány), 2020–2022. (2. csoport) között 74 (49 fiú, 25 lány) új 1TDM-es gyermek került a látóterünkbe. 2020-tól az új diabetesesek közül 4 (5,4%) aktív COVID-fertőzött volt a diabetes felismerésekor, 8 gyermeknél (10,8%) tünetmentes állapotban szeropozitivitás igazolódott, bár teljes körű szűrővizsgálat ez irányban nem történt. Az 1. csoport átlagéletkora $9,5 \pm 4,5$ év vs. 2. csoport $9,6 \pm 4,4$ év volt. A diabetes típusos tüneteit az 1. csoport 89,4%-a, a 2. csoport 94,5%-a mutatta hetekkel a diagnózis felállítását megelőzően. Covid tünetről nem tettek említést. Az 1. csoport 29,8%-a (17 fő) DKA-val, közülük 3-an pedig súlyos DKA-val, ezzel szemben 2. csoport 43,2%-a (32 fő), ebből 7-en súlyos DKA-val kerültek a Klinikára. Korcsoportokra lebontva, 2017–2019 között a 10 év alatti és a 10 év feletti gyermekek pH átlaga között eltérés nem volt ($7,30/7,31$), 2020–2022 között a 10 év alatti gyermekek, bár nem szignifikáns mértékben, de alacsonyabb pH értékkel bírtak, mint a 10 év felettiak ($7,25/7,29$). A 3 év alattiaknak rosszabb kezdeti pH értékük volt, melyeknek átlaga az 1. csoportban $7,23$, a 2. csoportban $7,18$ volt. Az összes DKA-s gyermek közül 9-en voltak szeropozitív vagy aktív covid fertőzöttek, ebből 3-an súlyos DKA tüneteivel jelentkeztek. Az 1. csoport tagjaiból 16 (4 DKA tüneteivel bírt), a 2. csoportból 9 gyermeknél (1 DKA-s) merült fel már az alapellátás során a diabetes lehetősége. HbA1C átlaguk a diabetes prezentációjakor 2017-ben 12%, 2018-ban 11,3%, 2019-ben 10,6%, 2020-ban 11,7% 2021-ben 13,9%, 2022-ben 12,8% volt, szignifikáns különbség nélkül.

Tapasztalataink alapján emelkedett a covid időszak alatt, de nem a fertőzés miatt kialakult újonnan diagnosztizált 1TDM gyermekek száma, ezzel szemben kevesebb alkalommal merült fel a típusos tünetekkel bíró gyermekek tüneteinek hátterében a megfelelő diagnózis, melyet magyarázhat a korlátozottá váló orvosi ellátás, a személyes orvos-beteg találkozások ritkábbá válása. Ez az akut, mind a krónikus betegségek felismerésében, ellátásában késedelmet, rosszabb bekerülési állapotot vonhat maga után. Vizsgálatunk hangsúlyozottan felhívja a figyelmet a szülők számára készített figyelemfelhívó kampányok terjesztésének a szükségességére.

Ijesztő hasi terime – egy meglepő kórkép diagnózisa és ellátása

Beniczky Nikolett Jusztna¹, Jenővári Zoltán¹, Somogyi Délia¹, Varga Edit², Pálkás Annamária¹, Vojnisek Zsuzsanna¹

¹Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika,

²Semmelweis Egyetem Neuroradiológiai Tanszék

Bevezetés. A mindennapi gyermekgyógyászati gyakorlatban gyakran hallott panasz a hasfájás, azonban a fizikális vizsgálat során tapintható nagyméretű hasi terime és a kísérő tüne-

tek (icterus, hányás) egyidejű észlelése már jóval ritkább és ijesztő. Esetbemutatásunk során egy 5 éves gyermek kórtörténetét mutatjuk be, akinek hasi fájdalom és hányása mellett icterusa jelentkezett. Kivizsgálása során meglepő kórkép diagnózisát állítottuk fel.

Esetismertetés. Az 5 éves leánygyermeket 10 napja tartó hasi fájdalom, hányások, icterus, valamint a jobb bordaív alatt tapintható nagyméretű, a köldök vonaláig érő hasi terime miatt irányították Klinikánkra kivizsgálás és további ellátás céljából. Kórelőzményében és családi anamnézisében érdemi terhelő adat nem volt. A panaszok megjelenésével párhuzamosan a gyermek széklete acholiássá vált, vizelete pedig sötétebb színű lett. Laboratóriumi vizsgálataiból kiemelendő emelkedett lipáz értéke (85 U/l), direkt hyperbilirubinaemiája (szérum összbilirubin: $76,6 \mu\text{mol/l}$, direkt bilirubin: $41,8 \mu\text{mol/l}$), valamint emelkedett obstrukciós enzim szintjei (GGT 635 U/l , ALP 435 U/l). Hasi ultrahang vizsgálat során a felhísi régióban egy kb. $11 \times 11 \text{ cm}$ nagyságú, környezetét diszlokáló, intrahepaticus epeúti tágulatot okozó cysticus elterítés volt észlelhető. A hasi MR és MRCP vizsgálat I. típusú ductus choledochus cystát igazolt, mely jelentős intrahepaticus és közepes fokú ductus cysticus tágulatot is okozott. A pancreas feji részén enyhe gyulladásos jelek látszódtak. Sebészeti konzílium a cysta á froids stádiumban (azaz a pancreatitis és az obstrukció javulását követően) való operációját javasolta, mely 6 héttel később sikeresen megtörtént. A choledochus cysta extirpációját követően az epeelfolyás biztosítása céljából a ductus hepaticus communisra a jejunumból Roux Y bélkacs került kialakításra.

Megbeszélés. A choledochus cysta egy ritka kórkép, mellyel leggyakrabban 10 éves életkor alatti gyermekek esetében találkozhatunk. Felismerése és mielőbbi sebészeti ellátása fontos az esetleges ruptura, valamint egyéb szövődmények, úgy mint cholangitis, pancreatitis vagy a későbbi malignizálódás, cholangiocarcinoma megelőzése céljából. Az előadás során az esetbemutatással párhuzamosan a hasi terime és egyidejűleg észlelt icterus esetén szükséges differenciáldiagnosztikai lépéseket is tárgyaljuk.

A megfelelő antibiotikum-használat szempontjai a klinikai gyakorlatban – a kezelési módjára és hosszára vonatkozó javaslatok

Berecz Viktor, Tróbert-Sipos Diána, Kalocsai Krisztina

Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Infektológiai Osztály

A XXI. században globálisan fokozódó közegészségügyi terhet jelent a multirezisztens kórokozók rohamos terjedése, az általuk okozott betegségek növekvő aránya pedig a hazai gyermekgyógyászati gyakorlatban is évről-évre egyre szembeötlőbb probléma. Előadásomban az antibiotikumok alkalmazásának a gyermekgyógyászati gyakorlatban tapasztalható nehézségeire és kihívásaira szeretném felhívni a figyelmet, valamint – egyebek közt egy négyezernél is több publikációt és 170 klinikai vizsgálatot feldolgozó, a Lancetben 2016-ban megjelent közleményt alapul véve – evidencián alapuló javaslatokat megfogalmazni, különös tekintettel egyfelől az intervenció és a teljes terápia hosszára, másfelől a felesleges antibiotikum-használat minimalizálására.



Az Ezerarcú Korona, fókuszban a post-COVID colitis

Bokri Eszter, Guthy Ildikó, Dicső Ferenc

Szabolcs-Szatmár-Bereg Megyei Kórházak és Egyetemi Oktatókórház, Jóna András Oktatókórház, Gyermekosztály, Nyíregyháza

A jelenleg is aktuális COVID-19 fertőzésnek ma már számos extrapulmonáris hatását ismerjük. A post-COVID esetek közül osztályunkon kiemelkedő a MIS-C-en átesett betegek száma, illetve többek között feldolgoztuk az 1-es típusú cukorbetegség számának alakulását a járvány alatt. Jelen előadásban a COVID-19 és az IBD közötti kapcsolatot vizsgáljuk.

A gyulladásos bélbetegségek pontos patomechanizmusa mai napig nem teljesen ismert. Eddigi tudásunk szerint genetikai, fogékony egyénekben környezeti, immunológiai tényezők, és a megváltozott mikrobiom interakciója egy szabályozatlan immunválaszhoz vezet, ami révén kialakul a krónikus mucosalis gyulladás.

A SARS-CoV-2 molekuláris mechanizmusát tekintve bebizonyították, hogy elsődlegesen a sejtek felszínén lévő ACE2-receptorokhoz kötődik, ami immunaktivációhoz, az immunsejtek redisztribúciójához vezet. Az ACE2-receptorok megtalálhatóak a terminális ileumban, illetve a colonban is. Így elméletileg a SARS-CoV-2 egy közvetlen vírus indukálta, illetve immundiszregulációval összefüggő bélgyulladást okozhat. Mindemellett a COVID-19 okozta gastroenteritis dysbiosis-hoz is vezethet.

Ezeket a feltételezéseket figyelembe véve vizsgáltuk osztályunkon a koronavírus járvány egy meghatározott időszakában a frissen diagnosztizált IBD-s gyerekek számát, összehasonlítva a járványt megelőző évvel. Azt találtuk, hogy közel másfélszer több IBD került diagnosztizálásra, legtöbb esetben ezek a gyerekek nem rendelkeztek pozitív családi anamnézissel. A következőkben áttekintjük, hogy a betegség megjelenését megelőzően átesettek-e a koronavírus fertőzésen, rendelkeztek-e oltással, illetve az ellenanyagszinteket is szeretnénk ellenőrizni.

Természetesen jelenleg még ezekből az adatokból nem tudunk oksági kapcsolatra következtetni, csupán együtt járást figyeltünk meg, de szeretnénk felhívni a figyelmet a post-COVID colitis lehetőségére, mint egy új etiológiai faktorra az IBD kapcsán.

Pengeélen táncoló obezitás

Bozóki Boglárka, Vass Laura, Tólosi Gyula

Bács-Kiskun Megyei Oktatókórház, Kecskemét Csecsemő- és Gyermekosztály

Világszerte egyre nagyobb egészségügyi problémát jelent a gyermekkori elhízás. A WHO a testtömegindex (BMI) alapján definiálja a túlsúlyt (BMI 25-29,9 kg/m²), valamint az elhízott állapotot (BMI >30 kg/m²), utóbbi kapcsán mérsékelt, súlyos és extrém túlsúlyos (BMI >40 kg/m²) kategóriákat megkülönböztetve. Magyarországon a gyermekkori elhízás prevalenciája fiúk körében 7,9%, lányok esetén 6,1%.

Esetismertetésünk során egy 16 és fél éves serdülő lányt mutatunk be, aki többszöri hányás, kifejezett epigasztrális fájdalom miatt került felvételre osztályunkra. Anamnézisfelvételkor derült fény két hónappal korábbi, Törökországban laparoscopus úton végzett részleges gyomoreltávolító műtétjére (csőgyomor műtét – sleeve gastrectomy), amely beavatkozáson vele egyidőben extrém túlsúlyos édesanyja is átesett. A gyermek alapellátó orvosa egyértelműen ellenezte a tervezett beavatkozást.

A gyermek a műtét előtt 47,5 kg/m² BMI-értékkel rendelkezett, korábban diétával, testmozgással nem próbált fogyni, obezitás miatt kivizsgálás nem történt. Elmondás szerint a

posztoperatív szakban napi energiabevitel 300–400 kilokalória között mozgott, folyadékbevitel nem haladta meg az 500 ml-t. Két hónap alatt 30 kilogrammot fogyott, BMI-értéke 37,8 kg/m²-re csökkent. Az A műtétet követően öt héttel napi rendszerességgel többször hányt, általános állapota romlott. Laboratóriumi vizsgálatok hypokalaemia, mérsékelt emelkedett transzaminázok, GGT, lipáz és CRP értékek mellett normál vérszűrszinteket igazoltak. Hasi ultrahangon epehólyag sludget, microlithiasist és akut cholecystitisre utaló eltérést láttunk. Felső passage vizsgálat során a nyelőcső alsó harmadának mérsékelt tágulata mellett gyorsult gyomorürülés, valamint nyugalmi állapotban is kifejezett reflux ábrázolódott. Osztályos ápolása során parenteralis folyadék- és elektrolitpótlást követően prokinetikum, proton-pumpa gátló, valamint egyéb tüneti szerek alkalmazása mellett fokozatosan táplálhatóvá vált. Panaszait posztoperatív szövődményként jelentkező átmeneti, funkcionális pylorusszűkülettel, valamint súlyos fokú, oesophagitiszrel járó gastrooesophagealis reflux kialakulásával magyaráztuk. Kivizsgálása során extrém obezitása hátterében organikus eltérést, endokrinológiai okot nem találtunk. A gyermek gasztroenterológiai és endokrinológiai gondozása azóta is zajlik. Testsúlya megfelelő ütemben csökken, jelenleg BMI-értéke 30 kg/m², rendszeres testmozgás mellett napi energiabevitel kb. 1200–1300 kilokalória, proton-pumpa-gátlót továbbra is igényel. Pótlás mellett vitamin- és nyomelem értékei normál tartományon belülnek bizonyulnak.

A nemzetközi gyakorlatban serdülőkorban egyre nagyobb teret hódítanak a bariátriai műtétek, megfelelő kivizsgálást követően és bizonyítottan diéta- és gyógyszeres terápiarezisztens extrém túlsúlyos fiatalok körében, hiszen az operációt követően rövid időn belül jelentős eredmény érhető el. A volumencsökkentő, csontkító műtét által a fogyás több szempontból magyarázható: egyrészt csőgyomor kialakításával a táplálékfelvétel korlátozott, másrészt hormonális hatás által, mivel az eltávolított gyomorrészben történik az éhségérzet kialakításáért felelős ghrelin termelődése. A csőgyomrot képző bariátriai műtétet követően számos posztoperatív szövődmény jelentkezhet (például gastrooesophagealis reflux, hányás, dömping-szindróma, átmeneti pylorusszűkület). A hosszú távú követés során a gyakorlati tapasztalat alapján vashiánnyal, D-, B₁-, B₁₂-vitamin- és folsavhiánnyal is számolni kell.

A COVID-járvány egyik gyakori neurológiai következménye

Budai Blanka Zsófia¹, Rosdy Beáta², Orbók Anna², Cserhádi Helga², Móser Judit², Mellár Mónika², Dávid Máté²

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet,

²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Neurológiai Osztály

Bevezetés. A 2020-ban megjelent COVID-járvány nem várt következményeket hozott. Különböző betegségek gyakorisága jelentősen megemelkedett a járvány kitörése óta. Egyre többször látjuk, hogy az elhúzódó, fájdalomcsillapítóra nem szűnő fejfájás hátterében pszeudotumor cerebri áll. Incidenciája 1–2/100 000, obes nők esetében 15–44 éves kor között magasabb, 4–21/100 000 évente [1]. Neurológiai osztályunkon az elmúlt egy évben 7 gyermek állt kezelés alatt pszeudotumor miatt, ezt megelőzően 2019-ben csak 1 gyermeket kezeltünk ezen diagnózissal.

Esetismertetés. A 17 éves serdülő lány fejfájása felvételét megelőzően egy hónappal kezdődött, mely abban különbözött korábbi fejfájásaitól, hogy fájdalomcsillapító nem szüntette a fájdalmát. Kezdetben kísérő tünet, alarmírozó jel nem társult, éjszaka a fájdalom nem ébresztette. Felvételét meg-



előzően 2 héttel kezdődött kettős látása. Ezen panaszokkal keresték fel Sürgősségi Ambulanciánkat, ahol szemészeti vizsgálat mindkét oldalon pangó papillákat írt le. Akut koponya-MR-vizsgálata történt, melyen térfoglaló folyamat vagy a panaszokat magyarázó eltérés nem ábrázolódott. Felvételekor belszervi státuszában túlsúlyán kívül (BMI: 30,5 kg/m²) egyéb körjelző eltérést nem találtunk. Neurológiai vizsgálata során előre és horisontális tekintéskor kettősképet jelzett, n. abducens paresis volt észlelhető bal oldalon. Elvégzett laborvizsgálat során emelkedett triglicerid szinten kívül egyéb körjelző eltérést nem láttunk. COVID elleni vakinációban 5 hónapon belül részesült, ezért SARS- COVID szeroológia nem került levételre. Az eredmények alapján pseudotumor cerebrit véleményeztünk, acetazolamid terápiát kezdtünk. A terápia mellett fejfájása pár nap alatt megszűnt, kettős látás mérséklődött, abducens paresise már csak jelzetten volt megfigyelhető. Egy hét kezelést követően szemfenék vizsgálata nem mutatott javulást, így acetazolamid dózisan emeltünk, valamint diagnosztikus és terápiás lumbalpunktiót végeztünk. Ennek során mérsékelten emelkedett: 29 vízcsm-es nyomást észleltünk, a liquor vizsgálata negatív eredményt adott. Az agyvízlebocsátást követően ismét fejfájás, valamint hányinger, hányás jelentkezett, melyet postpunkciós eredetűnek tartottunk. A továbbra sem javuló szemfenéki kép miatt Országos Mentális és Idegtudományi Intézetben szemészeti konzílium történt, ahol sinus thrombosis ismételt kizárását javasolták. A kontroll koponya-MR és kontrasztos MR-venographia során tágabb vénás sinusok kerültek leírásra, de occlusionnak, kompressziónak jelét nem látták. Az alsóbb nyaki szakaszon véna jugularis feltérképezésére color Doppler ultrahangvizsgálatot kértünk, mely normál áramlást detektált. A konzílium javaslatára lökesszteroid kezelést kezdtünk, valamint folytattuk az acetazolamid adását. Így tünet- és panaszmentessé vált. A szemfenék kontrollvizsgálata javuló szemfenéki képet írt le, így szteroid fokozatos leépítését megkezdtük.

Következtetés. A járványügyi helyzet változásával a fejfájás differenciál diagnózisa még nagyobb kihívást jelent, hiszen a gyakori pszichogén háttér mellett meg kell találnunk a valóban gyógyszeres terápiát igénylő elváltozásokat. Kiemelt fontosságú a szemészeti vizsgálat elvégzése fejfájással érkező páciensek esetében, hiszen egy egyszerűnek nevezhető non-invaszív vizsgálattal tudunk következtetni az intracranialis nyomás fokozódásra, mely a pseudotumor esetén is fennáll. A terápiás hatékonyság ellenőrzésében is fontos szerepe van a szemfenék vizsgálatának. A diagnosztikában a kontrasztos MRI venographia mellett nem elkerülhető a liquor nyomás mérése, mely terápiás segítséget is nyújt. A pseudotumor cerebri incidenciája és prevalenciája növekedésének hátterében korábban az obesitas terjedését tartották fő oknak, azonban a SARS-CoV-2 vírus elterjedésével további esetszám növekedést figyelhetünk meg.

[1] Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri); Andrew G Lee MD, Michael Wall MD

Csak együtt sikerülhet – Mérföldkövek az SMA-betegség kezelésében

Bíró Bernadett, Vicze Annamária Eszter, Mikos Borbála

MRE Bethesda Gyermekkórház

Az SMA-betegségről alkotott szakmai tudásunk, és kezelési-gondozási tevékenységünk egyaránt nagy mérföldkövekkel haladt előre a XXI. században világviszonylatban. Ehhez nagymértékben hozzájárult a betegek multidiszciplináris gondozása, valamint az orvosi technológia robbanásszerű fejlődése, és az innovatív betegségmódosító gyógyszerek for-

galomba kerülése. A Bethesda Gyermekkórház eddig elért mérföldkövei tették lehetővé, hogy a 18 betegünk, akik kórházunkban génterápián estek át, közel 3 éves átlagos életkorukban is élnek, akiket korábban nagy valószínűséggel 1 éves korukra elvesztettünk volna. A multidiszciplináris munkacsoport kialakítása tette lehetővé, hogy a génterápia után hosszabb távon is mozgásfejlődés, és NIV-dependencia csökkenés, életminőségjavulás észlelhető betegeinknél.

Az első mérföldkövet az otthoni lélegeztetés, és az SMA-betegség klinikumáról, illetve kezeléséről kialakított haza szakmai irányelv jelentette. Nem sokkal ezt követően, 2018-ban kezdtük az állami támogatással hozzáférhetővé vált intrathecalis nusinersen alkalmazását. 2020-tól lehetőségünk volt betegek bevonására a risdiplam korai hozzáférési programjába, 2019-ben pedig a génpótló terápia első alkalmazására, majd az európai engedélyeztetés révén több gyermek kezelésére. Nagy előrelépést hozott, hogy 2021-től hazánkban is állami támogatással valósulhat meg a génterápia. A génpótló kezelés sajátosságai szükségessé tették a génterápiás munkacsoport létrehozását, így jelenleg 3 munkacsoport végzi a háromféle betegségmódosító kezelést, melyek bizonyított hatékonyságuk mellett sem teszik szükségletné a támogató eljárásokat az elérhető legjobb mozgáskészség és életminőség biztosítása érdekében.

Betegeink gondozásában további mérföldkő a betegség multimorbid jellegének felismerése volt. Ma már nélkülözhetetlennek tartjuk a légzésdinamika és légúti váladékelimináció szakszerű menedzselését, a komplex-rendszeres és tartós motoros, kognitív, nyelési és hangképzési fejlesztést, a család szociális és pszichés vezetését, támogatását. Nem kevésbé fontos a táplálás optimalizálása, hiszen a mozgásfejlesztés eredményét az izomtömeg nagymértékben befolyásolja, a zsíryanycsere és pancreasfunkció érintettsége a táplálék összetételének optimalizálását teszi szükségessé, a táplálástolerancia és megfelelő tápláltsági állapot elérése érdekében. A fehérjevesztés, és az immobilitáshoz társuló csontvesztés, az ízületi kontraktúrák, gerincdeformitások további sajátos ellátási igényű szövődményei lehetnek az alapbetegségnek, szorosan együttműködve valamennyi szakmaspecifikus támogató-fejlesztő szakemberek közreműködésével kialakított multidiszciplináris teammel.

Nem csupán a betegek gondozását végző szakembereken múlik azonban a betegek sorsa.

Hiszen a legkorszerűbb gyógyszeres és támogató eljárások sem érhetik el céljukat, ha a betegség előrehaladt stádiumában kezdődik meg a kezelés. Az SMA lefolyása kezelés nélkül ugyanis törvényszerű progressziót mutat az életkor előrehaladtával, ezért minél később kerül felismerésre, annál kisebb eredmények érhetők el, az elpusztult motoneuronok ugyanis már „semmifélegy gyógyszerrel-módszerrel” nem nyerik vissza életképességüket.

Az egészségügyi társadalom sokat tehet azért, hogy minél fiatalabb életkorban kerüljön felismerésre a betegség, ami a nem specifikus bevezető tünetek miatt rendkívül nehéz. Ezért az optimális megoldás a megszületés utáni felismerés volna, amikor még nincsenek tünetei az újszülöttnak. Ebben hozhat áttörő előrelépést az SMA újszülöttkori szűrésének megvalósulása hazánkban is.

Így összességében az egészségügyi szakemberek teljes arzenáljának együttgondolkodása és cselekvése új perspektívát nyithat az SMA-beteg gyermekek egészséges kortársaikhoz hasonló életminőségének elérésében.



„Miért nem mosolyogsz?”

Buglárné Ott Anikó¹, Deák György¹, Guóth Gábor¹, Kálmán Andrea¹, Móser Judit², Cserháti Helga², Mellár Mónika²

¹Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Újszülött-, Csecsemő- és Gyermekosztály,
²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Gyermekneurológiai Osztály

Gyermekekben a legtöbb perifériás idegrendszeri betegség örökletes, azonban számos immunmediált vagy szisztémás betegség, illetve trauma, fertőzés, gyógyszer vagy mérge is állhat ezen betegségcsoport hátterében. Általában szimmetrikus motoros és/vagy szenzoros diszfunkciókkal jelentkeznek, de autonóm funkciózavarok is előfordulhatnak. Egy 17 éves lány kezdetben baloldali, majd 2 héttel később szteroid és szelektív ingeráram kezelés mellett kétoldali váló perifériás típusú facialis paresis miatt jelentkezett ambulanciánkon. A tünet hátterében a klinikum, a liquor- és az electromyographiás vizsgálatok alapján egy ritka immunmediált neuropathia igazolódott. Ezen eset kapcsán szeretnénk a gyermekekben előforduló szerzett perifériás neuropathiákat áttekinteni, illetve a kivizsgálásba és a kezelési lehetőségekbe betekintést adni, elősegítve ezzel az egyes ritka idegrendszeri kórképek minél korábbi felismerését és a megfelelő kezelés elkezdését.

COVID-19-fertőzés gyermekekben – 2020–2022 tapasztalatai

Csiek Zsófia, Négrádi Éva, Szabó Attila

SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

2020 tavasza óta mindannyiunk életében központi szerepet játszik a SARS-CoV2 által okozott pandémia. A gyermekkori megbetegedésekről az elmúlt két évben lehetőségünk volt tapasztalatokat szerezni, miszerint látható, hogy idővel egyre több gyermek betegszik meg, igényel kórházi ellátást és alakulnak ki a későbbiekben poszt-COVID, illetve long-COVID tünetek. A következőkben szeretnénk ismertetni a Bóky Gyermekklinikán szerzett, immár két év gyermekgyógyászati tapasztalatait.

2020.03.01–2022.03.01 között 286 gyermeket hospitalizáltunk (kor: 0–20 év, átlag: 5,70 SD: 6,30) PCR vizsgálattal igazolt COVID-19-fertőzés miatt az SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinikán. A kórházi felvételre szoruló gyermekek legnagyobb részét, 39%-át az omicron variáns ideje alatt ápoltuk (n=111). A gyermekek 55%-a fiú, 45%-a lány volt. Korosztályi megoszlásnál az 1 év alattiak voltak többségben (30%), számuk az omicron alatt növekedett.

A tünetek megjelenésüket tekintve továbbra sem specifikusak. Előfordulhat többek között láz, köhögés, gasztrointesztinális tünetek, fáradékonyság, torokfájás, neurológiai tünetek vagy a felnőtteknél gyakran tapasztalt ízérzés- és szaglás-zavar is. Megfigyelhető volt akut betegségekhez társuló COVID-19-pozitivitás, mint appendicitis acuta, frissen diagnosztizált 1-es típusú diabetes, pyelonephritis acuta, illetve főként az omicron alatt nagy számban tapasztalt laryngitis subglottica esetén. A fertőzés lefolyását tekintve a betegek közel 90%-a igényelt tüneti terápiát enyhe panaszok mellett. Középsúlyos/súlyos fertőzést 5%-ban tapasztaltunk, 12 gyermek esetében alkalmaztunk antivirális terápiát (Remdesivir). Ezen középsúlyos/súlyos eseteknél a megbetegedés obezitással, vagy egyéb krónikus társbetegséggel együtt fordult elő. Az idő múlásával azt tapasztaljuk tehát, hogy a COVID-19 fertőzés egyre gyakrabban okoz gyermekben is hospitalizációt igénylő megbetegedést. A felnőtt populációhoz hason-

lóan több megbetegedést tapasztaltunk fiú gyermekek körében. A tünetek megjelenése nem specifikus, igen sokszínű, azonban kiemelendő, hogy jelentős százalékban fordul elő gasztrointesztinális tünet a láz, illetve a légúti panaszok mellett. Kiemelt rizikófaktor a középsúlyos/súlyos betegséglefo-lyásra az obezitás gyermekek esetében is. Mindezek mellett a betegség súlyossága, mortalitása továbbra sem közelíti meg a felnőtt populációban tapasztaltakét.

Papillon–Lefèvre-szindróma bemutatása egy testvérpár kapcsán

Csonka Nóra¹, Vályi Péter², Csoma Zsanett³, Stájer Anette⁴, Széll Márta⁵, Kövesdi József¹

¹Békés Megyei Központi Kórház Pándy Kálmán Tagkórház,

²Semmelweis Egyetem Fogorvostudományi Kar,

³Szent Györgyi Albert Klinikai Központ Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika,

⁴Szegedi Tudományegyetem Fogorvostudományi Kar,

⁵Szegedi Tudományegyetem Orvosi Genetikai Intézet

Papillon–Lefèvre-szindróma egy ritka (1–4/1 000 000) autoszomális recesszív öröklődést mutató betegség, melyet általában már kisgyermekkorban kialakuló agresszív parodontitis és szimmetrikus palmoplantaris hyperkeratosis jellemez. A betegség kialakulásában a cathepsin C gén mutációi felelősek.

Előadásomban egy testvérpár esetén keresztül mutatom be részletesen e ritka betegség klinikai tüneteit, melyek a diagnózis alapját képezik. Hazánkban 2011 óta elérhető genetikai vizsgálat, melynek a diagnózis pontosításában, illetve a későbbi gyermekvállalás és családtervezés során lehet nagy jelentősége. Kezelése multidiszciplináris feladat. Áttekintem a jelenlegi parodontológiai és bőrgyógyászati terápiás lehetőségeket, valamint azok korlátait és tanulságait.

Előadásom célja felhívni a figyelmet erre a ritka genetikai betegségre, melyek markáns tünetei – súlyos lefolyású foggyulladás és szimmetrikus tenyéri-talpi-hyperkeratosis – már az alapellátás során felkiáltójelként szolgálhatnak a további genetikai vizsgálat elvégzésére, illetve a gyermek klinikai centrumba történő beutalására.

Csak egy egyszerű lázgörcs?!

Csorba Szilvia¹, Izsák Vera¹, Orbók Anna²

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet-Sürgősségi Osztály,

²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet-Neurológia Osztály

Bevezetés. A lázas konvulzió a leggyakoribb alkalmi görcs, mely jellemzően csecsemőkorban és kisgyermekkorban jelentkezik; azonban lázas állapotban bekövetkező görcstevékenység esetén, neuroinfekció kizárása mellett sem mindig ilyen egyszerű a diagnózis felállítása. Esetbemutatáson keresztül szeretnénk rávilágítani, hogy a számos alkalommal előforduló, jól ismert betegség tünetei mögött olykor váratlan kórképre derül fény.

Esetismertetés. A 4 éves, neurológiai szempontból negatív anamnézisével, euglycaemiával, somnolens kislány stabil vitális paraméterek mellett mentőszállítással érkezett sürgősségi ambulanciánkra egyszerű lázgörcs iránydiagnózissal. Fizikális vizsgálat során a fejét spontán jobbra fordító kisgyermeknél fluktuáló tudatállapotot, végállapotban kötöttebb tarkót, spontán jobbra tekintési kényszert, bal oldalon abducens paresist, bal oldali centralis facialis paresist, bal oldali hemiparesist, illetve kétoldali Babinski-jelet észleltünk; végtag vizsgálatában sav-bázis eltérést, ionzavart nem detektáltunk. Lázas állapot mellett jelentkező, fokális idegrendszeri tüne-



tek alapján felmerült neuroinfekció miatt – neurológiai konzíliumot követően – antivirális és antibiotikus profilaxisban részesült. Fej jobbra verziója és jobb oldalra tekintési kényszer alapján felvetődő, esetleges aktuálisan is zajló konvulzió miatt ex juvantibus benzodiazepint alkalmaztunk, azonban ez hatástalan volt. Helyszíni szemfenék vizsgálat során mindkét oldalon pangó papilla ábrázolódott. A sokgócú neurológiai tünetek és agyi nyomásfokozódás jelei miatt akut képalkotó vizsgálatra került sor, melyen tömeges, jobb oldali agyféltekére lokalizálódó, liquorkeringési zavart okozó tumor mutatkozott.

Konklúzió. A fenti eset szemlélteti, hogy a gyakran előforduló kórképek diagnosztizálása esetén is ugyanolyan körültekintően kell lennünk: ha nem illik egy elem a képbe, kérdőjelezzük meg a feltételezett diagnózisunkat.

Mozaikokból összeálló diagnózis

Csordás Anna, Péterfia Csaba, Nagy Péter

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika

Bevezetés. A újszülött-és csecsemőkori hypotónia és progresszív, több ízületet érintő kontraktúrák hátterében a központi, vagy perifériás idegrendszeret érintő megbetegedések, az izmokat, kötőszöveteket érintő kórállapotok, és a veleszületett anyagcsere betegségek mellett számos ok állhat, melynek felderítése sok esetben nehezen kivitelezhető.

Esetismertetés. A szerzők egy 10 hónapos, somatomentalis fejlődésben jelentősen elmaradt, testszerte, elsősorban nagy ízületeket involváló kontraktúrákkal járó, rossz bőrkeringés következtében induló decubitusokkal, vastag, merev tapintatú bőrrel jellemezhető, restriktív légzésvisszafeléssel rendelkező, ismeretlen alapbetegséggel küzdő csecsemő esetét ismertetik. A gyermek első alkalommal 6 hónapos korában került a PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika látótérbe, akkor a fentiekben részletezett klinikai kép talaján kialakult restriktív jellegű légzésvisszafeléssel dominálta a képet. Osztályos bent fekvése során részletes vizsgálatok ellenére sem sikerült diagnózishoz jutni, otthoni oxigén terápia bevezetése mellett stabil állapotban, rendszeres szoros ambuláns kontrollt tervezve került otthonába. A csecsemő ismételt felvételére 10 hónapos korában került sor jelentős fokú, ambuláns kontroll vizsgálatok során még nem észlelt generalizált oedema, rosszabbodó légzésvisszafeléssel. Ennek hátterében kifejezett, ascitisszel járó, több alkalommal alkalmazott albumin pótlás mellett sem rendeződő hypalbuminaemia, széket alfa-1-antitripszin vizsgálattal igazolt fehérjevesztő enteropathia állt. A csecsemő jellegzetes fizikális jelei, a klinikum, valamint a vizsgálati eredmények az extrém ritka infantilis szisztémás sclerosis gyanúját vetették fel. A diagnózist az elvégzett bőrbioopszia eredménye megerősítette.

Következtetés. A fent ismertetett esetben a többszörös kontraktúrák, a diffúzan megvastagodott, kemény tapintatú bőr, a decubitus hajlam, illetve az ezekhez társuló, lymphangiectasia talaján kialakult fehérjevesztő enteropathia hátterében az infantilis szisztémás sclerosis igazolódott. Bár ez egy extrém ritka betegség, a jellemző klinikai jelek megjelenése, valamint a vizsgálati eredmények és az eset időről-időre történő újraértékelése azt eredményezték, hogy végül a mozaikokból összeállva megszületett a végleges diagnózis.

„MISS-C”, a látszat néha csal – haemophagocytás lymphohistiocytosis

Dávid Máté, Berta Réka, Martonosi Ágnes Rita, Tóth-Gergely Ágnes, Gács Éva, Szabó László

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet
Belgyógyászati és pulmonológiai osztály

Bevezetés: A SARS19-Cov2 pandémia alatt az ország legnagyobb beteganyagával rendelkező MIS-C központjaként számos súlyos állapotú gyermek állított diagnosztikus kihívások elé. MIS-C gyanúval érkező gyerekek esetén a megfelelő klinikai és laboratóriumi alapvizsgálati leletek együtt állásakor a haemophagocytás lymphohistiocytosisnak (HLH) része kell lennie a differenciál diagnosztikának. A HLH egy súlyos, életet veszélyeztető hyperferritinaemiás hyperinflamációs szindróma.

Esetismertetés. A 13 éves leány serdülőt területileg illetékes kórházból helyezték át osztályunkra MIS-C gyanújával perzisztáló lázas állapot, hányás, hasmenés, hasi fájdalom, kifejezett erythaemás bőrjelenségek, emelkedett gyulladásos paraméterek miatt. A tünetek megjelenését megelőzően hat héttel a serdülő családjában igazolt SARS19-Cov2 fertőzés zajlott, emiatt házi karanténban tartózkodtak. Átvételét követő kiegészítő vizsgálataink után MIS-C protokoll szerint kezdtük meg a kezelését.

Terápiás erőfeszítéseink mellett teljes láztalanságot nem sikerült elérni, ápolása hetedik napján állapotrosszabbodást követően a klinikai kép, valamint a laborok alapján HLH lehetősége merült fel. Az elvégzett NK sejt aktivitás-, valamint a csontvelői vizsgálat a HLH diagnózist alátámasztotta. Biológiai terápiaként interleukin-1 receptor antagonistá anakinra kezelést kezdtünk, ami a hyperinflamációs állapot javulását hozta. Egyértelmű etiológiai tényezőt osztályos bennfekvése alatt nem sikerült igazolnunk, azonban a szoros követés során felmerült szisztémás juvenilis arthritis lehetősége, ezért betegünket gyermek reumatológushoz irányítottuk.

Következtetés. Esetismertetésünk kapcsán szeretnénk bemutatni egy ritka betegség tünettanát, kezelési lehetőségét, valamint egyúttal rámutatni a differenciál diagnosztikai éberség fontosságára olyan időszakokban is, amikor a SARS19-Cov2 kézenfekvő diagnózisokat kínál, azonban ez nem lankasztathatja figyelmünket.

Mit tudnak a viridáns streptococcusok?

Deák Ábel¹, Dávid Máté², Rosdy Beáta², Visky Beáta³, Fekete Ferenc³, Kiss Viktória⁴, Kovács Éva⁵

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet,

²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet – Neurológiai Osztály,

³Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet – Nyerges Gábor Infektológiai Osztály,

⁴Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet – Központi Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Osztály,

⁵Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet – Gyermek MR és CT Diagnosztikai Központ

Bevezetés. Az intracranialis kialakuló tályogok, empyemák ritka, de súlyos betegségek, melyek kezelésében jelentős sikereket ért el az orvostudomány. Gyermekkori agytályogokkal kapcsolatos magyar infektológiai vagy neurológiai guideline-ok, eljárásrendek az absztrakt frásának idejéig nem jöttek létre.

Számos kórokozó tud direkt módon (pl. fül-orr-gégészeti kórkepek következményeként) vagy hematogén úton fertőzést létrehozni. A leggyakoribb klasszikus kórokozók Gram-pozitív coccusok, azonban gyakori a polimikrobás fertőzés, mely során nehéz minden kórokozót azonosítani, ennek pe-



dig nagy jelentősége van az antimikrobás terápia deeszkálációjának kérdésében. Esetbemutatásaink során kiemelt hangsúlyt helyezünk a viridans streptococcus törzsekre (*S. intermedius*, *S. mitis* stb.), mivel e baktériumok által okozott neuroinfekciók incidenciájában emelkedést láttunk a SARS-CoV-2 járvány alatt. Jellemző a viridans streptococcusokra a különböző szöveti tropizmus, illetve a kifejezett abszcesszogen hajlam. Hangsúlyozzuk a diagnosztika és követés nehézségeit, valamint a terápia során alkalmazandó alapelveket.

Eseteink. Kórházunkban látva az elmúlt év alatt halmozódó intracranialis gennygyülem eseteket, felmértük informatikai rendszerünk segítségével a 2012 és 2022 között intracranialis, epiduralis és subduralis tályog, illetve empyema diagnózisokat kapó 16 gyermek kórtörténetét és képalkotó vizsgálatait. Vizsgáltuk az éves incidenciát, a klinikai tüneteket és labor paramétereiket, az etiológiai tényezőket (kórokozó, hajlamosító tényezők), az antibiotikum kezelését, a szövődeményeket s a gyógyulásig eltelt időt.

Következtetés. Az incidenciában látott jelentős emelkedés háttérben minden bizonnyal szerepet játszik az ellátórendszer átszerveződése, de felvethető a SARS-CoV-2 járvány miatti lezárásokat követő felszabadítás is. A fül-orr-gégészeti megbetegedések gyakorisága, a klasszikus tünetegyüttes gyakori hiánya, a laboratóriumi értékek változatossága, a kórokozó kimutatásának lehetőségei, a rossz prognosztikai faktorok prediktív értéke az irodalmi adatoknak megfelelnek. Eseteink 87,5%-ában szövődménymentes vagy mindennapi életet nem nagymértékben befolyásoló szövődménnyel járó gyógyulást láttunk.

Terápiás dilemmák juvenilis dermatomyositisben

Derecskei Klaudia¹, Csürke Ildikó², Oroszlán Klára², Nagy Gábor³, Kassay Anett², Dicső Ferenc²

¹Szabolcs-Szatmár-Bereg Megyei Kórházak és Egyetemi Oktatókórház, Jósa András Oktatókórház, Gyermekosztály, Nyíregyháza,

²Szabolcs-Szatmár-Bereg Megyei Kórházak és Egyetemi Oktatókórház, Jósa András Oktatókórház, Gyermekosztály, Nyíregyháza,

³DEKK Laboratóriumi Medicina

A 2019. novemberi felbukkanása óta a COVID-19 megbetegedést okozó SARS-CoV-2 vírus rég nem látott pandémiát okozott. Kezdetben úgy tűnt, hogy a gyermekeknél a betegség enyhe lefolyású, de nem sokkal később a nemzetközi szakirodalomban több munkacsoport is beszámolt tapasztalatairól, mi szerint nem az aktív fertőzés, hanem az ennek következtében kialakuló szisztémás gyulladásos tünetegyüttes az, ami súlyos állapothoz vezethet a gyermekek esetében. Ennek egyik ritka megjelenési formája a juvenilis dermatomyositis, amit 2 betegünk esetben is sikerült diagnosztizálnunk.

2020. januárjától 2021. decemberéig 60 beteget kezeltünk osztályunkon a SARS-CoV2 infectio következményei miatt. A gyakran előforduló Kawa-COVID, IDDM, Bell-paresis mellett ritkábban agyi vasculitist, appendicitist utánzó kórképet és dermatomyositist diagnosztizáltunk.

Jelen előadásunkban egy 6 éves fiú esetét szeretnénk bemutatni, a diagnosztikus útvetszők és a terápiás buktatók tükrében, akinél az utóbbi években azonosított DM-specifikus anti-NXP2 antitestet mutatták ki, amit speciális, dermatomyositisre nem jellemző bőrtünetekkel hoznak összefüggésbe, épp ezért jóval nehezebb a JDM diagnózisának felállítása. Talán ezen antitest profilal is magyarázhatók a tartós izomgyengeség, az elhúzódó vasculitises bőr tünetek jelenléte. A protokollnak megfelelő terápia ellenére kis betegünk esetében a remissziós fázis elérése jóval hosszabb időt igényelt.

Még ma nem tisztázott hogy az autoantitesteknek van-e szerepük a betegség patomechanizmusában, vagy másodlagos jelenségeként detektálhatók, de kimutatásuk igen fontos a klinikai gyakorlatban, hisz az egyes autoantitestek tüneteikben, belső szervei manifesztációikban, terápiára adott válaszukban és prognózisukban eltérnek egymástól.

Bullosus pemphigoid. De hogyan is kezeljük?

Dimény Tímea, Gál Andrea Izabella, Szalai Zsuzsanna
Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

Bevezetés. A bullosus pemphigoid igen ritka, autoimmun, krónikus, gyulladásos, subepidermalis, hólyagos kórkép, amely eosinophyliával és kifejezett viszketéssel társul. Elsősorban a 80 év körüli idősöket érinti, ritka a leközölt gyermekori esetek száma. Az első gyermekori esetet 1970-ben írták le immunfluoreszcens vizsgálatok elvégzésével. A betegség különböző klinikai formákban jelentkezhet (pl. generalizált bullosus, vesicularis, generalizált erythroderma, urticariform, stb). Az 1 évesnél fiatalabb csecsemőknél a tenyér és a talp gyakran érintett. A kórkép prognózisa kedvező, néha hetek, hónapok vagy évek alatt komplett remisszió alakulhat ki. Provokáló faktorként gyermekkorban infekció, vakcináció, különböző gyógyszerek (leggyakrabban antibiotikumok) szerepe merül fel. Diagnózisában mind a keringő (IDIF, ELISA) mind a bőr Bullosus pemphigoidhoz kötött IgG és C3 (DIF) kimutatása fontos. Kezelésében a kortikoszteroidok mellett, egyéb kezelési lehetőségek is felmerülnek: Erythromicin, Dapsone, Sulfapyridine. Rezisztens esetekben a következő gyógyszerek lehetnek hatékonyak: IVIG, Mikofenolátmofetil, Ciklosporin, Rituximab, subcutan omalizumab.

Esetismertetés. A 4 hónapos csecsemő Bőrgyógyászati Osztályunkra, a gyulai Pándy Kálmán Kórház Infektológiai részlegéről érkezett, klinikailag Lineáris IgA dermatosisra emlékeztető bőrtünetekkel. Tünetei a NeisVac-C oltást követően kezdődtek. Az oltás utáni 4. napon belázasodott, ekkor a mater Noraminophenazon kúpot alkalmazott, ezután először a talpán, majd kezén, lábszárán jelentkeztek viszkető hólyagos tünetei, melyek testszerte jelentkeztek. A tüneteket területi bőrgyógyászaton varicellának gondolták, amelyek az alkalmazott terápiára nem javultak. A gyulai kórházban szteroidot és felülfertőződés gyanúja miatt antibiotikus terápiát indítottak. Laboratóriumi paramétereiben kezdetben 53%-os eosinophilia volt, lymphocitosis, hypalbuminaemiával, alacsony immunglobulin-értékekkel. Osztályunkra lázasan érkezett, testszerte 0,5–1,5 cm átmérőjű, viszkető, víztiszta bennéű bullák, erodált papulák, a hason és háton karéjos, kissé girált, hyperaemiás infiltrált papulák, a kemény szájpardon 1 db. vesicula volt látható. A bőrtünetek miatt kortikoszteroid terápiát indítottunk. Sebváladékából 3 fajta baktérium tenyésztett, érzékenységüknek megfelelően antibiotikus terápiát alkalmaztunk, de az 5. napon számos új bulla jelent meg. A szövettani mintavétel valamint DIF meghatározás a bullosus pemphigoidnak megfelelő képet mutatott.

Hospitalizációja során kétszer is ITO-ra került sepsis miatt. Anaemia miatt többször szükség volt transzfúzióra. Hypalbuminaemiája miatt, albuminpótlás is szükségessé vált. Tekintettel, arra hogy a kortikoszteroid terápia mellett a bőrtünetek nem javultak IVIG kezelésben is részesült, azonban állapota érdemi javulást nem mutatott. Ezt követően Dapsone terápiát indítottunk, azonban Dapsone hyperszenzitivitási reakció miatt, a gyógyszer leállítására kényszerültünk. Az irodalmi ajánlások alapján cyclosporin terápia mellett döntöttünk 1,5 mg/tkg/nap induló dózisban, melyre tünetei javulást mutattak. A cyclosporin ellenőrzése mellett, a maximális terápiás szint melyre új bullákat nem észleltünk: 9 mg/tkg/nap volt. A bevezetést követő 2 hónapon belül remisszióba került. A



cyclosporin terápia alatt az eosinophilia 7%-ra csökkent, az egyéb laboratóriumi paraméterei normalizálódtak. A terápia befejezését követően új hólyag nem jelentkezett.

Következtetés. A gyermekkori Bullosus pemphigoidban szenvedő betegek általános állapota súlyossá válhat, viszont a prognózis, a megfelelő kezelés mellett kedvező, a bullák hegesedés nélkül gyógyulnak.

Cellulitis de nem akármilyen!

Dimény Tímea, Gál Andrea Izabella, Szalai Zsuzsanna
Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

Bevezetés. Gyermekkorban a cellulitis viszonylag gyakori kórkép, mely általában a bőrt érintő minor traumát követően alakul ki, erythaemás, érzékeny, meleg, tömött tapintatú duzzanat formájában, többnyire az alsó végtagokon.

Esetünkben szintén alsó végtagon jelentkező, mindkét lábfejet érintő, livid-erythaemás, annuláris jellegű, meleg tapintatú, lábfej odaemával társuló eosinophil cellulitis, azaz Wells szindróma néven ismert kórkép igazolódott, amely kifejezetten ritka betegség, melyet legelső alkalommal George Wells írt le 1971-ben. Ritkaságát az is bizonyítja, hogy világszerte csak körülbelül 40 gyermek esetet közöltek le. A betegség shubokban jelentkezik, melyet perifériás eosinophilia, illetve a bőr és a subcutis körülírt, hírtelen kialakult fájdalmas, erythaemás duzzanata jellemez. Igen változatos morfológiájú, gyermekeknél a plakkos típus a leggyakoribb, de granuloma annulareszerű, papulovesicularis, papulonodularis, urticariform, bullosus, illetve fix gyógyszer exanthaemának megfelelő képet is leírtak már. A kórkép etiológiája ismeretlen, különböző fertőzések, rovarcsípés, oltások, nem hematológiai malignus betegségek, gyógyszerek (NSAID, antibiotikumok, anestheticumok, antikolinerg szerek stb.) szerepelhetnek a trigger faktorok között. A biopszia rendszerint elkerülhetetlen a diagnózis felállításához/megerősítéséhez, mely típusosan diffúz eosinophil infiltrációt, lángnyelvyszerű rajzolatot majd a későbbiekben óriássejtes granulomatosus reakciót jelez. Az eosinophil cellulitis a kortikoszteroid terápiaira kifejezetten jól reagál, viszont előfordulhat kortikoszteroid függő Wells- szindróma is.

Esetismertetés. A 2 éves kislány a Sürgősségi Ambulanciánkról érkezik a jobb Achilles-ín tájékán, a lábfejen, a lábujjakig húzódó kb. 6x15 cm átmérőjű livid-erythaemás, annuláris jellegű, meleg tapintatú, lábfej odaemával társuló plakk, valamint a bal lábfej mediális oldalán lévő, szintén livid-erythaemás plakk miatt. Az Achilles tájékon lévő bőrtüneteit, 1–2 mm átmérőjű vesiculák tartják. Mater elmondása szerint, a felvételt megelőzően, 5 nappal, a jobb lábfejen indultak a bőrjelenségek, csípésnek gondolt tünetekkel. A Sürgősségi Ambulancián szisztémás antibiotikum terápiaát indítottak. Bőrtünetei a kezelés mellett tovább progrediáltak, melyhez hőemelkedés is társult, ezért ismételten megjelentek, ekkor Bőrgyógyászati Osztályunkra irányították. Laboratóriumi paramétereiben mérsékelt emelkedett CRP értéket, valamint balra tolt vérképet láttunk. Ápolása második napján a kontroll laborvizsgálat során eosinophiliát láttunk (14,5%), javuló gyulladásos értékekkel. A bőrtünetek jellege miatt, a Wells-szindróma lehetősége felmerült, ezt követően szövettani mintavétel történt, valamint szisztémás kortikoszteroid terápiaát indítottunk, melyre a tünetek szanálódtak. Gyors javulására való tekintettel, csökkentett kortikoszteroid terápiaával otthonába bocsájtottuk. A szövettani vizsgálat eredménye, a feltételezett diagnózist, a Wells-szindrómát alátámasztotta. Ekkorra már csak minimális maradványtünetei voltak, ezért a kortikoszteroid terápiaát leépítettük. A leépítést követő 4. napon a jobb lábfejen új shub jelentkezett, ezért a kortikoszteroid terápiaát minimális dózisban visszavezettük.

Következtetés. Nem típusos cellulitis vagy antibiotikum terápia mellett nem javuló cellulitis esetében, gondolni kell a Wells szindróma lehetőségére, mely kifejezetten jól reagál a kortikoszteroid terápiaira. Bár a betegség prognózisa jó, shubok előfordulhatnak.

Szokványos csecsemőkori tünetek – meglepő diagnózis

Kiss Nóra Ágnes¹, Szappanos Norbert², Barzó Pál², Radics Bence³, Tiszlavicz László³, Bereg Edit¹

¹Szegedi Tudományegyetem, SZAKK, Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ, Szeged,

²Szegedi Tudományegyetem, SZAKK, Idegsebészeti Klinika, Szeged,

³Szegedi Tudományegyetem, SZAKK, Patológiai Intézet, Szeged

Esetismertetés. A 4 hónapos csecsemő súlygyarapodás elmaradása, néhány másodpercig tartó apnoés epizódok miatt került osztályos felvételre. 39. gesztációs hétre, 3540 g-mal, Apgar 9-10-10 állapotban, császármetszéssel született. Perinatális adaptációja rendben zajlott, ismert betegsége nem volt. Édesanyja a gyermek megszületése után hosszabb sírások alkalmával néhány másodperces légzéskimaradásokat észlelt, amelyek egyre sűrűbben jelentkeztek. Osztályos felvételét megelőzően naponta 2-3 alkalommal volt apnoe-s epizódja, néhányszor elszürkülés is társult hozzá. Súlygyarapodása 2 hónapos koráig zavartalan volt, majd súlya stagnált. Több alkalommal történt tápszerváltás, ennek ellenére adagjait nem mindig fogadta el. A dystrophia hátterében korábban húgyúti infekció merült fel, antibiotikus terápiaiban részesült. Fizikális vizsgálata során mindkét felső végtagra kiterjedő hypotoniát, gyengült izomerőt, renyhébb reflexeket észleltünk. Az alsó végtagok izomereje megtartott volt, ezen régiókban a reflexek fokozottak voltak. Feltűnő volt továbbá a nyaki- és háti gerinc kötöttsége, az elsősorban mozgáskor jelentkező erőteljes, fájdalmas sírási hang. Laborvizsgálatai során gyulladáshoz tartozó máj- és vesefunkcióra utaló paraméterei normál értéken belül voltak. Gasztroenterológiai konzílium alapján aminosav alapú tápszerre váltottunk, omeprazol indult.

Az észlelt neurológiai eltérések miatt koponya és teljes gerinc MR-vizsgálatot kértünk spinális folyamat kizárására. A képalkotó vizsgálat során a CIV – ThVII csigolya magasságában, intradurális egy 90 mm hosszú, 14x14 mm legnagyobb keresztmetszeti átmérőjű, gerincvelői kompressziót okozó, térfoglaló folyamat ábrázolódott.

Idegsebészeti műtőben CII-ThVIII szakaszon dorsalis laminectomia történt, a térfoglaló folyamat jelentős részét eltávolították. A biopsziás minta szövettani feldolgozása benignus adipocytar daganat lehetőségét vetette fel. A posztoperatív szakban klinikánk intenzív osztályán rövid ideig tartó triparest, jobb szemet érintő ptosist, myosist észleltünk, amelyek fokozatosan regrediáltak. Kontroll gerinc MRI felvételen 1-3 mm széles residuum ábrázolódott, a megtartott gerincvelői állomány centrális helyzetűvé vált, kompressziója megszűnt.

Ismételt neurológiai osztályos megfigyelésünk alatt az opioid leépítését valamint a gyermek táplálásfelépítését komplettáltuk. Hazabocsátásakor a csecsemő mind a négy végtagját spontán mozgatta, bal felső végtagon az izomerő kissé gyengült volt, a többi végtagon az izomerő teljes volt. Apnoe a műtét után nem jelentkezett, súlya gyarapodásnak indult.

Megbeszélés. A táplálási zavarok, súlygyarapodás elmaradása valamint az apnoe szokványos, nem specifikus csecsemőkori tünetek. Esetünkben a társuló felső végtagi hypotonia és a gerincvelői állomány centrális helyzetűvé vált, kompressziója megszűnt.



velői térfoglaló folyamatok (tumorok, hamartomák) nem gyakoriak, ezen belül az intramedullaris lipomatosus elváltozások is ritkák. Az esetleges progresszió miatt a gyermek hosszú távú utánpótlása tervezett.

A periodikus hasi fájdalom ritka esete

Dékány Kinga, Vajda Zsolt, Morvai Zsuzsanna, Mezőfi Beáta, Bojszko Ágnes

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

Előadásunkban egy jelenleg 17 éves serdülő leány esetét mutatjuk be, akinek anamnéziséből a 2012 májusában kezdődő, folyamatos hasfájás, hányás kivizsgálása kapcsán diagnosztizált gastrooesophagealis refluxbetegség miatti gasztroenterológiai gondozás emelendő ki. Távoli anamnézisében szerepel ezen kívül 2017-ben elszenvedett combnyaktörés osteosynthesise, valamint 8,5 éves korban jelentkező pecsételő hüvelyi vérzés indikálta endokrin vizsgálat, melynek során organikus eltérés/pubertas precox nem igazolódott, a vérzés nem ismétlődött. Normális ütemben lezajlott serdülést követően első menstruációja 14 évesen, 2018 nyarán jelentkezett. Ezt követően minden menstruációja kapcsán görcsös hasi fájdalom jelentkezett. Ennek okán először 2018 őszén vizsgálták Sürgősségi Ambulanciánkon, ekkor hasi ultrahang körjelző eltérést nem mutatott. Az ezt követő két évben is rendszeres, periódikus hasi fájdalmak voltak, melyek otthoni fájdalomcsillapítás, tüneti terápia mellett kórházi ellátást nem tettek szükségessé.

2021 márciusában menstruációt kísérő, acut appendicitis gyanúját keltő hasi fájdalom miatt vizsgálták ismételt Sürgősségi Ambulanciánkon. Az elvégzett hasi ultrahang során a bal ovarium mellett szolid képlet ábrázolódt, melyben meszesedést valószínűsítettek. Az ultrahang vizsgálat alapján differenciáldiagnosztikai céllal javasolt MR-vizsgálat képein Müller-cső fejlődési rendellenességre derült fény.

A képalkotó vizsgálatok eredménye alapján igazolódott járulékos méhszár az uterus üregével egyértelműen nem kommunikált. Mivel ez hasüregbe történő menstruációs vérzést okoz, ezért sebészeti beavatkozás mellett döntöttünk. A tervezett műtét előtt közvetlenül végzett hasi ultrahangon a korábban látott lezárt fejlődési maradvány nem volt egyértelműen megítélhető, így felmerült, hogy a járulékos szarv mégis kommunikál a méhüreggel, ezért a sebészeti beavatkozás halasztásra került. A következő 3 hónapos várakozási idő alatt orális antikonceptív terápia kezdődött, de ezt követően hasi fájdalom nem csökkent, majd kontroll hasi ultrahangvizsgálaton egyértelműen uterus unicornist írtak le járulékos szarvval, aminek a látott kép alapján nem volt funkcionális összeköttetése a méh főüregével.

Nőgyógyászati konzíliumot követően laparoszkópiára került sor. A beavatkozás során makroszkóposan is igazolhatóan a méhüreggel nem kommunikáló, rudimenter méhszárvarat eltávolították a bal petevezetékkel együtt. A kismencedében mellékletként talált endometriotikus felrakódásokat vaporizálták. A műtétet követően dysmenorrhoeája szűnt.

A serdülő leány esete felhívja a figyelmet, hogy a menstruációhoz köthető, periódikus, erős hasi fájdalom hátterében a gyakori kórképek mellett gondolnunk kell ritka fejlődési rendellenességre is.

Primer immunhiányos állapotok diagnózisához vezető út

Egyed Petra¹, Szokó Márta¹, Kálmán Andrea¹, Guóth Gábor¹, Goda Vera², Kriván Gergely²

¹Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktatókórház,

²Dél-Pesti Centrumkórház – Országos Hematológiai és Infektológiai Intézet

Bevezetés. A Primer immundeficienciák az immunrendszer öröklött hibái, heterogén betegcsoport. A súlyos kombinált immundefektusok (SCID) a T-, B-lymphocyták és esetenként az NK sejtek fejlődési, működési elégtelenségével járnak, fenotípusuk hasonló, osztályozásuk a genetikai háttér ismeretében történik. Incidenciája 50000–100000 élveszületésből egy. Lymphopaenia, pozitív családi anamnézis és recidiváló fertőzések, súlyfejlődés elmaradása vethetik fel a kórkép gyanúját. A diagnózist késleltetheti, hogy a beteg gyermekek születéskor, az élet első hónapjaiban egészségesnek tűnnek az anyai immunglobulinok protektív hatása miatt.

Esetismertetés. Az első ellátás során 2 hónapos csecsemő 3 hete tartó hőemelkedés, köhögés, nehézlégzés miatt jelentkezett osztályunkon. Az esedékes kötelező védőoltás elmaradása, a klinikum és laboratóriumi eredményei alapján felmerült a pertussis gyanúja, melyet nasopharyngealis váladékból végzett PCR tesztel igazoltunk, makrolid terápia mellett gyógyult. 5 hónapos korában elhúzódó enterális tünetek, haematochesia, visszatérő láz, köhögés, glutealis régióban, szájnálkahártyán található pustulák, nagy, indurált BCG var, terápia ellenére 3 hónapja fennálló soor oris, emelkedett gyulladásos paraméterek, alacsony immunglobulin szintek alapján merült fel immunhiányos állapot gyanúja.

A Dél Pesti Centrumkórházban elvégzett kivizsgálás során tünetei hátterében disszeminált mycobacteriosis igazolódott, és súlyos kombinált immundefektust véleményeztek. Csontvelő-transzplantációra előzetes kondicionálást követően 7 hónapos korban került sor. SCID genotípusok irányába genetikai vizsgálat eredménye folyamatban van.

Értékelés. Fontos, hogy recidiváló fertőzések, krónikus hasmenés, súlyfejlődés elmaradása, opportunista kórokozók által okozott infekciók vethetik fel primer immundeficienciák gyanúját. Ezen betegeket idejében irányítsuk immunológiai centrumba, mert a diagnózis késlekedése esetén, adekvát terápia hiányában az említett infekciók egy éves kor előtt halálhoz vezethetnek!

A gyermekkori long COVID szindróma neurológiai és pszichiátriai tünetei

Erdélyi-Nagy Blanka¹, Garai Réka¹, Herczeg Vivien¹, Kelemen Judit¹, Krivácsy Péter¹, Kovács Fanni¹, Máthé Anna¹, Takács Johanna², Tél Bálint¹, Szeifert Lilla¹, Zsáry Eszter¹, Szabó Attila¹

¹SE I. Sz Gyermekgyógyászati Klinika,

²SE Egészségtudományi Kar

Célkitűzés. A gyermekkori long COVID szindróma (LCS) újabb kihívás elé állítja a gyermekgyógyászokat világszerte. Kutatásunk célja az LCS megismerése volt, hiszen pontos ismerete elengedhetetlen ahhoz, hogy konkrét esetmeghatározásokat és irányelveket lehessen létrehozni a megfelelő klinikai ellátás biztosításához. LCS-ről az esetben beszélünk, amikor a tünetek 4 vagy több héttel az akut COVID-19 fertőzést követően új vagy az akut fertőzéstől fennmaradó tünetek jelentkeznek. Az előforduló panaszok igen heterogének és sokszor több szervrendszert is érinthetnek, így célszerű az érintett szervcsoportokat külön-külön is megvizsgálni a pontosabb megértés érdekében. A neurológiai tünetek kialakulásának pontos patomechanizmusa jelenleg még nem igazolt,



négyszeres elméletet ismerünk. Felmerül, hogy a panaszokat részben az endotél diszfunkció okozta vér-agy gát védőfunkció sérülése, illetve mikrovérzések és trombusok okozta iszkémiás folyamatok produkálhatják. Emellett ismert a vírus direkt destruáló hatása is, mivel az asztrogliákon nagyszámúban megtalálható az ACE2 receptor. A vírus a bublus olfactoriuson vagy a sérült vér-agy gáton keresztül képes bejutni a központi idegrendszerbe. A tünetek kialakulásában a vírusinfekció kiváltotta gyulladásos válasz is szerepet játszik, melyet leukocita infiltráció és más neuroimmunológiai folyamatok jellemeznek. Mindemellett a patomechanizmus hátterében felmerülhet a többi szervet érintő fertőzés okozta hypometabolizmus által okozott anyagcsere-zavar is. A pszichés tünetek eredete szintén kérdéses, hiszen nehezen eldönthető, melyek erednek a SARS-CoV-2 fertőzés fiziopatológiájából, és melyek a betegségterhelés pszichés hatásaiból, amelyeket a világjárvány miatt hozott korlátozó intézkedések súlyosbítottak.

Módszerek. Megfigyeléses vizsgálatunk során összegyűjtöttük az I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinikán 2021.03.24 és 2021.05.26. között megjelent összes LCS-beteg orvosi dokumentumait. Leíró elemzéseket végeztünk, amelyekben összefoglaltuk a betegek kórtörténetét, klinikai képét, valamint az elvégzett vizsgálatokat és azok eredményeit.

Eredmények. Az eddigi 97 gyermek vizsgálata során a tünetek átlagos időtartama 4 hónap volt, melyek a 10 fő szervrendszerről átlagosan 6-ot érintettek. A tartós fáradtság és a különböző mentális panaszok gyakorisága, mint a szorongás és megváltozott hangulat aggasztóan magas volt. Összesen 71 gyermek számolt be legalább kisebb mértékű életminőség romlásról. Neurológiai panaszokkal, mint például fejfájás, nem múló fáradtság, bizonytalanság érzés/ szédülés 82 gyermek küzdött, melyek közül a neurológiai vizsgálatok csak 9%-ban adtak a fiziológiától eltérő eredményt, azonban egy esetben trigeminalis cephalalgia is előfordult. A gyermekek 73%-a számolt be arról, hogy a betegségük során pszichés problémáik is voltak. 29 esetben volt szükség szakkonzultációra, ami 16 új előzetes diagnózist eredményezett, köztük súlyos depressziót és szorongást is.

Következtetések. Kutatásunk során a gyermekek többségében életminőség romlást állapítottunk meg. A különböző neurológiai, illetve mentális panaszok gyakorisága aggasztóan magas volt. Bizonyítékokon alapuló gyermekgyógyászati iránymutatók segíthetnének a leghatékonyabb kivizsgálás és kezelés menetének megalkotásában. Külön kihívást jelent a neurológiai panaszok organikus és pszichés hátterének elkülönítése. A pszichés tüneteken belül további tisztázásra van szükség annak meghatározásához, hogy ezek közül a tünetek közül melyek erednek a SARS-CoV-2 fertőzés fiziopatológiájából, és melyek a betegségterhelés pszichés hatásaiból, amelyeket a világjárvány okozta korlátozások tovább súlyosbítottak. Az evidencián alapuló betegellátás megalapozásához jól strukturált kontrollcsoportos vizsgálatokra van szükség. Kutató csoportunkkal már tervezzük az ilyen irányú kutatásokat a jövőben.

Virtuális valóság (VR) felhasználási lehetőségei az onkopszichológiában

Erdős Sándor^{1,2}, Horváth Klára²

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

²Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

Bevezetés. A gyermekkori daganatos betegségek kezelése során az alapbetegség elleni harc mellett fontos szerepe van a gyermekek általános pszichológiai jóllétét célzó beavatkozásoknak. A virtuális valóság (VR) egy 360°-os mesterséges környezet, melynek immerzív, valamint jelenlét érzését teremtő

hatását egyre több területen használják fel az orvostudományban. Pilot kutatásainkban a VR beilleszthetőségét vizsgáltuk a gyermekonkológiai centrumok mindennapjaiba, illetve a VR pszichológiai és fiziológiai hatását térképeztük fel kemoterápiás kezelés közben.

Módszerek. A kutatásainkban 10-18 év közötti, kemoterápiás kezelést kapó gyerekonkológiai betegeket vontunk be (n=29 és n=21). Mindkét kísérlet során ismételt méréseket elrendeztetünk alkalmaztunk, ahol minden gyermek részt vett mind a kísérleti, mind a kontroll kondícióban. Első kísérletben a pszichológiai változók (hangulat, szorongás, türelem és hányinger) mérésére vizuális analóg skálát alkalmaztunk, míg a második vizsgálat során a Spielberger-féle Állapot-vonásszorongás (STAI-Y) kérdőívet használtuk. Első kutatás során szívfrekvencia, vérnyomás és bőrimpedancia fiziológiai változókat mérünk a beavatkozás előtt és után, míg a második kísérlet alkalomával az eddig említettek túl a perifériás bőrhőmérséklet és szívfrekvencia-variabilitás került folyamatos monitorozásra. Az első vizsgálatban gyermekek a VR foglalkozáson Oculus Go eszközön futó Night Sky játékkal játszhattak nagyjából 25 percen keresztül, míg a kontroll kondícióban egy mobil applikációval játszhattak. A második kísérletben a kontroll kondícióban a korábban említett VR játékkal játszhattak a gyermekek, míg a kísérleti kondícióban az egyedi fejlesztésű OncoVR kalandjátékot próbálhattak ki a gyermekek hasonló ideig. A statisztikai elemzés során lineáris kevert modellezést alkalmaztunk.

Eredmények. Az első kutatás során a VR foglalkozás szignifikánsan jobban javította a gyermekek hangulatát a kontroll kondícióhoz képest (p = 0,042). Továbbá mindkét kondíció során szignifikánsan csökkent a szorongás (p=0,017), azonban nem találtunk szignifikáns interakciós hatást az alkalom és a kondíció között. A türelem, illetve hányinger esetében nem találtunk szignifikáns hatást. A második kísérletben mindkét VR játék csökkentette a gyermekek szorongását (p<0,01), szignifikáns interakciós hatás nem igazolódott. A fiziológiai változók esetén egyik kutatásunkban sem találtunk szignifikáns interakciós hatást. Összességében két gyermeknél észleltük a kinetózis tüneteit.

Következtetések. A VR felhasználhatóságát illetően kedvező tapasztalatunk volt mind a családok, mind a személyzet részéről. Eredményeink alapján a VR kedvezőbb hatással van a gyermekek hangulatára, mint egy mobilapplikáció. Továbbá képes csökkenteni a gyermekek szorongását a kórházban. VR jótékony hatásának maximalizálása érdekében további vizsgálatok szükségesek, azonban addig is biztonságosan használható a gyermekek kemoterápiás kezelése során.

A CRP és PCT vizsgálatok helye és hasznossága a gyermekgyógyászati gyakorlatban

Farkas Ferenc Balázs¹, Kalocsai Krisztina¹, Szabó Attila²

¹Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Infektológiai Osztály,

²Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

Az akut lázas állapot napjainkban is a kórházi felvételek leggyakoribb indokai a gyermekgyógyászati ellátásban. Ugyan a fertőzések csak kisebb része súlyos bakteriális infekció (SBI), ezek korai felismerése és megfelelő kezelése elengedhetetlen. Mindezzel párhuzamosan a túlzott, esetenként szükségtelen antibiotikum használat csökkentése, valamint az egyre jelentősebb globális problémát jelentő antimikrobiális rezisztencia (AMR) megfékezése egyaránt fontos célok a mindennapi gyakorlatban.

A diagnosztikus gondolkodás, majd a terápiás döntéshozatal során a klinikusnak ezen tényezők egyszerre történő mérlegelése elengedhetetlen.



Ugyan az infekciókat jellemző biomarkerekkel kapcsolatos ismeret folyamatosan bővül, az évtizedes próbálkozások ellenére nincs olyan általánosan elfogadott klinikai vagy laboratóriumi paraméter, amely alkalmazható a bakteriális és vírusos infekciók egyértelmű elkülönítésére. A hazai gyakorlatban széles körben elterjedt C-reaktív protein (CRP), valamint a procalcitonin (PCT) segítséget nyújthatnak a klinikai döntéshozatalban, azonban specificitásukkal és szenzitivitásukkal, valamint az egyes kórképekre jellemző határértékeikkel kapcsolatban számos szerteágazó (időnként téves) információ kering a szakmai köztudatban.

A jelenleg rendelkezésre álló adatok alapján, sorozatos mérések keretében a CRP alkalmas lehet a beteg terápiára adott válaszában nyomon követésére, segítséget nyújthat az antibiotikum eszkalációs vagy deeszkalációs döntés meghozatalában. A CRP időbeli monitorozása továbbá alkalmas lehet a kiújuló betegség, másodlagos folyamat vagy a hatástalan terápia megállapítására.

Ugyan az emelkedett PCT érték a CRP-nél jobb korrelációt mutat a SBI-kal, a rendelkezésre álló adatok alapján ma már világos, hogy hatékonysága a szisztémás gyulladásos válasz szindróma fertőző és nem fertőző formáinak elkülönítésében, valamint a morbiditási és mortalitási kockázat stratifikációjában (a kezdeti várakozásokkal szemben) korlátozott. Gyermekekben a PCT-meghatározás hasznos eszköz lehet a kései kezdetű újszülöttkori szepszis, bakteriális meningitis és más szervi eredetű bakteriális fertőzések diagnosztizálására, továbbá a kritikus állapotú betegek antibiotikum kezelésének meghatározására.

Előadásunk célja CRP és a PCT biomarkerek gyermekgyógyászati gyakorlatban történő helyének, valamint hasznosságának tudományos evidenciákra alapuló áttekintése, valamint ezen bizonyítékoknak megfelelő, klinikai gyakorlatban való alkalmazásuk tisztázása.

Az idegentest aspiráció előfordulása a PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika beteganyagában

Fehér Dóra, Péterfia Csaba

Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ
Gyermekgyógyászati Klinika

Bevezetés. Az idegentest-aspiráció a gyermekkori morbiditás és mortalitás egyik jelentős oka, a gyermekművelődési-ellátás állandó, komoly kihívást jelentő feladata.

Anyagok és módszerek. Retrospektív vizsgálatunk során a Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinikájának azon betegeit vizsgáltuk, akiknél 2007 januárja és 2021 decembere között idegentest aspiráció gyanúja miatt, diagnosztikus céllal bronchosopia elvégzésére került sor. A kórlapokat, zárójelentéseket vizsgálva elemeztük a demográfiai adatokat, az anamnézist, a klinikai képet, a fizikális státusz eltéréseit, valamint a mellkas-röntgenvizsgálat és a bronchosopia eredményét.

Eredmények. Kutatásunk során 176 beteg rendelkezésre álló dokumentációját tekintettük át. Az anamnézis 73,30%-ban (n=129/176) volt pozitív. Köhögés 83,52%-ban (n=147/176), nehézlégzés 14,20%-ban (n=25/176), stridor 23,30%-ban (n=41/176) volt észlelhető. Oldalkülönbség 30,11%-nál (n=53/176), kóros zöreje 22,72%-nál (n=40/176) volt detektálható. Mellkasröntgen-felvétel eredménye 133 esetben szerepelt a dokumentációban, ezen esetek 36,09%-ában (n=48/133) került leírásra eltérés. Az elvégzett bronchosopos vizsgálatok 27,84%-ában (n=49/176) igazolódott légúti idegentest.

Következtetés. Az idegentest aspiráció diagnózisának felállítása során alapvetően fontos a részletes anamnézisérvétel, a klinikai jelek, tünetek értékelése, az alapos fizikális vizsgálat, a mellkasröntgen-vizsgálat, valamint a bronchosopia elvég-

zése. Ugyanakkor nem áll rendelkezésre nemzetközileg elfogadott, egységes protokoll idegentest aspiráció gyanújával járó esetek vonatkozásában. Bár a bronchosopia ma is a legbiztosabb eljárás a diagnosztika során, továbbá azonnali terápiás beavatkozást is lehetővé tesz, egy invazív, több szempontból is kockázatos eljárásról van szó, így fontos lenne a negatív bronchosopiók arányának csökkentése. Az erre irányuló törekvések alapja a klinikai gyakorlatban megvalósítható diagnosztikus algoritmusok, pontrendszer kidolgozása, alkalmazása.

Gyermekekori congenitalis diaphragma hernia felismerése és ellátása (esetismertetés)

Fekete Marietta, Csákváry Violetta, Lazáry György, Hantos Réka

Markusovszky Egyetemi Oktatókórház, Szombathely

Bevezetés. Kisdedkorban diagnosztizált, klinikai tüneteket okozó posterolateralis, Bochdalek-sérv ritka entitás, a szakirodalom csupán néhány esetről számol be.

Esetismertetés. 2021 őszén a kétéves fiú kisded felvételére otthonában akutan kezdődő diffúz hasi fájdalom, több alkalommal jelentkező hányás miatt, elesett általános állapotban, láztalanul került sor Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztályunk Intenzív Részlegére. Családi és perinatális, kisdedkori kórtörténetében említésre méltó betegség nem szerepel. Kivizsgálás során az aktivitási paraméterei normál tartományon belül voltak. Képzővizsgálatokkal baloldali diaphragma hernia igazolódott. Azonnali sebészeti konzíliumot követően műtéti beavatkozásra került sor. A kisded állapota a beavatkozást követően rohamosan javult. Zavartalan posztoperatív időszakot követően, jó általános állapotban, panaszmentesen emittáltak osztályunkról.

Következtetés. Kisdedkorban a congenitalis diaphragma hernia extrém ritka gyermeksebészeti kórkép. Előadásunkban szeretnénk felhívni a figyelmet a kórkép fontosságára, valamint segítséget nyújtani a diagnosztikus lépések áttekintésével a mielőbbi diagnózis felállításához az első ellátó gyermekgyógyász Kollégáknak.

Esetismertetés. a gyermekkori anti-NMDA-receptor encephalitis diagnosztikus, terápiás és neuropszichológiai vonatkozásai, az utánkövetés jelentősége

Földi Mária¹, Cserháti Helga², Móser Judit², Heilmann Ágnes², Mellár Mónika², Orbók Anna², Dávid Máté², Rosdy Beáta²

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet,

²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet; Neurológiai Osztály

Bevezetés. Az anti-NMDA-receptor (NMDAR) encephalitis ritka, autoimmun eredetű encephalitis, amely többnyire a fiatal, termékeny korú nők betegsége, de már csecsemőkorban is leírásra került. A jellegzetes tüneteket sokszor banális vírusfertőzés előzi meg. Gyakori a neuropszichiátriai és neurokognitív tünetek társulása. Fontos elkülönítenünk a skizofréniától, akut pszichózistól. Egyéb tünet lehet a dyskinesia, autonóm labilitás, nyelvi diszfunkció és az epilepsziás rohamok jelentkezése.

Esetismertetés. A 13 éves serdülő lány megváltozott viselkedés és epizodikus tudatzavar, epilepsziára gyanús rosszullétek miatt került felvételre. Tünetei kezdete előtt három héttel felső légúti infekciója zajlott. Felvételi státuszában enyhe pszichomotoros meglassultságon kívül más kóros nem volt.



Családi anamnéziséből kiemelendő édesapa bipoláris zavara, többszörös szuicid szándéka.

Video EEG vizsgálata kapcsán hat lefagyással, induló, majd csámcsogással és négy végtagi megfeszüléssel járó, majd váltott oldali kéz automatizmussal oldódó elektroklinikai rohamot rögzített. Koponya MR vizsgálata a bal oldali thalamusban 5 mm-es T2 és FLAIR felvételen hyperintenz gócot írt le. Rutin liquor vizsgálatában emelkedett fehérvérsejtszám, intrathecalis IgG szintézis igazolódott. Immunológiai vizsgálattal a szérumban és a liquorban egyaránt erős anti-NMDAR antitest pozitívitas mutakozott.

Nagy dózisu lökés methyl-prednisolon terápiát kezdtünk, amelyet per os 1 mg/ttkg dózisban folytattunk. Hangulatingadozás, szorongás, vizuális hallucinációk okán hydroxysint állítottunk be. Epilepsziás rohamok miatt lacosamide terápiát kezdtünk. Állapota javult, azonban ápolása 11. napján ismételt erősen depresszált hangulat, szorongással kísért téveszmék, hallucinációk jelentkeztek, ezért a hydroxysint clonazepamra váltottunk. Pszichológiai intervenciók beavatkozás elsősorban a krízis- és szorongás oldására fókuszált szupportív támogatás mellett.

Már nagymértékben javuló klinikai tünetek mellett történt neurokognitív felmérés neurokognitív deficitet jelzett (Addanbroke's kognitív vizsgálat, 100/80 pont), amely minőségi elemzést tekintve főleg a rövidtávú memóriát, az azonnali és késleltetett felidézést nehezítette, továbbá érintettek voltak a téri-vizuális készségek is, intakt nyelvi készségekkel. Kontroll long-term EEG vizsgálata encephalopathiát vagy epilepsziás működészavart már nem jelzett.

Tumorkutatás céljából végzett hasi-kismencedencei ultrahang és mellkasröntgen kórosat nem mutatott.

A serdülő hosszú távú követése tervezett neurológusból, pszichológusból és pszichiáterből álló team által. Gyógypedagógiai fejlesztés megkezdését javasoltuk. Kismencedence MR vizsgálatra előjegyeztük.

Következtetés. Az NMDAR encephalitis idejében történő felismerése, majd az adekvát immunosuppresszív terápia megkezdése a terápia alapja. A diagnózist a klinikum mellett az EEG, koponya MR, a szérumban és a liquor rutin és immunológiai vizsgálata adja. Fontos a petefészkek teratoma keresése és műtéti eltávolítása. Kulcsfontosságú a pszichiátriai tünetek gyógyszeres és pszichoterápiás kezelése, a neurokognitív deficit felmérése és a fejlesztés elkezdése. A teljes gyógyulás évekig elhúzódhat, és főleg serdülőkorban relapszusokkal is számolni kell.

Nazális vakcina, mint preferálandó gyermekbarát alternatíva az influenza elleni prevencióban, szisztematikus áttekintés és RCT meta-analízis

Garai Réka¹, Krivácsy Péter², Jánosi Ágoston³, Imrei Marcell⁴, Németh Dávid⁴, Máthé Anna¹, Hegyi Péter⁴, Szabó Attila²

¹Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem Transzlációs Medicina Központ,

²Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika,

³Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet,

⁴Semmelweis Egyetem Transzlációs Medicina Központ

Háttér. A kisgyermekek igazolt influenza betegség miatti kórházi kezeléseinek aránya hasonlóan magas, mint az idősök körében. Az ambuláns vizsgálatokat tekintve a csecsemők és kisgyermekes esetében ez az arány bármely más életkornál magasabb lehet. Azon túl, hogy az 5 év alatti gyermekek a magas rizikócsoporthoz tartoznak a komplikált betegség kialakulása tekintetében, jelentős szerepük van a fertőzés transzmissziójában is. A WHO annuális ajánlásai alapján a kompli-

kált fertőzés jó eséllyel megelőzhető az elérhető tri-, illetve kvadrivalens intramuszkuláris, illetve nazális védőoltás (2021 novembere óta Magyarországon is) segítségével. A vakcinák elérhetősége ellenére a gyermekek influenzafertőzés elleni átoltottsága alacsony.

Választható védőoltás révén ezt az arányt befolyásolhatja, hogy a prevenció előrejelzéseken alapul, alkalmazása évente ismétlődő, illetve hogy a gyermekek oltási sora hosszú, anyagi ráfordítással, a konvencionális beavatkozás még fájdalommal jár.

Célkitűzés. A nazális és intramuszkuláris influenza oltás hatékonyságának és biztonságosságának összehasonlítása nem csak egészséges gyermekek körében.

Módszer. Szisztematikus áttekintés és metaanalízis kizárólag randomizált, aktív kontrollált, klinikai vizsgálatok felhasználásával, melyek résztvevői nem csak egészséges gyermekek. 2021.10.16-án 3 adatbázisban (Medline, Embase, Central) végeztünk szisztematikus keresést PROSPERO (CRD42021285412) regisztrációt követően. Keresőkulcsunk a következő volt: (vaccine OR vaccin* OR immunization OR shot OR injection) AND (influenza OR H1N1 OR H3N2 OR flu OR A/H1N1 OR A/H3N2) AND (pediatric OR paediatric OR child*) AND (random*). Az 5533 közleményből duplikációmentesítés, cím-absztrakt, majd teljes szöveg szelekciót követően 44 cikkre volt csökkenthető. Metaanalízis 25 közlemény alapján készült random-effekt modell használatával.

Elsődleges eredményünket, a vakcinációt követő típustól független, laboratóriumiilag igazolt influenza betegség arányát, illetve a másodlagos eredményeinket a nem kívánatos hatásokat OR+95% konfidencia intervallum alapján forest plotokon ábrázoltuk. A statisztikai heterogenitás megítélésére I² tesztet végeztünk.

Eredmények. 13 randomizált, aktív kontrollált közlemény (9 db egy influenza szezon, 3 db két évig tartó, 1 db három évig tartó vizsgálat) alapján az összegzett OR=0,63 (95%-CI=0,5–0,8), I²=78. Tehát, a nazális influenza oltás szignifikánsan jobbnak bizonyult a típustól független (oltással egyező + nem-egyező) laboratóriumiilag igazolt influenza megelőzésében az intramuszkuláris oltással szemben. Összehasonlítva a multi-center és egyetlen központban végzett vizsgálatokat, multi-center vizsgálatok esetén az eredmény még jelentősebb (4 cikk) OR=0,47 (95%-CI=0,35–0,63), alacsony, 35%-os heterogenitás mellett, míg az egyetlen központban végzett vizsgálatok esetén a különbség nem szignifikáns, a nazális oltás preferálása irányában látható tendencia mellett OR=0,97 (95%-CI=0,87–1,07).

A bármilyen okból bekövetkező mortalitás alacsony volt, okai mind a beavatkozásoktól függetlenek voltak, szignifikáns különbség a két intervenció között nem volt igazolható, ahogy a súlyos nemkívánatos események tekintetében sem.

A vizsgált 20 nem kívánatos esemény és reakció közül egyedül az első dózis felvétele utáni orrfolyás (10 cikk) OR=1,57 (95%-CI=1,35–1,82), I²=25% és a torokfájdalom (7 cikk) OR=1,13 (95%-CI=1,01–1,26), I²=0% esetén találtunk szignifikáns eltérést az intramuszkuláris injekció javára.

Következtetés. A felhasznált szakirodalom alapján a nazális influenza oltás gyermekek körében preferálandó megelőzési forma a konvencionális intramuszkuláris injekcióval szemben. Fájdalommentes, időt megtakarító alkalmazási formája iskolai tömeg-immunizációs programoknak adhat lehetőséget.



Élet a diagnózison túl – Ideális betegút a kora gyermekkori ellátórendszerben

Hegyí Márta, Szabó Léna

Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

A kora gyermekkori megkésett fejlődés vagy fogyatékosság hátterében rejlő etiológia tisztázása sokszor nagy kihívást jelent az orvos számára. Azonban az érintett családok életminőségét leginkább a korai gyermekkori intervenció és szociális ellátások elérhetősége és az ideális betegút megvalósulása határozza meg. A megfelelő ellátáshoz való hozzáférés alapjaiban befolyásolja a gyermek életkilátásait a betegség kimenetelét, ezért a helyes betegút felé terelése kulcsfontosságú a 0-6 éves korú kisgyermekek ellátásában. A korai intervenciók ellátások sokrétű lehetőségei nagy segítséget nyújthatnak a gyermek terápiájában és későbbi integrációjában kortársai közé.

Egy 3 éves leány gyermek esetét ismertetjük, aki újszülöttként elhúzódnál szülés következtében oxigénhiányos állapotba került. Kórházból való hazaérkezését követően észlelték hypotóniáját, majd etetési nehézségét és vonatottabb mozgásfejlődését. Ezen tünetek alapján indult meg ellátása.

Esetismertetésünk során bemutatjuk, hogy milyen ellátási utat kell bejárniuk a betegeknek és családjuknak a tünetek észlelésétől a diagnózis megszületéséig és azon túl ahhoz, hogy a szükségleteik alapján nekik megfelelő és őket megillető ellátásban részesülhessenek. Szeretnénk felhívni a figyelmet arra, hogy az interdiszciplináris csapatmunka, vagyis a gyermek és családjaik ellátásával közvetlenül foglalkozó „szakértők” együttműködése elengedhetetlen a kora gyermekkori betegellátásban. A gördülékeny együttműködéshez nélkülözhetetlen hogy a csapat tagjai az ellátórendszer nyújtotta lehetőségeket és egymás feladatait egyaránt ismerjék és egymás munkáját segítsék.

A korábbi SARS-CoV-2 fertőzés hatása az újonnan 1-es típusú diabetes mellitusszal diagnosztizált gyermekekre

Herczeg Vivien¹, Pécsi Anna², Luczay Andrea¹, Ténai Nikolett¹, Czine Gréta¹, Tóth-Heyn Péter¹

¹Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika,

²Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi kar

Bevezetés. Az új típusú koronavírus-járványt okozó ágens (SARS-CoV-2) egyre több, a vírusfertőzés után diagnosztizált állapottal, betegséggel hozzák összefüggésbe. Számos tanulmány ismert a SARS-CoV-2 és az 1-es, valamint a 2-es típusú diabetes kapcsolatáról is. Egy nagy esetszámú amerikai vizsgálat eredményei alapján a korábban COVID-19 fertőzéssel átesett gyermekek körében megnövekedett a diabetes kialakulásának esélye.

Célkitűzés. Vizsgálatunk célja volt felmérni, hogy a korábban lezajlott SARS-CoV-2 fertőzés hatással lehet-e az újonnan 1-es típusú diabetes mellitusszal (T1DM) diagnosztizált gyermekek klinikai paramétereire, anyagcsere eltéréseire és társuló autoimmun betegségeire.

Módszerek. Vizsgálatunkat 2021. március 1-től 2022. február 28-ig, az I. Sz. Bóka Gyermekgyógyászati Klinika Diabetes Osztályán újonnan T1DM-szal diagnosztizált gyermekek bevonásával végeztük. Rögzítettük a gyermekek nemét, életkorát, a prezentációs diabeteses ketoacidózis (DKA) arányát, a diagnóziskori hemoglobín A1c-t (HbA1c), a társbetegségek arányát, a jelen lévő T1DM-ra specifikus autoantitesteket, illetve a koronavírus ellenes antitestek meglétét, illetve hiányát. Felmértük azt is, hogy az utolsó járvány előtti évhez képest hogyan változtak ezen paraméterek. A hazai harmadik

COVID-19 járványhullám során diagnosztizált diabeteses gyermekek mellé kontroll csoportot választottunk, akiknél szintén felmértük a SARS-CoV-2 szerostátust.

Eredmények. Egy év alatt összesen 62 gyermeket diagnosztizáltunk T1DM-szal, akik közül 52 gyermeknek tudtuk meghatározni a koronavírus ellenes antitest titerét (a többi gyermek COVID-19 elleni védőoltásban részesült a vizsgálat időpontja előtt). A T1DM diagnózisa előtt 24 gyermek esett már át a koronavírus fertőzésen (COVID+), 28 gyermek még nem (COVID-), így a SARS-CoV-2 szeropozitivitás aránya 46,15 % volt. A COVID+ csoport átlagéletkora 9,00 (± 3,79), a COVID- csoporté 8,45 (± 4,66) év volt. A COVID+ csoportban szignifikánsan magasabb volt a lányok aránya (p=0,0002). Nem találtunk különbséget a két csoport közötti DKA rátában, a hemoglobín A1c értékben és a társbetegségek arányában sem. Azonban a koronavírus járvány előtti időszakkal összehasonlítva, a minimum egy társbetegséggel rendelkezők aránya szignifikánsan magasabb volt (p=0,03). Míg a harmadik járványhullám során az újonnan diagnosztizált gyermeknél 52,38 %, az ismert diabeteses gyermekek között 22,72 % volt a koronavírus szeropozitivitás aránya.

Következtetések. Az újonnan diagnosztizált T1DM-os lányok jóval magasabb arányban estek át korábban SARS-CoV-2 fertőzésen, mint a fiúk. A koronavírus fertőzésen átesett és át nem esett gyermekek klinikai paramétereiben nem találtunk érdemi különbséget. Azonban magas koronavírus szeropozitivitási arányt és az autoimmun társbetegségek arányának növekedését észleltük, amelyek figyelemfelhívóak lehetnek a COVID-19 és a T1DM esetleges kapcsolatára. További, nagy elemszámú vizsgálatok, valamint regiszterek létrehozása szükséges ezen lehetséges korreláció további tisztázása céljából. Terveink között szerepel a T1DM-ra specifikus autoantitestek vizsgálata SARS-CoV-2 fertőzésen átesett gyermekek körében, hogy ezt az összefüggést egy új aspektusból is tanulmányozhassuk.

Hófehérke esete

Hiripi Réka¹, Kollák Zita¹, Molnár Eszter¹, Trethon András², Czelecz Judit¹

¹MRE Bethesda Gyermekkórháza,

²Infektológus konziliárus

Előadásomban a lázzal kísért anaemia lehetséges okaira szeretném felhívni a figyelmet egy eset bemutatása kapcsán.

Április elején ügyeleti időben érkezett a 3 éves anaemiás kislány Sürgősségi Ambulanciánkra két hete hullámmódon jelentkező láz, hasi fájdalom, antibiotikum terápia mellett nem javuló általános állapot, fáradékonyág miatt. Felvételekor a kifejezetten sápadt, anaemiás küllemű kislánynál vérbő garatképletek, az exsiccatio klinikai jeleit észleltük. Laboratóriumi vizsgálattal igen alacsony hemoglobinszint igazolódott. Egy egység választott vörösvértest koncentrátumot kapott, melynek hatására kontroll vérképe ezzel arányos javulást jelzett. Az anaemia kivizsgálása megtörtént, melynek hátterében vírusserológiai lelettel igazolt EBV-fertőzése zajlott (EBV IgM szintje pozitív eredménnyel zárult). Másfél héttel a vörösvérsejt koncentrátum adását követően ismételt láz, végtagfájdalom miatt került osztályos felvételre. Ekkor elvégzett laboratóriumi vizsgálatok alapján az anaemia mellett leukopeniát, illetve a perifériás kenetben csökkent reticulocytát észleltünk. Kvantitatív EBV PCR vizsgálat EBV jelenlétét nem igazolta, mely ellentmond a korábban észlelt EBV IgM pozitivitásnak.

Tekintettel romló általános állapotára, lázára, illetve neutropeniájára a II. Sz. Gyermekklinika Onkohaematológiai Osztályának segítségét kértük további vizsgálatok, csontvelőbiopszia elvégzése, illetve kezelés céljából. A kislány csont-



velővizsgálata precursor B-sejtes lymphoblastos ALL-t igazolt.

Összefoglalásként elmondhatjuk, hogy az anaemia differenciáldiagnosztikája során érdemes észben tartani az ALL lehetőségét. Az akut vírusfertőzések által okozott anaemia követése szempontjából fontos lehet nemcsak a szerológiai vizsgálatok elvégzése, hanem a kvantitatív PCR-vizsgálat is. Az egymásnak ellentmondó EBV IgM pozitivitás és kvantitatív PCR-negativitás okát még keressük.

A gerincvelői izomsorvadás diagnosztikája és modern terápiája

Hudák Mária Anna, Szabó Léna

Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

Bevezetés. A spinális muskuláris atrofia (SMA) az SMN1 gén homozigóta deléciója által okozott neuromuskuláris betegség. Az 5-ös kromoszómán kódolt SMN (survival motor neuron) fehérje hiánya a gerincvelő elülső sarzában lévő motoneuronok fokozatos pusztulását, ezáltal progresszív izomgyengeséget és sorvadást okoz. A betegséget a tünetek jelentkezésének ideje és az elért legjobb mozgásfunkció alapján csoportosítjuk.

A korábban súlyos maradványtünetekkel vagy halálos kimenetellel járó betegséggel szemben ma már három betegségmódosító terápia áll rendelkezésre, melyek mindegyike hazánkban is közfinanszírozottan, egyedi méltányosság alapján elérhető. A terápia hatékonyságát a kezelés megkezdésének ideje befolyásolja leginkább. A korán elkezdett kezelés a leg hatékonyabb.

Céltűzés. Az előadás célja, hogy átfogó képet adjon a gerincvelői izomsorvadás gyanúját felvető tünetekről, a ma elérhető terápiás lehetőségekről és ízelítőt adjon a betegségmódosító terápiákkal szerzett tapasztalatainkról.

Megbeszélés. Az intratechalisán alkalmazott nuszinersen, az első betegségmódosító terápia SMA-ban, egy antiszensz oligonukleotid, mely az SMN2 génen hatva segíti az SMN fehérje termelődését. Az 5-ös kromoszóma által okozott SMA összes altípusa esetén alkalmazható. 2021-ben kapott EMA engedélyt a riszdiplám, mely az előzőhöz hasonló hatásmechanizmusú, szájon át alkalmazható készítmény, mely két hónapos kor felett adható. Az onaszemnogén abeparvovek az SMN1 gént vírusvektor révén juttatja az érintett szervezetbe, ezáltal fokozza az SMN fehérje termelődését. A ma elérhető terápiák mindegyike lassítja a betegség előrehaladását, a betegek akár új mozgásfunkciók elérésére is képesek, azonban a javulás mértéke és a terápia kezdetekor mért életkor között szoros összefüggés van.

Összefoglalás: A gyermekkori hypotonia differenciáldiagnosztikájánál gondolnunk kell az SMA lehetőségére, hisz az időben felállított diagnózis a terápia korai megkezdését teszi lehetővé.

Amikor az anyatejes táplálás már nem elég

Husztai Attila

Jász-Nagykun-Szolnok Megyei Hetényi Géza Kórház-Rendelőintézet Csecsemő- és Gyermek Osztály

Vaspótlás ellenére progrediáló anaemiája miatt kérte háziorvosa a 10,5 hónapos csecsemő vizsgálatát, akinél anaemiája mellett megkésett mozgás és súlyfejlődés is tapasztalható volt. I/I. terhességből, sectio caesareával, 41. g. hétre, Apgar 10/10-es státuszban, 3640 grammal született. Adaptációja zavartalan volt. A csecsemő súly- és hosszfejlődése 4-5 hónapos életkoráig megfelelő volt, azonban ezt követően megtor-

pant. Főként anyatejjel táplált, a hozzátáplálást megkezdtek, de nem szívesen fogadta.

Felvételekor mozgásszegénysége, nyaki-háti hypotoniája, sápadt, anaemiás, enyhén icterusos külleme volt megfigyelhető. Kezdeti vérképében neutropeniát, makrocyter anaemiát észleltünk. Festett kenetben makrocyták, fragmentocyták ábrázolódtak. Kémiai vizsgálatai során mérsékelt emelkedett transzamináz és kifejezetten emelkedett LDH értéket kaptunk, hyperbilirubinaemiával. Serum vas a normál tartományon belül volt, abszolút reticulocytá száma csökkent. Hasi és kismedencei ultrahang során kóros nem igazolódott. Az anamnesztikus adatok és az észlelt laboreltérések alapján B12 vitamin hiányos anaemia lehetősége merült fel. Kiegészítő laborjában csökkent B12 és normál folsav szintet kaptunk. Maternél elvégzett laborvizsgálat szintén alacsony B12 vitamin szintet igazolt.

Parenteralisan B12 vitamin pótlást kezdtünk, elégtelen táplálhatósága miatt átmenetileg szondatáplálást alkalmaztunk. Neurológiai vizsgálata során megkésett mozgásfejlődésen kívül egyéb kóros nem volt észlelhető, konduktív gondozásba vétele történt. Hazabocsátását követően parenteralis B₁₂-vitamin terápiáját folytattuk, a hozzátáplálást fokozatosan felépítettük, majd súly és mozgásfejlődése megindult. Kontroll labor vizsgálata során anaemiája megszűnt, korábban észlelt hyperbilirubinaemiája, emelkedett LDH és transzamináz értékei normalizálódtak. Neurológiai státusza immár eltérés nélküli volt.

Cisztás fibrózis a családban

Imrei Marcell

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

A cisztás fibrózis (CF) diagnózisa az esetek legnagyobb részében már az első életévben megtörténik, annak ellenére, hogy tünetei külön-külön nem jellegzetesek. A gyanúra okot adó gyakori prezentációs tünetek lehetnek a már születéskor fellépő tápcsatorna passage zavar, meconium ileus, a meglassult súlyfejlődés, visszatérő köhögés, elhúzódó légúti megbetegedések, haspuffadás és a nagyobb mennyiségű laza zsíros széklet.

Betegünk egy 3 és fél hónapos kislány, testvére CF miatt gondozott. 2 hónapos korától gyakran jelentkező köhögés, tachypnoe és felső légúti hurut miatt gyermekorvost látogatták, aki a panaszokra hörgőtágító kezelést indított. Nem szűnő tünetek és a súlyállás miatt a területi kórházat keresték fel, ahol állapotát bronchiolitisnek vélelmezték, Ventolin kezelést kapott.

Kórházunk cisztás fibrózis ambulanciájára testvére kontroll vizsgálata kapcsán került. Mellkasröntgenen tüdőgyulladásnak megfelelő kép és meglassult súlyfejlődés miatt felvételre került 2 hetes intravénás antibiotikum kezelés és cisztás fibrózis irányába történő kivizsgálás céljából. Jó étvágy mellett nagyobb mennyiségű laza zsíros széklete volt.

Légúti tünetei a terápia mellett javultak, székletei enzimpótlás mellett normalizálódtak.

Verejték klordtartalma egyértelműen emelkedett volt, a genetikai vizsgálat már a bentfekvés alatt igazolta a testvérével megegyező genotípusú cisztás fibrózist.



Sclerosis multiplex egy ritka altípusa a Baló féle koncentrikus sclerosis

Izsák Vera, Cserhádi Helga, Móser Judit,
Mellár Mónika, Orbók Anna, Dávid Máté,
Balázs György, Rosdy Beáta

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

Bevezetés. Gyermekkori sclerosis multiplexről 18 éves kor alatt kezdődő megbetegedés esetén beszélhetünk. Az etiológia a mai napig pontosan nem ismert, de széles körben elfogadott teória szerint a sclerosis multiplex olyan autoimmun folyamat, mely a genetikailag fogékony egyénekben demyelinisációval és axonalis károsodással jár. Annak ellenére, hogy a sclerosis multiplex nem Mendel-féle öröklésmentet mutat, előfordulása és prevalenciája is magasabb az érintett egyének családtagjainál. Egy serdülő esetén keresztül szeretnénk bemutatni, a gyermekkorban igen ritka sclerosis multiplex altípusnak számító, a felnőtteknél általában súlyos lefolyású, Baló-féle koncentrikus sclerosist, mely nevét az egyik első leírójáról, a magyar neurológusról Baló Józsefről kapta.

Esetismertetés. A 16 éves serdülő anamnéziséből kiemelendő, hogy a gyermek édesapja sclerosis multiplex miatt áll kezelés alatt. Betegünk panaszai hirtelen ülő helyzetből való felállást követően indultak kórházunkba történt átvételét megelőzően 2 nappal. Jobb arcfele, jobb mellkas fele, felső és alsó végtag is lábujjhegyéig körkörösén zsibbadni kezdett, elgyengült, járása bizonytalan volt.

Fizikális vizsgálat során észlelt jobb oldali distalis túlsúlyú hemiparesis, jobb oldali testfelet érintő paresthesiat, és minden mondatításban hypesthesiat észleltünk. Az akutan kialakult tünetegyüttesre tekintettel kezdetben lezajlott stroke merült fel a panaszok hátterében, emiatt acetilszalicilsav terápiában részesült.

Területen megkezdett kivizsgálása során a kétoldali szemfenéki vizsgálat papilloedemat írt le. Natív koponya CT vizsgálaton a bal centrum semiovale és a corpus callosum területén diszkrét hypodensitas volt látható.

Laboratóriumi vizsgálatában kémiai vizsgálatok, vérképe illetve rutin liquor vizsgálat eltérés nélküli volt. NMO és MOG ellenanyag vizsgálat szintén negatív eredményt mutatott. Covid szerológiai alapján a gyermek COVID-19 fertőzésen korábban átesett.

Kórházunkban végzett akut koponya és gerinc MR vizsgálat során akut demyelinisációs folyamatnak megfelelő kép ábrázolódot.

A klinikai kép és az elvégzett vizsgálatok alapján központi idegrendszeri többgócú demyelinisációs folyamatot véleményeztünk, mely az MR kép alapján leginkább sclerosis multiplex altípusaként ismert Baló-féle koncentrikus sclerosisként volt megfigyelhető. A gyermek lökés steroid terápiában és komplex rehabilitációban részesült.

Következtetések. A sclerosis multiplex specifikus altípusainak meghatározása a betegség prognózisának megítélését illetve a megfelelő terápia kiválasztását segíti elő.

Hirtelen cyanosist okozó ritka mérgezés

Jantyk Adrienn, Mózes Katalin, Kövesdi József,
Abdulrahman Abdulrab Mohamed

BMKK Pándy Kálmán Tagkórház

OMSZ szállítja osztályunkra szomszédos város gyermekambulanciájáról a 2 éves gyermeket cyanosis, hypoxaemia, metabolicus acidosis miatt. Felvételét egy órával megelőzően édesanyja észlelte, hogy a gyermek álmából felébredve elsápadt, majd bőre cyanotussá vált. 4 nappal korábban húgyúti infekciója indult, ezért háziorvosa antibiotikum és lázcsilla-

pító terápiában részesítette. Idegentest aspiráció lehetőség nem merült fel. Esetlegesen mérgező vegyszereket elzárva tartanak otthonukban, a gyermek hozzájuk nem férhetett, egyéb gyógyszert nem használtak. Korábbi jelentősebb megbetegedést nem említenek. Érkezéskor általános állapota súlyos, vizsgálat ellen tiltakozik, agitált, bőre barnás árnyalattal cyanoticus, márványozott, perifériák kifejezetten sápadtak, CRT megnyúlt, ajak nyálkahártyája barnás színű. Tüdő mindkét oldalt azonos intenzitással átlégtet, szív felett tiszta, ritmusos tachycard szívhangok voltak hallhatóak. Arcmaszkon át 6 liter/perc extra oxigén mellett szaturációs értéke 78–82% között volt. Astrup vizsgálat történt, mely során az ujjbegyből nyert vér kifejezett vöröses-barnás, csokoládészerű árnyalatot mutatott, így gyanúnk a mérgezés irányába terelődött. Mindez idő alatt otthonukban édesapja a gyermek számára elérhető mérget nem talált. Felvételkor elkészült kapilláris Astrupban metabolikus acidózist (7,25), emelkedett laktát szintet (6,7 mmol/l), illetve kritikus magas methemoglobinszintet (63,7%) mértünk. Ismételt kérdésekre a szülő elmondja, hogy 2-3 hónapja fogzás miatt Solutio anaestheticat alkalmaznak napi 3x, délelőtti folyamán a gyermeket az üveggel a kezében találták, fogyasztása bizonytalan, nagyobb mennyiség kiborult. Tekintettel eredményeire metilénkék-oldatot sürgősséggel megrendeltük, mindaddig intravénás C-vitamin terápiában részesült parenterális folyadékpótlás mellett. Metilénkék-oldat megérkezését követően 1 ml/kg dózist 2 alkalommal ismételtünk. Az alkalmazott kezelést követően cyanosis szűnt, bőre rózsássá vált, szaturációs értékei fokozatosan emelkedtek, extraoxigén igénye csökkent, majd megszűnt. Terápia alkalmazását követően 1 órával levett kontroll kapilláris Astrup vizsgálat során normalizálódott pH-t (7,38), és methaemoglobin-szintet (2,6%) detektáltunk.

Cyanosis esetén a csökkent oxigenizált haemoglobin-szint miatt jellemző a bőr illetve a nyálkahártya kék elszíneződése. A tünetek jellegzetesek, azonban a klinikai gyakorlatban az etiológiája szerteágazó, így kiemelten fontos a részletes, pontos anamnézis és fizikális vizsgálat. Cyanosis esetén szív-, illetve légúti-eltérés áll leggyakrabban a tünetek hátterében. Cardiorespiratoricus eredet kizárását követően az oxigén-szállító kapacitás haemoglobin szintű eltérését érdemes keresni.

A methaemoglobinaemia előfordulása ritka, azonban hirtelen fellépő hypoxia esetén mindig gondolni kell rá. Örökletes és szerzett formája ismert. Mindkét esetben ferrivasat tartalmazó hemoglobin molekula jön létre, mely nem alkalmas az oxigén kötésére, így 5%-ot meghaladó koncentráció esetén szöveti hypoxia jön létre. Szerzett formák közül kiemelendő a csecsemőkorban kialakuló methaemoglobinaemia, mely nitrítet, nitrátot tartalmazó ivóvíz fogyasztását követően léphet fel. Antibiotikumok közül a methaemoglobinaemia kialakulását elősegíti a chloroquin, dapsone és a szulfonamidok. Jelen esetben a Solutio anethetica-ban található benzocain okozta a káros haemoglobin szerkezetet. Kezelés alappillére vénás redukálószer alkalmazása (1–2 ml/kg 0,1% metilénkék oldat), mely hatását gyorsan kifejti. Nagyobb mennyiségben heamolysist okozhat, így G6PD- hiányban nem adható.

Esetünkből kiemelendő, hogy a gyermekkorban jelentkező cyanosis az esetek többségében légzőszervi eredetű, azonban hirtelen fellépő forma esetén, cardiorespiratoricus tünetek hiányában mindig gondoljunk a methaemoglobinaemia lehetőségére.



Dirofilariasis

Kardics Kinga

Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Infektológiai Osztály

A csípőszúnyogok által terjesztett *Dirofilaria*-fajok fonálférgek, melyek gyakori élősködői a házi és a vadon élő ragadozóknak, elsősorban a mediterrán területeken (Spanyolország, Franciaország, Olaszország, Görögország, Törökország), valamint Közép- és Kelet-Európa országaiban. Az éghajlat globális változása, a légkör felmelegedése, a nagyobb esőzések és belvizek kedveznek a szúnyogok szaporodásának, így a *Dirofilaria*-fajok terjedésének. Az utóbbi tizenöt évben egyre gyakoribb megjelenésük olyan országokban is, ahol korábban nem volt jellemző előfordulásuk (pl. Németország, Hollandia). A humán dirofilariasis-nak közegészségügyi jelentőségét adja, hogy gyermekeket is érinthet. Egy hazai eset bemutatásával az előadás segítséget nyújt a gyermekorvosoknak a kórkép felismerésében, valamint kezelésében.

Tüdőgyulladás vagy mégsem?

Kelemen Hanna, Ruszinkó Viktória, Szabó Viktória

Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház

A nem fertőző, tüdőérintettséggel járó kórképek széles spektruma álcázhat tüdőgyulladásnak megfelelő klinikai és radiológiai képet. Ezek a kórképek leginkább akkor merülnek fel, ha a tüdőgyulladás miatt kezelt betegek nem reagálnak az antibiotikus terápiára. Esetismertetésünkben egy gyermekkorban ritkán előforduló, pneumonia tüneteiként manifesztálódó immunológiai kórképre, diagnosztikus és terápiás nehézségeire hívjuk fel a figyelmet.

16 éves lánybetegünknel háziorvosa klinikai tünetek (láz, köhögés) és mellkas röntgen vizsgálat alapján tüdőgyulladást diagnosztizált. Szájon keresztül antibiotikus kezelést kezdtek, de emellett a beteg állapota romlott, tachy-dyspnoeessá vált, emiatt kórházi felvétellel került sor. Gyermekosztályunkon kombinált parenterális antibiotikum kezelés ellenére tünetei nem javultak. A hetedik ápolási napon generalizált ödéma, oliguria miatt Gyermek Intenzív Terápiás Osztályunkra került áthelyezésre. A veseérintettség megjelenése mellett haemoptoe jelentkezése színesítette tovább a klinikai képet, mely autoimmun betegség gyanúját vetette fel. Autoimmun panel vizsgálat és a tüdő szövettani vizsgálati lelete alapján Wegener-granulomatosis diagnózisát állítottuk fel. Intravénás nagy dóziszú szteroid és cyclophosphamid kezelés indult, majd hat alkalommal plazmaferézisben is részesült. Veseelégtelenség miatt haemodialysisre szorult. A komplex immunosuppresszív és intenzív terápiás ellátás ellenére betegsége progrediált, tüdővérzése több alkalommal ismétlődött, majd a gastrointestinalis rendszerből is vérzés jelentkezett. Végül a 28. ápolási napon akut légzési elégtelenség következtében elhunyt.

Kezelésre nem javuló, progrediáló pneumonia, légúti tünetek és több szervrendszeri érintettség esetén mielőbb gondoljunk immunológiai kórkép lehetőségére. A gyermekkorban jelentkező Wegener-granulomatosis nagyon ritka betegség. Prognózisa az immunosuppresszív kezelési lehetőségek bővülésével javult, de a korán kialakuló, kezelésre nem reagáló veseelégtelenség sajnos jelenleg is nagyon kedvezőtlen kimenelt vetít előre.

Autóbaleset mellékletéből egy új kezelési lehetőség alkalmazása – az aneurysmális csontciszta terápiás lehetőségei

Kiss Gabriella¹, Horváth Gábor¹, Benedek Noémi¹, Schwarcz Attila², Lenzér Gábor², Nagy Máté², Kaszás Bálint³, Kajtár Béla³, Sági Zoltán⁴, Komáromy Hedvig⁵, Bán Zsuzsanna⁵, Lazáry Áron⁶, Ottóffy Gábor¹

1PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, 2PTE KK Idegsebészeti Klinika, 3PTE KK Patológiai Intézet, 4SE I. Sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, 5PTE KK Orvosi Képzőközpont Klinika, 6Országos Gerincgyógyászati Központ

Bevezetés. Az aneurysmális csontciszta egy jóindulatú tumorfajta, melynek ismert patomechanizmusa a RANK/RANKL jelátviteli úton keresztül zajlik. Amennyiben sebészeti eltávolítása nem kivitelezhető, a közelmúltban off label terápiaként Denosumab alkalmazása jön szóba. A Denosumab egy humán monoklonális IgG2 antitest, mely a RANK/RANKL jelátviteli út gátlásával fejti ki hatását, és így a tumor progresszióját megakadályozza. A gyógyszer erre való indikációja felnőtt gyógyászatban már elfogadott, azonban gyermekkorban való alkalmazásának irodalma még elenyésző.

Esetismertetés. A szerzők egy 10 éves lánygyermek esetét ismertetik, akinél egy autóbaleset kapcsán egyetlen radiológiai leletként, illetve elhúzódó fájdalom kapcsán ismerték fel a betegséget. Többszörös radiológiai konzíliumot, két alkalommal történt szövettani mintavételt, ismételt patológiai, idegsebész konzíliumot követően az aneurysmális csontciszta diagnózisa megerősítést nyert, majd onkoteam döntését követően Denosumab terápia indult a gyermeknél. A több hónapon át szubkután alkalmazandó Inj. Denosumab adása mellett elengedhetetlen az elváltozás magasabb rendű képalkotóval való nyomon követése, illetve mellékhatás spektruma miatti laboratóriumi vizsgálatok elvégzése.

Összefoglalás. Jelen előadásban áttekintik a ritka kórkép tüneteit, diagnosztikus vizsgálati módszereit, a differenciáldiagnosztika és a terápia lehetőségeit. A szerzők hangsúlyozzák a ritka betegség, a csontfájdalom és a mellékletként felfedezett betegségek felderítésének fontosságát.

Septicus shock vagy mégsem?!

Kiss Judit, Szász Mária, Tárnok András, Tézsás Alexandra

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika

Bevezetés. Az idiopathiás szisztémás capillary leak szindróma (ISCLS) egy meglehetősen ritka betegség, melyre a súlyos hypotensioval, hypalbuminaemiával és haemoconcentrációval járó epizódok jellemzőek. A betegség megjelenése a septicus shock klinikai képéhez nagymértékben hasonlít, megnehezítve a diagnózis felállítását és az adekvát kezelés megkezdését.

Esetismertetés. A 6 éves gyermek három napja tartó lázas állapot, torokfájás, kiütések, elesettség miatt került felvétellel Klinikánkra. Felvételi státuszából hyperaemias garatképletek, végtagi és periorbitális oedema, megnyúlt CRT emelkedőek ki. Felvételekor hypotensiós volt, mely többszöri bólus majd fenntartó folyadék adását követően is csak átmenetileg mérséklődött. Laboratóriumi vizsgálataiban hyponatraemia, emelkedett karbamid és kreatinin értékek, haemoconcentratio és emelkedett fehérvérsejtszám volt látható, neutrophilia mellett. Gyulladásos aktivitás emelkedés nem igazolódott. Gyors COVID-19 PCR negatív eredményt adott, COVID-19 antitestek megelőző fertőzésre nem utaltak. Kiegészítő laborvizsgálatok során hypalbuminaemia mellett haemostasisa rendezett volt, troponin és IL-6 kissé emelke-



dett, pro-BNP normál tartományban. Víruszserológiai vizsgálatok (EBV, CMV, dengue-láz, hantavírus, morbilli, rubeola, parvovírus B19) akut vírusinfekciót nem igazoltak. Immunoglobulinok, coeliakia szerológia negatív. Áramlási citometria alapján immunhiány nem merült fel. Haemocultura, rutin vizelet és vizelet bakteriológiai leoltás során kórokozó nem igazolódott. Mellkasi és hasi UH vizsgálatok során minimális fokú jobb oldali hydrothoraxon kívül kóros nem igazolódott. Kardiológiai szakvizsgálata során kevés haemodinamikailag nem jelentős pericardialis folyadék került leírásra. Kontroll laboratóriumi vizsgálataiban emelkedett troponin T és pro-BNP igazolódott. Toxicus shock syndroma lehetősége miatt a felvételekor megkezdett ceftriaxont clindamycinre váltottuk. Hypotensioja keringéstámogatás indítását is igényelte, illetve CVK behelyezést követően két alkalommal Human Albumin adásában részesült.

A capillary leak-re – és a tartósan negatív gyulladásos aktivításra – tekintettel iv. steroid adását kezdtük. Emellett állapota javult, a keringéstámogatást, folyamatos furosemid infúziót csökkenteni tudtuk, oedemaja jelentősen mérséklődött, troponin szint rendeződött, albumin szint pótlás nélkül is spontán emelkedést mutatott. Emittálása után kontroll vizsgálatok során tünetmentes volt.

Következtetés. Hypotensio, hypalbuminaemia és haemocentratio esetén, negatív gyulladásos aktivitási értékek és infekt góc hiányában, egy a septicus shockhoz hasonlóan életveszélyes, ám meglehetősen ritka kórképre, az idiopathiás szisztémás capillary leak szindrómára is gondolni kell.

Csecsemőkori krónikus hasmenés differenciáldiagnosztikai kihívásai

Kiss Liliána¹, Gavallér Gabriella¹, Takács Andrea¹, Kalmár Tibor¹, Rácz Gábor², Szűcs Dániel¹

1SZTE SZAKK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ, 2SZTE SZAKK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ

Bevezetés. A csecsemőkori krónikus hasmenés hátterében leggyakrabban infektív eredet, vagy nutritív allergia áll, melyek könnyen diagnosztizálhatók, jól kezelhetők, fejlődésbeni elmaradást ritkán okoznak. Anatómiai fejlődési rendellenesség vagy egyéb kongenitális eredet az esetek 0,0002–1%-ában igazolható.

Cél. Célunk egy két hónapos krónikus hasmenésben szenvedő betegünk kórtörténetének, valamint differenciáldiagnosztikai kihívásainak bemutatása.

Módszer. A súlyfejlődésbeni elmaradás, hasmenés miatt vizsgált csecsemőnél az infektív eredet és a tejfehérje allergia a beküldött intézményben kizárásra került. A székletállag alapján felmerült tisztás fibrózis (CF) lehetősége is, így további vizsgálatok elvégzésére osztályunkra került.

Eredmények és következtetések. A klinikánkon végzett vizsgálatok a CF fennállást nem támogatták, enterális elektrolit-, vagy fehérjevesztés nem igazolódott. A vékonybél kontrasztos röntgen passzázs vizsgálata jelentősen gyorsult tranzit időt mutatott. Pánendoszkópiás vizsgálata során sem a makroszkópos kép, sem a szövettani feldolgozás nem igazolt strukturális eltérést. Differenciáldiagnosztikai szempontok alapján szénhidrát malabszorpció gyanúja merült fel, ezért glükóz-, galaktózméntes tápszerre váltottunk és kongenitális enteropátiák irányába genetikai vizsgálatot végeztünk. Az alkalmazott tápszer mellett tapasztalt javulás klinikailag is alátámasztotta a genetikailag igazolt szukráz-izomaltáz defektust (CSID). A fenti esetbemutató felhívja a figyelmet arra, hogy a csecsemőkori krónikus hasmenés és a következményes fejlődésbeni elmaradás hátterében olykor ritka kórkép igazolódik. A pontos diagnózis segíti a kórkép patofiziológiai

hátterének megismerését és optimalizálja a megfelelő terápia megválasztását.

Mi okozta? A genetika? Az anatómia? A várandósság? A COVID-19?

Kiss Szabolcs

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

Bevezetés. A mélyvénás trombózis a leggyakrabban észlelt trombotikus esemény gyermekkorban. Ennek ellenére gyermekgyógyászatban a diagnosztikus biomarkerek szerepéről jelenleg korlátozott mennyiségű evidencia áll rendelkezésre. Klinikai gyanú esetén a leggyakrabban használt biomarker a mélyvénás trombózis valószínűségének meghatározásában a D-dimer volt egészen a közelmúltig. A COVID-19 pandémia jelentősen korlátozta a laboratóriumi vizsgálatok klinikai hasznát, hiszen a SARS-CoV-2 fertőzés és a koagulopátia között is szoros összefüggés mutatkozik.

Esetbemutató. A 15 éves serdülő lány két hete tartó hátfájdalommal került kórházi felvételre, amely egy hete már a bal combjába is sugárzott. Más panaszról, tünetről nem számolt be. Kórelőzményéből kiemelendő, hogy érkezése előtti napon művi terhességmegszakításon esett át, amikor a rutin járványügyi szűrés kapcsán SARS-CoV-2 fertőzés is igazolódott a páciensnél. A felvételkor elvégzett laboratóriumi vizsgálatok mérsékelt emelkedett CRP értéket igazoltak, amelyet a műtői beavatkozás utáni állapotnak és a zajló vírusfertőzésnek tulajdonítottunk. Az anamnézis, a tünetek és a negatív fizikális vizsgálat alapján mozgásszervi és neurológiai betegségek merültek fel az elkülönítő diagnosztika során. Az ortopédiai és a neurológiai konzílium nem tártak fel körjelző eltérést, ezért negatív hasi ultrahangot követően lumbosacralis és kismencedei MR készült a gerincet érintő térfoglalás kizárására. Az MR-kép felvetette a mélyvénás trombózis lehetőségét, amit később a Doppler ultrahang vizsgálat is megerősített. A képpalkotó vizsgálat a bal vena poplitea, mindkét oldalon a vena femoralis communis és a vena cava inferior köldökig tartó szakaszán írt le körkörös, a lumenet teljes egészében kitöltő trombuszt, detektálható keringés mellett. A képpalkotó leletek birtokában emelkedett D-dimer szintet mértünk. A helyes kórisme megállapítása után kockázati tényezők után kutatva kiterjesztett anamnézisérvélt történt, amely során az egyik hozzátartozónak eszébe jutott, hogy a serdülő dédnagyanyjának és nagyanyjának is fiatalkori trombózisai voltak és a nagyanyjánál Leiden mutációt is diagnosztizáltak. A serdült és édesanyját trombofília irányába ezidáig nem vizsgálták. A diagnózist követően alacsony molekulatömegű heparin (LMWH) kezelést indítottunk terápiás dózisban. Két nappal a kezelés kezdete után az anti-Xa szint terápiás tartományba került és megkezdődött a korai mobilizálás. A ultrahanggal igazolt diagnózist követően egy héttel hasi MR vizsgálat készült, ami May-Thurner szindrómát azonosított. Habár a ritka anatómiai anomália a trombus bal oldali jelentősebb kiterjedését indokolhatja, azonban a trombózis ilyen kifejezett voltára nem ad magyarázatot. Betegünket 14 nap után panaszmentesen, LMWH kezeléssel otthonába bocsátottuk. A trombofília irányába kivizsgálása folyamatban van, hematológiai gondozásba vétele megtörtént.

Következtetés. (1) Mélyvénás trombózis gyanúja esetén a klinikai jelek, mint a végtagduzzanat, végtagfeszülés, tág bőrvénák, nyomásérzékenység a mélyvénák mentén, vagy livid bőrszín hiányában sem vethető el a diagnózis. A vénás keringést lassan és krónikusan szűkítő folyamat esetén a teljes elzáródás sem okoz feltétlenül kifejezett tüneteket. (2) Fontos hangsúlyozni a részletes anamnézisérvélt jelentőségét, szükség esetén a kérdések akár többszöri megismétlését. (3) A D-dimer szint meghatározás a gyermekkori trombózis diagnosztikájában korlátozott értékű. Ráadásul a zajló vírusinfek-



ciók, különösen SARS-CoV-2 infekció során is gyakran megemelkedik a szérumszintje, így aspecifikus volta miatt meghatározását rutinszerűen nem végezzük. Trombózis gyanúja esetén a képalkotó vizsgálat az elsődleges, definitív diagnózishoz csak ez vezethet.

Aki időt nyer, élet(minőséget) nyer

Kiss-Miki Renáta Mária, Gárdos László, Elmont Beatrix

Zala Megyei Szent Rafael Kórház

Bevezetés. A Pompe kór egy lizoszomális anyagcseretárolási betegség, melynek prevalenciája Magyarországon 1:4500-hoz, de a legritkább előfordulását, csecsemőkorai formából mindössze 4 diagnosztizált eset van az országban. A savas alfa-glükózidáz enzim csökkenése vagy teljes hiánya következtében a glikogén lebomlása zavart szenved, melynek következtében az infantilis formában a fő manifesztáció a kardiális, végtagi izom, valamint idegrendszeri érintettség. Kezelés nélkül a korai infantilis formában a gyermekek nem érik meg a két éves életkort.

Betegség és módszerek. Az elmúlt években két esetben zavaraltan terhességből, időre született csecsemőnél mutattuk ki az alfa-glucosidase hiányt. A szívizom érintettség, a hypertrophiás cardiomyopathia, generalizált hypotonia, súlystagnálás, májenzim eltérés mindkét esetben anyagcsere tárolási betegség felé terelte a diagnosztikus vizsgálatokat. A gyanú felmerülését követően mindkét esetben kimutatásra került az 1,4 glucosidase enzimaktivitás hiánya (0,0 $\mu\text{mol/l/h}$), s a kórképet mindkét esetben a genetikai vizsgálat is alátámasztotta (GAA gén, illetve a RASopathia, vagyis a sarcomer proteint kódoló gén mutáció).

Megbeszélés. A korai enzimpótlásnak köszönhetően a kardiológiai státusza mindkét betegünknek rendeződött, de neurológiai kórlefolyásban nagy különbség volt a két gyerek között. Az előadás ezen rendkívül ritka betegségnek – még időben történő felismerését követő – kórlefolyását, illetve azok különbözőségét mutatja be.

Következtetések. Eseteink is megerősítik azt, hogy az anyagcserebetegségek esetében meghatározó jelentősége van a korai diagnózisnak. Ezt megnehezíti, hogy megszületést követően csak fokozatosan alakulnak ki a jellegzetes szervi eltérések, ezért fontos, hogy inkomplett tünettan esetében is gondoljunk Pompe kór lehetőségére. A korai felismerés, diagnózis és az enzimpótlás indítása a betegséget kezelhetővé teszi, s a kezelés időpontja egyben determinálja a szervi manifesztációk súlyosságát, a gyermek fejlődését is. Az időben elkezdett enzim substitúció egy jobb prognózist biztosít a kórképnek, s ezáltal nemcsak a gyermek életminőségét, társadalomba való beilleszkedését lehet javítani, de az egész család életét is segítjük.

A kemoterápia okozta hányinger, hányás megelőzése és kezelése gyermekonkológiai ellátás során

Kovács Janka, Garami Miklós, Brückner Edit, Hegedüs Péter, Szabados Márton

SE, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A gyermekkori rosszindulatú daganatos betegségek kezelése a 20. századi orvoslás egyik fontos sikertörténete. A betegek gyógyulási aránya az elmúlt évtizedekben jelentősen javult. Az 1950-es években az akut limfoblasztos leukémia (ALL) egy gyógyíthatatlan betegség volt, amely a század végére közel 90%-os 5 éves túlélést tudhatott magáénak. A gyakran egy évet is meghaladó aktív gyermekonkológiai kezelés része a

szisztémás (erősen mieloszuppresszív) kemoterápia, a daganat (lehetőség szerinti radikális) eltávolítása (R0 reszekció), az ionizáló sugárterápia (daganat növekedésének lokális kontrollja), valamint immunterápia és a molekulárisan célzott terápiák is. A legtöbb beteg gyerek jól tolerálja a kemoterápiát, ugyanakkor a betegek egy részénél a kezelések okozta akut mellékhatások miatt akár a következő kemoterápiás ciklust halasztani is kell, ami megnöveli a betegség kiújulásának kockázatát.

Előadásunk során bemutatnánk a korszerű hányáscsillapítás metodikáját, leggyakrabban használt terápiát.

Bemutatnánk továbbá az elmúlt 1 évben a II-es Gyermekklinika Hematoonkológiai osztályain kezelt gyermekeknél alkalmazott antiemetikus kezeléseket.

Egy eset több oldala avagy ecthyma gangrenosum a COVID árnyékában

Kovács Nóra Anna, Kovács Bernadett

BMKK Pándy Kálmán Tagkórház Gyula Csecsemő és Gyermekosztály

Egy 7 hónapos, volt koraszülött ikerpár „B” tagjának esetét mutatjuk be, akit 2021 decemberében kezeltünk osztályunkon, amikor hazánkban a COVID-19 járvány 4. hulláma zajlott.

Ikertestvérevel együtt 3 napos anamnézissel érkeztek Ambulanciánkra. Mérsékelt láz, köhögés miatt háziorvos amoxicillin/klavulansav antibiotikumot, köptetőt és theophyllines kúpot javasolt. Felvétel előtti napon a gyermek aluszékonnyá, étvágytalanná vált, kevés folyadékot fogadott, vizeletürítése is csökkent. Felvétel napján glutealis tájon bőrtünetek jelentek meg. A szűrő jelleggel levett COVID-19 antigén gyorseszteszt a csecsemőnél és édesanyjánál is negatív eredményű volt, mater védettségi igazolványa októberben lejárt.

Súlyos állapotban, septicus küllemmel érkezett, sopor-coma határán, GCS:9, subfebrilis, bőre sápadt-szürkés, finoman márványozott, perianalisan hyperaemiás alapon több sárgás-fehér bennéki pustula, farpofákon bal oldalon egy 2 cm-es, jobb oldalon két 0,5 cm-es kerekded, bőrfelszínből enyhén kiemelkedő, tömött tapintatú, nyomásérzékeny, lividvörös nodus, közepén hámszáj volt látható. Conjunctivák ereztettek, nyelve vaskosan lepedékes, vérbő garatképletek, tüdők felett érdes alaplégzés, egy-egy vezetett zöreje volt hallható, negatív hasi status mellett hepar 3 cm-rel a bordaív alatt volt tapintható, izomzata hypotoniás volt. Laboratóriumi eredményei is súlyos sepszis mellett szóltak. Lumbalpunkció során arteficialisan bevérzett liquor nyertünk. Széleskörű mikrobiológiai mintavételek és hemokultúra levételét követően meningitis dózissal ceftriaxont kezdtünk. Radiológiai vizsgálat kétoldali pneumoniát igazolt. Folyadékresusztitációt követően parenteralis folyadékpótlás indult, melyre tudata fokozatosan feltisztult, de továbbra is lázas volt, légúti tünetei fokozódtak. Kombinált bronchodilatator kezelés, parenterális szteroid és extra O₂ mellett diuretikum alkalmazását is igényelte. Mindezek ellenére mind tünetileg, mind radiológiaiilag progresszió volt észlelhető. COVID-19-fertőzés kizárása céljából antigén gyorseszteszt megismételtük és több alkalommal PCR vizsgálatot kértünk, de mindannyiszor negatívnak bizonyult. A megkezdett antibiotikumot meropenemre váltottuk. Időközben mindvégig a gyermek mellett tartózkodó anyjánál is légúti tünetek bontakoztak ki, melynek hátterében viszont COVID-19 fertőzést igazoltunk, hasonlóan apának az otthon levett PCR szintén pozitív eredményt mutatott. Édesanya otthoni karanténba került, őt az oltott apai nagymama váltotta.

Mindezekkel egyidejűleg a perianalis és glutealis régióban észlelt elváltozások obszervációnk 3. napjára ecthyma gangrenosumnak imponáló lézióvá progrediáltak. Ekkorra



kaptuk meg a mikrobiológiai tenyésztések eredményét is, miszerint vizeletéből illetve az összes felületi leoltásokból *Pseudomonas aeruginosa* és multirezisztens AmpC túltermelő *Enterobacter asburiae* tenyésztett ki. Invazív minták azonban negatívnak bizonyultak. Meropenem dózist megemeltük, valamint amikacinnal kombináltuk, lokálisan antibiotikumos és antiszeptikus externákat alkalmaztunk. A gyermeket 10 nap kórházi kezelést követően tudtuk otthonába bocsátani.

Az eset tanulsága szerint, annak ellenére, hogy az adott időszakban kórházba került gyermekek nagy százalékánál a légúti tünetek domináltak, nem szabad csak egy tünetegyüttesre koncentrálni, minden aprónak tűnő elváltozást komolyan kell venni.

Talány egy nehéz szülés talaján, avagy egy újszülöttkori intracranialis vérzés súlyos esete

Kádas Zsófia, Lazics Klaudia, Tálosi Gyula

Bács-Kiskun Megyei Oktatókórház, Csecsemő- és Gyermekosztály

Az újszülöttkorban előforduló központi idegrendszeri eredetű görcsök incidenciája 1,5–5,5/1000 újszülött. 85%-uk akut provokált görcstevékenység, amelyek okai között szerepelhetnek különféle encephalopathiák, strukturális agyi sérülések, metabolikus zavarok, fertőzések.

Esetbemutatásomban egy III/2. gondozott, zavartalan várandósságból a 40. gestációs héten, per vias naturales, 4100 grammal, Apgar 10-10 értékekkel született leány újszülött esetét dolgoztam fel. Hazabocsátása a 4. életnapon történt, ekkor a fiziológiás sárgaságon és jobb oldali kulcsfont-törésen, valamint jobb felső végtagon észlelt minimálisan renyhébb fogóreflexen kívül egyéb kóros nem volt észlelhető. 3 hetes életkorban hirtelen kezdettel többszörösen ismétlődő, 10-15 percig tartó opisthotonus, szemfixáció, cephalicus sírás, kontaktusképtelenség jelentkezett. Osztályunkra történő felvételekor somnolens volt, fizikális vizsgálata során generalizált izomhypotóniát észleltünk, fejkörfogata a születéskor mért értékénél 4 centiméterrel nagyobb volt. Koponya ultrahangon bal oldalon temporoparietalisan subependymalis vérzés, a bal frontális kamraszarv alatt a germinális matrix kiszélesedése látszódott, amely a bal oldalkamra több, mint 50%-os szűkületét okozta. Sürgős koponya MR felvételen középvonali eltolással járó bal oldali törzsdúcokat is érintő, mindkét oldali oldalkamrát, a III. és IV. agykamrát is kitöltő, valamint cerebellaris vérzés ábrázolódt. OKITI-ben ventricularis lavage, intraventricularis haematoma evacuatio történt, jobb oldali frontális kamraszarvba drain került behelyezésre, melyet a 3. napon távolítottak el. SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinikán ápolása 2. napján ismételten convulsio jelentkezett, ami kezdetben kombinált antiepileptikus terápia mellett szűnt, majd monoterápiában alkalmazott levetiracetam mellett görcsmentessé vált. Bal oldali thalamus vérzés hátterében az eddig elvégzett vizsgálatok nem igazoltak sem vérzészavart, sem születést követő koponya traumát, nem utaltak thrombosisra, agyi vénás fejlődési rendellenességre. A jelenleg közel 6 hónapos csecsemő komplex rehabilitációja napjainkban Kecskeméten zajlik. Vizuális figyelme ugyan nehezebben kelthető fel, de mindkét szemével a tér minden irányában követ, axialis tónusa javul, szájon át jól táplálható. Az újszülöttkorban jelentkező intracranialis vérzések fatális kimenetelűek lehetnek. Vérzést magyarázó egyéb kóros tényező azonosítása hiányában a traumás szülés, mint entitás kiemelkedő jelentőségű lehet. Súlyos vérzések következtében kialakult neurológiai és kognitív diszfunkciók fejlesztésében elengedhetetlen a fejlődésneurológiai utánkövetés, a komplex rehabilitáció, a társszakmák összefogása, a szülők támogatása.

Szívmengető eseteink

Kálmán Andrea, Simon Kornélia, Guóth Gábor, Petrás Ármán

FMSZGYEOK Újszülött-, Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztály

Az új koronavírus törzset, amely a COVID-19 világjárványért felelős, 2019 végén identifikálták, amelynek rohamos terjedése a jelen pillanatban is zajló pandémiáért felelős. Gyermekekben a SARS-CoV-2 okozta infekció az esetek többségében enyhe lefolyású megbetegedés, azonban ritkán súlyosabb kórképet is ölthet. A vírus által okozott myocarditis nem a klasszikus értelemben vett virális szívizomgyulladás, hanem az irreguláris immunválasz okozta (gyakran akár többszervi) károsodás. A COVID-19 megbetegedés ellen fejlesztett mRNS-alapú védőoltások (Pfizer és Moderna) a vártnál gyakoribb előfordulással okozhatnak myocarditist, főként serdülőkorú fiúk esetében (Incidencia: 52.2 – 105.9 eset 1 millió dózis vakcinára 12 és 24 éves kor között a világadatok alapján). Előadásomban a kórházukban előforduló, védőoltást követően kialakuló myocarditises esetek rövid feldolgozását, illetve pandémia előtti és világjárvány alatti heveny szívizomgyulladással diagnosztizált eseteink incidenciájának összehasonlítását mutatom be.

2018.01.01-2020.01.01 között osztályunkon 9 gyermeket diagnosztizáltunk heveny szívizomgyulladással. Pandémiát követően 2020.04.27-2022.04.27 között az esetek száma közel megkétszereződött. Az adott időintervallum során 16 gyermeket látott el osztályunk akut myocarditis miatt, amelyből 8 betegünkkel a kórkép igazoltan post-covid infekcióhoz volt köthető, 2 esetben pedig nemkívánatos oltási reakciót állapítottunk meg a hátterében.

Konklúzióként tehát elmondható, hogy a COVID-érában osztályunkon a heveny szívizomgyulladással járó megbetegedések száma jelentősen nőtt, és ezen eseteinknek oroszlátrésze SARS-CoV-2 infekcióhoz köthető.

A Cystic Fibrosis Related Pancreatic Disorder Regiszter (CFRPDR) kezdeti eredményei

Kéri Adrienn, Párniczky Andrea

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

Bevezetés. Hála az új és folyamatosan javuló terápiás lehetőségeknek, a cystas fibrosis (CF) betegek várható élettartama az elmúlt évtizedben jelentősen megemelkedett. Így olyan társbetegségek kerültek előtérbe, mint a csonttritkulás vagy cystas fibrosishoz társuló cukorbetegség (CF related diabetes, CFRD), amelyek kialakulása egy éveken át zajló folyamat eredménye. A CFRD a tüdőkapacitás gyors csökkenését és a mortalitás növekedését eredményezheti, amely a betegség korai szűrésével és kezelésével elkerülhető. A CFRD a megzavart cukoranyagcsere spektrumbetegség (abnormal glucose tolerance, AGT) végállapota, amelyet olyan prediabetikus állapotok előznek meg, mint csökkent glükóz tolerancia (impaired glucose tolerance, IGT), vagy az emelkedett éhomi vércukorszint (impaired fasting glucose, IFG). Állatkísérletes eredmények bizonyítják, hogy ezek a prediabetikus állapotok már a CF korai szakaszában, akár születéstől kezdve is jelen lehetnek, azonban a betegség progressziója még nem ismert teljes mértékben. Ennek ellenére a nemzetközi irányelvek csak 10 éves kortól ajánlják a CF-es betegek cukoranyagcsere betegség irányába történő szűrését, amelynek „gold standard” módszere a cukorterhelés (oral glucose tolerance test, OGTT).

Célkitűzés és módszerek. A Heim Pál Gyermekgyógyászati Intézetben 2019 óta működő Cystic Fibrosis Related Pancreatic Disorder Regiszter (CFRPDR) elsődleges célja az



AGT prevalenciájának megítélése a CF-es gyermekek körében, már 10 éves kor alatt is. Továbbá a prospektív, évenkénti adatgyűjtés lehetőséget teremt a betegség progressziójának megismerésére, valamint a későbbiekben a regiszter biobank mintáiból az AGT korai biomarkereinek vizsgálata történhet meg. Jelenleg a 91 beválogatott CF-es gyermek adatai közül, azon 79 alapadatait elemeztük, akik átestek OGTT-n vagy még a beválogatás előtt cukorbetegséggel diagnosztizáltak őket.

Eredmények. A 79 CF-es gyermek közül 32 (40,5%) küzd különböző súlyosságú AGT-vel és közülük 10 CFRD-s (17%). Az AGT aránya a 10 év alatti gyermekek körében is hasonló mértékű, 38 gyermek közül 15-öt érint (39%), akik közül 3-at (8%) CFRD-vel diagnosztizáltak. A CFRD előfordulása a kórral drasztikusan emelkedik, tinédzserkorban a gyermekek 30%-át (9 beteg) érinti. A betegek légzésfunkciós értékeit és köpettenyésztési eredményeit az AGT szubtípusok szerint vizsgálva kimutatható, hogy minél súlyosabb fokú a cukoranyagcsere-zavar, annál kisebb tüdőkapacitás és annál magasabb a krónikus *Pseudomonas aeruginosa* (PA) kolonizáció mértéke (FEV1 (%) NGT [normal glucose tolerance]:101 [81,3;106], CFRD:82,5 [55;99]; PA (%) NGT: 19,1, CFRD: 23,1).

Következtetések. A CFRPDR kezdeti eredményei szerint magas az AGT prevalenciája a CF-es gyermekek körében, még 10 éves életkor alatt is, amikor a jelenlegi irányelvek szerint az OGTT elvégzése még nem kötelező. Nagyobb tudatosság szükséges a CF-hez társuló cukoranyagcsere zavarok szűrése terén, hiszen egy kontrollálatlan cukorháztartás a klinikai állapot rapid hanyatlását okozhatja. Ezért ajánlott az OGTT mielőbbi (10 éves kor alatti) elvégzése, továbbá étgető szükség van egy olyan szűrőmódszer kidolgozására, amely alkalmas kisdedek vizsgálatára is, akik nem képesek az OGTT tesztolását elfogasztani.

Immunszuppresszált gyermekek koronavírus fertőzése

Makk Viktória, Vísy Beáta, Fekete Ferenc

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

Az elmúlt két év tapasztalata, hogy gyermekek körében a COVID-19 betegség az esetek túlnyomó többségében enyhe vagy mérsékelt súlyos formában zajlik, szemben a felnőttekkel. Legtöbbször nincs szükségük specifikus terápiára sem. Bár még korlátozott mennyiségű adat áll rendelkezésünkre, a nemzetközi kutatások azt mutatják, hogy nincs ez másként az immunszuppresszált betegek esetében sem. Ugyanakkor elhúzódó vírusürítés gyakrabban előfordul közöttük, ez összhangban van azzal, hogy a specifikus antitestek termelése késhe ezen populációban.

Előadásomban az osztályunkon 2021.10.01. és 2022.03.31. között ápolat 15 immunkompromittált, koronavírus fertőzéssel küzdő gyermek esetét vizsgálom. A 15 beteg (12 fiú, 3 leány) medián életkora 7,6 év. Többségében onkohematológiai betegek (7 fő) kerültek felvételre, továbbá egyéb okból immunszuppresszív kezelésben részesülők (5 fő), és primer immundefektusban szenvedők (3 fő). Öt gyermek tünet-, és panaszmentes volt. A tíz tüneteket mutató gyermek között a leggyakoribb a felső légúti tünetek (8 fő) megjelenése volt, közülük azonos esetben jelentkezett láz (7 fő) pácienseinknél, három gyermeknek gasztrointesztinális tünetei (hányás, híg székletürítés, hasi fájdalom) is voltak. A kórlefolyás tekintetében az öt tünetmentes eseten túl három gyermeknél enyhe, hét gyermeknél mérsékelt súlyos lefolyású volt a betegség. Mérsékelt súlyos esetnek minősítettük azokat, akiknek az alapbetegségüktől függetlenül is kórházi obszervációját javasoltuk volna. Pneumonia egy esetben sem igazolódott, oxi-

génsupplementációt, légzéstámogatást, intenzív osztályos ellátást senki sem igényelt. Kettő esetben (egy nefrózis szindrómában és egy Crohn-betegségben szenvedő fiú) észleltük a vírusfertőzéssel párhuzamosan az alapbetegség fellángolását, szisztémás szteroid adására kényszerültünk. Négy fiúnál alkalmaztunk Remdesivir kezelést (átlagéletkoruk 3,9 év). Közülük ketten tünetmentesek voltak, de hat hónapon belül estek át allogén csontvelő transzplantáción, a hét nap múlva végzett koronavírus real time PCR már negatív eredmény adott esetükben. A másik két antivirális terápiában részesülő gyermek mérsékelt súlyos tüneteket mutatott, valamint alapbetegségük aktivitása indokolta a kezelés szükségességét. Náluk elhúzódó, négy illetve hat hétig tartó vírusürítést észleltünk. Mérsékelt tünetek az antivirális kezelést követően fokozatosan szanálódtak. Azonban egyikük közvetlenül allogén csontvelő transzplantáció előtt állt, nála áthidaló megoldásként kiegészítő kemoterápia alkalmazása mellett döntöttünk. A vírusspecifikus terápiában nem részesülő 11 gyermeknél a 7-10 nap múlva elvégzett ismételt mikrobiológiai vizsgálat alkalmával már nem volt kimutatható a kórokozó. Egyéb szupportív kezelésre (transzfúzió, albuminpótlás) öt betegnél került sor, hárman onkohematológiai betegek, egy nefrózis szindrómában és egy primer immundefektusban szenvedő páciensnél. Egy esetben az aktív fertőzést három héttel követően urticariform exanthemak jelentkeztek, melyet bőrgyógyászati vizsgálat során post-COVID tünetnek minősítettek. Egyéb post-COVID tünet betegeink körében nem került dokumentálásra.

Az osztályunkon ápolat csekély számú eset is alátámasztja a nemzetközi trendeket, az immunszuppresszált gyermekek esetében sem tér el a COVID-19 betegség lefolyása az átlag gyermekpopulációtól. Természetesen ezen betegek gondos odafigyelést, gyakori orvosi ellenőrzést igényelnek. Az antivirális kezelés szükségének megítélése mindig egyedi elbírálás alapján, gyermekek kezelésében jártas infektológussal, a gyermek gondozó orvosával való konzultációt követően történik. Tehát alapos, célzott figyelemmel, jó csapatmunkával ezen gyermekek ápolása sem nehéz feladat.

Invazív diagnosztika lázas neutropéniában

Maár Balázs András, Csanádi Krisztina, Péter György

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Dr. Kemény Pál Gyermek Onko-Hematológiai Osztály

Az onkológiai betegek menedzselése során az egyik legnagyobb nehézséget a kemoterápiás kezelésekkor kialakuló lázas neutropénia jelenti. Az időben elindított széles spektrumú antibiotikumok mellett is előfordul állapotromlás, szepszis. Ebben az esetben a legfontosabb a kórokozó azonosítása, amely néha invazív diagnosztikai módszereket kíván.

Az előadásunk során a bronchoalveolaris lavage-ra koncentrálna tekintjük át a rendelkezésre álló invazív módszereket. A BAL indikációján és gyakorlatban történő megvalósításán túl az osztályunkon az elmúlt két évben végzett BAL eredményeit dolgoztuk fel, és hasonlítottuk össze külföldi szakirodalommal talált adatokkal.

A vizsgált időszakban 11 gyermeknél összesen 17 BAL vizsgálatot végeztünk. A lavage során nyert mintából Multiplex PCR (BioFire Panel) vizsgálat, galaktomannán teszt illetve tenyésztés készült. PCR vizsgálatnál 5 nem patogén és 8 patogén, míg tenyésztéssel 7 nem patogén és összesen csak 2 patogén kórokozót sikerült azonosítani. Galaktomannán teszt 2 alkalommal lett pozitív, bár a klinikum és a radiológiai kép számos alkalommal egyértelműen gombainfekciót utalt. Összességében 9 alkalommal sikerült lavage segítségével kórokozót meghatározni, 3 alkalommal csupán nem patogén



mikroorganizmust, és 5 alkalommal zárult eredménytelenül a vizsgálat. Eredményeink hasonlóak a külföldi szakirodalomban leírtakhoz, azonban a mintavételi technika javításával, illetve a korábban elvégzett vizsgálatokkal nagy valószínűséggel találati arányunk tovább javulna.

A neonatális szulfhemoglobinémia

Márki Mariann, Balázs Gergely, Tóth Ágnes, Riszter Magdolna, Kovács Tamás

DEKK, Gyermekgyógyászati Klinika, NIC

Bevezetés. A szulfhemoglobinémia egy olyan ritka, potenciálisan letális betegség, melynek során a kén irreverzibilis kötődése a hemoglobint oxigén szállítására képtelen formává módosítja. Elsősorban a gyógyszer indukált formája gyakori, de ritkábban kialakulhat a gasztrointesztinális traktusban kénhidrogént termelő baktériumtörzsek jelenléte kapcsán is. Utóbbi esetekben a szöveti hipoxiát tovább súlyosbíthatja a kórokozó β -hemolizin aktivitása által kiváltott hemolitikus krízis.

Esetismertetés. A 33. gesztációs héten, hüvelyi úton született koraszülött. Felsírt, élesíteni nem kellett, átmeneti non-invaszív légzéstartámogatás mellett jól adaptálódott. Indirekt hiperbilirubinémiája miatt a 2. életnaptól intermittáló fototerápiában részesült. A 13. életnapon icterusa jelentősen fokozódott, melyhez rapidan progrediáló non-immun hemolitikus anémia társult. Vérgázvizsgálata szulfhemoglobin jelenlétét igazolta. Irodalmi áttekintést követően, a gyógyszer mellékhatást kizárva, a gasztrointesztinális traktusban lejártszódo kénhidrogén képződés tűnt a legvalószínűbb kiváltó oknak. Mikrobiológiai mintavétel után empirikus parenterális és per os antibiotikum kezelést kezdtünk. A gyorsan romló szöveti oxigenizáció, illetve a következményes tudatzavar miatt gépi lélegeztetés vált szükségessé. A vitális indikációval végzett masszív transzfúziót követően a beteg állapota gyors ütemben javult. A széklettenyésztés a kénhidrogén termelésére képes *Proteus mirabilis* jelenlétét igazolta, az alkalmazott antibiotikum terápiával sikerült a baktérium kolonizációt eradikálni.

Megbeszélés. Feltehetően a szulfhemoglobinémiás esetek döntő többsége a nem megfelelő vérgáz analízátor hiányában nem kerül felismerésre, illetve a súlyos általános tünetek megjelenésekor elindított széles spektrumú antibiotikum, valamint a transzfúzió a probléma megoldását eredményezheti anélkül, hogy valós diagnózishoz jutnánk. Szulfhemoglobinémia gyanúja esetén az oki terápia minél előbbi alkalmazása kulcsfontosságú. Gyógyszer indukált forma kizárását követően kénhidrogén termelő baktériumok jelenlétének vizsgálata szükséges.

Univentrikuláris szívvel született gyermekek pulmonális artériás fejlődésének, rövid távú műteti kimenetelének és ezek kapcsolatának vizsgálata angiográfiás felvételek alapján

Mayer Zita, Kis Éva, Ablonczy László

Gottsegen György Országos Kardiovaszkuláris Intézet Gyermekszív Központ

Bevezetés. Univentrikuláris szívvel született gyermekek három lépcsős műteti palliációjának második stádiuma – a Glenn műtét – során a pulmonális artériák szisztémás keringését egy non-pulzatilis, alacsony nyomású áramlás váltja fel, ami jelentős hatással van a pulmonális artériák fejlődésére.

Célkitűzés. Célunk a Glenn-műtét pulmonális artériás fejlődésre gyakorolt hatásának, valamint a pulmonális artériás fej-

lettség rövid távú posztoperatív kimenetelt befolyásoló szerepének vizsgálata.

Módszer. A teljes műteti sorozaton átesett, 2008-2018 született 40 gyermek Glenn műtét előtt 131 (1-505) nappal, valamint a teljes cavopulmonális kapcsolat (TCPC) készítése előtt 248 (63-929) nappal készült katéteres angiográfiás felvételeiből nyert pulmonális artéria (PA) paramétereket vizsgáltuk, valamint ezek összefüggését a posztoperatív kórházi ápolás adataival.

Eredmények. A bal pulmonális artéria (LPA) átmérőjének Glenn előtti Z-score értéke ($0,8 \pm 1,3$) szignifikánsan nagyobb volt a jobb pulmonális artéria (RPA) Z-score értékénél ($-0,6 \pm 2,0$) ($p < 0,01$). A két vizsgálat között az LPA Z-score átlagosan $2,1 \pm 1,0$ -val, míg az RPA Z-score $0,6 \pm 1,4$ -gyel csökkent, kiegyenlítve ezzel az átmérőbeli különbséget. A Glenn anasztomózis pozíciója nem függött össze az LPA növekedés elmaradásával. Mindkét PA esetében a kiindulási Z-score és az átmérő százalékos növekedése között negatív korrelációt találtunk ($p < 0,01$). Az átmérő növekedése a Z-score < 0 kiindulási átmérőjű PA-k esetében szignifikáns ($p < 0,01$), míg a Z-score > 0 PA-knál nem mutatható ki. A Nakata index (a két PA keresztmetszetének összege a testfelszínhez viszonyítva) a Glenn előtt 280 (101-699), a TCPC előtt 187 (75-506) volt. A műtétet utáni intenzív osztályon töltött napok száma, valamint az igényelt keringés- és légzéstartámogatás sem mutatott összefüggést a fent említett paraméterekkel.

Következtetések. Feltételezésünk szerint az LPA fejlődésbeli elmaradásának oka, hogy a Glenn-áramlás nem képes az aránytalanul nagy Glenn előtti LPA átmérőt fenntartani. Nem zárható ki azonban, hogy a jobb oldali pozíciójű Glenn anasztomózis is szerepet játszik az RPA nagyobb mértékű fejlődésében. Eredményeink alapján a két PA nagy kaliberkülönbsége, az LPA gyenge fejlődése és az ideálisnál alacsonyabb preoperatív Nakata indexek sem jártak rosszabb rövidtávú kimenetellel. A két PA közötti Glenn előtti átmérőkülönbség okának kiderítése további vizsgálatokat igényel.

Hidegben észlelt acrocyanosistól egy ritka betegségig

Mekler Krisztina, Vértesi Gabriella, Gács Éva, Szabó László

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

Esetismertetés. A 8 éves lánygyermek kézfején körmököt matter kékes színűnek látta hideg provokációt követően. Később meleg környezetben mind a négy végtagon körmökön továbbra is lilás elszíneződést észleltek, ezért pulzoximéterrel oxigénszaturációt mértek, mely 81–83%-ot mutatott, mindeközben a gyermek teljesen panasz- és tünetmentes volt. Az alacsony szaturációs érték miatt Sürgősségi Ambulanciánkra érkeztek. A jó általános állapotú, panaszmentes gyermeknél az ambulancián fizikális vizsgálattal perioralis és meleg tapintatú végtagjain enyhe cyanosist észleltünk. Normál légzésszám, légzési munka és tüdeje feletti negatív hallgatósági lelet mellett körlevegő szaturációja 80–81% volt. Kiegészítő oxigén adásával szaturációs érték rendeződött, valamint perioralis és centrális cyanosis oldódott, de teljes mértékben nem szűnt. A gyermek panasz- és tünetmentessége alapján a hypoxiát krónikus eredetűnek tekintettük, centrális cyanosis további kivizsgálása céljából belgyógyászati osztályunkra helyeztük. Kiterjesztett laborvizsgálat körjelző eltérést nem mutatott. A differenciál diagnosztika során a felmerülő kórképek közül a sérült tüdőfunkcióval járó betegségek kizárását mellkasröntgen vizsgálattal kezdtük meg. A felvételen pneumonia, valamint pneumothorax nem ábrázolódott, csak kissé felszaporodott rajzolatot írtak le. Kezdetben vett vérgázparamétereiben normál pH és rendezett metabolikus értéke-



ken kívül kifejezett hypoxia igazolódott, mindemellett szén-dioxid retenció nem volt kimutatható. A cyanosis hátterében haemoglobin rendellenességek fennállása is szóba jött, így elektroforézist, valamint diszhaemoglobinok jelenlétének kimutatása miatt ko-oximetriás vizsgálatot is végeztünk, melyek negatív eredményt adtak. Az oxigénterápia hatására bár szaturációja normál tartományba került, ekkor astrup vizsgálat során hypoxia csak kis mértékű javulást mutatott, így anatómiai shunt lehetősége is megfontolandó lett. Részletes kardiológiai szakvizsgálat a cyanosis hátterében strukturális elterést nem igazolt. Kivizsgálás közben, osztályos ápolása során a részletes családi anamnézis felderítése közben kiderült, hogy maternél gastrointestinalis vérzéses tünetek miatt Crohn-betegséget állapítottak meg, valamint anyai nagymamánál Osler-kór ismert volt. Tekintettel a felmerülő anatómiai shunt lehetőségére, valamint a nagymamánál igazolt autosomális dominánsan öröklődő genetikai kórképre, bár a gyermeknél cyanosison kívül egyéb klinikai manifestációnak megfelelő tüneteket nem láttunk, mellkas CT-angiográfia elvégzése mellett döntöttünk. A vizsgálat során a tüdőben arterio-venosus shuntnek megfelelő multiplex perifériás elváltozás volt azonosítható, mely egyértelműen alátámasztotta a feltételezett Osler-Weber-Rendu szindrómát (herediter haemorrhagiás teleangiectasiát). A továbbiakban esetleges kiegészítő vizsgálatok és szoros kontroll miatt pulmonológiai gondozása megkezdődött.

Konklúzió. Esetbemutatásunkkal szeretnénk igazolni, hogy a kezdetben jelentéktelennek tűnő enyhe tünetek mögött is állhatnak markáns eltérések, melyek akár ritka betegség fennállását is igazolhatják. A megfelelő diagnózis felállításához pedig a kivizsgálás során a differenciál diagnosztika mellett elengedhetetlen a részletes anamnézisérvétel.

Csökkent ízézés és szaglás a gyermekkori long COVID szindrómában – prevalencia, lehetséges patomechanizmusok és terápiás lehetőségek

Máthé Anna, Garai Réka, Herczeg Vivien, Kovács Fanni, Kelemen Judit, Ténai Nikolett, Pálmay Andrea, Zsáry Eszter, Tél Bálint, Krivácsy Péter, Szabó Attila

Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

Bevezetés. A COVID-19 akut szakaszát átvészelve egyaránt gyermekekben és felnőttekben is kialakulhat több hónapig tartó panaszos időszak. Tüneteik lefolyása hullámzó, sok szervrendszert érintő lehet. A long COVID szindrómának nevezett állapot során megjelenhet ízézés és szaglás érintő funkcióromlás, ami kihathat az életminőségükre, mindennapi életükre.

Célkitűzés. A nemzetközi irodalomban nagyon változó az ízézés és szaglásvesztés leírt prevalenciája, így célkitűzésünk, hogy jellemezzük a gyermekkori long COVID szindrómában ezen panaszok időbeli lefolyását, gyakoriságát, illetve összehasonlítsuk a nemzetközi tudományos adatokkal. A vírus okozta szaglásvesztés, illetve posztvirális olfaktorikus diszfunkció patomechanizmusát tekintve több elmélet is létezik, melyek bizonyítása a SARS-CoV-2 járvány megjelenésével előtérbe került.

Módszerek. 2021. március és 2022. április közt a Bókey long COVID ambulancián megjelent 357 gyermek adatait elemeztük. A gyermekek és szüleik egy WHO által validált kérdőívet töltöttek ki, melyet magyar nyelvre fordítottunk. Ebben kitérünk egyaránt az akut fertőzés és a long COVID szindróma időszakára kiterjedő szaglás és ízézés érintő panaszokra.

Eredmények. Akut fertőzésük időszakában 120 főnek volt ízézés érintő panasza, míg 144 gyermek jelölte tünetként a szaglásvesztést. Csökkent ízézés 108 gyermeknél fordult elő

a Long COVID szindróma időszaka alatt akármikor, közülük 61 fő érkezett úgy az ambuláns rendelésünkre, hogy még mindig panaszos volt. Csökkent szaglás 121 főnek volt a Long COVID szindróma kezdete óta valamikor is, ambulanciánkra érkezéskor 74 gyermeknek még mindig fennállt ez a panasza.

Következtetések. Ambulanciánkon az ízézés érintő panaszok gyakorisága 30%, míg a szaglás érintő panaszok gyakorisága még ennél is több, 34% volt. Szükségesnek látjuk, hogy Magyarországon is elérhető legyen szélesebb körben, gyermekek számára is objektív, szaglás felmérő vizsgálat, mellyel nyomon követhető az állapotuk változása. A nemzetközi irodalomban nem található ajánlás mindenképpen alkalmazandó terápiás lehetőségre az ilyen típusú szaglás és ízvesztés esetében, így kiemelt fontosságú a betegeknek utánkötése, kikérdezése. Ki kell térnünk esetükben arra is, hogy életminőségüket milyen mértékben befolyásolja ez a panasz, illetve, hogy gyógyszeres (A-vitamin, intranasalis corticosteroid) vagy egyéb (szaglástréning) terápiával próbálják-e enyhíteni. Evidencián alapuló ajánlások, terápiás lehetőségek, illetve a panasz lefolyását befolyásoló tényezők felderítése további kutatások témája lehet egyaránt nemzetközi és hazai tudományos életben.

A szénhidrát-anyagcsere ritka „motorhibája”

Nyuzó Ágnes Renáta¹, Kosaras Éva¹, Béres Ildikó², Zsiedegh Petra³, Sólyom Enikő¹

¹B.A.Z. Megyei KK és EOK, Velkey László Gyermek-egészségügyi Központ, Csecsemő- és gyermekosztály, Belgyógyászati részleg, Miskolc,

²B.A.Z. Megyei KK és EOK, Velkey László Gyermek-egészségügyi Központ, Gyermek-Aneszteziológiai és Intenzív Osztály Miskolc,

³Semmelweis Egyetem, I. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

Csecsemőkorban laktacidózissal járó anyagcsere-betegségek gyanúja esetén a gyors genetikai vizsgálat nagyban elősegítheti gyermekeknek a korábbiaknál hosszabb távú túlélését, jobb életminőség fenntartása mellett.

A jelenleg 7 hónapos 39. gesztációs hétre, Apgar 10/10 állapotban született csecsemő első hospitalizációjára 9 napon belül került sor dystrophiás exsiccalt állapotban neonatalis icterus mellett észlelt aluszékonyság, csökkent étvágy miatt. Infekció jelei nélkül észleltük laktát acidosis jelenlétét, mely parenterális folyadék, glükóz és elektrolit pótlással gyors ütemben rendeződött. 4 nap elteltével bágyadság, aluszékonyság, „lemenő nap” szem tünet miatt került ismételt felvételre kórházunkba. Állapota gyorsan progrediált, brady-apnoe megjelenését, soporosus állapotot és súlyos laktát acidosis kialakulását észlelve gyermekintenzív osztályos ellátás vált szükségessé. A hypoglykaemia és hyperammonemia nélkül észlelt emelkedett szérumszintű laktát és vizelet alanin szintek miatt elsősorban mitokondriális betegségcsoport lehetősége merült fel. A vér és liquor piruvát és laktát szint felvetette a piruvát dehidrogenáz komplex deficiencia (PDCD) lehetőségét, melyet a korán elvégzett genetikai diagnosztika igazolt (PDHX gén heterozigóta mutációja). A PDCD esetében, mely gyors neurológiai leépüléshez és görcsrohamok fokozódásához vezethet, a terápiás célunk az energia termelésnek fokozása, melyet kofaktorok pótlásával (Biotin, Koenzim Q10, Riboflavin) és ketogén diéta segítségével kísérelünk meg minél hosszabb távon fenntartani.

Esetünkkel az újszülöttkorban észlelt laktacidózissal kísért súlyos anyagcsere-betegségek egyik formájára szeretnénk felhívni a figyelmet (PDCD). Az egyes anyagcsere betegségek hátterében álló monogénis eltérés korai genetikai diagnosztikája lehetővé teszi a korán megkezdett kezelést, mely a jobb életminőség mellett hosszabb túlélést eredményezhet.



A genetika útvesztőjében – Visszatérő szepszisek egy multidiszciplináris kórképben, mely felett a gének uralkodnak

Németh Zsófia¹, Csákváry Violetta¹, Sinkó Gabriella¹, Kárteszi Judit², Reiter Éva³, Kis Éva⁴, Goda Vera⁵

¹Markusovszky Egyetemi Oktatókórház, Szombathely,

²Zala Megyei Szent Rafael Kórház, Zalaegerszeg,

³Csolnoky Ferenc Kórház, Veszprém,

⁴Gottsegen György Országos Kardiovaszkuláris Intézet, Budapest,

⁵Dél-pesti Centrumkórház, Budapest

Bevezetés. Mire gondoljunk, ha egy szív- és idegrendszeri fejlődési rendellenességgel, hormonális alulműködéssel rendelkező kis betegünk többszöri alkalommal kerül kórházi felvételre súlyos infekció miatt, szepszises állapotban? Jelenleg 2,5 éves betegünk történetén keresztül szeretnénk bemutatni egy nemrégiben felfedezett, ritka genetikai kórképet, a MECP2 Duplikációs Szindrómát.

Esetismertetés. Máté panaszmentes 2. terhességből 41. gesztációs hétre 3050 grammal császármetszéssel született 9/10-es Apgar értékkel. Családi anamnéziséből édesanya gyermekkori epilepsiája emelhető ki. Fiútestvére egészséges. Fél napos korban desztaráció, ismétlődő bukások, emelkedett gyulladási paraméterek miatt PIC-be került felvételre. Agyi ultrahang és koponya MR vizsgálat Corpus Callosum Dysgenesiat igazolt. Második életnapon észlelt 2/6-os systoles szívzöreje miatt kardiológiai szakvizsgálat történt, mely komplex vitiumot igazolt (hypoplasiás aortaív, coarctatio aortae, aorta stenosis, VSD). 13 naponan coarctatio aortae műtéti megoldása történt a Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézetben. 3 hetes korban szepszises tünetei jelentkeztek, hemokultúrából *Staphylococcus hominis* fertőzés igazolódott, mely miatt széles spektrumú, kombinált antibiotikum terápiaiban részesült. Nátrium pótlás ellenére is fennálló hyponatraemia miatt Hydrocortizon, valamint határértéken lévő TSH miatt Levothyroxin pótlás indult. Intézetünkben további nyolc alkalommal hospitalizáltuk, szepszises tünetek, elesett általános állapot miatt, és részesítettük széles spektrumú, kombinált antibiotikum terápiaiban. Szupportív terápiáját esetenként Immunglobulin adásával egészítettük ki. Nagyfokú somatentalis retardáció, minor anomáliák miatt molekuláris genetikai vizsgálat (MLPA) történt, mely során MECP2 Duplikációs Szindróma igazolódott. Az X kromoszómához kötött recesszív öröklésmenetet mutató kórkép az X kromoszóma hosszúkarján található Xq28 régió megkettőződését jelenti. A klinikai tünetek annál súlyosabbak, minél nagyobb kromoszómális régió duplikálódik. Máténál ez a duplikált régió a MECP2 gén mellett az SLC6A, DH3G, GDI1, L1CAM, IRAK1, FLNA, DKC1, F8, VAMP7 géneket is tartalmazza. A szindrómánál leírt jellegzetes tünetek csaknem mindegyike fellelhető betegünkönél is: az immunrendszer működési zavara, ezáltal ismétlődő súlyos infekciók, az élet első heteiben fellépő táplálási nehezítettség, fejlődési mérföldkövek késése, beszédkézség hiánya, generalizált izomhypotonia, obstipatio, hypoplasztikus nemi szervek, Corpus Callosum Dysgenesia, társuló hypothyreosis, csökkent kortizolválasz. A szakirodalom szerint az egyéb érintett gének is hozzájárulhatnak a klinikai képhez, a fennálló tünetekhez.

Összefoglalás. Előadásunk célja, hogy felhívjuk a figyelmet arra, hogy összetett etiológiájú kórképek esetén vegyük igénybe a genetikai vizsgálatok széles spektrumát, így elősegítve a végső diagnózis felállítását.

A szívfrekvencia-variabilitás összehasonlítása különböző életkorú egészséges és szívbeteg gyermekekben

Oláh Alexandra¹, Szűcs Mónika², Rácz Katalin¹, Katona Márta¹

¹ISZTE, Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ, Szeged, ²SZTE, Orvosi Fizikai és Orvosi Informatikai Intézet, Szeged

Célkitűzés. Jelenleg kevés adat áll rendelkezésre a szívfrekvencia variabilitásról (HRV) gyermekkorban, hiányzik egy korcsoportokra lebontott, nemek szerinti normál intervallum adatbázis az egészséges gyermekek esetében. A szívbeteg gyermekek HRV értékeinek csökkenése, az egészséges társaiéhoz viszonyítva a myocardialis dysfunkciót hamarabb jelezheti, mint ahogy képzeltető eszközzel, pl. echocardiographiával detektálható lenne az. Célunk az egészséges, illetve szívbeteg gyermekek HRV értékeinek meghatározása, ill. összehasonlítása volt.

Vizsgált gyermekek és módszerek. Célunk az SZTE Gyermek-klinikán gondozott 261 fő egészséges, 28 fő bal szívfél obstrukcióval (BSZO) – vizsgálatunkban az aorta stenosis (AoS), coarctatio aortae-s (CoA), hypoplasiás bal szívfél szindrómás (HLHS), hypertrophiás obstrukatív cardiomyopathiás (HOCMP) –, 25 fő jobb szívfél obstrukcióval (JSZO) járó – vizsgálatunkban a Fallot-tetralógiás (TOF), pulmonalis stenosis (PS) –, congenitalis vitiumos (CV) betegek HRV értékeinek meghatározása, továbbá az egészséges és CV-s csoportjaink HRV idő-, és frekvencia domén értékeinek összehasonlítása nem (férfi-f, nő-n), illetve életkor szerinti lebontásban (0-3, 4-6, 7-12, 13-18, 18+ év), 24-órás Argusys-, ill. Labtech Holter EKG segítségével.

Eredmények. Egészséges gyermekek esetén az egymást követő korcsoportjainkban HRV értékek változást mutattak, a fiatalabb korban szignifikáns nagyságrenddel. A 13–18- éves korosztály kontroll és BSZO-s csoportját összehasonlítva Argusys Holter EKG-val az ASDNN (f,n), pNN50 (f,n), RMSSD (n), VLF (n) LF (f,n), HF (n) értékek terén, ezen kontroll csoport és JSZO-s csoportot összevetve az SDNN (f), SDANN (f), pNN50 (f), RMSSD (f), VLF (f), LF (f), HF (f) értékekben adódott szignifikáns különbség.

Következtetés. A HRV értékek életkor szerint változnak. A szívbeteg gyermekekben csökkent HRV-t, valamint relatív szimpatikus tónusfokozódást találtunk szívűtét elvégzése után is. A 24 órás Holter EKG-val mért HRV meghatározás egy megbízható, reprodukálható, fájdalomtalan és viszonylag olcsó módszer, mellyel a kardialis státusz nyomon követhető.

Beckwith–Wiedemann-szindróma: omphalokelétől a diagnózisig

Pagáts Rebeka¹, Rózsai Barnabás¹, Biró Ede¹, Tárnok András¹, Hartmann Ágnes¹, Benedek Noémi¹, Till Ágnes²

¹PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika,

²PTE KK Orvosi Genetikai Intézet

Bevezetés. A Beckwith–Wiedemann-szindróma hibás genomiális imprinting folyamat következményeként kialakuló megbetegedés, amelyet végeredményként, az egyes szervek túlnövekedése jellemez. A 11p15 kromoszóma régióban található növekedésért felelős, azt gátló gének káros metilációja okozza a jellemző fenotípust. Ezeknél a gyermekeknél organomegalia (pl. macroglossia, hemihypertrophia, macrosomia), hasfali defektus (omphalokele), hypoglykaemia, továbbá embrionális tumorok (pl. Wilms-tumor, hepatoblastoma, neuroblastoma, rhabdomyosarcoma) alakulhatnak ki.



Esetismertetés. A jelenleg 7 hónapos csecsemőnél már a magzati ultrahang vizsgálat felvetette omphalocele gyanúját. A megszületést követő 2. életnapon a hasfal sebészi zárása megtörtént. A posztoperatív időszakban az újszülöttnél hirtelen keringés összeomlás jelentkezett. A sikeres cardio-respiratoricus resuscitációt követően készült point of care ultrahang vizsgálat pericardialis folyadékot igazolt, amely azonnali pericardium punctiót tett szükségessé. A fenyegető szívtamponád hátterében iatrogenia igazolódott. Az elhúzó-dó resuscitatio következtében kialakult acut veseelégtelenség miatt átmenetileg vesepótló kezelés vált szükségessé (SEI. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika). Több alkalommal észlelt görcsök miatt antiepileptikus kezelést indítottak. Ennek hátterében koponya-MR-vizsgálat által leírt hypoxiás-ischaemiás encephalopathia igazolódott. A 2 hónapja tartó kórházi kezelése során ileus klinikai és radiológiai képe alakult ki váratlanul. Többszöri sebészeti beavatkozásra, bélresectióra, majd tehermentesítő proximális ileostoma felhelyezésére került sor. Ileus okaként korábbi hypoxiás bélkárosodás kapcsán kialakult összenövések, entero-enterális sipolyok, vékonybél strictura állt. Ileostoma zárását követően az enterális táplálás fokozatosan felépítésre került. Tekintettel a veleszületett hasfali rendellenességre és egyéb minor anomáliákra genetikai konzílium és kromoszóma vizsgálat történt, mely Beckwith–Wiedemann szindrómát igazolt.

Következtetés. Esetünkben a Beckwith–Wiedemann-szindróma típusos szomatikus jeleinek hiányában az alapbetegség felismerése késett. A genetikai diagnózis felállítása azonban a továbbiakban fontos a hosszú távú prognózis és a gondozás megtervezése szempontjából. A különböző molekuláris mechanizmusok eltérő mértékben hajlamosítanak embrionális daganatok kialakulására, ezek szűrése, időben történő felismerése kulcsfontosságú a jövőben.

Az új típusú koronavírus fertőzés és az autoimmun pajzsmirigy gyulladás közötti összefüggés vizsgálata gyermekekben

Papp Sára¹, Herczeg Vivien², Pécsi Anna¹, Garai Réka², Kovács Fanni², Krivácsy Péter², Tóth-Heyn Péter²

¹Semmelweis Egyetem,

²Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

Bevezetés. Több nemzetközi tanulmány szól arról, hogy az új típusú koronavírus járványért felelős kórokozó, a SARS-CoV-2 vírus kapcsolatba hozható egyes autoimmun betegségek kialakulásával. Felmerül, hogy az autoimmun pajzsmirigy gyulladás is következménye lehet az új típusú koronavírus (SARS-CoV-2) fertőzésnek.

Célkitűzés. Kutatásunk célja volt felmérni, hogy összefüggésbe hozható-e a SARS-CoV-2 fertőzés a későbbi pajzsmirigy eltérésekkel gyermekkorban.

Módszerek. Az I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika Long Covid Ambulancia betegeit vizsgáltuk, összesen 329 gyermeket 2021.03.24.-2022.03.23 között. Rögzítettük a gyermekek életkorát, nemi eloszlását, a pajzsmirigy hormonok (TSH, T3, T4) szintjét és az autoantitestek (ATG, ATPO) jelenlétét a gyermekek vérében. Elemeztük a pajzsmirigy ultrahangos eltéréseket, valamint nyomon követtük a páciensek esetleges gyógyszer szedését.

Eredmények. A vizsgálat időszaka alatt összesen 329 bevont gyermek közül 32 esetben (9,73 %) volt eltérés valamely pajzsmirigyre jellemző értékben. A 32 újonnan diagnosztizált betegből 23 lány, 9 fiú volt és a gyermekek életkorának átlaga 13,01(±3,14) év volt. A 32 esetből autoantitest emelkedés 29 gyermeknél volt, izolált TSH eltérést 3 főnél figyeltünk meg. További 6 gyermeknél volt TSH emelkedés jelen az autoantitestek megjelenése mellett. ATPO pozitivitást 24 fő-

nél, ATG pozitivitást 21 főnél tapasztaltunk. A 32 betegből 25 esetben nyaki ultrahang készült, melyből 19 pozitív lett. A 32 főből 4 esetben gyógyszeres kezelésre volt szükség.

Következtetések. Felmerül, hogy a SARS-CoV-2 fertőzésnek köze lehet az autoantitestek képződéséhez, hiszen az általunk vizsgált betegek nagyjából 9%-ában az autoantitestek jelenlétét észleltük a fertőzést követően. Annak megállapítása, hogy ezen eltérések biztosan összefüggésbe hozhatók a SARS-CoV-2 vírussal további kísérletes és klinikai kutatásokat kívánnak. A pajzsmirigy eltérések perzisztálásának megfigyelésére további klinikai követést, a normál populációban való jelenlegi előforduláshoz kontrollcsoportos vizsgálatokat tervezünk.

Szívmelengető eseteink

Petrás Ármán, Simon Kornélia, Kálmán Andrea, Guóth Gábor

FMSZGYEOK csecsemő- és gyermekgyógyászati osztály

Az új koronavírus törzset, amely a COVID-19 világjárványért felelős, 2019 végén identifikálták, amelynek rohamos terjedése a jelen pillanatban is zajló pandémiáért felelős. Gyermekekben a SARS-CoV-2 okozta infekció az esetek többségében enyhe lefolyású megbetegedés, azonban ritkán súlyosabb kórképet is ölthet. A vírus által okozott myocarditis nem a klasszikus értelemben vett virális szívizomgyulladás, hanem az irreguláris immunválasz okozta (gyakran akár többszervi) károsodás. A COVID-19 megbetegedés ellen fejlesztett mRNS-alapú védőoltások (Pfizer és Moderna) a vártnál gyakoribb előfordulással okozhatnak myocarditist, főként serdülőkorú fiúk esetében (Incidenca: 52.2 – 105.9 eset 1 millió dózis vakcinára 12 és 24 éves kor között a világadatok alapján). Előadásomban a kórházukban előforduló, védőoltást követően kialakuló myocarditis esetek rövid feldolgozását, illetve pandémia előtti és világjárvány alatti heveny szívizomgyulladással diagnosztizált eseteink incidenciájának összehasonlítását mutatom be.

Csillagszem vagy macskaszem? – A retinoblastoma korai felismerése és korszerű ellátása

Petró Anna, Csóka Monika, Bánusz Rita

Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

A tipikusan gyermekkorban jelentkező daganatos megbetegedések csoportjának egyik klasszikus példája a retinoblastoma. Jelentőségét többek között az adja, hogy a betegség malignus léte ellenére, időben történő felismerés, diagnózis, továbbá megfelelő kezelés esetén, jó prognózisra lehet számítani. Előadásomban két, a betegség kimenetelét tekintve nagyon különböző esetet szeretnék bemutatni.

Az egyik beteg egy 3 éves kisfiú, akinél szülei 2 hónapja észlelték a bal szem elfehéredését. A szemészeti vizsgálat során retinaleválást okozó retinoblastoma diagnózisa került megállapításra, majd az MR vizsgálaton ezen túl jobb cerebellaris metastatis ábrázolódott. A sürgősséggel elvégzett enukleáció után a gyermek elkezdte citosztatikus kezelését, és az első blokk kemoterápia után megtörtént a cerebellaris laesio műtéti eltávolítása is.

A másik beteg egy ma már 8 éves kislány, akinél retinoblastomára pozitív családi anamnézise miatt intrauterin genetikai vizsgálat elvégzése történt, ami bilaterális retinoblastomára igazolt hajlamot. Születésétől kezdve szemészeti vizsgálatokra hordták, így került időben felismerésre betegsége. Lokális kezeléseket 3 hónapos korától kapott, és elkerülhetővé vált a szem enukleációja.



Az esetek bemutatásával szeretném felhívni a figyelmet a retinoblastoma korai felismerésének, illetve a megfelelően kiválasztott képalkotó vizsgálatok elvégzésének fontosságára. Továbbá szeretném bemutatni a betegség korszerű ellátását.

Gyermekkori primer malignus májtumzorok differenciáldiagnosztikája és korszerű ellátása

Pfeffer Anita, Brückner Edit, Garami Miklós

Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

A primer malignus májtumzorok a gyermekekori rosszindulatú daganatok 1-4%-át képezik. A májból kiinduló malignus terimék megközelítőleg kétharmada hepatoblastoma, egyharmada hepatocelluláris carcinoma, míg az egyéb ritka entitások, mint a máj rhabdomyosarcoma, az angiosarcoma, illetve a rhabdoid májtumzor csak elvétve fordul elő. A kórisme, különösen a hepatoblastoma diagnózisának felállítása az elváltozás jellegzetes radiológiai megjelenése, valamint a tumormarkerek vizsgálata alapján általában nem jelent nehézséget. Előfordulnak azonban olyan esetek, melyek során az atípusos megjelenés és klinikai tünetek jelentősen megnehezítik a kórképek differenciáldiagnosztikáját.

A Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinikán 2021-2022-ben malignus májtumzor miatt onkológiai kezelésben részesült 3 betegünk esete kapcsán szeretném bemutatni a rosszindulatú májtumzorok diagnosztikus nehézségeit és terápiás döntési helyzeteket, melyek komoly kihívás elé állíthatják a klinikusokat.

Legfiatalabb páciensünk kivizsgálását 7 hónapos korában, védőoltás beadását követően jelentkező étvágytalanság és táplálási nehezítettség miatt kezdték meg. A jó benyomást keltő csecsemő panaszainak hátterében – hasi ultrahang vizsgálattal – egy májból kiinduló, 10x15 cm-es térfoglalás igazolódott. A beteg életkora és a májból kiinduló malignus elváltozások előfordulási gyakorisága alapján elsősorban hepatoblastoma lehetősége merült fel, melyet azonban az MR felvétel és a tumormarkerek nem támasztottak alá. A nyílt mintavételt követően végzett kórszövettani vizsgálat rendkívül ritka, ugyanakkor agresszív daganatot, rhabdoid májtumort igazolt.

Második betegünk kivizsgálását 1 éves korában, jobb bordaív alatt észlelt kemény tapintatú, fájdalommentes terime miatt kezdtük meg. Hasi ultrahang és MR felvételen a májban nagy kiterjedésű, kifejezetten vascularizált szolid képletet írtak le, mely a kisded bőrén testszerte észlelhető haemangiómákra tekintettel felvetette giant hemangioma lehetőségét. Életkora, illetve jelentősen emelkedett alfa-fetoprotein értéke azonban hepatoblastoma fennállására utalt, melyet a biopsziás minta szövettani vizsgálata is megerősített.

Harmadik betegünket 13 éves korában, vena portae trombózis ellátása és etiológiájának tisztázása céljából hospitalizáltuk. Anamnézisében hónapokkal korábban észlelt emelkedett transzamináz értékek, illetve fokozódó hepatomegalia szerepelt. MR vizsgálatot végeztünk, mely a májból kiinduló, infiltratív terjedést mutató térfoglalást igazolt. Az elváltozás morfológiája, illetve a gyermek életkora alapján hepatocelluláris carcinomát valószínűsítettünk, cirrhosis és egyéb májbetegség hiányában azonban nem volt egyértelműen kizárható más eredet sem. Vastagtű biopsziás mintavétel történt, mely hepatocelluláris carcinomát igazolt.

Ahogy a fenti esetek is mutatják, a gyermekekori daganatos megbetegedések gyakran aspecifikus tünetekkel jelentkeznek, mielőbbi felismerésük és megfelelő kórisméjük azonban kulcsfontosságú a megfelelő kezelés kiválasztása, ezen keresztül pedig az érintettek életkilátásainak alakulása szempontjából.

Előítéletek nélkül – fokális neurológiai tünetek THC fogyasztását követően

Pálfi Andrea, Zimmermann Alíz

SZTE-ÁOK, Gyermekklinika

Bevezetés. A szemmozgászavarok diagnosztikája nem mindig könnyű feladat. Gyakran áll a háttérben trauma, infekció, vascularis malformáció, de előfordulhat thrombosis, tumor vagy demyelinizáció is. A koponya-MRI szinte elengedhetetlen része a kivizsgálásnak, azonban ez nem mindig vezet eredményre.

Módszerek: koponya MRI, elektrofiziológiai vizsgálat: VEP, otoneurológia, liquor rutin és nefelometria, szerológiai és PCR vizsgálatok, autoantitestek mérése

Eredmények. Egy 16 éves fiúgyermek bal felső végtagon jelentkező zsibbadás miatt kereste fel ambulanciánkat. Rövid időn belül forgó jellegű szédülése és hányingere jelentkezett, amelyet a vizeletéből kimutatott THC hatásának tulajdonítottunk. Azonban a következő napon kettőslátása és jobb oldali abducens paresise lépett fel. Koponya-MR + angiográfiás vizsgálat az esetleges vérzést, thrombosit, térszűkítő folyamatot, valamint vascularis malformációt kizárta. Otoneurológiai vizsgálata során a 'head-shaking' teszt down-beating nystagmust provokált, amely szintén a centralis eredetet támogatta. Szemészeti elektrofiziológiai vizsgálata a bal oldali nervus opticus érintettségét és retrográd axon lézió lehetőségét is felvetette. Liquor izoelektromos fókuszálás során egy halvány extra frakció volt észlelhető, amely a serumban nem jelent meg. Ismételt koponya MRI vizsgálata sclerosis multiplex protokoll szerint demyelinizációt nem igazolt. Infektív eredetet nem sikerült azonosítani, autoimmun panel negatív eredményt adott.

Következtetés. A gyermek tünetei és vizsgálati eredményei összességében encephalopathia nélküli agytörzsi működészavart jeleztek, amely felveti klinikailag izolált szindróma lehetőségét. Fontos, hogy félretegyük az ítéleteinket: egy pozitív drogteszttel rendelkező betegnél is állhat más ok a kettőslátás hátterében.

Pseudocroup? Légúti idegentest? Egy elfeledett kórkép...

Pásztrai Rosa, Bakancsos Edit, Bíró Bernadett, Szabó Cecília, Mikos Borbála

MRE Bethesda Gyermekkórháza

Bevezetés. A Haemophilus influenzae B elleni védőoltás bevezetésével az epiglottitis előfordulási gyakorisága jelentősen lecsökkent az utóbbi évtizedekben a gyermekgyógyászatban. A kórképpel ritkán találkozunk, így előadásommal a Haemophilus influenzae B okozta súlyos, légúti obstrukciót okozó gégegyulladás, mint sürgősségi kórképet szeretném bemutatni.

Cél. Előadásom célja felhívni a figyelmet arra, hogy a fent említett klinikai kép ritka előfordulása ellenére mindig legyünk éberek a banálisnak tűnő gyermekbetegségek differenciáldiagnóza során!

Esetbemutatás. 2021 októberében 5 éves, negatív anamnézisű gyermek érkezett Sürgősségi Ambulanciánkra torokfájás, hőemelkedés, otthonában jelentkező, kevés vért tartalmazó hányás, ezt követő furcsa légvétel miatt. Fizikális vizsgálat során vérbő garatképleteket, gombócós beszédhangot, mindemellett negatív hallgatózási leletet észleltünk. Légúti idegentest jelenlétét a mellkas röntgen felvétel nem igazolta. Stabíl állapotban, élettani szaturációval, eupnoéval otthonába bocsátottuk, azonban néhány óra múlva panaszai fokozódni kezdtek, további hányások miatt ismét kórházunkba érkezett,



ekkor osztályos felvétellel került a leánygyermek. Felvételekor továbbra is éber, stabil állapotú volt, a levegőt furcsán vette, mintha orrlégzése gátolt lett volna, kifejezett tachydyspnoé ekkor sem észleltünk. Inhalatív terápiát és parenterális folyadékpótlást kezdtünk. Néhány óra elteltével kifejezett stridor, nehézlégzés jelentkezett, ekkor fül-orr-gégészeti konzíliumot kértünk, aki légúti idegentest gyanúja miatt sürgős bronchoscopiát javasolt. A bronchosopia megkezdése előtt hirtelen állapotromlás következett be, csaknem teljes felső légúti obstrukció alakult ki, sürgős intubáció vált szükségessé. A műtőben sokadik próbálkozásra sikerült csak átjárható légutat biztosítani. Az obstrukció okára az intubálás során fény derült: a diagnózis epiglottitis lett. A gyermek ezt követően néhány napig keringéstámogatás mellett gépi lélegeztetésre szorult, intenzív terápiás osztályunkon megkezdük nemzetközi ajánlások alapján a parenterális antibiotikum terápiát. Mikrobiológiai mintavételek *Haemophilus influenzae B* jelenlétét igazolták.

Konklúzió. Esetünkben az epiglottitis általános sepsis részjelensége volt. A kötelező védőoltások bevezetése óta hajlamossá vagyunk bizonyos kórképeket elfeledni, ugyanakkor teljes immunizáción átesett gyermekek esetében is gondolnunk kell ezen kórokozók által okozott megbetegedésekre.

HIV betegség gyermekkorban

Pék Tamás, Kalocsai Krisztina

Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekklinika – Infektológia

Bár a gyermekkor HIV betegség incidenciája Magyarországon alacsony, ugyanakkor az elmúlt évben három friss fertőzésre derült fény hazánkban. Valamennyi gyermeknél még csecsemőkorban igazolódott a betegség, mindhármuknál már az AIDS stádiumban. (A szülők betegségére ezt követően derült csak fény). Az első tünet, valamint a diagnózis megállapítása között eltelt idő egy hét és hat hónap közötti időtartamban mozgott. Az opportunista infekciók közül a *Pneumocystis carinii* (2 esetben) és a CMV (2 esetben) okozta a legtöbb problémát. Egy gyermeknél kifejezett HIV-encephalopathiára jellemző tünetegyüttes alakult ki hydrocephalus-szal, egy gyermeknél súlyos, irreverzibilisnek tűnő tüdőkárosodás jött létre, ami miatt folyamatos oxigén szupplementációt igényel, jelenleg tracheakanülön keresztül. A harmadik gyermek, akinél a legtöbb idő telt el a HIV betegségre is jellemző első tünet és a definitív diagnózis között, gyorsan tünet- és panaszmentessé vált. Egy esetben a retroviralis kezeléssel szemben kialakult szerzett rezisztencia is nehezítette a dolgunkat.

Az előadásban a HIV betegség gyermekkorai sajátosságait, az AIDS indikátor kórképeket, valamint a kezelés lehetőségeit és újdonságait (dual therapy, long-acting injectable therapy) foglaljuk össze.

Ha sokat pisil és a szeme sem áll jól

Repkényi Dorottya Zita¹, Gács Zsófia¹, Mikó Alexandra², Hadzsiev Kinga²

¹*Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest,*

²*Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ, Klinikai Genetikai Intézet, Pécs*

Előadásomban egy 2016 májusában született leánygyermek kórtörténetét szeretném bemutatni. Pszichomotoros- és mozgásfejlődése születésétől fogva elmaradt, ill. autizmus spektrum zavart diagnosztizáltak nála. Nystagmus és befele térő kancsalsága jelentkeztet 1 évesen és 2 hónaposan, szemfenékén éles szélű, hypoplasias papilla képe látszódott, mely fel-

vetette középvonali fejlődésbeli zavarát. A közelre látása megtartott.

Koponya MRI vizsgálata aszimmetrikus kamrarendszert, elvékonyodott corpus callosumot és az occipitalis kamraszarv mentén szürkeállományi heterotopiat igazolt, elvékonyodott n. opticusokkal. A hypophysisnél megszakadása az MRI kép alapján felmerült. A septoopticus displasiát ki lehetett zárni.

A születése óta jelentősen megnövekedett folyadékforgalma mögött 5,5 éves korában centralis diabetes insipidus igazolódott. Az endokrinológiai kivizsgálás kapcsán derült fény centralis hypothyreosisára és hypadeniájára is, tehát több hormon termelődését érintő hypophysis elégtelenség igazolódott.

A szerkezeti és funkcionális eltérések hátterében a leánygyermek teljes exom vizsgálata alapján TUBB3 gén heterozygota de novo mutációja igazolódott, mely a komplex agykérgi diszpláziát igazolja. A TUBB3 gén a beta3-as mikrotubulust kódolja, legfőbb expressziós helye a neuronális eredetű sejtek. Mutációja gyermekekben jellemzően a 3-as típusú külső szemizmok congenitalis fibrosisát (CFOEM), valamint viselkedés- vagy intellektusbeli zavarokat, facialis paresist, ill. axonális szenzomotoros neuropathiát okoz.

Az eddigi irodalmi közlésekben a TUBB3 gén mutációjának következményeként a hypophysis funkció zavarát még nem írták le.

RSV járvány a COVID-19 pandémia 4. és 5. hulláma alatt

Rüdiger Fanni, Dán Ildikó, Varga Petra, Bálega Erika

DE KK Gyermekgyógyászati Klinika

Háttér: A respiratory syncytial vírus (RSV) a csecsemők morbiditásának és kórházi kezelésének fő oka. A 2019-es globális koronavírus (COVID-19) világjárvány alatt a vírusok epidemiológiája drámaian megváltozott. Az RSV 2020-ban nagyrészt eltűnt a COVID-19 világjárvány miatti óvintézkedések miatt. 2021-ben azonban, jellemzően a korlátozások feloldását követően az RSV miatti hospitalizációt igénylő esetek száma drámain megnövekedett.

Cél: Felmérni a DE KK Gyermekgyógyászati Klinikán RSV okozta bronchiolitis miatt kezelt gyermekek epidemiológiai, klinikai jellemzőit, kórlefolyást, kimenetelt.

Módszer: 2021.09.01-2022.01.31. között RSV bronchiolitis miatt kezelt gyermekek adatainak retrospektív elemzése: epidemiológiai adatokat, kockázati tényezőket, koinfekciót, kimenetelt. Esetismertetésként egy ikerpár további klinikai megjelenéseit és kezeléseit követtük, melynek „A” tagja COVID-19 fertőzéssel, „B” tagja RSV fertőzéssel esett át ugyan abban az időszakban.

Eredmények: A vizsgált időszak alatt Klinikánkon összesen 137 gyermeket kezeltünk RSV fertőzés miatt, mely jelentős emelkedést mutat az előző év azonos időszakához képest (n=1). Átlag életkoruk 4,99 hónap volt, legfiatalabb gyermek 9 napos legidősebb 5 éves volt. Enyhe fiú túlsúly (1,1:1,0 férfi-nő arány) volt megfigyelhető. A betegek 24,08%-a volt koraszülött, közülük 7 gyermek igényelhetett volna Synagis védőoltást. Előzetes Synagis oltást 1 beteg kapott, osztályunkon 5 beteg részesült passzív immunizációban. Koinfekcióként COVID-19 fertőzés 5 alkalommal fordult elő. Egyéb tenyésztések során *Klebsiella pneumoniae*, *ESBL* termelő *E. coli*, *Neisseria meningitidis* és *Candida albicans* változó számban igazolódott. A vezető tünet a légzési nehezítettség volt. Intenzív osztályos kezelést a betegek 13,86%-a igényelt, akik közül invazív légzéstartámogatásra 42%, míg noninvazív légzéstartámogatásra 21% szorult. Oxigén terápia 31,6%-ban volt elegendő. Az átlagos kezelési idő az intenzív osztályon 8,2 nap, míg egyéb osztályon 5,6 nap volt.



Következtetés. A vizsgált időszakban bronchiolitis a COVID-19 fertőzés mellett a kórházi felvételek gyakori oka volt, mely jelentős morbiditást hordoz. A vizsgált időszakban az Intenzív osztályra került betegek többsége légzéstámogatást igényelt, gyakori volt a noninvazív légzéstámogatás használata, különösen a HFNC, mely biztonságos és hatékony módszernek tekinthető. Fontos kérdés az RSV-fertőzés megelőzése, mellyel kapcsolatban felmerül a jogosultsági kör kiterjesztése.

Spinalis muscularis atrophia (SMA) diagnosztikája, terápiás lehetőségek, komplex rehabilitáció – esetismertetés

Soós Regina, Kovács Márta

Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház

Spinális muszkuláris atrófia (spinal muscular atrophy – SMA) egy ritka, de súlyos degeneratív neuromuszkuláris kórkép, melyet az SMN1 (survival motor neuron 1) gén mutációja okoz. A mutáció hatására az SMN1 nevű fehérje nem termelődik, ennek hiánya az izmok sorvadásához vezet. Az utóbbi években a terápiás lehetőségek tekintetében jelentős fejlődés indult el, a korábban széles körben alkalmazott kezelés (intrathecalisan bejuttatott szintetikus oligonukleotid, nusinerszen) mellett génterápia is lehetségessé vált (intravénásan beadott „Zolgesma” vektorgenom, mely a humán SMN fehérjét expresszálja). A két különböző támadáspontú terápiát ötvözve jó hosszú távú eredményekre számíthatunk az érintett gyermekeknél. Nem elhanyagolható azonban a terápiás lehetőségek mellett a betegségben szenvedő gyermekek komplex fejlesztése (gyógytorna, ortopédiai segédeszközök, rehabilitáció) és a rendszeres állapotfelmérés. Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház Csecsemőosztályán diagnosztizált kisded esetén keresztül mutatjuk be az SMA jellemzőit, a terápiás lehetőségeket és a betegek komplex rehabilitációs lehetőségeit.

Mitől fáj a mellkasom? – A mellkasi fájdalom hátterében álló csontszerkezeti eltérést okozó benignus, valamint malignus megbetegedések

Szabados Márton, Brückner Edit, Csóka Monika, Garami Miklós

Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

A mellkasi fájdalomnak számos belservesi, neurológiai, mozgásszervi, valamint pszichés oka ismert. Egy részük hátterében banális betegség áll, azonban súlyos, életet veszélyeztető betegségek első jele is lehet. A gyermekek leggyakrabban traumához kapcsolatosan fellépő panaszok miatt jelentkeznek ortopédiai, radiológiai ellátásra. Ekkor röntgen, vagy egyéb képalkotó vizsgálat során előfordul, hogy csontszerkezeti elváltozást, onkológiai betegségekre utaló radiológiai képet észlelünk. Ezek hátterében lehetnek trauma után kialakult eltérések, azonban a két leggyakoribb gyermekkori malignus csontdaganat, az osteosarcoma, valamint a Ewing-sarcoma is állhat a fájdalom mögött.

Ezen betegségek predilekciós helye a hosszú csöves csontok, azonban ritkán a bordákon is jelentkezhetnek. A két betegségben számos a hasonlóság, különbség, emiatt mind differenciál diagnosztikája, mind terápiája komoly kihívást jelenthet. Előadásomban ezen nehézségeket mutatom be két eset kapcsán.

SARS-CoV2 fertőzés utáni sokszervi gyulladás okozta új kihívások gyermekosztályunkon

Szabó Csenge Yvette

BMKK Pándy Kálmán Tagkórház

2019-ben a világjárvány kitörésével egy új éra kezdődött az orvostudományban. Kezdetben úgy tűnt, hogy a SARS-CoV2 vírusfertőzés a gyermekeknél nem bizonyul komolyabb, életveszélyt jelentő kórképnek, ahogy az idősebb populációban, viszont tünetmentes hordozókként a vírus terjesztésében fontos szerepet tölthetnek be. Ekkor még nem is sejtettük, hogy milyen nehézségekkel kell majd szembenéznünk a fertőzés következményeként kialakuló súlyos immunreakció miatt. 2020-ban már külföldi publikációk jelentek meg és hazánkban is egyre több szakember foglalkozott a témával, új nomenklatúra született, PIMS vagy MIS-C rövidítésekkel.

2020 év végén osztályunkon is megjelent az első sokszervi gyulladásos betegség tüneteit mutató gyermek. Közel egy év leforgása alatt a gyulai gyermekosztályon 10 PIMS-es esetet diagnosztizáltunk és továbbítottunk centrumba az Szegedi Tudományegyetem Gyermekklinikájára. A differenciál diagnosztikai gondolkodásunkat szinte egyik napról a másikra kellett megváltoztatni, hiszen olykor a megfelelő és aprólékos anamnézis sem tudta mindig alátámasztani a felmerülő gyanút, csak a tünetekből lehetett következtetni és a labor diagnosztikai módszereink is korlátozva voltak. Súlyos keringési szövődmény kialakulásának veszélye miatt viszont kiemelten fontossá vált az időben felállított pontos diagnózis, illetve a megfelelő helyre való betegirányítás, hiszen az intravénás immunoglobulin terápiára csak a régióközpontban van lehetőség. A PIMS-ben megjelenő tünetek félre is vezethetnek bennünket, mivel ezen tünetegyüttesek számtalan más betegségnél is észlelhetők, melyek továbbra is jelen voltak a SARS-CoV2 pandémia alatt, ezért az újra értékelésre több alkalommal is szükség volt.

Minden gyermeket ellátó orvos számára az első helyen kell lennie a differenciáldiagnosztikai sorban a PIMS kizárásának, hiszen gyors állapotromlás és sokkos állapot léphet fel, mely súlyosbodhat a késlekedéssel, illetve a szövődmények kialakulásának esélye is megnőhet. Előadásunkat azért tartottuk fontosnak, hogy eseteinkkel felhívjuk a figyelmet az időfaktor szerepére. Reményeink szerint ezzel is maximalizálni tudjuk a gyógyító munka hatékonyságát és gyorsaságát a jövőben. A megfelelő konklúziók levonásával és multidiszciplináris együttműködéssel a SARS-CoV2 pandémia hozta új kihívások is legyőzhetővé válhatnak számunkra.

Ritka etiológiai tényező hasi fájdalom hátterében – esetbemutató

Szabó Zsófia, Csépanyi Márta, Ruszinkó Viktória

Petz Aladár Egyetemi Oktató Kórház Győr

A hasi fájdalom az egyik leggyakoribb panasz, amivel a gyermekgyógyászatban találkozhatunk. Differenciáldiagnózisa sokszor nem könnyű, még alapos kivizsgálással sem.

14 éves lány betegünk öt napja tartó láz, hányás, diffúz hasi és vesetáji fájdalom miatt érkezett Sürgősségi Részlegünkre. Panaszai hátterében vesemedence gyulladás igazolódott. Pyuriaja parenterális antibiotikus terápia mellett megszűnt. Diffúz hasi fájdalom (jobb felhasi és alhasi túlsúllyal), hányingere, étvágytalansága azonban továbbra is fennállt, ezért részletes kivizsgálást kezdtünk. Ismételt laborvizsgálat, több alkalommal végzett hasi ultrahang, natív hasi röntgen, sebészeti és nőgyógyászati konzílium panaszai hátterében organikus eltérést nem tudott kimutatni. A fiatal lánynál észlelt súlyosan depresszív hangulat, szorongás, önértékelési zavar miatt ellátásába gyermekpszichiátriát is bevontunk.



Panaszai az alkalmazott tüneti kezelések mellett progrediáltak, ezért hasi és kismedencei CT-vizsgálat elvégzése mellett döntöttünk, mely során a májkapuban jobb és bal a. hepatica ágon egy-egy nagy méretű aneurizma ábrázolódott. Elektív érsebészeti műtéti megoldást terveztünk. A diagnózis felállítását követő harmadik napon betegünk eszméletét veszítette, légzése és keringése összeomlott, melynek hátterében a bal a. hepatica aneurizma rupturája miatt kialakult vérzéses sokk állt. Sokktalanítást követően vitális indikációval sürgős műtetre került sor. A műtét során a bal a. hepatica rekonstrukciója történt véna grafftal. A posztoperatív időszakban állapota stabil volt, de májfunkciós értékei jelentősen emelkedtek, mely hátterében a graft és a jobb a. hepatica trombózisa, a bal májleány elhalása látszott. További ellátás céljából a SE Transzplantációs Sebészeti Klinikára helyeztük át betegünket, ahol két alkalommal történt reoperáció, de májtranszplantációra egyelőre nem volt szükség. Következőtől fennálló, objektívizálható hasi panaszok hátterében pszichés érintettség esetén is keressük kitaróan az organikus okot, ismételt negatív képalkotó leletek esetén ne késlekedjünk vizsgálati modalitást váltani.

De nehéz az iskolatáska... Ritka etiológiájú toxikus sokk szindróma (esetismertetés)

Szarvas Gábor, Mohás Anna, Goschler Ádám

Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

Bevezetés. Az A-csoportú *Streptococcus* (GAS) gyermekkorban gyakran okoz bőr- illetve lágyrészfertőzéseket. A fertőzés ritkán válik invazívá, ekkor azonban súlyos, nekrotizáló fasciitist, gangrenosus myositist idézhet elő. Az ilyen esetek egyharmadában nagy mortalitású (30–50%) toxikus sokk szindróma (TSS) fejlődik ki rapidan progrediáló sokszervi elégtelenség képében.

Esetismertetés. Előadásunkban egy 13 éves, egészséges, sportoló gyermek esetét ismertetjük. Tünetei hirtelen felszökő, nem csillapítható lázzal, málnyelvvel és rapidan romló vállfájdalommal kezdődtek, melyet hányás és teljes testre kiterjedő bőrpír kísért. Igen rövid, mindössze 36 órás anamnézissel, kritikus állapotban került felvételre osztályunkra. A rapidan kialakult sokszervi elégtelenséget a bal váll fájdalmas mozgáskorlátozottsága és a bal mellkasfélre, nyakra, majd a hasfalra is kiterjedő, óráról órára egyre nagyobb területet érintő lágyrészgyulladás kísérte. A láz, a bőrtünetek, a hypotensio és a sokszervi érintettség (oliguria, pancytopenia, induló ARDS, hypocalcaemia, hypophosphataemia és súlyos hypoproteinaemia) alapján toxikus sokk szindrómát diagnosztizáltunk, komplex intenzív terápiáját és antimikrobás kezelését eszerint kezdtük meg. A kiterjedt lágyrészgyulladás, az emelkedett CK érték alapján súlyos myositist, fasciitist véleményeztünk, melyet a sokktalanítást követő MR vizsgálat is igazolt és a nyakizmok valamint a teljes törzsisomzat területén kiterjedt gyulladást írt le, mely a hasizmokra ráterjedve a csípőlapátig volt követhető. Emiatt akut sebészeti beavatkozás mellett döntöttünk, kiterjedt fasciotomia és drainage történt. A lebecsátott folyadékban *Streptococcus pyogenes* jelenlétét sikerült igazolni.

Az alkalmazott kezelés és a sebészeti beavatkozás után a gyermek állapota stabilizálódott, majd lassan, de folyamatosan javulni kezdett. Egy alkalommal vált szükségessé újabb sebészeti beavatkozás a hasfalat érintő kiterjedt gyulladás miatt. A beteg mozgásszervi rehabilitációját 10 nap után tudtuk megkezdeni, mely kiváló eredménnyel zárult.

Az anamnézis-mozaikok összerakásával kiderült, hogy a gyermeknél a locus minoris resistentiae-t egy hanyagul a vállra dobott iskolatáska következtében kialakult „vállrándulás” jelentette. Ezt acné miatt kozmetikai kezelés követte. Nagy

valószínűséggel az e közben kialakuló átmeneti bacteraemia tehető felelőssé a betegség kialakulásáért.

Összefoglalás. Fotó- és videodokumentációval színesített beszámolóinkban szeretnénk bemutatni a *Streptococcus* TSS patomechanizmusát és etiológiáját, valamint hangsúlyozni az időben megkezdett, jó ütemű, komplex intenzív kezelés fontosságát és a gyors és kiterjedt sebészeti beavatkozás nélkülözhetetlenségét.

Véres széklet – allergiás proctocolitis kizárólag szoptatott csecsemőknél

Szomor Anna, Szalkay Krisztina

MRE Bethesda Gyermekkórháza

A véres széklet egy igen gyakori probléma a szoptatott csecsemők körében, amely legtöbbször tehéntejfehérje vagy más étel allergia következtében alakul ki. Előfordul, hogy a tünetekre válaszul adott tanácsok és terápia a szoptatásra negatívan hataest gyakorolnak. A szakirodalom áttekintésével, és két esetbemutatás segítségével célunk, hogy tisztább képet kapjunk véres széklet megjelenését követő teendőkről, és szoptatásbarát ellátási algoritmusokat állítsunk fel. Egy egyszerűbb, mindennapi illetve egy bonyolultabb, súlyosabb, komplikált eset bemutatásán keresztül ismerhetjük meg a véres széklettel jelentkező csecsemők és anyák optimális ellátási javaslatát. Az organikus probléma megoldására fókuszálva sokszor elmarad a lelki támogatás, amely a terápia elmaradhatatlan része, hiszen a hosszan tartó – komplikáltabb esetekben akár többszörös – anyai diéta, illetve a fejés, igen megterhelő lehet. A több szakmát összefogó együttműködés egyedülállóan szervezett a Bethesda Gyermekkórház Szoptatási Ambulanciáján. A bonyolultabb esetek multidiszciplináris szemlélete elengedhetetlen a teljes körű ellátáshoz.

Appendicitis első látásra

Székelny Anita, Guóth Gábor, Kálmán Andrea

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház

Az appendicitis acuta a leggyakoribb akut hashoz vezető sürgősségi kórkép gyermekkorban, gyakori félelme a (fiatal) ambuláns orvosnak az elnézett, hazaengedett appendicitises gyermek. A kórkép diagnosztikájában első sorban a fizikális vizsgálatra, laboratóriumi és a hasi ultrahangos eredményekre hagyatkozunk. A diagnózis felállítását pontrendszerek is segítik, legismertebb a Pediatric Appendicitis Score (PAS). Célkitűzésünk megállapítani, hogy milyen diagnosztikus értékkel bírnak az első orvos-beteg találkozás idejében az elvégzett vizsgálatok a tünetek időbeli megjelenése szerint felosztott csoportokban, illetve mely vizsgálatok válnak legnagyobb segítségünkre a diagnózis felállításában a PAS szerint klinikailag bizonytalan esetekben.

Retrospektív vizsgálatunkhoz 46 olyan gyermeket választottunk, akik hasfájás miatt jelentek meg ambulanciánkon, majd appendicitis acuta diagnózisával műtéti kezelés történt kórházunkban. Kizárólag az első orvos-beteg találkozás idejében készült vizsgálatokat használtuk fel. A betegeket először az első tünetek megjelenése óta eltelt idő szerint osztottuk három csoportba (12 órán belül, 12-24 órája, 24 órán kívül). Majd vizsgálatunk alanyait az elért PAS szerint osztottuk fel (7-10 pont: valószínűleg appendicitis, 4-6 pont: nem lehet kizárni az appendicitist, 1-3 pont: nem valószínű appendicitis).

Eredmények. Elevált fehérvérsejtszámot (100%) és neutrophiliát (91%) nagyobb eséllyel láttunk a 12 órán belül jelentkező panaszokkal érkező gyermekeknél, mint emelkedett CRP szérumszintet (5 mg/l felett: 41%; 50 mg/l felett: 0%)



vagy elsődlegesen appendicitis acutára utaló hasi ultrahangos leletet (50%).

A 12–24 óra között jelentkező panaszokkal érkező gyermekek között hasonló arányban észleltünk emelkedett fehérvérsejtszámot (92%) és neutrophiliát (82%) és 5 mg/l felé emelkedett CRP szérum szintet (5 mg/l felett 92%, 50 mg/l felett 46%) és elsődlegesen appendicitis acutára utaló hasi ultrahangos leletet (76%).

24 órán túli panaszokkal jelentkezők esetén azonban nagyobb százalékban észleltünk 5 mg/l felé emelkedett CRP szérum szintet (5 mg/l felett: 88%; 50 mg/l felett: 33%) és elsődlegesen appendicitis acutára utaló hasi ultrahangos leletet (88%), mint emelkedett fehérvérsejtszámot (55%).

A gyermekek 44%-ának volt 7 pont vagy aféletti PAS értéke, nekik 85%-ban utalt egyértelműen appendicitisre UH-vizsgálatuk és 90%-ban volt 5 mg/l feletti, 40%-ban pedig 50 mg/l-t meghaladó CRP szérum szintjük. 7 alatti PAS esetén már csak 57%-nak volt elsődlegesen appendicitis acutára jellemző ultrahangos lelete, 80%-ban 5 mg/l feletti, 24%-ban pedig 50 mg/l-t meghaladó CRP szérum szintjük.

Konklúzió. A tünetek kezdetétől számított első 12 órában az emelkedett fehérvérsejtszám és neutrophilia a legjellemzőbb, 12 és 24 óra között hasonló százalékban hasznosak az elvégzett vizsgálatok (+/- 16%), 24 órán kívül pedig már a hasi ultrahang is magas százalékban kórjelző az elevált CRP-szint mellett. A PAS szerint klinikailag bizonytalan eseteknél az 5 mg/l feletti, de 50 mg/l alatti CRP-szint jellemzőbb, mint az elsődlegesen pozitív hasi ultrahang lelet. Azonban a vizsgált időtartam alatt két esetben nem típusos klinikum (PAS 3 és 4 pont), egyik esetben elhanyagolható mértékű eltérést mutató, másik esetben teljesen negatív laboratóriumi lelet mellett elsődlegesen pozitív ultrahangos eltérést észleltünk, így a hasi ultrahang elvégzését és a gyermek obszervációját minden – akár minimálisan is gyanús – esetben is ajánljuk.

Újszülöttkorban manifesztálódó antitrombin-III-deficiencia

Tarek Gabriella Laila, Balku Enikő, Marián Erzsébet, Szabó Katalin, Kassay Anett, Dicső Ferenc

Jósa András Oktatókórház, Nyíregyháza

Elméleti háttér. Az újszülöttkori artériás és vénás thrombosis ritka jelenség, a neonatalis intenzív osztályokon incidenciájuk 6,9–15 ezrelék közötti, koraszülöttekben másfélszer gyakoribb. Leggyakrabban sepsis, long line katéter, vagy sebészeti beavatkozás szövődményeként alakul ki. Általában a portális vénát érinti a thromboticus esemény, előfordulhat azonban szokatlan lokalizációkban is, ilyen esetekben thrombophilia betegség igazolódhat a tünetek hátterében. A hemosztázist gátló fehérjék közül az egyik legjelentősebb az antithrombin-III. A fehérje mennyiségét vagy funkcióját befolyásoló mutációk által alakul ki a thrombophiliák egyik típusa, az antithrombin-III deficiencia.

Célkitűzés. Munkánk során célunk négy thrombophiliás betegünk esetismertetésén keresztül bemutatni az antithrombin-III-deficiencia tüneteinek sokrétűségét, ismertetni a ki-vizsgálási protokollt, a differenciáldiagnosztikai és terápiás lehetőségeket, kiemelve a multidiszciplináris megközelítés fontosságát.

Módszer. A nyíregyházi Jósa András Oktatókórház által használt Medical Network System informatikai rendszer regiszterből választottuk ki a BNO-kódjuk alapján a 2018. 09.–2022.05. között a Perinatalis Intenzív Centrumban újszülöttkori thrombosisal diagnosztizált betegeket.

Eredmények. Vénás thrombosis három betegnél jelentkezett. Egy esetben hematuria miatt elvégzett hasi ultrahang vizsgálat során igazolódott bal oldali vena renalis thrombosis.

A második betegnél thrombophiliára pozitív családi anamnézis miatt szűrő jelleggel készült hasi color-Doppler ultrahang-ábrázolt vena cava inferior thrombosis. A harmadik beteg 9. életnapján hasi dystensio miatt készült ultrahang vizsgálaton jobb oldali vena renalis thrombosis igazolódott. Artériás thrombus két betegnél alakult ki. Egy esetben magzati ultrahang során látott tágabb jobb pitvar, beszűkült volumenű jobb kamra hívta fel a figyelmet a betegségre, megszületést követően a bal pulmonalis törzsben thrombus igazolódott. Másik betegünkönél négy napos életkorban jelentkező novum szívzöreje miatt elvégzett echocardiographia során ábrázolódott egy, a truncus pulmonalis lumenét szűkítő vérrög. Két betegünkönél fordult elő többszörös thrombosis. Mind a négy betegben közös, hogy diverz tünetekkel jelentkezett a betegség, és az említett thrombusok az antikoaguláns kezelés hatására regressziót mutattak, a laboratóriumban elvégzett thrombophilia panelben alacsonyabb antithrombin-III aktivitás látszott. Betegeink folyamatos antikoagulálásban részesülnek, haematológiai, kardiológiai és nephrológiai ellenőrzés alatt állnak. Újszülöttkoruk óta újabb thrombotikus eseményük nem volt.

Diszkusszió. A veleszületett antithrombin-III-hiány magas incidenciája miatt kórházunkban az antitrombin-III-deficiencia laboratóriumi diagnosztikája gyors eredményt biztosít. A betegek kórtörténetéből kiemelhetők a többszervi, szokatlan lokalizációkban jelentkező vénás és artériás thrombosisok, melyek nemcsak hematológiai-, hanem kardiológiai-és nephrológiai gondozást is szükségessé tesznek. Megállapíthatjuk, hogy a betegség diverz tünetei indokolják a holisztikus megközelítést, az egyes szakterületek szoros együttműködését a személyre szabott terápia érdekében.

A Crohn-betegség és szövődményeinek operatív kezelése gyermekeknél: esetismertetés

Tiborcz Krisztina¹, Garai Gábor¹, Ringwald Zoltán¹, Karoliny Anna²

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet – I. Sz.

Gyermek Sebészeti és Traumatológiai Osztály,

²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet-Gasztroenterológia és Nephrológia Osztály

Bevezetés. A Crohn-betegség elfordulása nőtt, így számos esetben meg kell fontolni a műtėti megoldásokat. A biológiai kezelés idevonatkozó megjelenése sok betegnél megváltoztatta a műtét szükségességét, ugyanakkor teljesen nem szüntette meg. A Crohn-betegségben szenvedő páciensek életük során legalább egy műtėti beavatkozásra számíthatnak tüneteik és szövődményeik enyhítésére.

Esetleírás. Beszámolunk egy 19 éves, Crohn-betegséggel diagnosztizált 2018 óta és kezelt nagylány betegségének kezeléséről, továbbá műtėti előzményeiről. A gyógyszeres terápia és lokális kezelésre ellenére továbbra is küzdött kiterjedt perianális tályogokkal, fájdalmas anális fistula rendszerekkel, ülési nehezítettséggel, és fogyással harcolt, melyeket életminőségét jelentősen rontotta. A gyulladás enyhítése érdekében először 2019-ben biluminális ileostomián esett át. Három hónappal később, a kezdeti jóllét ellenére, visszatértek a gyulladásos tünetek. Így, 2020 elején stoma szétválasztása történt. Idővel az ileostomájának aborális része át folyamatos, fehér, bűzös váladékot ürült, ami Clostridium fertőzésnek bizonyult. Utóbbit antibiotikumokkal lett kezelve, azonban a gyulladásos tünetei továbbra sem enyhültek. A colonoscopia során, biológiai terápiával kezelést mellett diverziós colitist diagnosztizáltak nála. Ennek következtében 2021-ben totál colectomiát esett át egy későbbi ileoanális rekonstrukció céljából. A legutóbbi műtėti beavatkozás ellenére gyulladásos aktivitása nem csökkent, így a későbbi rekonstrukció reményéről lemondva idén februárban megtörtént az abdomino-



perinealis rectum exstirpációja. A betegségre jellemző krónikus gyulladásos állapot miatt, súlyos műtéti seb dehiscencia szenvedett el. Jelenleg vákuumos sebkezelés zajlik. Teljes felépülése még korántsem ért véget, de a negatív nyomású terápia alkalmazásával a gyógyulása ígéretesnek ígértes.

Összegzés. A Crohn-betegség egy krónikus, szűnni nem akaró, gyógyíthatatlan betegség, amely a gyomor-bél traktus bármely szegmensét, valamint az extraintestinalis helyeket is érintheti. Az eset során bebizonyosodott, hogy az operatív kezelés azok számára van fenntartva, akiknél szövődmények alakulnak ki, vagy akiknél a tünetek a gyógyszeres kezelések ellenére is hosszan fennálló gyulladásos aktivitásuk van. Gyermekeknél és serdülőknél a növekedés visszamaradása egyik műtéti beavatkozás indikációja. Ebben az esetben, az uralhatatlan, élet minőséget jelentősen rontó perianalis gyulladás is műtéti indikáció. A rezekciós technika a betegség helyétől függ. A második műtét szükségét határozza meg a recidívát. Mivel a Crohn-betegség a sebszövődmények kockázati tényezője, az ilyen betegeknek elgondolkodhatunk a Negative Pressure Wound Therapy (NPWT) megelőző alkalmazásán.

Syncope differenciáldiagnosztikai nehézségeinek ismertetése egy CPVT-vel diagnosztizált kislány esetében

Ticudean Nikolett Janina¹, Szabó Andrea², Mózes Katalin¹, Kövesdi József¹

¹Békés Megyei Központi Kórház Pándy Kálmán Tagkórház, Csecsemő- és Gyermekosztály,

²Gottsegen György Országos Kardiovaszkuláris Intézet, Gyermekkardiológia

A hét éves kislány 2021. október 18-án eszméletvesztést követően került ismételt felvételre osztályunkra. Rosszulléte az iskolában következett be kergetőzés közben, és rövid prodroma előzte meg. A gyermeket 2016 óta osztályunkon is több alkalommal obszerváltuk commotio cerebri gyanúja és bizonytalan syncopék miatt. Bent fekvései során történt szív ultrahang vizsgálat, EKG, szemészeti és neurológiai vizsgálat, EEG vizsgálat, melyekben eltérés nem mutatkozott. A kórházi megfigyelés alatt mindvégig tünetmentes volt. Az eszméletvesztések és fejsérülések időrendisége fejtörést okozott. 2021 őszén syncopés epizódjai sűrűsödtek, újra hospitalizációra került sor, de ismételt kardiológiai és neurológiai vizsgálatokkal az etiológiai hátteret nem sikerült feltárunk. Az édesanyjával leülve, évekre visszamenőleg a kórelőzményeket ismételt átbeszélve felmerült bennünk CPVT lehetősége. A Gottsegen György Országos Kardiovaszkuláris Intézet Gyermek Kardiológiai Ambulanciáján kértük a gyermek kivizsgálását. A nyugalmi állapotban kardiális eltérés nem mutatkozott. Mind a gyógyszeres, mind a fizikális terheléssel sinus tachycardia mellett kóros kamrai aktivitás nem volt provokálható. A terhelések során szubjektív szédülést panaszolt, de fizikális-, EKG- vagy vérgáz eltérés ezzel egy időben nem mutatkozott. Anamnesis alapján CPVT gyanúja a gyermek kardiológusok szerint is fennállt. Habár osztályon a roham nem volt provokálható és EKG-val kimutatható, profilaktikusan béta-blokkoló terápia beállítása történt. Az intézetből genetikai vizsgálatra mintát küldtek. Az eredmény szerint RYR2 c.7189GG>A, p.(Asp2397 Asn) génvariációra heterozigóta státusz igazolódott, mely a labortól ismeretlen klinikai jelentőségű variáns (VUS) minősítést kapott. A béta-blokkoló adása mellett eszméletvesztése nem ismétlődött, de szédülése olykor még jelentkezett. 2022.02.16-án loop recorder beültetés történt, melynek leolvasása során kóros tachycardia nem került rögzítésre.

Márciusban történt kardiológiai kontrollon, echocardiographián és EKG-n kóros eltérés nem volt látható, a proprano-

lol adása mellett szédülése is megszűnt. Tüneteitől függően a későbbiekben a pacemaker ambulancián tervezett ellátása.

Szemelvények a vakcinológia kihívásaiból

Tróbert-Sipos Diána¹, Kulcsár Andrea², Kalocsai Krisztina¹

¹Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Infektológiai Osztály,

²Dél-pesti Centrumkórház – OHII, Védőoltási Szakrendelés

A megelőző szemléletű orvoslás alapja a primer prevenció, melynek alappillére az immunizáció. A védőoltási gyakorlatot a mindennapokban gyermekgyógyászok végzik. A Nemzeti Immunizációs Program jól szervezett működésének köszönhetően a gyermekkori vakcináció magas átoltottsággal teljesül hosszú évek óta, így a klasszikus védőoltással megelőzhető fertőzések járványügyi helyzete hazánkban kedvező, jelenleg (!).

A korhoz kötött kötelező védőoltások program-szerűen előírt végrehajtásától különböző okok miatt sajnos időnként kénytelenek vagyunk eltérni. Gyakori a külföldről (akár Ukrajnából) hazánkba költöző gyermekek oltásainak pótlása, magyarországi oltási rendhez való csatlakoztatása, vagy tartósan beteg gyermek elmaradt oltásainak felzárkóztatása. Ugyanakkor az egyre hatékonyabb terápiás lehetőségeknek köszönhetően, napjainkban nagymértékben megnőtt – a nem ritkán súlyos – alapbetegséggel rendelkező gyermekek száma. Esetükben mind a kezelés, mind az alapbetegség okán a fertőző betegségek fokozott rizikójával kell számolnunk. Ezen betegek oltási tervének kidolgozása időnként komoly kihívás elé állítja a védőoltási tanácsadót. Azonban a krónikus betegségben szenvedő, akár immunológiailag sérült páciensek biztonságos immunizációját már évtizedes gyakorlattal végzik szerte a világon.

Az előadásban betekintést nyújtunk a 2022. évi védőoltásokról szóló módszertani levélbe, kiemelve annak újdonságait. Emellett áttekintünk néhány – egyéni oltási tervet igénylő – speciális betegcsoportot (érintve az immunszuppresszív kezelés alatt álló gyermekek vagy a splenektomizáltak vakcinációs lehetőségeit).

A komplex betegellátás a szakorvosok és háziorvos kollégák együttműködésével valósulhat meg, és csak közös teherviseléssel lehetünk eredményesek a kezelésben és az infekciók megelőzésében egyaránt. Az immunizáció része a beteg gondozásának, azonban vélt vagy valós ellenjavallatok miatt az oltási gyakorlat közel sem zökkenőmentes.

Mindennapi beavatkozás nem mindennapi szövődménye, avagy írássunk-e beleegyező nyilatkozatot egy hólyagkatéterezéshez. Esetbemutató

Varga Gábor, Szabó Levente, Magyar Ágnes, Sasi Szabó László

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekklinika, Gyermeksebészet

Fiúgyermek katéterezése alapvető orvosi kompetencia, és mindennapos beavatkozásnak számít egy intenzív osztályon. A potenciális szövődményekbe legtöbbször bele sem gondolunk, és beavatkozás előtt a teljeskörű írásos felvilágosítás számos alkalommal elmarad.

A 15 éves fiúgyermeket szuicid szándékkal elkövetett etilenglikol mérgezést követően, eszméletlen állapotban szállították mentő Intenzív osztályunkra. A kezdeti életmentő ellátás, shocktalanítás során, a monitorozás céljából behelyezett hó-



lyagkatéterezést követően masszív húgycsővérzés jelentkezett. A szövődményt nagy valószínűséggel a gyermek életkorának nem megfelelő, alulméretezett, rövid katéter okozta, mely nem ért el a gyermek hólyagjáig, ezért a ballon felújása ruptúrálta a húgycsővet. Az ellátási irányelveknek megfelelően epicystostomát alakítottunk ki, azonban a kifejezett haematuria továbbra is fennállt. Negatív retrograd urethrographiát követően cystoscopiát végeztünk: a sérülés a bulbaris szakaszon helyezkedett el, a vizsgálat alatt jelentős vérzés nem volt észlelhető, a hólyagot coagulum töltötte ki. Vastag lumenű hólyagkatéter bevezetését követően konzervatív terápia, szoros observatio mellett döntöttünk. A kezdeti javulást követően a gyermeknél a reggeli erekciók kapcsán ismételt, masszív vérzés jelentkezett, vérképe csak ismételt transfúziók adásával volt normalizálható. A 11. napon ismételt cystoscopiát végeztünk, melynek során az urethra nyálkahártyáján lévő kis felszínesnek tűnő erosión keresztül a jobb oldali barlangos testből származó vérzést észleltünk, melyet a beavatkozás során nem sikerült csillapítani. Urológiai konzíliumot követően hólyagkatétert helyeztünk be, a penisre nyomókötést tettünk fel. Vérzései ezt követően is, változatlan súlyossággal újra jelentkeztek. Ismételt urológiai konzílium gyógyszeres tesztoszteron blokádnak alkalmazását javasolta ugyan, de mi – a bár szövődményes elérhető közlemények alapján – az intervenció radiológusok segítségét kértük. CT-vezérelten jobb oldali a. pudenda interna szelektív katéterezése és szuperszelektív kettő 3/2-es Tornado spirállal történő embolizációja történt. A beavatkozást követően az urethrorrhagia azonnal megszűnt, és később sem ismétlődött, erectilis dysfunctiót sem észleltünk.

A hólyagkatéterezés miatti iatrogén húgycsőszérülések incidenciája 1% körüli a nemzetközi irodalomban. Minden napi gyakorlatban a katéter behelyezéséhez kevés intézményben íratnak alá beleegyező nyilatkozatot, még kevesebbszer, ha életveszélyes állapotú beteg monitorozása céljából történik a beavatkozás. Esetünk kapcsán nem csupán maga a szövődmény, hanem az elégtelen orvos-beteg kommunikáció miatt is felmerült bennünk a lehetséges jogi következmények széles spektruma. Tekintettel a gyermek szövődmények nélküli felépülésére, valamint a kommunikációs stratégiában, illetve az ellátók személyeiben történt váltásokra, úgy tűnik, aggodalmunkat magunk mögött hagyhatjuk.

Mellkas röntgenfelvételen látott elváltozás hátterében álló ritka kórkép

Vargha Edit, Parázso Katalin, Németh Gyula, Soós Andrea, Demeter Botond

Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc

A bronchitis fibrinosa plastica ritka előfordulását tüdőgyógyászati kórkép, melyet a légutakban megtapadó tracheo-bronchialis ágmintázatot utánzó sűrű, mucinosus öntvények kialakulása jellemez. A betegség az esetek többségében szisztémás kórképekhez társultan fordul elő. A diagnózist sok esetben a mellkas felvételen látott oldalkülönbség miatt elvégzett bronchosopia során tudjuk felállítani.

A negatív perinatalis anamnézisé, 2 éves kisfiú 5 napja tartó, adekvát terápiára nem javuló nehézlégzés, alapellátás keretében elvégzett mellkas röntgenfelvételen felvetődő pneumonia, aspiratio gyanúja miatt került felvételre kórházunkba. A radiológiai képen baloldalon csökkent légtartalom, jobb oldalon hyperinflált tüdő ábrázolódott. A részletes anamnézis kikérdezése nem szólt idegentest aspiratio mellett. Az elvégzett vizsgálatok alapján továbbra is látott eltérés hátterében felvetődött pneumonia lehetősége, ami miatt antibiotikum terápia indítottunk, mely mellett a kontroll mellkas felvételen a

baloldali tüdő státusza progrediált. Krónikus idegentest lehetőségét szem előtt tartva, bronchosopia elvégzése mellett döntöttünk. Eseménytelen narkózisban a kezdeti fiberoscopia során a bal felső tüdőlebeny szájadékát elzáró, összeálló, öntvényyszerű váladékdugót láttunk, melyet merevsőves bronchosopia útján leszívással távolítottunk el. A látott kép alapján bronchitis fibrinosa plastica diagnózist állítottuk fel.

Az eszközös beavatkozást követően a tüdők hallgatózási lelete lényegesen javult, mellkas röntgenfelvételen regressziót írtak le. A részletes kivizsgálást követően szerológiai vizsgálatok *Chlamydia pneumoniae* IgM-pozitivitást igazoltak, mely esetünkben a lezajlott bronchitis fibrinosa plastica kóroki kiváltó tényezője lehetett.

Esetünk fontos tanulsága, hogy a képalkotó vizsgálatok során látott eltérések gyakran félrevezethetnek gondolkodásunkat. A hasonló radiológiai eltérések perzisztálása esetén a bronchosopia elvégzése elengedhetetlen.

Mi a megoldás? Infekciótól a status epilepticusig, avagy amikor az egyértelmű összefüggések mégsem azok...

Vaski Júlia, Aradi Pálma, Tészás Alexandra, Lakatos Orsolya

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika

Bevezetés. Ügyeleti ellátás során érkező 1,5 éves gyermek esetét szeretném bemutatni, mely során a differenciáldiagnosztika jelentőségét hangsúlyozom. Három napos felső légúti panaszokat követően status epilepticus, légzésleállás, hypertenzív krízis jelentkezett. Az ellátás során felmerülő lehetséges diagnózisokat mérlegelve, Covid-19 státuszát végigjárva, akut képalkotó vizsgálatot követően váratlan diagnózisok merültek fel.

Módszer. Differenciáldiagnosztikai, gondolatmenetbeli és elméleti áttekintés az esetről alapján.

Eredmény. Részletes kivizsgálást követően bebizonyosodott, hogy az egyértelmű összefüggések nem mindig azok. A döntéssorozat következtében egy neurológiai károsodástól teljesen mentes kisfiú, akinek a története még messze nem ért véget.

Következtetés. Ügyeleti ellátás során az anamnézis gondos felvétele és a részletes belgyógyászati/neurológiai vizsgálat alapján dönthetjük el a további vizsgálatok szükségességét, melyek a megfelelő terápia kiválasztásában jelentős szerepet játszanak.

Sav(e) me – a megoldást néha mélyebben kell keresni

Vágó Ildikó¹, Guóth Gábor¹, Fodor László¹, Deák György¹, Nagy Gábor², Pálmafy Beatrix², Szikora István², Kálmán Andrea¹

¹Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktatókórház, Székesfehérvár,

²Országos Mentális, Ideggyógyászati és Idegsebészeti Intézet, Budapest

Bevezetés. Bizonytalan, tudatzavarral járó rosszullet esetén az állapotstabilizálást követően azonnal meg kell kezdeni a lehetséges okok kivizsgálását, minél előbbi diagnózis felállítását, hogy a terápia megkezdésével ne késlekedjünk. Amennyiben alapbetegség fennáll, az ahhoz társuló ritka szövődmények lehetőségbe vétele és kizárása is elsődleges feladatunk. Esetünkben egy igen ritka betegség rögzös úton feldehített, multidiszciplináris megoldást igénylő szövődményét mutatjuk be.



Esetismertetés. P.M, 14 éves Schinmelpenning–Feuerstein–Mims-szindróma miatt gondozott lányt bizonytalan, epileptiform, tudatzavarral, tarkókörtöttséggel járó rosszullét miatt vizsgáltuk, melynek hátterében koponya MR vizsgálattal subarachnoidális vérzés (SAV) igazolódott. Az alapbetegségre tekintettel, agyi érmalformáció kizárására DSA vizsgálat történt, negatív eredménnyel. Ezt követően két alkalommal, hasonló neurológiai tünetekkel járó subarachnoideális vérzése zajlott, melynek kiváltó oka továbbra is ismeretlen maradt. A vérzések további progressziója után került sor az Országos Mentális, Ideggyógyászati és Idegsebészeti intézetben ismelt invazív radiológiai kivizsgálására, mely során a thoracalis gerinc szakasz magasságában komplex érmalformáció igazolódott, amelynek műtéti megoldása megtörtént, azóta további haemorrhagia nem jelentkezett.

Értékelés. A ritka szindrómák ritka szövődményeinek alapos körüljárása multidiszciplináris feladat, amely elősegítheti a végleges megoldás megtalálását, megnyitva ezzel a gyógyulás és a további szövődmények megelőzése felé vezető utat. Visszatérő panaszok esetén az addig elvégzett diagnosztikus vizsgálataink újraértékelése szükséges.

DEKK Gyermekgyógyászati Klinikán hospitalizált COVID-19 betegek epidemiológiai adatainak elemzése

Zonda Bence Csanád¹, Nemes Éva¹, Orosz Nikolett², Szabó Tamás¹, Reiger Zsolt¹

¹DEKK Gyermekklinika,

²DEKK Kórházgigiénés Osztály

Bevezetés. 2019 végén újfajta koronavírus azonosítottak járványosan terjedő tüdőgyulladások okaként Kínában. A kezdeti lokális járványt pandémia követte, rohamos változást követve az akut fekvőbeteg ellátásban. A súlyos fertőzések és magas mortalitás nem velejárói a gyermekkorú COVID-19-nek, mégis jelentős terhelést okozott a kijelölt regionális gyermekellátó helyeken. A DEKK Gyermekgyógyászati Klinika az Észak-Alföldi régió – és kezdetben Borsod-Abaúj-Zemplén megye – gyermekei számára nyújt COVID-19 fekvőbeteg ellátást. Célkitűzésünk a Klinikánkon gyógyított betegek epidemiológiai adatainak elemzése volt.

Módszerek. A 2020.03.01- 2022.03.01-ig terjedő időszakban ellátott betegek adatainak retrospektív elemzését végeztük e-MedSolution, valamint UD MED adatbázis segítségével. A statisztikai analízishez SPSS 25.0 programot, a normál eloszlás meghatározásához Kolmogorov-Smirnov és Shapiro-Wilk statisztikai tesztet használtunk. A fiúk és lányok életkorát, valamint a hospitalizáció időtartalmát Mann-Whitney U teszttel hasonlítottuk össze.

Eredmények. Klinikánkon a fent említett időintervallumban 687 COVID-19 pozitív gyermeket (56,5% fiú, 43,5% lány) gyógyítottunk, illetve ambuláns ellátás keretében további 400 beteget láttunk el. A hospitalizált gyermekek körében a diagnózis 371 esetben (54%) PCR vizsgálat 317 esetben (46%) antigén gyorseszteszt alapján történt. 2020. augusztus 31-ig 5, 2020. szeptember 1-től február 28-ig („második hullám”) 112, 2021. március 1-től-2021. augusztus 31-ig („harmadik hullám”) 139, 2021. szeptember 1-től 2021. december 31-ig („negyedik hullám”) 182, 2022. január 1-től 2022. február 28-ig (dominánsan omikron variáns okozta megbetegedések) 249 gyermek került felvételre. A hospitalizált gyermekek életkorának medián értéke 1,5 év volt. Korcsoportok megoszlása szerint betegeink 40,1%-a 1 év alatti, 21,8%-a 1-3 év, 21,1%-a 3-12 év közötti, 16,9%-a 12 év feletti volt. A hospitalizáció hosszának medián értéke 3 nap volt. Belső felvételük teljes időtartama alatt betegek 4%-a (27 fő) igényelt intenzív terápiás osztályos kezelést is.

Következtetések. A felvételek időbeni eloszlása megegyezést mutatott a teljes populációban újonnan regisztrált fertőzések számával és a járvány terjedésével. Klinikánkon a nemzeti adatoknak megfelelően 2020-2021-ben csecsemők és adolescens korúak felülreprezentáltak voltak a többi csoporthoz képest. Az utolsó hónapok (2022. január és február) felvételei viszont döntően a csecsemők köréből kerültek ki (45%). A betegek 3,6%-a részesült antivirális terápiában (remdesivir), 60%-uk adolescens korú túlsúlyos beteg, akiknek átlagos ápolási ideje 7,5 nap volt, így a legfontosabb kockázati tényezőként az obesitást azonosítottuk.

Long COVID: betegség vagy élethelyzet? A long COVID szindróma miatt vizsgált gyermekek tüneteinek és életminőségének kontrollcsoport melletti elemzése

Zsáry Eszter, Kovács Fanni, Herczeg Vivien, Garai Réka, Tél Bálint, Pálmay Andrea, Ténai Nikolett, Máthé Anna, Krivácsy Péter, Szabó Attila

Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

Bevezetés. Long COVID szindrómának nevezzük azt az állapotot, amikor 4 vagy több héttel az akut COVID-19 fertőzést követően új vagy perzisztáló tünetek jelentkeznek. A long COVID szindróma a felnőtteket és gyermekeket is érintheti, és rendkívül szerteágazó, sok esetben nehezen objektivizálható tünetekkel jár. Kizárásos diagnózis, így a kivizsgálás hosszadalmas lehet, evidencián alapuló oki terápia pedig jelenleg nem áll rendelkezésünkre.

Célkitűzés. Célul tűztük ki, hogy az I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinikán működő Long COVID ambulanciára érkező beteg gyermekek vizsgálati eredményeit egy egészséges kontrollcsoporttal hasonlítsuk össze.

Módszerek. Előzetes eredményeink alapján 2021. szeptember és 2022. február között összesen 112 beteg (42 férfi, 70 nő), valamint 18 kontroll gyermeket (11 férfi, 7 nő) vizsgáltunk. A kontrollcsoportot olyan önkéntes gyermekek alkották, akik vagy nem estek át a COVID-19 fertőzésen, vagy az akut fertőzés óta eltelt 1 hónap és nem volt a fertőzéssel összefüggésbe hozható elhúzódó tünetük. A betegek átlag életkora 12 év, a kontrollcsoporté 13 év volt. A gyermekek, szüleikkel együtt egy WHO által elfogadott kérdőívet töltöttek ki, melyben összesen 50 tünetre, valamint a munkával/tanulással töltött időre és önellátóképességre kérdeztünk rá. Ezen kívül a vizsgálat része volt egy 12 kérdésből álló életminőséget felmérő kérdőív is. Ebben 0-4-es skálán értékelték, mekkora megterhelést okoznak nekik a különböző élethelyzetek (sport, közösségi tevékenység, stb.). Minél nagyobb volt az érték, annál rosszabb az adott funkció, és maximum 48 pont volt gyűjthető.

Eredmények. A tüneteket a kiértékelés során szervrendszerek szerint csoportosítottuk. A betegek minden tünetcsoportban több panaszról számoltak be, mint az egészséges gyermekek. Ez alól kivétel a pszichiátriai tünetcsoport, ahol a betegek 67%-ánál, míg a kontrollcsoport 77%-ánál jelentkezett panasz, többnyire szorongás, kedvtelenség, érdektelenség. Kiemelendő, hogy betegeink 79%-a, míg az egészséges önkéntesek 56%-a számolt be legalább egy neurológiai tünetről (pl. kevesebb alvás, feledékenység, nem múló fejfájás, szédülés stb.), valamint a betegcsoport 47%-a, a kontrollcsoportnak pedig 22%-a gasztrointesztinális tünetekről (pl. hasmenés, hasi fájdalom, szorulás stb.).

A munkával és tanulással töltött idő a betegek körében az esetek 19%-ában, míg a kontrollcsoportot alkotó gyermekek 5%-ánál csökkent. Az önellátó képesség a betegek 17%-ánál romlott az egészségügyi állapotuk miatt, míg a kontrollcso-



portban nem változott. Az életminőség-kérdőívben a betegek átlagban 15 pontot szereztek, míg a kontrollcsoport átlaga 8 pontnak adódott. Fontos kiemelni, hogy a betegek által elért pontszám szórása sokkal nagyobb volt (12), mint a kontrollcsoporté (4). A betegek 15%-a ért el 24 pontnál nagyobb értéket, vagyis ezen esetekben az életminőség több mint 50%-kal romlott.

Következtetések. Összefoglalásként elmondható, hogy a betegek főleg szubjektívebb megítélésű panaszainak egy része a kontrollcsoportban is megfigyelhető volt, hasonló arányban. Az életminőség romlása is jelen volt nem csak a betegek, de az egészségesek körében is, azonban kevésbé jelentős mértékben.

Fontosnak tartjuk több beteg és önkéntes bevonásával növelni az elemszámot, fizikális valamint laboratóriumi vizsgálatok eredményeivel bővíteni vizsgálatunkat. Kutatásunk hozzájárul, hogy a jövőben a long COVID szindróma által okozott panaszok szomatikus és pszichés komponenseit, valamint a külső tényezők hatását egyértelműbben el tudjuk különíteni, ezáltal adekvát terápiás segítséget tudjunk nyújtani betegeinknek.

Családközpontú ellátás a koronavírus árnyékában

Zsófi Katalin

Zala Megyei Szent Rafael Kórház

A Családközpontú ellátás elveinek megfelelően az aranyóra során minden újszülött számára elengedhetetlenül fontos az édesanyjával való első találkozás: a bőr-bőr kontaktus. Talán

merész kijelentés, de irodalmi adatokkal alátámasztható, hogy ebben az első életórán programozódik be egy egész életre az, hogy az adott egyén maga milyen felnőtté válik, hiszen későbbi szociális kapcsolatait és a saját gyermekéről való gondoskodást tekintve is meghatározó számára ez a bizonyos első találkozás. A magukat családbaráttnak tartó intézmények egy kisbaba megszületésekor – amennyiben nincs adaptációs probléma – azonnal bőrkontaktusba helyezik az újszülöttet az édesanya mellkasára helyezve, legalább 1 óra időtartamra.

De mi a helyzet egy Covid-19 fertőzésben szenvedő anya szülése során? Mennyire kell figyelembe venni a koronavírus vertikális transzmissziójának lehetőségét, jár-e a bőr-bőr kontaktus egy olyan kisbabának, akinek édesanyja épp covidos, amikor világra hozza őt? Mit ajánl a szakirodalom, mik a nemzetközi irányelvek, és hogyan illeszkedik mindehhez a hazai gyakorlat? Továbbgondolva megkaphatja-e a kisbaba élete első védőoltását: a csodálatos colostrumot ebben az esetben, illetve szoptathatja-e a fertőzött anya újszülöttjét? Mit ajánlhatunk, illetve mit tudunk tenni szakemberként annak érdekében, hogy támogassuk az ilyen anya-baba diádok közös életútjának sikeres kezdetét a szoptatást tekintve. A Bababarát Kórház Kezdeményezés céljaként a „Sikeres szoptatáshoz vezető 10 lépés” elveinek 1. és 2. pontja értelmében nem csak hogy ismernünk kell az irányelveket, de felkészültnek illik lennünk azon a téren is, hogyan tudjuk azokat a gyakorlatban is alkalmazni.

Ebben a témában próbálok elődásommal mélyebb megértésre jutva segítségére lenni minden érdeklődő fiatal kollégámnak.



FIGYEK Névmutató – Előadók / Társ szerzők

- A**
Abdulrahman Abdulrab Mohamed 228
Ablonczy László 234
Andrási Noémi 214
Aradi Pálma 244
- B**
Balázs Gergely 234
Balázs György 228
Bálega Erika 239
Balku Enikő 242
Balla Zsuzsanna 214
Balog Attila 214
Bán Zsuzsanna 229
Bara Zsanett 214
Barzó Pál 221
Benedek Noémi 229,236
Beniczky Nikolett Jusstina 215
Berecz Viktor 215
Bereczki Csaba 214
Bereg Edit 221
Béres Ildikó 235
Berta Réka 219
Bíró Bernadett 217
Biró Ede 236
Bojszko Ágnes 222
Bokri Eszter 216
Bozóki Boglárka 216
Brückner Edit 231, 238, 240
Budai Blanka Zsófia 216
Buglárkó Ott Anikó 218
- C, CS**
Czelec Judit 226
Czine Gréta 226
Csákváry Violetta 224,236
Csanádi Krisztina 233
Csépanyi Márta 240
Cserhádi Helga 216, 218, 224, 228
Csizék Zsófia 218
Csóka Monika 240
Csoma Zsanett 218
Csonka Nóra 218
Csorba Szilvia 218
Csordás Anna 219
Csuka Dorottya 214
Csürke Ildikó 220
- D**
Dán Ildikó 239
Dávid Máté 216,219,224,228
Deák Ábel 219
Deák György 218
Dékány Kinga 222
Demeter Botond 244
Derecskei Klaudia 220
Dicső Ferenc 220,242
Dimény Tímea 220, 221
- E**
Egyed Petra 222
Elmont Beatrix 231
- Erdélyi-Nagy Blanka 222
Erdős Sándor 223
- F**
Farkas Ferenc Balázs 223
Farkas Henriette 214
Fehér Dóra 224
Fekete Ferenc 219, 233
Fekete Marietta 224
Felszeghy Enikő 214
Földi Mária 224
- G**
Gács Éva 219,234
Gács Zsófia 239
Gál Andrea Izabella 220, 221
Garai Gábor 242
Garai Réka 222, 225, 235, 237, 245
Garami Miklós 231, 238, 240
Gárdos László 231
Gavallér Gabriella 230
Goda Vera 222,236
Goschler Ádám 241
Guóth Gábor 218, 222, 232, 237, 241
Guthy Ildikó 216
- H**
Hadzsiev Kinga 239
Hantos Réka 224
Hartmann Ágnes 236
Hegedüs Péter 231
Hegyi Márta 226
Hegyi Péter 225
Heilmann Ágnes 224
Herczeg Vivien 222, 226, 235, 237, 245
Hiripi Réka 226
Horváth Gábor 229
Horváth Klára 223
Hudák Mária Anna 227
Husztai Attila 227
- I**
Imrei Marcell 225,227
Iványi Béla 214
Izsák Vera 218, 228
- J**
Jakab Dániel 214
Jánosi Ágoston 225
Jantyik Adrienn 228
Jenővári Zoltán 215
Juhász Éva 214
- K**
Kásas Zsófia 232
Kajtár Béla 229
Kálmán Andrea 218, 222, 232, 237, 241
Kalmár Tibor 214,230
Kalocsai Krisztina 215, 223, 239, 243
- Kardics Kinga 229
Karoliny Anna 242
Kárteszi Judit 236
Kassay Anett 220,242
Kaszás Bálint 229
Katona Márta 236
Kelemen Hanna 229
Kelemen Judit 222, 235
Kéri Adrienn 232
Kis Éva 234, 236
Kiss Gabriella 229
Kiss Judit 229
Kiss Liliána 230
Kiss Nóra Ágnes 221
Kiss Viktória 219
Kiss-Miki Renáta Mária 231
Kollák Zita 226
Komáromy Hedvig 229
Kosaras Éva 235
Kovács Bernadett 231
Kovács Éva 219
Kovács Fanni 222,235,237,245
Kovács Janka 231
Kovács Márta 240
Kovács Nóra Anna 231
Kovács Tamás 234
Kövesdi József 218, 228, 243
Krivácsy Péter 222, 225, 235, 237, 245
Kriván Gergely 222
Kulcsár Andrea 243
- L**
Lakatos Orsolya 244
Lazáry Áron 229
Lazáry György 224
Lazics Klaudia 232
Lenzser Gábor 229
Luczay Andrea 226
- M**
Maár Balázs András 233
Magyar Ágnes 243
Makk Viktória 233
Marián Erzsébet 242
Márki Mariann 234
Maróti Zoltán 214
Martonosi Ágnes Rita 219
Máthé Anna 222, 225, 235, 245
Mayer Zita 234
Mekler Krisztina 234
Mellár Mónika 216, 218, 224, 228
Mezőfi Beáta 222
Mikó Alexandra 239
Mikos Borbála 217
Mohás Anna 241
Molnár Eszter 226
Morvai Zsuzsanna 222
Móser Judit 216, 218, 224, 228
Mózes Katalin 228, 243
- N, NY**
Nagy Gábor 220
Nagy Máté 229
Nagy Péter 219
Négrádi Éva 218
Nemes Éva 245
Németh Dávid 225
Németh Gyula 244
Németh Zsófia 236
Nyuzó Ágnes Renáta 235
- O**
Oláh Alexandra 236
Orbók Anna 216, 218, 224, 228
Orosz Nikolett 245
Oroszlán Klára 220
Ottóffy Gábor 229
- P**
Pagáts Rebeka 236
Pálfi Andrea 238
Pálkás Annamária 215
Pálmay Andrea 235, 245
Papp Sára 237
Parázso Katalin 244
Párniczky Andrea 232
Pécsi Anna 226,237
Pék Tamás 239
Péter György 233
Péterfia Csaba 219,224
Petrás Ármin 232,237
Pfeffer Anita 238
- R**
Rác Gábor 230
Rác Katalin 236
Radics Bence 221
Raskó István 214
Reiger Zsolt 245
Reiter Éva 236
Repkényi Dorottya Zita 239
Ringwald Zoltán 242
Riszter Magdolna 234
Rosdy Beáta 216, 219, 224, 228
Rózsai Barnabás 236
Ruszinkó Viktória 229, 240
Rüdiger Fanni 239
- S, SZ**
Sápi Zoltán 229
Sasi Szabó László 243
Schwarcz Attila 229
Simon Kornélia 232, 237
Sinkó Gabriella 236
Sólyom Enikő 235
Somogyi Délia 215
Soós Andrea 244
Soós Regina 240
Stájer Anette 218
Szabados Márton 231, 240
Szabó Andrea 243



Szabó Attila 218, 222, 223, 225, 235, 245	Székely Anita 241	Tészás Alexandra 229, 244	Varga Petra 239
Szabó Csege Yvette 240	Széll Márta 218	Tiborcz Krisztina 242	Vargha Edit 244
Szabó Katalin 242	Szilágyi Ágnes 214	Ticudean Nikolett Janina 243	Vaski Júlia 244
Szabó László 219, 234	Szokó Márta 222	Till Ágnes 236	Vass Laura 216
Szabó Léna 226, 227	Szomor Anna 241	Tiszlavicz László 221	Vértési Gabriella 234
Szabó Levente 243	Szűcs Dániel 230	Tóth Ágnes 234	Vicze Annamária Eszter 217
Szabó Tamás 245	Szűcs Mónika 236	Tóth-Gergely Ágnes 219	Visy Beáta 214, 219, 233
Szabó Viktória 229	T	Tóth-Heyn Péter 226, 237	Vojnisek Zsuzsanna 215
Szabó Zsófia 240	Takács Andrea 230	Trethon András 226	Z, ZS
Szalai Zsuzsanna 220, 221	Takács Johanna 222	Tróbert-Sipos Diána 215, 243	Zimmermann Alíz 238
Szalkay Krisztina 241	Tálosi Gyula 216, 232	V	Zonda Bence Csanád 245
Szapannos Norbert 221	Tarek Gabriella Laila 242	Vajda Zsolt 222	Zsáry Eszter 222, 235, 245
Szarvas Gábor 241	Tárnok András 229, 236	Vályi Péter 218	Zsidegh Petra 235
Szász Mária 229	Tél Bálint 222, 235, 245	Varga Edit 215	Zsófi Katalin 246
Szeifert Lilla 222	Ténai Nikolett 226, 235, 245	Varga Gábor 243	

Tallózó

Az állatasszisztált terápia jelentősége az autizmus spektrum-zavarok kapcsán gyógyítói és szülői szemszögből

Ang CS, MacDougall FA. An Evaluation of Animal-Assisted Therapy for Autism Spectrum Disorders: Therapist and Parent Perspectives. *Psychological Studies* 2022; 67(1): 72–81.

Józsa Tamás

E-posta: tamasjozsa2@gmail.com

Számos gyermekgyógyászati beavatkozás kapcsán felmerülő nehézség, hogy a pszichiátriai kórképekkel jellemezhető gyermekek vizsgálata, kisebb invazív kezelése a pszichés állapotukból fakadóan nehezebben oldható meg. Erre az egyik lehetőség az enyhe szedálás vagy a bódítás lehet, azonban a szakirodalom más szorongás-csökkentő módszert is felmutat. Mivel a fentebb említett jelenség leggyakrabban az autizmuspektrum-zavarral (autism spectrum disorder, ASD) jellemezhető gyermekek esetében áll fenn – ők azok, akik nehezebben tűrik az érintést és a közeli fizikai kontaktust; máshogyan reagálnak a verbális megnyugtató sokra; hipermotilitás és/vagy egyéb motoros aktivitás jellemezheti őket; valamint teljesen elzárkózhatnak mindennemű kommunikációtól és válaszkészségtől –, esetükben egy fájdalommal járó procedura extrán megterhelő lehet és velük kiemelten szükséges e témában foglalkoznunk. Gyakran a gyógyító beavatkozás jelentőségét kognitíven nehéz átadni nekik, például ha értelmi nehezítettség áll fenn, illetve az ASD rendszeresen társul komorbid pszichés zavarokkal is – szorongással, hangulatzavarokkal, ADHD-val (figyelemhiányos hiperaktivitás-zavar, attention deficit

hyperactivity disorder). Gyakorisága folyamatos növekedést mutat (160 újszülöttről 1-et érint). Emiatt merült fel az igény, hogy lehetőség szerint farmakológiai vonatkozás nélkül is lehessen kezelni a szomatikus intervenciók kapcsán detektálható csökkent compliance-t esetükben: erre pedig az egyik leghatékonyabb módszer az AAT (állatasszisztált terápia, animal assisted therapy). A krónikus fájdalomszindrómák kapcsán már kiemelték ennek jelentőségét a gyermekgyógyászatban, ahogyan a műtétre felkészítő ülések és a posztoperatív rehabilitáció kapcsán is – a meleg, puha, könnyen kontaktusba vonható állatok biokémiai és lélektani befolyását a gyermekekre, fiatalokra –, azonban a gyermekpszichiátriai kórképek összefüggésében az AAT-k bevonása a mindennemű gyógyító folyamatba még hangsúlyozásra vár. Erre tesz kísérletet jelen tanulmány is, amely sorra veszi annak effektivitását: fizikai szinten, például kötődést serkentő hormontermelődéssel (oxitocin) növekedése; szenzoros szinten, például csökkenő arousal-szint; valamint érzelmi szinten: nő az egyén önmagába vetett hite (self-confidence). Mindez nemcsak a hosszabb ideig tartó AAT-k sajátja, azaz nem korlátozódik a hazánkban is ismert, klasszikusabb megközelítésekre (például lovasterápia), hanem a gyakorlatban is könnyen megvalósítható technikákat kínál (például pár perces simogatása egy tengerimalacnak). Kiemelendő, hogy az állatasszisztált terápia jótékony hatása a rövid orvosi vizsgálatok során egyaránt megmutatkozik, és érdemes rájuk alapozni azon esetekben, amikor lélektani okokból csökkenő együttműködési készség mutatkozik meg a fiatal pácienseknél. Mivel korábbi kutatások igazolták, hogy a gyermek szorongására a leginkább a szülő/gondozó szorongása hat, ezért fontos kiemelni, hogy utóbbiak megnyugtatósára is jelentős pozitív befolyással bír egy szűrősejtő jelenléte.