

Gyermekgyógyászat

tudományos és továbbképzési szaklap

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGÁNAK ORSZÁGOS FOLYÓIRATA



8
kreditpont

- Általános gyengeség és csúcsos T-hullámok az EKG-görbén
- A nem-coeliakiás gluténszenzitivitás és a glutén- és kazeinmentes diéta szerepe az autizmusban
- Anularis és nummularis bőrtünettel járó kórképek
- Kemény széklet, kemény feladat – A székrekedés nemcsak lelki okai
- Sectio cesarea – császármetszés ábrázolása a képzőművészetben
- MGYT 2019. évi Nagygyűlésének előadáskivonatai

FŐSZERKESZTŐ
Veres Gábor

FELELŐS SZERKESZTŐ
Kovács Tamás az MGYT főtktára

SZERKESZTŐBIZOTTSÁG ELNÖKE
Velkey György az MGYT elnöke

A SZERKESZTŐBIZOTTSÁG TANÁCSADÓ TESTÜLETE

Arató András
Balla György
Cholnoky Péter
Cserháti Endre
Decsi Tamás
Ertl Tibor
Fekete György
Fekete Miklós
Füzesi Kristóf

Gyurkovits Kálmán
Ilyés István
Kajtár Pál
Kálmán Mihály
Kovács Julianna
Kovács Zoltán
László Aranka
Machay Tamás
Madácsy László
Maródi László

Mészner Zsófia
Nagy Kálmán
Oláh Éva
Oroszlán György
Orvos Hajnalka
Péter Ferenc
Pintér András
Pintér Sándor
Reusz György

Schuler Dezső
Simon Gábor
Soltész Gyula
Sólyom Enikő
Sólyom János
Sulyok Endre
Szabó András
Szabó Attila
Szabó László
Szatmári András

Szőnyi László
Sztríha László
Tímár László
Tulassay Tivadar
Túri Sándor
Várkonyi Ágnes
Vekerdy-Nagy Zsuzsa
Velkey György
Verebely Tibor

ROVATVEZETŐK

Ablonczy László
Balajthy András
Cseh Áron
Dérfalvi Beáta
Dezsőfi Antal
Dohán Judit
Erhardt Éva
Farkas András
Fogarasi András
Halász Zita
Harangi Ferenc
Hollódy Katalin
Katona Gábor
Katona Márta
Kiss Csongor
Kovács Ákos
Kovács Gábor

ablonczyil@gmail.com
andrasbalajthy@gmail.com
cseh.aron@med.semmelweis-univ.hu
derfalvi.beata@med.semmelweis-univ.hu
dezsofi.antal@med.semmelweis-univ.hu
kodoju@gmail.com
eva.erhardt@aok.pte.hu
andras.farkas@aok.pte.hu
fog.andras@gmail.com
halaszszita@gmail.com
harangi.ferenc@tmkormhaz.hu
katalin.hollody@aok.pte.hu
katonagabor@gmail.com
katona.marta@med.u-szeged.hu
kisscs@dote.hu
akos.kovacs@gmail.com
kovacs.gabor1@med.semmelweis-univ.hu

Kovács Lajos
Kovács Márta
Kovács Tamás
Kriván Gergely
Laki István
Mikos Borbála
Mogyorósy Gábor
Nemes Éva
Nyul Zoltán
Pászthy Bea
Szabó Miklós
Szabó Tamás
Tajti Zsanett
Tálosi Gyula
Tory Kálmán
Trethon András
Újhelyi Enikő

kovacs.lajos@med.semmelweis-univ.hu
kovacsm@petz.gyor.hu
kovacst@med.unideb.hu
krivang@hu.inter.net
gyermektudo@gmail.com
borbala.mikos@gmail.com
mogyoros@dote.hu
enemes@dote.hu
zoltan.nyul@aok.pte.hu
drpaszthybea@gmail.com
szabo.miklos@med.semmelweis-univ.hu
szabotamas@med.unideb.hu
tajtizsanett@gmail.com
talosigy@freemail.hu
tory.kalman@med.semmelweis-univ.hu
trethona@gmail.com
e.ujhelyi@gmail.com

A LAPOT ALAPÍTOTTA:
GEGESI KISS PÁL (1950)

 **Simmelweis Kiadó**
www.semmelweiskiado.hu

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

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

Telefon: 210-4403
Fax: 210-0914

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

www.semmelweiskiado.hu

Felelős kiadó: a Semmelweis Kiadó igazgatója

Szerkesztő: Vincze Judit dr.
Telefon: 210-4410, 06-20221-4185
E-posta: vincze.judit@kiado.semmelweis-univ.hu

Grafika: Ángyán Gergő

Hirdetésszervező: Kovács Veronika
Telefon: 210-4403, 06-20221-5265
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 (5000 Ft, nyugdíjasoknak 1500 Ft) ingyenesen, címlista alapján, postai úton megkapják. Előfizetési díj másoknak: 8200 Ft/év + postaköltség. Megrendelhető az MGYT-nél.

@ Semmelweis Kiadó, 2014-2018
Minden jog fenntartva.
HU-ISSN 0017-5900

KÖSZÖNTŐ

283

NECROLOG

Dr. Tasnádi Géza címzetes egyetemi tanár emlékére 284

ROVATVEZETŐI FELKÉRÉSRE

Oláh Éva tanítványa voltam 286

EKG SAROK

Általános gyengeség és csúcsos T-hullámok az EKG-görbén krónikus veseelégtelen gyermeknél

Mogyorósy Gábor dr., Berkes Andrea dr. 288

General weakness and peaked T waves in the ECG with chronic renal failure in a child

EREDETI KÖZLEMÉNY

A nem-coeliakiás gluténszenzitivitás és a glutén- és kazeinmentes diéta szerepe az autizmusban

Csernusová Nikoleta dr., Kocsis Dorottya dr., Juhász Márk dr. 290

The role of non-celiac gluten sensitivity and gluten and casein free diet in autism

ÖSSZEFOGLALÓ KÖZLEMÉNY

Anularis és nummularis bőrtünettel járó kórképek – válogatás 10 év gyermekbőrgyógyászati beteganyagából

Harangi Ferenc dr., Fathi Khaled dr., Varga Imre dr., Rippl Ilona dr., Kuhajda Valéria dr., Szabó-Nemes Judit dr., Svraka Eszter dr., Mammel Marianna dr., Várnai Bianka dr., Faludi Judit dr., Kántor János dr., Adamovich Károly dr. 296

Diseases associated with annular and nummular skin lesions. Review of 10 years pediatric dermatology patient population

ESETISMERTETÉSEK

Kemény széklet, kemény feladat – A székrekedés nemcsak lelki okai*

Horváth Ágnes Katalin dr., Karoliny Anna dr. 302

Hard stool, hard task – Constipation is not the only psychological cause

RIPORT

Dr. Dékány Gyula: Olyanra vállalkozunk, ami a tudomány jelenlegi állása szerint lehetetlen

Rényi Ádám 305

A közlemény megjelenését a Nestlé Hungária Kft. támogatta

SZPONZORÁLT KÖZLEMÉNY

Miért indokolt a hipoallergén tápszerek alkalmazása allergiára hajlamos, nem anyatejes csecsemőkben?

Arató András dr. 308

Why is justified giving hypoallergenic formula to non-breastfed infants susceptible to allergy

KÉPZŐMŰVÉSZET

Sectio cesarea – császármetszés ábrázolása a képzőművészetben. „Egy klasszikus tévedés margójára”

Harmat György dr. 311

MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA 2019. ÉVI NAGYGYŰLÉSE

Absztraktek 313

TALLÓZÓK

Virtuális valóság alkalmazása a gyermekgyógyászatban a fájdalomérzettel és a szorongással összefüggésben – szisztematikus irodalmi áttekintés és metaanalízis
(Józsa Tamás) 287

Modern szűrőfunkciók a háziorvosi ellátásban a viselkedéses addikciókkal kapcsolatban (Józsa Tamás) 309

* FIGYEK, 2019 előadás nyertes cikke





Köszöntő

Kedves Kollégánők, kedves Kollégák!

2019. október 3–5-ig a Bethesda Gyermekkórház szervezésében kerül megrendezésre a **Magyar Gyermekorvosok Társaságának országos Nagygyűlése**. A korábbi évekhez hasonlóan, most is az a célunk, hogy az egészséges és a beteg gyermekeket szolgáló szakemberek találkozhassanak egymással. Ebben az évben kiemelt témánk a *családbarát gyermekgyógyászat*: a nagygyűlésen bemutatjuk, hogyan tud családbarát módon működni egy gyermekosztály vagy egy házi gyermekorvosi rendelő.

Szeretnénk néhány napra megállni Egerben, ahol nemcsak szakmai ismereteink bővíthetnek, de élvezhetjük is a közös együttlétet. A Nagygyűlés a legizgalmasabb aktuális témák mellett a friss hazai kutatási eredményekkel, illetve a gyermekgyógyászati határterületek kihívásaival is szeretne foglalkozni.

Nap mint nap szakápoló, védőnő, gyógytornász, pszichológus, dietetikus, gyógyszerész és a szociális-oktatási feladatokat ellátó kollégáinkkal karöltve küzdünk kis betegeink gyógyulásáért. Az idei Nagygyűlésen szeretnénk az ő munkájukat is bemutatni.

Immár többéves hagyománya van annak, hogy a Nemzetpolitikai Államtitkárság Bethlen Gábor Alapkezelő Zrt. támogatásával meghívhatjuk Nagygyűlésünkre a határon túl szolgáló gyermekgyógyász kollégákat is. Idén is megismerkedhetünk mindennapi kihívásaikkal és tovább építhetjük szakmai és nem utolsó sorban baráti kapcsolatainkat.

A Magyar Gyermekorvosok Társasága vezetősége nevében minden kedves résztvevőt szeretettel várunk Egerben. Nagygyűlésünkre olyan sokan regisztráltak előadásokkal, hogy négy párhuzamos szekcióban tudunk csak sort keríteni mindegyikre. Reméljük, hogy a mellékelt absztraktgyűjtemény segít a legizgalmasabb, a Kollégákat leginkább érdeklő előadások kiválasztásában!

2019. szeptember 4.

Velkey György dr.
a Magyar Gyermekorvosok
Társaságának elnöke

Fogarasi András dr.
a Szervezőbizottság
elnöke

Dr. Tasnádi Géza címzetes egyetemi tanár emlékére (1937–2019)

Ismét elment valaki a magyar gyermeksebészek Nagy Generációjából. Az egykori munkatársak, tanítványok és a Magyar Gyermeksebész Társaság nevében búcsúzunk Tasnádi Tanár Úrtól. Hosszú, súlyos betegség után július 29-én otthonában, családjában örökre megpihent.

Aki ismerte, csodálta fiatalos lendületét, és munkabírást. Még két éve sincs, hogy 80. születésnapját ünnepeltük, akkor még a Tőle megszokott, korához képest sportos kondícióban köszönthettük. Alig egy évvel később nehéz volt elhinnünk az árnyékát előrevetítő kórismét.

Tasnádi Tanár Úr 1937-ben tanítócsaládban született Gödöllőn. Az ikladi gyermekéveket az aszódi gimnázium, aztán a budapesti orvosegyetem követte. 1961-ben szerzett orvosi diplomát, 1965-ben sebészeti, 1972-ben gyermeksebészeti szakvizsgát tett.

Sebészi pályája a gyöngyösi majd hatvani kórházban indult, ahonnan 1969-ben átjött a Heim Pál Gyermekkorház sebészeti osztályára, ettől kezdve – egy rövid kitérőtől eltekintve – egész gyermeksebészeti pályafutása ehhez az osztályhoz kötődik. Itt kezdett érdeklődni az akkori gyermeksebészet mostoha területe, az érfejlődési rendellenességek iránt. Az érdeklődésből életre szóló elhivatottság, *Soltész Lajos* professzor irányításával klinikai kutatás és 1979-ben kandidátusi disszertáció, majd 1995-ben habilitáció lett. Igazi gyermeksebész volt, aki nehezen gyógyítható, sokszor gyógyíthatatlan rendellenességgel született kis betegeit egész gyermekkorukon át gondozta, és még felnőttkori sorsukról is gondoskodott. Úttörő munkáját Amerikától Ázsiáig ismerték és elismerték. Fáradhatatlan szervező volt, neki köszönhetően létrejött az Érdaganatok és Érfejlődési Rendellenességek Országos Központja, amely az érbeteg gyermekek zarándokhelyévé vált.

1984-től öt évig az Apáthy István Gyermekkorház Sebészetét vezette, onnan 1989-ben már osztályvezető főorvosként és fővárosi gyermeksebész szakfelügyelőként tért vissza osztályunkra.

Tudományos minősítései sorában 1979-ben védte meg orvostudomány kandidátusa címet az érfejlő-



dési rendellenességek témakörében. 1987-től a Haynal Imre Egészségtudományi Egyetem címzetes docense, majd 1995-ben habilitált és elnyerte a Semmelweis Orvostudományi Egyetem címzetes egyetemi tanára címet.

Több ízben járt tanulmányúton Németországban és az egykori Szovjetunióban: 1972-ben Bad Homburgban 1 hónapot, 1980-ban Moszkvában az Orvostovábbképző Intézet Gyermeksebészeti Klinikáján Doleckij professzornál 6 hetet, 1984-ben Berlin-Buch Gyermeksebészeti Klinikáján Gdanietz professzornál 2 hetet, végül 1990-ben Heidelbergben a Gyermeksebészeti Klinikán Daum professzornál 2 hetet töltött.

Jelentős szerepet töltött be a medikus- és szakorvos-képzésben. 1976-tól az Orvostovábbképző Intézet (majd Orvostovábbképző Egyetem és Haynal Imre Egészségtudományi Egyetem) szakorvosi tanfolyamain tartott előadást és később szervezte is ezeket, 1987-től mint a Haynal Imre Egészségtudományi Egyetem címzetes docense és szakvizsga bizottsági tag, 1995-től mint címzetes egyetemi tanár.

Igen jelentős volt kongresszusi és publikációs aktivitása. Számtalan belföldi gyermeksebészeti, gyermekgyógyászati, angiológiai, érsebészeti, sebészeti, kísérletes sebészeti és radiológiai kongresszuson tartott előadást, felsorolni is nehéz, hány helyen járt külföldön: Moszkva, Pozsony, Firenze, Prága, Rabka, Krakkó, Obergurgl, Athén, Düsseldorf, Graz, Drezda, Berlin, Rostock, London, Gmunden, Gera, Sarajevo, Hamburg, Baden-Wien, Heidelberg, Wrocław, Amsterdam, Bécs,



Rhodos, Kyoto, Denver, Innsbruck, New York, Helsinki, Milano, Hamburg, Köln, Róma, Vilnius, Istambul, Frankfurt, Peking, Stralsund, Madras, Frankfurt és Montreal.

180 közleményének egyharmada idegen nyelven jelent meg. 12 könyv fejezet jelent meg a tollából. Szerkesztőbizottsági tagja volt a *Magyar Sebészet*, az *Érbetegségek*, valamint az *Angiology* c. folyóiratoknak.

Több hazai és nemzetközi kongresszus szervezésében vett részt. A jelentősebbek közül 1994-ben Az Érfel fejlődési Rendellenességek X. Világkongresszusa elnöke, 2001-ben a Duna Symposium társelnöke volt.

Vezetőségi tagja volt a Magyar Gyermeksebészeti Társaságnak, a Magyar Angiológiai Társaságnak, a Magyar Sebész Társaságnak, valamint az általa mesterének, *Soltész Lajos* professzor emlékére létrehozott Alapítvány kuratóriumának. Tagja volt a Magyar Gyermekgyógyász Társaságnak, az Európai Teratológiai Társaságnak, a Német Gyermeksebész Társaságnak, a Nemzetközi Angiológiai Kongresszusnak, az Érfel fejlődési Rendellenességek Nemzetközi Társaságának.

Számos kitüntetés tulajdonosa. Kétszer részesült „Kiváló Munkáért” elismerésben, megkapta a „Kiváló Orvos” miniszteri kitüntetést. Érkutatásaiért 1993-ban „Simmelweis Emlékérmét” kapott a Simmelweis Orvostudományi Egyetemtől, 1999-ben „Soltész Lajos Emlékérmét” az Angiológiai és

Érsebészeti Társaságtól és 2000-ben „Heim Pál Emlékérmét” a kórház Tudományos Bizottságától. Ezek közül is kiemelendő a két utolsó életműdíj: 2001-ben az egészségügyi miniszter „Batthyány-Strattmann Díjjal”, 2019-ben a Simmelweis Orvostudományi Egyetem „Pro Universitate Díjjal” tüntette ki a gyermek érsebészet fejlesztéséért és a posztgraduális oktatásban elért eredményeiért.

Kiváló operatőr volt. Az együtt töltött idő során sokszor csodáltuk manualitását, a biztos és pontos mozdulatokat, a nehéz helyzeteket megoldó gyors és lényegre törő műtéti technikát, a hihetetlen munkabírást és kitartást. Főnként szigorúnak, munkatársként kollegiálisnak és segítőkésznek, magánemberként pedig barátságos muzsikussá léleknek ismertük. Nem emlékszem, hogy valaha is fáradtnak láttam volna, most mégis azt kell tudomásul vennünk, hogy pihenni tért.

Régi munkatársakkal beszélgetve, az emlékeket felidézve úgy maradt előttünk: hasznos élete volt, és ebben örömet lelte. Utolsó kitüntetése alkalmával már betegen Nyilas Misi szavaival üzent a hátramaradóknak: légy jó mindhalálig. Ez volt a hitvallása.

Tisztelt Tanár Úr, kedves Géza!

Egykori munkatársaid és a Magyar Gyermeksebész Társaság nevében búcsúzom Tőled. Köszönjük és megőrizzük mindazt, amit Tőled kaptunk. Isten Veled, nyugodj békében!

Sárközy Sándor



Oláh Éva tanítványa voltam

Szakszon Katalin dr.

Debreceni Egyetem, Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen
(Igazgató: Veres Gábor dr.)

E-posta: szakszon.katalin@med.unideb.hu

Tisztelt Szerkesztő Úr, kedves Kálmán,

Amikor arra kértél, írjam le, milyen volt Oláh Éva tanítványának lenni, milyen volt az a közel húsz év, amit diákként, majd munkatársaként, később barátjaként vele tölthettem, könnyebb feladatra készültem. Adott volt a válasz, hogy: nagyszerű. Ő maga nagyszerű ember volt, és a jelleme a vele végzett munkát is azzá formálta. De ezt mindenki tudja. Aligha akad ebben az országban olyan gyermekgyógyász, aki a Professzor asszonyt ne ismerte, ne becsülte volna. Azt is minden gyakorló orvos tudja, hogy a nagy eszmék és magasztos gondolatok a gyógyítás szürke hétköznapijában hamar elkopnak ám – különleges lélek kell ahhoz, hogy a fásultság, fáradtság fölé kerekedjen, értelmet leljen és értelmet adjon a mindennapokban – mindennapoknak. Amit talán nem mindenki tud, hogy ő egy ilyen különleges lélek volt. Őszintén szerette a gyermekgyógyászatot, a genetikát, a családját, a barátait, munkatársait, a könyveit, amiket szerkesztett. Nem voltak megjátszott pillanatai, nem volt teher számára sem a beteg gyerek, sem a tudományos élet, sem a diákok, orvoskollégák, akik kérdeztek.

Hatalmas űrt hagyott maga után. Amióta nincs velünk, nem leljük a helyünket. Folyóiratról folyóiratra, kézikönyvtől a kis papírfecnikig pakoltuk össze a dolgozószobáját titkárnőjével és bajtársammal, Jenei Zsuzsival, átcipeltük a kopott, fekete fróasztalát, mintha az ész és az alkotni képesség is jönne vele, mintha nem fognánk fel, hogy azoknak az időknek vége.

Közel húsz éven át, ahogy beléptem a Klinika kapuján, az első utam hozzá vitt – bekopogtam, köszöntem neki, eldaráltam az aktuális nyavalyáim,

megbeszéltünk egy-egy beteget, újra és újra levontuk a konklúziót, hogy képtelenek vagyunk azonos síkon gondolkodni, én az összes kiábrándulásom és frusztrációm a nyakába öntöttem, ő végeérhetetlen türelemmel, amolyan „majd elmúlik” bölcsességgel tolerálta mindezt, ellátott fél óra alatt háromheti munkával, és indulhatott a nap. Háromszor változott a helyszín épületen belül az ő funkcióinak átírásával, és nekem egyre nagyobb kihívást jelentett fél nyolcig befutni, de ha elmaradtam, neheztelt érte. Amikor már ügyeletvezető voltam, rendre számonkért, ha nem jól döntöttem, és elmagyarázta, hogyan kellett volna; az előadásaim átnézte és kijavígtatta, én meg sehogy sem bírtam az ő gondolatait megjegyezni, de mégis, biztonságot adott. Épp olyan kérlelhetetlenül maximalista volt velem, mint saját magával – és mert magától is az emberfeletti várta el, mi, akiket a munkacsoportjaként tartott számon, valahogy belenőttünk a követelményrendszerébe.

Nem is tudom, hányszor skiccelte le egy ajtófélfán a leukaemiák transzlokációit, mielőtt vizsgáztatni küldött, mert tudta, hogy képtelen vagyok megjegyezni őket – a szindrómákért cserébe ezt megbocsátotta. Minden elképzelhető megtett azért, hogy az életem a saját gyerekeimmel lehessen teljes, a legjobb szakértőket nyerte meg nekem, és pillanatok alatt mondta a választ a még fel sem tett kérdésre is.

Mai fejjel már nem vagyok büszke erre, de ha jól belegondolok, én voltam talán az egyetlen ember a planétán, aki őt valaha kiabálásra bírta – soha még a hangját sem emelte meg senkivel, én hoztam ki rendre úgy a sodrából, hogy visszhangzott tőlünk a folyosó, mert nem voltam képes megérteni a magasabb rendű céljait, ami az egyén fölött áll – főleg, ha én voltam „az egyén”. De néhány óra alatt mindig kibékültünk – ő tudta, hogy amit rám bíz, azt kétszáz százalékgig teljesítem, némiképp még a cenzúrázatlan őszinteségem is értékelte, én pedig azt tudtam, hogy mindenben számíthatok rá. Ahogy Zsuzsi fogalmazott: „ha baj volt, sosem kérdezte a miérte és hogyan, csak azonnal kidolgozta a megoldást és végrehajtott”. Nem tett szemrehányást, nem prédikált arról, hogyan kellett volna – ott volt, és katasztrófaelhárított. Óriási intellektuális és kapcsolati tőkével rendelkezett, és a jó cél ér-



dekében sosem habozott ezeket bevetni. Felfoghatatlanul gyorsan tanult, látott át dolgokat. Állítása szerint nem volt fotografikus a memóriája, de ritkán kellett egynél többször olvasnia valamit ahhoz, hogy utána pontosan emlékezzen rá. Annyira éles esze volt, hogy én egészen biztos voltam abban, százon túl is szakmázni fogok vele – még most sem hiszem el, hogy ez másképp rendeltetett.

Meggyőződése, hogy azért is lehetett ennyire jó orvos, mert jó ember volt. Mindig „Oláh doktor-nő”-ként mutatkozott be a betegnek, sosem említette a rangját, és úgy segítette lábra a legelesettebb kis értelmi elmaradottat is, mint egy sérült őzgidát. Arra tanította a szülőket, hogy minden napnak elég a maga baja, ne akarjanak messzire gondolni, csak lépésről lépésre haladjanak. A saját betegsége ideje alatt is eszerint élt – háromszázötvenes CRP-vel még a szakorvosjelölteknek tartott konzultációt, és rádióinterjút adott. Nem keresett felelősöket, nem

hibáztatott senkit, és nem irigyelte azt, aki lábon jár – kizárólag előre volt hajlandó gondolkodni, és aki szeretettel lépett hozzá, arra gyógyszerektől tompultan is mosolygott. Az élő legendája volt annak, hogy kitartással, hittel, munkával el lehet érni, amit az ember nagyon akar – mindannyian azt hittük, ez most is így lesz.

A Rotary futófesztiválok félmaratonjain minden évben ő akasztotta a nyakamba az érmet. Akármilyen volt is a cél a befutásnál a munkás életemben, ott állt, és várt engem. A 2019-es félmaratonon már nem tudott elém jönni. A fehér, kórházi ágynál a tenyerébe tettem a futóérmem, mint a Kincskeresőben a körtemuzsikát, de már nem érzékelte a jelenlétem. Megköszöntem, ahogy az ember a Mesterének, az egyetlen igaz barátjának megköszöni, hogy velem volt, és most először nélküle kezdem a tanévet. Az ő előadásait viszem tovább, és az ő elvei szerint dolgozok, ahogy hiszem, hogy akarta volna.

TALLÓZÓ

Virtuális valóság alkalmazása a gyermekgyógyászatban a fájdalomérzettel és a szorongással összefüggésben – szisztematikus irodalmi áttekintés és metaanalízis

Systematic Review and Meta-analysis of Virtual Reality in Pediatrics: Effects on Pain and Anxiety

Eijlers R, Utens EM, Staals LM, et al. Anesth & Analg 2019; Published online ahead of print.
DOI: 10.1213/ANE.00000000000004165

Józsa Tamás

E-posta: tamasjozsa2@gmail.com

A gyermekgyógyászat területén végzett műtétek során központi elem a gyermekek és serdülők együttműködésének és bizalmának a helyzethez képest történő, lehető legnagyobb mértékű megnyerése (compliance, adherencia). Esetükben a racionális, magára a sebészeti metodikára vonatkozó információátadás kevésbé csökkenti az életkorukból is fakadó distresszt, amely szorongással, alvási és evési nehézségekkel, poszttraumatikus élményekkel társulhat, azaz a szakirodalmi adatok szerint összességében csökkenti a felépülés eredményességét. A műtéti felkészítés része lehet a pszichológussal történő konzultáció, amely segít anticipálni a beavatkozás során fellépő negatív érzéseket és az azokkal történő megküzdést. Gyakran alkalmazott technika, hogy maga az intervenció során zenét, filmet vetítenek a gyermekek számára, elterelve ezzel a gondolataikat (disztrakció) és csökkentve a fájdalomérzetüket, szorongásukat. Jelen összefoglaló tanulmány ennek kapcsán tette fel a kérdést,

hogy a virtuális valóság (virtual reality, VR) alkalmazása, amelyet egy fejre erősített kijelzőn keresztül láthatnak (head-mounted display, HMD), hogyan tudná hatékonyabbá tenni a valósághű imaginációt, elősegítve ezzel a műtétek testi- és lelki szempontból történő hatékonyságát.

Jelen szisztematikus irodalmi áttekintés és metaanalízis-összegzés az EMBASE, MEDLINE, CENTRAL, PubMed, Web of Science és PsycINFO adatbázisokban történt keresés nyomán 2889 részben releváns kutatásból 21-et elemzett teljes egészében. A beavatógatás során a cikkírók igyekeztek heterogén beavatkozásokból gyűjteni az információkat: ezek között voltak fogászati kezelésekkkel, égési sérülésekkel, onkológiai ellátással, érsebészeti beavatkozásokkal, érzéstelenítéssel/altatással kapcsolatos műtétek is. Átlagosan 38 gyermek szerepelt egy-egy vizsgálatban (4 és 21 éves kor közöttiek).

A kapott eredmények egyértelműen a VR alkalmazásának hatékonyságát mutatják mind a beavatkozások során történő disztrakcióval, mind pedig az azt követő felépüléssel összefüggésben. Mindezeket a páciensek és a gondozó személyzet egyaránt megerősíti. Hatékonyabbnak bizonyult a VR a prepubertás korosztályban, összevetve az adolescens időszakban járók eredményeivel, amelynek oka fejlődéslélektani sajátosságokban keresendő (előbbi csoport hajlamosabb a mágikus gondolkodásra, könnyebben bevonódnak a képzelet világába). Összességében érdemes lehet ezeket a gyermekgyógyászat különféle területein alkalmazni még a viszonylag egyszerűbb, például képalakító eljárások során is, hiszen egyértelmű előnye más elterelésekhez képest a 360°-os audio-vizuális ingerek generálása, a fokozottabb bevonódás elérése, és manapság már az árak is megfizethető (vezérlővel, fejhallgatóval együtt ~20e forint).

Általános gyengeség és csúcsos T-hullámok az EKG-görbén krónikus veseelégtelen gyermeknél

General weakness and peaked T waves in the ECG with chronic renal failure in a child

Mogyorósy Gábor dr., Berkes Andrea dr.

Debreceni Egyetem, Általános Orvosi Kar, Gyermekgyógyászati Intézet, Gyermek Belgyógyászati Nem Önálló Tanszék, Debrecen (igazgató: Veres Gábor dr.)

E-posta: mogyoros@med.unideb.hu

A kompenzációs polyuria szakában lévő, krónikus uraemiás gyermek állapotát az exsiccatiohoz társuló praerenalis azotaemia súlyosbította. Oliguria mellett hyperkalaemiát, hyponatraemiát és jelentősen emelkedett salakanyag-szinteket észleltünk.

Esetismertetés

A 11 éves, autoszomális domináns polycystás vese miatt gondozott kislány vírusfertőzéshez társuló láz, hányás, feltűnő gyengeség panaszai miatt érkezett ambulanciánkra. A vérvételek mellett EKG-felvétel is készült (1. ábra). Az EKG-regisztrátumon balra deviáló frontális tengely (I. elvezetésben pozitív, aVF elvezetésben negatív QRS), kiszélesedett QRS látszott. A legfeltűnőbb jelenség a magas csúcsos T-hullámok voltak.

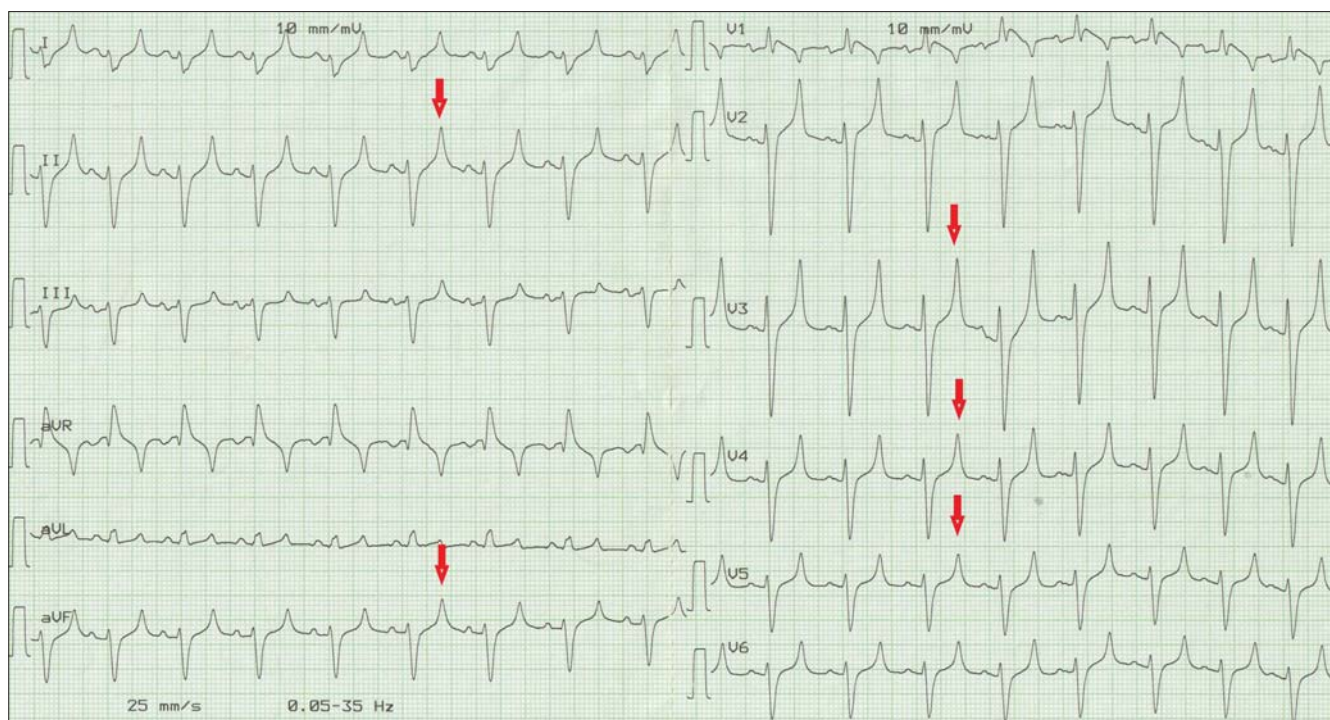
Megérkezett a laboreredmény: szérum Na: 126 mmol/l; K: 8,2 mmol/l; urea: 39,8 mmol/l; kreatinin: 638 µmol/l.

Hyperkalaemia EKG jelei

A szérumkáliumszint emelkedésével az alábbi sorrendben jelennek meg az EKG-eltérések (1):

1. Magas, csúcsos T-hullámok.
2. A QRS kiszélesedése (intraventricularis blokk).
3. A PR-szakasz megnyúlása (I. fokú AV-blokk).
4. P-hullám eltűnése.
5. Széles, bizarr QRS-komplexumok.
6. Asystolia.

A szérumnátriumszint-eltérések csak kivételesen okoznak EKG-eltéréseket. A hyperkalaemia EKG-jeleinek megbízhatóságáról megoszlanak a vélemények. Van, akik szerint csak a szenzitivitás alacsony a specifitás nagyon jó (2). Mások a szenzi-



1. ábra: 11 éves leány EKG regisztrátuma felvételtkor. Balra deviáló frontális tengely, kiszélesedett QRS (140 ms), csúcsos T-hullámok (piros nyilak). Szérum-K⁺ 8,2mmol/l.

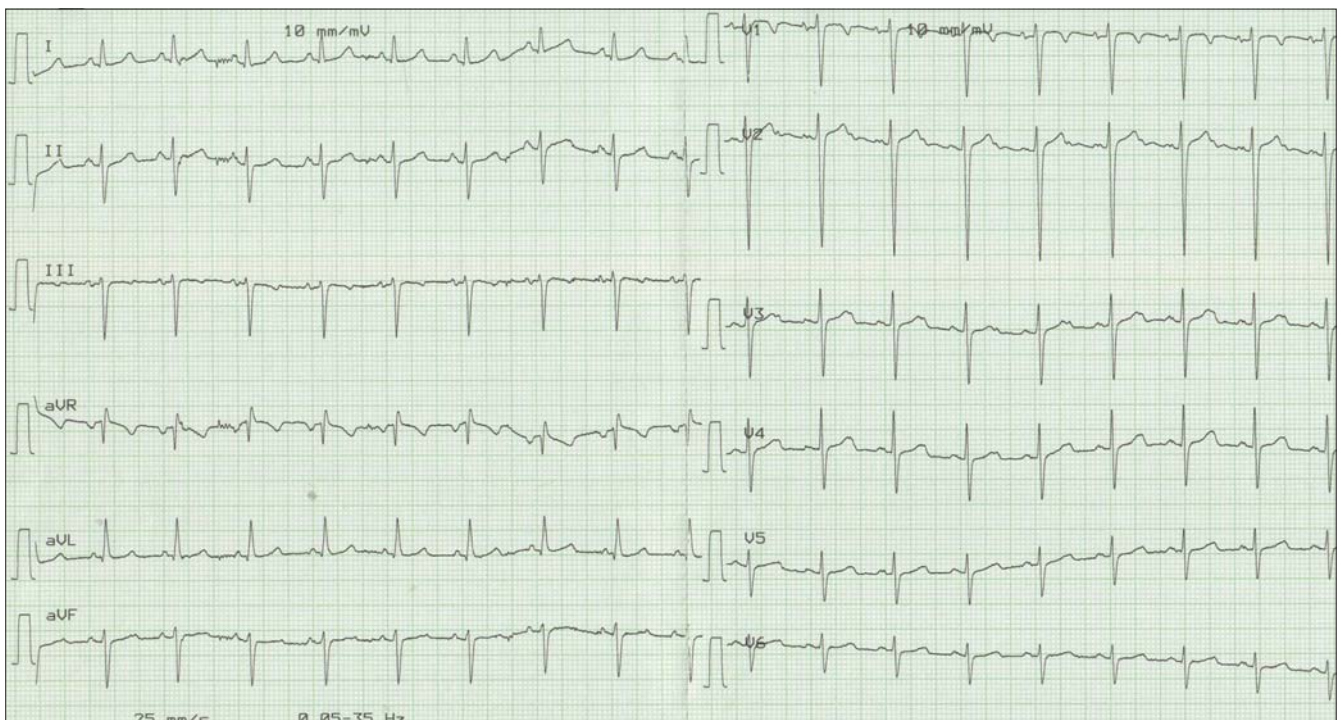
tivitást és a specificitást is alacsonynak találták (3). Gyermekeknél a vérvétel révén meghatározott káliumszint is lehet félrevezető, hiszen a tiltakozó betegtől levett minta gyakran hemolizál, és így téves eredményt kaphatunk. Az EKG és a vérvétel együttesen segíti a helyes következtetést.

Az autoszomális domináns polycystás vesebetegségre jellemző vizeletkoncentrációs zavar mellett jelentkező dehidráció praerenalis faktorként súlyosbította a krónikus uraemiás kislány állapotát. Ennek következtében észleltünk hyperkalaemiát hyponatraemiával és kifejezetten emelkedett salakanyagszintekkel. Parenteralis folyadékpótlás, nátriumpótlás és kacsdiuretikumok alkalmazása mellett a fenti eltérések jelentősen javultak. A két

nap múlva ellenőrzött laboratóriumi értékek jelentős javulást mutattak: Na: 134 mmol/l; K: 5,0 mmol/l; urea: 39,8 mmol/l; kreatinin: 595 μ mol/l. A megismételt EKG képe is lényegesen megváltozott. Eltűntek a csúcsos T-hullámok (2. ábra).

Irodalom

1. Park MK: Park's Pediatric Cardiology for Practitioners. Elsevier. Philadelphia. 2014. pp. 41-66.
2. Rafique Z, Aceves J, Espina I, Peacock F, Sheikh-Hamad D, Kuo D. Can physicians detect hyperkalemia based on the electrocardiogram? Am J Emerg Med. <https://doi.org/10.1016/j.ajem.2019.04.036>
3. Montague BT, Ouellette JR, Buller GK. Retrospective review of the frequency of ECG changes in hyperkalemia. Clin J Am Soc Nephrol. 2008; 3:324-30.



2. ábra: 11 éves leány EKG-regisztrátuma 2 nappal később. Balra deviáló frontális tengely, normális szélességű QRS (90 ms), normális T-hullámok. Szérum-K⁺ 5,0 mmol/l.

Útravaló tudnivaló

- A vizeletkoncentrációra képtelen, krónikus urémiás gyermek számára a hirtelen kiszáradás életveszélyes lehet, elsősorban a szérum kálium szint akut megemelkedése miatt.
- Az EKG gyors, alapellátásban is kivitelezhető módszer, mely felvetheti a hyperkalaemia gyanúját. Megbízhatósága limitált, de a vérvételnek is vannak korlátjai. A két módszer egymást erősíti.

Tesztkérdések

1. Az alábbiak közül egy dolog nem jellemző az EKG-ra hyperkalaemiában:

- a) Magas, csúcsos T-hullámok
- b) A QRS kiszélesedése (intraventricularis blokk)
- c) A PR szakasz megnyúlása (I. fokú AV-blokk)
- d) P-hullám eltűnése
- e) Lapos T-hullámok, megnőtt U-hullámok

2. Az alább felsoroltak közül melyik az első EKG jel emelkedő szérumkálium-szint esetében?

- a) Asystolia
- b) A PR-szakasz megnyúlása (I. fokú AV blokk)
- c) P-hullám eltűnése
- d) Magas, csúcsos T-hullámok
- e) Széles, bizzar QRS-komplexumok

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

A nem-coeliakiás gluténszenzitivitás és a glutén- és kazeinmentes diéta szerepe az autizmusban

Csernusová Nikoleta dr.¹, Kocsis Dorottya dr.², Juhász Márk dr.³

¹ Semmelweis Egyetem, Családorvosi Tanszék, Budapest (Igazgató: Kalabay László dr.)

² Bajcsy-Zsilinszky Kórház és Rendelőintézet, I. Belgyógyászati Osztály, Budapest (Igazgató: Bodnár Attila dr.)

³ Szent Margit Kórház, Általános Belgyógyászati Osztály, Budapest (Igazgató: Badacsonyi Szabolcs dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Csernusová Nikoleta dr.

1138 Budapest, Váci út 170/c, 3./54.

E-posta: csernusniki@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS Célkitűzés. Az autista gyermekeknél alkalmazott glutén- és kazeinmentes diéta hatásának vizsgálata. Betegek és módszerek. Negyvenhét autista gyermek (3 és 17 év közötti) kérdőíves adatait dolgoztuk fel.

Eredmények. A nem-coeliakiás gluténszenzitivitást 4-nél (8,51%) diagnosztizálták. Tizenhat (34,04%) szülő hasi fájdalmat tapasztalt gyermekénél. Harminckilenc (82,98%) esetben étkezési zavart észleltek, amely 21 (53,85%) egyénnél gastrointestinalis tünettel járt. Huszonnégy (51,06%) autista glutén- és/vagy kazeinmentes diétát épített be étrendjébe, ezek körében 20 (83,33%) esetben tapasztaltak javulást az ún. autisztikus triász valamely területén.

Következtetések. Az autista gyermekeknél alkalmazott glutén- és kazeinmentes diéta hatásának bizonyítása további hosszabb nyomon követési időt magukba foglaló és nagyobb számú vizsgálatokat igényel.

KULCSSZAVAK nem-coeliakiás gluténszenzitivitás, autizmus spektrum zavar, glutén- és kazeinmentes diéta

Bevezetés

Egyre több kutatás foglalkozik a bél- és idegrendszer között fennálló összefüggések feltárásával. Több elmélet született, mely szerint egyes gastrointestinalis és neuropszichiátriai kórképek között szoros kapcsolat állhat fenn (1). Ilyen két kórkép a nem-coeliakiás gluténszenzitivitás (NCGS) és az autizmus spektrum zavar (ASD) (2).

A **nem-coeliakiás gluténszenzitivitás** esetén gluténfogyasztás hatására gastrointestinalis és extraintestinalis tünetek jelentkeznek, de a coeliakia és/vagy búzaallergia diagnózisa kizárható. Jelenleg a kórkép diagnosztikájával kapcsolatos ajánlást a 2014-ben megfogalmazott Salerno-kritériumok tartalmazzák (3). A kutatások a NCGS-re egyértelműen jellemző szerológiai markert eddig nem tudtak kimutatni. Szövettani vizsgálatkor ép boholystruktúra jellemző, az intraepithelialis lymphocyták száma enyhe emelkedést mutathat. Mivel a NCGS-nek nincs jellegzetes szerológiai markere és típusos szövettani eltérése, a diagnózis felállítása klinikai tüneteken alapul. A gastrointestinalis tünetek (haspuffadás, hasi fájdalom, hányinger, széklethabitus váltakozása) és az extraintestinalis manifesztációk (fáradtság, fejfájás, rossz közérzet, fi-

gyelemzavar, szorongás, depresszió, izomfájdalom) gluténmentes diétára megszűnnek/javulnak (4).

Az **autizmus spektrum zavar** egy életen át tartó, multifaktoriális idegrendszeri fejlődési megbetegedés, amelynek kialakulásában környezeti és genetikai faktorok egyaránt szerepet játszanak. Az epidemiológiai vizsgálatok alapján az átlagos előfordulási arány 1:160-hoz, erős a nemi differenciáltság: a fiúk körében 4–5-ször gyakoribb (5). Az autizmus spektrum zavarral élő gyermekek három fő területen mutatnak különböző súlyossággal eltérő fejlődést: társas kommunikáció szintjén, szociális interakciókban, valamint a rugalmas gondolkodás és viselkedésszervezés területein (6). Jelenlegi ismereteink alapján az autizmus nem gyógyítható, azonban intenzív, célzott terápiával a fejlődési zavar kimenetele korrigálható, az életminőség javítható (7).

Külön kategóriaként tartjuk számon azon elképzeléseket, amelyek az autizmus tüneteinek hátterét kutatva az étrendi behatásokra helyezik a hangsúlyt (8). Wang és társai az autista betegek bélflórájában tapasztalt változásokról számoltak be. A kutatások során gyulladásgátló citokineket termelő bifidus baktériumok csökkent szintjét találták,



amely a Clostridiumok elszaporodását eredményezheti (9, 10). Csírámentes egerekben kimutatták, hogy a bélflóra megváltozása a vér-agy gát fokozott áteresztőképességét vonja maga után, melynek köszönhetően a Gram-negatív baktériumok sejtfalának endotoxinja szabad utat kap az amygdala felé. Ugyancsak egy rágcslókon végzett vizsgálat demonstrálta, ahogy a spóráképző baktériumok képesek stimulálni a szerotonint termelő enterokromaffin sejteket, s az így képződő neurotransmitter befolyásolni tudja a gastrointestinalis motilitást és a szekréciót. Emellett feltételezik, hogy a proinflammatorikus citokinek és a hízósejt mediátorok befolyásolják az enterális idegrendszer, többek között a vagus működését, amelynek afferens rostjai a központi idegrendszer felé továbbítják a bélrendszer jelzéseit (1, 11).

A nem-coeliakiás gluténszenzitivitás és az autizmus spektrum zavar hátterében felmerülhet az intestinalis barrier funkció károsodása. Egy elmélet az immunglobulin G (IgG) típusú gliadin ellenes antitesteknek tulajdonítja ezt a hatást, amely a NCGS betegek több mint 50%-ában kimutatható (4). Ígéretes törekvésnek látszott *Vojdani és társai* munkája, akik 48 autista gyermek vérmintájában a glutén és a nem glutén fehérjékre adott reakciókat elemezték. 33%-uknál az α -gliadin 33-mer peptid elleni IgG típusú antitesteket mutattak ki, míg 25%-uk a nem glutén fehérjék ellen is termelt antitesteket (12). Ezt az eredményt egy 2012-es kutatás is megerősítette, s egyúttal hangsúlyozta, hogy az emésztőrendszeri panaszokat mutató autistáknál lényegesen magasabb a gliadin elleni IgG típusú antitestek jelenléte (13). Az érem másik oldalán egy kutatás megkérdőjelezte a bélnyálkahártya áteresztőképességét azáltal, hogy az ún. laktulóz-mannitol teszt (a vizeletben mért laktulóz/mannitol koncentráció aránya) nem mutatott szignifikáns különbséget a kontrol csoport és az ASD gyermekek között, valamint nem tapasztalta a bélflóra megváltozását sem (14).

Napjainkban egyre inkább előtérbe kerülő étrendi változtatások főleg a glutén és a kazein kiiktatására összpontosítanak. Az autizmus spektrum zavar és a glutén- és kazeinmentes diéta (GFCF) között fennálló kapcsolatot leginkább az ún. opioid elmélet magyarázhatja. A teória szerint az autisták bélrendszerében a glutén és kazein abnormális emésztése zajlik, mely során exogén neuropeptidok árasztják el a szervezetet (gluteo-kazeo-morfin). A keletkezett opioid hatású peptidok az ún. áteresztő bélnyálkahártyán keresztül eljutnak a központi idegrendszerbe, ahol az agy működését befolyásoló neurotranszmitterekre hatnak. Ezek a történések az ASD-ben megfigyelhető alapvető tünetekben nyilvánulhatnak meg, főként a figyelemre és a hiperaktivitásra hatva (15). Azonban több szakértő cáfolta ezt a hipotézist, mivel nem észlel-

ték az opioid peptidok abnormális koncentrációját az ASD-vel élő gyermekek plazmájában és központi idegrendszerében (16).

Betegek és módszerek

Prospektív, önbevallásos kérdőíves vizsgálatunk 2 részből állt, ahol az első rész 3, a második rész 10 számozott kérdést tartalmazott. Mind online, mind papíralapú kitöltésre volt lehetőség. Célcsoportunk az autista gyermekek voltak, kik képviselőiben a szüleik tölthették ki a kérdőívet. Számos alapítvány segített abban, hogy kutatásunk minél több szülőhöz elérjen, köztük a Cseperedő Alapítvány, Egy Másik Út szervezet, Mi Világunk alapítvány, Miskolci Autista Alapítvány és az Autizmus Alapítvány. Összesen 47 megválaszolt kérdőív jutott el hozzánk (45 online és 2 papíralapú kérdőív).

A kérdőív első része, azaz a 3 kérdés az általános adatok felmérésére szolgált, úgymint a gyermekek életkorára, nemére, testsúlyára és testmagasságára vonatkozóan. 3 és 17 év közötti gyermekek adatait dolgoztuk fel.

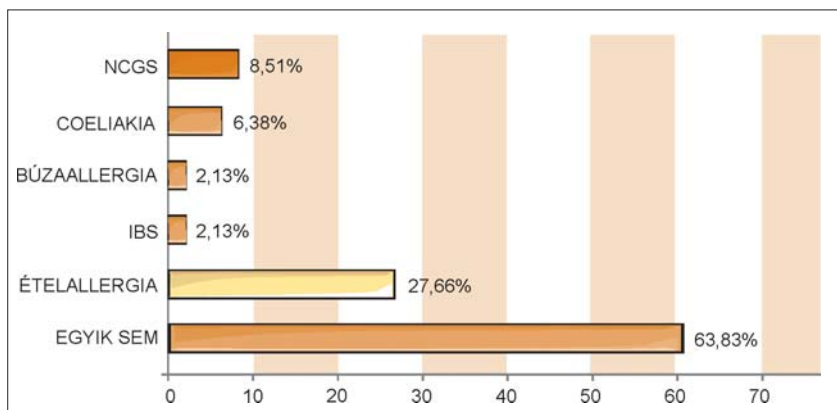
A kérdőív második részében, 4 kérdésben a nem-coeliakiás gluténszenzitivitás előfordulási gyakoriságát vizsgáltuk, illetve a gastrointestinalis, idegrendszeri és egyéb eredetű panaszok meglétére helyeztük a hangsúlyt. Fontosnak tartottuk, hogy 1 kérdés erejéig rákérdezzünk más gluténasszociált kórképre is (lisztérzékenység, búzaallergia), valamint egyéb emésztőrendszeri megbetegedésre és ételallergiára, melyek kapcsolatban állhatnak az autizmussal. Ugyanakkor ismert, hogy az autisták szokatlan étkezési szokása oka lehet az emésztőrendszeri tünetek megjelenésének (17), ezért a kérdőív 6. kérdése erre irányult.

A kérdőív utolsó 4 kérdése a glutén- és kazeinmentes diétára vonatkozott. Arra kerestük a választ, hogy valójában a diéta milyen jelentőséggel bír az autizmus tüneteinek változásában. Az utolsó kérdésünk a többi kérdéstől eltérően kifejtős választ igényelt, mely segítségével szeretnénk volna rálátást kapni a szülői véleményekre, tapasztalataikra.

Eredmények

Az autista gyermekek között 40 fiú és 7 lány volt (85,11% vs. 14,89%). Az átlagéletkor 8,08 év, a tartomány 3-17 év.

A nem-coeliakiás gluténszenzitivitást 47 gyermek közül négyenél (8,51%, ffi:nő=4:0) gasztroenterológus diagnosztizálta, emellett három gyermeknél (6,38%, ffi:nő=2:1) coeliakia, 1 fiúnál (2,13%) búzaallergia és 1 fiúnál (2,13%) irritábilis bél-szindróma (IBS) is előfordult. Ugyanakkor 13 szülő



1. ábra: Gluténasszociált és egyéb gastrointestinalis betegségek, valamint ételallergiák gyakorisága az autista gyermekek körében. NCGS: nem-coeliakiás gluténszenzitivitás, IBS: Irritábilis bélszindróma

jelölte meg az ételallergiákat (27,66%, ffi:nő=13:0), ahol főként a szülői megfigyelések alapján a tej- és tojásfehérje a leggyakrabban említett típus. Ezt szeretné szemléltetni az 1. ábra is, melyen látható, hogy 30 egyénnél (63,83%) nem találtak egyet sem a kérdőívben felsorolt gastrointestinalis betegségek közül.

A kiértékelés során 16 (34,04%) válaszadó hasi fájdalmat tapasztalt gyermekénél, de emellett 15 (31,91%) esetben puffadás, 12 (25,53%) egyénnél hasmenés és 10 (21,27%) betegnél székrekedés is előfordult heti, illetve havi rendszerességgel (1. táblázat). Az extraintestinalis tünetek közül 21 (44,68%) esetben szorongás és fáradékonyosság, tizenöt (31,91%) autistánál bőrtünetek, 12 (25,53%) betegnél fejfájás és 8 (17,02%) esetben depresszió került említésre (2. táblázat). Összességében 33

1. táblázat: Az autista gyermekekre jellemző gastrointestinalis tünetek gyakorisága a kérdőívek alapján

Gastrointestinalis tünetek	db (százalék)
Hasi fájdalom	16 (34,04%)
Puffadás	15 (31,91%)
Hasmenés	12 (25,53%)
Székrekedés	10 (21,27%)

2. táblázat: Az autista gyermekekre jellemző extraintestinalis tünetek gyakorisága a kérdőívek alapján

Extraintestinalis tünetek	db (százalék)
Szorongás	21 (44,68%)
Fáradékonyosság	21 (44,68%)
Bőrtünet	15 (31,91%)
Fejfájás	12 (25,53%)
Depresszió	8 (17,02%)

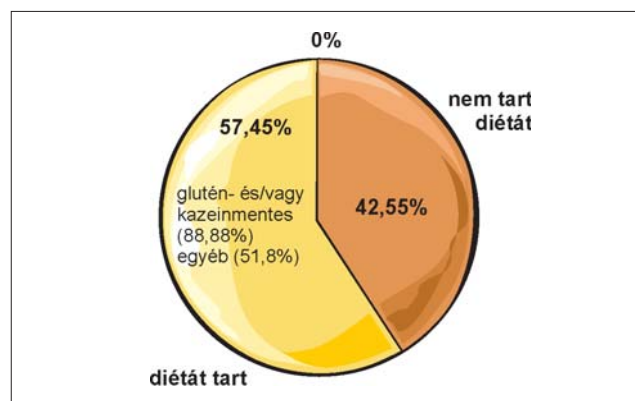
(70,21%) autista gyermek szülei számoltak be emésztőrendszeri és idegrendszeri tünetekről, akik közül 11 (33,33%) egyénnél gluténtartalmú étel fogyasztása után jelentkeztek a panaszok, míg 8 (24,24%) esetben más jellegű ételt is felelősnek tartottak. Ezen túl 4 (12,12%) szülő szerint nem volt összefüggés a tünetek megjelenése és az étkezés között.

Ismert az autisták eltérő étkezési szokása, amely miatt szintén kialakulhatnak emésztőrendszeri panaszok (14). Az egyik leggyakrabban említett jellemzőt, a szelektivitást 26 (55,32%) szülő választotta. Emellett 15 (31,91%) részt vevő mennyiségi-

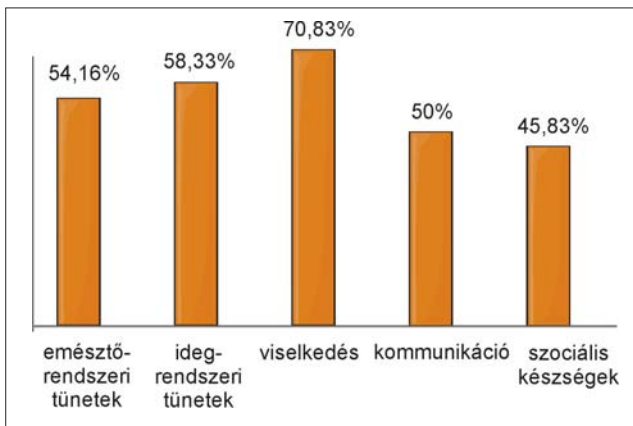
leg nagy adagokat fogyasztott, míg 8 (17,02%) autista az elvárthoz képest túl keveset evett. Az ún. pica nevű étkezési zavart (ehetetlen dolgok elfogyasztása) 6 (12,76%) gyermek szülője jelölt meg. Összességében 39 (82,98%) szülő észlelt valamilyen zavart gyermekének étkezési szokásaiban, amely mellett 21 (53,85%) esetben gastrointestinalis tünet is fellépett.

A felmérésben részt vevő gyermekek közül 20-nál (42,55%) nem alkalmaztak diétát, míg 27 (57,45%) gyermek tartott valamilyen diétát a felmérés időpontjában vagy azt megelőzően, akik közül 24 (88,88%) egyén glutén- és/vagy kazeinmentes diétát épített be étrendjébe. Emellett 14 (51,85%) beteg más diétát is tartott, többek között tojásfehérje-mentes, olajos magvaktól mentes, laktózmentes, szójamentes és adalékmentes kímélő étrendet (2. ábra).

A diéta elkezdésének okát kiderítő kérdésünkre szintén változatos válaszokat kaptunk. Tizenhét (36,17%) szülő saját maga döntött a diéta mellett az autizmus tüneteinek javulása érdekében, míg 10 (21,28%) szülő a szakorvos utasítására kezdte el a diétát. Négy (8,51%) válaszadó az egészségesebb életmód miatt határozta el, hogy gyermeke étrendjét megváltoztatja.



2. ábra: Az autista gyermekekre jellemző étrend a diéta tekintetében



3. ábra: A gluténmentes és/vagy kazeinmentes diétát tartó autista gyermekek tüneteiben észlelhető javulás százalékos megoszlása

Huszonnégy (51,06%) autista gyermek tartott glutén- és kazeinmentes (GFCF) diétát, melynek köszönhetően 13 (54,16%) esetben javultak az emésztőrendszeri és 14 (58,33%) esetben az idegrendszeri tünetek. Tizenhét (70,83%) gyermeknél javulást észleltek a viselkedésben, 12 (50%) esetben jobb irányba fordult a kommunikáció és 11 (45,83%) autistánál a szociális készségek is fejlődést mutattak (3. ábra). Összességében a 24 diétát tartó gyermek közül 20 (83,33%) esetben tapasztaltak javulást az ún. autisztikus triász valamely területén.

Megbeszélés

Kutatásunk során számos kérdésre kerestük a választ, melyek közül az első a NCGS előfordulási gyakoriságára irányult. Újszülöttek és gyermekek körében csekély számú vizsgálat készült a kórkép prevalenciájára vonatkozóan, ezért ismereteink még hiányosak. Egy 4 éves periódust átölelő vizsgálatban 500 (0–18 év) gyermek közül 26 esetben (5,2%) NCGS-t diagnosztizáltak (18). A kérdőívben részt vevő autista gyermekek között a NCGS előfordulási gyakorisága 8,51%-ot mutatott. Ezen eredmény alapján az autista gyermekeknél magasabb arányban fordul elő a NCGS, mint az átlagpopulációban.

A kérdőívben fellelhető adatok alapján 24 (51,06%) autista gyermek küzdött havi, illetve heti rendszerességgel emésztőrendszeri panaszokkal, amely a szakirodalomban fellelhető becsült tartományon belül van (9–90%) (8). Fontos kiemelni a szülői megfigyelés bizonytalanságát, mivel egy érzelmi expozíciós állapotban (pl. saját gyermek, egészség, szülői kompetencia megélése) jelen lehet egyfajta torzítás. Továbbá a tünetek többsége szubjektív, és önmagában egyik sem típusos-specifikus, a háttérben számos ok megbújhat. A kapott eredmények jól korrelálnak más kutatások adatai-

val. A legnagyobb vizsgálatban *Mazurek és társai* 2973 autista gyermek 42%-ánál találtak emésztőrendszeri panaszokat, melyek közül a hasi fájdalom, puffadás, krónikus székrekedés és hasmenés voltak a leggyakoribbak (19). Emellett *Chaidez és társai* megfigyelték, hogy az említett tüneteket mutató autista gyermekeknél az ingerlékenység, a társadalmi visszahúzódnás, a sztereotip viselkedés és a hiperaktivitás erőteljesebben jelen van (20). Ezek a tények a bél- és idegrendszer közötti kapcsolatra utalhatnak. Másik oldalról nézve, azonban azt is figyelembe kell vennünk, hogy egy emésztőrendszeri gondokkal küzdő gyermeknél is fennállhat ingerlékenység vagy viselkedésszorongás anélkül, hogy egyéb valamilyen külön betegsége lenne.

Figyelemre méltó, hogy 39 (82,98%) gyermek étkezési szokásaiban valamilyen zavart észleltek, amely mellett 21 (53,85%) esetben gastrointestinalis tünet is fellépett. Ez az adat mutatja, hogy a szelektivitás vagy az étel mennyiségében történő változás nemcsak, hogy a diéta bevezetését nehezíti meg, de számos hasi panasz kiváltó tényezője lehet. Kérdőívünk azonban nem adott egyértelmű választ arra vonatkozóan, hogy az emésztőrendszeri tünetek megjelenése az étkezési szokásoknak vagy a glutén hatásának köszönhető-e, mivel az evészavar és a gastrointestinalis tünetek a vizsgálatban részt vevő autista gyermekek többségénél egyszerre voltak jelen.

A diéta kérdéskörét körbejárva a kiértékelt adatokat összehasonlítottuk egy, pár éve az Egyesült Királyságban készült vizsgálat eredményeivel. Ezen felmérés alapján a szülők több mint 80%-a valamilyen diétát vezetett be gyermekénél, 29%-uk a GFCF étrendet választotta. A válaszadók pozitív változást láttak gyermekeiknél az emésztőrendszeri tünetekben (59%), a figyelemben (42%), a kommunikációban (29%) és a szociális készségekben (25%). Összességében azonban a szerzők a saját munkájuk és adataik alapján gyenge evidenciát találtak (21). Több vizsgálat nem mutatott statisztikailag szignifikáns különbséget a diétával kezelt és a kontrol csoportok között. 2006-ban *Elder és társai* egy 12 hetes megfigyelést követően nem tapasztalták a GFCF diéta jótékony hatásait (22). Hasonlóképpen *Hyman és társai* egy, 2016-ban végzett kutatás során sem láttak arra utaló jeleket, hogy a diéta enyhítené az ASD-vel élő gyermekek tüneteit (23). Sőt, egy spanyolországi tanulmány szerint a glutén- és kazeinmentes diéta negatívan hathat a szervezetre azáltal, hogy súlyvesztést, valamint foszfor- és kalciumhiányt, következésképpen alacsony csontsűrűséget és fejlődésben való elmaradást okozhat (24).

A diéta drága és egyben különleges élelmiszerek beszerzését igényli, amely egyrészt jelentős terhet ró a családokra, másrészt megváltoztatja a gyermekek étkezési szokásait, és így tovább nehezíti az



ASD-vel élő gyermekek társadalmi integrációját. Ezért jelenleg, ha a gyermeknél nem igazolható ételallergia (búzaallergia és tejfehérje/kazein-allergia) vagy coeliakia, akkor az ASD tüneteinek a kezelésére nem ajánlott a GFCF diéta (21).

A tudományos tények mellett markáns szerepet kap a szülői tapasztalat, hiszen a szülő az, aki minden pillanatban ott van gyermeke mellett, észleli minden rezdülését, s együtt küzdenek meg az élet adta

nehézségekkel. Viszont ez egy kevésbé objektív észlelés, így fontos lenne megszabni azokat a kerekteket, melyeken belül ez elfogadható lehet. Ahogy a szakirodalomban is sok a kétely a diéta jótékony hatásait illetően, úgy a szülői vélemények is igen ellentmondásosak. Úgy gondoljuk, hogy további nagyobb számú és hosszabb nyomon követési időt magukba foglaló vizsgálatokra van szükség, hogy ez az elmélet tényleges bizonyítást nyerjen.

Summary

The role of non-celiac gluten sensitivity and gluten and casein free diet in autism

Nikoleta Csernusová et al; Semmelweis University, Department of Family Medicine, Budapest, Director: László Kalabay

Aims: To study the effect of gluten and casein free diet in autistic children.

Patients and methods: 47 autistic children (range 3-17 years) participants completed and returned our questionnaire. Results: The 8,51% (4/47) of all autistic children had NCGS. Of the gastrointestinal symptoms, the most frequent were in autistic children the abdominal pain (16/47 34,04%). In 39/47 (82,98%) cases eating disorders were observed, 53.85% (21/39) had gastrointestinal symptoms. In autistic children (24/47 51,06%) voluntarily adhere gluten and casein free diet, between them 83,33% have experienced improvement in the field of autistic trias.

Conclusion: Demonstrating the effect of gluten and casein free diet in autistic children is requiring further longer and larger investigations.

KEYWORDS non-celiac gluten sensitivity, autistic spectrum disorder, gluten and casein free diet

Irodalom

- Kraneveld AD, Szklany K, de Theije CG, et al. Gut-to-Brain Axis in Autism Spectrum Disorders: Central Role for the Microbiome. *Int Rev Neurobiol* 2016; 131:263-87.
- Volta U, Caio G, De Giorgio R, et al. Non-Celiac Gluten Sensitivity: A Work-in-Progress Entity in the Spectrum of Wheat-Related Disorders. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2015; 29(3):477-91.
- Catassi C, Elli L, Bonaz B, et al. Diagnosis of Non-Celiac Gluten Sensitivity (Ncgs): The Salerno Experts' Criteria. *Nutrients* 2015; 7(6):4966-77.
- Henggeler JC, Manuel V, Fernando R. Non-Coeliac Gluten Sensitivity: A Review of the Literature. *Trends in Food Science & Technology* 2017; 66(Suppl C):84-92.
- Kirsty Y, Ann LC. Diagnosing Autism/Autism Spectrum Disorders. *Paediatrics and Child Health* 2016; 26(12):513-18.
- Autism Spectrum Disorder. In: Tulassay T. (ed). *Clinical pediatrics [Autizmus spektrum zavar. In: Tulassay T. (szerk.) Klinikai Gyermekgyógyászat.] Medicina Könyvkiadó Zrt* 2018; p. 760-762. [Hungarian]
- Yochum A. Autism Spectrum/Pervasive Developmental Disorder. *Primary Care: Clinics in Office Practice* 2016; 43(2):285-300.
- Buie T, Campbell DB, Fuchs GJ, et al. Evaluation, Diagnosis, and Treatment of Gastrointestinal Disorders in Individuals with Asds: A Consensus Report. *Pediatrics* 2010; Suppl 1:S1-18.
- Wang L, Christophersen CT, Sorich MJ, et al. Low Relative Abundances of the Mucolytic Bacterium *Akkermansia muciniphila* and *Bifidobacterium* spp. in Feces of Children with Autism. *Applied and Environmental Microbiology* 2011; 77(18):6718-6721.
- van De Sande MM, van Buul VJ, Brouns FJ. Autism and Nutrition: The Role of the Gut-Brain Axis. *Nutr Res Rev* 2014; 27(2):199-214.
- Ly V, Bottelier M, Hoekstra PJ, et al. Elimination Diets' Efficacy and Mechanisms in Attention Deficit Hyperactivity Disorder and Autism Spectrum Disorder. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2017; 26(9):1067-79.
- Vojdani A, Vojdani E. Gluten and Non-Gluten Proteins of Wheat as Target Antigens in Autism, Crohn's and Celiac Disease. *Journal of Cereal Science* 2017; 75(Suppl C):252-60.
- Lau NM, Green PHR, Taylor AK, et al. Markers of Celiac Disease and Gluten Sensitivity in Children with Autism. *PLoS One* 2013; 8(6):e66155.
- Hardiono DP, Sofyan I, Sudigdo S, et al. Maladaptive Behavior and Gastrointestinal Disorders in Children with Autism Spectrum Disorder. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr* 2015; 18(4):230-237.
- Li YJ, Ou JJ, Li YM, et al. Dietary Supplement for Core Symptoms of Autism Spectrum Disorder: Where Are We Now and Where Should We Go? *Front Psychiatry* 2017; 8:155.
- Lazaro CP, Ponde MP, Rodrigues LEA. Opioid Peptides and Gastrointestinal Symptoms in Autism Spectrum Disorders. *Rev Bras Psiquiatr* 2016; 38(3):243-6.
- Mari-Bauset S, Zazpe I, Mari-Sanchis A, et al. Food Selectivity in Autism Spectrum Disorders: A Systematic Review. *J Child Neurol* 2014; 29(11):1554-61.
- Camhi SS, Sangal K, Kenyon V, et al. Pediatric Non-Celiac Gluten Sensitivity: A Gluten-Related Disorder Treatment Center Experience. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*; 2019
- Mazurek MO, Vasa RA, Kalb LG, et al. Anxiety, sensory over-responsivity, and gastrointestinal problems in children with autism spectrum disorders. *J Abnorm Child Psychol* 2013; 41:165-176.
- Chaidez V, Hansen RL, Hertz-Picciotto I. Gastrointestinal Problems in Children with Autism, Developmental Delays or Typical Development. *J Autism Dev Disord* 2014; 44(5):1117-27.
- Lange KW, Hauser J, Reissmann A. Gluten-Free and Casein-Free Diets in the Therapy of Autism. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care* 2015; 18(6):572-5.
- Elder JH, Shankar M, Shuster J, et al. The Gluten-Free, Casein-Free Diet in



- Autism: Results of a Preliminary Double Blind Clinical Trial. J Autism Dev Disord 2006; 36(3):413-20.
23. Hyman SL, Stewart PA, Foley J, et al. The Gluten-Free/Casein-Free Diet: A Double-Blind Challenge Trial in Children with Autism. J Autism Dev Disord 2016; 46(1):205-20.
24. Mari-Bauset S, Llopis-Gonzalez A, Zazpe I, et al. Nutritional Impact of a Gluten-Free Casein-Free Diet in Children with Autism Spectrum Disorder. J Autism Dev Disord 2016; 46(2):673-84.

Útravaló tudnivaló

- A nem-coeliakiás gluténszenzitivitás tünettannát gastrointestinalis és extraintestinalis manifesztációk egyaránt jellemzik, melyek gluténmentes diéta hatására megszűnnek.
- Az autizmus spektrum zavar egy multifaktoriális idegrendszeri fejlődési megbetegedés, amely jelenlegi ismereteink alapján nem gyógyítható, de intenzív, célzott terápiával a fejlődési zavar kimenetele korrigálható, az életminőség javítható.
- Ha a gyermeknél nem igazolható ételallergia vagy coeliakia, akkor az ASD kezelésére nem ajánlott a GFCF diéta.

Tesztkérdések

1. Az autizmus spektrum zavar terápiájában melyik étrend szerepét feltételezik?

- zsírszegény
- laktózmentes
- tojásfehérjementes
- glutén- és kazeinmentes
- cukormentes

2. Melyik tünet nem jellemző a nem-coeliakiás gluténszenzitivitással diagnosztizált egyéneknél?

- haspuffadás
- szorongás
- fáradtság
- hasmenés
- torokfájás

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!

Szőke Éva (főszerk.)

GYÓGYNÖVÉNYTŐL A GYÓGYÍTÁSIG

Farmakognózia – Fitokémia – Fitoterápia – Biotechnológia

Számos színes fénykép, didaktikus ábra, precíz leírás mutatja be a Kárpát-medence és a nagyvilág gyógynövényeit, azok használatát, a hatóanyagokat, a biológiailag aktív molekulák szerkezeti képletét és bioszintézisét, a kedvező vagy a mérgező hatások mechanizmusát.

Nemcsak egyetemi hallgatók, gyógyszerészek és orvosok, a szakképesítésben és a továbbképzésben résztvevők, hanem a gyógynövények iránt érdeklődő minden olvasó örömmel és haszonnal forgathatja e gondosan szerkesztett, igényes könyv lapjait.

Ára: 15 000 Ft helyett 12 000 Ft

www.semmeiswiskiado.hu

Anularis és nummularis bőrtünettel járó kórképek – válogatás 10 év gyermekbőrgyógyászati beteganyagából

**Harangi Ferenc dr., Fathi Khaled dr., Varga Imre dr., Rippl Ilona dr.,
Kuhajda Valéria dr., Szabó-Nemes Judit dr., Svraka Eszter dr.,
Mammel Marianna dr., Várnai Bianka dr., Faludi Judit dr.,
Kántor János dr., Adamovich Károly dr.**

Tolna Megyei Balassa János Kórház Gyermekosztály, Szekszárd
(Főigazgató főorvos: Németh Csaba dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Harangi Ferenc dr.

7100 Szekszárd, Béni Balogh Ádám u. 5-7.

E-posta: harangi.ferenc@tmkorkorhaz.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Az anularis és nummularis bőrtünettel járó kórképek gyakran okoznak differenciáldiagnosztikai nehézséget a mindennapi gyermekorvosi ellátásban. Leggyakrabban infekciós, allergiás vagy immunpatomechanizmusú, ritkábban pontosan nem meghatározható etiológiájú megbetegedésekkel, kivételesen arteficiális eredetű bőrelváltozásokkal kell számolni. A szerzők 10 éves beteganyagukból készítették válogatást, bemutatva az egyes kórképek jellegzetes klinikai tüneteit, diagnosztikai és differenciáldiagnosztikai nehézségeit, és röviden megfogalmazták gyakorlati ajánlásait, melyek segíthetik az eligazodást a gyűrű- és érmeszerű bőrtünettel járó kórképek útvesztőjében.

KULCSSZAVAK anularis bőrtünetek, nummularis bőrtünetek

Az anularis és nummularis bőrtünettel járó kórképek gyakran okoznak differenciáldiagnosztikai nehézséget a mindennapi gyermekorvosi ellátásban. Általában valamilyen infekció, allergiás vagy immunpatomechanizmusú megbetegedés gyűrű- és érmeszerű bőrtüneteivel találkozhatunk, ritkábban pontosan nem meghatározható etiológiájú folyamatokkal, de kivételesen a gyermek saját maga vagy kívülálló személy által okozott ún. arteficiális

bőrelváltozásaival (1-3). Számba vettük gyermekosztályunk elmúlt 10 évének (2009. január 1–2018. december 31.) járó- és fekvőbeteganyaga anularis és nummularis bőrtünettel járó kórképeit, a kiváltó tényezők és a pathomechanizmus szerint csoportba rendeztük őket (1. táblázat), egy-egy beteg jellegzetes tüneteit bemutatva elemeztük a differenciáldiagnosztikai nehézségeket és megfogalmaztuk a diagnosztikai szempontból fontos gyakorlati ajánlásainkat (2. táblázat).

1. táblázat: Anularis vagy nummularis bőrtünettel járó kórképek

Fertőző betegségek	Allergiás vagy immunpatomechanizmusú betegségek	Egyéb betegségek
Impetigo contagiosa	Urticaria acuta et chronica	Granuloma anulare
Erythema chronicum migrans	Erythema multiforme	Lichen ruber planus
Pityriasis rosea	Fix gyógyszer-exanthema	Urticaria pigmentosa
Tinea	Atopiás dermatitis	Erythema anulare infantum
Pityriasis versicolor	Psoriasis vulgaris	Arteficiális dermatitis

2. táblázat: Anularis vagy nummularis bőrtünettel járó kórképekben javasolt vizsgálatok

Főbb gyakorlati ajánlások
Precíz anamnézisfelvétel és fizikális vizsgálat
Baktériumtenyésztés
Gombavizsgálat (natív + tenyésztés)
Vér- és vizeletvizsgálat
Biopszia és szövettani vizsgálat

Infekciós eredetű megbetegedések

A baktériumfertőzés okozta anularis és nummularis bőrtünettel járó leggyakoribb gyermekkori megbetegedés az **impetigo contagiosa** és az **ery-**

thema chronicum migrans. Az impetigo contagiosa általában *Staphylococcus aureus*, ritkábban A-csoportú *Streptococcus* okozta felületes bőrfertőzés, mely különösen a melegebb évszakokban gyakori, elsősorban az arcra, nyakra és a végtagokra lokalizálódik, autoinoculatio révén gyorsan terjed, szóródik a környező bőrterületeken. 1-2 mm-es erythemás papulával indul, mely rohamosan vesiculává, flaccid bullává fejlődik, majd a hólyagok felfakadása után nedvedző erózió alakul ki, melyen mézsárga pörk képződik (4). A léziók perifériás irányban terjednek, középen tisztulnak, anularis vagy gyűrűs morfológiát mutatnak (1. ábra). A diagnózis a klinikai tünetek értékelése alapján felállítható, de kérdéses esetben baktériumtenyésztéssel egyértelműen verifikálható.

Az **erythema chronicum migrans** (ECM) a Lyme-kór jellegzetes bőrtüneteként jelenik meg, a kullancsok csípésével terjedő *Borrelia burgdorferi* fertőzés következtében. A kullancscsípés után 3–30 nappal jelenik meg a gyűrűszerű, erythemás bőrtünet, mely a napok múlásával egyre nagyobb lesz, ugyanakkor a gyűrűn belül a bőr normálissá válik (2. ábra) – ez az ECM korai lokalizált formája. Ritkábban multiplex léziók észlelhetők a törzsön és a végtagokon, amit az ECM korai disszeminált formájának nevezünk. Sok esetben a beteg a kullancscsípést nem is észleli. A jellegzetes klinikai megjelenés általában nem okoz diagnosztikai nehézséget, de kérdéses esetben szerológiai vizsgálattal (2 hetes intervallummal nyert vérmintákból) igazolható a kórkép.

A vírusfertőzések közül a **pityriasis rosea** jár lazacszínű, jól körülhatárolt gyűrűszerű



1. ábra: Impetigo contagiosa



2. ábra: Erythema chronicum migrans



3. ábra: Pityriasis rosea



4. ábra: Tinea corporis

vagy ovális kiütésekkel, melyeket hámló szegély övez (3. ábra). A *humán herpesvirus* 7-es a bőrfolyamat kiváltója, a törzs elülső felszínére lokalizálódnak a típusos bőrtünetek, de a nyakra, hónaljakra és az inguinalis hajlatokra is áttérhetnek. Típusos esetben az első exanthema 3–5 nappal megelőzi a többi, ennek következtében a mérete is nagyobb az újakhoz képest (3–5 cm) – ezt „anyafoltnak” nevezzük. A bőrfolyamat hosszú ideig fennáll, átlagosan 6–8 hétig tart, hajlati lokalizáció esetén 2–3 hónapig is elhúzódhat, spontán gyógyul, nem recidivál.

A gombák okozta bőrfertőzések leggyakrabban szuperficiális formában zajlanak, az arcra, törzsre, végtagokra és a hajas fejbőrre lokalizálódnak. Típusos esetben a **tinea corporis** belülről kifelé növekvő, anularis erythemás exanthema vagy plakk képében jelenik meg, hámló, kiemelkedő, olykor pustulosus szegéllyel, középen tisztulással (4. ábra). A gyermekek fertőződése sok esetben a lakáson belül tartózkodó szőrös állattól (macska, nyúl, hörcsög, tengerimalac stb.) eredeztethető, ezért azok állatorvosi vizsgálata mindig indokolt (5). A dermatomycosis jellegzetes megjelenésének, terjedésének értékelése és az anamnestikus adatok tisztázása elegendő lehet a diagnózis felállításához. Szükség esetén a gyanút keltő lézió hámló szegélyéből nyert hámkaparék natív készítményének (kálium-hidroxiddal kezelt) mikroszkópos vizsgálatával és/vagy gombatenyésztéssel a kórokozó azonosítható, típusa megállapítható. A diagnózist nehezítheti a folyamat tisztázása előtt alkalmazott, nem kellően átgondolt lokális kortikoszteroid kezelés, melynek következtében a bőrtünet

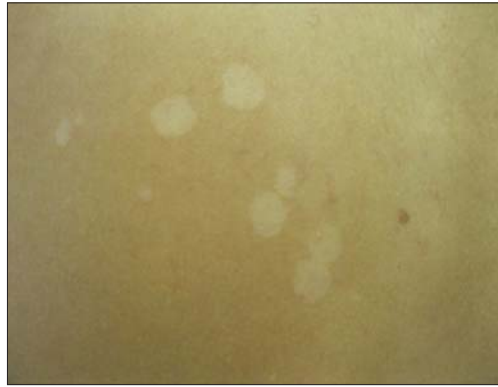


tek módosulhatnak, súlyosbodhatnak, ún. **tinea incognita** alakulhat ki (6).

A felületes gombafertőzések leggyakoribb típusa a **pityriasis versicolor**, melyet a *Malassezia furfur* nevű dimorf gomba okoz. Jellegzetes a multiplex, diszkréten hámló, anularis vagy ovális maculosus exanthemák képe, akár összefolyó elrendeződésben, a törzs, nyak, arc bőrre és a végtagok proximális részére lokalizálódva. A jellegzetes tünetek a nyári hónapokban hipopigmentált foltok (5. ábra), télen halványbarna foltok formájában tűnnek elő, elsősorban prepubertásban lévő vagy immunszupprimált egyénekben. Kérdéses esetben a lézióból nyert hámkaparék (kálium-hidroxiddal kezelt) natív mikroszkópos vizsgálata elegendő lehet a diagnózis megerősítéséhez.

Allergiás- vagy immunpatomechanizmusú betegségek

Az allergiás patomechanizmusú kórképek között az **urticaria** fordul elő leggyakrabban a mindennapi gyermekorvosi gyakorlatban. Az urticaria általában azonnali típusú túlérzékenységi reakció következtében jön létre, valamilyen allergén provokáló hatására, a kötőszöveti hízósejtekből felszabaduló vazoaktív mediátorok (hisztamin, leukotrién, prosztaglandin) következményeként. A típusos urtica középső része ödémásan duzzadt, a széli részen erythemás szegéllyel, ovális vagy anularis megjelenéssel, olykor bizarr serpiginosus konfigurációval (6. ábra). Rendszerint rövid ideig észlelhetők az urticák, néhány órán belül visszahúzódznak és újab-



5. ábra: Pityriasis versicolor



6. ábra: Urticaria acuta



7. ábra: Erythema multiforme



8. ábra: Fix gyógyszerexanthema

bak jelentkeznek. Amennyiben 24–36 óránál tovább is fennállnak, egyéb megbetegedés lehetősége merülhet fel, pl. **urticaria vasculitis** vagy **erythema multiforme**. A 6 hétnél rövidebb ideig tartó folyamatot akut urticariának nevezzük, többnyire infekció (vírus, baktérium, parazita), étel- vagy gyógyszerallergia következtében alakul ki. A gyakran visszatérő, 6 hétnél tovább is fennálló formáját krónikus urticariának hívjuk, melynek hátterében az előbbieken említett provokáló tényezőkhöz kívül autoimmun patomechanizmusú folyamat is feltételezhető. Az ilyen megbetegedés tisztázása érdekében immunszerológiai és/ vagy szövettani vizsgálat végzésére is szükség lehet (7). Az **erythema multiforme** is túlérzékenységi reakció következtében jelenik meg gyermekekben, amit leggyakrabban *herpes simplex* vírus infekció provokál, de gyógyszerallergia tünete is lehet. Az exanthemák jellegzetes megjelenésűek, frisz vagy céltábla rajzolatot mutatnak (7. ábra), olykor vesicula- vagy bullaképződéssel járnak.

A **fix gyógyszerexanthema** egy lokalizált anularis vagy nummularis megjelenésű, hyperaemiás kiütés, mely akár multiplex is lehet, bulosussá is válhat (8. ábra). Ez a jellegzetes gyógyszerallergiás exanthema késői típusú túlérzékenységi reakció következtében jelenik meg, amennyiben a kérdéses gyógyszert újra és újra kapja a beteg. Az exanthemák minden alkalommal ugyanazon a helyen (vagy helyeken) jelenik (vagy jelennek) meg (8). Minden gyógyszer kiváltotta allergiás reakció (urticaria, erythema multiforme, fix gyógyszerexanthema) esetén a legfontosabb, hogy a tüneteket kiváltó gyógyszer adását fel kell füg-

gesztenyi, és a gyógyulást követően allergológiai vizsgálattal (*in vivo* vagy *in vitro* módszerrel) az illető gyógyszer oki szerepét tisztázni kell (9).

Az **atopiás dermatitis** krónikus, recidiváló, gyulladásos bőrbetegség, amely általában kisgyermekkorban, igen gyakran már az első félévben kezdődik. Csecsemők esetében elsősorban az arcra és a hajas fejbőrre, valamint a végtagok feszítő felszínére lokalizálódik, hyperaemiás, hámló, nem ritkán nedvedző, az arcon nummularis plakkokkal, erős viszketéssel, az érintett terület következményes excoriációjával, igen gyakran felülfertőződésével (9. ábra). Jól ismert, hogy a genetikai predispozíció mellett számos környezeti provokáló tényező (ételallergének: pl. tej, tojás; bakteriális fertőzés: *Staphylococcus aureus*; stb.) is szerepet játszhat az atopiás dermatitis kialakulásában és exacerbációjában. A betegek kétharmadában emelkedett a vérben az össz-IgE-érték, atopiás betegségre nézve pozitív a családi anamnézis és későbbi életkorban allergiás rhinitisszel, asztmával társulhat. Az atopiás dermatitis kongenitális immundefektusoknak és a tranzitorikus hypogammaglobulinaemiának is kísérő tünete lehet (10).

A **psoriasis** lényegében egy immunmediált megbetegedés, mely genetikailag predisponált egyéneknél, számos környezeti provokáló tényező hatására, bármely életkorban megjelenhet (11). Gyermekkorban a provokáló tényezők között a felső légúti infekciók (*Streptococcus*- és *Staphylococcus*-fertőzések), a különböző traumák és a stressz szerepelnek leggyakrabban. Fi-



9. ábra: Atopiás dermatitis (felülfertőződéssel)



10. ábra: Psoriasis vulgaris



11. ábra: Granuloma anulare



12. ábra: Lichen ruber planus

zikai behatásra (pl. karcolás) az érintett területen is megjelennek a típusos bőrtünetek (**Koebner-jelenség**). Kivételesen már születéskor jelen lehetnek a betegségtünetek, ritkábban csecsemőkorban, az esetek többségében azonban 1–18 év között jelentkeznek. A psoriasis klasszikus bőrtünetei az apró elemű, szürkés vagy ezüstfehér hámpikkellyel fedett, anularis vagy nummularis megjelenésű, erythemás, infiltrált, papulosus plakkok (10. ábra), melyek általában szimmetrikus elrendeződésűek, a hajas fejbőrre, arcra, könyök-, térd- és lumbosacralis tájra lokalizálódnak. A diagnózis a típusos klinikai tünetek alapján állítható fel, szövettani vizsgálatra csak ritkán van szükség. Krónikus lefolyású megbetegedés, a prognózisa megjósolhatatlan.

Egyéb betegségek

A **granuloma anulare** a bőr és a bőr alatti szövetek benignus, spontán regrediáló granulomatosis megbetegedése. Solitaer, generalizált, perforáló és subcutan megjelenési formája ismeretes. Leggyakrabban sima felszínű, rózsaszínű papula megjelenésével kezdődik, fokozatosan 5 mm-től több cm átmérőjű anularis plakká fejlődik, a széli részen sánc-szerű kiemelkedés, középen normalizálódás figyelhető meg (11. ábra). Általában a lábhátra, bokatájra, kézhátra, ujjakra, a lábszár és az alkar feszítőfelszínére, a hajas fejbőrre, ritkábban a penisre lokalizálódik (12). A granuloma anulare ismeretlen okú megbetegedés, egyes tanulmányok diabetes mellitusszal, dyslipidaemiával, tetanus és BCG vakcinációval, Hepatitis-B- és *Borrelia*-infekcióval,

malignitásokkal (leukaemia, Hodgkin-kór) összefüggésben említik. A granuloma anulare léziói hónapokig vagy évekig tartó fennállás után, maradványtünet nélkül, spontán regrediálnak. Bőrbíopsziát követően gyakran gyors visszafejlődés következik be (**reverz Koebner-jelenség**).

A **lichen ruber planus** gyermekkorban csak ritkán manifesztálódik, ismeretlen etiológiájú, nagy valószínűséggel immunmediált kórkép. A primer léziók viszkető, 2–10 mm nagyságú, sima felszínű, vörössesbarna anularis papulák, melyek a hát alsó részére, az alsóvégtagokra, boka- vagy csuklójára lokalizálódnak (12. ábra). Fizikai behatásra (pl. karcolás) lineáris elrendeződésűek lehetnek a bőrtünetek (**Koebner-jelenség**). Jellegzetes buccalis nyálkahártya-tünete a szarvasagancs-szerűen elágazódó fehéres rajzolatú enanthema. Ha a bőrtünetek nem típusosak szövettani vizsgálat végzése szükséges, mely egyértelműsíti a diagnózist.

A **mastocytosis** solitaer vagy multiplex cutan manifesztációja az urticaria pigmentosa, mely sárgásbarna anularis vagy nummularis maculák, papulák tüneteivel manifesztálódik (13. ábra). Amennyiben felmerül bennünk a kórkép gyanúja, könnyen tisztázhatjuk a diagnózist, mivel a léziók dörzsölés hatására, a hízósejtekből kiáramló szöveti mediátorok következtében kipirulnak, ödémásan megduzzadnak (**Darier-jel**). Hepatomegalia és lymphadenopathia visceralis érintettségre utalhat, ilyenkor a szérumtriptázérték emelkedett (>20 ng/ml). A betegség prognózisa jó, nagy a spontán regresszió valószínűsége.



13. ábra: Urticaria pigmentosa, Darier-jel



14. ábra: Erythema anulare infantum



15. ábra: Vákuumos köpölyöző okozta purpurák



16. ábra: Óvodástárs harapásának nyomai

ge. Ugyanakkor fennáll a hirtelen hízósejt-degranuláció veszélye valamilyen provokáló tényező hatására, ami súlyos szisztémás tünetekkel, akár anaphylaxiával járhat. Kérdéses esetben bőrbíopsziát és szövettani vizsgálatot kell végezni (13).

Az **anularis erythemák** egyik igen ritkán észlelhető formája az infantilis anularis erythema, mely általában csecsemőkorban kezdődik, ismeretlen etiológiájú, hónapokig vagy évekig tartó fennállás után spontán szűnik. Az exanthemák testszerte megjelennek, gyűrű- vagy urticaszerűek (14. ábra). Differenciáldiagnosztikai szempontból nagyon izgalmas, mert az ajánlott vizsgálatok mindegyikét el kell végezni, hogy a diagnózist ki lehessen mondani (14). Ugyanakkor az ilyen beteg kiütései sosem viszketnek, kezelést nem igényelnek, miközben a csecsemők fejlődése kifogástalan.

Gyermekekben anularis vagy nummularis bőrtünetek esetén számba kell venni a **saját maguk kiváltotta** vagy **más személy** (játsszótárs) **okozta** kórfolyamat lehetőségét is. A dolgozat végén fontosnak tartjuk, hogy erre a lehetőségre is felhívjuk a figyelmet, mert számtalan, betegséget utánozó, gyűrű- vagy érmeszerű bőrtünet előfordulhat praxisunkban. Példaként csak néhányat említünk: JIA paramedicinális kezelése céljából alkalmazott „köpölyözés” következtében pontszerű purpurák jelentkeztek kör alakú bőrterületeken (15. ábra); hasonló képet mutattak egy kisgyermek szája körül jelentkező purpurák, ugyancsak vákuumképzés eredményeként, az oda felhelyezett pohár szájának megfelelően; más esetben anularis bőrtünetet utánozott a kisgyerek alkarján óvodástársának harapási nyoma (16. ábr-



ra). Az említett példák is mutatják, hogy nem egyszerű diagnosztikus nehézséget jelenthetnek az arteficialis bőrtünetek, problémát okoz azok felis-

merése, azonosítása, gondoljunk arra, hogy a szülők ilyen bőrtünetekkel is felkereshetnek bennünket a rendelőben.

Summary

Diseases associated with annular and nummular skin lesions. Review of 10 years pediatric dermatology patient population

Harangi F et al; Department of Pediatrics, Balassa János Hospital of Tolna County, Szekszárd, Hungary

Diseases associated with annular and nummular skin problems often cause differential diagnostic difficulties in daily pediatric care. Most commonly infectious, allergic or immunopathological mechanisms, rarely unspecific etiology or occasionally artificial skin lesions are the cause. The authors reviewed a 10 years experience of patients, showing the typical clinical symptoms, diagnostic and differential diagnostic difficulties of each disease, and briefly outlining their practical recommendations to help recognition of diseases associated with ring and medal-like skin lesions.

KEYWORDS annular skinsymptoms, nummular skinsymptoms

Irodalom

1. Narváez D, Ortiz BDM, Masi MR: Annular skin lesions in childhood: Review of the main differential diagnoses. *Our Dermatol Online* 2017; 8:75-80.
2. Traves KP, Savage K, Studdiford JS: Annular lesions: diagnosis and treatment. *Am Fam Physician* 2018; 98:70-77.
3. Saha A, Seth J, Pradhan S: Annular erythema in pediatric population. *Ind J Paediatr Dermatol* 2016; 17: 167-172.
4. Tusa A, Varga I, Szabó-Nemes J, Harangi F: Atopiás dermatitises csecsemő generalizált bullosus impetigoja. *Gyermekegyógyászat* 2016; 67: 80-81.
5. Harangi F: *Microsporum canis* okozta gombás bőrfertőzések. *Gyermekegyógyászat* 2017; 68: 72-74.
6. Balogh R, Harangi F: Amikor a lokális szteroid kezelés elfedi a valóságot: tinea incognito. *Gyermekegyógyászat* 2018; 69: 7-8.
7. Harangi F, Várszegi D: Omalizumab kezelés terápiareszistens urticariában. *Gyermekegyógyászat* 2016; 67:336-338.
8. Fogarasy A, Nyul Z, Harangi F: Barbiturát okozta generalizált bullosus fix gyógyszerexanthema. *Gyermekegyógyászat* 2007; 58:284-287.
9. Harangi F: Gyógyszerallergia gyermekkorban – klasszifikáció, diagnózis, terápia. *Gyermekegyógyászat* 2016; 67:48-52.
10. Harangi F, Fogarasy A, Nyul Z: Csecsemőkorban jelentkező atopiás dermatitis és tranzitorikus hypogammaglobulinaemia. *Bőrgyógy Venerol Szml* 2015; 91: 72-76.
11. Matusiewicz D, Koerber A, Schaden-dorf D et al. Childhood psoriasis – an analysis of German health insurance data. *Pediatr Dermatol* 2014; 31: 8-13.
12. Fathi K, Harangi F, Kravjak A, Pintér A: Subcutan granuloma annulare of the penis associated with an urethral anomaly: case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 2014; 31: e100-e103.
13. Várnai B, Harangi F: Diffúz cutan mastocytosis ikerpár egyik tagján. *Gyermekegyógyászat* 2018; 69: 371-373.
14. Fogarasy A, Nyul Z, Harangi F: Infantilis anularis erythema. *Gyermekegyógyászat* 2015; 66: 199-202.

Útravaló tudnivaló

- Az anularis vagy nummularis bőrtünettel járó kórképek elkülönítésében nagyjelentőségű a precíz anamnézis felvétel és a jelenségek körültekintő értékelése: hámlás-erythema-infiltráció- vesiculapörk jelenléte, lokalizáció, szimmetrikus vagy csoportos elrendeződés, megjelenés ideje, fennállás időtartama, a lézió középső részén tisztulás, kísérő viszketés, Koebner-jelenség, Darier-tünet.
- Az anamnézis és a klinikai tünetek értékelése mellett szükség lehet a kiváltó tényező azonosítására (kórokozótényeztetés, szerológiai vagy allergológiai vizsgálat), ritkábban a bőr szövettani vizsgálatára (fénymikroszkópos vagy immunfluoreszcens).

Tesztkérdések

1. Melyik anularis vagy nummularis bőrtünettel járó kórkép esetében felesleges bármilyen allergológiai vizsgálat végzése?

- a) Urticaria
- b) Erythema multiforme
- c) Fix-gyógyszerexanthema
- d) Atopiás dermatitis
- e) Psoriasis

2. Jelölje meg a felsorolt kórképek közül azt, amelyik nem lehet infekciós eredetű.

- a) Pityriasis rosea

- b) Pityriasis versicolor
- c) Erythema multiforme
- d) Urticaria pigmentosa

3. A reverz Koebner-jelenség melyik kórképben figyelhető meg?

- a) Psoriasis
- b) Lichen ruber planus
- c) Granuloma anulare
- d) Erythema anulare infantum

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



Kemény széklet, kemény feladat – A székrekedés nemcsak lelki okai*

Horváth Ágnes Katalin dr., Karoliny Anna dr.

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet (Igazgató: Nagy Anikó dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Horváth Ágnes dr.

1089 Budapest, Üllői út 86.

E-posta: horvatha92@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS A székrekedés az orvoshoz fordulások egyik leggyakoribb oka, háttérében döntő többségében funkcionális probléma áll. A legnagyobb kihívás abban rejlik, hogy felismerjük azokat az eseteket, amikor további kivizsgálás szükséges. Ilyenkor a vizsgálatok célja, hogy a sebészeti (pl. Hirschsprung-betegség) és a belgyógyászati okok (pl. hypothyreosis, coeliakia, egyéb nutritív allergia) felszínre kerüljenek. A gyermek kivizsgálása és további kezelése team munka, melyben a házi orvosnak, a belgyógyásznak, a sebésznek, és a pszichológusnak egyaránt fontos szerep jut (1).

KULCSSZAVAK nutritív allergia, coeliakia, székrekedés

Bevezetés

A székrekedés előfordulása gyermekkorban 0,3 és 8% (2) között mozog, bár egyes források szerint a gyermekorvoshoz fordulás háttérében 3–5%-ban ez áll. 6–12 év között minden harmadik gyermeknek van időszakos székelési problémája: az első tünetek általában 2–4 éves korosztályban, jellemzően a közösségbe kerülés, a szobatisztaság kialakulásának idejében jelentkeznek (3).

A korai indulású, elsősorban csecsemőkorban jelentkező esetekben fontos kizárni a sebészeti ellátást igénylő kórképeket, anatómiai rendellenességeket (pl. Hirschsprung-betegség, dolychosigma, stb) Az idősebb korosztályban a háttérben 95%-ban funkcionális okok állnak, azonban ugyanolyan tünetek mellett nemritkán organikus elváltozás is lehet a háttérben, így diagnózist csak körültekintő anamnézis és kivizsgálás után lehet felállítani.

Esetleírás

Esetünkben egy tízéves, krónikusan obstipáló fiú gyermek kórtörténetét mutatom be. A nagyfiú csa-

ládi és perinatalis anamnézise negatív. Táplálási anamnéziséből kiemelő, hogy 4 hónapos koráig anyatejet kapott, glutént 8 hónapos korában, natív tejet pedig 12 hónapos korban kapott először. Korábbi kórtörténetéből commotio cerebri és gastroenteritis miatti hospitalizáció szerepel, emellett ismert a parlagfű-allergiája. Székrekedéses problémái egészen két éves koráig nyúlnak vissza: háziorvosi vizsgálat és követés során alarminozó tünet, organikus ok nem merült fel, további kivizsgálás nem történt. Azonban tízéves korára a gyermeknek túlfolyásos székletproblémái jelentkeztek, az ezáltal kialakult állandó kellemetlen szag miatt az iskolában társai kerültek, emiatt pszichológushoz járt. A helyzet tarthatatlansága miatt jelentkeztek ambulanciánkon.

Felvétele idejében a túlfolyásos székletürítés mellett naponta volt kevés széklete, másfél hetente híg székletet, majd pár nap múlva nagy mennyiségű normál székletet ürített. Emellett étvágytalan volt. Életmódjából kiemelő, hogy rendszeresen sportolt, megfelelő mennyiségű folyadékot ivott. Osztályos kivizsgálása során felvételnél jó általános állapotú, közepesen táplált, vékony testalkatú gyermeket vizsgáltunk, hasa széklettel kitöltött, feszes, előredomborodó, de betapintható volt. Nyomásérzékenységet suprapubicusan jelzett. Köldök-től jobbra egy hozzávetőlegesen 4 cm átmérőjű scibalát tapintottunk.

* FIGYEK 2019, Gasztroenterológiai szekciójának nyertese.



Többszöri székletlágyítás és beöntéssorozatok hatására nagy mennyiségű széklet távozott, mellette hasi státusza és közérzete sokat javult.

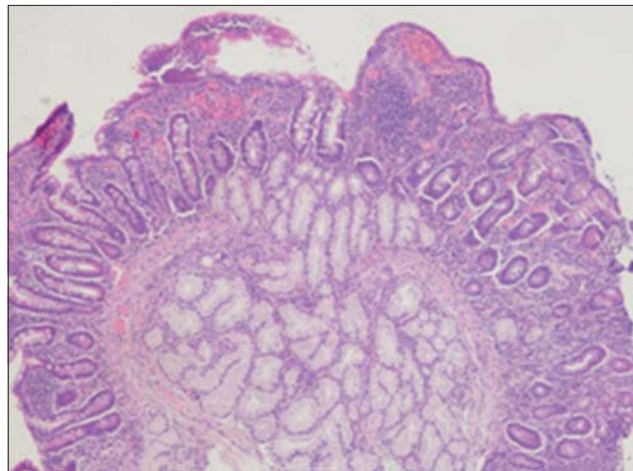
A székletürítés rendezése mellett az etiológia felderítése is lényeges, hiszen az okok felderítése nélkül a székletürítési probléma kiújulásával kell számolnunk. Az anamnézis, a tünetek fennállásának tartama, a kísérő tünetek és az általános terápia sikeressége, illetve sikertelen volta alapján mérlegeljük a részletes kivizsgálás szükségességét: az anatómiai eltérések, motilitási zavarok mellett egyes bélbetegségeket is ki kell zárunk (pl. tejfehérje-allergia, coeliakia, hypothyreosis) (1. táblázat (3)).

1. táblázat: Az obstipáció differenciáldiagnózisa (3)

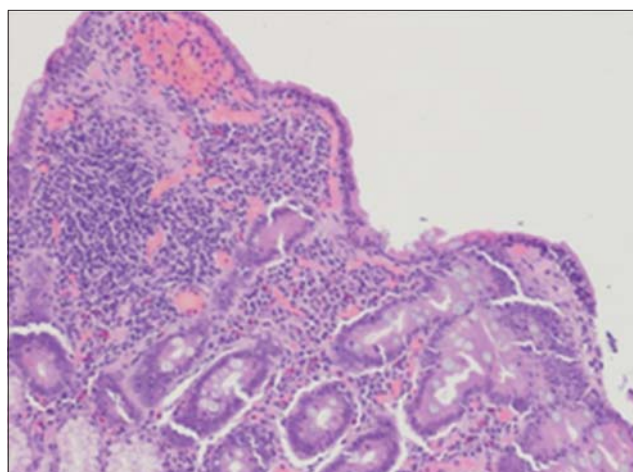
Kórkép	Figyelmeztető jel, tünet
Tejfehérje-allergia	Atópiás dermatitis
Hirschsprung-kór	Haspuffadás, táplálási nehezítettség, epés hányás, súlyfejlődés elmaradása
Hypothyreosis	Fáradtság, száraz bőr, kisebb növekedési ütem
Hypocalcaemia	Proximalis izomgyengeség, fejfájás, személyiségváltozás
Spina bifida occulta	Sacralis behúzódnás, naevus, pigmenteltérés
Szexuális abúzus	Horzsolás, seb, multiplex fissura
Perianalis Crohn-betegség	Tályog, fistula, fissura
Lumbosacralis patológia	Kóros neurológiai reflexek, szekunder enuresis
Coeliakia	Haspuffadás, hasmenés, hasfájás

Betegünk kivizsgálása során az elvégzett vizsgálatokban a rutin laboratóriumi paraméterek normális tartományban voltak. Hasi ultrahangvizsgálat során a radiológus kolléga széklettel telt tág rectumot írt le, mely kép a Hirschsprung-betegség ellen szól, ahol a jellemző kép üres ampulla és tág proximalis bélszakasz. A klinikai kép alapján tejfehérje-allergia lehetősége felmerült, a gyanút kifejezetten emelkedett tejspecifikus IgE ellenanyag is megerősítette, így tejmentes diétát javasoltunk. Mindemellett a coeliakia irányában végzett szerológiai vizsgálat lisztérzékenység mellett szólt (magas transzglutamináz- és magas titerben pozitív endomízium ellenes antitest szint). Ilyen laborparaméterek esetében felmerülhet a vékonybél szövettani vizsgálatát mellőző diagnosztikus protokoll követése: azonban az ESPGHAN-kritérium szerinti nem-invazív diagnosztika feltétele a coeliakiára jellemző klinikai tünetek fennállása – ezek között a székrekedés nem szerepel. Az elvégzett oesophago-

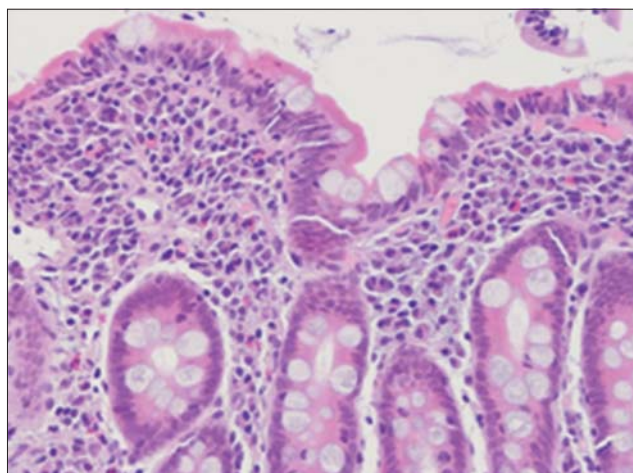
gastro-duodenoscopia során boholyatrophia igazolódott: a szövettani vizsgálat során ellapult bolyhokat, lapos felszínt, megnyúlt kriptákat, a boholy-kripta arány csökkenését, intraepithelialis lymphocytákat és plazmasejtes beszűrődést látha-



1. ábra: Megnyúlt kripták, hullámos felszín, boholy kripta arány csökkenése (5)



2. ábra: Intraepithelialis lymphocyták emelkedett száma (5)



3. ábra: Fokozott intersticiális beszűrődés (5)



tunk (Marsh 3c), melyek mind a coeliakiára jellemzőek (1–3. ábra 3. ábra) (5).

A továbbiakban a glutén- és tejmentes diéta mellett a gyermek állapotában további javulás állt be.

A gondozás folyamán várhatóan a tejmentes diéta idővel elhagyhatóvá válik, azonban 3 hónappal a diagnózist követően visszavezetett tej ismételt székrekedést okozott, így egyelőre a beállított diétán nem változtattunk.

Összefoglalás

Betegünk esete rávilágít arra, hogy a székrekedést komolyan kell venni, különösen a szokványos terápia mellett is fennálló panaszok esetén: egyfelől

komoly pszichoszociális következményei, másfelől a tünetek hátterében álló krónikus gondozást igénylő betegségek miatt a betegek kivizsgálása indokolt lehet.

Az obstipáció kezelése nem elég, az okot kell keresni: az okot nem elég megtalálni, esetünkben a székrekedést kezelni kell. A súlyos obstipációval élő gyermek kivizsgálása és kezelése team-munka: a háziorvos, gasztroenterológus, sebész, radiológus, pszichológus, gyógytornász összehangolt munkája szükséges az eredményes gyógyításhoz. Tudjuk, hogy a coeliakia, mint malabszorpciós betegség általában hasmenéssel társul, azonban ez nem minden esetben igaz. A malabszorpciós tünetek hiányában is merüljön az obstipáció hátterében a coeliakia diagnózisa (6).

Summary

Hard stool, hard task – Constipation is not the only psychological cause

Horváth ÁK, Karoliny A; Heim Pál National Institute of Pediatrics, Budapest

Constipation is one of the most common reason to turn into the pediatrician. The cause usually is functional. The biggest challenge is recognizing cases where further investigation is needed. In these cases, the aim of the examinations is to reveal the surgical (eg Hirschsprung's disease) and internal medical reasons (eg hypothyroidism, celiac disease, other nutritious allergies). Investigating and treating the child is a team effort in which the primary care doctor, internist, surgeon, and psychologist play an important role (1).

KEYWORDS nutritive allergy, celiac disease, constipation

Irodalom

1. Tabbers MM et al. Evaluation and Treatment of Functional Constipation in Infants and Children: Evidence-Based Recommendations From ESPGHAN and NASPGHAN. JPN 2014;58: 258–274
2. https://www.tankonyvtar.hu/hu/tartalom/tamop425/2011_0001_524_Gyermeagyogaszati_kezikonyv_1/ch04s10.html (2019. május 10.)
3. <https://www.doktorpalanta.hu/betegsegleirasok/szekrekedes/> (2019. május 10.)
4. Veres G: Gasztroenterológia, Obstipatio, Tulassay T (ed.) Klinikai Gyermekgyógyászat. Medicina Kiadó 2017, 429. o.
5. Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Patológiai Osztály - Dr. Vass Viktória
6. Shailender Madani et al. Constipation in Children: A Practical Review. Pediatric Annals 2016; 45(5)
7. Samuel Nurko et al. Evaluation and Treatment of Constipation in Children and Adolescents Am Fam Physician. 2014 Jul 15; 90(2):82-90.

Útravaló tudnivaló

- Az obstipáció kezelése nem elég, az okot kell keresni: az okot nem elég megtalálni, a székrekedést kezelni kell.
- A súlyos obstipációval élő gyermek kivizsgálása és kezelése team-munka: a háziorvos, gasztroenterológus, sebész, radiológus, pszichológus, gyógytornász összehangolt munkája szükséges az eredményes gyógyításhoz.
- Tudjuk, hogy a coeliakia, mint malabszorpciós betegség általában hasmenéssel társul, azonban ez nem minden esetben igaz. A malabszorpciós tünetek hiányában is merüljön fel az obstipatio hátterében a coeliakia diagnózisa (8).

Tesztkérdések

1. Hány százalékban áll funkcionális ok a székrekedés háttérben az idősebb gyermekeknél?

- a) 80%
- b) 75%
- c) 95%

2. Melyik betegségnek nem tünete a székrekedés?

- a) Tejféherje-allergia
- b) Coeliakia
- c) Hypothyreosis
- d) Laktóz malabszorpció

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. Dékány Gyula: Olyanra vállalkozunk, ami a tudomány jelenlegi állása szerint lehetetlen

Rényi Ádám

Az anyatejben levő cukrok segítik a csecsemő immunrendszerét a betegségekkel szembeni küzdelemben. Azok az édesanyák, akik nem tudják szoptatni a gyermeküket, a jelenleg elérhető tápszerekkel nem tudják ezt elérni. Ezen a területen hoz áttörést az Ausztráliában élő, Németországban dolgozó magyar kutató, **Dékány Gyula** felfedezése. A tudós több mint tíz éve kutatja az úgynevezett oligoszacharidokat, s keresi mesterséges előállításuk módját. Azóta a reprodukáláshoz szükséges biotechnológiai módszer több anyatej-oligoszacharid-fajtához megvan már, és a tömeggyártás beindítása pozitív változást hozhat, ugyanis az anyatejcukrok hatása új utat nyit az orvostudomány egésze előtt. A világhírű magyar tudóssal budapesti látogatásakor készítettünk interjút.

– Forradalmi áttörésről beszél a világ azzal kapcsolatban, hogy több, az anyatejben természetesen előforduló oligoszacharidot önnek és munkatársainak köszönhetően már biotechnológiailag is elő lehet állítani, így a tápszerrel táplált gyermekek hamarosan hasonló védelemben részesülhetnek, mint azok, akiket édesanyjuk szoptat. Mi az, amit eddig csak az anyatejes babák kaphattak?

– Az anyatej híd az édesanya és a gyermek között. A születés után nem szűnik meg ez az egyedülállóan szoros kapcsolat, hanem folytatódik ezen a hídon keresztül. Egyes kutatók „folyékony szervként” gondolkodnak az anyatejről, amelyet az anya nap nap után ad a gyermekének. Az anyatejen keresztül kialakult kapcsolat kettejük között egy szimbiotikus kapcsolat, amely kommunikációt hordoz mind a két irányban. A csecsemőtápszerekből értelemszerűen hiányoznak azok a sejtek, amelyeket az anya átad a gyermekének az anyatejen keresztül. Ezeknek a sejteknek nagy része teljesen kifejlődött immunsejt, amelyek védelmet nyújtanak a gyermeknek különböző bakteriális, illetve vírusos fertőzésekkel szemben. Ezeknek a sejteknek a mennyisége számottevően megnő, ha az édesanya megbetegszik, mert ez tovább növeli a gyermek védekezőképességét. Ha az édesanya teljesen egészséges, s a gyermek lesz beteg, akkor is megváltozik az anyatej összetétele, s azok az immunsejtek, amelyek szükségesek a gyermekbetegségek legyőzéséhez, hirtelen megjelennek az anyatejben, így az anya segíti gyermekének felépülését. Mind a mai napig nem ismerik pontosan ezt a mechanizmust, de úgy gondolják, hogy a szoptatás során a gyermeknek a nyálából hírvivő anyagok kerülnek be az emlőbe, s az információ hatására módosul az anyatej összetétele. Tehát az anya élő immunsejteket ad gyermekének, de a kapcsolat nem egyoldalú, hiszen az információk átadása kölcsönös. A másik fontos dolog, amely nem található meg a tápszerekben, az az őssejt. Az anyatej hatalmas mennyiségű őssejtet tartalmaz. Az őssejtek olyan sejtek, amelyekből akármilyen sejt képződhet. Az emberi test körülbelül kétszáz különbözőféle sejtéből épül fel, s az őssejtekből, amelyek az

anyának a DNS-ét tartalmazzák, bekerülnek a gyermek emésztőrendszerébe, s érdekes módon át tudnak jutni az bél falon, majd a vérárammal eljutnak a test bármely pontjára, hogy beépüljenek oda, ahol szükség van rájuk. Így vesesejtté, májsejtté, tüdősejtté, szívizomsejtté vagy éppen valamilyen agysejtté válhatnak. Ez segíti a gyermek fejlődését, egyben növeli a betegségekkel, váratlan környezeti behatásokkal szembeni védekezésének határfokát.

– Mi történik abban az esetben, ha a gyermeket nem tudja szoptatni a saját édesanyja, de más anyától kapott anyatejrel táplálják?

– Ebben az esetben az információcsere természetesen nem működhet. De a saját lefejt tejnél is más a helyzet, mivel az anyatejnek az összetétele még akár egy napon belül is változik. Az anyatej például segít abban, hogy a csecsemők éjszaka nyugodtan aludjanak, ennek érdekében az esti anyatej olyan hormont tartalmaz, amely elősegíti az alvást. Ennek a hormonnak a mennyisége a napi szoptatásnál már elenyésző.

– A csecsemőkorban fellépő vírusokkal és baktériumokkal szembeni nagyobb védetség mellett mit nyújt még az anyatej?

– A tápszerekből hiányoznak, de az anyatejben ott vannak azok a 20–25 bázisból álló mikro-RNS-ek is, amelyek becsomagolva jutnak az emésztőrendszerbe extra információkat szállítva. Ennek nyomán lezárhatják vagy stimulálhatják a génaktivitást. Egy fél éves szoptatási periódus alatt egy életre való genetikai tulajdonságot ad át az édesanya a gyermekének. Bizonyított tény, hogy azok a gyermekek, akiket édesanyjuk legalább fél évig szoptatott, kisebb eséllyel lesznek később, akár felnőttkorukban túlsúlyosak, nagyobb esélyük van elkerülni mind az 1-es, mind a 2-es típusú cukorbetegség kialakulását, s mintegy 10%-kal nagyobb az intelligenciahányadosuk, mint azoknak a gyermekeknek, akiket nem tudott ilyen módon táplálni az édesanyjuk. Fontos megemlíteni azt is, hogy a születés előtt az anyaméhben a gyermek egy kis nyomású, oxigénben szegény helyen van, ám születésekor az oxigén mintegy az ötszörösére nő. A re-



aktív oxigéngyökök és molekulák károkat okoznak a DNS-ben, ez pedig növeli a daganatos betegségek kialakulásának kockázatát. Az anyatejes gyermekek esetében a károsodás csak feleakkora, köszönhetően az anyatejben levő antioxidánsoknak és enzimeknek. De sok előre mellett ne felejtjük el a veszélyt sem, amelyet az anyatej hordoz, hiszen nem steril, s ilyen módon baktériumok és más mikroorganizmusok élnek benne. Amennyiben az édesanyának valamilyen emésztőrendszeri betegsége van, azt könnyen átadja a gyermekének szoptatás által, de hasonló a helyzet pl. az AIDS esetében is.

– **Miért fontosak az anyatej oligoszacharidjai, s mi a hatásuk, ha bekerülnek a csecsemőtápszerbe?**

– Az anyatej oligoszacharidjainak szerepe, hogy táplálékul szolgálnak a bélben élő mikrobák számára, amelyek többen vannak, mint a humán sejtek. Általuk harmonia alakul ki a nem ártalmas és az ártalmas baktériumok között. Például koraszülöttek esetében ha felborul a bélflóra, a csecsemők 10 százaléka meghalhat. Bizonyos oligoszacharidok éppen ezt hivatottak megakadályozni, s ezek hamarosan ott lesznek világszerte a csecsemőtápszerekben. A csecsemő esetében még nem is beszélhetünk önálló immunrendszerről, emiatt is felértékelődik az oligoszacharidok szerepe, hiszen képesek eltávolítani a szervezetből a vírusokat és a baktériumokat. Az immunrendszert meg kell tanítani annak felismerésére, hogy milyen organizmusok ellen harcoljon, s milyenek ellen ne.

Mik az anyatej oligoszacharidjai?

A kutatók régóta tudják, hogy az anyatej összetételének jelentős részét nem tudja megemésztetni a csecsemők szervezete. Ezek az anyatej oligoszacharidjai, összetett cukrai, amelyek a kutatások szerint a csecsemők immunrendszerét segítik.

Az oligoszacharidok a csecsemők bélfalára rakódva amolyan védelmi vonalat képeznek a vírusok és a káros baktériumok ellen, mert a kórokozók – megtevéstve – így ezzel a felszíni cukrokból álló bevonattal lépnek reakcióba az emberi sejtek felszínén található helyett.

– **Az anyatej minden oligoszacharid-típusa bekerülhet a tápszerekbe?**

– Európában a Nestlé 2017 óta forgalmaz olyan csecsemőtápszert, amely már tartalmazza az elsőként szintetizált oligoszacharidokat. Ezek már sokat segítenek abban, hogy a gyermekek kevesebbet legyenek betegek, kisebb eséllyel alakuljon ki náluk valamilyen autoimmun betegség vagy allergia. Jelenleg 1000 tonna oligoszacharid előállítására van lehetőség évente, ám ennek a mennyiségnek nőnie kell, s azon dolgozunk, hogy minél többfélét tudjunk mesterséges körülmények között előállítani. Jelenleg még drágák ezek a tápszerek, de ahogy nő a gyártás, úgy csökkennek majd az árak. A felnőtt szervezetre is hasonló hatása lehet az anyatejcukroknak, ám ugyanazokat az előnyöket csak jóval nagyobb mennyiséggel lehet előidézni, hiszen egy 60–70 kilós test igényei nagyságrendileg mások, mint egy három és fél kilós újszülötté. Ha idős embereknél megelőzhetők a gyulladások, akkor olyan civilizációs betegségekkel és jelenségekkel is eséllyel vehető fel a harc, mint az Alzheimer-kór, a Parkinson-kór és az elhízás.

– **Az anyatej és a benne található cukrok ilyen módon az orvostudományt is a feje tetejére állíthatják?**

– Igen. Az orvostudomány évszázadok óta betegség-centrikus. Betegségek kezelésére kerestek apróbb molekulákat, ezekből lettek a gyógyszerek, amelyeknek jó része mellékhatásokkal is jár. Az anyatej ezzel szemben nem gyógyszer, hanem megelőző kezelés. A célja a test harmóniájának megőrzése. Az egészség tulajdonképpen az emberi sejtek közötti harmóniát jelenti, ám az egészség tudományos nézőpontból nem értelmezhető, hiszen a harmonia sosem lehet teljes. De van egy természetes anyag, az anyatej, amely pont a harmóniát hivatott megteremteni, ráadásul az emlősök evolúciójával párhuzar-

mosan módosul immár kétszázmillió éve. A kérdés így már nem az, hogy hogyan gyógyítsuk a betegséget, hanem hogy mit kell tennünk annak érdekében, hogy ne is legyünk betegek.

– **Vajon miért most történtek ezek a felfedezések, mi késleltette a tudományt eddig? Mivel tudott ön változást hozni?**

– A tudomány évszázadok óta folyamatosan fejlődik, bár a kutatók munkamódszere sokáig nem tette lehetővé, hogy a különböző, de egymáshoz kapcsolódó tudományterületek jól és eredményesen tudjanak együtt dolgozni. Jellemző volt, hogy egyéni, egymással nem összekapcsolódó tudások mélyültek el, ám ezekből általában nem termett a világot megváltoztató teljesítmény. Úgy lehetne talán leginkább leírni a helyzetet, hogy a kutatók egymástól kellő távolságra egyre mélyebb és mélyebb kutatást ástak, amelynek következményeként mind egymástól, mint a napi valóságtól egyre távolabb kerültek. Pedig a megoldás az, hogy közösen kell ásni, s nemcsak függőlegesen, hanem vízszintesen is. Manapság már egyre több az olyan kutatócsapat, amelyet szövetségek alkotnak, akik egy célért dolgoznak, s ezért is fejlődnek közösen. Ilyen a mi csapatunk is, amelyben az én szerepem tulajdonképpen afféle koordináció annak érdekében, hogy az alapkutatótól eljussunk egészen a csúcstechnológiáig, majd a sorozatgyártásig. A különböző rész tudomány-területek képviselőinek munkáját úgy szervezem, hogy egymást segítsék, inspirálják. Ha az egyik kolléga területén nem találunk megoldást a problémára, akkor megnézzük, mit lehet tenni a csapat egy másik tagjának területén. Izgalmas és sokat adó feladat számomra, hogy okos embereket hozok össze, inspirációt adok nekik, s elérem, hogy áldozatos munkájukért cserébe jó fizetést is kapjanak.



– **Magyarországon milyen állapotban van a természet-tudományok kutatás?**

– Szerintem teljesen át kellene alakítani Magyarország kutatási politikáját, mert nem publikációorientált kutatásra van szükség, hanem innovációorientáltra. Negyven évvel ezelőtt, pályám kezdetén a Magyar Tudományos Akadémia Kémiai Kutatóintézetének laborjában dolgoztam, s nemrég felkerestem ennek az utódintézményét. Meglepődtem azon, hogy ennyi évtized után is még mindig ugyanolyan publikációorientált volt, mint egykor. Ha valaki az Egyesült Államokban felfedez, kitalál, kifejleszt valamit az egyetemen, a legelső dolga az, hogy kivigye az intézmény falain kívülre, s minél gyorsabban üzletet csináljon belőle, mielőtt másnak is eszébe jutna. Magyarországon, sajnos, nehéz olyan kutatókat találni, akikben vállalkozói kedv, vagy üzleti szemlélet lenne. Ha vannak is ilyenek, a többségük már elhagyta az országot, s valahol külföldön csinálta meg a szerencséjét. Pedig ezen a tudományterületen feltétlenül elvárásnak kellene lennie annak, hogy olyan szellemi termékek szülessenek meg, amelyek nyereséget termelnek Magyarországnak, s Dél-Koreához vagy Németországhoz hasonlóan valódi, tudásalapú társadalom jöjjön létre.

– **Korunk kutatója üzletember is?**

– Nem feltétlenül kell minden kutatónak üzletembernek lennie, de az én szerepemhez szükség van arra, hogy miközben aktív részvevője vagyok a tudományos folyamatnak, üzleti érzékemet is használnom kell. Tudnom kell, hogy hogyan lehet pénzeket szerezni a kutatások finanszírozására, képesnek kell lennem a kockázatok kezelésére, s értenem kell az iparjogi kérdéseket is. A specialisták mellett felértékelődik a generalista szerepe, éppen úgy, ahogy a hagyományos munkaerőpiacon.

– **Mi az oka annak, hogy éppen Dániában nyílt lehetőség az oligoszacharidok szintetizálásához vezető kutatásra, s ott indulhatott el a gyártás is?**

– Csaknem húsz éve született meg az ötlet, hogy az anyatej-molekulákkal foglalkozzunk. Ausztráliában voltam több kollégával egy konferencián, akik mindannyian szénhidrátokkal foglalkoztunk, olyan bonyolult cukormolekulákkal, amelyeket eddig az emberiség nem tudott szintetizálni. Már hét szabadalmat írtunk addigra

mintegy 1500 oldalon, s úgy éreztük, hogy itt az ideje a gyakorlatban is kamatoztatni tudásunkat. Egyetértettünk abban, hogy csinálunk erre egy üzletet. Az eurómilliós nagyságrendű tőke Dániában jött össze, így ott indult a Glycom.

– **Honnan volt a pénz, s miért vállalati formában vág-tak neki?**

– A pénzt kockázati tőkebefektetők adták össze, s ez talán választ is ad a másik kérdésre. Az ilyen nagyságrendű kutatásokhoz már nem elegendők a klasszikus, egyetemi-tudományos közeg által lehetővé tett források. Sok ember sokéves munkájára van szükség apróbb előrelépésekhez is ideális munkafeltételek között. Ezek súlyos eurómilliókat jelentenek, akik pedig ezeket az összegeket odaadják nekünk, azok bíznak benne, miként abban is, hogy ha sikerül az, amit elterveztünk, akkor a befektetett pénzük többszörösét kaphatják vissza. Ezek a fontos kutatások már csak a nagy piaci szereplők által vállalt kockázat alapján finanszírozhatók. Komoly lehetőség és hatalmas felelősség számunkra.

– **Mennyire ment könnyen a befektetők meggyőzése?**

– A rangos, nemzetközi kutatócsapat és a kitűzött célunk globális hatása meggyőző lehetett, de az oligoszacharidok gyártására képes üzem elindításához nagyon sok pénzre, nagyjából százmillió euróra volt szükség. A Nestlé megjelenése mindenképpen katalizátorként hatott, valósággal megsokszorozódott a befektetői érdeklődés, s olyan is előfordult, hogy valakit végül vissza kellett utasítani. Mostani vállalatom, a németországi CarboCode, amely glikosztingolipidek gyártásán dolgozik, szintén vonzza a befektetői tőkét, akár 50–100 millió eurós befektetések is megjelennek, s ez nagy esélyt ad arra, hogy tíz éven belül újabb áttörések következzenek be, ugyanakkor nagy terhet tesz a vállunkra az a tudat, hogy ezt a bizalmat meg is kell szolgálni. Olyan dolgokat tűzünk ki magunk elé célként, s kérünk hozzá támogatást, amelyeket a tudomány jelenlegi állása szerint nem lehet megvalósítani. De azért tesszük, mert már csináltunk olyat, amire pár évvel ezelőtt még senki nem mert gondolni sem.

Az interjú 2019. április 27-én készült

Főszerepben a magyarok

Mivel Dékány Gyula mellett több magyar is fontos szerepet játszott a projekt elindításában, Magyarországot választották arra, hogy itt készüljenek az első, humán vizsgálatokhoz szükséges anyagok, s hogy az ipari méretekben való gyártást kipróbáljuk. Így született meg a **Glycom Hungary** nevű leányvállalat. A Kőbányai Gyógyszergyár, az Első Vegyi Industria, a Soneas és a magyarországi Wessling is részt vett a folyamatban, amelynek az MTA Kémiai Kutatóközpontja (KKKI) adott otthont. **Dékány Gyula** tíz munkás és sikeres év után elkészönt az általa életre hívott **Glycom**tól, amelynek természetesen továbbra is részvényese maradt, hogy felfedezését az orvostudomány egy másik területén is hasznosítsa. Rájött, hogy az anyatej bizonyos összetevői a gyengébb immunrendszerű, idős emberek életminőségét is számottevően javíthatják, ugyanis lassíthatják a szellemi képességük romlását.

A közlemény megjelenését a Nestlé Hungária Kft. támogatta.



Miért indokolt a hipoallergén tápszerek alkalmazása allergiára hajlamos, nem anyatejes csecsemőkben?

Why is justified giving hypoallergenic formula to non-breastfed infants susceptible to allergy

Arató András dr.

Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati
Klinika (Igazgató: Szabó Attila dr.)

E-posta: arato.andras@med.semmelweis-univ.hu

Az allergiás kórképek gyakorisága óriási mértékben emelkedett az elmúlt néhány évtizedben, így az egyik legfontosabb népegészségügyi problémává vált. Pozitív családi anamnézis nélkül a gyermekek 15–20%-ánál fog valamilyen allergiás betegség kialakulni, míg allergiás betegségben szenvedő szülő esetén ez a szám 40% körüli, mindkét szülő allergiás érintettsége esetén pedig a 60%-ot is eléri. Mindezekből következik, hogy az allergiás kórképek megelőzésének igen nagy jelentősége van. Csecsemőkorban a tehéntejfehérje-allergia a leggyakoribb allergiás betegség. A tápanyag antigénnel szemben védelmet jelent az orális tolerancia kialakítása, amiben meghatározó a korai csecsemőkor. Mai ismereteink szerint nem az allergén teljes elkerülése a cél, hiszen akkor nem alakulhat ki a tolerancia, mert egy adott táplálék fehérjével szembeni tolerancia kialakulása egy aktív immunológiai folyamat, amihez szükséges az adott antigénnel szembeni regulator T-sejtek aktivációja. Az Európai Allergológiai és Klinikai Immunológiai Akadémia 2014-ben készítette el az ételallergia primer megelőzésének irányelveit (1). Ezek szerint 4–6 hónapos korig kizárólagos anyatejes táplálásra van szükség. A szolidok bevezetése pedig kis mennyiségben már 4–6 hónapos kortól kezdve indokolt az anyatejes táplálás mellett.

Ha az anyatejes táplálásra nincsen lehetőség, akkor az allergiára fokozott kockázatú csecsemők esetében javasolt a részleges fehérjehidrolizátumot tartalmazó hipoallergén (HA) formulák alkalmazása 4–6 hónapos korig.

A hipoallergén tápszerekben a tehéntejfehérjéket enzimatisz kezeléssel kisebb peptidokra hasítják, amelyek kevésbé váltanak ki allergiás tüneteket, viszont még rendelkeznek az orális tolerancia kialakításának képességével. A részleges hidrolizátumokban a peptidok több, mint 80%-a 6000 Daltonnál kisebb, míg az extenzív hidrolizátumokban a peptidok 90%-a kisebb 3500 Daltonnál.

A részleges hidrolizátumok allergiaprevencióra alkalmazhatók. Tejallergia kezelésére csak extenzíven hidrolizált tápszerek használhatók.

A tehéntejfehérjének vannak olyan epitópjai, amelyek erős allergiás reakciót tudnak indukálni az allergiára hajlamos csecsemőkben, míg más epitópok inkább toleranciát indukálnak az egyes tejfehérjékkel szemben. A mai korszerű technológiákkal már lehetőség van arra, hogy olyan részleges tehéntejfehérje hidrolizátumot hozzanak létre, amiben a toleranciát indukáló epitópok túlnyomó többségben vannak és az allergiát provokáló epitópok száma elenyésző, kisebb mint egy százalék. Nemrégiben Gouw és mtsai ezt igazolták egy részlegesen hidrolizált savóalapú tápszer vizsgálata alapján, ugyanis kimutatták, hogy ez a formula 13 olyan 9 aminosavnál hosszabb peptidet tartalmaz, ami átfedést mutat a béta-laktoglobulin 13. és 48. aminosava közötti peptidszakaszával, amelyek tolerogén hatásúak (2). Mindez kontrollált fehérje-expozíciót jelent, vagyis az ilyen parciális hidrolizátumokat tartalmazó HA tápszerek alkalmazása a leghatékonyabb az allergia prevenciójában (3).

Egy 18 vizsgálatot elemző metaanalízis szerint a parciális fehérjehidrolizátumot tartalmazó formulák mellett 12 hónapos korig az atópiás ekcémák gyakorisága 52 százalékkal, 3 éves korig pedig 38 százalékkal csökkent a standard tápszer fogyasztó gyermekekhez képest (4).

Egy nemrégiben lezárt vizsgálatban igazolták, hogy a részleges fehérjehidrolizátumok (HA formula) orális toleranciát kialakító hatása prebiotikum (scGOS/lcFOS 9:1) szupplementációval fokozható. A prebiotikum ezt a hatását elsősorban a bélflóra kedvező összetételének az elősegítésével fejti ki, hiszen az szerepet játszik az orális tolerancia kialakításában is. Igazolták, hogy a részleges hidrolizátumokat tartalmazó tápszerek prebiotikummal történő kiegészítése esetén az allergiás kórképek kialakulását jelző tehéntejfehérje elleni IgG1-szint alacsonyabb volt a kontrollokhoz képest és ugyancsak megfigyelhető volt a regulator T-sejtek számának az emelkedése is (5). Az Allergia Világszervezet ajánlja a prebiotikum szupplementációt az allergia prevenciójára egészséges újszülöttekben, ha anyatejes táplálásra nincs lehetőség (6).

Újabban még jobb hatásúnak bizonyult a részleges fehérjehidrolizátumokat tartalmazó tápszerek pre-



és probiotikummal, azaz szimbiotikummal történő kiegészítése.

A részleges hidrolizátumokat tartalmazó HA tápszerek tápanyag-összetétele fedezi minden jelen-

tős nemzetközi grémium szerint az egészséges, érett újszülöttekre előírt követelményeket, adásuk mellett a csecsemők súlyfejlődése normális (7).

Irodalom

1. Muraro A, Halken S, Arshad SH et al. EAACI food allergy and anaphylaxis guidelines. Primary prevention of food allergy. *Allergy* 2014; 69: 590-601.
2. Gouw JW, Jo J, Laura APM et al. Identification of peptides with tolerogenic potential in a hydrolysed whey-based infant formula. *Clin Exp Immunol* 2018; 48:1345-1353
3. <https://www.nutriciaresearch.com/wp-content/uploads/2018/09/Tolerogenic-Peptides-study.pdf>
4. Muraro A, Halken S, Arshad SH et al. EAACI food allergy and anaphylaxis guidelines. Primary prevention of food allergy. *Allergy* 2014; 69: 590-601.
5. Boyle RJ, Tang ML, Chiang WC. Prebiotic supplemented partially hydrolysed cow's milk formula for the prevention of eczema in high-risk infants: a randomized controlled trial. *Allergy*. 2016; 71:701-710.
6. World Allergy Organization-McMaster University Guidelines for Allergic Disease Prevention (GLAD-P): Prebiotics. *World Allergy Organization Journal* 2016; 9:10.
7. Vandenplas Y, Alarcon P, Fleischer D et al. Should Partial Hydrolysates Be Used as Starter Infant Formula? A Working Group Consensus J *Pediatr Gastroenterol Nutr* 2016; 62: 22-35.

TALLÓZÓ

Modern szűrőfunkciók a háziorvosi ellátásban a viselkedéses addikciókkal kapcsolatban

Should GPs routinely screen for gambling disorders?

Roberts A, Bowden-Jones H, Roberts D, Sharman S. *Br J Gen Pract* 2019; 69(682), 226-227.

Józsa Tamás

E-posta: tamasjozsa2@gmail.com

A WHO (World Health Organization) állásfoglalása szerint az ICD (International Classification of Diseases) kódrendszer 2022-ben megjelenő 11. kiadásában a viselkedéses addikciók köre bővül. A spektrum-szemlélet alkalmazásának köszönhetően a kényszeres jellegű impulzuskontroll-zavarok közé olyan, a digitális világgal, 21. századi eszközhasználattal kapcsolatos patológiák is osztályozásra kerülnek, mint amilyen az online játék-függőség (Video Game Addiction, VGA). Ezt azt jelelti, hogy az eddig a további kutatásokat igénylő mentális rendellenességek közé sorolt VGA – amelyet a szakirodalom a szerencsejáték-függőség non-financiális megfelelőjeként interpretál – már betegségkategóriaként fog megjeleníteni, köszönhetően például annak az amerikai kutatásnak, amely a 2–17 éves gyermekek körében 97%-os, a felnőttekben pedig 50%-os arányú rendszeres videójáték-használatot mutatott ki. A VGA világszintű elterjedése miatt viszont a mindennapi praxisban dolgozók kétségeket fogalmaztak meg annak diagnosztizálhatóságát illetően. Ennek oka kettős. Egyrészt a standardizált mérőeszközök, kérdőívek, tünetbecslő skálák nem tekinthetők elterjedtnak, másrészt a zavar detektálásának feladata szintén nem egyértelmű: melyik egészségügyi alap- vagy szakellátási szint feladata kell hogy legyen a felismerés.

Ezen aktualitásból az Egyesült Királyságban 85 körzeti orvost (átlagosan 14,67 év tapasztalattal) kérdeztek meg az addikciók megjelenésével kapcsolatban. A kutatásban többek között arra keresték a választ, hogy a függőségek megjelenése a praxisukban mennyire volt elterjedt az előző 6 hónapot figyelembe véve. Az eredmények szerint a szerhasználatához kötődő addikciók a nyilvánvalóbb szomatikus tüneteket figyelembe véve könnyebben azonosíthatók egyrészt az orvosok részéről, másrészt a páciensek is nyíltabban beszélnek róluk. Ennek oka lehet, hogy a pszichológiai tüneteket még mindig tagkarnálni valóbbnak (például a gyengeség jelének) élik meg, és szemérmesebben, vagy egyáltalán nem beszélnek róluk, mint ahogyan a szexuális életükhöz kapcsolódó diszfunkciókról vagy a nemi betegségekről. A kapott adatok szerint 25% volt a dohányzás előfordulási aránya, 10% az alkohollal kapcsolatos problémák megjelenésének valószínűsége, 5% pedig a drogabúzusé. A játék-függőséget 1%-ra becsülték, azonban ez csak a manifest esetekre vonatkozott – az orvosok 25%-a egyértelműen kinyilvánította, hogy a szám jócskán alacsony a valós (lappangó) értéket.

Összefoglalásként a tanulmány két javaslatot tesz. Egyrészt mivel leginkább/legelőször az alapellátásban jelennek meg a viselkedéses addikciókkal jellemezhető betegek, a háziorvosok szűrési és kapu-funkciója kardinális lehet. Ezzel kapcsolatban érdemes figyelniük azt a 11 tünetet tartalmazó listát (pl. a páciensnél felmerülő anyagi nehézségek, fokozott distressz, erőteljes hangulatlanságok, érdeklődés- és társas kapcsolatok beszűkülése, hazugság az adott tevékenységgel kapcsolatban), amely velejárója ezen zavaroknak, így kiszűrve az el nem mondott vagy fel nem ismert, szubklinikus szintű függőséget. Mindez a meglévő szomatikus betegségek kezelésében is segíthet, hiszen azok coping stratégiája ugyanúgy lehet a virtuális világba történő fokozott menekülés.

Az első **szimbiotikus** Milumil **HA tápszer** Magyarországon

MILUMIL HA START PROSYNEO



ÚJ



Milumil HA Start Prosyneo 400g

Térítési díj: 1798 Ft

TB támogatással írható: **0-1 évig**

Közfinanszírozás alapjául elfogadott ár*: 2398 Ft; Támogatás mértéke (25%): 600 Ft

*Forrás: www.neak.gov.hu, Publikus gyógyszer törzs (PUPHA), érvényesség kezdete: 2019. augusztus 1. Tájékoztató kizárólag egészségügyi szakemberek részére. A Numil Kft. kizárja a felelősségét az egészségügyi szakembereknek szóló szakmai tájékoztató anyag illetéktelen személyek általi felhasználásáért. A jelen kiadványban ismertetett termék címkészövege megtalálható a QR kód alatt. Fontos figyelmeztetés! Az anyatej a legjobb a csecsemő számára, 6 hónapos korig a kizárólagos szoptatás a legideálisabb táplálási mód. Amennyiben nem áll rendelkezésre elegendő anyatej, vagy a szoptatásnak más akadálya van, az anyatej-helyettesítő tápszert a gyermekorvos utasítása szerint és ellenőrzése mellett ajánlott alkalmazni. A termék a nem szoptatott csecsemők számára azok születésétől kezdve megfelelő és 6 hónapos korig kizárólagos táplálékként adható. A termék alkalmazása előtt annak megfelelő elkészítésére, tárolására és megsemmisítésre vonatkozó információk érdekében olvassa el a termék címkéjét. Ne térjen el a címke szerinti használati utasítástól, mert az zavart okozhat a kisbaba fejlődésében. 1. Chin Chua M, és mtsai. JPGN, 2017;65:102–6.; 2. Schouten B, és mtsai. J Nutr, 2009;139:1398–403. // Promóciós kód: R090812, lezárás dátuma: 2019. augusztus 15. // Numil Kft., 1134 Budapest, Váci út 35.



Sectio cesarea – császármetszés ábrázolása a képzőművészetben. „Egy klasszikus tévedés margójára”

Harmat György dr.

Semmelweis Egyetem Egészségtudományi Kar
(Dékán: Dr. Nagy Zoltán Zsolt)

E-posta: gyharmat1951@gmail.com

A görög mitológiában a leírások a hasi születés isteni, emberfeletti eredetét, a sectiót mint „superhuman” szülés fontosságát hangsúlyozzák. Ezzel az eljárással el lehet kerülni a normál hüvelyi, emberi módon történő szülést (széklet- és vizeletürítés közben (inter faeces et urinam)).

Az isteni születés kiemelkedő példája *Pallas Athene*, aki teljes fegyverzetben apja Zeus fejéből pattant ki, de nem minden nehézség nélkül, mert az iszonyatos fejfájást *Hephaistos* a kovácsisten pörölye oldotta meg (1. ábra).



1. ábra: Pallas Athene születése görög vázáképen

Asklepios, az orvostudomány istene, apja, *Apollo* segítségével szintén sectióval született. „Amikor Apolló megtudta, hogy az általa imádott nimfa Coronis hűtlen, volt Artemis istennő segítségével megölte. De Apolló szájalomból vagy szeretetből kivágta a magzatot a nimfa testéből a halotti máglyán” (2. ábra).



2. ábra: Fametszet *Asclepios* születése apja *Apollo* segítségével (1549)

Az anyai has megnyitásával lebonyolított szülés sok kultúrában ismert, és van írott vagy ábrázolt nyoma. Állítólag így született *Gautama Buddha*, ókori bölcs (krisztus előtt 563?–483) édesanyja, *Maya* jobb bordaív alatti hasi metszéséből, de az operációt követően 5 nappal az anya meghalt.

A zsidó vallási törvény [Mishna (body of Jewish religious law)] szerint, mely Krisztus előtt 140-ből származik: ikerterhesség esetén, ha már az első gyermek hasi metszéssel jött a világra vagy a második is, mindkettő megkaphatja az első szülött jogát a papi hivataltól.

A második római király, *Numa Pompilius* (Krisztus előtt 715–673), hirdette az ő, királyi törvényt *Lex Regia* (Royal Law), 'It is forbidden to bury a pregnant woman before her foetus has been cut out of the womb ...', mely szerint „tilos eltemetni egy terhes nőt, csak akkor, ha előtte a magzatát már kivágták a méhből...”. Ez tekinthető a császármetszés (CS) első hivatalos leírásának, annak ellenére, hogy ezt, a halál után (post mortem) hajtották végre.

A leggazdagabb forrás indiai eredetű, mivel a post mortem sectio sok évszázaddal korábban az iszlám előtt, ismert művelet volt. *Susruta* a híres indiai orvosi dokumentum (Kr.e. 500) írt erről az operációról. Ezeket később fordították le arab nyelvre.

A történész, idősebb *Plinius* (Kr.u. 23–79) írta le a sectiót, melynél hasi operáció által született a gyermek. Ezt nevezik „caesones”-nek, i.e. a „caeso utero”-nak, amely megfelel olyan szülésnek amely nem a normális vaginális úton történt.

Elképzelhető, hogy a CS pleonazmus, azaz szinonímahalmaz, szószaporítás, mivel mindkét latin szó megfelel a cselekménynek: *secare* (metszeni) és *caedere* (vágni). A *caedere* múlt ideje *caesus*; így a helyes kombináció *sectio caesa*. Ez azonban a görög-latin nyelvben összekeveredett.

Mégis mi a Caesar legenda alapja?

A császármetszés (CS) kifejezés valószínűleg a kreatív etimológia eredménye, és nem abból a történelmi anekdotából származik, mely szerint így született *Julius Caesar*.

A Caesar mondát tovább fejlesztette *Isodore of Sevilla* (Kr.u. 570–636) *Etymologies* című könyve szerint: azért nevezték *Caesar*-nak, mert halott anyjának méhéből vágta ki, ráadásul hosszú hajjal (*caesarius*, és kék szemmel (*caesius*) született. Ezzel is magyarázható a *Julius Caesar* születésével kapcsolatos legenda terjedése.

Egy másik, már 1212-ből származó forrás kijelentette: „*Caius Julius Caesar olyan hosszú ideig volt az anyja hasában, hogy valakinek fel kellett vágni a hasát, hogy ki tudjon jönni és azt találták, hogy hosszú hajjal született.*” Ezért adták neki a *Caesar* nevet, mely szó azt jelenti, hogy hosszú haj vagy vágás (itt már minden összekeveredik).

De a történetírásban a legfontosabb és leghitelesebb, valódi ábrázolás az arab (iszlám) orvosi irodalomból származik. Al-Bīrūnī 1048-ban, 78 éves korában halt meg és számos illusztrált történelmi, orvosi és filozófiai művet hagyott hátra. Kézirata „*Al-Athār al-Bāqiyah ‘an al-Qurūn al-Khāliyah*” címen az Edinburgh-i egyetem könyvtárában található (MS No. 161). Német és angol nyelvre fordította Professor E. Sachau 1879-ben. A kézirat 24 képet is tartalmaz, és ezek között pontos ábrázolása és leírása is megtalálható a sectiónak (3. ábra) (1).



3. ábra: Sectio illusztrációja. Caesarean section as illustrated in the Manuscript of Al-Bīrūnī, *Al-Athār al-Bāqiyah ‘an al-Qurūn al-Khāliyah*, MS 161, Edinburgh University. A képen csak férfiak végzik a sectiót a halott terhes anyán.

Írásában azt is megemlíti, hogy *Augustus Caesar* (63 BCE-14CE) született sectio cesareával, miután halott anyjából vágták ki. Ugyanakkor *Julius Caesar* születését általában hibásan említik, hiszen anyja még akkor is élt, amikor Caesar Britanniát elfoglalta. *Tehát a történelmi kérdés megoldódott: nem Julius, hanem Augustus Caesar a sectio cesarea első római érintette.* Egy másik hiteles ábrázolás *Rusztam* születését mutatja be. A miniatúra a XV. századból származik, és a Topkapı palota könyvtárában található (4. ábra). A perzsa verses irodalom legnagyobb műve, a *Firdauszi Királyok Könyve* c. eposz említi a hő *Rusztam* születését (6. fejezet, Zál Házassága).

Rusztam születése

„De nem rendes úton kerül napra ki,
a jó alkotó ezt ekép szabta ki,
hogy áldhassa jobb sors, erősebb öröm,
ha túllép e sarj így a rendes körön.
Egy tört hozz hamar, mint a víz, csillogót
s egy látószívű bölcs varázslattudót;
a széparcú nő bortól alhasson el,
a gond és a félsz benne hallgasson el.
A látnokszívű mondd, varázsolja el,
s az apró oroszlánt varázs oldja fel.
A szép ciprus testét ő felmetszi majd,
mert kín-érzetét úgyis elveszti majd.
Az apró oroszlánt ekép hozza ki,
s a szép holdat ámbár a vér ellepi,
begyógyíttatod majd a metszett sebet,
a gondot s a félelmet elvetheted.
Füvet mondok, azt vedd s mosuszt meg tejet,
és zúzd egybe, szárítsd árnyékba meg,
a friss sebre dörzsöld, s ha így megkened,
a sebről hamar látod: immár heged.
S ha friss forradására tollam kerül,
erőm árnyaként rá nagy áldás terül.
S dicsérő igékkel lehet majd neked

világunk Urához fohászt küldened,
hogy ily szép király-sarjad él, ily fiad,
s naponként a lelkednek új kedvet ad.
Ezért hát a szíved ne fájjon soha:
gyümölcsöt hoz, ím lásd, a dűsterhű fa!” (2)



4. ábra: Miniatúra: Rusztam születése al-Firdawsí's *Shahname* indicating the birth of Rostam. Source: Topkapı Palace Library, MS H 1479

A sérthetlenség mítoszát fogalmazta szépen *Shakespeare* a *Macbeth*-ben: „...Akit anya szült nem árthat nekem.” – Így *Macbeth* is azt hitte, legyőzhetetlen. Azonban az utolsó jelenetben *Macduff* elmondja, hogy őt nem anya szülte, mert idő előtt kivágták anyjából, majd megöli *Macbeth*-et.

A középkori kereszténység külön figyelmet fordított a terhes anya halálát követően az újszülött keresztény ellátására. Az egyházi *Synodusok* (zsinat) (Lyon-i Synodus 1245, Cologne 1280 és Trier 1310) azt javasolták, hogy a terhes anya halálát követő sectio esetében, a pap legyen jelen, és azonnal keresztelje meg az újszülöttet.

A XV. század második felében egy sor fametszet ábrázolás jelenik meg a sectióról.

Ezek mind szörnyű beavatkozásként tekintenek erre a műtetre. A sectio az anya és a gyermek teljes destrukciója. A sectiónál a hasi metszésből kiemelt antikrisztus születik. Az anya szájából ördögi lélek hagyja el a testet, míg az ablakon egy angyal próbál bejönni (5. ábra).



5. ábra: XV századi fametszet – az Antikrisztus születése sectióval

Irodalom

1. Nasim Hasan Naqvi. Caesarean Section in Early Islamic Literature. This article was first published in the *Saudi Medical Journal* 1986; 7 (1): 21-25.
2. Királyok Könyve. Devecseri Gábor fordítása (Honti Rezső válogatása és prózai átültetése alapján, a fordítást ellenőrizte Telegdi Zsigmond). Európa Könyvkiadó, 1959. Elektronikus kiadás: Terebess Ázsia E-tár.
<https://terebess.hu/keletkultinfo/devcseri.html>

Magyar Gyermekorvosok Társasága

2019. évi Nagygyűlése

Családbarát gyermekgyógyászat

HOTEL-EGER PARK, Eger
2019. október 3-5.

A kongresszus elnökei

Velkey György
Magyar Gyermekorvosok Társasága elnöke

Fogarasi András
Magyar Gyermekorvosok Társasága vezetőségi tagja

Kongresszusi iroda

Éles-Etele Nóra
szponzoráció, kiállítás
E-mail: elesetele@diamond-congress.com
Telefon: +36 70 943 8543

Varga Attila regisztráció, szállás
E-mail: diamond@diamond-congress.hu
Telefon: +36 20 936 2969

Diamond Congress Kft.
1015 Budapest, Csalogány utca 28.
Telefon: +36 1 214 7698
www.diamond-congress.hu



Szervezők



Magyar Gyermekorvosok Társasága



Támogatók

Aranytámogató:



Ezüsttámogató:



Bronztámogató



További támogatók:





INKONTINENCIA KIVIZSGÁLÁSA ÉS KEZELÉSE – IRÁNYELVFEJLESZTÉSI SZIMPÓZIUM

Gyermekekori vizelet inkontinencia ellátásának nehézségei

Szabó László^{1,2,5}, Juhász Zsolt³, Oberitter Zsolt³, Turi Ferenc⁴

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

² Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, BAZ Megyei Központi Kórház, Miskolc

³ Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika /Manuális Tanszék, Pécs

⁴ Magatartástudományi Intézet Semmelweis Egyetem, Budapest

⁵ Családgondozási Módszertani Tanszék, ETK, Semmelweis Egyetem, Budapest

A vizelettartás és ürítés zavarainak lényege a húgyhólyagot kiürítő izomzat, a detrusor és a záróizomcsoport, a sphincter összehangolt működésének a zavara. Gyakorisága a különböző irodalmi adatok szerint 2–40% közötti a különböző életkorokban. Gyermekkorban a felnőttkori inkontinencia minden formája előfordul, csak a kiváltó okok, és megoszlásuk más. A felnőttkorra már megoldott veleszületett fejlődési rendellenességek által okozott inkontinenciák viszont elsősorban a gyermekkorban okoznak problémát. A gyermekekori inkontinenciák felismerését nehezíti, hogy az inkontinens állapot szégyenérzettel tölti el a gyermeket is, s ezért a gyermek sokszor nem mondja el panaszát a szülőnek, így sokáig ismeretlen marad az inkontinencia. A részletes anamnézis felvételekor kiderül, hogy a szülő egyáltalán nem tájékozott a gyermek vizelet szokásairól. Másik probléma, hogy általánosítva, minden gyermekekori vizelettartási problémát az ágybavizeléssel, az enuresis nocturnával azonosítanak, s mivel ezt hibásan csak pszichés okkal magyarázzák, így szégyellik, és nem beszélnek róla, nem kérnek segítséget és a gyermek, ezért kivizsgálatlan, és ellátatlan marad. További problémák: A nyitott hátgerinccel született neurogén hólyagműködés miatt vagy a húgyúti fejlődési rendellenesség miatt inkontinens gyerekek, már születésüktől kezdve speciális szakellátást, gyógyszeres, tünetei és műtéti igényelnek. A már szobatiszta gyermeknél szerzett inkontinencia akkor jelenik meg, ha alsó húgyúti gyulladása lesz, és az antibiotikum kezelés meggyógyítja a gyulladást, de sokszor a detrusor izom fokozott aktivitása megmarad, s késztetési vizelet inkontinencia jelentkezik, vagy sok gyereknek érési késése van és 3 éves életkoron túl is úgy működik a húgyhólyagja mintha csecsemő volna és mind nappal mind éjszaka vizeletet veszít, inkontinens. Ilyen esetekben a gyógyszeres kezelés, a támogatott, korszerűtlen anticholinerg szerek hatásosak lehetnek, de sok mellékhatása van, s ezért sokszor eredménytelen, abbahagyják. A korszerűbb, kevesebb mellékhatású gyógyszerek jelenleg nem támogatottak. Ilyen esetekben átmenetileg nedvszívó betét, vagy pelenka használata is szükséges lenne, mely szintén nem támogatott, s csak speciális szakorvosi javaslatra 3 éves életkoron túl lehet csak felírni.

A komplex uroterápia eredményessége az alsó húgyúti funkcionális rendellenességek kezelésében

Sándor György, Juhász Zsolt, Oberitter Zsolt

PTE KK Gyermekklinika Sebészeti Osztály és Vizeleti Tréning Program, Pécs

A gyermekekori vizelettartási zavarok (inkontinencia, húgyhólyag-működési rendellenességek) hátterében gyakran az alsó húgyutak funkcionális eltérései állnak (alsó-húgyúti funkcionális tünetek, lower urinary tract symptoms-LUTS). A betegség a 6-12 éves korosztály 6-8 százalékát is érintheti. A nemzetközi irodalmi és az etiológiai háttérre vonatkozó adatok alapján az előfordulási gyakoriságban növekvő tendencia valószínű.

A 2011-ben alapított Vizeleti Tréning Programban eddig közel 1500 gyermeket kezeltünk a LUTS tünetei miatt a komplex uroterápia módszerével. A módszer középpontjában a rendellenes medencefenék izomzat (akaratlanos záróizom) működés rendezése áll. A kezelés gyermeknefrológus, gyermeksebész szakorvosok, gyógytornász és pszichológus team együttműködésében valósul, meg egyetemes know-how alapján. Az így biztosított multidiszciplináris megközelítés teszi lehetővé a kórkép és a társuló problémák hatékony kezelését. A változatos tünettan miatt a kezelés hatékonyságának mérésére olyan indikátor rendszert dolgoztunk ki, mely megfelelő pontossággal jelzi a gyógyulási folyamat alakulását és a kezelés hatékonyságát.

Az előadásban a kezelési módszer és az eredmények bemutatása mellett a gyermekgyógyászati (alapellátási) gyakorlatban hasznosítható, a LUTS vizsgálatával és a kezelésével szerzett tapasztalatainkat osztjuk meg.

Vizeletinkontinencia kivizsgálása

Szabó László^{1,2,3}, Bajusz Ilona², Losonczy Katalin², Réti Gyula², Lombay Béla², Polovitzner Mária¹, Molnár Diána¹, Sulya Bálint¹, Sajthy Melinda¹, Merksz Miklós¹, Kiss András¹

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

² Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Miskolc

³ Családgondozási Módszertani Tanszék, Egészségtudományi Kar, Semmelweis Egyetem, Budapest

A vizeletinkontinencia hátterében funkcionális és morfológiai eltérések állnak. A vizelettartás és ürítés zavarainak lényege a húgyhólyagot kiürítő izomzat, a detrusor és a záróizomcsoport, a sphincter összehangolt működésének a zavara.

34 éves vizsgálati időszak alatt 4965 gyermeknél végeztünk urodinamikai vizsgálatokat. 551 gyermeknek volt videourodinamikai, 210-nek Cystomanometria vizsgálata, és 4215 betegnek vizelet áramlásmérés (uroflow) és ultrahang vizsgálata volt.

A videourodinamika 74 betegnél normál működést, 301 gyermeknél vesicoureteralis refluxot, 182 esetben fokozott aktivitású detrusor dysfunctiót mutatott. Neurogén hólyagműködés 51 betegnél, kifolyási zavar 18 és széles hólyagnyak 23 betegnél volt. Vaginalis reflux 11 esetben igazolódott. Az egyszerű uroflow csökkent vizeletáramlást mutatott residuummal 60, residuum nélkül 43 gyermeknél, fokozott vizeletáramlás volt

1275 esetben, szakaszos vizeletáramlás volt residuummal 320 esetben és szabályos vizeletáramlás residuum nélkül 2517 esetben.

Az urodinamikai vizsgálatok szükségesek az alsó húgyúti rendszer eltéréseinek pontos diagnosztikájában

Kulcsszavak: urodinamika, videourodinamika, inkontinencia, vizelési zavar

Lichen sclerosus által kiváltott ürítési zavarok és társuló immunmediált - gyulladásos betegségek

Szakos Erzsébet^{1,2}, Bikszádi Ilona¹, Réti Gyula¹, Dózsá Anikó¹

¹ Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László, Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc

² Miskolci Egyetem Egészségügyi Kar, Miskolc

A lichen sclerosus (LS, korábban lichen sclerosus et atrophicus) leggyakrabban a genitoanális régiót érintő krónikus gyulladással és hegesedéssel járó bőrbetegség. Klinikai tünetei a viszketés és a hegesedés, valamint ezek miatt kialakult anogenitalia és urethralis szűkületek következményei. Gyermekkorban viszonylag ritkán fordul elő, emiatt hosszú távú kezelésére kevés adat van az irodalomban. Időskorban malignitás jelentkezhet az érintett területen, ezért élethosszig tartó gondozás indokolt. Etiológiája ismeretlen. A szerzők az anogenitalis lichen sclerosusban szenvedő, elsősorban gyermek és adolescens korú betegek gondozása során szerzett negyed évszázados tapasztalataikról számolnak be számos fotó bemutatásával, az észlelt panaszok, klinikai kép változásának, társuló immunpatomechanizmusú betegségek ismertetésével. A betegek a Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház Velkey László Gyermekegészségügyi Központjának gyermek-bőrgyógyászati szakrendelésén állnak, álltak gondozás alatt. A fiúk többségét az intézet gyermeksebészeti osztálya utalta be phymosis miatt végzett circumcisio után, szövettanilag igazolt diagnózissal. A lényegesen kisebb számban megjelent lányok primeren a bőrgyógyászaton jelentkeztek, vagy obstipatio kivizsgálása során bőrgyógyász-gyermek-gasztro-

enterológus fizikális vizsgálat kapcsán klinikailag diagnosztizálta a kórképet. 1994 és 2019 között több, mint 700 beteget kezelték LS miatt. Az adatforrásként papír alapú és a Medworks elektronikus rendszerben rögzített adatok szolgáltak. Az 1994-1997-es időszakban minden LS miatt ellenőrzött fiúnál történtek immunológiai és mikrobiológiai vizsgálatok. Ennek során egyértelmű infekciós predispozíció nem igazolódott (Lyme-szerológia, húgycső-, residualis fitymaváladék bakteriológiai vizsgálat során). Az antinukleáris antitestek gyakorisága egyértelműen magasabb volt a LS-ban szenvedőknél a normál populációhoz képest. Ezt követő időszakban nem történt rutin-szerű autoantitest vizsgálat, csak azoknál, akik más steril gyulladásos folyamatra utaló tünetet is mutattak. Mikrobiológiai szűrés sem történt, csak infekcióra utaló tünetek esetén. 55 beteget gondoztak legalább 5 éven keresztül. Az átlagos gondozási idő $7,2 \pm 1,3$ év volt. A vizitek gyakorisága tünetektől és beteg compliance-től függően 1-24 hó között ingadozott. A betegek átlagéletkora a betegség diagnosztizáláskor $6,1 \pm 2,6$ év, a közülük 54 fiú és 1 lány volt (Az összes LS eset tekintetében is 1% volt a lányok aránya). A gondozott fiú betegek közül 51 esett át circumcisión, 3 beteget kizárólag konzervatíván kezeltek. A circumcisión átesett fiúk közül utókezelést 47 beteg kapott, ez közepesen potens vagy erős hatású szteroid terápiát jelentett, vagy lokális calcineurin inhibitor, és/vagy szisztémás E-vitamin terápiát. Szövődményt 55-ből 3 betegnél észleltek: a húgycső hegesedése miatt vizelési nehézség lépett fel, ez sebészi beavatkozást igényelt. Társuló autoimmun betegségek ebben a csoportban 4 esetben fordultak elő: alopecia areata, I. típusú diabetes mellitus, autoimmun hypogonadismus, arthralgia. A gyermekkori LSA hosszú távú gondozást igénylő betegség. Fiú betegeknél a circumcisziót követően a szerzők tapasztalatai alapján legtöbbször szövődésménymentesen gyógyul, azonban néhány esetben a hegesedés nem áll meg a bőrön, hanem a húgycsőre terjed. Ilyenkor az urológus-gyermeksebész által alkalmazott meatotomia, húgycsőátgátás mellett szisztémás acitretin kezelést is kapnak a betegek. A néhány ellenőrzött felnőttkor elért beteg közül egy számolt be recidív akut LS erózió formájában átmeneti szexuális diszfunkcióról. A malignizáció, mint lehetséges komplikáció későbbi életkorban várható. A lichen sclerosus ellátása, élethosszig tartandó gondozása multidiszciplináris együttműködést igényel: bőrgyógyász, urológus-sebész, nefrológus, közös munkáját.

GYERMEKPSZICHIÁTRIA GYERMEKORVOSOKNAK

Ki gondolta volna?! (Igen ritka módon elkövetett szuicid kísérlet)

**Bódi Piroska¹, Gherman Mónika¹,
Gácsér Magdolna², H. Nagy Katalin¹, Kövesdi József¹**

¹ Gyermekosztály, Békés Megyei Központi Kórház Pándy Kálmán Tagkórház, Gyula

² Gyermekpszichiátria, Békés Megyei Központi Kórház Pándy Kálmán Tagkórház, Gyula

A depresszió a cukorbetegség között 2x olyan gyakran fordul elő, mint az átlag populációban, becsült prevalenciája 20% a cukorbetegségben, a nem cukorbetegség esetében 11%. A depresszió és a diabetes mellitus együttes fennállása esetén a külön-külön meglévő kedvezőtlen egészségügyi kockázat nemcsak összeadódik, hanem fokozódik. A depresszió súlyosságától függően a diabetes macrovascularis szövődésményeinek kockázatát 2,5–3,5-szeresére, a microvascularis komplikációkét 2,5–8-szorosára emeli. Depresszióban szenvedő felnőtt cukorbeteg-

nél előfordul szuicid szándékú inzulin túladagolás. Gyermekkorban erről elenyésző adatok állnak rendelkezésre.

Gyermekkori depresszió létezik-e egyáltalán? A depresszió a mindennapokban előszeretettel, de gyakran ellentmondásos értelemben használt – már-már – divatszó. Orvosi szempontból, ha rövid ideig van jelen, tekinthetjük egyszerűen tünetnek. Szindrómáról akkor beszélünk, ha több tünet jelentkezik együtt, illetve betegségről van szó, ha a beteg jelentős funkciók kárról tesz tanúbizonyságot.

András 14,5 éves. 2018. november 5-én szuicid szándékkal extrém mértékben túladagolta gyorshatású inzulinját. A tünetekkel járó manifeszt hypoglykaemiát sikerült elkerülni, de a célértéket (stabilan 8–10 mmol/l vércukorérték) 6 óra után sikerült elérni. Sürgősségi gyermekpszichiátriai bemutatás történt. Súlyos érzelmi, hangulati zavar és több alkalommal ismételt megerősített szuicid szándék volt explorálható.

Az inzulin-túladagolás öngyilkossági szándékkal gyermekkorban ritka. Akut szakban a kórházi kezelés mindenképpen indokolt. Fontos a megfelelő pszichiátriai kezelés, mert a hangulati



állapot javulásával az anyagcserehelyzet is javul. Cukorbetegség esetében a depresszió időben történő felismerése és megfelelő kezelés nemcsak a suicid készlet megelőzését, hanem jobb anyagcserehelyzet elérésnek feltételeit tisztázhatja.

ADHD: aktivitás és figyelemzavar – könnyen felismerhető, könnyen kezelhető, könnyen élnézhető

Csiky Miklós

MRE-Bethesda Gyermekkorháza, ADHD Ambulancia, Budapest

Idegrendszeri alpműködésekért felelős neurális hálózatok strukturális és funkcionális elváltozásán alapuló, jelentős mértékben örökletes, jól leírható, idejekorán hatékonyan kezelhető, jellegzetes komorbiditásokkal járó tünet együttes. Komoly prevenciós és prediktív jelentősége van.

A komplex ellátás a klinikai gyermek-pszichiátriai gyakorlatban – a holisztikus szemlélet szolgálatában

Hirsch Anikó

MRE Bethesda Gyermekkorház, Pszichoszomatikus Részleg, Budapest

„Egyetlen ismeret van, a többi csak toldás: Alattad a föld, fölötted az ég, benned a létra.” A gyermekpszichiátriai ellátásban a betegségek diagnosztikája és kezelésük sem képzelhető el a komplex megközelítés nélkül. Egy gyermek sohasem kezelhető a családjától, a környezetétől függetlenül és sohasem tekinthetünk el fejlődési sajátosságainak összetettségétől sem. Ugyanaz a probléma, tünet más és más jelent az egyes életszakaszokban és ennek megfelelően a hatékony beavatkozás fókusz is más kell, hogy legyen. Az egyes betegségek hosszmetzeti vonatkozásban is nagy változatosságot mutatnak a gyermek idegrendszeri fejlődésével párhuzamosan. A fejlődési szempontokra már az újabb diagnosztikus rendszerek is figyelemmel vannak. A komplexitás érvényesül az alkalmazott módszerek egymásra épülésénél is. A módszerek alkalmazásánál rendkívül fontos az egyénre, a gyermekre szabottság és a nagyfokú tudatosság, tervezés a terapeuta részéről. Az egyéni és csoportos módszerek egymás kiegészítve növelhetik a hatékonyságot, de a megfon-

toltság nélküli, öncélú alkalmazás iatrogén ártalmakhoz is vezethet és nem azonos a komplex, holisztikus gyógyítással. A gyermekek komplex terápiája a gyermekpszichiáter szemével nem nélkülözheti a szociális munkás, a gyógypedagógus, a szülő és a pedagógus bevonását sem.

A jelenleg ismert adatok alapján világszerte minden 5. gyermeknél kell számolnunk valamilyen mentális, pszichés problémával, ami ellátást igényel. Vagyis egy átlagos iskolai osztályban kb. 6-7 gyermekről van szó. Nem nehéz elképzelni, hogy mi lehet ennek a következménye az ellátási igény szempontjából. Ezért még nagyobb hangsúlyt kap a prevenció és ennek érdekében a paramedikális szakemberekkel való együttműködés.

Az autizmus spektrum zavarok szűrése az általános gyermekgyógyászati gyakorlatban: irányelvek, módszerek

Mátyás Anna

MRE Bethesda Gyermekkorház, Budapest

Az előadás az autizmus diagnosztikájának rövid ismertetése után bemutatja a kórkép szűrésének fontosságát.

Kifejtésre kerül, hogy az autizmus spektrum zavar szűrése kiemelt jelentőségű a kora gyermekkorban, a korai intervenciók fokozott hatékonysága miatt. A Nobel-díjas James Heckman közgazdászként bizonyította, hogy nincs a világon nagyobb hozamot hozó beruházás, mint a koragyermekkorai fejlesztés, és ez fokozottan érvényes autizmusban is.

Az előadásban felsorolásra kerülnek a szűrés alapelvei, melyek közül kiemelendő az elsődleges szűrés ellenjavallata. Mellette definiáljuk a másodlagos szűréshez kapcsolódó célcsoportokat, rizikófaktorokat. Igyekezzünk egyértelművé tenni, hogy az autizmus spektrum zavar diagnosztikája miért oly komplex és idő igényes feladat, miért nem lehet viselkedéses algoritmusokat meghatározni. Ettől a diagnosztikától a szűrés nagyban eltér, tisztán elhatárolt fókusz pontokkal rendelkezik, melyek könnyen elsajátíthatók és beilleszthetők a gyermek általános státusz vizsgálatába.

Az előadás ismerteti a gyermekgyógyászati vizsgálatok során a spektrumra utaló gyanújeleket, valamint bemutatja azokat a modern és gyors szűrési eszközöket, amelyek jelenleg rendelkezésünkre állnak a mindennapi gyermekgyógyászati gyakorlatban.

Elemzésre kerül az a kapcsolat is, ami a szűrő és a diagnosztikus ellátó rendszerek között fennáll, illetve az ennek optimalizálását célzó törekvések.

CSALÁDBARÁT GYERMEKELLÁTÁS

A Három Királyfi, Három Királynő Mozgalom és a Magyar Kórházszövetség közös „Családbarát Kórházak” és „Családbarát Kórházi Osztályok” pályázatának tanulságai

Újvári Enikő¹, Velkey György²

¹ Három Királyfi, Három Királynő Mozgalom

² Magyar Kórházszövetség

2017-ben hirdette meg a két szervezet a Családbarát Kórházi Osztály díjat, melyet a Magyar Kórházszövetség 2018. évi kon-

ferenciáján adott ki először, majd idén másodszor több kórházi és klinikai osztálynak, köztük 17 gyermeket ellátó osztálynak. A gyermekosztályok kapták a legtöbb díjat, a születések szerepeltek még igen sokszor sikeresen. 2019-ben a legalább 3 családbarát osztállyal rendelkező kórházak közül a Bács-Kiskun Megyei Kórház kapta meg elsőként a „Családbarát Kórház” elismerést, melynek Gyermekosztálya is díjazott volt. A díjjal a munkatársak és az ellátott betegek családjait segítő intézkedéseket és cselekvéseket ismerte el a neves egészségügyi és a családbarát beavatkozások tekintetében példamutató vállalati vezetőkből álló kuratórium. A vállalati szektorban korábban elindított és sikeresen elterjedt mozgalom egészségügyben való



megjelenése élénk média és társadalmi figyelmet kapott. A díjazott gyermekosztályok a Magyar Gyermekorvosok Társasága 2019. évi Nagygyűlésén felhívásunkra poszter formában a konferencia alatt végig, és 5 perces előadások keretében a csütörtöki nyitó szekciókban is bemutatják tevékenységüket – ezzel ötleteket szeretnénk adni és kapni ahhoz, hogy a gyermekellátás ebben a munkatársainkat és betegeinket is megerősítő folyamatban továbbra is az élen haladjon.

Az infokommunikáció és a telemedicina jelene és lehetséges irányai a gyermekgyógyászati alapellátásban

Király Balázs

Zsókavár Gyermekrendelő, Budapest

Az informatikai forradalom, az internet hatalma teljesen átalakította a világunkat, így a gyermekorvosi munkánkban is jelentős változásokat hozott. Ezekkel a változásokkal akár tetszik, akár nem, muszáj együtt élnünk. Leginkább a rossz dolgokra asszociálunk, az internet veszélyei, a google-diagnózisok, az áltudományos, vagy pont a tudomány-tagadó információk ugranak be, ha erről kezdünk értekezni. De, ha már része az életünknek, akkor próbáljuk felfedezni vagy még jobb esetben kiaknázni az ebben rejlő lehetőségeket. Az előadásban ezekre irányul a fókusz, elsősorban a családok és a gyermekorvos közötti kommunikációt, hatékony és hiteles információáramlást segítő ötletek, projektek bemutatásával.

DIETETIKA, EVÉSZAVAR, KOMMUNIKÁCIÓ

Túlsúlyos gyermekek és serdülők egyéni kezelésének tanulságai

Szamosi Tamás, Szabó András

Semmelweis Egyetem ÁOK II. Sz. Gyermekklinika, Budapest

Érelmeszesedésre veszélyeztetett családokból származó 478 (241 leány, 237 fiú) 5-17 éves túlsúlyos (BMI?95 percentil) gyermekek és serdülők rizikó faktorainak vizsgálata után egyénileg tervezett diétás és mozgáskézelést alkalmaztunk két éven át. Szérum lipid, vérnyomás, bioimpedancia, vércukor, plazma inzulin, orális glukóz terhelés, hasi ultrahang vizsgálatokat végeztünk. Nem kooperált 147 gyermek, illetve serdülő megfelelően (81 leány, 66 fiú). A rizikó faktorok jelenléte helyett a második év végére normális, vagy jelentősen javult paramétereket találtunk 215 esetben (106 lány, 109 fiú). Az egyénileg tervezett konzultatív gondozás hasznosnak tűnik a túlsúly és a vele járó rizikó faktorok befolyásolására. Tapasztalataink szerint nem találtunk lényeges különbséget a fiúk és lányok között a hatásosságban. Az elért eredményekben a személyre szabott foglalkozás jelentős szerepet játszott.

Etetésterápiás tapasztalataink a miskolci Gyermekrehabilitációs Osztályon

Bodnár Gáborné, Zelei Dorottya, Zahuczky Katalin

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

Az étkezés mindennapjaink fontos része, nem csupán tápanyagbevitel. Fontos tanulási, kommunikációs, szociális, kulturális és örömszerzési forrás is. Ezért, ha nehézséget jelent az evés, az kihat az egészségre, fizikai- és pszichés fejlődésére és az egész családra.

A miskolci Gyermekrehabilitációs Osztályon 2016-tól zajlik etetésterápia, ahol gyermekápoló, mozgásterapeuta, pszichológus, és dietetikus dolgozik együtt. Szülői kérdőív felvételét kö-

vetően evésvizsgálatot végzünk, ahol megfigyeljük az etető személy és gyermek kapcsolatát, az étkezési szokásokat, a gyermek mozgásállapotát, tápláltsági szintjét, majd a szülővel együtt meghatározzuk a terápiás célt. Az eredmények alapján négy nemzetközi osztályozási rendszerbe soroljuk be a kezelt gyermekeket. (GMFCS, MACS, CFCS, EDACS) A terápiák egyéni és/vagy csoportos formában zajlanak.

Evészavar bármely életkorban és betegségben előfordulhat, sőt egészséges gyermekeknél is egyre gyakoribb. Eredete lehet organikus és/ vagy pszichés. Napjainkig összesen 57 gyermek vett részt a terápiákon, melynek 53%-a (30 fő) cerebrál paretikus volt. Eredményeink: 9 esetben a kitűzött célokat elértük, a terápiát felfüggesztettük. 10 gyermeknél a problémák mérséklődtek, az étkezési idő rövidült, a testsúly nőtt. 11 gyermek állapota nem változott, elsősorban compliance problémák miatt. Autista gyermekeknél nem tudtuk az evéssel kapcsolatos tüneteket megszüntetni, de a család részére praktikus tanácsokat adtunk, hogy a gyermek megfelelő mennyiségű és minőségű táplálékhoz jusson.

Az etetésterápiával nem mindig lehet megszüntetni az evési-etetési nehézséget kiváltó okokat, de a gondok mérsékelhetőek, ezáltal nem csak a gyermek, hanem a családjának az életminősége is javítható.

Táplálási nehezítettség fizioterápiás megoldási lehetőségei járóbeteg-ellátási szinten

Szabó Éva, Kosztinné Tímár Mária

Debreceni Egyetem Kennézy Kórház Gyermekrehabilitációs központ, Debrecen

A Rehabilitációs Ellátási Programok közt a 10.1 foglalkozik a fekvőbetegellátás III. progresszivitási szintjén kezelést igénylők elsődleges ellátásának kérdésével. A programban szerepel a programozott, előre tervezett ellátási lehetőség is, ami járóbeteg szinten is megvalósítható.

Intézetünkben 2005 óta foglalkozunk ilyen problémák kezelésével, így a növekvő érdeklődésre tekintettel 2018-ig feldolgoz-



tuk az addig megjelent 186 beteg adatait. Számos betegséghez társult táplálási nehézség, de ebben az előadásban csak a genetikai szindrómák 16 félé, 25 eset kapcsán és a tápcsatorna fejlődési rendellenességeinek 15 eset kérdését mutatjuk be.

A terápiát megelőző kivizsgálás során kizárásra kerültek azok, akik a nyelés reflexes fázisa (is) károsodott. Azok kerültek ellátásra, akiknél reális célként a gyermek sérülésének, fejlettségi szintjének megfelelő táplálási forma kialakításával elérhető az életkornak megfelelő táplálék kellemetlen élmények nélküli, természetes úton való bejuttatása észszerű időkereteken belül.

A betegek nagyon eltérőek a károsodás eloszlását és súlyosságát tekintve, így egyénre szabottan kell meghatározni a megsegítés módját, menetét és időtartamát is. A gyakoriság szerint azonban kis eltéréssel mindenki 4-6 hetente járt tanácsadásra. A terápia menete a következő:

1. megfelelő pozicionáláshoz szükséges eszköz kiválasztása (rendelése, ha a kereskedelmi forgalomban kapható etetőszék nem megfelelő)
2. az orofaciális izomzat szenzo-motoros tréningje passzív és aktív technikák alkalmazásával, lehetőség szerint a gyermeknek és a szülőnek is megtanítva
3. szükség szerint speciális eszközök alkalmazása
4. evés, ivást segítő tanácsok adás, anya-gyermek kapcsolati problémák megoldásának segítése
5. az eredmények értékelése

Tekintettel a vizsgálat retrospectív módjára az értékelésnél az ambuláns lapon leírt szöveges információkat elemeztük. 3 kategóriát képeztünk: enyhe, ha a probléma várhatóan néhány találkozást követően megoldható (3-4 találkozás), a beteg életkorának megfelelő táplálás kialakítható volt. Súlyos, ha várhatóan több, mint 1 évig kell segíteni, és/vagy nem alakítható ki életkorának megfelelő táplálkozás a súlyos szervi és pszichés károsodás miatt. A kettő közötti eseteket közepes súlyosságúnak minősítettük

besorolás	enyhe	közepes	súlyos
genetikus	3	7	15
tápcsatorna	0	3	12

A kimenetnél gyógyult, ha életkorának megfelelően táplálhatóvá vált, javult, ha sikerült előrelépni, de nem életkornak megfelelő a táplálási mód, és nem javult, ha nem értünk el eredményt.

besorolás	gyógyult	javult	nemjavult/eltűnt
genetikus	10	8	6/1
tápcsatorna	8	3	0/4

Előadásunkat azért tartottuk érdekesnek, mert szeretnénk felhívni a figyelmet arra, hogy még súlyos esetekben is érdemes ezzel a kezeléssel kiegészíteni a terápiás palettát, mert jó eséllyel tudunk javítani a család életminőségén a beteg étkezésszavarának javulása, megoldása esetén.

A gyermekkorban kialakult cukorbetegség kezelésének nehézségei: másodlagos pszichés tünetek és pszichoszomatikus problémák

Jeanné Loós Anita

Bethesda Gyermekkorház, II. Belgyógyászati Osztály, Budapest

Előadásomban hangsúlyosan kitérek a krónikus betegségekkel együtt járó másodlagos pszichés problémákra, ill. érintem, kutatási eredmények alapján, az ingadozó vércukorszint esetén felmerülő pszichoszomatikus eredetű hátteret is.

A belgyógyászati osztályon eltöltött 12 éves pszichológusi munkám során nyert tapasztalatok alapján elemzem a gyermek-és kamaszkori személyiségfejlődési sajátosságok és a cukorbetegség tényének elfogadása közötti összefüggéseket, a családdinamikai sajátosságokat, utalok a terápiás közösség munkájára, a segítségnyújtás egyéb lehetőségeire: részletesebben kitérek a cukorbeteg gyermekek táboroztatása során nyert tapasztalataimra is.

Ha elakad a szó

Schmidtné Balás Eszter

Seneca Közhasznú Alapítvány a Dadogókért, Budaörs

Alapítványunk mindennapos működése során gyakran tapasztaljuk, hogy egyes dadogó gyermekek túl későn kerülnek terápiába. Sok szülő arról számol be, hogy a dadogás első megjelenésekor a védőnő vagy a gyermekorvos azt tanácsolja, ne vegyenek tudomást az akadozó beszédéről, úgyis „kinövi” majd a gyermek. Ez a szemléletmód azonban egyes esetekben nemhogy nem célravezető, hanem ártalmas is lehet. Már régóta szeretnénk a házi gyermekorvosokkal és a védőnőkkel ebben az ügyben felvenni a kapcsolatot. Előadásommal arra szeretném felhívni a figyelmet, hogy az ún. „élettani nem folyamatos beszéd” (nonfluency) is valódi dadogássá alakulhat bizonyos körülmények között. Ezért az édesanyák aggodalmát minden esetben komolyan kell venni, el kell látni őket az ezzel kapcsolatos alapvető tudnivalókkal, hogy megnyugodjanak. Amennyiben erre a gyógyító tevékenység mellett nincs elég idő, akkor érdemes tudni, hogyan lehet az érintetteket a megfelelő szakemberhez irányítani.

Miért éppen alpaka?

Dudás Judit, Zahuczky Katalin

B-A-Z. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház Gyermekrehabilitációs Osztály, Miskolc

Az állatasszisztált terápiák során többféle állat lehet főszereplő, amelyeket mindannyian ismerünk, de az alpaka terápia sokak számára újdonságként hangzik. Felmerülhet a kérdés, milyen állat is az alpaka? Egy háziasított, rendkívüli finomságú gyapjáról ismert dél-amerikai tevéféle.

Külföldi tapasztalatok alapján a miskolci Szimbiozis Alapítvány Baráthegy Majorságában dolgozó szakemberek 2014-ben úgy döntöttek, Magyarországon először, kipróbálják ezeket a békés állatokat autisták és más, fogyatékkal élő emberek fejlesztésére, gyógyítására. Mivel barátságos és jámbor állatok, így az olyanok lelkét is megsimogatják, akik más terápiás állattal megijednének. Az alpakák simogatása, a velük való séta, kisebb feladatok elvégzése különleges élményt, nyugalmat biztosít, növe-



li az önbizalmat, segíti a kapcsolatteremtést, oldja a depressziót, javítja a hangulatot – olyanoknak, akiknek máshogy nem lenne módja erre.

Gyermekrehabilitációs Osztályunk a 2015/2016-os tanévben kapcsolódott be az országszerte egyedülálló programba, amelyet az alpaka terápia jelent. Hetente egy alkalommal mozgás- és értelmi sérült gyermekek részvételével bonyolítjuk a terápiás foglalkozásokat. Tapasztalataink bizonyítják, hogy a terápián részt vevő gyermekek nyitottabbak, felszabadultabbak, bátrabbak lettek. Érzékelhetően javult kezdeményezőképességük, feladattudatuk, figyelmük. Megtanulták az állatokat partnerként kezelni, megfigyelhették gondozásukat, táplálásukat. Előadásomban betekintést szeretnék nyújtani a terápiába, ismertetném pozitív hatásait, ugyanis az alpaka terápia segít a szociális készségek fejlesztésében, enyhíti a viselkedési zavarokat, hozzájárul, hogy gondozott gyermekeink akár a kórházi osztályon kívül is megállják helyüket a mindennapi életben. Az alpaka terápia hatására folyamatosan javul gyermekeink mozgáskoordinációja, tájékozódása, térérzékelése. Ezen sikerek és pozitívumok mind az élményeinken alapulnak, amelyeket heti rendszerességgel a friss levegőn, gyönyörű környezetben szerzünk a mókás kinézetű, ám rendkívül kedves állatokkal.

Empíriák és evidenciák a régi-új tudományban, a dietetikában

Henter Izabella
dietetikus

A dietetikát az életvitelt szabályozó mesterségnek, művészetnek nevezték az antik görög medicinában. Az orvoslás fejlődésével a dietetika egyre inkább a táplálkozásra koncentrálódik, de az életmód egyéb elemei a mai napig a részét képezik. Hazánkban 1922-ben Dr. Soós Aladár ismerte fel, hogy olyan szakembereket kell képezni, akik összekötő szerepet töltenek be az

orvos és az élelmezés munkája között. Európában elsőként megszervezte az „élelmezési technikusokból” a „diétásnéne” képzést. Kidolgozta az „Elixrendszer”, amely az évszakonkénti élelmiszerek áráira és a választott diétára fordított munkaidőre alapult – azaz szezonális, individuális, progresszív és cost effective dietoterápiát tett lehetővé.

A dietetikus képzés 1975-től főiskolai, majd 2009-től egyetemi MSc szintű és ráépülő tudományos fokozat megszerzésére is lehetőség nyílt. A dietetikus feladata a betegélelmezés, közétkeztetés és táplálkozási tanácsadás a gyógyításban, valamint a megelőzésben a kiegyensúlyozott táplálkozás segítségével a krónikus nem fertőző betegségek rizikóját csökkentése.

Evidencia, hogy bizonyos anyagcsere, táplálékallergia, -intolerancia betegségek csak diétával gyógyíthatók, míg számos egyéb kórképnél a megfelelő étrend része a terápiának és gondozásnak. Bizonyított, hogy a perikonceptcionális időszakban a tápláltságnak következménye van a későbbi egészségre, hogy a kliens/beteg tápláltsága hatással van a kórállapot kimenetelére és a terápia hatékonyságára.

Az Amerikai Dietetikus Társaság a 2000-es évektől alakította ki a dietetikus által végzett Medical Nutrition Therapy – dietoterápia, és a Nutrition Care Process-táplálkozási tanácsadás/dietetikai szolgáltatás folyamatára és a dietetikai diagnózisokra alapuló finanszírozást.

Hazánkban jelenleg a dietetika szakterülethez köthető OENO tevékenységi kódokat, amelyet dietetikusok végeznek, jellemzően orvosszakmák jelentik le, kivéve néhány kapacitásbővítést megvalósító intézményt.

A korábban készült budapesti gyermek dietetikai szolgáltatást bemutató adatok és az egészségügyi ellátás minimumfeltételeinek dietetikára vonatkozó jogszabályi megvalósulását leíró eredmények hiányosságokat tártak fel.

A betegellátás és az interdiszciplináris együttműködés javítása érdekében készül a dietetikusok feladatait leíró szakmai irányelv és egy tárca- és járóbeteg-ellátás közti munkacsoport dolgozik a finanszírozás megvalósulásáért.

SÚLYOS BETEGEK ELLÁTÁSSZERVEZÉSE

A súlyos állapotú gyermekbetegek betegút-menedzsmentje – sepszis, neuroinfekció

Ujhelyi Enikő
DPC Szent László Kórház Gyermekintenzív Osztály, Budapest

A súlyos bakteriális fertőzések (SBI) korai felfedezése és megfelelő kezelése (korai adekvát antibiotikum és hemodinamikai támogatás) felnőtteknél és gyermekeknél egyaránt csökkenti a morbiditást és mortalitást.

Az egészségügyi ellátás során elkövetett hibák, az optimálistól elmaradó kezelés jelentősége igen nagy, hiszen az optimista becslések szerint a 8., a pesszimista szerint a 3. vezető halálok. Launay és munkatársai (2010) a gyermekkori súlyos bakteriális infekciók ellátását az esetek 76%-ában szuboptimálisnak minősítették. A háttérben feltárt tényezők a következők voltak:

- szülői késlekedés (33%),
- késlekedés a megfelelő antibiotikum beadásában purpurás gyermekeknél (38%),
- elégtelen dózisz folyadék adás, vagy a folyadék resuscitatio ismétlésének elmulasztása szükség esetén (24%), és sajnos
- általános hiba a betegség súlyosságának alábecslése (38%).

Elgondolkodtató tény, hogy az SBI-ben meghalt gyermekek kb. egyharmadát az első ellátó helyről hazaküldték. A betegek szüleinek 57%-a a háziorvosnál jelentkezett, 29%-a a mentőket hívta, 14% egyből a sürgősségi osztályra vitte gyermekét.

A gyermekeknél is vezető halálokként szereplő sepszis kezelési vezérfonalát a „Surviving Sepsis Campaign guidelines for management of severe sepsis and septic shock” 2012-es (3. módosítás) gyermekekre vonatkozó része, az Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Szakmai Kollégium által készített irányelv és a 2017-es gyermek hemodinamikai guideline képezi.

A fentiekben részletezett tények alapján azonban nyilvánvaló, hogy ha jobb eredményeket akarunk elérni, akkor nem érhetjük be az idevonatkozó gyermekintenzív guideline-ok tökéletesítésével, hanem az ellátás egész rendszerét kell áttekinteni.

Stratégiai szempontból a következő teendőink vannak:

- Az egészségügyi ellátók ismereteinek javítása, a korai felismerés érdekében a már kidolgozott „sepszisűző eszközök” mindennapi gyakorlatba történő beépítése.
- Az ellátás optimalizálása az elérhető lehetőségek szerint – pl. a gyermekintenzív háttérrel nem rendelkező kórházakban a felnőtt intenzív osztályokkal történő kapcsolat kiépítése.
- Minden intézeti gyermekellátó helyen biztosítani kell az állapotfelmérés elengedhetetlen részét képező vérgázvizsgálat és laktátmeghatározás elérhetőségét.



- Betegutak megszervezése, melynek rész a haladéktalan centrumba küldés kiépítése is, illetve ezek elérhetőségének biztosítása. A kritikus állapotú gyermekbetegek szállításban nagy előrelépést hozott a gyermekmentőszolgálat országos kiépítése.
- A hazai gyakorlatban is követni kell a 2017-es gyermekokk guideline által ajánlott szepszis csokrokra alapuló filozófiáját:
 - felismerést segítő csokor (Recognition Bundle) – az intézetbe érkező septicus sokk gyanús betegek gyors kiszűrését segítő eszközt („trigger-tool”) tartalmaz;
 - reszuscitációs csokor (Resuscitation Bundle) – az intézetben elősegíti az elfogadott, legjobb ellátási gyakorlat követését;
 - stabilizációs csokor (Stabilization Bundle) – az intézetben elősegíti az elfogadott, legjobb ellátási gyakorlat (multi-modális monitorizálás az optimális folyadék, hormonális és cardiovascularis terápia meghatározása érdekében, megfelelő antibiotikum, góc felszámolás);
 - teljesítést ellenőrző csokor (Performance Bundle) – a legjobb ellátási gyakorlat monitorizálása, javítása és fenntartása.

Betegutak a gyermektoxikológiában

Vajda Zsolt

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Toxicologia és Anyagcsere Osztály

Magyarországon jelenleg egy gyermek toxikológiai osztály létezik. Az ország többi gyermekellátó intézményében a gyermekgyógyászok a saját tapasztalatukat és a Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Toxicologia és Anyagcsere Osztályának segítségét igénybe véve látják el a mérgezéses eseteket. 2018-ban Magyarországon az összes bejelentett mérgezési eset (23584 eset!) 8.39%-a 14 év alatti gyermeknél fordult elő, ami közel 2000 főt jelent. Mivel egy centrum van, így a betegellátás útja egyszerűnek tűnik: vagy tudja az első ellátó kórház a teendőket vagy megkérdezi a toxikológiai osztályt és amennyiben a mérgezett beteg ellátása meghaladja az első ellátó kompetencia szintjét, a gyermek továbbküldésre kerül. Azonban valóban ilyen egyszerű lenne? Bár szerencsére súlyos gyermekkori mérgezés ritka, mégis felmerülnek kérdések a betegellátással kap-

csolatban, amik érinthetik többek a gyermekgyógyászok oktatását, egységes online adatbázisok létrehozását-elérhetőségét, és a legfontosabbat: a társ szakmák elérhetőségét és ennek figyelembe vételével a megfelelő betegirányítást, hiszen súlyos mérgezett ellátásához intenzív osztályos háttér is szükséges, de nem egyszer szemészeti, gasztroenterológiai (pl. endoszkópia), bőrgyógyászati vagy pszichiátriai segítség kell a megfelelő kezeléshez. Az előadás ebből a nézőpontból közelíti meg a gyermekellátás ezen vékony, de mégis jelentőséggel bíró szeletét.

A súlyosan égéssérült betegek ellátásszervezése

Velkey György, Bene Ruzsena

MRE Bethesda Gyermekkórház, Égéssérült Gyermeket Gyógyító Országos Központ, Budapest

2002 óta működik a Bethesda Gyermekkórházban az Égéssérült Gyermeket Gyógyító Országos Központ. A központ kialakítása egyúttal új betegútmenedzsmentet is jelentett, mert az eltelt 17 évben a beutalási rend szerint ebbe a központba és a miskolci Velkey László Gyermekegészségügyi Központ Gyermeksebészeti Osztályán kialakított alközpontba kerülnek a súlyosan égéssérült gyermekek. Ezekben a centrumokban a gyermekintenzív és égés-plasztikai sebészeti ellátás személyi és tárgyi feltételei, és a kellő szakmai tapasztalat is rendelkezésre áll. Ráadásul a sürgősségi, akut, intenzív és plasztikai sebészeti aktív kezeléseken kívül egyúttal a rehabilitációs és szociális reintegrációs, valamint prevenciós feladatokat is elvégzik a Központok.

A baleseti halálozás jelentősen csökkent az eltelt bő másfél évtizedben, és ebben szerepet játszott a termikus gyermekhalálozások csökkenése is, aminek a háttere komplex, de az ellátásszervezés változásának hatása is feltételezhető. A 2015–2017. évben összesen 324 súlyosan égett gyermeket a Bethesdában, 217-et pedig Miskolcon kezeltek, azonban az érintett sérült gyermekek 31%-át, 263 beteget más kórházi osztályokról jelentették le az egészségbiztosítónak fekvőbeteg kódokkal. Ezek a gyermekek az akut ellátás legkritikusabb első napjaiban így nem érték el a központokat. A betegút szabályok pontos betartása a klinikai eredmények további javulását eredményezhetné – ehhez szigorúbb szakmai és finanszírozási szabályrendszer vezethet.

DIAGNOSZTIKAI AKTUALITÁSOK

D-vitamin-státusz vizsgálata szolid tumoros gyermekekben

Juhász Orsolya, Jakab Zsuzsanna, Szabó András, Garami Miklós

II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem, Budapest

A D-vitamin elengedhetetlen a csontrendszer strukturális és funkcionális épségéért. Laboratóriumi adatok igazolták, hogy daganatellenes hatással is rendelkezik, megcélózva pl. a progamozott sejthalált, gátolva a daganatsejtek proliferációját, és növelve a differenciációs képességét. Obszervációs vizsgálatban kapcsolatot találtak a D-vitamin magas vérszintje és pl. a kolorektális rák jobb túlélése között. Jelen munkában gyermekek szérumban D-vitamin-szintje és a gyermekkori szolid tumorok közötti lehetséges kapcsolatot kerestük.

Célkitűzés. A daganatos- és nem daganatos gyermekek D-vitamin státuszának összehasonlítása volt. Módszerben 173, a Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinikáján kezelt daganatos gyermek D-vitamin értékeit hasonlítottuk össze 569, a klinikán kezelt nem daganatos gyermek adataival. Eredmények Tumoros gyermekek kezelés előtti- és nem tumoros gyermekek D-vitamin szintjei között szignifikáns különbséget mértünk ($p=1,93E-08$) 5%-os szignifikancia szint mellett. Következtetés Az általunk vizsgált tumoros populációban 19%-kal volt alacsonyabb az átlagos D-vitamin szint a kontroll csoport átlagához képest, mely alapján indokoltnak látjuk D-vitamin adását. Továbbá ajánlott egy kiterjedt, prospektív tanulmány elvégzése a témában.

Releváns szakirodalom:

Examining the Vitamin D Status of Children With Solid Tumors. J Am Coll Nutr. 2019;6:1-7. doi: 10.1080/07315724.2019.1616233.



Kapillármikroszkópia diagnosztikus értéke autoimmun betegségekben

Asbóth Dorottya

Svábhegyi Gyermekgyógyintézet, Budapest

A körömágyon, a körömlemezre hajló finom bőrt mikroszkóp alatt vizsgálva válnak láthatóvá a kapilláris erek szerkezeti jellemzői.

A morfológiai változások rámutatnak microvascularis abnormalitásokra autoimmun betegségekben, pl. szisztémás sclerosisban, dermatomyositisben, kevert kötőszöveti betegségben, diabetesben. Az elváltozások súlyossága egybe esik a betegség súlyosságával, így a prognózissal is.

Jó lehetőség a Raynaud-jelenség követésére is, mivel a kapilláris hálózat torzulása a későbbiekben kifejlődő kevert kötőszöveti betegségre utalhat, míg normális kapilláris kép mellett ennek a valószínűsége elenyésző.

A vizsgálatot ápolat körömágyánál, 20 perces szobahőmérsékleten (24 °C) való tartózkodás után lehet elvégezni. Fájdalmatlan, semmilyen mellékhatás nem várható, korlátok nélkül ismételhető, bármely életkorban alkalmazható. Egy vizsgálat 10–15 percig tart.

A kapillármikroszkóp képei digitálisan rögzíthetők, bármikor visszanezhetők és összehasonlíthatók a régebben végzett vizsgálatokkal, így a betegség dinamikája is jól követhető. A képeket a vizsgálat után, a beteg jelenléte nélkül is értékelhetjük, tovább elemezhetjük. Vizsgálat tárgya a kapillárisok denzitása, átmérője, lefutása, az elzáródások, és az abnormalis erek száma.

A kapillármikroszkópia gyermekeknél jó lehetőség olyan betegségekben, melyeket csak drága és / vagy megterhelő vizsgálatokkal lehet diagnosztizálni, követni.

Non-invazív szén-dioxid-szint-monitorizálás lélegeztetett, oxigénhiányt átélt újszülöttek körében a neonatális transzport során: pilot vizsgálat

Székely Enikő², Kovács Kata², Széll András¹, Lantos Lajos¹, Kellő Zsófia², Béltéki Gusztáv³, Somogyvári Zsolt^{1,4}, Jermendy Ágnes²

¹ Peter Cerny Alapítványi Mentőszolgálat, Budapest

² Semmelweis Egyetem ÁOK, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

³ Cambridge University Hospitals NHS Trust, Cambridge

⁴ Semmelweis Egyetem ETK Családgondozási Módszertani Tanszék, Budapest

Bevezetés: A hypoxiás ischaemiás encephalopathia egyetlen hatékony terápiája az enyhe teljes test hypothermia. Az egészséges túlélők számának növelésében szerepe lehet a lélegeztetés szoros kontrolljának és a bizonyítottan káros hypocapnia elkerülésének. A PCO₂ monitorizálására gold standardnak számító vérgáz mintavételek gyakorisága korlátozott, különösen a neonatális transzport ideje alatt. A légzőkörbe illesztett kilégzési CO₂-szint mérő (end tidal; etCO₂) alkalmas lehet folyamatos, valós idejű, non-invazív követésre.

Célkitűzés: Az etCO₂ folyamatos, non-invazív monitorizálása asphyxiás, hypothermiával kezelt, érett újszülöttek körében, a neonatális transzport során.

Módszer: A prospektív, obszervációs vizsgálatba 17 gépi lélegeztetett, hypothermiás kezelésben részesülő érett újszülöttet vontunk be 2018 november és 2019 február között. Az etCO₂ szintek mérése egy főáramú kapnográfia történt. A kapilláris PCO₂ és a vérgázmintavétel előtti 10 perces időintervallum

etCO₂ értékeinek összehasonlítása lineáris regresszióval és Bland-Altman teszttel történt.

Eredmények: Az etCO₂ mérés a medián 1,7 [1,2; 2,7] életórán indult és átlagosan $\pm$ SD 91,4 $\pm$ 36,5 percig tartott a szállítás során. A szállítás során összesen 40 kapilláris vérgázmintavétel történt, amelyből 23 (57,5%) esetben valósult meg egyidejű etCO₂ mérés. Az etCO₂ és PCO₂ értékek között szignifikáns, lineáris korreláció mutatható ki. (R₂=0,53, 95%CI 0,79–1,99, p<0,0001). A Bland-Altman-analízis eredménye szerint a szisztémás hibahatár 18,8 $\pm$ 14,5 Hgmm (95%CI 9,7–47,3), ami azt jelenti, hogy az etCO₂ mérés alulbecsüli a kapilláris PCO₂ értéket, főként a magasabb tartományokban.

Következtetés: Az irodalmi adatok az etCO₂ mérés használatáról az újszülött intenzív ellátásban ellentmondásosak. Mivel az etCO₂ mérést befolyásolhatja többek között a gyors légzésszám, a ventiláció-perfúzió aránytalansága, hőmérséklet, páratartalom, ezért az eredményeink megerősítésére további betegek bevonása szükséges.



„Az Emberi Erőforrások Minisztériuma ÚNKP-18-3-III kódszámú Új Nemzeti Kiválóság Programjának támogatásával készült”

Az agyi MRI klasszifikációjának szerepe cerebrális paresisben

Nagy Eszter¹, Herbert Zsuzsanna², Péter István¹, Csorba Eszter³, Skobrák Andrea³, Farkas Nelli⁴, Hollódy Katalin¹

¹ PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Neurológiai Tanszék, Pécs

² PTE KK Radiológiai Klinika, Pécs

³ Somogy Megyei Kaposi Mór Oktató Kórház, Kaposvár

⁴ PTE ÁOK Bioanalitikai Intézet, Pécs

Bevezetés: a cerebrális paresis (CP) a mozgás és/vagy tartás és a motoros funkció állandó, de nem változatlan rendellenessége, ami a fejlődő agy nem progresszív jellegű sérülése miatt alakul ki. Munkacsoportunk a „Surveillance of Cerebral Palsy in Europe” (SCPE) tagországaiként gyűjti a Baranya, Somogy és Tolna megyében élő cerebrális pareticus gyermekek adatait. Jelen tanulmányunk célja volt, hogy megvizsgáljuk az MRICS (SCPE által kidolgozott MRI klasszifikációs rendszer) alkalmazását saját betegeinkben.

Módszerek: 402 cerebrális pareticus gyermek került bevonásra, 257 (64%) főnél történt legalább egy MR-vizsgálat. Vizsgáltuk a perinatalis anamnézist, a CP típusát, a gyermek motoros (GMFCS és BFMF skála) és kognitív képességeinek értékeit, valamint az epilepszia, mint társbetegség előfordulását.

Eredmények: spasticus volt a gyermekek 86%-a (60% bilaterális, 26% unilaterális), dyskinetikus 3%-a, ataxiás 11%-a. Leggyakrabban az unilaterális spasticus CP-vel (80%) érintett betegeknél került sor MR-vizsgálatra. Agyi fejlődési rendellenességet találtunk a betegek 18,7%-ában, fehérállományt érintő eltéréseket 35%-ában, szürkeállományi anomáliákat 19,8%-ában, illetve kevert típusú rendellenességeket 12,5%-ában. Az MRI nem mutatott eltérést a gyermekek 14%-ában. A koraszülöttek 62,4%-ában fehérállományi lézió igazolódott. Az agyi fejlődési rendellenességek 83,7%-a, a szürkeállományi eltérések 80%-a az éretten születettekben fordult elő. A nagy- és finommotoros, valamint a kognitív funkciót mérő teszteken nemcsak a normális agyi struktúrájú, de a szürkeállományi érintettségű gyermekek is hasonlóan jól szerepeltek. Kóros agyi struktúra esetén az epilepszia előfordulása 60 % feletti volt minden csoportban.



Következtetés: cerebalis paresis esetén a koponya MRI elvégzése 2 éves kor körül minden gyermek esetében ajánlott. Jelen tanulmányunkban az MRI a betegek 86%-ában segített tisztázni a CP hátterét.

Komplement paraméterek nyomonkövetéses vizsgálata hereditár angioödémás gyermekekben

Andrási Noémi^{1,2}, Varga Lilian¹, Farkas Henriette¹

¹ Országos Angioödéma Referencia Központ, Semmelweis Egyetem, III. Sz. Belgyógyászati Klinika

² II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem

Bevezetés: A C1-inhibitor (C1-INH) deficiencia következtében kialakuló hereditár angioödémát (C1-INH-HAE) általában gyermekkorban kezdődő, szubkután és szubmukózus szövetekre lokalizálódó rohamszerű angioödémás epizódok jellemzik. A komplement vizsgálatok egyrészt a diagnózis felállításához szükségesek, másrészt a komplement aktiváció a betegség patomechanizmusával is kapcsolatban áll.

Célkitűzés: A komplement paraméterek (C1-INH, C4, C1q, CH50 és C3) nyomon követéses vizsgálata 18 év alatt diagnosztizált C1-INH-HAE-s betegekben, illetve a paraméterek összevetése nem, kor és tünetmegjelenés alapján.

Betegek és módszerek: Retrospektív vizsgálatunkba 64 (fiú: 28, lány: 36) C1-INH-HAE I típusába tartozó, és a vizsgált éveik alatt profilaktikus gyógyszeres terápiában nem részesülő 18 év alatti gyermek került bevonásra.

Eredmények: Az életkorral szignifikánsan csökkent a C1-INH koncentráció és aktivitás ($p < 0.0001$, $r = -0,2781$ és $p < 0,0001$, $r = -0,2572$), míg a többi paraméter nem. Korcsoportos összehasonlításban a két nem között egy-egy korcsoportban találtunk szignifikánsan magasabb értéket fiúknál, a C1-INH aktivitás, C1q és a CH50 esetében. Kiemelendő, hogy a fiúk átlagos C1-inhibitor aktivitás és CH50 értéke minden korcsoportban a lányoké felett volt. A tünet megjelenés előtti és utáni komplement adatok között szignifikáns csökkenést találtunk a C1-INH- és C4 koncentráció esetében ($p < 0,0001$ és $p < 0,0001$), mely csökkenés egyes egyének tünet megjelenés előtti és utáni párosított értékekor is szignifikáns maradt ($p = 0.0029$ és $p = 0.0398$). A tünetek megjelenésének ideje nem különbözött a két nemet illetően, fiúknál átlagosan 7,67 év, lányoknál 8,3 év volt.

Összegzés: A C1-INH-HAE gyermekek esetében a betegségben szerepet játszó komplement paraméterek a kor előrehaladtával csökkenést mutatnak. A fiúk átlagos komplement értékei jellemzően magasabbak. Eredményeink alapján a tünetek megjelené-

se összefüggésben lehet az érintett komplement értékek további csökkenésével.

Gyermekekori húgyúti infekciók etiológiájának és rezisztenciájának változásai az MRE Bethesda Gyermekkórházban

Molnár Eszter¹, Kollák Zita², Bárdos Dorottya²

¹ Általános Laboratórium, MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

² II. Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztály, MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

Az ép húgyúti rendszer steril és igen ellenálló a bakteriális kolonizációval szemben. Ugyanakkor a statisztikai adatok azt mutatják, hogy a húgyúti infekciók igen gyakori megbetegedések gyermekkorban. Sajnálatos módon jelenleg nem állnak rendelkezésünkre olyan felmérések, amelyek a húgyúti infekciók különböző korcsoportokban történő megnyilvánulását, illetve azok életminőségre gyakorolt hatását vizsgálnák. A fellépő húgyúti infekciók súlyossága változó, a tünetmentes bakteriuriától a magas lázzal, akár septicus tünetekkel járó, néha életveszélyessé váló pyelonephritiséig minden előfordulhat. Gyakoriságuk életkortól, nemtől és alapbetegségtől egyaránt függ. Mindezek miatt a húgyúti infekciók jelentős problémát jelentenek mind gyakoriságuk, mind esetleges súlyos, akár életet veszélyeztető kimenetelük, de nem utolsósorban költségkihatásuk miatt.

Az aszimptomatikus bakteriuria minden életkorban előfordul, és nem jelent feltétlenül infekciót. Újszülöttkorban a húgyúti infekció incidenciája 1–2%, fiúknál valamivel gyakoribb. Gyermekkorban a húgyúti infekció lányoknál gyakoribb, fiúknál anatómiai rendellenességre utal. Az akut, nem komplikált esetek többségében a kórokozó leggyakrabban az *Escherichia coli*. Serdülő lányoknál előfordulhat *Staphylococcus saprophyticus* okozta fertőzés. Nozokomiális infekcióknál, rekurrens fertőzésekben az *E. coli* mellett a *Proteus* csoport tagjai, *Pseudomonas aeruginosa*, *Klebsiella* csoport, *Enterobacter*, *Citrobacter* fajok, és az *Enterococcus faecalis* fordul elő kórokozóként.

Előadásunkban szeretnénk bemutatni az utóbbi 4,5 év húgyúti infekciók kórokozóinak rezisztencia változását és alkalmazott kezelését. Tekintettel a baktériumok végtelen találmányosságukkal, változatos védekező képességükkel mindig egy lépéssel előttünk haladnak. A hangsúly a rezisztens, virulens törzsek terjedésének megakadályozására, visszaszorítására kell helyeznünk.

A GYERMEKKORI FÁJDALOM ÉS KEZELÉSE

Mellkasi fájdalom és troponinszint-emelkedés gyermekkorban

Kis Éva, Ablonczy László, Simon Gábor

Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Gyermekszív Központ, Budapest

A gyermekkorban előforduló mellkasi fájdalom hátterében különféle etiológia ismert. A felnőttekkel szemben gyermekeknél az esetek igen kis arányában igazolható myocardium-ischaemia. Felnőttkorban a szívizom-ischaemia diagnosztizálásának az EKG vizsgálaton kívül troponinszint mérése is része.

Esetünkben egy olyan mellkasi fájdalom miatt vizsgált 16 éves kamasz kórtörténetét és kivizsgálását mutatjuk be, akinél az EKG-n észlelt repolarizációs zavar mellett troponinszint-emelkedést detektáltak. A gyermeknél elvégzett koronarográfia kóros eltérést nem mutatott. Az átmeneti troponinszint-emelkedés megszűnésével a gyermek mellkasi panaszai is megszűntek. Esetbemutatásunk kapcsán áttekintem a gyermek és kamaszkori mellkasi fájdalommal járó troponin szint emelkedés lehetséges okait, illetve a vizsgálat szenzitivitását és specifitását az egyes kórképek esetén.



Gyermekekori krónikus fájdalom és kezelése

Gyimesi-Szikszai Andrea, Károlyi Lilla, Major János

MRE Bethesda Gyermekkórháza, Fájdalomterápiás Ambulancia, Budapest

A krónikus fájdalom a gyermekek mintegy 25%-át érinti enyhébb, 3–5%-át súlyos formában, ugyanakkor a háziorvosi és szakorvosi gyakorlatban is az orvoshoz fordulás egyik leggyakoribb oka.

A magas prevalencia ellenére a krónikus fájdalom azonban még mindig elhanyagolt területe a gyermekgyógyászatnak. Míg ez a szféra felnőttek esetén régóta a kutatások egyik súlypontja, még mindig széles körben elterjedt meggyőződés, hogy a gyermekekori krónikus fájdalom nem releváns problémakör, sőt létezését hosszú időn át egyenesen megkérdőjelezték, főleg, ha nem volt magyarázható organikus betegséggel.

Sokszor tapasztaljuk, hogy frusztrált mind a család, mind az orvos, ha egy gyermeknek gyakori fájdalma van. Ennek egyik fon-

tos oka az az ellentmondás, hogy nem találjuk a háttérben lévő betegséget, a gyermek viszont folyton panaszkodik, esetleg életminősége is romlik, például egyre többet hiányzik az iskolából. Az egysíkú, döntően organikus nézőpontú gondolkodásmód helyett világszerte elindult egy szemléletváltás a bio-pszichoszociális megközelítés irányába, melynek kezelésbeli hatékonyságát tudományos vizsgálatok is igazolják.

Kórházunk interdiszciplináris Fájdalomterápiás Ambulanciája 2013-ban kezdte meg működését. Szemléletünket, módszereinket nagymértékben meghatározzák a Német Gyermekfájdalom Központban szerzett tapasztalataink.

Közös előadásunk első fele a krónikus fájdalom patofiziológiájáról és diagnosztikájáról szól.

A második részben a hazai epidemiológiai vizsgálatunk előzetes eredményeit, valamint a korszerű fájdalomterápiás lehetőségeket szeretnénk ismertetni.

FIATAL GYERMEKORVOSOK ESETISMERTETÉSEI 5 PERCBEN

A diagnosztika útvesztője fiatal csecsemőkori sóvesztésben – esetbemutató

Kiss Dóra¹, Sólyom Enikő¹, Kosaras Éva¹, Halász Zita², Simon Réka¹

¹ B.A.Z. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc

² SE, I. Sz. Gyermekklinika, Budapest

A 4 hónapos leány csecsemő kivizsgálása ismétlődő bukások és gyapardási zavar miatt indult. Tüneteit tehetősejéhez allergiával magyaráztuk, melyhez gastro-oesophagealis reflux is társult, azonban esetleges anyagcsere betegség lehetőségét nem vetettük el. Laborjaiban mellékletként észlelt, emelkedő tendenciát mutató ferritin szint felvetette esetleges onkohematológiai megbetegedés lehetőségét, mely a kivizsgálás során nem igazolódott. Ismételt vérvételi eredményei alacsony nátrium-, klorid- és káliumszint mellett magas triglicerid és húgysav szintet igazoltak, metabolikus alkalosis mellett. A talált eltérések és dystrophiája háttérben felmerült cystás fibrosis gyanúja, azonban verejtékion vizsgálata nem volt körjelző. Folyadékpótlás és a beállított szigorú tejmentes diéta mellett állapota csak átmenetileg javult, súlynövekedése nem indult meg. Rövid otthonlét után, stagnáló tünetei és laboreltérései miatt folyadék- és ionpótlásra szorult, emellett állapota fokozatosan javult, lassú gyarapodása megindult, laboreredményei folyamatos javulást mutattak, de az ionpótlást elhagyni nem tudtuk. Klasszikus (adrenogenitális) sóvesztő szindrómára és mellékvese eredetű egyéb enzimopathia kizárható volt. Normotensiója és a vizelet normál nátrium- és kloridtartalma miatt Bartter-szindróma elvethető lett. Differenciáldiagnosztikai szempontból ekkor vetettük fel a pseudo-Bartter-szindrómát, mely a Bartter-szindrómához hasonló, azonban tubulopathiával nem járó tünetegyüttes. A szakirodalom alapján cisztás fibrosis ritka manifesztációja lehet. Rendeződő ionháztartás mellett ismételt verejték-ion vizsgálata ekkor már magasabb, de még nem egyértelműen körjelző tartományban volt, így elindítottuk a genetikai vizsgálatot, mely során heterozigóta formában F508del és R117H mutációkat igazoltak (Debrecen). A második mutáció az enyhébb IV. osztálybeli CFTR protein eltérés. A két mutáció és a társának konstellációja dönti el a klinikai kórlefolyást. Az is-

mételt 3 és 6 hónapos kori verejték NaCl-koncentrációk átlaga 60 mmol/l alatti.

3 hónapos differenciáldiagnosztikai munkánk eredménnyel járt. A beteget a szakmai szabályok szerint a sópótláson túl cystás fibrosisnak megfelelő alapterápiában részesítjük (nyákolás, enzim- és kalóriapótlás) és szorosan követjük a klinikai kép és a verejtékionszintek alakulását, hogy szükség esetén a terápiát bővíteni, vagy módosítani tudjuk.

(FIGYEK 2019 szekció győztes)

Pulmonalis haemosiderosis és coeliakia társulásának ritka esete

Vargha Edit, Demeter Botond, Béres Ildikó, Tamási Katalin, Szakos Erzsébet, Kosaras Éva

BAZ Megyei Kórház Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc

Előadásomban egy jelenleg 16 éves, negatív perinatalis anamnézisével serdülő lány esetét ismertetem. Dorinánál 2004-ben és 2005-ben malabsorptio háttérben felvetődött coeliakia, nutritív allergia gyanúja miatt gasztroenterológiai vizsgálatok történtek. Az akkori vizsgálati eredmények a fentebb említett diagnózisra utaltak, azonban vékonybél biopszia a szülő együttműködésének hiányában nem történt.

2012 májusában egy hete tartó köhögés, véres köpetürítés, extrém mértékű gravis anaemia miatt elesett, bágyadt, sápadt, tachydyspnoeás állapotban került Gyermekintenzív Osztályunkra. A klinikum és az elvégzett radiológiai vizsgálatok alapján pulmonalis haemosiderosis igazolódott. Ekkor vitális indikációval transzfúzióban részesült. A bronchoszkópiával egyúttal gasztroduodenoszkópia történt, mellyel a korábbiakban felmerült coeliakiát szövettanilag igazolni nem tudtuk. Ez alapján a gluténmentes diétát nem tartottuk indokoltnak, viszont diéta hiányában ellenanyagtitere jelentősen megemelkedett. Ekkor kiegészítő EMA vizsgálatot kértünk, melynek eredménye pozitív lett, ennek alapján coeliakia diagnózisát állapítottunk meg. Emisszióját követően gasztroenterológiai és pulmonológiai gondozásra a szociális háló igénybevétele és szoros védőnői, családorvosi felügyelet ellenére is rendszertelenül jártak. Kont-



roll vizsgálat alkalmával többször is igazolódott, hogy lisztmentes diétáját nem tartotta.

2019 januárjában került ismételt látókörünkbe, a mostanra már serdülő korú, fiatal felnőtt leány. Ekkor több napja tartó gyengeség, fáradékonyság miatt vettük fel, súlyosan sápadt, elcsúszott állapotban. A klinikum és a kapott eredmények alapján súlyos anaemiáját coeliakia diétahiba következményének tartottuk, tüdővérzés nem volt igazolható. Ismételt vitális indikációval transzfúzióban részesült. Intézeti védőnőt újfent értesítettük, majd hosszas elbeszélgetés után kontroll időpontokkal ellátva emittáltuk.

Esetünket azért tartottuk bemutatásra érdemesnek, mert a szakirodalom szerint is ritka előfordulása pulmonalis haemosiderosis esetén mindig keresni kell a társuló coeliakiát is.

A szeme sem áll jól...

Guóth Gábor, Benn Orsolya, Szabó Hajnalka

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

A Graves–Basedow-kór a várandós nők 0,1–0,4%-át érintő betegség, mely az újszülöttekben 1:25000 gyakorisággal tranziens congenitalis hyperthyreosishoz vezet. A betegséggel szövődött terhességekben anyai hipertónia, gesztációs diabétesz, praeklampsia, a magzat intrauterin növekedésbeli elmaradása, akár hydropshoz vezető szívelégtelensége jelentkezhet, a halvaszülés 8-szorosan emelkedett rizikóját írták le rosszul kontrollált esetekben. Az újszülöttet a megszületés után súlyos szövődésményként szívelégtelenség vagy műtétet igénylő craniosynostosis fenyegetheti. Osztályunkon az elmúlt 3 évben összesen 10, Graves–Basedow-betegséggel szövődött várandósságból született újszülöttet kezeltünk. Tüneteket okozó congenitalis hyperthyreosist négy esetben, súlyos szövődésményt (craniosynostosis) egy gyermeknél észleltünk. Eseteink kapcsán szeretnénk felhívni a figyelmet a kórkép multidiszciplináris megközelítésének fontosságára, valamint az áttekinteni az ilyen várandósságokból született újszülöttek kezelésének és utánkövetésének kérdéseit.

Transitionalis májsejtes tumor – esetismertetés

Giczi Diána¹, Nagy Péter², Jenővári Zoltán¹, Garami Miklós¹, Máthé Zsolt³, Hauser Péter¹

¹ Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

² Semmelweis Egyetem, I. Sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutatási Intézet

³ Semmelweis Egyetem, Transzplantációs és Sebészeti Klinika

Bevezetés: A rosszindulatú primer májdaganatok közül 3 év feletti életkorban típusosan hepatocelluláris carcinoma fordul elő. Esetenként azonban a mintában dominánsan a hepatoblastoma szövettani képével találkozhat a patológus, és a betegnek primeren a tüdő vagy egyéb metasztázis is kimutatható.

Esetismertetés: A Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinikáján gondozott 13 éves fiú esetét mutatjuk be, akinél fél éve fennálló általános tünetek háttérében a májból kiinduló térfoglaló folyamat igazolódott. Képzővizsgálatok során többgócú májdaganatot, pulmonalis metasztázisokat észleltünk. A szövettani vizsgálat elsősorban hepatoblastomára típusos képet mutatott, a szövettani diagnózis a beteg életkorára is tekintettel transitionális májsejtes tumornak bizonyult. A gyermeknél az áttétes hepatoblastománál alkalmazásra kerülő neo-

adjuváns kemoterápiás kezelést (SIOPEL 4 séma) követően pulmonalis metastasectomia történt, majd cadaver donoros májtranszplantációra került sor. A gyermek 2 éve komplett remisszióban van.

Következtetések: A transitionális májsejtes tumor extrém ritka, a hepatoblastomára és a heptaocelluláris carcinomára is jellemző tulajdonságokkal rendelkező, agresszív viselkedésű daganattípus, melynek – intenzív kezelés mellett – a kevés nemzetközileg leírt esetszám alapján, a hepatoblastomákhoz hasonló jó túlélési esélyei vannak. Esetünk Magyarországon az első diagnosztizált transitionális májsejtes daganatos beteg volt.

Kemény széklet – kemény feladat. A székrekedés (nem csak lelki) okai

Horváth Ágnes¹, Radó Judit¹, Vass Viktória², Karoliny Anna³

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

² Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Patológiai Osztály, Budapest

³ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Gasztroenterológiai és Nephrológiai Osztály, Budapest

Bevezetés: A székrekedés gyermekkorban nem ritka, egyes források szerint a gyermekorvoshoz fordulás háttérében 3–5%-ban ez áll. A 6–12 év között minden harmadik gyermeknek van időszakos székelési problémája, az első tünetek általában 2–4 éves korosztályban, jellemzően a közösségbe kerülés, a szobatisztaság kialakulásának idejében jelentkeznek. Kezelés nélkül azonban hosszú éveken át problémát okozhat: a székrekedés következtében nemcsak szomatikus, hanem pszichoszociális zavarok jelentkezhetnek, melyek akár egy életre meghatározzák a gyermek fejlődését.

Esetismertetés: Egy 10 éves fiúgyermeket vizsgáltunk ambulancián krónikus, több éve tartó obstipációval. Öt évig székletét visszatartotta, majd széklepszokásai rendezetlenné váltak: hol nehezen, kemény székletet ürített, hol túlfolyás jelentkezett, mely szociálisan izolációhoz vezetett. A terápia során rendszeres beöntéseket alkalmaztunk székletlágyító bevezetése mellett, a kezelésbe pszichológust is bevontuk. Az obstipáció háttérében elsősorban nem anatómiai rendellenességet feltételeztünk – hiszen a panaszok több éves korban jelentkeztek. A klinikai kép alapján felmerült coeliakia lehetősége, melyet a szerológiai vizsgálat majd az elvégzett vékonybél-biopszia igazolt.

Konklúzió: Bár gyermekkorban az obstipáció igen gyakori, amellyel, hogy nagyon fontos a problémát megoldani, tisztázni kell az okokat is. A székrekedés – mint panasz – differenciál diagnosztikai szempontból is lényeges. Az ok sokszor lehet banális, leggyakrabban lelki okai vannak, azonban előfordulhatnak a háttérében mind sebészeti (pl. Hirshsprung-kór), mind belgyógyászati megbetegedések (pl. coeliakia, tejfehérje allergia). A kiváltó ok kezelése nélkül a tüneti terápia nem kecsegtet kellő sikerrel. Fontos szem előtt tartani, hogy a coeliakia következtében nem csak hasmenés, hanem székrekedés is kialakulhat.



Diabeteses ketoacidosis– és ami mögötte van

Váradi Eszter¹, Vajda Zsolt¹, Fadgyas Balázs²,
Garai Gábor², Sárközy Sándor², Harsányi László³

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet,
Toxikológia- és anyagcsere Osztály, Budapest

² Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Sebészeti
és Traumatológiai Osztály, Budapest

³ Semmelweis Egyetem, I. sz. Sebészeti Klinika, Budapest

Esetismertetés: A 14 éves autista lányt diabeteses ketoacidosisban vettük fel osztályunkra. Elesett általános állapotú, exszipált, acetonos leheletű gyermeket vizsgáltunk, diffúz hasi nyomásérzékenységet jelzett jobb oldali túlsúllyal. Érkezésekor készült vérgáz vizsgálat során metabolikus acidózist, emelkedett vércukor szintet észleltünk. Protokoll szerint parenterális folyadék, majd inzulinpótlást kezdtünk, mely mellett vérgáz értékei fokozatosan rendeződtek, hasi panaszai megszűntek. Szűrővizsgálataiban hasi UH-on a jobb hypochondriumban cystosus képletet észleltünk, melynek további kivizsgálását javasolták. Kezelése 7. napján hasfájása visszatért, ismételt hasi UH felvetette akut appendicitis lehetőségét, emiatt laparoscopos appendectomiája történt, mely során simplex gyulladt appendixet távolítottak el, kivizsgálás hiányában a cysta punctiója ekkor nem történt meg. A postoperatív napon belázasodott, gyulladásos laborparaméterei jelentősen emelkedtek, hasi UH a cysta növekedését, ill. zavaros bennéket írt le. Parenterális antibiotikum kezelést kezdtünk, majd a cysta eredetének tisztázására további képalkotó vizsgálatokat végeztünk, melyek során felmerült pancreas fejlődési rendellenesség lehetősége is. Azonban a cysta eredetét tisztázni nem sikerült. Punctiója során sűrű purulens váladék ürült. Összetételében a szérum normál értékeinek megfelelő amiláz- és lipázértékeket detektáltunk, ezért pancreas-pseudocysta lehetőségét elvetettük. A beavatkozást követően a gyermek panaszai megszűntek, de a következő napokban a cysta visszatelődött. Sebészeink a cysta in toto eltávolítása mellett döntöttek. Az intraoperatív kép, illetve ezúttal a cystabennék emelkedett lipázszintje alapján pancreas pseudocystának felelt meg, ezért cystoenterostomia történt, mely óta a gyermek teljesen panaszmentessé vált.

Enteritistől a vesebiopsziáig

Varannai Orsolya¹, Rudolf Judit¹, Reusz György²,
Meichelbeck Krisztina¹

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

² SE ÁOK I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

Esetismertetés: 12 éves leány, egy hete tartó naponta 1-2 alkalommal előforduló hányinger, hányás, epigastriális, valamint alhasi görcsös fájdalom miatt jelentkezett sürgősségi ambulanciánkon, ahonnan gastroenteritis gyanújával felvételre került. Első vizsgálatok az obes serdülőnél panasz nélkül 95 percentil feletti vérnyomásértékeket mértek, fizikális státuszában acanthosis nigricans kívül alhasi és epigastriális nyomásérzékenységet találtunk. Felvételekor laboratóriumi vizsgálatai kissé emelkedett gyulladásos paraméterek mellett mérsékelt azotémiát, hyperurikémiát igazoltak. Vizeletében enyhe pyuriát, mikroszkópos haematuriát és 0,5 g/l alatti proteinuriát észleltünk, normál összfehérje- és albuminszint mellett. Székletből és vizeletből ESBL termelő E.coli tenyésztett, hasi ultrahangon ép szerkezetű, normál méretű vesék mellett vastos falú vékonybélkacsok ábrázolódtak. Mindez akut enteritis mellett kialakult húgyúti infekcióra utalt, ezért tekintettel a pyuriára és

a mikrobiológiai leletekre antibiotikum terápiát kezdtünk. Vizelete steril lett, azonban proteinuria és microhaematuria persisztált. Tüneti terápia mellett enterális tünetei 24 órán belül megszűntek.

A már jó általános állapot mellett észlelt hypertonia és beszűkült vesefunkció miatt krónikus vesebetegségre gondolva folytattuk a kivizsgálást. A leletek alapján krónikus veseelégtelenséget diagnosztizáltunk renoparenchymás hypertoniával. ACE-inhibitor terápiát indítottunk, hatására tenziója normalizálódott. Hyperurikaemia miatt allopurinol kezelést kezdtünk, ezt követően húgysav szintje normál tartományba került.

A renoparenchymás eltérés etiológiáját keresve további vizsgálatok történtek, vese szövettani vizsgálatot terveztünk. Szoros nefrológiai követés mellett a tünetek kezdetétől négy héttel, ismét jelentkezett diffúz hasi fájdalom hányingerrel, majd több alkalommal véres köpetet ürített, mellkas röntgen felvétel jobb oldali tüdővérzést mutatott. Az addigi ismereteink, illetve a pulmonális tünetek megjelenése felvetették a Goodpasture, valamint egyéb vasculitis lehetőségét. Azonnali vesebiopsziát kértünk az I. Gyermekklinikától és a gyermeket áthelyeztük.

A biopszia p-ANCA vasculitist igazolt, melyet az immunológiai vizsgálat is alátámasztott.

Konklúzió: A gyermekkori vasculitisek a ritka betegségek közé sorolhatók. Esetünkben a szoros obszerváció, a leletek és a tünetek újraértékelése az anamnézis újrafelvétele, és a nefrológiai team együttműködése segített a pontos diagnózis gyors felállításában.

Az ördög a részletekben rejlik: kisdedkori stroke

Dávid Máté¹, Rosdy Beáta¹, Karoliny Anna²,
Meichelbeck Krisztina², Balázs György³,
Nemes Balázs³, Barsi Péter⁴, Rudas Gábor⁴,
Constantin Tamás⁵, Kollár Katalin¹

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Neurológiai
Osztály, Budapest

² Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet
Gastroenterológiai és Nefrológiai Osztály, Budapest

³ Városmajori szív- és Érgyógyászati Klinika, Budapest

⁴ Semmelweis Egyetem MR Kutató Központ, Budapest

⁵ Semmelweis Egyetem II. sz. Gyermekgyógyászati Klinika
Reumatológia, Immunológia Osztály, Budapest

Bevezetés: A gyermekkori stroke hátterében több, mint 200 etiológiai tényező állhat. Mindezzel együtt az esetek 30–35%-ban a pontos kiváltó ok nem felderíthető.

Esetismertetés: A 2 éves fiú kisded bal oldali hemiparesis miatt került neurológiai osztályunk látókörébe, aminek hátterében arteriális ischaemiás stroke állt. Az MR vizsgálat során az akut elváltozások mellett a jobb féltekei atrophia felvetette hosszabb ideje vissza-vissza térő ischaemiás epizódok lehetőségét. Az etiológia tisztázása céljából számos vizsgálatot végeztünk, melyek kóros eltérést nem mutattak. A társuló mikroanomáliák és cutis marmorata teleangiectatica figyelmünket a vascularis elérésekkel járó szindrómák felé irányították, azonban esetünket egyik szindrómába se tudtuk beilleszteni. Állandó thrombocytaaggregáció-gátlás és neurológiai után követés mellett 8 éves korban új tünetként antihypertenzívumokkal nehezen uralható hypertonia, valamint étkezéseket követően jelentkező hasi fájdalom, súlycsökkenés jelent meg. Az elvégzett angio-CT-vizsgálat a hasi aorta ágain is többszörös obliteráló eltérést igazolt, amely a truncus coeliacus és az a. mesenterica superior mellett a bal a. renalis is érintette. A gastroenterológiai és nefrológiai osztályunkon elvégzett kiegészítő vizsgálatok alapján a hasi fájdalom okát az étkezéseket követő relatív intestinalis ischaemia-



ában jelöltük meg. A képanyag alapján hypertoniáját renális eredetűnek tartottuk. Az érintett ágak ballonos dilatációja megtörtént. Ezt követően hasi panaszai és hypertoniája is megszűnt. Az új tünetek alapján az ischaemiás stroke differenciáldiagnosztikáját újra gondolva a rendszer szintű betegségek felé fordultunk, amelyek közül az Ehler–Danlos-szindróma vascularis formája, valamint a fibromuscularis dysplasia merültek fel. Elkülönítő vizsgálataink jelenleg is folyamatban vannak.

Következtetés: Komplex esetünk kapcsán a gyermekkori stroke differenciáldiagnosztikáján túl nem csak a különböző szervrendszereket érintő tünetek holisztikus szemléletére, hanem az egyes szakterületek közötti szoros együttműködés fontosságára is szeretnénk felhívni a figyelmet.

DICER1 szindróma gyermekonkológiai jelentősége

Hegedűs Péter¹, Hauser Péter¹, Déri Júlia², Garami Miklós¹

¹ I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem, Budapest

² Oncompass Medicine, Budapest

Jelen munkánkban pleuropulmonalis blastoma diagnózissal rendelkező gyermek betegségének klinikumát (diagnózis, kezelés) és a betegséget okozó genetikai elváltozás (DICER1 gén mutáció) ismeretének gyakorlati jelentőségét mutatjuk be.

A pleuropulmonalis blastoma egy nagyon ritka, nagyon agresszív és rosszindulatú, tüdőből vagy pleurából származó tumor. Elsősorban öt vagy hat évnél fiatalabb gyermekeknél diagnosztizálják. Három különböző altípust különböztetünk meg: cisztikus [I. típusú], kombinált cisztikus és szolid komponenseket tartalmazó [II. típusú] és szolid [III. típusú]. PPB kezelése kombinált kemoterápiával és sebészeti beavatkozással. A II. típusú PPB-vel diagnosztizált 1,5 éves fiú esetét mutatjuk be, valamint teljes genom szekvenálás során észlelt géntérési talaján kialakult új terápiás és beavatkozási lehetőségeket tárgyaljuk.

Esetriport. 1,5 éves fiúgyermek reggel jelentkező köhögés miatt keresték fel gyermek házi orvosukat, aki a bal mellkas felett jelentős oldalkülönbséget észlelt. Mellkas röntgen bal oldali rekeszsérv lehetőségét vetette fel, jelentős középpárnyék diszlokációval ábrázolva. Az elkészült mellkas CT-n a bal oldalon légartó tüdő állományt alig volt látható, gáztartalmú, cystosus-bullosus elváltozások töltötték ki a bal mellkasfelet. Thoracoscopy során a mellüregt csaknem kitöltő, hatalmas, cystosus elváltozást a felső lebenyhez a lingulánál csatlakozott. Egy 7x5,5x3,5 cm-es szakadozott tömlő, valamint 4x1,5x1 cm pleurával borított tüdőrésztletet in toto eltávolításra került. A szövettani eredmény pleuropulmonalis blastomát igazolt, rhabdoid differenciációt mutató II. típust igazolt. A beteg kezelését CWS 2012 protokoll NRSTS High Risk ágán kezdtük meg.

Genomvizsgálat. A betegnél elkészítettük a tumor genetikai profilozását (Oncompass, NGS-WES). A primer tumorból származó szövettani mintából (90%-os tumorarány mellett) a tumor MSS és PD-L1 negatív. FISH vizsgálattal a HER2, MET, EGFR gének nem tekinthetők amplifikátnak. NGS-WES alapján kiemelendő a DICER1 génben talált 2 driver mutáció: DICER1 c.2040+1G>T (a vizsgált DNS 30,92%-ában); DICER1-D1709N (a vizsgált DNS 37,62%-ában). A molekuláris eredmények a klinikai kórképpel DICER1 szindrómára utalnak, mely a DICER1 mikro RNS (miRNS) éréshez szükséges enzim mutációihoz köthető betegség, melynek következtében tüdő-, ovárium- vagy pajzsmirigydaganat alakulhat ki.

Diabeteses ketoacidosis nem várt szövődménye

Földházi Györgyi¹, Rieth Anna², Gellén Balázs¹, Maróti Ágnes¹

¹ SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Endokrinológiai Osztály

² SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Sebészeti Osztály

A gyermekkori 1-es típusú diabetes (T1DM) incidenciája világszerte egyre nő, az esetek 25–30%-a diabeteses ketoacidosis kapcsán kerül diagnosztizálásra. A protokoll szerinti ellátás során a leggyakoribb szövődményeken kívül (pl. agyoedema) egyéb komplikációk is előfordulhatnak.

Egy 2,5 éves kisded néhány napja fennálló típusos tüneteket követően diabeteses ketoacidosis (pH: 7,19, stHCO₃: 10,1 mmol/l, VC: 16,8 mmol/l) állapotában került felvételre Klinikánkra. Protokoll szerinti ellátását azonnal megkezdjük. Intravénás glükóz- és inzulinkezelését még a 2. ápolási napon is folytattuk a nem megfelelő táplálhatóság miatt. Az alsó végtagban lévő perifériás vénás kanül paravasatioja következtében egy 10x8 cm-es területen necrosis alakult ki. Necrectomia, vákuumterápia majd bőrtranszplantáció vált szükségessé. A 4. ápolási napon inzulinpumpás kezelés indult. A sebészeti ellátás különös körülmények között igényelt: a sebkötőzés során az infekciókontrollra kifejezett hangsúlyt kellett fektetni, valamint az ehhez szükséges anesztézia megszervezése is kihívást jelentett.

A paravasatio előfordulása 0,1–6,5% közötti a hospitalizált gyermekek körében, ennek prevencióját és megfelelő ellátását szeretnénk hangsúlyozni előadásunkkal, mely a T1DM-es betegek esetében még inkább nagy jelentőséggel bír a fokozott infekcióhajlam, illetve - hosszabb betegségtartam esetén - az elhúzódó sebgyógyulás miatt.

Progresszív familiaris intrahepaticus cholestasis 2-es típus – csecsemő- és gyermekkori intrahepaticus cholestasis háttérében álló ritka, örökletes betegség bemutatása egy esetünk kapcsán

Salló Zsuzsanna¹, Tokodi István¹, Szokó Márta¹, Balogh Lídia², Szabó Dolóresz², Dezsőfi Antal², Szabó Hajnalka¹

¹ Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház Újszülött-, Csecsemő- és Gyermekosztály, PIC; Székesfehérvár

² Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A progresszív familiaris intrahepaticus cholestasis (PFIC) egy autoszomális recesszív módon öröklődő genetikai betegség, melynek a génmutáció jellege, a klinikai megjelenés, a laboratóriumi és a szövettani jellemzők alapján 3 típusát különböztetjük el. A PFIC1-3 betegségek becsült prevalenciája 1/50 000–1/100 000 között van. A PFIC2 az összes eset kb. felét teszi ki. A PFIC-2 betegséget a 2-es kromoszómán lévő ABCB11 gén mutációja okozza, mely egy epesav export pumpa fehérjét kódol. A genetikai hiba következtében az epesavak transzportja, szekréciója zavart szenved, ami epepangáshoz és hepatocelluláris károsodáshoz vezet. Az epepangásra jellemző klinikai kép (sárgaság, acholiás széklet, sötét vizelet) mellett a kórkép vezető tünetei a kínzó viszketés és a hepatosplenomegalia.

Esetünket 2 hónapos korban akut hepatitisz szindróma tünetei miatt vizsgáltuk, melynek háttérében CMV-infekciót vélelmeztünk. A fertőzés sikeres kezelését követően ismételtén visszatérő májfunkciós érték emelkedés, perzisztáló hepatosplenomegalia és direkt hyperbilirubinaemia miatt májbiopszia



és célzott genetikai vizsgálat történt. Ezek alapján alacsony gamma-glutamil-transzferáz szinttel járó intrahepaticus cholestasist és háttérben PFIC-2 betegséget igazoltunk. Esetünk érdekességét az akut CMV fertőzés kezelése kapcsán kiderült súlyos veleszületett májbetegség felismerésének nehézsége adja. A szerzők felhívják a figyelmet arra, hogy alacsony gamma-GT-szinttel járó krónikus intrahepaticus cholestasis háttérben mindig gondolni kell az epesavak transzportjának veleszületett zavarára.

Paranasalis sinusitisből agytályog, avagy miből lesz a cserebogár?

Takács László¹, Hegyi Márta¹, Fogarasi András¹, Markia Balázs², Czelecz Judit¹

¹ MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

² Országos Klinikai Idegtudományi Intézet, Budapest

Bevezetés: Évente egy felnőttnek átlag 2-3, egy gyermeknek akár 5-6 alkalommal is van felső légúti fertőzése. Utóbbi populációban ennek akár 6-13%-a is akut bakteriális sinusitisbe torkollik. A paranasalis sinusok közelsége a központi idegrendszerhez sajnos lehetővé teszi, hogy a fertőzés az intracranialis térbe akár közvetlen, akár hematogén úton tovább terjedjen. Az agytályog és a subduralis empyema incidenciája alacsony, és jelentős részük otorhinogen eredetű. A diagnózis alapja a klinikai gyanú alapján elvégzett képalkotó vizsgálat (MRI vagy CT).

Esetismertetés: 9 éves fiú betegünk tünetei felvétele előtt 10 nappal kezdődtek fejfájással, köhögéssel, lázzal, purulens orrfolyással, melyek miatt háziorvosa per os azithromycin kezelést indított. Panaszaik hullámzó lefolyást követően, a terápia ellenére, ismét felerősödtek, vomitusa jelentkezett, mely miatt ismételt orvosi vizit történt. Ekkor vérvizsgálat mérsékelt emelkedett akut fázis reakciókat mutatott negatív mellkasi röntgenfelvétel mellett. Ineffektivitás miatt amoxicillin-klavulánsavra váltott az öt vizsgáló orvos, másnap azonban az egyre gyakoribbá váló hányások okán kórházunkba irányították.

A klasszikus akut bakteriális sinusitis klinikuma mellett emelkedő gyulladásos paraméterek jellemezték állapotát, idegrendszeri megbetegedésre utaló jele nem volt, a fenti inhibitorral kombinált béta-laktámmal való kezelését folytattuk parenterális formában. Infekciós tünetei javultak, azonban ezzel párhuzamosan meglassult, indítékszegény lett. A második láztalan napon egy tudatzavarral járó parciális rohama zajlott. Pár órával ezt követően koponya MR-vizsgálat jobb oldali subduralis empyemát, a frontális lebenyben egy kis kiterjedésű agytályogot és mellékletként bal oldali túlsúlyú pansinusitist igazolt. Empirikusan meropenem, majd ezt kiegészítve vancomycin terápia indult.

Az Országos Klinikai Idegtudományi Intézetben craniotomia folyamán az empyemát drenálták, valamint együlésben fül-orr-gégészeti feltárás is történt a sinusitis miatt. Mintát az empyemából és a paranasalis sinusokból vettek, utóbbiból meticillin-érzékeny *Staphylococcus aureus* tenyésztett ki.

Visszavételekor a gyermek jó klinikai állapotban volt, infektológiai konzultáció nyomán az antibiotikum-terápiát a jelenkori ajánlásoknak megfelelően ceftriaxon és metronidazol kombiná-

ciójaként folytattuk, *Staphylococcus* egyedüli kóroki szerepét elvetettük. 6 hét antibiotikus kezelése során 2 kontroll koponya MR-vizsgálat történt idegsebészeti konzíliummal, melyek a folyamat fokozatos regresszióját mutatták.

Összegzés: akut bakteriális sinusitis kezelésében elsőként választandó az amoxicillin béta-laktamáz-inhibitorral. Amennyiben az adekvát kezelés ellenére is kialakul intracranialis szövődmény, a legfontosabb diagnosztikai lépések a képalkotó vizsgálatok és az idegsebészeti mintavétel. Az oropharynxból, paranasalis sinusokból kitenyésző baktériumokat nem szabad egyedüli kórokozónak tekinteni a valószínűsíthető polimikrobás eredet miatt.

AVPR2 gén teljes deléciója okozta nephrogen diabetes insipidus – Esettanulmány

Juhász Orsolya¹, Bense Tamás¹, Tory Kálmán², Sallai Ágnes¹

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

² I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem, Budapest

Bevezetés: Alacsony vizeletozmolalitás mellett észlelt polyuria esetén beszélhetünk diabetes insipidusról, melynek csecsemőkorban oka ADH-hiány (centrális) vagy a vese ADH-ra adott inadekvát válasza (nephrogen) lehet. Az igen ritkán előforduló utóbbi eset háttérben leggyakrabban az AVPR2 gén deléciója azonosítható.

Beteg és módszer: A negatív perinatalis anamnézisé három hónapos csecsemő megtartott folyadékbevitel mellett jelentkező táplálási nehezítettség kapcsán észlelt hypernatraemia miatt került a látóterünkbe. Kezdeti vizsgálataiból kiemelendő a polyuria, a polydipsia (>150 ml/kg), illetve az alacsony vizelet osmolalitás és a magas szérumozmolalitás, melynek háttérben diabetes insipidus merült fel. Desmopressin-próba során elégtelen mértékű vizelet koncentrációt detektáltunk, így a centrális eredet kizárható volt. A nephrogen diabetes insipidus háttérben elsőként felmerülő hypercalcaemia betegünkönél csak mérsékelt fokú volt, nem magyarázta a kórkép kialakulását. Genetikai vizsgálat során az AVPR2 gén kódoló szakaszainak négy fragmense közül egyik sem adott PCR terméket, a teljes gén deletáltnak bizonyult. Az AVPR2 gén 4. exonjának QMP5F vizsgálata alkalmával sem keletkezett termék. Az X-kromoszóma ezen régiójának deléciója immunhiányos állapotot eredményezhet, azonban az ARHGAP4 gén 1. exonjának deléciója nem igazolódott. A csecsemő genetikai vizsgálattal alátámasztott nephrogen diabetes insipidusa thiazid diuretikum adása mellett jelenleg egyensúlyban van.

Következtetés: Csecsemőkorban a polyuria és a másodlagosan jelentkező polydipsia mással nem magyarázható táplálási nehezítettség, elmaradt súlyfejlődés képében jelentkezhet. A nephrogen diabetes insipidussal diagnosztizált csecsemők exsiccitójának ellátásában alacsony nátriumtartalmú oldatok részesítendőek előnyben.



GYÓGYSZER- ÉS TÁPSZER-AKTUALITÁSOK

Ritkák közt is ritka, MPS VII

Almássy Zsuzsanna

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Toxikológia és Anyagcsere Osztály, Budapest

A Mucopolysaccharidosis VII (MPS VII- Sly szindróma) a lizoszomális tárolási betegségek, közelebbről a mucopolysaccharidosok (MPS) közé tartozó anyagcsere betegség.

Oka a béta glukuronidáz enzim hiánya, amely egy igen heterogén, progresszív neurometabolikus betegséget eredményez.

Az első beteget 1973-ban írta le William Sly, egy amerikai orvos.

Az összes MPS közül ez a legritkább kórkép, becsült előfordulási gyakorisága 1:1 200 000 körül van. A világon eddig 200 pácienszt diagnosztizáltak, hazánkban is találtunk egy beteget.

Felismerésének jelentőségét az adja, hogy létezik betegség-specifikus enzimpótló kezelés, így nagyon fontos a minél korábbi diagnózis.

A klinikai tünetek nagyon szerteágazóak, megjelenésükben is nagy a variabilitás, de erre a formára kifejezetten jellemző a nonimmun hydrops fetalis (a páciensek 40%-ánál), amely sajnos gyakran vetéléshez is vezet, és a nagyon korán jelentkező sárgaság.

A betegek általában jó súllyal és hosszal születnek, majd az első 1–2 év után fokozatosan megjelennek a testi eltérések és a szellemi elmaradás. Fenotípusában leginkább az MPS I-hez hasonlít, a súlyosan érintett betegek prenatálisan vagy életük első évében meghalnak. A kevésbé érintettek a későbbiekben szív- és tüdőelégtelenségtől szenvednek, de megjelennek a vázdeformitások is amelyek szintén progrediálnak.

Autoszomális recesszív módon öröklődik a legtöbb anyagcsere betegséghez hasonlóan, három fajta szubsztát szaporodik fel a sejtekben, heparán szulfát, dermatán szulfát és chondroitin szulfát. Ezek hozzák létre a multiplex eltéréseket, amelyek multidiszciplináris megközelítést igényelnek mind a diagnózis, mind a terápia kapcsán.

Az Európai Unióban is törzskönyvezték a recombináns DNS technológiával előállított enzimet, így hazánkban is lehetséges nyílt ezen betegek specifikus kezelésére.

Lemaradt? Duchenne lehet?

Szabó Léna

Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A Duchenne-féle izomdystrophia a leggyakrabban előforduló izomdystrophia forma, melynek típusos tünetei 3-5 éves korban jelennek meg. A betegség prevalenciája 16–19 eset 100 ezer fiú újszülöttre, azaz Magyarországon évente kb. 15 új beteg születik.

A betegség X kromoszómához kötötten öröklődik, az esetek kb. 70%-ban a dystrophin gén egy vagy több exont érintő deléciója

– duplikációja áll a háttérben. 25–30%-ban azonban a kóroki eltérés pontmutáció (nonsense vagy missense) vagy kisméretű deletio, duplicatio, insertio, mely a szokványos diagnosztikai módszerrel nem mutatható ki.

Egyes vizsgálatok szerint az újonnan diagnosztizált esetek kicsit több, mint a fele kerül felismerésre a típusos klinikai tünetek alapján, másik fele pedig az accidentálisan talált laboreltérések alapján (emelkedett GOT, GPT, CK).

A járás késése (16 hónapos kor után) már igen korán felhívhatja a figyelmet a betegségre. A típusos klinikai tünetek azonban, mint a vádli hypertrophia, lábujjhegyen járás, gyakori esések, nehézkes lépcsőn járás, és a guggolásból való felállás nehezítettsége gyakran csak 4-5 évesen válnak egyértelművé. A kreatinin-kináz-érték viszont már születés után is meghaladja a 2000 U/l értéket.

A gondos szupportív ellátás mellett, illetve a szteroid terápia korai bevezetésével mind a járóképes szakasz, mind a betegségben várható élettartam jelentősen megnövekszik. Ezenkívül a betegek kb. 10%-ban (nonsense pontmutáció esetén) elérhető genetikai alapú, betegségmódosító terápia, melynek hatékonysága növelhető az oki terápia minél korábbi elkezdésével.

Bár a betegség újszülöttkori szűrésének lehetősége már a 70-es években szóba került, egyelőre nem tartozik az ajánlott szűrőrendő betegségek csoportjába. Azonban tudjuk, hogy a 2–4 éves korban elkezdett szupportív, illetve szteroid kezelés, és nonsense mutáció esetén speciális gyógyszeres kezelés esetén lesz a terápia a leghatékonyabb és az életminőség várhatóan a legjobb. Ezért fiúgyermeknél már gyanú esetén is javasolt a CK-érték korai ellenőrzése és magas értékek esetén neurológiai vizsgálat elvégzése.

Egy év alatt a HMO körül

Bogdányi Katalin

Normafa Házi Gyermekorvosi Rendelő, Budapest

Az anyatej oligoszacharidjairól szerzett ismereteink mögött több évtizedes kutatás áll. A laktóz és lipidek után harmadik legnagyobb mennyiségben kimutatható, közepes szénláncú cukor-molekulák a szervezetbe az anyatejjel jutnak be, és 99%-ban átalakulás nélkül távoznak. Bár a táplálásban nem vesznek részt, időközben azért sokrétű funkciót látnak el, melynek egy része még ma is rejtély a kutatók számára.

A már ismert és klinikai vizsgálatokkal bizonyított feladatok közé tartozik a bélflóra jótékony baktériumainak táplálása, a patogén baktériumokkal szembeni védelem, illetve néhány immunmoduláló hatás.

A korábbi évekhez hasonlóan továbbra is a kutatások középpontjában áll a HMO. Újabb eredmények kerültek napvilágra egyebek mellett a diverzitását illetően, egyre jobban értjük az allergia prevencióban betöltött szerepét, illetve sikerül azonosítani néhány HMO specifikus szerepét. Ezekről az újdonságokról szeretnék beszámolni előadásomban.



AKTUALITÁSOK A GYERMEKGYÓGYÁSZATBAN

A PARK7 protektív szerepe a coeliakia patomechanizmusában

Veres-Székely Apor¹, Pap Domonkos²,
Szebeni Beáta², Takács István Márton¹,
Arató András¹, Cseh Áron¹, Szabó Attila^{1,2},
Vannay Ádám^{1,2}

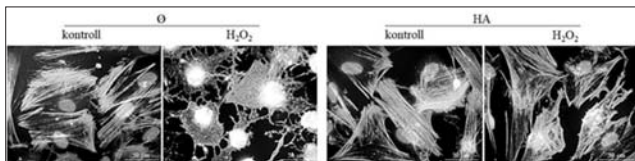
¹ Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

² MTA-SE Gyermekgyógyászati és Nephrológiai Kutatócsoport, Budapest

A coeliakia a vékonybél krónikus gyulladásával járó autoimmun betegség, melynek központi eleme a glutén által kiváltott, oxidatív stressz mediálta mucosális károsodás. Kutatócsoportunk korábban kimutatta, hogy a coeliakiában szenvedő gyermekek bélnyálkahártyájában fokozódik a PARK7 antioxidáns fehérje expressziója. Jelen kutatásunk célja a PARK7 feltételezett protektív szerepének vizsgálata volt a coeliakia patomechanizmusában.

Kísérleteink során FHs74Int duodenális eredetű epithel sejtvonalon H₂O₂-kezeléssel modelleztük az oxidatív stressz indukálta mucosális károsodást. A PARK7 aktiváció hatását egy, a fehérjéhez kötődő hatóanyag (HA) segítségével követtük nyomon. A HA kezelés gátolta a H₂O₂ által kiváltott intracelluláris reaktív oxigéngyökök akkumulációját az epithel sejtekben, csökkentette az oxidatív károsodás és a sejthalál mértékét (1. ábra). A kezelés hatására normalizálódott a sejtek sejtdhéziós molekulák termelése, melyek a bélhám integritásának, barrier funkciójának fenntartásáért felelnek. Génexpressziós vizsgálataink arra utalnak, hogy a PARK7 protektív hatásának hátterében az NRF2 és P53 transzkripciós faktorok, illetve az általuk indukált antioxidáns és sejtciklust szabályozó molekulák aktivációja áll. Eredményeink arra utalnak, hogy a PARK7, hozzájárulva a bélhám oxidatív károsodás elleni védelméhez, szerepet játszik a coeliakia patomechanizmusában.

Jelen munka az Emberi Erőforrások Minisztériuma ÚNKP-18-3-I-SE-21, ÚNKP-18-4-SE-109 kódszámú Új Nemzeti Kiválóság Programjának, az FIKP 61822-64912 és OTKA K116928 pályázatok támogatásával készült.



1. ábra: PARK7 protektív hatása az epithelsejtek oxidatív károsodásával szemben. A kísérlet során FHs74Int duodenális eredetű epithelsejteken H₂O₂-kezeléssel indukáltunk oxidatív stresszt. A sejtvázat az aktin rostokhoz kötődő fluoreszcens phalloidin festéssel vizualizáltuk, a képek fluoreszcens mikroszkóppal készültek. A PARK7-kötő hatóanyaggal (HA) történő kezelés mérsékelte a sejtvázat alkotó aktin filamentumok depolimerizációját, mely a rostszálak pontokká való aggregációjában, a sejtek szemcsés festődésében nyilvánul meg.

Az arteria mesenterica superior szindróma és a pszichogén eredetű hányás differenciáldiagnosztikája – Esetbemutató

Ordas Ágnes¹, Jakabfi Marianna², Gábor Bernadett¹,
Herbert Zsuzsanna³, Tárnok András¹,
Dávidovics Sándor¹, Csábi Györgyi¹

¹ PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

² Markusovszky Egyetemi Oktatókórház, Gyermek- és Ifjúságpszichiátriai Gondozó, Szombathely

³ PTE KK Radiológiai Klinika, Pécs

Háttér: Az arteria mesenterica superior szindróma (AMS) krónikus hasi panaszokkal és veszélyes fogyással járó tünetegyüttes, amely a duodenum alsó harántszárának AMS és aorta általi kompressziója következtében alakul ki. Jól meghatározott diagnosztikus kritériumai vannak, azonban ritkasága miatt a diagnózis gyakran éveket késik. Az evészavarokhoz és konverziós zavarokhoz hasonló klinikai kép miatt ezek a páciensek gyakran – akár a szomatikus kivizsgálás komplettálását megelőzően – pszichiátriai fekvőbeteg osztályra kerülnek.

Esetleírás: 17 éves, gracilis testalkatú lánybetegünk 2016 óta szenved recidiváló hányásoktól és hasi fájdalomtól. Kórházi kivizsgálása során nem találtak szomatikus okot a panaszok hátterében, tüneteit pszichés eredetűnek vélelmezték. Klinikánkára első alkalommal 2018 januárjában került felvételre. Oesophago-gastro-bulboscopia, mintavétel, valamint kórszövettani vizsgálat történt, negatív eredménnyel. Felső passage vizsgálata során lassabb gyomor-bélürülés került leírásra, szűkület/obstrukció nem ábrázolódott. Magatartása opponáló volt, teátrális megnyilvánulások, kifejezett figyelemigény jellemezte. Panaszait összefüggésbe hozta megterhelő élethelyzetekkel, konfliktusokkal. Ezek alapján pszichogén eredetű hányás lehetsége merült fel. Ismételt osztályos felvételére 2018 decemberében került sor 5 napja tartó hányinger, epés hányás, gyomortáji fájdalom és fogyás miatt. Hasi UH doppler vizsgálata során a patológiás tartomány határán lévő aortomesentericus szög igazolódott. Hasi MR vizsgálat a duodenum beszűkülését és az AMS aortával való párhuzamos lefutását írta le, megerősítve az AMS szindróma diagnózisát. Duodeno-jejunosomia történt, ezt követően tünetmentessé vált.

Következtetés: Az AMS szindrómával ritkán találkozunk gyermekpszichiátriai osztályos gyakorlatban. Potenciálisan életveszélyes kimenete miatt azonban elengedhetetlenül fontos a körkép klinikai és radiológiai jeleinek ismerete. Esetbemutatónk a magyar irodalomban elsők között foglalkozik az AMS szindróma és a pszichogén eredetű hányás közötti differenciáldiagnosztika szempontjaival.

Élet és életminőség Andersen–Tawil-szindrómában

Szabó Andrea^{1, 2}, Környei László¹

¹ Gottsegen György országos Kardiológiai Intézet, gyermekszív Központ, Budapest

² BMKK Pándy Kálmán Tagkórháza, Gyula

Bevezetés: Az Andersen–Tawil-szindróma (ATS) ritka, genetikailag meghatározott ioncsatorna-betegség, melyet kamrai ritmuszavar, vázizom-paralízis és speciális arcmorfológia jellemez. Világszerte kevés a szindróma genetikai hátterére, klinikai megjelenésére, terápiájára, prognózisára vonatkozó információ.



Célkitűzés: saját ATS beteganyagunk és a vonatkozó szakirodalom ismertetése, különösen hirtelen szívhalál kockázat és életminőség tekintetében.

Anyag és módszer: GOKI Gyermekszív Központban 1989-2019. között gondozásba vett ATS betegek retrospektív és keresztmetszeti vizsgálata.

Eredmények: 6 betegnél diagnosztizáltunk ATS-t a vizsgált időszakban. Egyénél a diagnózis hirtelen szívhalált (SCD) követően post mortem született, egyénél családszűrés keretében, négyénél ritmuszavar volt az alarmírózó tünet. Nyugalmi EKG-n polymorph kamrai extrasystolia/tachycardia (VES/VT) minden betegünkénél, súlyos paralyticus rohamok 2/6 betegnél, arcdysmorphia 4/6 betegünkénél volt megfigyelhető, major aritmia esemény csak az SCD-ben elhunyt betegünkénél. A paralyticus rohamok kezelésére tett erőfeszítéseink ezideig eredménytelenek annak ellenére, hogy a propranolol kezelés flecainiddal történő kombinációjának kiváló hatékonyságát tapasztaltuk a kóros kamrai aktivitás tekintetében 4/4 betegünkénél. Egy (időközben nagykorúvá lett) beteg behívása folyamatban van.

Következtetés:

1. Polymorph VES/VT minden betegünkénél megfigyelhető volt, de az életminőséget befolyásoló hatása tisztázatlan.
2. Propranolol + flecainid terápia mindenkinél megszüntette a kamrai ritmuszavart, szövődményt, panaszt nem okozott.
3. A betegek életminőségére, bénulásos rohamok jelentkezésére a kamrai ritmuszavarok megszűnése nem volt hatással.
4. Bár irodalmi adatok alapján az SCD rizikó ATS-ban nem magasabb az átlagpopulációnál, a mi beteganyagunkban előfordult.
5. SCD mechanizmusa ATS-ban nem tisztázott, a flecainiddal történő kombinált kezelés SCD prevenció hatékonyságának megítélése további vizsgálatokat igényel.

Non-invazív lélegeztetés hatása a bronchopulmonalis diszplázia előfordulására

Szabó Hajnalka

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

A koraszülöttek respirációs distressz szindrómája (RDS) lélegeztetési terápiajának célja a megfelelő lélegeztetés és oxigenizáció mellett a bronchopulmonalis dysplasia (BPD), a neurológiai károsodások kialakulásának, valamint a mortalitás fokozódásának megelőzése.

Kimutatták, hogy már néhány pozitív nyomású lélegeztetés károsíthatja a tüdőt, sőt összefüggést találtak invazív lélegeztetés és a cerebrális parézis kialakulása valamint a kedvezőtlen fejlődésneurológiai kimenetel között. A respirációs terápia céljainak megvalósítása érdekében az invazív lélegeztetés helyett szélesebb körben alkalmazzuk a különböző non invazív lélegeztetési (NIV) formákat. Ez része a modern neonatológia „a kevesebb több” gyógyító elvének.

A COIN és a SUPPORT multicentrikus, randomizált, kontrollált vizsgálatok igazolták hogy a NCPAP (nasal continuous positive airway pressure) kezelés már priméren is biztonságos alternatívája az invazív lélegeztetésnek az extrém éretlen koraszülöttek RDS kezelésében. Mindemellett egyik vizsgálat esetében sem sikerült kimutatni, hogy a NCPAP szignifikánsan csökkentette volna a BPD és a halálozás együttes előfordulását az intubálással szemben

A NCPAP pozitív hatásának fokozására vezették be a NIPPV-t (nasal intermittent positive pressure ventilation). Egy 2017-ben megjelent Cochrane analízis szerint, a NIPPV szignifikánsan csökkentette a reintubáció és a légzési elégtelenség valószínű-

ségét a NCPAP-pal szemben, de nem volt szignifikáns különbség a BPD kockázata szempontjából.

A szinkronizált NIV (pl. a NAVA) tovább fokozhatja a NIV előnyét a NCPAP-pal szemben, de jelenleg még nem állnak rendelkezésünkre összehasonlító vizsgálatok.

Összegzőképpen elmondható, hogy a súlyos BPD előfordulása csökkent az elmúlt időszakban, de az összincidencia nem változott a NIV elterjedésének ellenére sem. Ez a BPD komplex természetével magyarázható, amely kezelése vagy megelőzése egy szélesebb körű terápiás megközelítést tesz szükségessé.

Örökletes tubulopathiák, vagy mégsem?

Martyn Mária^{1,2}, Mikos Borbála¹, Szabolcs Andrea¹, Zilahy Mónika¹

¹ MRE Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

² Észak-közép budai Centrum Új Szent János Kórház és Szakrendelő, Budapest

Bevezetés: A tubulopathia heterogén betegségcsoport, valamennyire jellemző a tubulus epithel funkciójának zavara, melyet többnyire egy vagy több enzim hibás működése idéz elő. A betegségcsoportot feloszthatjuk a hiba lokalizációja, valamint a vezető klinikai tünetek alapján is.

Esetismertetés: Előadásunkban két beteg esetét ismertetjük.

Első esetünkben egy 6 hónapos csecsemő légzési elégtelensége miatt került intenzív osztályunkra. Intubálás, gépi lélegeztetés indult, majd laborértékeiben észleltük kifejezett hypónatraemiáját és hypochloraeimiáját, hypokalaemiáját, normocalcaemiáját, enyhén beszűkült vesefunkciót, vizeletében enyhe proteinuria, haematuria hypercalciuria igazolódott. Pár nappal később akut tubuláris necrosis alakult ki. Haemodialízis indult, 21. napon akut veseelégtelensége oldódott polyuriával. Vizeletében magas Na, Cl ürítés nem igazolódott, verejtékteszt cystás fibrosist igazolt, mely pseudo-Bartter szindróma képében jelent meg

A másik gyermek 15 évesen került a nephrológiai ambulanciára. Anamnézisében congenitalis glaucoma és cataracta szerepel. Vizeletében 1g/die proteinuria, mikroszkópos haematuria, hypercalciuria, enyhén beszűkült clearance igazolódott, vérből hypokalaemia, anaemia emelhető ki. Fél évvel később GM roham, koponya CT mindkét féltekében vasculárisnak megfelelő többszörös fehérállomány laesiót igazolt

Vizsgálataink során renális tubuláris acidosiszt kizártuk, densitometria hypodens csontokat, normocalcaemiát, normál PTH- és D-vitamin-szintet írt le, a kórkép megfelelt az oculocerebrorenalis szindrómának, melynek hátterében az OCRL gén hibás működése áll.

Következtetés: Két kiragadott esetünkkel szeretnénk felhívni a figyelmet a tubulopathiák heterogenitására, a differenciáldiagnózis, egyéb tünetek fontosságára. Mindkét esetünkben jelen volt a hypercalciuria normocalcaemia mellett, haematuria, enyhe proteinuria és hypokalaemia, a két betegség azonban minden tekintetben erősen különbözik egymástól



A gyermekpulmonológus feladata a bronchopulmonalis dysplasia miatt kezelt koraszülöttek gondozásában

Madarasi Anna, Somogyi Éva, Szirmai Annamária, Tory Vera, Princzkel Erzsébet
 ÉKC Új Szent János Kórház, Budapest

A terhesgondozás fejlődése, és az extrém kissúlyú (<1500 g) koraszülöttek mortalitásának fokozatos csökkenése ellenére a bronchopulmonalis dysplasia (BPD) komoly kockázatot jelent mind a szülés után közvetlenül, mind a hosszú távú légúti beteg-

ségek kialakulásában. A BPD-s koraszülötteknél egyéb komorbiditások és a táplálási nehézségek súlyosbítják a betegség ki-
 menetelét, melynek megoldása multidiszciplináris feladat. A betegség akut ellátására jól kidolgozott nemzetközi ajánlások vannak, de a kórházból való távozás utáni gondozásról nincsenek egységes irányelvek. Előadásunkban 2015. január 1. után BPD miatt kezelt koraszülöttek utánkövetési adatai és a nemzetközi irodalom áttekintése alapján állítottunk össze egy javaslatot a hosszútávú pulmonológiai gondozásra, melynek alapja a légzőszervi tünetek, a kardiológiai státusz és a tápláltsági állapot figyelembe vétele a gyógyszeres kezelésben, a táplálásterápia beállításában. A cél az, hogy minél kisebb pulmonalis defici-
 cttel adjuk át a gyermekeinket a felnőtt gondozó hálózatba.

ALLERGOLÓGIA, IMMUNOLÓGIA

Eredmények és kihívások a védőoltások világában

Mészner Zsófia

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

Méltán lehetünk büszkéek arra, hogy kevés olyan ország van a világon, ahol az oltásokkal megcélzott 12, a magyar „védőoltási naptárban” szereplő fertőző betegség epidemiológiai helyzete olyan kedvező, mint nálunk.

Az Európai Unióban az életkor szerint adott védőoltások rendjét, bár vannak harmonizációs törekvések, továbbra is minden tagország belügyének tekintik, az adott ország epidemiológiai és gazdasági helyzetének messzemenő figyelembe vételével. Sokszínű tehát a kép, ám a döntő eltérések nem a védőoltásokkal megcélzott fertőzésekben, hanem az egyes oltásokkal elért átoltottság arányában vannak. A nem optimális átoltottság vezet már-már legyőzöttnek hitt fertőzések visszatéréséhez – pl. napjaink kanyaró járványaihoz a XXI. században!

Az egyes védőoltások mai tudásunk szerint nem egyedül a megcélzott fertőzés elkerülésében eredményesek – messze ezen túlmutató pozitív hatásai is vannak. A kanyaró megelőzése pl. lényegesen nagyobb mértékben csökkentette a csecsemőhalálozást globálisan, mint ami a kanyarós halálesetek elkerüléséből adódott volna. De vannak egyéb, nem várt pozitív hatások a BCG, a rotaprevenció miatt is, ám csak akkor, ha az oltási programot következetesen végre is hajtják.

Világszerte szinte ugyanazon pár tévhit hangoztatásával igyekeznek a védőoltásokba vetett bizalmat aláásni az ún. „antivax mozgalmak” hívei, melyek országunkban is hallatják hangjukat. Ezek képviselői a védőoltási rend indokoltságát, a példamutatóan magas hazai átoltottság jelentőségét vitatják. Országunként más és más konkrét támadásponttal, a más országokban már lezajlott viták itthoni megjelenítésével kerülnek középpontba, kapnak média figyelmet, bizonytalanságot, pánikot kelteve a gyermekek egészségét, jövőjét féltő laikus, féllaikus szülőkben. Az ilyen mozgalmak főbb jellemzőire, okaira és már érzékelhető hatásaira az alapellátásban és a szakellátásban dolgozó minden szakembernek is reagálni kell – e téren vannak még tennivalók.

A magyar védőoltási rend megőrzése, fejlesztése az újabb prevenciók lehetőségei figyelembe vételével, a gyermekegészségügy fontos érdeke. A közvélemény széles rétegeinek, elsősorban a fiatal, gyermeket váró, nevelő szülők megnyerése a jövőbeli sikeres prevenciók munkánk alapkövetelménye.

Az anafilaxia felismerése és ellátása a gyermekorvosi gyakorlatban

Éliás Tünde

MRE Bethesda Gyermekkórház Allergológia Szakrendelés, Budapest

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Allergológia Szakrendelés, Budapest

Az anafilaxia életveszélyes túlérzékenységi reakció, melynek hátterében gyermekkorban majdnem mindig IgE mediált, I-es típusú allergiás reakció áll. Nagyon fontos a korai felismerés, ellátásában az első legfontosabb, prognózist meghatározó és életmentő teendő a megfelelő dózisú Tonogén (adrenalin, epinephrin) késlekedés nélküli intramuszkuláris beadása.

Az adrenalin a legfontosabb és leghatásosabb gyógyszer az anafilaxia kezelésében és egyetlenegy más, kiegészítő gyógyszer nem helyettesíti. Hatása az intramuszkuláris beadást követően 5 percen belül jelentkezik és maximális hatását kb. 8 perc múlva éri el az által, hogy csökkenti a gégeödémát, oldja a bronchospazmust, megszünteti a vazodilatációt és megakadályozza az anafilaxiáért felelős mediátorok felszabadulását a hízósejtekből.

A Tonogén beadását követően, bronchospasmus észlelése esetén inhalatív béta-szimpatomimetikum (salbutamol) adása is szükséges.

A már stabilizált beteg kapjon nem szedatív hatású, 2. generációs, H1-receptor-antagonista antihisztamint, valamint kortizont. Ezek kiegészítő gyógyszerek az anafilaxia kezelésében, azaz nem helyettesítik az adrenalin első szerként történő beadását

Szemléletváltás a csecsemőtáplálásban: A korai allergén hozzátáplálás toleranciát építő lehetőségei

Nagy Adrienne¹, Pálfi Erzsébet²

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

² Magyar Dietetikusok Országos Szövetsége, Tudományos Bizottság; Semmelweis Egyetem Egészségtudományi Kar Alkalmazott Egészségtudományi Intézet Dietetikai és Táplálkoástudományi Tanszék

A csecsemők táplálék allergénekkel való találkozását a későbbi allergia kialakulásának megelőzése reményében évtizedeken keresztül a csecsemőkor végére halasztottuk. Az utóbbi évek



klinikai vizsgálati eredményei azonban a korai, kontrollált allergén bevezetést sikeresebb prevenció hatásának tartják. Célunk az volt, hogy a magas minőségű vizsgálati eredményeket és ajánlásokat összegezzük, rámutassunk mérlegelési szempontokra allergénként és allergia rizikó csoportonként.

Módszer: Áttekintettük az utóbbi évek legfontosabb randomizált klinikai vizsgálatait (EAT, LEAP, BEAT, PETIT stb. studykat), valamint az ESPGHAN és NIAID ajánlást.

Eredmény: Támpontokat adunk, hogy melyik allergént mikor és hogyan vezessünk be. Az atópiás bőrön keresztüli szenzibilizációs veszélye miatt besoroljuk az alacsony, közepes és magas rizikójú csecsemőket bőrük állapota alapján. Segítséget nyújtunk annak eldöntésében is, hogy mikor szükséges egy táplálékallergén bevezetés előtt allergológiai vizsgálat.

Konklúzió: A küszöbön áll a csecsemőtáplálásról szóló friss magyar ajánlás megjelenése. A való életbe való bevezetéshez a háziorvos, védőnő, dietetikus, gyermek gasztroenterológus, allergológus összefogására van szükség, hogy úgy valósulhasson meg a személyre szabott baba barát allergén tolerancia kialakítása, hogy a gondos szakmai álláspontokon kívül tekintettel vagyunk a csecsemő érettségére, igényeire, egészségére, a család étkezéskultúrái szokásaira is.

Rövidítések:

EAT:	Enquiring About Tolerance
LEAP:	Learn Early About Peanut Allergy
BEAT:	Beating Egg Allergy Trial
PETIT:	Prevention of Egg Allergy with Tiny Amount Intake
ESPGHAN:	European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition
NIAID:	National Institute of Allergy and Infectious Diseases

Olajos mag és hüvelyes allergia gyermekkorban

Csáki Csilla¹, Kurcsics Judit²

¹ Svábhegyi Gyermekgyógyintézet, Budapest

² Istenhegyi Géndiagnosztikai Központ, Budapest

Az IgE-mediált táplálékallergia diagnózisában a molekuláris diagnosztika valódi áttörést hozott. A specifikus IgE (sIgE) vizsgálatok hagyományos, többnyire rutin panelekben végzett formája az allergiát kiváltó anyag teljes kivonatával, tehát egy fehérjekeverékkel szemben képződött összes sIgE szintjét méri. Ehhez képest a molekuláris vagy komponens alapú allergiavizsgálat az allergénkivonatot alkotóelemeire bontva, az egyes alkotófehérjékkel (molekuláris komponensekkel) szembeni sIgE meghatározására képes.

A mogorófélekre, elsősorban a földimogyoróra jelentkező allergia gyakorisága az elmúlt évtizedekben a fejlett országokban megháromszorozódott, a gyermekek körében jelenleg az 1–2%-ot is elérheti. Földimogyoróval a kivonat alapú sIgE panelekben erősen keresztallergének az egyéb magtermések, így a törökmogyoró, dió, kesudió, pisztácia, brazil dió, de klinikai tünetek vonatkozásában ez egyáltalán nem törvényszerű. A betegek 25–50%-a kizárólag egy-két féle magtermésre reagál. Az ő esetükben a teljes, minden olajos magra kiterjedő diéta indokoltan és hozzájárulhat évek alatt a többszörös szenzibilizáció kialakulásához. Ma már rendelkezésre állnak a törökmogyorón és földimogyorón kívül komponens alapú vizsgálatok dióra, kesudióra, pisztáciára, brazil dióra, szezámagra is. A molekuláris allergiavizsgálat és terheléses vizsgálatok segítségével pontosan feltérképezhetjük, hogy egy mogoróallergiás páciens milyen olajos magvakat tolerál tünetmentesen, és a legújabb nemzetközi irányelvek alapján megengedjük, sőt javasoljuk is ezek rendszeres fogyasztását.

Kevésbé ismert, hogy a földimogyoró a hüvelyesek családjába tartozik, így legközelebbi keresztallergénjei a szójabab, bab, borsó, lencse, csicseriborsó. Hazánkban gyakran találkozunk kisgyermekben izoláltan kezdődő hüvelyes allergiával, mely súlyos szisztémás reakciót okozhat.

Előadásunkban bemutatjuk tanulságos, komponens alapú allergiavizsgálat segítségével azonosított, olajos magokra és hüvelyesekre allergiás eseteinket.

A molekuláris allergológia szerepe az immunterápia indikálásában

Papp Gábor, Shubail Mohamed, Bedő Endre

Szigetvár Kórház gyermekosztály, Spiroped Szigetvár Kft., Szigetvár

A légúti allergiák kezelésében egyre nagyobb szerepet tölt be az immunterápia. Az immunterápiának mint oki terápiának a sikeressége az irodalmi adatok alapján 70–80% között mozog. A gondos beteg kiválasztás, az eredményes kezelés esélyét jelentősen megnöveli. A pollen allergia kiváltásában, a tünetek létozásában fő és mellék allergének is szerepet játszanak. A natív allergénnel végzett tesztelés azonban nem tesz különbséget ezen két fő allergén osztály között. A mellék allergén pozitívítás esetén elkezdett immunterápia kevésbé sikeres, ezért fontosnak tartjuk a molekuláris allergológiai módszerek alkalmazását a minél pontosabb szenzibilizáltág felmérésében. **Módszer/beteganyag:** Az absztrakt beküldéséig, az előzetes vizsgálatok alapján 36 immunterápiára alkalmas betegnél végeztük el a molekuláris allergia tesztet. A módszer az ALEX multiplex allergia macroarray tesztelés volt. Eredmények: 25 betegünkön pollen allergia igazolódott. 21 esetben atka, penészgomba és állatizsör-szenzibilizálódást lehetett kimutatni. Az előadásunkban az eredmények részletes elemzése során rámutatunk a mellék és fő allergének elkülönítésének a fontosságára. bemutatjuk, hogy mely natív allergén pozitívítás esetén javasolt a továbblépés a molekuláris tesztelés irányába. Az atka és fő allergén pozitív betegünkön az immunterápiát elkezdjük ill javasoljuk. Ezen betegcsoportban az allergén spreading jelensége is megfigyelhető, röviden ennek fontosságára is kitérünk. Az allergén immunterápia oki, de nem olcsó terápia a beteg részéről, ezért nagyon fontosnak tartjuk, hogy megtegyünk mindent a minél sikeresebb és hatékonyabb terápiáért.

Molekuláris allergia diagnosztika lehetőségei az OEP –finanszírozta rendszerben- mit kérünk és mikor a labortól?

Réthy Lajos Attila

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Budapest

Háttér, célkitűzés: A molekuláris allergének IgE-alapú diagnosztikája (CRD- komponens alapú diagnosztika) olyan hazánkban is végezhető korszerű módszer, amely nemzetközileg is ajánlott diagnosztikus lépésként segítséget nyújthat többek között: az immunterápia várható hatékonyságának előzetes felmérésében pollen-allergiás betegnél, másrészt légúti és táplálékallergiák, pollen-táplálék keresztallergiák klinikai kockázatbecslésében, a komolyabb és enyhébb reakcióért felelős allergénkomponensek egyedi azonosításával. A komponens alapú allergia-diagnosztika egyelőre főként tértítés ellenében vehető igénybe.



Cél: TB-alapon is kérhető, gyermekgyógyászatban is releváns molekuláris allergológiai vizsgálati lehetőségek hazai számba vétele, ismertetése.

Módszer: molekuláris (komponens alapú) allergológiai diagnosztika, gyakorlati példák ismertetésével: mikor és mit kérjünk/kérhetünk a TB-finanszírozott labortól.

Eredmények: Az ország egyre több regionális centrumában rendelkezésre áll olyan IgE-alapú molekuláris laboratóriumi teszt-rendszer amely az asztma-kockázat szempontjából informatív poratka-komponensek (der p1, der p2, der f1, der f2

allergén) illetve tej, tojás, macska- és kutyaszőr allergének továbbá méh- és darázsméreg (api m1, m2, ves v5) allergén és a klinikailag leginkább releváns pollen? táplálék keresztallergének (bet v1, bet v2, pru p3) mérésére alkalmas.

Megbeszélés: Immár számos alapvető molekuláris allergén térítésmentes, az állami egészségügyi rendszerben történő komponens alapú IgE diagnosztikájára is volna lehetőség az ország számos regionális egészségügyi központjában. Ezek igény esetén rendelkezhetők, illetve beilleszthetők lennének a térítésmentesen végzendő vizsgálatok közé.

INTEGRATÍV GYERMEKGYÓGYÁSZAT, KORAI FEJLESZTÉS

Interdiszciplinaritás és rendszerszemlélet a kora gyermekkori fejlődés diagnosztikájában és korai fejlesztésben

Zsindely Katalin

Bethesda KIDSz Pedagógiai Szakszolgálat, Budapest

A kora gyermekkori intervenció és gyógypedagógiai tanácsadás-hoz kapcsolódó diagnosztika területén a Bethesda KIDSz 2012 óta szervez komplex vizsgálati eljárásokat szoros együttműködésben a Bethesda Gyermekkórházzal, amely szeptember óta intézményünk fenntartója lett. A diagnózis interdiszciplináris jelleggel több szakember együttes tevékenységéből áll össze egységes záró-véleménnyé. Vizsgálóheteink, havi rendszerességgel kerülnek megszervezésre, melynek keretében egy időben 8 gyermeket és családjaikat fogadjuk, előzetes kérdőíves jelentkezés alapján.

A családok nehézségeinek feltérképezése és függvénye alapján a kórházi háttér segítségével, sor kerülhet a gyermek előzetes vizsgálatára, pl. hallás vizsgálat, labor vizsgálatokra, gasztroenterológiai vizsgálatokra stb. A vizsgálati eljárás protokolljának kialakítása, a vizsgálóhete beindítását követően, egyre több tapasztalat birtokában folyamatos finomításon ment át a vizsgálóhét eljárása, míg mai formáját elérte.

A családok számára ebben a nagyon érzékeny, sokszor nehéz szembesüléssel járó pszichodinamikai helyzetben, a szakemberek, minden családdal személyes kapcsolatba kerülnek a vizsgálat folyamata során, a kapcsolatfelvételtől a vizsgálatokon át diagnózisközlésig.

Célunk, hogy a családokat ebben a legnehezebb időszakban, rendszerszemléletű megközelítésben, lehetőség szerint teljes körűen tudjuk támogatni, kísérni, és a legoptimálisabb egyénre szabott szakmai segítséget tudjuk nyújtani a diagnózis folyamatában és azt követően is.

Szemléletváltás az optimális kora gyermekkori fejlődés támogatásában: Korszerű kora gyermekkori intervenciók modellek és alkalmazási lehetőségeik

Sógor Enikő

Prosperitas Vitae Egyesület, Csíkszentmárton, Korai Fejlesztő és Rehabilitációs Központ, Románia

A kora gyermekkori intervenció, mint nemzeti szintű egészségügyi, szociál-politikai szemlélet és ágazatok közötti együttműködésen alapuló szolgáltatás hálózat jelenleg utópia Romániában.

Az Erdélyben vagy Románia szerte fellelhető néhány korai fejlesztést célzó kezdeményezés stratégiai összefogása, a korszerű, európai standardoknak megfelelő szolgáltatáshálózat kiépítése ambiciózus cél.

A korszerű kora gyermekkori intervenciók gyakorlat, amely a különböző ágazatok, a szolgáltatók és a családok közötti együttműködésre épül, továbbá a szülői kompetenciák erősítését és a család formális és informális támogatását, valamint a tanulási lehetőségek természetes környezetben való biztosítását tekinti prioritásként – Magyarországon és számos más európai államban sem elterjedt gyakorlat.

Előadásom célja bemutatni, a jelenleg tudományos szempontból legkorszerűbbnek tartott, Portugál Kora Gyermekkori Intervenciók modelljét, valamint ennek alkalmazását promováló Európai Unió projektet.

Ugyanakkor az erdélyi kezdeményezések közül részletesebben beszélünk a Hargita Megyei Kora Gyermekkori Programról. A program célja egyrészt a korai életkorban jelentkező problémákat jelző, illetve ellátó rendszer alternatív kiépítése, de prioritásként az érintett közösségek, családok és a különböző, első-sorban egészségügyi szereplők körében történő szemléletváltást tekinti, megyei és országos szinten is.

Amennyiben világszerte csak a pillanatnyi egészségügyi és egyéb társadalmi jól-léti mutatókra tekintünk és figyelembe vesszük a korszerű kora gyermekkori intervenciók modell minden más jól-létet célzó intézkedést felülmúló hatékonyságát, megállapíthatjuk, hogy ideje volna jobban odafigyelni a korai környezet felnőttkort (sok szempontból végleg) meghatározó jellegére és a kora gyermekkori intervenciót első számú egészségügyi, oktatási és gazdaság-politikai fegyverként bevetni.

Az integratív szemlélet jelentősége a súlyos betegek ellátásában – szemléletváltás a gyógyításban I.: szociális prevenciók és intervenciók

Szántóné Sorompó Anett

MRE Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

A négy egymással összefüggő blokkból álló előadásunk az interdiszciplináris team működésének jelentőségét hangsúlyozza a súlyos traumát átélt gyermekek és családjaik ellátásában. A team működése, illetve a kórházi hierarchiában történő elhelyezése rendhagyó, hisz egyrészt nem egyetlen osztályhoz rendelve végzi segítői munkáját, másrészt nem a betegeket, klienseket mozgítjuk a team felé, hanem a team ott avatkozik, be ahol szükség van rá. A szomatomentál rehabilitációs team speciális módszereket alkalmaz és az integrativitás jegyében ötvözi a klasszikus egyházi segítői módszereket a legmodernebb pro-



fesszionális segítői intervenciókkal, így biztosítva a klienseink számára az igényeiknek, világnézetüknek megfelelő lehető legmagasabb szintű segítségnyújtást. Az általunk alkalmazott módszerek kialakításában a legfőbb ször felmerülő nehézségek, ezakt módon mérhető problémákra igyekeztünk koncentrálni. Ahhoz, hogy módszerink prevencióként képesek legyenek megelőzni és/vagy kezelni a súlyos trauma okozta másodlagos károsodások (PTSD, szorongás, depresszió, társadalmi kirekesztettség) kialakulását, visszafelé kellett gondolkoznunk, és azokat a pontokat kellett kijelölnünk, ahol a megfelelő segítő beavatkozásokkal még megállíthatók lettek volna a negatív folyamatok. Felmerülhet a kérdés: vajon miért egy szociális munkás kezdeményezte a team megalakulását? Miért egy szociális munkás vette észre a kórházból gyógyultan hazatérő gyermekek és családjaik nehézségeit? A válasz a szociális munka alapjaiban rejlik, hiszen a szociális munkás egyik legfontosabb feladata a családokat és gyermekeket segíteni abban, hogy visszakerüljenek a társadalomba. Azzal kellett szembesülnöm, hogy a gondos előkészítés és tervezés ellenére sem értünk el jelentős sikereket ezen a téren. Azt tapasztaltuk, hogy az érintett szülők sokszor váltak munkanélkülivé, a gyermekeik pedig magántanulók lettek, kiszorultak a kortársközösségükből, és rossz pszichés állapotban otthon ragadtak szüleikkel együtt.

A gyermekek esetében nem lehet a pszichológiai és szociális prevenciókat–intervenciókat kettéválasztani. A gyermekek szűk és tágabb környezetének viszonya a betegséghez/sérüléshez nagymértékben befolyásolja a gyermeket az önmagához és a társadalomhoz való viszonyulásában. A rendszerszemléletnek megfelelően több dimenzióban kell gondolkoznunk és a segítői munkánkat felépítenünk. A medikális és nonmedikális team összehangolt, egymásra épülő bevonása és az eset menedzselése sorsdöntő a problémák gyors felismerése és kezelése szempontjából.

A szociális –pszichés problémák korai észlelése kulcsfontosságú a gyermekek esetében, mivel gyakran a kórházi kezelések lezárását követően az iskolában, családban jelennek meg a szomatikus betegség következményeként kialakult másodlagos károsodások okozta funkciózavarok, pszichés tünetek, melyek megnehezítik sikeres integrációjukat a társadalomba. A megfelelő szakemberek, illetve intézmények bevonásával, mobilizálásával viszont az élet minden területére kiható tartós változásokat érhetünk el. Ennek lépéseit és a team által használt módszereket kívánjuk előadásunkban részletesen bemutatni.

Az integratív szemlélet jelentősége a súlyos betegek ellátásában – szemléletváltás a gyógyításban II.: pszichológiai prevenciók és intervenciók

Korzenszky Klára, Sipos Zsannett, Szántóné Sorompó Anett, Szegleti Gabriella

MRE Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

Az interdiszciplináris team (szakorvos, ápoló, pszichiáter, pszichológus, szociális munkás) jelentősége szomatikus osztályokon hazánkban is egyre jobban növekszik. A kritikus, életveszélyes állapotú gyermekek életfunkcióinak stabilizálása, a lélegeztetőgépek, betegőrző monitorok, és speciális gyógyszerek szükségessége, valamint a gyakran beláthatatlan idejű/kimenetelű gyógyulási folyamat óriási fizikai és érzelmi megterhelést jelent mind a kezelt gyermekek, mind a szülők/hozzátartozók számára. A gyermekek egészségi állapota okozta veszteség, a bizonytalanság és a kontrollvesztés élménye negatív hangulati állapotot okoz, a tehetetlenség érzése gyakran reménytelenség alakul, ami elkerülhetetlenül érzelmi zavarok kialakulásához

vezet. Emiatt nagyon fontosnak tartjuk, hogy a mentálhigiénés team tagjai már a kezdeti fázisban jelen legyenek a gyógyító teamben. Szomatikus betegségeket kezelő gyermekkorházi osztályokon a pszichés tünetek felismerése és kezelése a fizikai körülmények miatt nem történhet hagyományos módon: az ágyhoz kötöttség, a mozgás- illetve beszédképtelenség, vagy az orvosi kezelések prioritása sokszor lehetetlenné teszik a pszichodiagnosztikát és a hagyományos eszközök és módszerek alkalmazását. A terápiás tér átalakul, a szakembereknek gyakran a semmiből, maguknak kell megteremteniük a kívánt teret.

Előadásomban arra keresem a választ, hogy a fenti körülmények között a pszichés zavar milyen módon diagnosztizálható, hogy a szülők hangulati állapota hogyan befolyásolja a gyermek fizikai és mentális állapotát, és melyek azok a prevenciók módszerek, amelyekkel a pszichés károsodás kialakulása a gyermekek-nél és a szülőknél egyaránt megelőzhető, valamint, hogy a hagyományostól eltérő pszichoterápiás térben milyen módon tudunk a leghatékonyabban működni.

Az integratív szemlélet jelentősége a súlyos betegek ellátásában – szemléletváltás a gyógyításban III.: a prevenció és rehabilitációs beavatkozások neuropszichológiai dilemmái és következményei

Szegleti Gabriella, Korzenszky Klára, Sipos Zsannett, Sorompó Anett

MRE Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

Rehabilitációs osztályunkon azt tapasztaljuk, hogy a gondos pszichés és terápiás támogatás ellenére a súlyos testi traumán átesett fiatalok nagyon nehezen boldogulnak a mindennapi életben. Tanulási zavar, életvezetési nehézségek, hangulatzavar alakul ki sokuknál a sikeres rehabilitáció ellenére.

A poszttraumatikus stressz szindrómát (PTSD) hajlamosak vagyunk egyszerű pszichológiai rendellenességként felfogni, pedig a személyt ért nagyobb mértékű trauma nemcsak a személyiséget, de az agyszerkezetet is megváltoztatja. Az agy három régiója érintett a diszfunkcióban: a hippocampus, a ventromedialis prefrontális kéreg és az amigdala. A megfelelő időben történő, részletes kognitív neuropszichológiai térképezés segíti a pszichológusok, orvosok, gyógytornászok munkáját, a további károsodások elkerülése érdekében.

Megtehetjük, hogy nem avatkozunk be?

A megfelelő, adekvált fejlesztés és terápiák érdekében kiemelt jelentőséggel bír annak megállapítása, hogy mely funkciók és az információfeldolgozás mely szintjén mutatkozik elmaradás. Elektrofiziológiai adatok alapján feltételezhető, hogy az agy egyes funkcionális állapotaihoz meghatározott memória tárhelyek kapcsolódnak meghatározott regisztrációs és előhívási stratégiákkal. Traumatiszt állapot regressziója elmehet a korai szomatosenzoriális szintig is. Ezek meghatározzák a beavatkozás szintjét, és mértékét is.

A PTSD egy küzdelem, melyben a célunk az új szelf felépítése, ami az újjászületés élményét is adhatja.



Az integratív szemlélet jelentősége a súlyos betegek ellátásában – szemléletváltás a gyógyításban IV.: a gyógytorna szerepe és jelentősége az interdiszciplináris team munkájában

Sipos Zsanett, Korzenszky Klára,
Szántóné Sorompó Anett, Szegeti Gabriella

MRE Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

A mozgásterápia célja általánosságban a testi funkciók fejlesztése, az aktivitás és a részvétel javítása. Klasszikus értelemben a mozgásterápiával szemben támasztott elvárások és így a terápia célja is a testi funkciók fejlesztése, a mozgásterjedelem növelése, erő-állóképesség fejlesztése, izomzat nyújthatóságának fokozása. A rehabilitáció folyamata során a funkcióképesség és az önállóság visszanyerése jelentős szereppel bír. Egyre inkább előtérbe kerül a célképzés fontossága. Ezért az elsődleges cél nemcsak a testi funkciók fejlesztése, hanem a lehetőségek szerint minél hamarabb megkezdett funkcionális fejlesztés a gyermek és a család bevonásával. A rehabilitáció korai szakaszában is nagy hangsúlyt kell fektetünk, azokra a célorientált, funkcionális feladatokra, melyek az aktuális fizikai állapothoz igazodnak, figyelembe véve a gyermek és a család aktuális igényeit. Az önállóság akár részleges visszanyerése is javíthatja a motiválhatóságot és szerepe lehet olyan pszichés tünetek kialakulásának megelőzésében (depresszió, poszttraumás stressz szindróma), melyek szoros kapcsolatba hozhatók az önállóság elvesztésének megelőzésével, a kontroll veszteség élményével.

Komplex vizsgálatok és terápiák a Tóparti Szakambulancia intézményben egy eset tükrében

Kovácsné Lajos Anita, Vinczéné Kaposvári Krisztina

Pro Rekreatio Kórház Nonprofit Kft. Tóparti Szakambulancia, Gárdony

A hazai ellátórendszerben a családközpontú kora-gyermekkori intervenció tevékenységei döntően az egészségügyi és a köznevelési ágazatban valósulnak meg.

A 0–6 éves korú gyermekek speciális járóbeteg szakellátásának összehangolt intézményi team munkáját, komplex diagnosztikai és kontroll vizsgálatait, a különböző szakmáknak alkalmazott célzott terápia, valamint szülősegítés tevékenységeket kívánjuk bemutatni.

Esetbemutatásunk fókuszál a gyermek rehabilitáció multidiszciplináris szakmai megközelítéseire és a különböző szakma specifikus módszerek, eszközök alkalmazására és hatásai bemutatására. A Dinamikus Szenzoros Integrációs Terápiában és gyógytorna, Bowen terápia ellátásban részesülő gyermek esetbemutatása a komplex diagnosztikai munkát és után követést, a terápiás, habilitációs-rehabilitációs célok megtervezését és megvalósítását, valamint a szakmai tapasztalatok gyakorlati szemszögből történő bemutatását kívánjuk hangsúlyozni a prezentációkban.

KIEMELT GYERMEKGYÓGYÁSZATI AKTUALITÁSOK

A mikrobion szerepe a krónikus betegségek kialakulásában és kezelésében

Szabó András

Semmelweis Egyetem II. Sz Gyermekklinika, Budapest

Az elmúlt évtizedben teljesen átalakultak az ismereteink a szervezetünkben élő baktérium flórával kapcsolatban. Néhány éve ismert, hogy ezek a mikroorganizmusok egy komplex működő rendszert tartanak fenn. A velünk élő baktériumok összességét hívjuk mikrobiomnak, mely fogalom egyúttal egy funkcionáló rendszert is jelent. Ez az együtlet nem egy elkerülhetetlen kényszer, hanem az emberi szervezet egészséges működését biztosító nélkülözhetetlen szimbiózis.

A különböző típusú baktériumok összetételének, egymáshoz viszonyított aránya igen nagy jelentőséggel bír a környezetünkkel szembeni védelem szempontjából. Az előadás a szimbiózis számos alapvető funkciójáról számol be úgy, hogy végig veszi a gastrointestinalis rendszer, a légutak, a húgyúti rendszer mikrobiom jellemzőit, áttekintve azokat az új ismereteket, melyek alapján mára már megalapozottnak tekinthetjük azt a koncepciót, hogy a mikrobiom összetételének megváltozása és az emberi szervezetben kialakuló betegségek – egy része – összefüggésben vannak.

A dysbiosis megszüntetése jelentős szerepet játszik a szövdmények kialakulásának megelőzésében, sőt akár életmentő jelentősége is lehet. Arra is egyre több bizonyíték van, hogy nem csak a súlyos dysbiosis, hanem a mikrobiom kisebb elváltozása is vezethet súlyos betegséghez, vagy teszi hajlamosá a szervezetet különböző betegségek kialakulására.

Az előadásban röviden említés történik a pre-, pro- és posztbiotikumokról, valamint a széklettranszplantációról is. Ezeknek az egyre inkább terápiás szereppel bíró lehetőségeknek a megismerése a jövőben nélkülözhetetlen lesz a gyakorló orvos számára is, ha beigazolódnak az a – jelenleg még csak hipotézisnek tartható – elképzelés, hogy a mikrobiom összetételének befolyásolásával súlyos betegségek kialakulása megelőzhető vagy akár meggyógyítható is lehet.

A vese szerepe a tápanyagok metabolizmusának szabályozásában

Arató András

SOTE I. Sz. Gyermekklinika, Budapest

A vese fontos szerepet játszik az intermedier anyagcsere homeostasisának fenntartásában. Erre viszonylag kevés figyelem irányul, sokkal inkább a máj, a vázizomzat és a zsírszövet jelentőségét hangsúlyozzák a nutriensek metabolizmusának szabályozásában. Mindez azt jelenti, hogy veseelégtelenség esetén számolni kell a különböző nutriensek káros metabolizmusával is és a következményes sorvadással..

A vérplazma szabad aminosavjai a glomerulusokon keresztül több mint 50 g/nap mennyiségben filtrálódnak. A filtrált aminosavakat az proximális tubulusok reabszorbeálják, vagyis azok nem vesznek el a szervezet számára. Az egyes aminosavak reabszorpciója különböző transzporterekre történik. Más transzporter veszi fel a neutrális, a negatív töltésű, anionos és a pozitív töltésű, kationos aminosavakat.



A proximális tubularis epithelialis sejtjein a protein felvételt két receptor végzi, a megalin és a cubilin. A megalin bőségesen expresszálódik a proximális tubulus sejtek apicalis membránjában. A cubilin szintén a proximális tubulusok epithelialis sejtjeinek proximális részén extracellulárisan helyezkedik el és a megalinnal együtt expresszálódik. Nephrosis szindrómában egyes vitaminokat és ásványi anyagokat szállító fehérjék fokozott mértékben filtrálódnak a glomerulusokon keresztül, amelyek a tubulusokon keresztül vagy csak kis mértékben, vagy egyáltalán nem tudnak felszívódni.

A szénhidrát anyagcsere szabályozásában a proximális tubulus epithelialis sejtjei nagyon fontos szerepet játszanak. A naponta képződő 180 liter glomerulus filtrátumból átlagos 5 mmol/l plazma glukóz koncentráció esetén 162 g szívódik vissza és így a vese igen fontos szerepet játszik az éhgyomri normális glukóz koncentráció fenntartásában. Fiziológiai körülmények között a vese glukoneogenezise az endogén glukóz termelés nagyjából 20 százalékát teszi.

Krónikus veseelégtelenségben a sorvadást fokozza még az étvágytalanság is többek között az anorexigén hormonok akkumulációja és az orexigén hormon csökkenése miatt.

Az alvás hosszának és minőségének hatása az elhízásra gyermek- és serdülőkorban

Molnár Dénes, Heidinger-Felső Regina

Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ,
Gyermekegyógyászati Klinika, Pécs

A népbetegségnek számító és az egészségügyi kiadásokat jelentősen terhelő primer elhízás létrejöttének okai a jelentős kutatások ellenére sem ismertek teljes mértékben. Az utóbbi időben egyre több vizsgálat látszott bizonyítani, hogy a rövid éjszakai alvás, illetve rossz minőségű alvás is szerepet játszhat az egyre szaporodó gyermekkori elhízás kialakulásában. A Pécsi Gyermekgyógyászati Klinika Gyermekkori Prevenciók Központjának táplálkozástudományi munkacsoportja által az elmúlt 10 esztendőben európai multicentrikus vizsgálatok adataiból közölt (7 eredeti közlemény a HELENA [Healthy lifestyle in Europe by Nutrition in Adolescence] vizsgálatból, 5 közlemény az IDEFICS [Identification and prevention of Dietary- and lifestyle-induced health Effects In Children and infantS vizsgálatból]) lényegesebb eredményei, valamint a munkacsoport által készített szisztematikus áttekintő közlemény következtetései kerülnek bemutatásra.

Eredmények röviden: Az alvási idő hossza és a gyermekkori elhízás rizikója között egyértelműen pozitív kapcsolat áll fenn. Eredményeink alapján a rövid alvási idő támogatja az ülő életmódot, egészségtelen táplálkozási mintázathoz vezet és kapcsolatban áll az inzulin rezisztencia kialakulásával. A rövid alvási idő és elhízás kapcsolatában szerepet játszó egyéb mediátorok (csökkent fizikai aktivitás, megnövekedett képernyő előtt töltött idő, illetve a ghrelin és leptin szintek változása) egyelőre nem bizonyítottak kellő mértékben.

Következtetés: A gyermekkori elhízás elleni intervenciók során a megfelelő mennyiségű és minőségi alvás fontosságára is hangsúlyt kell helyezni.

Vérzékeny gyermekbetegek gondozása a Debreceni Gyermekklinikán – középpontban az együttműködés a primer és a tercier ellátóhelyek között

Szegedi István, Gáspár Imre, Zele Zsuzsa,
Kiss Csongor

Lásd 356. oldalon.

EKG szűrési kritériumok fejlődése fiatalok sportolók körében

Mogyorósy Gábor

Debreceni Egyetem, Általános Orvosi Kar,
Gyermekegyógyászati Intézet, Gyermek Belgyógyászati Nem
Őnálló Tanszék, Debrecen

Bevezetés: A sportolók hirtelen halála ritka, de ha bekövetkezik sokkoló esemény a hozzátartozók és a társadalom számára egyaránt. Európában általános gyakorlat a sportolók rutinszerű EKG szűrése a hirtelen halál megelőzése céljából. Az Egyesült Államokban elegendőnek tartják az anamnézist és a fizikális vizsgálatot. Az amerikai álláspont szerint az EKG szűrés nem eléggé hatékony, és a tévesen pozitív leletek fölösleges terhet jelentenek az egyén és az egészségügy számára. Az EKG szűréssel kapcsolatos tudományos ismeretek rohamosan fejlődnek, ezért indokoltnak tartjuk az irodalom áttekintését és a gyakorlat újragondolását.

Célkitűzés és módszer: Irodalmi áttekintés révén összegezni az eddigi tudományos ismereteket az EKG szűrési kritériumok fejlődésére, hatékonyságára vonatkozóan.

Eredmények: Az európai gyakorlat Corrado és mtsai vizsgálati eredményére támaszkodik, miszerint a 12-35 éves sportolók hirtelen halálát 89%-kal csökkentette az EKG-val kiegészített alkalmassági vizsgálat az olaszországi Veneto tartományban (JAMA 2006). Az amerikai kollégák a Minnesota Screening Programra hivatkoznak, ahol EKG vizsgálat nélkül is hasonlóan alacsony hirtelen halál rátát értek el (Maron és mtsai Am J Cardiol 2009). Az EKG vizsgálat megbízhatóságát az elmúlt években sikerült jelentősen javítani a patológiának minősített paraméterek finomításával. Az ESC 2010 kritériumok helyett alkalmazott Seattle 2013 a specifitást fekete sportolók esetében 40,3%-ról 79,3%-ra míg fehér sportolóknál 73,8%-ról 92,1%-ra javította a szenzitivitást gyengítése nélkül. A fejlődés nem állt meg, 2017-ben publikált nemzetközi ajánlások tovább javították az EKG szűrés költség-hatékonyságát.

Következtetés: Az EKG értékes eszköz a sportoló fiatalok alkalmassági vizsgálatában. A szűrési kritériumok fejlődése jelentősen csökkentette a fals pozitív leleteket és az egészségügyi személyzet munkaterhelését.

Az empirikus antibiotikum választás intézményi racionalizálása

Mikos Borbála^{1,2}, Molnár Eszter^{1,3}, Hantos Mónika^{1,4},
Safadi Heléna⁵, Velkey Görgy János¹

¹ Magyarországi Református Egyház Bethesda
Gyermekekórháza, Budapest (főigazgató főorvos: Velkey
Görgy János)

² Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Osztály (osztályvezető
főorvos: Mikos Borbála)

³ Általános Laboratóriumi Osztály (osztályvezető főorvos:
Molnár Eszter)

⁴ Gyógyszertár (osztályvezető: Hantos Mónika)

⁵ Semmelweis Egyetem Egészségügyi Menedzszerképző
Központ, Budapest (igazgató: Szócska Miklós)

Bevezetés: A világméretű antibiotikum abúzus orvosi vészhelyzettel fenyeget. A rezisztencia-krízis megoldását célzó globális program egyik eleme a protokollizált és standardizált kezelés, mely biztosítja az antibiotikum alkalmazás racionalizálását, lehetővé teszi a megfelelő empirikus választást, csökkenti a váltások, kombinációk szükségességét, a morbiditást és mortalitást, a kórházi napok számát, a kezelési költségeket, és hozzájárul a



kórokozók rezisztenciafokozódásának megfékezéséhez. Ezért közös felelősségünk, hogy kórházainkban működjenek antibiotikum bizottságok és szakmai protokollok, mellyel helyi szinten is elősegíthetjük a fenyegető krízis elkerülését.

Célkitűzés: az antibiotikus terápia racionalizálására tett intézkedések, és kezdeti eredményeik ismertetése a Bethesda Gyermekkórház fekvőbeteg-ellátó osztályain bevezetett orvosszakmai protokoll működését követő másfél éves időszakban.

Módszer:

- multidiszciplináris munkacsoport alakítása
- az empirikus választás intézményi gyakorlatának kérdőíves felmérése
- a nem megfelelő empirikus antibiotikum terápia okainak feltárása
- kórokozó-dominancia és –rezisztenciatérkép készítése
- szakirodalomkutatás és implementáció a protokoll tervezetbe
- közzététel, oktatás, bevezetés és működtetés
- indikátorfejlesztés, a működés klinikai auditja
- javaslatok a változtatásra

Eredmények: Első választáskor orvosaink 57,1%-ánál probléma a kórokozó ismeretének, 51,0%-nál a protokoll, 36,7%-nál a kórokozó rezisztencia térkép hiánya. 83,7%-uk igényli protokoll működtetését.

A protokoll működése előtti (I.), és egy évi működése után (II.) végzett összehasonlító vizsgálat szerint közel 15%-val csökkent az antibiotikum alkalmazás, kevesebb, mint felére a váltások

gyakorisága, és több, mint 24 órával a kórházban tartózkodás. Fekvőbeteg-ellátó osztályaink évi össz-antibiotikum költsége 12,4 %-val mérséklődött. Hibaforrások: retrospektív adatok, heterogén betegpopuláció, az indikátorok nem megfelelő érzékenysége.

Vizsgált csoportok	AB terápia-ban részesült betegek	AB terápia időtartama/nap/beteg	AB váltások	AB kombinációk	Kórházi napok száma
	n (%)	átlag (range)	n (%)	n (%)	átlag (range)
I.	129 (38,0)	5,2 (2-12)	16/129 (12,4)	10/129 (7,8)	6,1 (3-25)
II.	73 (23,3)	4,2 (2-8)	4/73 (5,48)	8/73 (10,9)	4,8 (2-11)

AB: antibiotikum

Következtetés: Az antibiotikum alkalmazás, költségek és kórházi napok csökkenése jelzi a protokollizált ellátás előnyeit mind a beteg, mind a betegellátók számára. A betegek biztonságát nagymértékben javítja a lehető legrövidebb kórházban tartózkodás, hiszen csökken a szövődmények kockázata.

FIATAL GYERMEKORVOSOK ESETISMERTETÉSEI 5 PERCBEN

A visszatérő láz és stomatitis nem mindig infekció

Pagáts Rebeka, Mosdósi Bernadett

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

Bevezetés: A lázas betegség a leggyakoribb gyermekkori tünet. A visszatérő jellegű lázas állapot háttérben malignitás, primer immundeficiencia, szisztémás autoimmun betegség és autoinflammatorikus szindróma is állhat. Az autoinflammációs kórkép diagnózisa a jellegzetes, ismétlődő klinikai tüneteken, laboratóriumi vizsgálati eredményeken és egyéb kórképek kizárásán alapul.

Célkitűzés: Vizsgálatunk célja a PTE KK Gyermekklinikán 2010-2018 közötti időszakban visszatérő lázas betegség háttérben igazolódott periódikus láz aphtomatosus stomatitisszel, pharyngitisszel és adenitisszel (PFAPA) szindrómás betegek adatainak elemzése volt. Ebben az időszakban 43 beteget diagnosztizáltunk a fenti kórképpel. Az átlagos jelentkezési idő 3 év volt, a diagnózisig hosszú idő telt el. A vezető klinikai tünet az átlagosan 4 napig tartó lázas betegség mellett a pharyngitis volt, ezért a gyermekek a diagnózis felállítását megelőzően több alkalommal antibiotikum kezelésben részesültek. Torokleoltás során kórokozót identifikálni nem sikerült. További társuló tünetként az elhúzódó stomatitis és hasi fájdalom említendő. A lázas periódusban végzett laboratóriumi eredmények közül az emelkedett gyulladásos aktivitás emelendő ki, mely az attackmentes időszakban rendeződött. A betegek az attack idején per os szteroid kezelésben részesültek, s mind a fenti terápia, mind a tonsillectomia jótékonyan bizonyult. A kórkép jó prognózisú, a tünetek átlagosan 5 év alatt szűntek meg, azonban javasolt a gyermekek gondozása, mert 2 betegünkönél is autoimmun kórkép illetve egyéb autoinflammatorikus szindróma fejlődött ki.

Következtetés: Az autoinflammatorikus kórképek ritkán előforduló betegségcsoport, de a korai diagnózis és a kezelés mielőbbi beállítása kulcsfontosságú a szükségtelen antibiotikum kezelés elkerülése céljából is. Előadásunk során szeretnénk felhívni a figyelmet a pontos anamnézis fontosságára, valamint a diagnosztikus és terápiás nehézségekre.

DRESS szindróma és limbikus encephalitis: ok vagy következmény?

Szalbot Orsolya¹, Hegyi Márta¹, Mikos Borbála¹, Csitos Ágnes¹, Dobner Sarolta², Liptai Zoltán², Ujhelyi Enikő², Fogarasi András¹

¹ MRE – Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

² Dél-Pesti Centrumkórház Országos Hematológiai és Infektológiai Intézet, Szent László Kórház telephely, Gyermekinfektológiai Osztály, Gyermekinfektológiai Osztály, Budapest

Bevezetés: Számos gyógyszer indukálta túlérzékenységi reakció esetén alakulnak ki súlyos bőr és nyálkahártya tünetek valamint belszervi érintettség is jellemző. A DRESS (Drug Reaction with Eosinophilia, Systemic Symptoms) szindróma egy akut életet veszélyeztető, gyógyszer okozta hyperszenzitivitási reakció, mely számos szerv érintettségével (máj, tüdő, vese, bőr, agy) járhat. Diagnosztikus jellegzetességei közé tartozik, hogy sok esetben aromás antiepileptikumok (carbamazepine, lamotrigine, fenobarbitál) indukálják, 3-8 héttel a gyógyszer elkezdését követően indul, és a gyógyszer elhagyásától akár hetekig is megfigyelhetők a tünetek. Leggyakoribb tünetek közé tartozik a láz, az akut fellépő rash, lymphadenopathia és a vérképben észlelt eosinophilia.



Esetismertetés: A 15 éves, generalizált epilepszia miatt gondozott nagylányt lamotrigin antiepileptikum terápiaváltást követően 3 héttel kialakuló lázas állapot, testszerte maculopapulós exanthemák, arcon-nyakon összefolyó rash, hányinger miatt vettük fel osztályunkra. A típusos anamnézis, klinikai kép és a vizsgálati eredmények alapján DRESS (Drug Reaction with Eosinophilia, Systemic Symptoms) szindróma kóroki szerepét feltételeztük állapota hátterében. Ápolása során parenterális szteroid kezelés mellett állapota folyamatosan romlott, hipoventiláció kapcsán légzési elégtelensége alakult ki, ezért intenzív osztályos áthelyezésre történt. Osztályos ápolása első napjaiban neurológiai állapota hullámzó volt, tudata romlott, mutizmust észleltünk, a lélegeztetőgépet nem indította, alsó végtagi spaszticitás, majd tetraplegia jellemezte állapotát. Jelentős hyponatraemia miatt folyamatos nagy dóziszú 3%-os NaCl pótlást igényelt, folyadékforgalma 4-5 literre növekedett. Koponya MR felvétel limbikus encephalitist igazolt, ezért intravénás immunglobulin (ivlg) és antivirális szer (acyclovir) adásával egészítettük ki addigi terápiáját. Három éve fennálló neurológiai alapbetegségét illetően a betegség hosszmetzeti képét tekintve autoimmun eredetű encephalitis felé terelődik a gyanúnk. Hosszas terápiás időszak után, jelenlegi fenntartó kezelése mellett aktuális idegrendszeri státuszára enyhe fokú nyugalmi tremor, bal alsó végtagi látens parezis, jobb felső végtagi rigor jellemző. A korábban észlelt mutizmus, hallucinációk, insomnia, tudatzavar megszűnt, memóriazavara javult, azonban súlyos neurokognitív deficitel él jelenleg is.

Összefoglalás: Esetbemutatásunkkal két ritka kórkép összefonódására és diagnosztikus nehézségeire kívánunk rámutatni. A szakirodalmi adatok beszámolnak DRESS szindróma ritka szövdményeként kialakuló autoimmun encephalitisről, azonban betegünk esetében feltehetőleg autoimmun encephalitis mellett alakult ki ez a súlyos gyógyszer túlérzékenységi reakció.

Belső vihar – avagy a coma sürgősségi differenciáldiagnosztikája

Szénási Fanni, Hegyi Márta, Fogarasi András, Mikos Borbála

MRE Bethesda Gyermekkórház, Intenzív osztály, Neurológiai Osztály, Budapest

Előadásunk célja, egy ismeretlen etiológiájú epilepsziás nagyfiú esetbemutatásán keresztül rávilágítani a komatózus beteg első ellátása során pontosan felmért és időközönként újraértékelt Glasgow Coma Skála fontosságára, valamint kitérnek a kómas beteg észlelése esetén a mindennapi gyakorlatban ritkábban felmerülő NCSE (Non-Convulsiv Status Epilepticus) lehetőségére is. A Non-Convulsiv Status Epilepticus az ILAE (International League Against Epilepsy) definíciója szerint olyan, több, mint 10 percen át tartó status epilepticus, mely során látható convulsiók nincsenek, tudatzavar van jelen, EEG-n általában hosszan tartó ictalis aktivitás látható. A beteg életfunkcióinak veszélyeztetettségét tovább növeli, hogy mivel az eszméletlenséghez nem társul látható görcsjelenség, ezért nem, vagy késve gondolunk rá, miközben a görcstevékenység légzésdepresszió és agyi perfúziós zavar, hypoxia útján közvetlen életveszélybe sodorja a beteget.

Az előadásban hosszmetzeti képen ábrázolva az esetet összefoglalóan ismertetem betegünk korábbi anamnézisének, kórházban töltött ideje alatt felmerülő terápiás és diagnosztikus nehézségeket, utalok a betegség etiológiájának tisztázása során felmerülő szerteágazó differenciál diagnosztikai kórképekre is. Összefoglalásként az intenzív terápiás szemszögből fontos légútvédelmi szempontokat ismételtén kihangsúlyozva zárom az előadást.

Korai csecsemőkorban jelentkező colitis ritka oka

Bunkóczi Csilla, Guthy Ildikó, Oroszlán Klára, Kassay Anett, Csürke Ildikó, Dicső Ferenc

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

Az újszülött- és csecsemőkorban jelentkező hasmenések hátterében számos kórkép állhat. A fertőzőes okok kizárását követően gyulladásos bélbetegségek, felszívódási zavarok, táplálékallergia, valamint szisztémás autoimmun folyamat lehetősége is felmerülhet.

Két fiúcssecsemőt kezeltünk osztályunkon újszülött korban lázzal kezdődő hasmenés, majd néhány nap múlva jelentkező véres székletürítések miatt. Perinatalis infectiót feltételeztünk, de kórokozót nem sikerült azonosítani, emellett az egyéb szóba jövő betegségeket kizártuk. Az észlelt eosinophilia és a klinikum alapján korán jelentkező immundysregulációs kórkép merült fel, melyet a kiegészítő vizsgálatok igazoltak. Ezen két, egymáshoz rendkívül hasonló esetünk kapcsán szeretnénk felhívni a figyelmet egy ritka, de kezelés nélkül súlyos állapotúhoz vezető csecsemőkorban jelentkező colitis differenciáldiagnosztikai nehézségeire.

Tartós láz hátterében megbújó ritka kórkép

Pongrácz Brigitta, Oroszlán Klára, Csürke Ildikó, Dicső Ferenc

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

Az ismeretlen eredetű visszatérő lázas megbetegedések felderítése mindig nagy kihívást jelent a gyakorló orvos számára.

16 hónapos betegünknel egy hónapos kora óta jelentkeztek tartós, visszatérő lázas állapottal járó megbetegedései. Lázas állapotai hátterében részletes kivizsgálása során kórokozót azonosítani nem tudtunk. Már első felvételekor észleltük fenotípusos eltéréseit (faciális dysmorphia, gyér haj- és szemöldök, a bőr pigmentációjának eltérései) ezért kivizsgálását autoinflammációs és anyagcsere betegségek irányában folytattuk.

Előadásunkkal szeretnénk volna felhívni a figyelmet egy ritka, genetikai megbetegedésre, melynél a korai felismerés fontos az egyénre szabott terápia szempontjából.

A diótörő szindróma és egy ritka társbetegség esete

Huang Wenjing, Kollák Zita, Gazdus Huba, Rácz Anikó, Daoud Salim

MRE Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

Diótörő (Nutcracker) jelenségnek nevezzük a bal vena renalis külső okokból eredő kifolyási akadályát, amely gyakran laterális (hilaris) tágulattal és medialis szűkülettel jár. Diótörő szindrómáról akkor beszélünk, ha a diótörő jelenséghez tünetek társulnak.

Wilkie-szindróma egy ritka felső gastrointestinalis obstrukciós betegség, melyet a duodenum kompressziója okoz. Incidenciája a felső emésztőrendszeri elzáródásos betegségek 0,013–0,3%-át teszi ki. A két betegség közös pontja az anatómi-



ai elhelyezkedés. A bal vena renalis és a duodenum pars horizontalis az aorta és az arteria mesenterica superior között helyezkedhetnek el zsírszövettel és nyirokszövettel körülvéve. Egy 17 éves betegünk esetén keresztlátszóan bemutattuk a szindrómák tüneteit, diagnosztikus nehézségeit és összefoglalni a szakirodalom jelenlegi terápiás ajánlásait.

Késői kezdetű újszülöttkori sepsis elfeledett kórokozója

Sipos Emese, Diana Moldovan

Maros Megyei Sürgősségi Kórház, Gyermeksürgősségi Betegellátó Osztály, Marosvásárhely, Románia

Esetismertetés, irodalom áttekintés. 8 napos újszülött került kórházunkba súlyos állapotban, késői kezdetű újszülöttkori sepsis diagnosztizáltunk és ennek megfelelően elláttuk. A betegség lefolyását komplikálta görcsrohamok megjelenése, valamint nekrotizáló enterocolitis szövődménye. Felvételekor levett hemokultúra igazolta az A-csoportú Streptococcus jelenlétét a véráramban. Célunk felhívni a figyelmet az újszülöttkori sepsis ritkább kórokozóira, ellátásának nehézségeire valamint lehetséges szövődményeire.

Az A-csoportú *Streptococcus*, a *S. pyogenes* gyakori kórokozója volt az újszülöttkori sepsisnek a 16-ik századtól kezdődően, az antimikrobiális kezelés elterjedésével jelentősen ritkává vált. Utóbbi években egyre nagyobb incidenciával közölnek gyors lefolyású, gyakran halálos kimenetelű invazív megbetegedéseket gyermek és felnőttkorban egyaránt. Invazív megbetegedés újszülöttkorban ritka, de egyre több közlemény jelenik meg az irodalomban mind korai mind késői kezdetű újszülöttkori Streptococcus pyogenes fertőzésről.

A súlyos, invazív infekciók kialakulásának megértéséhez - a témával foglalkozó irodalom szerint- egyrészt a beteg immunállapotának, másrészt a kórokozó virulencia faktorainak vizsgálatával próbálnak közelebb jutni. Számos tanulmány hangsúlyozza az anyai hordozói állapot jelentőségét az újszülöttkori betegség kialakulásában, ajánlásként megfogalmazva az A-csoportú Streptococcusra kiterjedő prenatális screeninget valamint profilaxist.

Négy betű, négy eset

Mikes Bálint, Kelen Kata, Sallay Péter, Szabó Attila, Reusz György

Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekklinika, Budapest

Bevezetés: A gyermekkori idiopátiás nefrózis szindrómában, többnyire a glomerulusokban minimális elváltozás látható, ami szisztémás szteroid kezelésre jól reagál. A szteroidra rezisztens esetek 10–15%-ában, a szövettani képen fokális szegmentális glomeruloszklerózist (FSGS) látunk, ami egy rapidan progresszív, magas számban végstádiumú veseelégtelenséghez vezető eltérés. Az FSGS primer, szekunder és genetikai altípusokra osztható.

Módszerek: Előadásomban Klinikánk Veseosztályának beteg anyagából mutatok be négy különböző esetet, összehasonlítva a klinikai megjelenést, a diagnosztikát, a terápiás lehetőségeket és a prognózist.

Megbeszélés: Bár különböző hatásmechanizmusok járulnak hozzá a betegség kialakulásához, mindegyik FSGS típusban podocita diszfunkció látható, ami miatt klinikai megjelenésük hasonló. Az első két eset primer FSGS, melyre jellemző a hirtelen

kezdet, ismeretlen immunológia mechanizmus és a terápia rezisztens esetekben az 1–2 éven belül kialakuló végstádiumú veseelégtelenség. A két primer FSGS eset közül az egyik a jobb prognózisú, ún. 'TIP' lézió forma, a másik egy gyors progressziót mutató, hullámzó lefutású FSGS. A szekunder FSGS a vesében hyperfiltrációt okozó, elsődleges betegség hatására alakul ki, ilyen lehet az obezitás, melyet a harmadik esetbemutatásban taglalok. A negyedik eset a genetikai FSGS csoportba sorolható. A genetikai eredetű FSGS-ben a podocita és slit membrán fehérjék mutációi azonosíthatók. A megjelenés ideje alapján elkülöníthető egy a koragyermekkorban rapidan manifesztálódó és a serdülő ill. a felnőttkorban larváltabban kialakuló forma. Közös jellemzőjük, hogy az immunszuppresszív szerekre nem reagálnak.

Konklúzió: A hasonló klinikai megjelenés miatt az FSGS-ek elkülönítése sokszor kihívás, azonban sürgető a terápia modalitásának megválasztása és prognózis megítélése miatt.

Tapasztalataink ecilizumab alkalmazásával

Janszky Noémi, Sallay Péter, Szabó Attila, Reusz György, Kelen Kata

Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekklinika, Budapest

Az ecilizumab jelenlegi indikációi gyermekkorban a refrakter generalizált myasthenia gravis, a paroxizmális nokturnális hemoglobinuria (PNH) és az atípusos hemolitikus urémiás szindróma (aHUS). Az utóbbi két betegség hátterében a komplement rendszer dysregulációja áll. A sejt felszínén a komplement rendszer aktivációja eredményeként C5b keletkezik, mely részt vesz a membránkárosító komplex (MAC) kialakulásában, mely a sejt lízisét indukálja. Az ecilizumab egy humanizált monoklonális IgG antitest, mely a C5 komponenshez kötődik, így megakadályozza a MAC keletkezését.

Esetleírásokból ismert az ecilizumab indikáción túli alkalmazása többek között atípusos (D+) HUS-ban, antitest mediált rejekció esetében vesetranszplantáltakban, valamint C3 glomerulopathiában.

Esetek: Klinikánkon 2015 óta 8 beteg részesült ecilizumab kezelésben. 5 gyermeknél atípusos HUS diagnózissal indítottuk el a kezelést, mely jelenleg is tart. Mind a négy betegünk a kezelés mellett remisszióban van. Egy D+ HUS-ban szenvedő beteg a súlyos manifesztáció miatt időszakosan ecilizumab terápiában részesült, melyet 3 hónap elteltével leállítottunk. Aktív betegsége jelenleg nincs. 12 alkalommal kapott ecilizumab kezelést egy C3 glomerulopathia miatt gondozott gyermek.

Konklúzió:

A klinikánkon alkalmazott ecilizumab kezelés hatásosan gátolta a komplement aktivációt az adott indikációkban.

15q13.3 mikrodélició szindróma – a veleszületett szívhiba egy ritka oka

Soltész Vanda¹, Ujfalusi Anikó², Kovács Tamás¹, Szakszon Katalin¹

¹ Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

² Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Laboratóriumi Medicina Intézet, Debrecen

A congenitalis vitiumok a fejlődési rendellenességek közel egy-harmadát teszik ki. Etiológiájuk igen heterogén: aneuploidiák, aneusomiák, mendeli kórképek, epigenetikai és teratogén ártal-



mak egyaránt állhatnak a háttérben. A vitium megjelenhet izoláltan, vagy társuló tünetekkel, szindróma részeként. A szindrómás vitiumok az összes veleszületett rendellenesség 25–40%-át teszik ki.

A szerzők egy enyhe arcdysmoriát, de jelentős szomatikus fejlődésbeni késést mutató csecsemő esetét mutatják be, aki tüdővéna-rendellenességgel társuló, jelentős mértékű ventricularis és atrialis septumdefektussal született. Array komparatív genomikus hibridizációval egy 1,37 Mb nagyságú deléciót találtunk a 15q13.3 régióban, amely ultra-ritka kórkép, alig több, mint 150 esettel világoszte. A diagnózis terápiás vonzattal nem, de prognosztikai és preventív jelentőséggel bír, ugyanis az érintett egyének jelentős hányadánál intellektuális deficit, autisztikus tünetek, pszichiátriai betegség forrása, a változó expresszivitás és csökkent penetrancia miatt a beteg tünetmentes, vagy minimális tüneteket mutató szülőit is örökölhette. Ez esetben az ismétlődési kockázat 50%.

Megállapítjuk, hogy mind az izolált, mind a szindrómás vitiumok genetikai vizsgálatok első vonalbeli tesztként array CGH ajánlott, ahol ez első vonalbeliként nem végezhető, normál G-sávózás és negatív 22q11 MLPA után mindenképpen indokolt. A pontos diagnózis birtokában végzett genetikai tanácsadás ugyanis a szekunder prevenció eszköze.

Hemorrhagiás varicella fertőzés egy T-sejtes akut limfoblasztos leukémiás esettel társulva – Esetismertetés

Jakab Kinga, Papp Zsuzsanna, Hadnagy Margit, Horváth Adrienne

MOGYTTE, Gyermekgyógyászati Klinika, Marosvásárhely, Romania

A leukémiás betegek neutropeniások és lymphopeniások az alapbetegségük miatt, amit a chemoterapia súlyosbít, ezért fokozottan ki vannak téve bakteriális, vírusos és gombás fertőzéseknek.

Esetünkben az 5 éves kislány T-sejtes, közepes rizikójú, akut limfoblasztos leukémiával diagnosztizáltuk 2018. augusztus 22-én. Az ALL BFM 2002-es protokollnak megfelelően folytatta a kezelését. A II-es protokoll alatt, 2019 március 11-én testszerte maculo-papulosos kiütések jelentek meg (1. ábra), amelyhez diffúz, kolikativ hasi fájdalom, lethargia, étvágytalanság, ritka száraz köhögés társult. Az akut has és a szisztémás Aspergillus fertőzés kizárása után és a bőrelenségek evolúciójának megfelelően varicella-fertőzést diagnosztizáltunk, majd bevezettük a széles spektrumú antibiotikumot, gombaellenes kezelést és iv Aciclovir kezelést 12 napig, amit per orálisan folytattunk még 2 hétig. Intravénás immunoglobulin adagokkal és hemoszubsztitúciós kezeléssel is kiegészítettük a terápiát, mely

segítségével 3 hét után az állapota javult, a bevezetett hólyagok pörkösödni kezdtek és sikeresen befejeztük az intenzív kemoterápiát. A fenntartó kezelés 2019. május 16-án kezdődött. Decebenben jelentkezett profilaktikus koponya besugárzásra. Jelenleg általános állapota jó, láztalan.

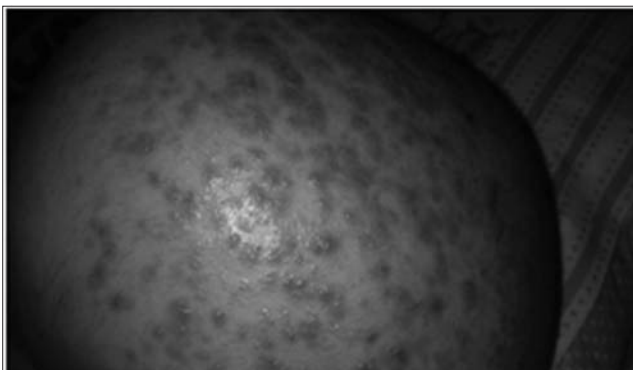
A varicella egy súlyos, potenciálisan fatális kimenetelű szövődménye lehet a leukémiának, aminek Romániában minden beteg ki van téve, mivel a varicella ellenes oltás nem kötelező, csak opcionális, a szülők kérésére. Fontos a betegek és családtagjaik felvilágosítása a varicella kontaktus azonnali jelzésére, mert az időben elkezdett profilaktikus acyclovir kezeléssel meg lehet előzni az ilyen súlyos szövődmény kialakulását.

Differenciáldiagnosztikai fejtörő a gyermekkori hipertóniában

Kaucsár Tamás, Kelen Kata, Luczay Andrea, Mikes Bálint, Orosz Petronella, Sallay Péter, Reusz György, Szabó Attila

I. Szz. Gyermekgyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem, Budapest

A gyermekkori hipertónia gyakorisága növekvő tendenciát mutat. A terápia rezisztens formák esetében, amikor három vagy annál több antihipertenzív gyógyszer mellett is fennmarad a magas vérnyomás, további vizsgálatok elvégzése szükséges. A hipertónia etiológiájának feltérképezése lehetőséget ad a megfelelő terápiás megoldás kiválasztására. Bemutatónk kapcsán ismertetjük a 15 éves lány betegünk esetét, akinek 7 éve ismert hipertóniás betegsége és akinek apai ágon terhelő a családi anamnézise. Az eleinte ACE gátló és béta-blokkoló majd később kalcium-csatorna blokkoló kezeléssel kiegészülő terápia mellett ismételt 140-150 Hgmm közötti systoles és 90-95 Hgmm közötti diastoles vérnyomásokat mértek. Az ezt követő részletes vizsgálataiból kiemelendő a magas aldosteron és az alacsony renin szintje (magas aldosteron/renin hányadossal), amely felvetette a primer hyperaldosteronizmus lehetőségét. A magas aldosteronszintet okozhatja mellékvese-hyperplasia, aldosteront termelő neoplasia, illetve familiaris hyperaldosteronizmus is, de a mellékvesék kóros eltérése MR-vizsgálat során nem igazolódott. Funkcionális zavar kimutatásához orális sóterhelés, intravénás fiziológias sóoldat infúziós teszt, illetve dexamethason szuppressziós teszt elvégzése szükséges. Az eltérés hátterében így genetikai okot valószínűsítünk. Az aldosteron hatás gátlásával betegünk magas vérnyomását csökkenteni tudtuk. Összegzőként elmondhatjuk, hogy a gyermekkori, nehezen kontrollálható magas vérnyomás esetében érdemes a ritkábban előforduló familiáris hyperaldosteronizmusra is gondolni, melynek hátterében CYP11B1/CYP11B2, KCNJ5, CACNA1H gének, illetve a 7-es kromoszómán még nem ismert locus mutációja állhat.



1. ábra. Maculopapulosos kiütések



Peters plus szindróma

Kummer Zoltán¹, Guóth Gábor¹, Orosz Gábor², Závogyán Tímea¹, Tokodi István¹, Kalmár Tibor³, Maróti Zoltán³, Szabó Hajnalka¹

¹ Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Újszülött- Csecsemő- és Gyermekosztály, Székesfehérvár

² Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Szülészeti-Nőgyógyászati osztály, Székesfehérvár

³ Szegedi Tudományegyetem, Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ, Genetikai Diagnosztikai Labor, Szeged

Kazuistikánkban egy 36. gesztációs héten császármetszéssel világra jött fiú koraszülött esetét ismertetjük, amelyben a várandósság alatt végzett magzati ultrahangos vizsgálattal már a második trimeszterben észlelték az arckoponyát érintő összetett fejlődési rendellenességet (bal arcfelet és szemüreget-szemet érintő komplex malformációt, lágyrészfecikkkel), a hydroce-

phalust, valamint rövidebb kézujjakat és femurt. Mindezek alapján a gondozó szülész orvosban a Goldenhar szindróma lehetősége merült fel. Családi anamnéziséből édesanyja és leánya testvérének iris colobomája emelendő ki.

Megszületését követően az elvégzett fizikális és eszközös vizsgálatokkal, valamint szemészeti, orr-fül-gégészeti, neurológiai, kardiológiai és szindromatológiai konzíliumokkal a komplex tünetegyüttes (egyoldali ajak- és szápadhasadék, microcornea o.d., kétoldali borús és ödémás cornea, iridocornealis szindróma gyanúja, non-hypertensív hydrocephalus internus, corpus callosum hypoplasia) klinikailag inkább Peters plus szindrómának felelt meg, amit az elvégzett genetikai vizsgálat (B3GLCT gén mutációja) is igazolt. A gyermeket ajak- és szápadhasadéka miatt Hasadék Centrumba irányítottuk, valamint szemészeti és neurológiai gondozásba vétele is megtörtént.

A komplex tünetegyüttesek hátterében levő genetikai hibát fontos kimutatni, hogy a családban bekövetkező, esetlegesen ismétlődő betegségeket az intrauterin végzett, célzott genetikai vizsgálattal fel lehessen ismerni.

GENETIKA ÉS ONKOLÓGIA

Egy nemzetközi neurogenetikai kutatás eredményei – új és régi gének, új és régi öröklődésmenetek

Szabó Nóra¹, Ana Töpf², Yavuz Oktay^{3,4}, Sunitha Balaraju², Elmasnur Yilmaz^{3,5}, Ece Sonmezler^{3,5}, Uluc Yis⁶, Steven Laurie⁷, Rachel Thompson², Andreas Roos^{2,8}, Daniel G MacArthur^{9,10}, Ahmet Yaramis¹¹, Serdal Güngör¹², Hanns Lochmüller^{7,13,14}, Semra Hiz^{3,6}, Horváth Rita^{2,15}

¹ Észak-Közép-budai Centrum, Új Szent János Kórház és Szakrendelő, Epilepszia-neurológiai Szakambulancia, Budapest

² John Walton Muscular Dystrophy Research Centre, Institute of Genetic Medicine, Newcastle University, Newcastle upon Tyne, UK

³ Izmir Biomedicine and Genome Center, Dokuz Eylul University Health Campus, Izmir, Turkey

⁴ Dokuz Eylul University, School of Medicine, Department of Medical Biology, Izmir, Turkey

⁵ Izmir International Biomedicine and Genome Institute, Dokuz Eylul University, Izmir, Turkey

⁶ Dokuz Eylul University, School of Medicine, Department of Paediatric Neurology, Izmir, Turkey

⁷ CNAG-CRG, Centre for Genomic Regulation, Barcelona Institute of Science and Technology, Barcelona, Spain

⁸ Leibniz Institut für Analytische Wissenschaften, ISAS, Dortmund, Germany

⁹ Analytic and Translational Genetics Unit, Massachusetts General Hospital, Boston, MA, USA

¹⁰ Program in Medical and Population Genetics, Broad Institute of MIT and Harvard, Cambridge, MA, USA

¹¹ Pediatric Neurology Clinic, Diyarbakir Memorial Hospital, Diyarbakir, Turkey

¹² University, Faculty of Medicine, Turgut Ozal Research Center, Department of Paediatric Neurology, Malatya, Turkey

¹³ Department of Neuropediatrics and Muscle Disorders, Medical Center–University of Freiburg, Faculty of Medicine, Freiburg, Germany

¹⁴ Children's Hospital of Eastern Ontario Research Institute, University of Ottawa, Ottawa, Canada and Division of Neurology, Department of Medicine, The Ottawa Hospital, Ottawa, Canada

¹⁵ Department of Clinical Neurosciences, University of Cambridge, School of Clinical Medicine, Cambridge Biomedical Campus, Cambridge, UK

Kutatásunk célja örökletes, gyermekkorban jelentkező neurológiai betegségek genetikai hátterének tisztázása volt. Nemzetközi vizsgálatunkkal egyes ritka, súlyos és örökletes idegrendszeri és neuromuszkuláris betegségek genetikai hátterének további megértéséhez, diagnosztikájának fejlesztéséhez és jövőbeni terápiájához kívánunk hozzájárulni. Betegeinket három nagy törökországi gyermekneurológiai osztályon kezelték (Izmir, Malatya, Diyarbakir). 2019. júliusáig, 139 török konszangvin család, 486 tagjának teljes exom szekvenálása történt meg. A 183 érintett páciens a főbb klinikai tünetek alapján 5 kategória szerint rendeztük. Az agyi malformációk csoportjába 37, a leukodystrophia csoportba 18, az epilepszia csoportba 50, a neuroradiológiai eltérés nélküli szellemi fogyatékoság csoportjába 15, a izombetegségek közé 41, a spasztikus ataxia és paraplegia csoportjába pedig 22 főt soroltunk be. Az öröklődésmenet alapján 133 homozigóta, 6 de novo heterozigóta, 10 compound heterozigóta, 7 hemizigóta recesszív, 2 hemizigóta domináns, 3 homoplazmikus variánst találtunk, tíz esetben nem tudtuk egyértelműen bizonyítani a genetikai hibát, míg 5 esetben hiányos adatokat kaptunk. Új öröklődésmenet lehetőségét már ismert betegségekben 12 páciens esetében vetettük fel. A 183 páciens teljes exom szekvenálásának elemzése alapján 28-34 új, betegségekben eddig még nem leírt, humán kandidáns gént tudtunk megjelölni, amelyek további kutatás alapjait képezhetik. Kutatásunk következő szakaszában a kiválasztott génekre zebrahal modelleket állítva, egyes ritka neurogenetikai betegségek pathomechanizmusáról tudhatunk meg többet. Munkánkat legfrissebb eredményeinkre fókuszálva kívánjuk bemutatni.



Sclerosis tuberosa-polycystás vesebetegség, egy ritka géndelégiós szindróma esetismertetése

Vendéghe Lejla, Kollák Zita, Fogarasi András

MRE Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

A sclerosis tuberosa egy autoszomális dominánsan öröklődő, jóindulatú daganatok kialakulásával járó betegség, mely több szervrendszerben, elsősorban a vesékben, agyban, szívben, tüdőben, retinán és bőrön okoz elváltozásokat.

Napjainkban tüneti terápia mellett a tuber képződés során észlelt fokozott m-TOR aktivitást célzottan gátló szer Everolimus formájában is rendelkezésre áll.

Az Everolimus olyan sclerosis tuberosával járó subependymális óriássejtes astrocytomában (SEGA) szenvedő 3 évnél idősebb betegek kezelésére javallott, akiknek terápiás beavatkozásra van szükségük, de nem operálhatók vagy akiknél refrakter görcsrohamok állnak fenn. Az MRE Bethesda Gyermekkórház Neurológiai Osztályán 56 ismert sclerosis tuberosával élő beteg közül 7 beteg részesül/részesült neurológiai indikáció miatt Everolimus terápiában. Előadásunkban a terápiával kapcsolatos tapasztalatainkat szeretnénk megosztani, kiegészítve a franciaországi Montpellierben gyermekneurológiai osztályon töltött szakmai gyakorlat során szerzett tapasztalatokkal.

TSC során a betegek mintegy 80%-nál veseérintettség alakul ki, mely során többszörös vesecisztákon kívül leggyakrabban angiomyolipomák keletkeznek, melyek hosszú távon vesefunkció romláshoz vezetnek. Kórházunkban ismert 56 beteg közül 18 esetben fordul elő veseérintettség. Közülük előadásunkban egy ritka esetet szeretnénk részletesebben ismertetni. Zora egy közel 2 éves negatív családi anamnézissel rendelkező kislány, akinél magzati ultrahang során észlelt rhabdomyomák miatt merült fel TSC lehetősége. Többszörös vesecisztái miatt felmerült a TSC betegek kevesebb mint 5%-nál előforduló sclerosis tuberosa-polycystás vesebetegség folyamatos géndelégiós szindróma, vagy más néven 16p13.3 delégiós szindróma lehetősége, mely genetikai vizsgálattal igazolódott. Életkorára való tekintettel, valamint neurológiai indikáció hiányában m-TOR gátló kezelés esetében az aktuális ajánlások szerint nem javallt. Viszont rapidan progrediáló többszörös vesecisztái terápiás kihívást jelentenek.

Előfordulhat két veleszületett, ritka betegség egy gyermekben?

Szabó Tünde Emília¹, Szász Mária¹, Stankovics József¹, Kopcsányi Gábor¹, Mohay Gabriella², Lódi Csaba³, Dezsőfi Antal³, Kálmán Attila³, Rózsai Barnabás¹

¹ PTE, KK, Gyermekklinika

² PTE, KK, Radiológiai Klinika

³ SE. I. Sz. Gyermekklinika

A szerzők egy légzési nehezítettség, cyanosis, átmeneti légzés-kimaradás miatt klinikákra érkező dystrophiás, 5 hónapos csecsemő esetét mutatják be, akinél fokozódó respiratoricus tünetek, CO₂-retenció miatt intubációt, gépi lélegeztetést terveztek. A légútbiztosítás több alkalommal sikertelen volt, majd több mérettel kisebb tubussal próbálkozva vált sikeressé. Agresszív lélegeztetési paraméterekkel (FiO₂: 0,6, PIP:PEEP: 35:4) lehetett a CO₂-retenciót megszüntetni. Az elvégzett képalkotó vizsgálatok panaszja hátterében nagymértékű tracheobronchialis szűkületet igazoltak. A veleszületett szűkület megoldása (sliding tracheoplastica) Budapesten sikeresen megtörtént, a gyermek tracheakanüllel klinikánk Intenzív osztályára került vissza, ahol

progrediáló ascitestet diagnosztizáltunk, melyhez több alkalommal is oesophagusvaricosis talaján kialakult gastrointestinalis vérzés társult, jelentős transzfúziós igénnyel. Részletes képalkotó vizsgálatok során valószínűleg ugyancsak congenitalisan kialakult hypoplasias vena portae rendszert lehetett kimutatni. Portosystemás shunt beültetése céljából a csecsemő Budapest érintésével Hamburgba került, ahol az első autograft kialakítása megtörtént, de sajnos ennek thrombosisa a portális hypertensio progresszióját eredményezte. Az előadásban a két rendkívül ritka veleszületett betegség kezelésével kapcsolatos dilemmáinkat ismertetjük.

Bizonytalan tünetek hátterében felfedezett pajzsmirigy carcinoma

Stomfai Sarolta¹, Kozári Adrienne¹, Mezősi Emese², Mohay Gabriella³, Molnár Krisztián³, Szanyi István⁴, Tornóczki Tamás⁵, Erhardt Éva¹

¹ Pécsi Tudományegyetem KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

² Pécsi Tudományegyetem KK I. sz. Belgyógyászati Klinika, Pécs

³ Pécsi Tudományegyetem KK Radiológiai Klinika, Pécs

⁴ Pécsi Tudományegyetem KK Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinika, Pécs

⁵ Pécsi Tudományegyetem KK Patológiai Intézet, Pécs

Esetismertetés: A szerzők egy jelenleg 9 éves gyermek esetét mutatják be, aki bizonytalan, éjszakai rosszulletek (hirtelen ébredés, tremor, emelkedett systolés vérnyomásérték) kivizsgálása céljából került felvételre a PTE KK Gyermekgyógyászati Klinikára. Fizikális vizsgálata során bal oldali túlsúllyal hypertrophiás pajzsmirigy-állományt lehetett tapintani, s bal oldalon submandibularisan megnagyobbodott (2x1 cm-es, tömött tapintatú, fájdalommentes) nyirokcsomót, melyet UH vizsgálaton patológias szerkezetűnek vélelmeztek, s a bal pajzsmirigy lebenyben több, apró echoszegény gócot, valamint mikromeszesedést írtak le. Laboratóriumi vizsgálatok anti-TG (270,9 IU/ml) és anti-TPO (412,6 IU/ml) pozitivitást igazoltak, normális pajzsmirigy működéssel, azaz a gyermek euthyreoid állapotú volt. Pajzsmirigy tűbiopsiás vizsgálat (FTAB) történt, ami szövettanilag follicularis variánsú pajzsmirigy carcinomát mutatott, metasztatikus nyirokcsomóval. Ezt követően totalis thyreoidectomiát és szelektív bal oldali nyirokcsomó-disszekciót (II-IV, VI) végeztek. A végleges szövettani eredmény a bal lebenyben egy 21 mm-es papillaris pajzsmirigy carcinomát (PTC) igazolt, 7/31 tumoros nyirokcsomóval. A műtétet követően hat héttel 1100 mBq radiojód kezelést kapott a gyermek. Jelenleg, három hónappal a műtétet követően, panaszmentes, T4 szubsztitúciót kap, lokális recidíva, nyirokcsomó-metasztázis nem észlelhető.

Összefoglalás: Irodalmi adatok alapján egyértelműen elfogadott a PTC és a Hashimoto-thyreoiditis összefüggése, de a molekuláris pathomechanizmus nem tisztázott. A szerzők az előadásban tárgyalják a betegség diagnosztikai, differenciál diagnosztikai és terápiás kérdéseit, különös tekintettel a gyermek fiatal életkorára. Említésre kerül a 2019. áprilisban tartott, a differenciált pajzsmirigyák hazai ellátásáról szóló konszenzus konferencia néhány gondolata is.



Szokatlan körülmények között jelentkező Hodgkin-lymphoma – esetbemutató

Horvath Adrienne¹, Papp Zsuzsanna¹,
Dragomir Monica Desiree²

¹ MOGYTTE, Gyermekklinika, Marosvásárhely, Románia

² Institutul Oncologic „Prof. Dr. Alexandru Trestioreanu” Bucuresti, Romania

A Hodgkin lymphoma a betegek 2–3%-ban jelentkezik terhesség alatt. Ez a társulás a gyermek onkológiában még ritkábban fordul elő. Dolgozatunkban egy 15 éves várandós roma lány esetét mutatjuk be, aki néhány hete fennálló száraz, irritatív köhögés, nehézlégzés, nyaki és supraclavicularis nyirokcsomó megnagyobbodás miatt jelentkezett, ami nem javult antibiotikum kezelésre. Személyes kórelőzmény és a fizikális vizsgálat egy evolutív 24–25 hetes terhességet és kétoldali masszív nyaki és supraclavicularis nyirokcsomó megnagyobbodást mutatott. A kivizsgálás és kezelés megtervezésében speciális, magzatra minimális károsító hatással bíró módszerekre volt szükség. A mágneses rezonancia vizsgálat a környező struktúrákat komprimáló nyaki, mediastinalis és axillaris nyirokcsomó konglomerátumokat bizonyított. A hasüreget ultrahanggal vizsgáltuk, nyirokcsomók, máj és lép tekintetében negatív eredménnyel. Nyirokcsomó biopszia nodularis sclerosis szövettani típusú Hodgkin lymphomát igazolt. A súlyosbodó tünetek, mint orthopnoe, dyspnoe, szükségessé tették a cytostaticus kezelés megkezdését a terhesség alatt, ami Bukarestben történt, nőgyógyászati megfigyelés alatt, Dexamethasone-nal, Vinblastinnal, amit 2 ABVD kúra követett egészen a terhesség 30 hetéig, amikor elektív császármetszéssel világra hozták az 1500 g-os koraszülöttet. Nem kielégítő klinikai javulás miatt, amit PET-CT vizsgálat is megerősített FDG-t dúsító számos nyaki, supraclavicularis, mediastinalis nyirokcsomó kimutatásával, a kezelést BEACOPP escalated kúrával folytatták, Bukarestben, majd Marosvásárhelyen. A beteg állapota lassan javuló, az újszülöttnél fejlődési rendellenességet nem mutattak ki. Cytostaticummal előkezelt esetekben a kezdeti stádium pontos meghatározása lehetetlen, ezért javasolják előrehaladott stádiumba besorolni a betegeket és ennek megfelelően kezelni.

Monoklonális antitest terápia gyermekkori neuroblastomában

Brückner Edit¹, Hernádfői Márk², Szabados Márton²,
Hauser Péter¹, Jakab Zsuzsanna¹, Garami Miklós¹

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

² Általános Orvostudományi Kar, Semmelweis Egyetem, Budapest

Jelen munkában a Nemzeti Gyermek Onkológiai Regiszter (NGYOR) adatainak felhasználásával mutatjuk be a Magyar Gyermekonkológiai Hálózat (MGYH) neuroblastoma kezelésével elért eredményeit, illetve a Magyarországon elsőként alkalmazott monoklonális antitest terápia tapasztalatait és eredményeit.

Neuroblastoma a gerinc két oldalán lévő szimpatikus ideglánc ganglionjaiban, valamint a mellékvese velőállományában jelentkező malignus tumor. Neuroblastoma az összes gyermekkori tumor 8–10%-a, ami Magyarországon 15–20 daganat évenkénti megjelenését jelenti.

Kezelés. A kezelés alapja a tumor teljes, korai eltávolítása. Különösen fontos a korai műtét thoracalis manifestatio esetén cse-

csemőkorban, amikor a daganat intraspinalis terjedésének fennáll a veszélye. A kemoterápia intenzitása, hossza, gyógyszerösszetétele rizikófüggő.

Prognózis. Tizenhét hónapos kor alatti, MYCN negatív tumrok esetén a prognózis igen jó (80–90%-os gyógyulás). A 18 hónapos kor a prognózisban jelentős választóvonal. E felett jelentkező, MYCN-pozitív, előnytelen szöveti klasszifikációjú tumrok esetén a megakemoterápiával és őssejt-transzplantációval kiegészített kezelés is csak 35–40%-os arányú tartós betegségmentes túlélést, ill. gyógyulást valószínűsít.

Monoklonális antitest terápia A kezelésre nem reagáló vagy kiújuló neuroblastomás betegek túlélését sikeresen növeli a daganatsejteken jelen lévő GD2 gangliozid ellenes monoklonális antitest terápia, a dinutuximab béta. Az új monoklonális antitest terápia mellékhatás profilja (megfelelő előkészítés esetén) mind első vonalbeli, mind pedig recidív kezelés esetében jól tolerálható.

Szekunder májváltozások daganatos gyermekek kezelését követően

Chemcz Eszter Csilla, Hauser Péter

Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekklinika, Budapest

Bevezetés. A daganatos gyermekeknél alkalmazott kemoterápia és az autológ őssejttranszplantáció (ASCT) májszövetre kifejtett hosszabb távú mellékhatásai kevésbé vizsgáltak. Ezek közé tartozik a kezelések következményeként kialakuló fokális nodularis hiperplázia (FNH), illetve a májadenoma kialakulása. Vizsgálatunk célja a daganatos gyermekeknél alkalmazott kemoterápiás kezelési módszerek hatásának vizsgálata májadenoma és FNH kialakulására.

Betegek és módszerek. A vizsgálatunkban a Semmelweis Egyetem II. sz. Gyermekgyógyászati Klinika Neuro-onkológiai osztályán 2010.01.01. és 2018.05.31. között kemoterápiával kezelt daganatos gyermekek kezelési adatait elemeztük (astrocytoma: 25 fő, ependyoma: 5 fő, Ewing-sarcoma: 30 fő, medulloblastoma: 18 fő, neuroblastoma: 63 fő, plexus choroideus tumor: 3 fő, Centrális Primitív Neuroektodermális Tumor: 7 fő, atípusos teratoid/rhabdoid tumor: 3 fő). A májváltozásokat hasi ultrahang- és MR-vizsgálatok, esetenként májbiopszia leleteit áttekintve elemeztük ki egyes kemoterápiás szerekre, illetve kezelési protokollokra bontva. A májmetasztázisok a vizsgálatból kizárásra kerültek. A kezelések és a szekunder májlézió esetleges kialakulása közti összefüggést Kaplan–Meier-görbével és a logrank teszttel elemeztük.

Eredmények A 161 beteg adatait elemezve, hogy a szekunder májváltozások kialakulása szignifikáns összefüggést mutat az ASCT-vel és egyes kemoterápiás szerek dózisfüggő alkalmazásával (busulfan: >480 mg/m², carboplatin: >1188 mg/m², cisplatin: >90 mg/m², etoposide: >1400 mg/m², melphalan: >140 mg/m², vincristine: >12 mg/m²). Az ASCT-ban részesült gyermekeknél 30%-ban alakul ki májadenoma, illetve FNH, azoknál a gyermekeknél pedig, akiknél korábban az említett szereket küszöbdózis felett alkalmazták 17–30 %-ban alakult ki a két szekunder májlézió egyike a diagnózistól számított 7 éven belül.

Következtetések. A daganatos gyermekek kemoterápiás kezelése, illetve autológ őssejt-transzplantáció végzése során fokozott esélye van szekunder májváltozások kialakulására.



KEREKASZTAL BESZÉLGETÉS: GYÓGYÍTÓ KOMMUNIKÁCIÓ – A KÖZÖSSÉGI MÉDIA EREJE A GYERMEKGYÓGYÍTÁSBAN

Gyógyító kommunikáció – a közösségi média ereje a gyermekgyógyításban

Bese Nóra, Kovács Tamás, Novák Hunor, König Róbert, Németh Franciska

MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

Debreceni Egyetem Perinatális Intenzív centrum, Debrecen

Szent János Kórház, Budapest

Healers, Gyerekdokik, Gyermek SOS oldal

Az egészségügy és a gyermekgyógyítás azok területek egyike, ahol a kommunikációnak életmentő funkciója van. Az egészségügyi kommunikációs nem csupán lehetőség, választható pluszszolgáltatás, hanem a beteg, a hozzátartozó elérésének, tájékoztatásának, nevelésének, a bizalom és az együttműködés elérésének kötelező eszköze. Soha ne, volt jobb dolgunk, ennyi

csatornánk, hogy elérjük azt a célcsoportot, amelynek az egészsége, prevenciója, gyógyítása a feladatunk. De a közösségi média, az online tér határtalansága nem csupán lehetőség, hanem minden eddiginél nagyobb felelősség. Megtalálni a megfelelő üzenetet, ötvözni a szinte kötelező személyességgel és hatékonyan használni azokat az eszközöket, ahol a szülők, gyermekeik elérhetőek. A témában kimagaslóan és újszerűen sokat munkálkodó, influencerek is nevezhető szakemberekkel beszélgetünk felelősségről, gyógyításról, lehetőségekről és veszélyekről. Dr. Kovács Tamás, az MGYT főtárháza, a Debreceni Egyetem Perinatális Intenzív centrumának vezetőjének elnöklésével beszélgetünk Dr. Novák Hunor, gyermekgyógyással, Dr. König Róbert, a Szent János Kórház gyermeksebészével és Németh Franciska, ápolóval, a Healers, Gyerekdokik, Gyermek SOS oldalak alapítójával.

RITKA BETEGSÉGEK SZIMPÓZIUM

Önmagában nem varázsütés, avagy így él most a mi kis „rosszcsontunk”

Bedő Klaudia

Zala Megyei Szent Rafael Kórház, Zalaegerszeg

Esetbemutatóm egy, az osztályunk orvoscsapata által, megszületésétől fogva hypophosphatasia perinatalis formája miatt kezelt és gondozott kisgyermek kórtörténetéről szól.

A betegünknel preterminális állapotban 31 napos életkorban a szükséges engedély és gyógyszer birtokában az ALP pótlást megkezdjük.

Osztályunkról első alkalommal 10 hónaposan mehetett haza csecsemő, de azóta is heti 3 alkalommal részesül enzimpótlásban, havonta felülvizsgáljuk ambulanciánkon és szervezzük a különféle subspecialitásoknak megfelelő kontrolljait.

Az előadás célja a az eltelt 4 év bemutatása a maga sikereivel és buktatóival együtt.

Quo Vadis MPS?

Almágy Zsuzsanna

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Toxikológia és Anyagcsere Osztály, Budapest

A Mucopolysaccharidosisok (MPS) a lizoszomális tárolási betegségek családjába tartoznak, ma már több, mint 50 lizoszomális kórképet ismerünk.

Az MPS-ek közös jellemzője, hogy ritkák, a tünetek általában progrediálnak, a betegek élethosszát és életminőségét változó mértékben befolyásolják.

Autoszomális recesszív öröklésmentűek, kivéve a Hunter-szindrómát (MPS II).

Máig 7 formáját ismerjük, ezeket 11 enzim defektusa hozza létre. Tulajdonképpen egy organellum, a lizoszóma betegsége, amely az egész szervezetre kihat, másodlagos eltéréseket is létrehozva. Lényege egy vagy több enzim hiányának következtében felszaporodó köztes anyagcsere-termékek (szubsztrátok),

amelyek fokozatosan tönkreteszik a szervek funkcióit. A felhalmozódott szubsztráttól függően a domináns tünetek, így vannak típusosok ahol a váz- és kötőszöveti rendszer érintett elsősorban (MPS I, II, IV, VI), máshol az idegrendszer eltérései (MPS III) okozzák a vezető tüneteket.

Sokáig csak tüneti kezelés létezett, ez az okot nem tudta megszüntetni, de jelentősen javíthatja az életminőséget.

A diagnózis a szerteágazó tünetek miatt nehéz, sok idő telik el az első tünetek és a végleges diagnózis felállítása között. Ennek legfőbb oka, hogy a kezdeti tünetek nem specifikusak, gyermekkorban egyéb betegségeket is jelezhetnek, ugyanakkor jellemző, hogy ezek a tünetek gyakran ismétlődnek, egy csokorban jelentkeznek.

A diagnózist a gondos fizikai vizsgálat, MPS kimutatása a vizeletben és enzimszintmérés biztosítja.

2005 óta hazánkban is elérhető a betegség-specifikus enzimpótló kezelés, ezért nagyon fontos a korai diagnózis.

Az új terápiák bevezetésével egyre fontosabbá vált a fenotípus minél korábbi becslése is, a megfelelő terápia megválasztásához.

Az MPS-ek jelentőségét az adja, hogy ma már gyakorlatilag mindegyik formára van betegség-specifikus kezelés.

Terápia minden áron. Terápia milyen áron?

Szabó J Attila

Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekklinika, Budapest

A klasszikus gyógyszerkutatások mellett az elmúlt évtizedben előtérbe kerültek az innovatív gyógyszerfejlesztési kutatások. Ennek eredménye a biológiai terápiák, majd az enzimpótló és génterápiák megjelenése a mindennapi orvosi gyakorlatban.

Az új terápiák fejlesztése és különösen az a tény, hogy általában ritka betegségek kezelésére használatosak, szűk piaccal, rendkívüli forrásigényt támaszt az egészségbiztosítás, az egészségügy vagy a betegek részéről. Ezek a folyamatok, új terápiás lehetőségek és a hozzáféréshez szükséges források előteremtésének egyre növekvő igénye, számos szakmai, gazdasági, etikai és er-



kölcsi kérdést vet fel a mindennapi orvosi gyakorlat és az egész társadalom számára.

Az előadás bemutatja napjaink gyógyszerfejlesztési irányait, az erre allokkált erőforrásokat, valamint az ezek mögött álló piaci igényt. Bemutatja a napi gyakorlatban felmerülő szakmai, etikai és erkölcsi kérdéseket, valamint összefoglalja a társadalom és a szakma által eddig adott válaszokat.

Ritka, de kezelhető

Dezsőfi Antal

I. Sz. Gyermekklinika, Semmelweis Egyetem, Budapest

A Gaucher-kór (GD) a lizoszómális b-glucocerebrosidase hiánya következtében kialakuló, autosom recessív módon öröklődő kórkép. Az enzimhiány következtében glucocerebrosid és egyéb glycolipidek halmozódnak fel az érintett szövetekben, így okozva szervkárosodást. Előfordulását a populációban 1:40.000-re teszik. A betegség klinikai prezentációja igen széles végletek közt mozog, kezdve a perinatalis halállal járó súlyos formától az aszimptomatikus felnőttkori formáig. Klinikai klasszifikáció alapján 3 csoportot különítünk el. 1-es típusa a krónikus nem-neuropathiás forma, 2-es típus az akut neuropathiás forma és a 3-as a krónikus neuropathiás forma. A 2-es típus gyors progresszióval jár és korai halálhoz vezet, míg a 3-as lassan progrediál, enyhébb tünetekkel kísérve. A betegek túlnyomó többsége az 1-es nem-neuropathiás formába tartozik, míg a 2-es típus kb. 1, a 3-as kb. 5%-ban fordul elő. A kórképet okozó GBA gén több, mint 300 mutációja ismert, de a betegek 50-60%-ban négy mutáció mutatható ki. A betegek többsége a fő prezentációs tünetek (splenomegalia, cytopenia) alapján általában hematólógushoz kerülnek először. További figyelemfelkeltő tünet lehet a visszatérő csontfájdalom és a növekedéscsökkenés. A rekombináns enzimmel történő enzimpótló kezelés biztonságos és hatékony, ha a betegség időben kerül felismerésre. Késői diagnózis esetén azonban egyes szövődmények (avascularis csontnecrosis, máj, lép, csontvelő fibrosis) irreverzibilisek lehetnek. A így a korai felismerés kulcsfontosságú.

Fabry-kór – Felismerjük-e a ritka betegségeket?

Győri József

házi gyermekorvos, DO-KID Kft., Budapest

Házi-gyermekorvosi praxisban a prevenció és néhány gyakori kórkép ellátása számít mindennapi rutinnak. Lehetnek azonban olyan páciensek is, akiknél a panaszok, tünetek hátterében a „ritka betegségek” meglehetősen népes családjába tartozó betegség áll. Hosszú évek telhetnek el azzal, hogy az érintett családok vizsgálatról-vizsgálatra, specialistától-specialistához járnak anélkül, hogy megnyugtató magyarázat születne a tünetek, panaszok hátterére. Mivel napjainkban már több „ritka beteg” korszerű módon kezelhető, nagyon fontos, hogy időben meg-

szülessen a pontos diagnózis, ami lehetővé teszi a betegség gyors progresszióját megakadályozó specifikus terápiát.

Az előadó két Fabry-kórban szenvedő páciens és családja bemutatásával a szakmai továbbképzés fontosságának hangsúlyozása mellett a házi-gyermekorvos és a specialisták jó emberi és szakmai kapcsolatának szükségességére, valamint a ritka betegségben szenvedők igen speciális helyzetére is fel kívánja hívni a figyelmet.

A génterápia jelene és jövője

Molnár Mária Judit

Genomikai Medicina és Ritka Betegségek Intézete, Semmelweis Egyetem, Budapest

Több évtizeden át a génterápia még csak egy álom volt a ritka beteg számára, hiszen maga az ötlet, már több mint 40 éves. Először 1977-ben sikerült emlős sejtbe gént mesterségesen bejuttatni és az első human génterápiára engedélyezése 1990-ben a súlyos gyermekkori immunodeficienciában meg is történt, de két végzetes klinikai vizsgálat 1999-ben és 2000-ben hosszú időre megrekesztette az ilyen jellegű kutatásokat etikai engedélyeztetési nehézségek miatt. A molekuláris technológiák rohamos fejlődése, azonban mind a biotechnológiában, mind a diagnosztikában olyan intenzív fejlődést eredményezett, melynek köszönhetően a kielégítetlen orvosi igény olyan mértékűvé nőtt, hogy semmi nem szabhatott gátat a molekuláris terápiák fejlődésének.

A gén terápia a molekuláris terápiák egyik fontos pillére, hiszen örökletes betegségekben nem csak a DNS szintjén, hanem az RNS és fehérje szinten is megtörténhet a korrekció. A DNS hibáinak javítása, a kóros DNS szakasz pótlása talán a legnagyobb kihívás. Az RNS szinten való manipuláció az antisense oligonukleotid és az siRNA, miRNA stratégiáknak köszönhetően egyre több ritka betegség kezelésében használatos eljárás. A hiányzó fehérje rekombináns fehérjével való pótlása, pedig ma már több, mint 20 éve alkalmazott procedura a lysosomális betegek nagy öröme.

A valódi génterápia, azonban még csak most kerül a klinikai gyakorlatban bevezetésre. Néhány évvel ezelőtt ugyan a familiáris hypercholesterinaemiában törzskönyvet kapott a Glybera, de az előnytelen költség-haszon arány miatt a gyártó visszalépett a forgalmazástól. Alig néhány éve azonban áttörésnek lehettünk szemtanúi, 2017-ben az onkohaematológiai betegségek ex vivo TCAR kezelése, 2018-ban a Leber féle amaurosis génterápiája, 2019-ben pedig a spinalis izomatrophia gyógyítására fejlesztett Zolgensma törzskönyve egyértelműen bizonyította, hogy a hosszú évtizedes génterápiás kutatások meghozták eredményüket, a ritka örökletes betegségben szenvedők számára az álom valósággá vált, azaz a génterápia elérhető kezelési lehetőséggé vált bizonyos betegcsoportok számára. Hogy ezek a kezelése hosszú távon milyen klinikai hasznot eredményeznek betegeink számára ma még nem tudjuk, a valós élet költség-haszon elemzése a közeljövő egyik fontos egészség közgazdasági feladata.



EVÉSZAVAROK ÉS DIETETIKA

Evés- és alvászavar három éves kor alatt. Diagnosztika és intervenciók lehetőségei. Három év alatti evés- és alvászavar hátterének kivizsgálása team munkával

Scheuring Noémi¹, Gulácsi Ágnes¹, Ágoston Olga¹, Siba Mónika^{1,2}, Stadler Judit^{1,3}, Egyed Kata^{1,4}, Kecskeméti Judit¹, Balázs Krisztina¹, Szabó László^{1,5}

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

² Korai Fejlesztő Központ, Budapest

³ Pest Megyei Pedagógiai Szakszolgálat Gödöllői Tagintézménye, Gödöllő

⁴ Eötvös Loránd Tudományegyetem, Pedagógiai és Pszichológiai Kar, Pszichológiai Intézet, Fejlődés- és Klinikai Gyermekpszichológia Tanszék, Budapest

⁵ Családgondozási Módszertani Tanszék, Egészségtudományi Kar, Semmelweis Egyetem, Budapest

Bevezetés. A Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Madarász utcai részlegén működő Koragyermekkori Evés-Alvászavar Ambulancia 2017 januárban kezdte meg működését. Módszerünk alapja a multidiszciplináris megközelítés, melyet team munkával valósítunk meg.

Célkitűzés. Prezentációnkban ambulanciánk diagnosztikai tevékenységét és intervenciók lehetőségeit mutatjuk be. Célunk az, hogy eredményeink elemzése és következtetéseink alapján hasznos ismereteket oszthassunk meg azokkal a szakemberekkel, akik a koragyermekkori kóros viselkedési megnyilvánulásokkal szembesülnek.

Módszerek. A kivizsgálási protokoll elsőként az organikus hátterre terjed ki részletes gyermekszakorvosi vizsgálattal. Hangsúly kerül a részletes anamnézis felvételre, mely kiterjed az evés-alvászavar körülményeire is. Amennyiben indokolt, további kivizsgálást is indikálhatunk. A funkcionális és egyéb okok kutatására is ebben a fázisban indul. Kiemelendő a pszichológiai diagnosztikai konzultáció, melyre az étkezés, alvás és egyéb nehézség pszichés hátterének feltérképezésére céljából kerül sor. Fejlődépszichológiai vizsgálattal meglassúbbodott vagy eltérő fejlődésű (mozgás, finommotorika, értelmi fejlődés, beszéd, szociális fejlődés, figyelmi működés) kisgyermekek felmérése történik. A fejlesztésben jártas gyógypedagógusok a pszichomotoros fejlettségi állapotot, a rágóizmok működését, a nyelés-rágás koordinációt és a szenzoros érzékenységet vizsgálják. Dietetikusaink az evészavar tüneteit mutató kisgyermek tápanyagbevitelét mennyiségi és minőségi szempontból elemzik. Gyermek szakápolóink evés és gondozási tevékenységek megfigyelésében működnek közre. Az ambulanciánkon eddig megjelent 420 csecsemő/kisgyermek kivizsgálása a következő eloszlásban történt a klinikumnak megfelelően: járóbeteg gyermekorvosi kivizsgálás 62 (14,7 %), fejlődépszichológiai vizsgálat 33 (7,85%) pszichodiagnosztikai konzultáció 33 (7,85%), gyógypedagógia 112 (26,6%), dietetika 96 (22,8%) és mozgásfelmérés 7 (1,6%) esetben.

Következtetések. A koragyermekkori evés-alvászavar okainak és intervenciók lehetőségeinek ismerete, segítséget nyújthat a mindennapi klinikai munkánk során is.

A kisgyermek és családok ellátásához az alapellátás és a speciális szakmák összefogása szükséges.

Kulcsszavak: evés-alvászavar, team munka, alapellátás-szakellátás

Anya-csecsemő kapcsolat alakulását veszélyeztető problémák gyors szűrésének lehetőségei

Gervai Judit¹, Danis Ildikó², Scheuring Noémi³

¹ MTA TTK Kognitív Idegutudományi és Pszichológiai Intézet, Budapest

² Semmelweis Egyetem Mentálhigiéné Intézet, Budapest

³ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

Szülés után néhány hónappal az anyák kb. 10%-át sújtja rövidebb-hosszabb ideig tartó depresszió Magyarországon és más fejlett országokban. Ismeretes, hogy a posztnatális depresszió akár évekkel később is kimutatható kihatással lehet az anya-gyermek kapcsolat alakulására, de a gyermek fejlődésének más területeire is.

Korábban is érveltünk a rövid kérdőívekkel való szűrés lehetőségei mellett (Danis és mtsai, 2005), amelyeknek véleményünk szerint helye volna a gyermekgyógyászati és védőnői alapellátásban. Konkrétan a 10 kérdést tartalmazó Edinburgh posztnatális depresszió skála (EPDS) és a 14 kérdésre szorítkozó rövidített Szülő-csecsemő kapcsolat skála (H-MORS-SF), nagy mértékben emért kérdőív használata javasolható. A két kérdőív kitöltése 10-15 percet, kiértékelésük szintén néhány percet igényel. Mindkét szűrőeszközt kiterjedten használják a nemzetközi gyakorlatban.

Az EPDS egyetlen depresszió pontszámot eredményez, amelynek 12 fölötti értéke az anya részletesebb pszichiátriai vizsgálatát indikálja. A (H-MORS-SF) két alskálán (1) a csecsemő pozitív érzelmeinek és (2) a csecsemő dominanciájának anyai percepciójáról szolgáltat mennyiségi információt. A Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet nagymintás vizsgálatában (Danis és mtsai, 2012) a 0-6 hónapos korú csecsemők anyai pontszámának vizsgálata azt mutatta, hogy (1) a csecsemő pozitív érzelmei alskála 15 alatti pontszáma, (2) a csecsemő dominanciája alskála 16 fölötti pontszáma fokozott kockázatot jelent az anya-csecsemő kapcsolat diszfunkciójára, ami kijelöli a további mentálhigiénés tennivalók irányát.

Ok vagy következmény? – A koragyermekkori evészavarok hátterében álló organikus betegségek kivizsgálása

Karoliny Anna, Scheuring Noémi

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

Bevezetés. A koragyermekkorban az orvoshoz fordulás gyakori oka a táplálási nehezítettség: legyen szó házi orvosi rendelésről, gasztroenterológiai ambulanciáról, akár kórházi felvételtől. Előfordul, hogy az evészavar önmagában jelentkezik, máskor különféle tünetekkel társul: ezek közül a súlyfejlődés elmaradása fontos alarm tünet. A kezelés megkezdése mellett a tünetek hátterében álló okok felderítése is mihamarabb szükséges.

Célkitűzés, módszerek. Az evészavarral küzdő kisgyermek kivizsgálása és kezelése komplex feladat. Cél feltérképezni és kezelni azokat a kór állapotokat, melyek a tünetek kialakulásához vezetnek. A kivizsgálás során gyakorta igazolódik inadekvát bevitelhez vezető ok (pl. szoptatási nehezítettség, refluxbetegség, szociális probléma, nem megfelelő tápszer alkalmazása, stb.), de fény derülhet a tápanyag nem megfelelő hasznosulására is (mint például malabsorptio, anyagcserebetegség, stb.). Alkalmanként az excesszív kalóriaszükséglet vezet dystrophiához (pl.



krónikus infectio, szív-, vagy tüdőbetegség, stb.) Természetesen a háttérben álló organikus ok kezelése feltétlen szükséges a gyógyuláshoz, azonban gyakran nem elegendő. Előfordul, hogy a krónikus betegségben szenvedő gyermek állapotát az evészavar súlyosbítja, a kimenetelt kedvezőtlen irányban befolyásolja. Máskor a kivizsgálás a panaszok háttérében nem fed fel egyéb betegséget: a probléma maga az evészavar.

Eredmények, következtetések. Az evészavar kivizsgálása és kezelése komplex feladat: az esetleges kiváltó okok kezelése mellett az evészavar multidiszciplinális megközelítése a leghatékonyabb módszer a betegek kezelésében. A team munka lehetővé teszi az evészavar ambulancián jelentkező betegek teljes körű organikus kivizsgálása mellett a krónikus betegségben szenvedő, evészavarral is küzdő betegek komplex kezelését is.

Kulcsszavak: koragyermekkori evészavar, krónikus betegek evészavara, multidiszciplinális együttműködés

A gyógypedagógus szerepe az evészavarok ellátásában

Siba Mónika

Korai Fejlesztő Központ, Budapest

Szakirodalmi adatok alapján a csecsemő- és kisgyermekkori evészavarok előfordulási gyakorisága rendkívül magas: 20–30% (Eddy, et al., 2015; Kerzner, et al., 2015), ebből 1-5% tekinthető súlyosabb evészavarnak. Eltérő fejlődésű, fogyatékos gyermekeknél azonban a táplálkozással kapcsolatban álló problémák prevalenciája jóval magasabb (40-80%), különösen igaz ez cerebális paresis (80%) és autizmus spektrum zavar (90%) diagnózissal rendelkező gyerekeknél (Yang, 2017).

A Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézetben működő Koragyermekkori Evész-alvászavar Ambulancia ellátási rendszerében a gyógypedagógia is képviseli magát. A kisgyermek evészavarának háttérében többek között a pszichomotoros fejlődés késése és szenzoros integrációs zavarok is állhatnak. Ezen eltérések felmérésében és kezelésében a gyógypedagógus tud hatékonyan segíteni.

Az evészavarok háttérének kiderítésével és a problémák kezelésével elszigetelten foglalkozó szakemberek munkája sokszor nem eredményes, holott a családok életminőségét nagyban meghatározza az evészavar jelenléte, súlyossága. Ezért van szükség a team munkára, amelyben fontos szerep hárul a gyógypedagógusra.

Mikor, mennyit, hogyan, kivel? Alvás- és alvászavar a kora gyermekkorai fejlődésben

Kollár Katalin, Scheuring Noémi

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

Bevezetés. Az akár fiatal csecsemőkortól induló kora gyermekkor alvászavar egyre gyakoribb probléma a gyermekorvosi, gyermekneurológiai, gyermekpszichiátriai ellátásban. Széleskörű epidemiológiai vizsgálatok alapján a csecsemő-kisded-óvodáskorú gyermekek kb. 30%-nál jelentkezik valamilyen alvási probléma.

Tárgy. Az alvás fiziológiás fejlődése, az alvás struktúrája és szerepe a különböző – elsősorban kognitív folyamatokban csak az utóbbi években kezd ismertté válni. Az alvászavar kialakulása összetett folyamat, számos belső-külső körülmény játszik szerepet megjelenésében. Ezek nagyrésze megfelelő ismeretek birtokában kiküszöbölhető.

A családorvosok, korai fejlesztő intézmények, nevelési tanácsadók gyakran küldik neurológiai szakrendelésünkre a megkésett mozgás- beszédfejlődés, részképességzavar, hiperaktivitás, figyelemzavarral küzdő csecsemő-kisded-óvodás korú gyermekeket. Intézményünk Evész-alvászavar Ambulanciáján alvászavarral vizsgált gyermekek is több alkalommal neurológiai vizsgálatra kerülnek. 2018 szept. 1-dec.31 között a fenti panaszokkal vizsgált gyermekek kórtörténetét tekintettük át. Megvizsgáltuk azt, hogy milyen arányban számolnak be valamilyen alvási problémáról. Áttekintettük azt is, hogy az alvászavar egyes típusai közül - elalvás nehezítettsége, gyakori ébredés, alváshiány - melyik az, ami leggyakrabban jelentkezik ezeknél a gyermekeknél. Kontrollként vizsgáltuk egyéb problémával szakrendelésünkön vizsgált kisdedkorú gyermekek alvásminőségét.

Azt találtuk, hogy a gyermekek jelentős hányadában állt fenn valamilyen alvással kapcsolatos probléma. A hiperaktív viselkedészavarral vizsgált gyermekeknél az elalvás nehezítettsége, a kevés alvás és a korai nappali alváshiány gyakrabban szerepelt. A gyakori ébredés, rövid töredezett alvásfázisok inkább a figyelemzavar és kognitív problémával fejlesztett gyermekeknél volt gyakoribb. Az alvászavar a gyermekeknél már többnyire fiatal csecsemőkortól jelentkezett.

Következtetés. A perzisztáló alvászavar a gyermek szomatikus, pszichés, kognitív fejlődésében és szocializációjában egyaránt káros hatású, és zavart okoz a szülő- gyermek- testvér – és a közösségi kapcsolatokban. Feltárásuk, megoldásuk komplex csapatmunkát igényel. Emelni kell az alapellátásban dolgozó orvosok, védőnők ismereteit az alvás fiziológiás fejlődéséről, hogy a káros irányú alvásfejlődés minél korábbi szakaszában ellátásra kerüljön.

A kecsketej alapú csecsemőtápszerek kedvező hatásai

Arató András

Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekklinika, Budapest

A csecsemők megfelelő táplálása nélkülözhetetlen a megfelelő növekedéshez és fejlődéshez, aminek hosszútávú pozitív hatásai vannak. Természetesen a hat hónapig tartó kizárólagos anyatejes táplálás az optimális táplálási mód és törekedni kell arra, hogy a csecsemők túlnyomó hányadát így táplálják. Amennyiben az mégsem lehetséges, akkor elsősorban tehéntej alapú savófehérje domináns tápszereket adnak a csecsemőknek világszerte. Ismert azonban, hogy világ számos országában domináns a kecske- és a juhtenyésztés, és ezekben az országokban jelentős mértékű a kis kérődzők tejének a fogyasztása. A kecsketej és a tehéntej protein, zsír és laktóz tartalma hasonló egymáshoz. Különbségek mutathatók ki azonban az egyes protein frakciók arányában. A kecsketejben alacsonyabb az alfas1 kazein koncentráció mint a tehéntejében és inkább hasonló az anyatejéhez. A kecsketej kazein frakcióiból kisebb és lágyabb alvadékok képződnek, ami gyorsabb emésztést eredményez. A kecsketej zsír globulusai kisebbek és magasabb a középszénláncú zsírsav tartalmuk. A tehéntejhez hasonlóan a kecsketej sem alkalmas önmagában csecsemőtáplálásra, hanem azt a csecsemő igényeinek megfelelően egyes összetevőkkel ki kell egészíteni, így többek között vassal és vitaminokkal, mint pl. folsavval és B₁₂-vitaminnal, valamint esszenciális zsírsavakkal. Dupla vak, randomizált, kontrollált tanulmányukban Zhou és mtsai összesen 200 nem anyatejes érett ausztrál csecsemőben hasonlították össze a kecsketej és a tehéntej alapú tápszerek hatását a csecsemők tápláltsági állapotára. A két tápszerez csoport között nem volt különbség a súly, hossz, fejkörfogat és a hosszhoz viszonyított Z-score-okban a kecsketej és tehéntej alapú tápszert fo-



gyasztók között. Az Európai Ételbiztonsági Ügynökség (EFSA) megállapította, hogy a kecsketej megfelelő fehérje forrást jelent az anyatejpotló és követő tápszerek előállításához.

Koragyermekkori evészavarok és ami mögöttük van

Lukasz Rebeka

Kiskanál Kommandó, Budapest

A koragyermekkori evés/táplálási zavarok egyes adatok szerint a tipikusan fejlődő gyermekek 45%-át, míg a nem tipikusan fejlődő gyermekek csaknem 80%-át érintik. A regulációs zavarok egyik leggyakoribb szelete ez, mely ráépülhet organikus okra, de anélkül is kialakulhat rengeteg esetben.

Olyan megoldás nem ismert, amely mindegyik kisgyermeknél beválna. Családonként szükséges felmérni a család erősségeit, a gyermek előéletét, pszichológiai sajátosságait, fejlettségét, motivációját vagy annak hiányát. A probléma gyökerét megragadva lehet csak megoldást nyújtani a kis páciensek és családjuk számára.

A kisgyermek nem evése az egész család problémája, akár krízishelyzetté is fajulhat.

Előadásomban bemutatom a legújabb kutatási eredményeket, lehetséges megoldások adok a hallgatóság kezébe, illetve megmutatom a táplálási zavarok és evészavarok közötti különbségeket, és a hazai ellátóhelyeket, ahová várják az ezzel küzdő családokat.

Szonda nélkül, avagy Integrált Szülő-Csecsemő Konzultáció alkalmazása táplálási zavarokban

Tory Vera, Babus Eszter, Kőkényesi Lili

Szent János Kórház, Gyermek-, Koraszülött- és Csecsemőosztály, Budapest

Az Integrált Szülő-Csecsemő Konzultáció egy komplex, tudományos megalapozott prevenció-intervenció módszer a koragyermekkori pszichés és pszichoszomatikus megbetegedések, regulációs zavarok kezelésére, gyógyítására.

Irodalmi adatok és saját tapasztalataink szerint is a leggyakoribb pszichoszomatikus regulációs zavar az evési rendellenesség, melynek számos megjelenési formája lehetséges. Sok esetben találkozunk olyan csecsemőkkel, akiket evési nehezítettségük kapcsán állandó szonda táplálásra állítottak. Egyes közlemények szerint maga a szondatáplálás is fokozhatja az ételek iránti érdektelenséget, így a táplálék elutasítását. Az Integrált Szülő-Csecsemő konzultáció az ilyen esetek többségében látványos eredményhez vezet. Osztályunkon folyó munkánk során, tehát egyik fő célunk, hogy megelőzzük azt az állapotot, amikor már szondatáplálás válna szükségessé.

Előadásunkban a korábban szondatáplált és evészavaros gyermekekkel szerzett tapasztalatainkat foglaltuk egybe, összevetve a nemzetközi terápiás ajánlásokkal.

Táplálásterápia és szoptatás. Egy cisztás fibrosis miatt kezelt egyéves kislány esete

Scheuring Noémi¹, Gács Éva¹, Stadler Judit², Szabó László¹

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

² Pest Megyei Pedagógiai Szakszolgálat Gödöllői Tagintézménye, Gödöllő

Bevezetés. Esettanulmányunk egy cisztás fibrosis miatt kezelt egy éves kislány nehéz etethetőségének kezelését mutatja be. A különböző fejlődési állomások szemléltetése videofelvétellel és hanganyaggal történik.

Esetleírás. I/1. zavartalan terhességből 38. gestációs hétre 3070 g súllyal, pvn született. Kezdetben kizárólagos anyatejes táplálásban részesült.

Egy hónaposan kezdett improduktívan köhögni, száraz ingerköhögése indult. Ismételt kórházi kivizsgálás, kezelés és obszerváció történt, majd a klinikum alapján a cisztás fibrosis irányú vizsgálatok indultak. Rendszeres ellenőrzésre és a kezelés előírására jártak a pulmonológira.

Súlyállása hat hónapos korban jelentkezett, ekkor édesanyja elkezdte a hozzátáplálást, mely átmenetileg sikeresen kivitelezhető volt. A kislánynál azonban állapotromlás lépett fel, ismételt kórházi ellátásra szorult. Az obszerváció során a hozzátáplálást teljesen elutasította, a szoptatással bevitt mennyiség pedig elégtelenné vált. A pulmonológiai kezelés kiegészítéseként táplálás terápia bevezetése – nazogasztrikus szonda alkalmazása – mellett döntöttünk, édesanyjával való egyeztetést követően. Nagy hangsúlyt fektettünk a csecsemő szénitív ellátására a gyógyító tevékenység és a gondozási műveletek során. A kiegészítő táplálás mellett a kislány szopási kedve nem csökkent, sőt állapotának rendeződése mellett az alkalmankénti szoptatások mennyisége is nőtt. Későbbiekben a kanalas etetés elfogadását tűztük ki célul, melyhez a kislány motivációjának felkeltése útján juthattunk el. Édesanyjával ismételt konzultációk történtek, az éhség-jóllakottság érzetének kialakulásáról, valamint az evés elutasítás és erőltetés kérdéseiről. Kórházi ápolását követően az evészavar miatt még két hónapig gondoztuk. Szondatáplálásra egy hónapig szorult. Etethetősége jelenleg kiváló. Időközben teljessé vált a genetikai vizsgálata, R553X, R117C

Következtetés: Esetünk egy krónikus betegség miatt kezelt kisgyermek evészavarának multidiszciplináris szemléletű ellátására hívja fel a figyelmet. Egy beteg kisgyermek táplálása és a szüleikkel való összehangolt együttműködés, esetenként körültekintő menedzselést igényel.

Kulcsszavak: evészavar, táplálásterápia, multidiszciplináris megközelítés



GYERMEKBŐRGYÓGYÁSZAT

Újszülöttkori haemangiómák kezelése

Csitos Ágnes

MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

Az infantilis capillaris haemangioma gyermekkorban a leggyakrabban előforduló vascularis tumor, a gyermekek közel 10 %-át érinti. A tumor az érfalak endothelialis sejtjeinek burjánzása következtében alakul ki. Kifejlődésében számos tényező játszik szerepet.

A legtöbb elváltozásra jellemző a gyors, sokszor ijesztő növekedés, majd lassú regresszió, mely ugyan éveket vesz igénybe, azonban panasz és esztétikai probléma hátrahagyása nélkül gyógyul. A tumor azonban ritkán, elhelyezkedése vagy mérete miatt esztétikai, funkcionális, illetve ritkán súlyos, életet veszélyeztető szövődeményeket okoz. Az előadásban a szerző néhány esetet bemutatva összefoglalja a nemzetközi terápiás ajánlást, illetve a hazai kezelési lehetőségeket.

Az arcra lokalizálódó erythemás bőrtünetek diagnosztikus jelentősége

Fogarasy Anita¹, Harangi Ferenc²

¹ 4. Sz. Házi Gyermekorvosi Rendelő, Pécs

² Tolna Megyei Balassa János Kórház Gyermekosztály, Szekszárd

A jól felvett anamnézis mellett a vizsgáló orvos másik fontos segítségére a fizikális vizsgálat, azon belül is a bőrjelenségek megfelelő leírása és értékelése. Ezek terelhetik az orvost a helyes diagnózis felállításához.

A bőrtünetek egy része bőrbetegségek kórismézésében segít, másrészt utalhat egy belszervi betegség és a bőr kölcsönhatásából létrejövő folyamatra. Az ilyen tünetek mindenféle műszeres vizsgálat nélkül, pusztán az inspectioa hagyatkozva segítenek a belsőszervi betegség diagnózisának felállításában. A bőrgyógyászat ezen, a belső szervi betegségek és a hozzájuk tartozó bőrtünetekkel foglalkozó ágát nevezzük korrelációs dermatológiának, a belszervi betegségben kialakuló és azokra rámutató bőrtüneteket dermatodromáknak.

Erythemát számos kórfolyamat tud kiváltani, hátterében az erek reverzibilis tágulata áll. Általában maculosus jellegű, mérete változó. Van olyan erythema, amelynek lokalizációja miatt van diagnosztikus jelentősége, ilyen az arcon elhelyezkedő erythema. Jelen előadásban, a teljesség igénye nélkül, említjük meg a legfontosabbakat.

Rég nem látott ismerőseink

Noll Judit

Szent János Kórház és Észak-Budai Egyesült Kórházak, Budai Gyermekbőrgyógyászati Centrum, Budapest

Az orvostudomány egyik legnagyobb vívmánya, hogy megszüntette az emberiséget a pusztító járványoktól. Napjainkban azonban az oltásellenesség térhódítása és az utazási szokások, úticélok megváltozásának köszönhetően a korábban eradikáltnak gondolt betegségek ismét járványokat okoznak. 2018-ban pl. 98 ország jelentette a kanyarós megbetegedések számának növekedését, Magyarországon is 13 kanyarós megbetegedést regisztráltak.

Az elfeledett betegségek felismerése fontos, azonban nehézséget okoz, hogy a jelenleg praktizáló orvosok (gyermekgyógyászok, bőrgyógyászok) az oltások miatt soha nem találkoztak velük. Nem kizárólag a különleges trópusi betegségektől kell tehát tartanunk, hanem attól is, hogy Európában megjelennek olyan betegségek, amelyek a védőoltásoknak köszönhetően már teljesen eltűntek. Az előadás a kanyaró és a diphtheria bőrtüneteire fókuszál, azokat ismerteti.

Anularis bőrtünettel járó kórképek – válogatás 10 év gyermekbőrgyógyászati beteganyagából

Harangi Ferenc, Rippl Ilona, Kuhajda Valéria, Szabó-Nemes Judit, Svraka Eszter, Mammel Marianna, Várnai Bianka, Kerekes Kamilla, Varga Imre, Fathi Khaled, Kántor János

Tolna Megyei Balassa János Kórház Gyermekosztály, Szekszárd

Az anularis bőrtünettel járó kórképek gyakran okoznak differenciáldiagnosztikai nehézséget a mindennapi gyermekorvosi ellátásban. Leggyakrabban infekciós vagy immunoallergiás, ritkábban papulosquamosus megbetegedésekkel, kivételesen arteficiális eredetű elváltozásokkal kell számolni. A szerzők 10 éves beteganyagukból készítettek válogatást, bemutatva az egyes kórképek jellegzetes klinikai tüneteit, diagnosztikai és differenciáldiagnosztikai nehézségeit, és röviden megfogalmazták gyakorlati ajánlásait, melyek segíthetik az eligazodást a gyűrűszerű bőrtünettel járó kórképek útvésztőjében.

Tinédzserkori átok: a pattanás

Csitos Ágnes

MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

Számos pattanásos bőrű fiatal számára a boltokban kapható bőrápoló termékek és a kozmetikai kezelések nem bizonyulnak elég hatékonyak a tünetek leküzdésében. Ezek az emberek többnyire az acné súlyosabb fajtáival, acné papulopustulosával vagy conglobatával küzdenek. Fontos mielőbb belefogni a probléma kezelésébe, mert annál kisebb a maradandó esztétikai panaszok, és ezek következtében kialakuló érzelmi sérülés kockázata.



AKTUÁLIS HAZAI KUTATÁSI EREDMÉNYEK

Eosinophil sejtes gasztroenterológiai kórképek jellegzetességei

Veres Gábor

Debreceni Gyermekgyógyászati Intézet-Klinika, ÁOK, DEKK, Debrecen

Az vérben levő eosinophil sejtek száma számos kórállapotban megemelkedik (pl. allergia, asthma, parazitafertőzések, hyper-eosinophilia szindróma, malignus elváltozás, Löffler-pneumonia, gyógyszerhatás). Újabb ismeret, hogy a gastrointestinalis tractusban (nyelőcsőtől a rectumig) a mucosalis rétegben is előfordulhat a normálisnál nagyobb számú előfordulása. Ezek különböző tünetekkel és kezelési eljárásokkal járnak.

Az eosinophil oesophagitis (EO) egy ritka (incidencia 1–4/10 000), de valószínűleg jelentősen aluldiagnosztizált, a nyelőcső gyulladást okozó krónikus, részben allergiás betegség. Klinikailag a betegséget dysphagia, az étel visszautasítása és nyelőcsőben történő falatelakadás, hányás, hányinger, regurgitáció, epigastriális fájdalom és növekedési elmaradás jellemzi. A jellegzetes tünetek életkori sajátosságokat mutat. Csecsemő- és kisdedkorban főként krónikus táplálási zavar észlelhető. Későbbi életkorban hányás és retrosternális fájdalom lépnek előtérbe, míg serdülők között főként terápiarezisztens reflux tünetei, dysphagia és a darabos étel nyelőcsőbe ékelődése dominálnak. A betegségnek jellegzetes endoszkópos képe van, amit a nyálkahártya megvastagodása, pontozottsága, koncentrikus körök és hosszirányú barázdák jelennek meg. Szövet-tanilag a nyelőcső nyálkahártyájának emelkedett eosinophil sejtszáma (15 sejt/nagy nagyítású látótér) kórjelző.

Az eosinophil gastroenteritis összetett kórkép, amelynek hátterében bizonyos százalékban ételallergia, azon belül leginkább tehéntejfehérje szenzitizáció áll. Pontos patomechanizmusa nem teljesen tisztázott. A vékonybélben megjelenő eosinophil sejtek száma az ételallergia más formáiban, Crohn betegségben és coeliakiában is emelkedett, az eosinophil gasztroenteritisben azonban ez igen kifejezett, mely a bélfal mélyebb rétegeiben is foltosan megjelenhet. A betegséget többnyire idősebb gyermekeknek vékonybél szövetmintából diagnosztizálják, és az endoszkópiához vezető leggyakoribb tünet a visszatérő hasi fájdalom, hányás, hasmenés. Kezelésében gyakran nem elegendő az adott allergén eliminációja, akár immunszuppresszív kezelés is szükségessé válhat.

A tehéntejfehérje allergia leggyakoribb klinikai megjelenési formája a csecsemők székletében megjelenő friss vér (haematochesia). Ezt a kórképet a pathomechanizmus alapján allergiás colitisnek nevezzük. Ez többnyire hamar megszűnik, ha a szoptató anya abbahagyja a tehéntej fogyasztását, de elhúzódó és súlyos formában alsó endoszkópia indokolt, ahol már a szövettani mintában az eosinophil sejtek magas számát lehet igazolni. Ekkor a kórképet eosinophil colitisnek hívjuk. A diagnosztikus képzet árnyalja, hogy a csecsemőkorban jelentkező Gyulladásos Bélbetegség (IBD) hasonló tünetekkel, laboratóriumi eltérésekkel és endoszkópos képpel járhat. Olykor csak a hosszú távú nyomon követés és egyes terápiás válasz jelenléte vagy hiánya dönti el, hogy a 2 kórkép közül melyikkel állunk szembe.

Transzkriptomikus adatbázis építése az egészséges és a rosszindulatú tumoros szövetek génexpressziós profiljának összehasonlítására

Bartha Áron^{1,2}, Balázs György^{1,2}

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

² MTA TTK Lendület Onkológiai Biomarker Kutatócsoport, Enzimológia Intézet, Magyar Tudományos Akadémia, Budapest

Bevezetés: Az elmúlt két évtizedben hatalmas mennyiségű, online is elérhető adat vált elérhetővé a rosszindulatú tumorok kutatásához. Ezek részben RNS szekvenálási adatokat (TCGA, TARGET, GTEx), részben gén chip alapú vizsgálatokat (NCBI-GEO) tartalmaznak. Nincs olyan felhasználóbarát, könnyen elérhető platform, amely lehetővé teszi ezen adatbázisokon belül és ezek között a normál, tumoros és áttétes génexpressziós adatok nagy mintaszámon alapuló összehasonlítását.

Célok: Egy olyan adatbázis létrehozása, amelynek felhasználásával összemérhetőek a normál, tumoros és áttétes génexpressziós adatok az összes génre vonatkoztatva.

Módszerek: Munkánk során két génexpresszió mérésre alkalmas eszköz, a gén chip, illetve az RNS szekvenálás adataira támaszkodtunk. A gén chip adatokat az NCBI-GEO adatbázisban elérhető adatok alapján dolgoztuk fel, összesen 3180 vizsgálatot felhasználva, melyekből manuálisan választottuk ki a megfelelőnek ítélt mintákat, amelyeket a MAS5 algoritmus segítségével normalizáltunk. Az RNS szekvenálási adatokat a TCGA, a TARGET valamint a GTEx adatbázisaiból töltöttük le. A TCGA és a TARGET főképp tumoros, illetve áttétes adatokat tartalmaz felnőtt, valamint gyermek betegekből, a GTEx-ben fellelhető adatok pedig egészséges szövetekből származnak. A három adatbázisból összesen 23239 minta szekvenálási adatát tudtuk felhasználni, amelyeket a DESeq2 algoritmus segítségével normalizáltunk.

Eredmények: A 3180 gén chip alapú vizsgálatból összesen 38431 minta került bevonásra, melyből 453 áttétes, 33900 tumoros és 4544 normál típusú, összesen 38 féle szövet típusból. A TCGA adataiból 11010 mintát használtunk fel (394 áttétes, 9886 tumoros, 730 normál) amely 33 szövet típust reprezentál, a TARGET-ből 541 minta került felhasználásra (1 áttétes, 529 tumoros, 11 normál) 5 féle szövet típusból, míg a GTEx-ből 11688 normál mintát sikerült kinyerni melyek 53 féle szövet típusba vannak sorolva.

Összegzés: Munkánk során létrehoztunk egy adatbázist, mely összesen 61670 minta transzkriptom-szintű adatait tartalmazza. A létrehozott adatbázis jó alapul szolgálhat olyan online alkalmazás létrehozásához, amellyel a tumorok kialakulását és progresszióját lehet követni.

Kulcsszavak: tumor, normál, metasztázis, génexpresszió,



A hazai terápiás gyakorlat gyermekkori CD-ben az elmúlt években a hazai Gyermekkori Gyulladásos bélbetegség regiszter (HUPIR) alapján

Müller Katalin Eszter, HUPIR Group, Veres Gábor

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

Bevezetés: A gyermekkori IBD, különösen a Crohn-betegség kezelése az elmúlt évtizedben jelentősen megváltozott. A hazai Gyermekkori Gyulladásos bélbetegségek regiszterében (HUPIR) 2008 óta rögzítjük az induló terápiát. Az alábbiakban a gyermekkori IBD kezelésének gyakorlatát és ennek változását mutatjuk be.

Módszerek: A HUPIR országos lefedettségű, prospektív regiszter, melybe az újonnan diagnosztizált, 18 év alatti gyulladásos bélbetegségben szenvedő gyermekek adatait rögzítjük. A HUPIR működésében 27 gyermek gasztroenterológiai központ vesz részt. Minden beteget a kezelő gyermekgasztroenterológus regisztrál, és két másik gasztroenterológus validálja a diagnózist. Rögzítjük a gyermekek demográfiai adatait, a kezdeti lokalizációt, aktivitást, terápiát. A terápiás gyakorlat változását 2008 január 1 és 2016. december 31 között regisztrált betegeken vizsgáltuk.

Eredmények: 2008.01.01 és 2016.12.31 között összesen 856 Crohn-beteget, 422 colitis ulcerosást és 86 IBD-U-s gyermeket regisztráltunk. A kizárólagos enterális táplálás 2010-től fokozatos emelkedést mutatott 2%-ról, 2016-ra a betegek 53%-ánál alkalmazták indukciós terápiaként. Ezzel párhuzamosan a szisztémás szteroid alkalmazása indukciós terápiaként 20%-ra csökkent. 2008- és 2016 között a fenntartó terápiaként indított azathioprin 31%-ról 48%-ra emelkedett. Biológiai terápiát a betegek 15%-a kapott a diagnózis felállítását követő egy éven, 34%-a a diagnózis felállítását követő 3 éven belül, ez az arány 2010-2015 között, érdemben nem változott.

Következtetés: A fentiek alapján látható, hogy az új evidenciák és irányelvek a Crohn-betegség kezelését jelentősen módosították, melyet a hazai gyermekgasztroenterológusok követnek. A szteroid és 5-aminosalicilsav készítmények háttérbe szorultak, míg a kizárólagos táplálás előtérbe került. A biológiai terápiát a betegek egy harmada kapott három éven belül, ez az arány érdemben nem változott az elmúlt évek során.

Gyermekkori absence epilepsziák. Valóban olyan jó a prognózis?

Kovács Mónika, Nagy Eszter, Hollódy Katalin

PTE ÁOK KK Gyermekgyógyászati Klinika, Neurológiai Tanszék, Pécs

Bevezetés: az 5-7 éves korban kezdődő gyermekkori absence epilepszia az egyik leggyakoribb idiopathiás generalizált epilepszia szindróma. Antiepileptikum abszence epilepsziával a betegek többnyire rohammentessé tehetők és néhány éven meggyógyulnak, de egyre több adat van arról, hogy relapszus vagy egyéb rohamok is társulhatnak a szindrómához.

Célkitűzés: választ találni arra a kérdésre, hogy valójában olyan jó-e a gyermekkori absence epilepszia prognózisa?

Betegek, módszerek: a PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika Neurológiai Osztályán gyermekkori absence epilepsziával diagnosztizált 57 gyermek kórtörténetét dolgoztuk fel. Vizsgáltuk a rohamok kezdetének életkori időpontját, a rohamok és a kezelés megkezdése között eltelt időt, részletesen elemeztük az EEG

felvételeken a típusos 3 c/s tüske-hullám minta előfordulását, az alkalmazott antiepileptikumok hatékonyságát, a teljes gyógyulás arányát, a relapszusok gyakoriságát.

Eredmények: a gyermekek életkora a betegség kezdetekor átlagosan 7,7 év volt. Az absence rohamok kezdete és a kórisme felállítása között átlagosan 4,9 (0,5–26) hónap telt el. Az elsőként választott antiepileptikum a betegek 52,6%-ban eredményezett rohammentességet. 27/57 gyermeknél kellett újabb antiepileptikum kezelést választani, 16 esetben második monoterápiát, 11 esetben pedig biterápiát kapott a gyermek. A betegek 33,3%-ánál volt szükség harmadikként választott antiepileptikumra. Az EEG felvételeket elemezve a gyógyult csoportban az absence epilepsziára jellemző 3 c/s tüske-hullám rohamok időtartamának aránya kb. 1,5-szer volt hosszabb, mint a nem gyógyult csoportban.

Következtetések: a gyermekkori absence epilepszia nem feltétlenül nevezhető benignus epilepszia szindrómának, hiszen 1. az elsőként választott terápiára a gyermekek alig több mint fele (30/57) lett rohammentes, 2. a 3 évnél régebben diagnosztizált betegek csupán 45%-a (20/44) gyógyult meg. Prognózist jelző faktor lehet a 3c/s tüske-hullámok aránya az EEG felvételen.

Szívfrekvencia variabilitás vizsgálat különböző életkorú egészséges és operált szívbeteg gyermekeken

Oláh Alexandra¹, Szűcs Mónika², Rácz Katalin¹, Katona Márta¹

¹ SZTE Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ, Szeged

² SZTE Orvosi Fizikai és Orvosi Informatikai Intézet, Szeged

Cél: A szívfrekvencia variabilitás (HRV), az egymást követő szívciklusok változékonyságát mérő noninvaszív módszer, mely az autonóm idegrendszer sinuscsomóra kifejtett hatását jellemzi. Célunk az egészséges gyermekek, valamint balszívfél-obstrukcióval (BSZO), illetve jobbszívfél-obstrukcióval (JSZO) járó congenitalis vitiumos (CV) betegek HRV értékeinek meghatározása, nemek (f,n) szerinti és korcsoportonkénti felosztásban, továbbá az egészséges és BSZO-s, JSZO-s csoport HRV értékeinek összehasonlítása.

Anyag és módszer: SZTE Gyermekklinikán gondozott 195 egészséges, 25 BSZO-s és 24 JSZO-s CV-s beteg HRV idő-, és frekvencia domén értékeit hasonlítottuk össze, nem-, illetve kor szerint. A 24-órás Holter EKG-val felvett adatokat Argusys és Labtech számítógépes szoftverekkel analizáltuk.

Eredmények: Korcsoportonkénti kétmintás t-próbát a 13-18 éves korosztályban végeztünk. CV-s csoportjainkban nemek között szignifikáns különbséget nem találtunk, míg kontroll csoportunkban a HF, LF/HF értékekben adódott szignifikáns különbség. Ezen korosztály kontroll és BSZO-s csoportját összehasonlítva SDNN(f), ASDNN(f,n), pNN50(f,n), rMSSD(f,n), VLF(n), LF(f,n), HF(f,n) értékek terén, ezen kontroll csoport és JSZO-s csoportot összevetve az SDNN(f), SDANN(f), ASDNN(f), pNN50(f), rMSSD(f), VLF(f), LF(n) értékekben adódott szignifikáns különbség.

Következtetés: Lényeges eltérés a nemek között nem volt sem a kontroll, sem a CV-s csoportjainkban. A CV-s betegekben csökkent HRV-t, valamint relatív szimpatikus tónusfokozódást találtunk szívműtét elvégzése után is. A szimpatikus idegrendszer fokozott aktivitása hosszú távon maladaptív válik, és hozzájárul a szívelégtelenség kialakulásához. A HRV érzékeny módszer akkor is, amikor echocardiográfiával csak diszkrét eltérések igazolhatóak.



HATÁRON TÚLI MAGYAR TERÜLETEK GYERMEKELLÁTÁSA



Határon túli magyar gyermekegészségügy – együttműködések a nemzetrészek között: jó gyakorlatok és kihívások. Határon túli magyar gyermekek kardiológiai/szívsebészeti ellátása

Ablonczy László, Prodán Zsolt

Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet Gyermekszív Központ, Budapest

Bevezetés: A szívfejlődési rendellenességgel született határon túli magyar gyermekek szívsebészeti/kardiológiai ellátásának igénye akkor merül fel, ha az adott ország gyermekszívsebészeti ellátása szakmailag jelentősen elmarad az európai átlagtól.

Az együttműködés tapasztalatai: A GOKI Gyermekszív Központ elsősorban Erdély, Vajdaság, illetve Kárpátalja felől kap kéréseket gyermekszívsebészeti ellátásra. Az egyszerűbb vitiumok kapcsán az igény gyakran a szülőktől érkezik, míg összetett szívfejlődési rendellenesség esetén mind a szülő, mind az illetékes gyermekosztály/gyermekorvos felől kaphatunk felkérést. Szakmai szempontból elutasítás csak a hypoplasziás balszívfél szindróma, illetve komplex pulmonalis atresia súlyos eseteiben történik. Az együttműködést a finanszírozási háttér elégtelensége hátráltatja. Komplex vitiumok esetén a jelentős költségű, de alulfinanszírozott hazai biztosítási háttér nem tesz lehetővé még EU tagállammal sem állami biztosítók közötti együttműködést. A legjobban működő modell az alapítványokon keresztüli támogatás vagy a szülők által biztosított önköltség. Gyakori a hazai transzplantációs programba történő felvételt az Eurotransplant szabályrendszere gátolja. A terápiás beavatkozásokon kívül az oktatás (határon túliak részére szervezett gyermekkardiológiai elméleti képzés, nyári többhetes medikus gyakorlatok), illetve a szűrővizsgálatok (Kárpátalja, Erdély) jelentik az együttműködés másik oldalát.

Összefoglalás: A jelentős kihívások ellenére gyakori a határon túli gyermekek hazai szívsebészeti ellátása. A finanszírozási háttér megteremtése leggyakrabban individuális. Az együttműködésre jó lehetőséget jelentenek a helyben végzett szűrővizsgálatok, illetve a többszintű oktatás.

Mire jó egy eltört szemüveg? Eredményes orvosi együttműködés egy belgyógyászati-sebészeti eset kapcsán

Horváth Adrienne¹, Jenővári Zoltán², Hauser Péter², Papp Zsuzsanna¹, Kovács Gábor²

¹ MOGYTTE, Gyermekklinika, Marosvásárhely, Románia

² Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A phaeochromocytoma egy mellékvesevelőből kiinduló, catecholamint termelő, gyermekkorban ritkán előforduló daganat.

Esetbemutatásunkban egy 12 éves lány történetét mutatjuk be, akinél egy szemüvegcsere alkalmával látóideg atrófiát és papilla oedemát vélelmeztek. Agyi nyomásfokozódás irányában történt agyi MRI vizsgálat, ami kizárta a térfoglaló folyamatot. Időszakos magas vércukor értékek és intermittens glycosuria miatt felmerült a Wolfram szindróma, illetve diabetes gyanúja, amivel klinikánkra irányították. A részletesebb anamnesisből fény derült az egy éve tartó fejfájás, profúz izzadás, fáradékonyság, látászavar, poliuria, polidipszia, emocionális túlérzékenység jelenlétére. Fizikális vizsgálattal nedves, izzadt bőrt, tachycardiát (130/min), systolodiastolés magas vérnyomást (220/130 Hgmm) találtunk, látása gyenge a bal oldali szemén. A szemfenék vizsgálat IV stadium angioiretinopathiát vélelmezett. A vizsgálatok a szekunder magas vérnyomás irányába terelték, az említett tünetek miatt felmerült egy catecholamintermelő tumor gyanúja (phaeochromocytoma). A hasi MRI vizsgálat a bal mellékvesében egy 33/22 mm inhomogén térfoglaló folyamatot valószínűsített. A plazma szabad normetanefrin szintje igen magas értékeket mutatott: 7247,82 ng/l (N 20,10–135,40), a plazma szabad metanefrin szint normális volt. A kardiológiai vizsgálat másodlagos koncentrikus bal kamra hypertrophiát mutatott ki. A műtét beavatkozás és az azt megelőző, Romániában hiányzó alfa-blokkolóval végzett vérnyomás csökkentő kezelés beállítása történt a Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinikáján. A műtét sikeres volt, a beteg panaszmentessé vált és vérnyomása rendeződött.

Kemoterápiában és immunmoduláns terápiában részesülő betegek információs portálja

Constantin Tamás, Garami Miklós

Őrzők Alapítvány, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A beteg-edukáció online formája egyelőre hozzáférést biztosít a magyar családok számára az országon belül és a határon túli is. Jelen projektben célcsoportunk a daganatos és vérképzőszervi betegségekben szenvedő betegek családjai, illetve a reumatológiai, elsősorban szisztémás autoimmun betegségekben szenvedő betegek családjai.

Az onkológiában és az immunológiában/reumatológiában alkalmazott gyógyszerek jelentős átfedést mutatnak, bár eltérő dózisokat alkalmazunk. Mégis, a kezelés felől megközelítve, a beteg-edukáció szempontjából egy sokkal költség-hatékonyabb rendszert tudunk létrehozni, mintha a célcsoportot a diagnózis felől közelítjük meg, ezért családok informálását szolgáló portál (egyelőre belső használatra szolgáló) elnevezésében a terápiákat soroltuk fel.

A meglévő szakmai anyagok eljuttatása a családokhoz jelenleg alacsony határfokkal működik, a meglévő tudás csak részben jut el a családokhoz, ezért kerestünk új kommunikációs csatornákat.



A már meglévő és részben újonnan készíthető szakmai anyagokra támaszkodva interaktív, szakmailag megbízható információs portál létrehozása a fenti betegcsoportoknak. Elsődleges cél a beteg tájékoztatás, illetve szakmai konzultációs lehetőség biztosítása a terület orvosainak számára.

Milyen további haszonnal jár honlap működtetése?

Interaktivitás: az információ áramlását kétirányban képzeljük el, a betegek igényeit, félelmeit, szükségait is fel kell mérnünk annak érdekében, hogy olyan tartalmakat jelenítsünk meg, amelyek valóban érdeklik és foglalkoztatják a családokat.

Közösségteremtés: a kommunikációban a közösségi térnyerése nyilvánvaló előnyei mellett veszélyeket is rejt, hiszen szakmailag nem helytálló információk terjedését szolgálhatja. Egy moderált közösségi site garantálhatja a szakmailag helyes és a betegek érdekeit szolgáló információk megjelenését.

Az erdélyi ERPE Gyermekgyógyász Szakcsoport bemutatása

Koncsag-Szász Előd¹, Ágoston Klára Zsuzsa², Sipos Emese³

¹ Székelyudvarhelyi Városi Kórház, Hargita megye, Románia

² Baróti Városi Kórház, Kovászna megye, Románia

³ Marosvásárhelyi Rohammentő Szolgálat, Maros megye, Románia

2013-ban Alsópáhokon a Fialat Gyermekorvosok Konferenciájának erdélyi résztvevői vetették fel egy székelyföldi magyar nyelvű szakmai találkozó szükségességét. 2014 óta minden évben vándorgyűlés formában szimpóziumot szerveztünk, melyen alkalmanként 40-60 kolléga vett részt, idén gyermekgyógyászati továbbképző konferencia is indult. Elkezdtünk együtt gondolkodni és dolgozni, címlistát állítottunk össze, hírlevelet indítottunk, szakmai folyóiratok járatását szorgalmaztuk, gyakoribb gyermekbetegségek ellátásának nemzetközi irányelveit fordítottuk és adaptáltuk. Egyesületünk 2019 márciusában került bejegyzésre Asociația ERPE Szakcsoport néven.



GYERMEKSEBÉSZET

Negatívnyomás-terápia alkalmazása gyermekeknél – esetbemutatás

Párkányi Adrienn, Bene Ruzsena

MRE Bethesda Gyermekkórház, Égésérült Gyermeket Gyógyító Országos Központ, Budapest

Bevezetés. Köztudott, hogy a negatívnyomás-terápia széles körben alkalmazható különböző eredetű akut és krónikus sebek kezelésében. Másrészről viszont a gyermekkorban történő alkalmazásával kapcsolatban kevesebb tapasztalat áll rendelkezés-

Szűrővizsgálataink a Dévai Szent Ferenc Alapítvány Gyermekotthonaiban

Gyenes Vilmos

Bács-Kiskun Megyei Kórház, Bethesda Gyermekkórház

2013 óta végzünk szűrővizsgálatokat Csaba testvér Gyermekotthonaiban.

Gyermekgyógyász, radiológus, szemész, gégyész, bőrgyógyász, pulmonológus-allergológus, gyermeksebész, kardiológus, asszisztens, védőnő, gyógytornász, fejlesztő pedagógus, nőgyógyász kollegák alkotják csapatunkat.

Védőnőink testméreteket, antropológiai adatokat vesznek fel, látásélességet határoznak meg.

Gyermekgyógyászaink az iskolai, óvodai módszereket alkalmazva vizsgálják.

Szemészeink objektív látásélességet mérnek, majd hazatértünk után egy elkötelezett optikus, felajánlásképpen elkészíti a szemüvegeket.

Gégészeink orvosolják az aktuális problémákat / idegentest, cerumen eltávolítás, otitis / illetve javasolják és megszervezik a további teendőket. Nagyon lényeges elem a hallásvizsgálat.

Bőrgyógyászaink egyrészt az akut ellátásban segítenek, tanácsokat, felvilágosítást adnak, hosszú távú kezeléseket, ellenőrzéseket indítanak.

Az utóbbi időben 2-3 mobil ultrahang segítségével hasi, pajzsmirigy, esetenként célzott lágyrész vizsgálatok történnek.

Pyelon plasztikát, elhanyagolt égési sérülés rekonstrukciós műtétét, korrekciós végzett Papp János főorvos Miskolcon a Velkey László Gyermekegészségügyi Központban.

Kivizsgálásokra került sor a Bethesda Gyermekkórházban.

Korrekciós műtétek, transzkatéteres sövényhiány zárások, pulmonális szűkület tágtítás, aorta billentyű plasztika történt a GOKI-ban, ill. Szegeden. Marosvásárhelyen aortico-pulmonalis fenestrációt zártak.

Valódi konzíliumokat adunk egymásnak, megbeszéljük az eseteket, tanítjuk a fiatalokat. Igyekszünk felvenni a kapcsolatot a romániai, erdélyi gyermekgyógyász kollegákkal.

Megdöbbenet tapasztaltuk, hogy a sanyarú sorsú gyermekek sok szempontból egészségesebbek honi társaiknál. Kezdetben nem találtunk allergológiai kórképeket, hipertóniát, túlsúlyt. Munka szeretetük, közösségi tudatuk, életre valóságuk példaadó.

Az Alapítvány munkatársai lettünk, napi kapcsolatban vagyunk, igyekszünk jól tenni a magunk részét. Szűréseink során nem egyszer naponta 150–200 gyermeket vizsgálunk, kissé feszített tempóban, de minden utunk végén lelkileg gazdagodva, feltöltődve és a honi visszas viszonyokat új fényben látva folytatjuk munkánkat.

re, melynek okai közt megemlíthető az érleszorításra való fokozott hajlam gyermekkorban, illetve a kezelés kiváltotta fájdalom. Két, általunk kezelt gyermek kórtörténetén keresztül szeretnénk bemutatni tapasztalatainkat a negatívnyomás-terápiával kapcsolatban.

Módszer. Más intézetben kezelt 3 hetes újszülött jobb kézfejen infundálás során paravasatio, majd következményes compartmen szindróma alakult ki. Az ujjakon kialakult súlyos keringészavar miatt a II, III, IV ujjak részleges amputációjára kényszerültünk, továbbá az elvégzett necrectomiát követően a



kéz kiterjedt bőr- illetve lágyrész hiánya alakult ki. 17 éves fiú bal hüvelykujján kisfeszültségű áramütés következtében III-IV fokú égési sérülést szenvedett. Necrectomiát követően a sebalapon csont volt látható. Mindkét esetben negatívnyomás-terápiát folytattunk a sebek tisztítása, sarjasztása céljából.

Eredmények. Mindkét esetben a kézen lévő kiterjedt, mély, fertőzött bőr- és lágyrész hiány kezelésére intermittáló negatívnyomás-terápiát alkalmaztunk, 8, illetve 14 napon át. A kezelés ideje alatt egyedül átmeneti fájdalmat tapasztaltunk, mely az intermittáló funkció beállítását követően szűnt. A sebalap fel tisztulását követően sikeres részvastag bőrátültetéssel, illetve lebenyes fedést végeztünk.

Következtetés. Gyermekkorban a negatívnyomás-terápia hatá- sos alkalmazásával szerzett egyre több tapasztalat alapján biz- tonságos eljárássá válhat komplex, mély sebek kezelésében, ideális viszonyokat teremtve a defektusok műtéti fedésére.

Fagyasztva, esetleg megsütve? Avagy hogyan kezeljük a haemangiómákat?

Büdi Tamás¹, Prokopp Tamás¹, Varga Edit¹, Karádi Zoltán¹, Jenővári Zoltán¹

¹ Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekklinika, Budapest

A leggyakoribb érfejlődési rendellenesség csecsemőkorban a haemangioma, amivel minden, gyermekellátásban dolgozó szakember gyakran találkozhat. Az infantilis haemangioma rá- adásul egy olyan kivételes, „jóindulatú” daganat, mely előbb- utóbb, de mindig spontán regredál. Emiatt igen elterjedt az a nézet, hogy kezelést nem is igényelnek.

De vajon tényleg helyes ez a szélsőséges hozzáállás? Ha nem, kit kezeljünk? Ki kapjon gyógyszert? Esetleg fagyasszunk, lézerkezeljünk vagy operáljunk?

Az elmúlt években a kezelési stratégia jelentősen megváltozott, a propranolol „felfedezésével” egy valóban hatásos gyógyszer került a birtokunkba. De a propranolol tényleg az a csodaszer, amire vártunk?

Az aktuális irodalmat áttekintve, saját esetekkel illusztrálva sze- retnénk a fenti kérdésekre választ adni. Az érvényben levő International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA-2018) klasszifikációt, irányelveket figyelembe véve sze- retnénk korszerű kezelési stratégiákat felvázolni.

A sokktalanítás és komplex ellátás kiemelt jelentősége súlyos égési sérülést elszenvedett gyermekek esetében

Schlick-Szabó Anna, Bene Ruzsena, Kostyál Erika, Mikos Borbála, Kollák Zita, Hollósy László, Csohány Ágnes, Rácz Anikó, Molnár Eszter

MRE Bethesda Gyermekgyógyászati és Sebészeti Központ, Budapest

Égéssérült gyermekeket gyógyító országos központunkban évente körülbelül hetven súlyos égési sérült gyermeket látunk el. A nemzetközi irodalom és tapasztalataink szerint is kiemel- ten fontos az égési sérültek megfelelő időben megkezdett sokktalanítása. Előadásomban egy esetünk bemutatása kapcsán szeretném ismertetni az első órák sürgősségi teendőit, valamint ezek késése kapcsán felmerült rövid- és hosszú távú szövödmé- nyeket. 2017 januárjában az országos mentőszolgálat egy 2,5 éves kislányt szállított Égés Intenzív Osztályunkra, aki otthoná- ban, akkor még tisztázatlan körülmények között sérült, heteroanamnézis szerint nagymama aznap reggel ellátatlanul,

kiterjedt égési sérülésekkel találta saját kiságyában. Kezelését egy megyei kórház ambulanciáján kezdték meg, -szakmailag helyesen- sokktalanítás indult, fájdalomcsillapító és parente- rális antibiotikus terápia, sebtoilette, fedőkötés után a nagy ki- terjedésű, másodfokú égési sérüléseire tekintettel kérték a gyer- mek átvételét. Érkezésekor az 55%-ban, II/1-II/2 mélységű égési sérülést elszenvedett gyermek a hypovolaemiás sokk kompen- zált fázisában volt, sérüléseit megjelenésük alapján 12 órán tú- linak véleményeztük. Ellátását intubálás után, gépi lélegeztetés mellett kezdtük meg. A később igazolódott bűncselekmény kap- csán megkésített folyadék reszuszcitáció és az égésbetegség kö- vetkezménye képen a gyermeknél keringési instabilitás lépett fel, mely miatt elhúzódó keringéstámogatásra szorult. Az ötödik ápolási napon akut veseelégtelenség klinikai képe fejlődött ki, pozícionálás során széles QRS-sel járó irreguláris ritmus, majd aszisztolia alakult ki. 8 perces reszuszcitáció után a gyermek ál- lapota stabilizálódott. Hemodiafiltrációs sorozat, politransz- fúzió, többszörös szepszis mellett a gyermeknél krónikus vese- elégtelenség alakult ki. Égési sérülései negyven nap alatt konzervatív kezelés mellett gyógyultak, 51 napot töltött intenzív osztályunkon. Veseelégtelensége folyamatos kontroll mellett szépen javul, égési sérülései kapcsán létre jött hegei miatt rend- szeres égéssebészeti kontroll vizsgálatot, gyógytorna kezelést, kompressziós ruhát igényel. Jelenleg gyermekotthon lakója. Összefoglalásként szeretném kiemelni, hogy az önmagában is életveszélyes kiterjedt égési sérüléssel járó égésbetegséget je- lentősen rontja a megkésített sokktalanítás és komplex ellátás, mely életre szóló hátrányt jelenthet betegeinknek. Jelen esetben a bűncselekményért felelős hozzátartozó börtönbüntetését töl- ti, a következményeket azonban a sérült gyermek viseli.

Új stratégiák a komplikált vaszkuláris malformációk ellátásában

Büdi Tamás¹, Prokopp Tamás¹, Varga Edit¹, Karádi Zoltán¹, Kovács Gábor¹, Csóka Mónika¹, Hauser Péter¹, Korponay Zsuzsanna¹, Jenővári Zoltán¹

¹ Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekklinika, Budapest

A leggyakoribb fejlődési rendellenességek újszülött-, illetve csecsemőkorban a vaszkuláris léziók. Az egy éves csecsemők 10–12%-ának van valamilyen ér-eredetű fejlődési anomáliája. E csoportba a haemangiómák túl számos kórkép (pl. lymph- angioma, vénás malformáció, arteriovenosus malformáció) tar- tozik. A komplikált hemangiómák a propranolol bevezetése óta igen jól kezelhetők, azonban a számos vaszkuláris malforma- cióra ezidáig igazán hatásos gyógyszeres kezelés nem volt elér- hető.

Az elmúlt évek intenzív kutatásainak köszönhetően a malfor- máció-csoport legtöbb kórképének genetikai mutációja felisme- rése került. E mutációk okozta kóros angiogenezis számos eset- ben célzott gyógyszeres kezelésre ad lehetőséget.

Osztályunkon e gyógyszeres kezelések bevezetése mellett új scleroterápiás módszert is meghonosítottunk. Az új eljárások bevezetése számos kihívás elé állítja Klinikánk gyermekgyógy- ászait, aneszteziológusait, illetve sebészeit is, melyet esetismer- tetésekkel illusztrált előadásunkban ismertetünk.



Bilincs vagy glória? – DSD gyermekek műtéti kezelése a szexuációhajlás világban

Prokopp Tamás, Varga Alexandra, Süközd Zita, Búdi Tamás, Jenővári Zoltán, Sallai Ágnes, Török Dóra, Hosszú Éva, Luczay Andrea

Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

Háttér. Évente Magyarországon kb. 5-10 DSD gyermek születik. Ezen gyermekek kezelésére nincs nemzetközileg elfogadott, evidenciákon alapuló iránymutatás, sőt az endokrinológiai, genetikai, elsődleges nemi jelleg vizsgálatán túl a kezelést az adott ország politikai, társadalmi berendezkedése is nagyban befolyásolja.

Eredmények. Ma Magyarországon minden megszületett gyermeket be kell sorolni a két klasszikus nem egyikébe. A DSD gyermekek szüleit a döntésben multidiszciplináris (endokrinológus, genetikus, sebész, gyermekgyógyász, pszichológus...) team segíti. A legtöbb esetben az interszex állapot mögötti patológiát feltárva egyértelmű iránymutatást lehet adni. Például a 46, XX CAH betegek több, mint 90%-a, valamint valamennyi 46XY CAIS betegek nőként való felnevelése javasolható. Az ilyen egyértelmű esetekben Klinikánkon a 2006-os Chicago konszenzus szerinti műtétek elvégzése történik. A műtétnak a funkcionális genitális anatomia visszaállításán, urológiai szövődmények kivédésén, tumorprevención túl az egyén identitásának kialakításában és a megőrzés megelőzésében is fontos szerepe van.

Konklúzió. Ma Magyarországon minden megszületett gyermeket be kell sorolni a két klasszikus nem egyikébe, és a szerint irányítani a sebészeti, endokrinológiai kezelést. Mivel ez igen komplex döntés fontos, hogy ezen betegek kezelése centrumokban történjen. A nem egyértelmű esetekben korai műtétet nem végzünk, ezen személyeknek a 3. nem magyarországi bevezetése szóba jön!

Az infantilis hemangioma kezelése propranolollal tíz év távlatában

Balogh Anna

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

Munka előzménye, célja: A Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Bőrgyógyászati osztályán 2009 óta kezelik a betegeket sikeresen propranolollal infantilis hemangiómában. A propranolol alkalmazása ebben a betegségben indikáción túli gyógyszerrendelésnek minősül, ezért kiemelten fontos a szülők edukációja a gyermekek folyamatos monitorozása, a terápia sikerességének illetve az esetlegesen felmerülő mellékhatásoknak a jelentése miatt. Prof. dr. Szalai Zsuzsanna alkalmazott hazánkban elsőként propranololt ebben az indikációban, Az intézeti gyógyszerár a kezdetektől szorosan együtt működik az osztállyal, mivel a kezelés során per os és lokális magisztrális készítményeket is egyaránt alkalmaznak. A különböző hatóanyag tartalmú kenőcsöknél fontos a megfelelő technológiai eljárás megválasztása, hogy a készítmény stabilitását garantálni, valamint a terápia során minimalizálni tudjuk a mellékhatások kialakulásának esélyét.

Céлом az elmúlt tíz év tapasztalatának összegyűjtése, és a betegellátás során a gyógyszerár aktív közreműködésének bemutatása.

Alkalmazott módszer: Vizsgálatot végeztem, amely során 2009 és 2018 között kórházunk bőrgyógyászati osztályán infantilis haemangiómával kezelt gyermekek terápiáját elemeztem.

Eredmények: A vizsgált adatokból megállapítható, hogy a propranolol alkalmazásával elérhető a haemangiomák dekolorizációja és méretbeli csökkenése. A per os kezelések során súlyos mellékhatások nem jelentek. A lokális készítményeknél az 5%-os hatóanyag tartalmú kenőcsnél tapasztalták a propranolol bőrszárazító hatását. Ezt a technológiai eljárás megváltoztatásával lehetett kiküszöbölni.

Következtetés: Az infantilis haemangiomák kezelését minél fiatalabb korban el kell kezdeni a haemangioma centrumokban kontrollált körülmények között. Az alkalmazott magisztrális készítmények hatásossága bizonyítja, hogy ennek a tradicionális gyógyszerkészítésnek milyen fontos szerepe van a gyermekgyógyászatban.

„Kiemelt gyermekgyógyászati aktualitások” szerkcio cikke:

Vérzékeny gyermekbetegek gondozása a Debreceni Gyermekklinikán – középpontban az együttműködés a primer és a terciér ellátóhelyek között

Szegedi István, Gáspár Imre, Zele Zsuzsa, Kiss Csongor

Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Gyermekgyógyászati Intézet, Gyermekhematológiai-Onkológiai nem önálló Tanszék, Debrecen

A Debreceni Gyermekklinikán működő Gyermekhematológiai Központ egyik fontos feladata a vérzékeny beteg gyermekek pontos kivizsgálása és gondozása. Tanszékünkön évente mintegy 8-10 új immunthrombocytopeniás (ITP) gyermeket kóriszánkunk, 11 perzisztáló és krónikus ITP-s gyermek gondozunk. Körülbelül ugyanennyi gyermekbeteget vizsgálunk meg thrombocytá működési zavar gyanúja miatt. A coagulopathiás gyermekbetegek között legnagyobb számban vonWillebrand kóros gyermekeket gondozunk. Közülük 2 szorul rendszeres gyógy-

szeres kezelésre. A gyakoribb veleszületett coagulopathiában szenvedő gyermekek közül 12 A és 3 B haemophiliásat gondozunk. Ritka vérzékenység miatt 4 FVII hiányos és 1 FXIII hiányos gyermek áll ellenőrzésünk alatt. Két súlyos FX hiányos gyermeket, életkoruk miatt, az idei évben adtunk át felnőtt hematológiai gondozásba. Előadásunkban részletesen ismertetjük azokat az anamnisztikus adatokat és klinikai tüneteket, amelyek alapján a házi gyermekorvosban felmerülhet a vérzékenység gyanúja. A szakrendelésünkre vagy fekvőbeteg osztályunkra érkező vérzékeny betegeket korszerű laboratóriumi, köztük molekuláris diagnosztikai vizsgálatokkal kóriszánkunk. A pontos diagnózis birtokában állítjuk be gyógykezelésüket. Perzisztáló és krónikus ITP-ben rendszeressé vált a thrombopoetin-analógok használata. Haemophiliás betegeink valamennyien farmakokinetikai alapú, perszonalizált profilaxisban részesülnek korszerű rekombináns faktorkészítmények alkalmazásával. A korszerű ellátás következtében a vérzékeny beteg gyermekek napjainkban már csak kivételesen és többnyire rövid ideig igényelnek fekvőbeteg ellátást. Gondozásukban ezért alapvető a házi gyermekorvosok és a klinikai gyermekhemato-onkológus szakorvosok szoros és rendszeres együttműködése.



TRANZÍCIÓS MEDICINA: BETEGEINK ÁTADÁSA A FELNŐTT ELLÁTÓ RENDSZERBE

Tranzíció Gyulladásos Bélbetegségben: bizonyítottan szükséges vagy csak talán?

Veres Gábor

Debreceni Gyermekgyógyászati Intézet-Klinika, ÁOK, DEKK

A tranzíció olyan speciálisan megszervezett egészségügyi ellátás, amelynek célja, hogy a serdülő gyermekek számára biztosítsa azokat az erőforrásokat, melyek segítségével megvalósulhat az egészségügyi ellátással kapcsolatos felelősségváltásuk. A tervezett folyamat elősegítheti a gyermekorvostól a felnőtt szakorvoshoz történő áthelyezésüket is.

A témakörben 2 fontosabb kifejezés a transzfer és a tranzíció. Előbbinél a gyermekorvos csupán átirányítja a felnőtt gondozásba a fiatalt, nincs közös átadás, találkozó a felnőtt szakorvossal. Utóbbi, a fentiekben leírt módon - egy tervezetten, szervezett módon, közös találkozás(ok) alapján valósul meg.

A Gyulladásos Bélbetegségben (IBD) szenvedő betegek 20-25%-ánál 18 éves koruk előtt diagnosztizálják a kórképet, ezért a tranzíciónak az IBD-ben igen fontos szerepe lehet. Érdekes módon az IBD-ben kevés számú tranzíciós vizsgálatot végeztek, jóval kevesebbet, mint krónikus szívbetegségben, diabetes mellitusban vagy cystás fibrosisban. A transzfer vagy tranzíció nem szükségszerűen tükrözi egy ország egészségügyi ellátásnak fejlettségét. Meglepő módon IBD vonatkozásában: Finnországban csak transzfer van, nincs szervezett átadás, nincs közös találkozás a gyermekorvos és a felnőtt szakorvos között. A másik véglet Hollandia, ahol a gyermek 14 éves korától fél-évente közös viziteken vesz részt 18 éves koráig.

Gyermek-gasztroenterológiai oldalról az IBD-ben szenvedő gyermek az egyik legsúlyosabb beteg, ennek megfelelően bizonyos szempontból kitüntetett figyelem övezi. A szakorvosnak olyan tényezőket is figyelembe kell venni, amivel a felnőtt kolégának majd nem kell törődni (növekedés, pubertás stb.). A felnőtt gondozásba kerülve az IBD csak egyik a súlyos betegségek között, kevesebb idő és figyelem juthat a betegre. Kiemelésre érdemes, hogy ugyanannak a gyógyszernek, pl. biológiai terápiában használatos infliximabnak vagy adalimumabnak gyermekkori engedélyeztetésére kb. 7 évvel később kerül sor – összehasonlítva a felnőttkori bevezetéssel.

Mivel a tranzíció eredményességére egyértelmű bizonyíték még nem áll rendelkezésre, ezért egy olyan multicentrikus, prospektív vizsgálatot tervezünk, amely ezt a kérdést egyértelműen tisztázza. Reményeink szerint eredményeink révén közelebb kerülhetünk egy olyan, nemzetközi szinten is alkalmazható tranzíciós protokoll kialakításához, amely az IBD-s betegek hosszú távú életminőségének javulását szolgálja és a súlyosabb betegségezővődmények elkerülése révén az ezekből származó egészségügyi anyagi terheket is csökkenteni tudja.

Tranzíció 1-es típusú gyermekkori diabetes mellitusban

Tóth-Heyn Péter

Semmelweis Egyetem, I. Sz. Bókay Gyermekklinika, Budapest

A diabetesz gondozás szempontjából a késői kamaszkor és a fiatal felnőttkor különösen nagy kockázatot jelent a megnövekedett önállóság, a csökkenő szülői felügyelet és a nem kellő felelősségtudat miatt. A gyermek diabetesz gondozás rendszerében

a beteg- és családközpontú szemlélet az alapja a megfelelő együttműködés és feyelem kialakításának, ami a jó anyagcserekontroll nélkülözhetetlen feltétele. A felnőtt gondozás központjában azonban már az önállóság és a felelősségvállalás állnak, amik az átmeneti időszakban csak korlátozottan jellemzők a 18-24 éves fiatalokra. A Nemzetközi Gyermek- és Serdülőkori Diabetes Társaság (ISPAD) legújabb szakmai irányelvei szerint a felnőtt diabetesz gondozásba való átadásnak egy jól előkészített és célorientált folyamatnak kell lenni, ami megelőzi azt, hogy a gondozásban hosszabb szünet következzen be és az anyagcsere állapot romoljon. Az átadásba a multidiszciplináris gondozó csapat minden tagját célszerű bevonni. Az átadásra legalkalmasabb időpont az egyéni érettségtől és a helyi szokásoktól egyaránt függ. Ma hazánkban jellemzően az érettségi után történik az átadás, de egyes központokban ez jócskán átnyúlik a fiatal felnőttkorba. Az átadás ideális idejére vonatkozóan még nem alakult ki nemzetközi konszenzus. Az átadás előkészítése célszerűen magába foglalja a beteg megfelelő előkészítését, és a korábbi és leendő gondozó orvos (és team) közötti kapcsolatfelvételt és részletes információ átadást. Ez akár a gondozó teamek találkozáját is jelentheti, aminek hazánkban még nincs hagyománya és gyakorlata. A fontos információkat természetesen írásban is át kell adni. Az átadó orvosnak figyelnie kell arra, hogy olyan intézménybe irányítsa betegét, ahol az alkalmazott kezelési mód (pl. inzulin pumpa) és az ehhez szükséges tapasztalat rendelkezésre áll. Indokolt lehet a 3 havonkénti kontroll felügyelete a korábbi gondozóorvos által a gondozásból való kiesés elkerülése érdekében.

Krónikus vesebetegek átadása a felnőtt gondozási rendszerbe

Szabó Tamás

DEKK Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen

A korszerű és folyamatosan fejlődő nefrológiai ellátásnak köszönhetően az elmúlt évtizedben ugrásszerűen megnőtt a felnőtt ellátásba átadott krónikus vesebeteg, vesetranszplantált gyermekek száma. Serdülő-és fiatal felnőtt korban (> 16 év) az érintett betegek kb. 25%-a egyenesen a felnőtt ellátó rendszerbe kerül. Ez számos szempontból jelentős terhet és újszerű kihívásokat is jelent a felnőtt ellátó rendszerben dolgozóknak. Részen a krónikus vesebetegség hátterében álló eltérő etiológia tényezők, mint hereditaer vesebetegségek, vesicoureteralis reflux vagy a húgyúti traktust érintő egyéb congenitális anomáliák (CAKUT), másrészt a serdülő-és fiatal felnőttek esetében viszonylag gyakori „noncompliance” miatt. Utóbbi egy multifaktoriális jelenség, mely a serdülőkori viselkedés szélsőséges elemeiből (érzelmi viharok, impulzív viselkedés, csökkent betegségtudat, fokozott rizikó vállalás) kialakulva a beteg együttműködésének részleges-vagy teljes hiányához vezet. Következésképpen gyakran súlyosak (pl. felgyorsult betegség progresszió), esetenként fatálisak, mint például veseátültetett betegek esetében a szervvesztés vagy dializált betegek hirtelen halál előfordulása. A felnőtt gondozásba történő betegátadásnak (tranzíció) egy előre tervezett, programozott folyamatnak kell lennie, ahol mind az orvosok közötti információ átadásnak, mind a speciálisan képzett személyzet (nővérek, pszichológus, diétetikus, szociális munkás) valamint a beteg és hozzátartozók együttműködésének alapvetően fontos szerepe van. Ideális esetben egy közös gondozási folyamat során, az individuális



igények figyelembevételével, történik a betegek szakrendelői és kórházi ellátása, a tranzíció befejezéséig. Számos nemzetközi vizsgálat igazolta a „tranzíciós csapatok” eredményes működését, javuló túlélési- és morbiditási mutatókkal.

Tranzíció a veleszületett szívbetegségeknél – ACHD/GUCH gondozásba történő átadás

Ablonczy László

GOKI, Gyermekszív Központ, Budapest

Bevezetés: A veleszületett szívbetegség ellátása felnőttkorban is speciális tudást igényel. A felnőtt kardiológiai képzés kevés ismereteket ad ezen a téren. Az állandóan változó terápiás beavatkozások miatt 5-10 évente újabb betegcsoport jelenik meg a felnőtt kongenitális szívbetegség (adult congenital heart disease – ACHD/grown-up congenital heart disease- GUCH) gondozásában. Az előadásban a tranzíció hazai gyakorlata kerül ismertetésre.

Hazai helyzet: Évente közel 900 szívbeteg gyermek születik hazánkban. Az igen jó eredménnyel működő műtéti és szívkatéterterápiás eljárásoknak köszönhetően a gyermekek 90%-a megéri a felnőttkort. Különösen a jobb szívkamrát érintő

betegségek, az összetett vitiumok és az egykamrás betegek ellátása különbözik a klasszikus szerzett felnőttkori kardiológiai betegségektől. A GUCH kardiológus képzése bonyolult, néhány nagyobb európai és tengerentúli centrum biztosít speciális (általában 2 éves) képzést. Ilyen típusú teljes vagy részképzéssel hazánkban is csak egy-egy kardiológus rendelkezik. A jól képzett GUCH kardiológusainkra közel 1000 GUCH beteg gondozása nehezedik fejenként, folyamatosan emelkedő betegszám mellett. Bár az utóbbi években, különösen a fenti komplex csoportban az átadás centralizált és jól szervezett (GOKI), a jelenleg becsült több, mint 10000 GUCH beteg egy része (különösen a 20–40 évvel ezelőtt operáltak vagy kezelték) „nem megfelelő kezekben” van. A gondozáson túl olyan GUCH centrum tudja biztosítani a betegek teljes szintű ellátását, ahol a teljes spektrum (szívkatéteres vizsgálat, aritmológia, műtéti beavatkozások, szívtranszplantáció) rendelkezésre áll, lehetőség szerint gyermekkardiológiai centrumhoz csatolva.

Összefoglalás: Az ACHD/GUCH gondozás és az ezt megelőző tranzíció legnagyobb nehézsége hazánkban az ilyen ismeretekkel rendelkező, megfelelő számú GUCH kardiológus képzése/hiánya. Ennek ellenére a nemzetközi irányelveknek megfelelően a betegek többsége centralizált gondozásban részesül, ahol a kezelés elkülönül a klasszikus kardiológiai betegek ellátásától.

SPINÁLIS IZOMATRÓFIA: 8 ÉV, >8400 NUSZINERSZEN KEZELÉS – A KLINIKAI VIZSGÁLATOKTÓL A MAGYARORSZÁGI TAPASZTALATOKIG

Előrelépés a spinalis izomatrófia kezelésében

Till Ágnes

PTE KK Orvosi Genetika Intézet, Pécs

Az SMA a gyermekkor egyik leggyakoribb, sokszor fatális kimenetelű neuromuszkuláris betegsége. Incidenciája 1:6000 újszülött, a hordozóráta 1:35, így a cisztás fibrózis után ez a második leggyakoribb autoszomális recesszív öröklődésű betegség. A tünetek megjelenésének ideje, a legjobb motoros teljesítmény és a túlélés alapján 5 formáját különböztetjük meg, a betegek I-e az élettartamot is megrövidítő, súlyos SMA I- és II-es típusba tartozik. A betegek 95-98%-ában az 5. kromoszóma hosszú karján található SMN1 (survival of motoneuron) gén 7. és gyakran a 8. exonját is érintő homozigóta delécia felelős a gerincvelő mellsőszarv motoneuronok pusztulásáért. A betegség molekuláris genetikájának és patomechanizmusának pontosabb megértése megteremtette a farmako- és (gén) terápia alapjait. A nusinersen az első betegségmódosító kezelés, amit engedélyeztek SMA-ban szenvedő betegek számára. A nusinersen egy antiszensz oligonukleotid, amely elősegíti a működőképes SMN fehérje termelődését az SMN1 gén pszeudogénjéről, az SMN2 génről. Előadásomban áttekintést nyújtok a klinikai vizsgálatok spektrumáról, amelyek igazolták a motoros funkciók jelentős és tartós javulását a csecsemőkori és a később kialakuló formákban egyaránt. Mára a korábbi szupportív ellátás mellett hazánkban is elérhetővé vált ez az intrathecalisan adagolandó gyógyszer SMA betegek számára, egyedi méltányosság alapján. A minél korábbi diagnózis és a családtagok hordozórági szűrésének fontosságára szeretném felhívni a figyelmet a NURTURE vizsgálat ismertetésével, amelyben a várhatóan SMA I vagy II-es típusú betegségben szenvedőknél a tünetek megjelenése előtt alkalmazott nusinersen az életkornak megfelelő motoros fejlődési

mérőföldkövek elérését segítette elő. Hangsúlyozni kell, hogy az új terápiás lehetőségektől is csak akkor várható maximális eredmény, ha az SMA-val élő beteg és családja ellátását egy multidiszciplináris csapat végzi.

Nusinerszen terápia első egy évének tapasztalatai gerincvelői izomsorvadásban (SMA)

Szabó Léta¹, Gergely Anita², Jakus Rita², Grosz Zoltán³, Molnár Mária Judit³, Herczegfalvi Ágnes¹

¹ Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Neuromuszkuláris Centrum, Budapest

² Magyar Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

³ Semmelweis Egyetem Genomikai Medicina és Ritka Betegségek Intézete, Budapest

A nusinerszen egy antiszensz oligonukleotid mely az SMN2 génen hatva elősegíti a biológiailag hatékony SMN fehérje termelődését, mely nélkülözhetetlen a mellsőszarv motoneuronok túléléséhez. Hatékonyágát klinikai vizsgálatok igazolták az SMN1 gén delécia vagy mutációja által okozott spinalis muscularis atropia (SMA) több típusának terápiajában is. Ezáltal az eddig gyógyíthatatlannak tartott SMA-ban génszintű terápia vált elérhetővé, mely képes befolyásolni a betegség természetes lefolyását. A nusinerszent intratecalisan, a 4 feltöltő dózis után 4 havonta élethosszig kell alkalmazni.

Magyarországon 2018 áprilisában kezdődött meg az SMA diagnózisú betegek nusinerszen terápiaja. 2019. május elsejéig 41 SMA diagnózisú gyermek kezdte meg a kezelést. A gyermekek



átlag életkora a kezelés kezdetekor 6,7 év (0,4-18 év) volt. 8 beteget kezelünk SMA I. diagnózissal, 16 gyermeket SMA II-es, és 17 gyermeket SMA III-as diagnózissal. 10 betegnek van súlyos scoliosisa, közülük négyen gerincstabilizáló műtéten estek át. A vizsgált időszakban kb. 200 gyógyszerbeadás történt. Gyógyszerspecifikus mellékhatást nem észleltünk. Leggyakrabban észlelt mellékhatások a posztpunkciós tünetegyüttes részeként fejfájás (10 %), hátfájás (12 %), hányás (12 %) voltak. A mellékhatások miatt (gyakori hányás, kiszáradás) két alkalommal hospitalizáció is szükségesé vált. Mellékhatás miatt kezelésleállítás nem történt.

Eddig 16 gyermek kapta meg az első évre esedékes 6 kezelést. Legtöbbjüknek mérhetően javult a mozgásteljesítmény. A II-III-as típusú betegeknek átlagosan 6 pontos javulást észleltünk az általános mozgásteljesítményt mérő mozgáskála értékében (HFMSE). SMA I-es típusú betegeknek 16-21 pontos javulást mértünk a CHOP-intend skálán a kezdeti értékekhez képest, míg a III-as típusú betegek átlagosan 43 m-re többet teljesítettek a 6 perces járástesten a 6. ampulla beadásának időpontjában mint a kezelés megkezdése előtt.

Tapasztalataink alapján a nuszinerszen alkalmazása biztonságos, a gyógyszerbeadás scoliosis illetve gerincstabilizáló műtétet követően is kivitelezhető. A betegeink utánkövetése során a klinikai vizsgálatokban leírt eredményekhez hasonló hatékonyságot tapasztaltunk az általunk kezelt heterogén populációban is, az SMA mindhárom típusában. Hosszú távú utánkövetés azonban egyelőre csak kis számú beteg esetében áll rendelkezésre.

Esély a jobb életminőségre SMA betegségben. Mit tehet a gyógytornász a gyógyszeres terápia hatékonyságának fokozásért?

Schulcz Orsolya¹, Gergely Anita¹, Andor Ildikó²

¹ MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

² Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A spinalis muscularis atrophia egy genetikai úton öröklődő neuromuscularis betegség, melyet a gerincvelő mozgató idegsejtjeiben jelenlévő SMN1 gén működészavara okoz. A betegség során, annak típusától függően, a motoros idegsejtek fokozatos pusztulása zajlik, maga után vonva az általuk beidegzett izomcsoportok sorvadását és gyengülését. A gyógyszeres kezelés eredményességéhez a minél korábbi életkorban történt felismerés és megfelelő betegutakra segítés kulcsfontosságú.

Az előadás célja megismertetni és kézzelfoghatóbbá tenni egy ez idáig számos gyermek és család életminőségét jelentős mértékben befolyásoló, sok esetben végzetes kimenetelű betegség természetét, típusait, főbb tüneteit, illetve a betegség új gyógyszeres kezelési lehetőségével kapcsolatos nemzetközi és hazai kezelési protokollt. Bemutatásra kerülnek a nemzetközi és hazai standard of care-ben megfogalmazott diagnosztikai és keze-

lési szempontok és ajánlások, kiemelt részletességgel a beteget gyógyító teammunka jelentőségére illetve az abban résztvevő gyógytornászok szerepkörére és feladataira. Szót ejtünk a gyógyszeres terápiához vezető útról, a betegség első jeleiről és a tüneteiről, a terápia eredményességét és a gyermekek mozgásállapotának követését szolgáló nemzetközileg alkalmazott tesztekéről, valamint a gyermekek mozgásfejlődését segítő kiegészítő terápiás lehetőségekről.

Az alkalmazott gyógyszeres terápia hatékonyságának kiaknázáshoz rendkívül fontos a diagnózis minél korábbi életkorban történő megszületése, melyhez elengedhetetlen a gyermekek körülvevő szakemberek megfelelő információval történő ellátása. A látókörünkbe került és nálunk kezelt SMA-ban szenvedő gyermekeknek az új terápiás lehetőségeknek köszönhetően – a nemzetközi tapasztalatok mellett – már ezen rövid időszak alatt is megmutatkozik olyan mértékű eredményesség, amely bizakodással és várakozással tölti el az érintett gyermekeket és családokat, illetve az őket segítő szakembereket.

SMA-ban szenvedő betegek noninvazív otthon lélegeztetése

Gergely Anita¹, Czövek Dorottya²

¹ Magyar Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

² Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

Az SMA-ban szenvedő gyermekeket generalizált hypotonia jellemzi.

A betegség súlyosságától függően légzési elégtelenség alakul ki. Ennek oka a köhögési képtelenség, a nagy mennyiségű légúti váladékpangás és a rossz légzésmechanika. A légzési elégtelenség korai tünetei a gyakori bronchitisek, az elégtelen köhögés, pneumoniák, a nagy alvás igény, mely nem jelent pihentető alvást, a fáradékonyság, a nehezített beszéd, a nehezített táplálás és a fogyás. Mindezek következménye az életminőség jelentős romlása. A légzési elégtelenség időben való felismerése és az éjszakai noninvazív lélegeztetéssel történő kezelése jelentősen mérsékli vagy megszünteti a tüneteket. A nuszinerszennel kezelt SMA I-es betegeknek „A spinalis muscularis atrophia, klinikumáról és kezeléséről” című egészségügyi szakmai irányelv alapján még a tünetek megjelenése előtt, a nem kezelt SMA betegek esetében a korai tünetek megjelenésével javasolt légzési vizsgálatok elvégzése és a NIV otthonlélegeztetés bevezetése. SMA betegek esetében az otthonlélegeztetés magában foglalja a noninvazív lélegeztetést és a köhögés rendszeres forszírozását köhögőtőgéppel.

A noninvazív otthonlélegeztetés következményeként a nuszinerszen kezelést kapó és nem kapó SMA-s gyermekeknek egyaránt tapasztaljuk a légzésfunkció javulását és a korai tünetek jelentős mérséklődését vagy megszűnését.



FARMAKOLÓGIA

Magas kockázatú gyógyszerkombinációk jelentősége 16 éven aluli gyermekek körében

Vörös Annamária, Hantos Mónika

MRE Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

Háttér: Fejlődő orvostudományunk egyre nagyobb hangsúlyt fektet betegeink biztonságos ellátására, beleértve gyógyszeres terápiájának megválasztását. A háziorvosi gyakorlatban nagy felelősség hárul az orvosokra, illetve a felírt gyógyszer kiváltásakor a készítményeket kiadó szakemberre, hogy a beteg hatékony és biztonságos gyógyszeres kezelést kapjon kézhez. Bár a gyógyszer-gyógyszer közötti kölcsönhatás egy régóta ismert, és sokak által kutatott terület, mégis hiányzik egy könnyen áttekinthető, a mindennapos ellátást támogató szakmai jegyzék, esetleg szabvány, melynek segítségével már a gyógyszerfelírásakor megelőzhetők lennének a potenciális rizikót magában rejtő kombinációk.

Célul azt tűztem ki, hogy rendszerezem azokat a gyermekgyógyászatban előforduló gyógyszerpárokat, melyek kritikusak lehetnek a betegbiztonság szempontjából.

Módszer: Munkám során összegyűjtöttem azokat a gyógyszereket, melyeket a krónikus gyermekbetegségek kezelésében használunk. Ezekhez rendelem az akut megbetegedésekben leggyakrabban rendelt gyógyszereket, melynek alapjául a Sürgősségi Osztályunk gyógyszerfelírási szokásait veszem figyelembe. Emellett számítógépes rendszerünk segítségével kiválasztom a fekvőbeteg osztályokon legtöbbet használt hatóanyagokat is. Mivel az egymásra ható párok klinikai jelentőségének értékelése a szakvéleményt megosztja, ezért 5 adatbázist választottam ki az elemzéshez.

Várható eredmények: Egy pécsi tanulmányból kiderült, hogy az IQVIA országos vénykiváltási adatbázisa szerint minden évben 1,8 millió olyan együttes gyógyszerkiváltás történik, amikor potenciális kölcsönhatások lépnek fel a hatóanyagok között. Ezekben az esetekben életbevágó, hogy a gyógyszert felíró orvos és az expedíáló gyógyszerész körültekintően értékelni és mendszeln tudja az adott interakciót. Elemzésem és rendszerezésem eredményeként várom, hogy hasonlítva a pécsi eredményekhez, kimondottan a gyermekgyógyászatban milyen gyakoriak a magas kockázatú gyógyszerkombinációk száma.

Barát vagy ellenség? Lehetőségek az AOM kezelésében a rezisztenciakrízisz küszöbén

Sebő Zsuzsa¹, Sal Péter²

¹ Oxyológus, Budapest

² Házi gyermekorvos, Budapest

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

Ismert tény, hogy hazánkban is igen kedvezőtlen az antibiotikumok felhasználása, 2015-ben a 0-5 éves korosztály átlagosan 2 doboz antibiotikumot kapott.

Mivel a szövődménymentes otitisek ellátása erősen eltolódott az alapellátás felé, nagy felelősség hárul a házi gyermekorvosokra.

Milyen lehetőségeink, feladataink vannak az antibiotikum-rezisztencia problémájának csökkentésében? Hol a helye ma az antibiotikumoknak, és hol a helye az alternatív gyógymódoknak a kezelésben? Mikor kötelező antibiotikumot használni? Ilyen

és ezekhez hasonló kérdésekre keressük a választ előadásunkban. Több vizsgálat igazolja, hogy a homeopátiának helye van az akut középfülgyulladás kezelésének protokolljában.

Egy svájci vizsgálat kimutatta, hogy az AOM homeopátiás kezelése mellett a fájdalom csökkenése és így a gyógyulás is 2,4-szer gyorsabb a placebo csoporthoz képest. Ugyanennek a svájci munkacsoportnak az eredménye alapján 7 év alatt több ezer középfülgyulladásos gyermek homeopátiás kezelése során mindössze 3 esetben alakult ki szövődmény.

A betegség első 24-48 órájában a várakozást érdemes komplementer, módszerekkel kiegészíteni, s csak ezután elkezdni - ha indikált - az antibiotikum adását.

Az a háziorvos, aki elkezd használni a homeopátiát, kb. felére csökkentheti az

antibiotikum adásának gyakoriságát, ezt egy 10 éves retrospektív vizsgálat bemutatásával támasztjuk alá.

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

Alkalmazási előíraton kívüli gyógyszeralkalmazás a gyermekgyógyászatban

Magyar Bernadett, Hantos Mónika

MRE Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

A gyermekgyógyászatban igen gyakori az „off label”, azaz az indikáción túli gyógyszerhasználat - korcsoport, adag, beviteli mód és indikáció tekintetében. Számos esetben azzal szembesülünk, hogy kevés, vagy egyáltalán nem elérhető a randomizált, kontrollált – gold standardnak tekintett – klinikai vizsgálat. Ha egy gyógyszer indikációs körében nem szerepel egy korosztály, nem feltétlenül jelenti azt, hogy ellenjavallt a gyermekkor alkalmazása, de mivel nincsenek evidence based klinikai adatok, ezért a hatóság sem fogadta el az adott indikáció bővítést.

A pediátriai farmakoterápia egyik nagy hibalehetőségét a gyógyszeradagok számítása alkotja. Az emberi növekedés nem lineáris folyamat, a szervezet összetételében és működésében jelentkező korfüggő változások korántsem haladnak párhuzamosan, emiatt a gyermekek nem tekinthetők „kis felnőtteknek”. A gyógyszeradag megválasztásánál egyaránt figyelembe kell venni az életkort, testsúlyt, testfelszínt és a klinikai állapotot. A testfelszín alapú dózisszámítás (mg/m²) megalapozottabb, mint a testtömegkilogrammra vetített (mg/kg), azonban előbbi kiszámításához több adatra és időre van szükség, ezért a mindennapokban utóbbit használják.

Az intézeti gyógyszerterápia az adag és a beviteli mód megváltoztatásával, magisztrális készítmények előállításával igyekszünk a gyógyszeres terápiát segíteni. Ezen készítmények előállítása mindennapos gyakorlat, azonban számos kérdést vetődik fel az elkészítésük kapcsán. Vajon a filmtablettából készült osztott pornak, szuszpenzióknak, vagy akár végbélkúpoknak hogyan változik a kinetikája? Vajon a nagyon kis – akár mikrogrammnyi – hatóanyagot tartalmazó osztott por farmakodinámiás hatása hasonló lesz az eredeti készítményhez? Előadásomban több példán keresztül bemutatom a terápiában használt farmakológiai lehetőségeket és buktatókat, a felnőtt specialitásokból készülő magisztrális készítményeket – technológiai, farmakodinámiás és farmakokinetikai szempontból –, ezek készítésének korlátait, nehézségeit és a felmerülő problémákat.



Amerikai álmom és Magyar valóság a gyermekegészségügyben

Hantos Mónika

MRE Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

Az elmúlt év őszén lehetőségem volt három hónapot eltölteni az Ohio állambeli Cincinnati-ben, a Cincinnati Childrens's Hospital Medical Center-ben. A kórház az USA második legnagyobb és a harmadik legjobb (Honor Roll) gyermekkórháza, amely a gyermekellátás teljes vertikumát lefedi. Évente több mint 1,3 millió gyermeket látnak el 670 ágyon és 400 otthonápoló gyermekkel, több mint 15 500 munkatárssal. A tanulmányút során széles körűen megismerhettem a kórházban folyó gyógyító, beteg edukációs és prevenciós munkát.

Természetesen sem a gyermekkórházaink mérete, sem a gyermekellátás struktúrája, sem a rendelkezésre álló anyagi források nem összehasonlíthatók az USA-éval. De mégis megfigyelhető néhány öröndetes hasonlóság, sok megfontolandó és talán itthon is megvalósítható gyakorlat, és nem kevés súlyos és kevésbé

súlyos hiányosság napjaink gyermek egészségügyi ellátásában. Klinikai gyógyszerészként a kórház számos osztályát és részlegét végigjárva, és belelátva az ott folyó munkába, gyakran irigylkedve néztem a beteg és gyógyszerbiztonságot szolgáló infrastruktúrát, humán erőforrást, informatikai rendszert, jól szervezett és összehangolt munkát, és a multidiszciplináris csapat munkáját a gyógyításban. Öröm volt számomra megtapasztalni, hogy a hivatástudatból adódó közös értékek mentén való gondolkodás, a kemény munka, és ennek megbecsülése az elismerése együttesen eredményessé teszi a gyógyító munkát, és elégedetté a gyermekeket és szüleiket és a velük dolgozó munkatársakat.

Nekem is „van egy álmom”, amely bizonyára mindannyiunk álma lehet, és mi sem állunk távolabb az álmunk megvalósításától, mint Martin Luther King, amikor 1963-ban elmondta híres beszédjét. Van egy álmom, hogy egy napon, talán még a mi gyermekeink, vagy talán csak az unokáink idejében a magyar egészségügy elér oda, amit Cincinnati-ben láttam és megtapasztaltam.

GYERMEKGYÓGYÁSZATI AKTUALITÁSOK

Gerincvelő károsodott gyermekek rehabilitációjával kapcsolatos eredményeink és tapasztalataink

Csohány Ágnes¹, Paraicz Éva¹,
Vekerdy-Nagy Zsuzsanna^{1,2}

¹ MRE Bethesda Gyermekkórház Vegyesszervezésű Gyermek Rehabilitációs Osztály, Budapest

² Debreceni Egyetem Klinikai Központ Orvosi Rehabilitáció és Fizikális Medicina Tanszék, Debrecen

Problémafelvetés: 10 évvel ezelőtt kezdte meg működését a gyermekrehabilitációs osztályunk. A gerincvelősérült felnőttek rehabilitációjából kiindulva folytattuk a gerincvelő károsodott gyermekek rehabilitációját. Az eddigi tapasztalataink alapján a gyermekkor sajátosságaiból adódó különbségeket és problémákat vizsgáltuk.

Módszerek: Retrospektív vizsgálattal dolgoztuk fel 2007–2017 időszak alatt osztályukon rehabilitált és gondozott gerincvelő károsodott gyermekek adatait. Az adatokat statisztikai módszerrel elemeztük.

Eredmények: 10 év alatt 48 gerincvelő károsodott gyermeket rehabilitáltunk osztályunkon. Átlag életkor 10, 22 év, nemek aránya 23 fiú 25 lány. Az okok között autoimmun gyulladásos folyamat 13, Guillan-Barre-szindróma 12, trauma 9, tumor 6, scoliosis műtéti szövődmény 3, szepszis 1 gyermeknél szerepelt. Felvételkor 33 gyermeknél paraparézisnek, 15 gyermeknél tetraparézisnek megfelelő klinikai képet észleltünk. Rehabilitációs időszak lezárásakor önállóan járóképesse 23 gyermek vált 15 gyermek testtávoli segédeszközt használ, 8 gyermek aktív kerekesszéssel, 2 elektromos kerekesszéssel nyerte vissza mobilitását. Szövődményeket 15 esetben észleltünk, melyek között visszatérő húgyúti fertőzés, másodlagos scoliosis, II. típusú diabetes, nefrocalcinosis, decubitus, valamint súlyos osteoporosis szerepelt. Orvosi rehabilitációs időszak után tanulóanyagokat integrált oktatási intézményben 37, szegregált, speciális intézményben 7, illetve magántanulóként 2 gyermek folytatta.

Konklúzió: Gyermekkori gerincvelő-károsodott gyermekek rehabilitációjának alapjait továbbra is a felnőtt rehabilitációs protokollok adják, de fejlődésből növekedésből adódóan számos

speciális problémát is szem előtt kell tartanunk a kezelés gondozás során, pl. osteoporosis, scoliosis, vese szövődmények. Mindezekből adódóan a rehabilitációs ellátásuk gyermekekre specializálódott centrumokhoz kötötten valósítható meg.

Kiemelt figyelmet kell fordítani a szülő és életkorának megfelelően a gyermekek oktatására, a lakókörnyezet kialakítására és a család pszichés támogatására is.

Folyton beteg ez a gyermek – Egy primer immunhiány története

Varga Ágnes¹, Simon Réka¹, Kelemen Ágnes¹,
Onozó Beáta¹, Kosaras Éva¹, Stunya Edina²

¹ Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc

² XVIII. számú gyermekházi orvosi körzet 3, Budapest

A krónikus granulomatosus betegség (CGD) a fagocita sejtek oxidáz enzimrendszerének defektusa következtében létrejövő immunhiány, melyet a gennykeltő baktériumokkal és gombákkal szembeni védekezőképesség hiánya jellemez.

Anamnesztikus adatait tekintve betegünk 38. hétre született meconiumos magzatvízből, bőrén jelentkező pustulák miatt antibiotikum kezelésben részesült. Hat hónapos korától kezdődően, átlagosan havonta-kéthavonta időnként kiütéssel járó lázas betegségek miatt igényelt több alkalommal alapellátásban antibiotikumok kezelését. 2,5 éves korában került gyermekosztályos felvételre ismétlődő lázas állapot, hasi fájdalom, pneumonia miatt. Haemokultúrából *Staph. epidermidis* és *Aerococcus* species, székleteiből *Pseudomonas aeruginosa* tenyésztett ki. Ceftriaxon, meropenem, vancomycin, metronidazol kezelés mellett gyógyult. Egy hét tünetmentesség után gyermeksebészen appendicitis, peritonitis miatt igényelt kórházi ellátást. Immunológiai kivizsgálása során a fagocitafunkció vizsgálata két alkalommal sem mutatott megfelelő aktivitást. A teljes exom szekvenálás a C1BB gén defektusát írta le, azaz a CGD X-hez kötött formáját igazolta. Ezzel párhuzamosan hasfájás, szájban jelentkező aphthák, vashiányos anaemia miatt panendoszkópos vizsgálata történt, mely során sem az endoszkópos kép, sem a



hisztológia nem volt típusos gyulladásos bélbetegségre, ezért az eltérést az immungenetikai eltérések ismeretében CGD-colitis-nek tartjuk. A diagnózis óta a beteg co-trimoxazol és itracozol profilaxisban részesült.

Mivel a CGD definitív terápiája az allogén idegen donoros csontvelő transzplantáció, a jelenleg érvényes ESID/EBMT irányelv alapján mieloablatív, redukált toxicitású kondicionálást követően, 2018.11.22-én HLA identikus amerikai férfi donortól származó feretizált csontvelővel a transzplantáció megtörtént. A cytopeniás időszakban lényeges szövődményt nem láttunk, lázas infekciója nem zajlott, GvHD megjelenését nem észleltük. A graft megtapadását G-CSF adása nélkül a +24. napon észleltük. STR vizsgálat alapján vérképzése kizárólag donor típusú. Graftja jól működik. 2019 januárjában elküldött phagocytafunkciós tesztje normál eredményt mutatott.

A CGD klinikai megjelenésének a spektruma igen széles, legfőbb tünet a már kora csecsemőkortól jelentkező visszatérő lázas állapot

Endogén uveitis gondozási körünkben

Oroszlán Klára, Kassay Anett, Csürke Ildikó, Dicső Ferenc

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

Gyermekekben nem ritka a nem fertőzőes eredetű uveitisek előfordulása, társulva juvenilis idiopathiás arthritishoz, de önálló entitásként is jelentkezhet. Korai felismerés és megfelelő kezelés nélkül az életminőséget erősen befolyásoló súlyos látáscsökkenéshez, vakághoz vezethet.

Jelenleg 6 beteget gondozunk, mind a 6 fiú, átlag életkoruk a betegség kezdetekor 8,5 év volt. 3 betegünknek a szem betegsége juvenilis idiopathiás arthritissal valamely formájához társul, 3 betegnek primer endogén uveitise van. A korai felismerés mellett a társuló betegségek keresése fontos a személyre szabott terápia megválasztása, így a késői szövődmények megelőzése érdekében.

Egy ritka szisztémás autoinflammatorikus megbetegedés

Csürke Ildikó, Oroszlán Klára, Kassay Anett, Dicső Ferenc

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

Az autoinflammatorikus betegségek napjainkban egyre nagyobb teret hódítanak a tartós lázas állapotok hátterében szöbe jövő kórképek között. Gyakori szisztémás megjelenésük miatt komoly differenciáldiagnosztikai nehézséget jelentenek. A 17 éves, korábban egészséges leány betegünk vizsgálati kiutéséhez, conjunctivitishez társuló tartós láz, ízületi fájdalom és kifejezetten magas gyulladásos paraméterek miatt került felvételre. Infekció, szisztémás autoimmun kórképek és malignitás irányában végzett vizsgálatok negatív eredménnyel zárultak. A további célzott laborvizsgálatok autoinflammatorikus kórkép irányába fordították figyelmünket. Ezen esetünkkel a korai felismerés és az egyénre szabott célzott kezelés fontosságára szeretnénk felhívni a figyelmet, tekintettel arra, hogy ezek hiányában súlyos, az életet veszélyeztető szövődmény kialakulásával is számolnunk kell.

Hematológiai kórkép, és ami mögötte rejtőzik

Kassay Anett¹, Oroszlán Klára¹, Csürke Ildikó¹, Kiss Csongor², Szegedi István², Gáspár Imre²

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

² Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermek-hematológiai-Onkológiai Nem Önálló Tanszék, Debrecen

A 7 éves gyermek 7 hónapos korában került hematológiai gondozásba autoimmun haemolyticus anaemia miatt, majd egy évvel később immunthrombocytopenia társulásával Evans-szindrómát diagnosztizáltak. Szupportív kezelés mellett többféle immunszuppresszív készítményt kapott, melyek hematológiai státusát csak átmenetileg javították.

2018. decemberében nephrotikus mértékű proteinuriát észleltünk, indukciós szteroid kezelésre proteinuriája jelentősen nem mérséklődött. 2019.02. hóban történt vesebiopszia, melynek kórszövettani vizsgálata full house jellegű lupus nephritis Class V.-t véleményezett.

2019. áprilisában v. jugularis interna thrombosisa igazolódott, melynek hátterében antifosfolipid szindróma nem igazolódott. Szűrő komplement vizsgálati eredményei alacsony C3, C4, CH50 szintet igazoltak, mely leletek áttekintése során már 2014-ben is megmutatkoztak.

A kórkép lefolyása kapcsán felmerült szisztémás autoimmun betegség, emiatt részletes komplement diagnosztikai vizsgálatot kértünk, mely deficiencia közeli klasszikus út aktivitást, deficiens C4 szintet, és kritikusan alacsony C1q antigénszintet igazolt.

Genetikai vizsgálat eredményeiről az előadásban beszámolunk.

A sápadtságtól a reszuscitációig

Schunk Cecília¹, Szabó Cecília¹, Mikos Borbála¹, Lódi Csaba², Reusz György², Kelen Kata², Kállay Krisztián³

¹ MRE Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

² Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekklinika, Budapest

³ Dél-pesti Centrumkórház – Országos Hematológiai és Infektológiai Intézet, Budapest

Bevezetés: Előadásomban egy két hónapos betegünk esetét mutatom be, aki sápadtság, táplálási nehezítettség miatt érkezett intézetünkbe. Életveszélyes mértékű anaemia, súlyos hypoxia, felborult anyagcsere státusz következményeként keringés- és légzésleállás miatt azonnali reszuscitáció, majd hosszan tartó intenzív osztályos kezelés vált szükségessé.

A kritikus anaemia hátterének felkutatása a dinamikus változó klinikai kép miatt eltért a kivizsgálási algoritmustól.

Esetismertetés: Negatív perinatalis anamnézisű, két hónapos betegünk előzményeiben születése óta fennálló sápadtság, vonatott súlyfejlődés, majd felvétele napján észlelt aluszékonyság, etetési nehezítettség, nehézlégzés szerepelt.

Érkezéskor extrém sápadtságot, kritikus (30/perc) bradycardiát, mérhetetlen vérnyomást, gáspólgó légzést észleltünk, azonnali cardiopulmonalis resuscitációt kezdtünk, vénabiztosítás és kezdeti vérgázvizsgálatok során fény derült gravis anaemiájára (hgb: 17 g/l, htk: 0,05), igen súlyos fokú laktát acidózisára.

Azonnali transzfúzió történt „0” Rh-negatív vvt-Sz. koncentrátummal, majd légzés- és keringéstámogatást kezdtünk. Alvadászavar és pancytopenia miatt több alkalommal faktorpótlást és haemosubsztitúciót igényelt, veseelégtelensége miatt vesepótl-



lő kezelésre szorult, mely miatt SE I. Sz. Gyermekklinikára helyeztük át.

Multidiszciplináris kivizsgálása ott folytatódott, a klinikai kép alapján leginkább valószínűnek gondolt atipusos HUS-ként kezdték kezelni.

A biológiai terápia mellett továbbra is fennálló, rendszeres transzfúziót igénylő gravis anaemia miatt ismételt csontvelő

biopsziára került sor, melynek eredménye jelenleg folyamatban van.

Összegzés: Szeretnénk felvázolni egy kritikus állapotú csecsemő akut ellátását, a kivizsgálása során szembejövő kihívásokat – vizsgálati eredményei azóta sem jelöltek ki konkrét diagnózist –; a felmerülő dilemmák ismertetése az előadásban kifejtésre kerül.

INTEGRATÍV ÉS REHABILITÁCIÓS MEDICINA

Gyermekrehabilitáció helyzete napjainkban

Elmont Beatrix

Zala Megyei Szent Rafael Kórház, Gyermekrehabilitációs részleg, Zalaegerszeg

2004 óta van lehetőség Orvosi rehabilitáció- csecsemő és gyermekgyógyászat szakvizsgára. Az elmúlt 15 évben jelentős szemlélet váltás következett be a gyermekrehabilitációs ellátásban. Létrejöttek speciálisan felszerelt gyermekrehabilitációs központok, melyek biztosítják a megfelelő fekvő és járóbeteg ellátást. Sajnos a központok területi eloszlása nem egyenletes, Dunántúlon még csak egy osztály működik. Előadásom célja, hogy erről a rendszerről adjak tájékoztatást, felhívjam a figyelmet arra, hogy jól képzett szakemberekből állt csapatok várják a rehabilitációt igénylő gyermekeket. Célunk, hogy egységes elvek alapján dolgozva lássuk el a betegeinket, és időben kerüljenek megfelelő szakemberekhez a fogyatékossgal küzdő gyermekek és így a szükségleteiknek megfelelő, komplex rehabilitációba részesüljenek. Ehhez ismernünk kell a különböző rehabilitációs módszereket, hogy ki tudjuk választani a gyermek számára legmegfelelőbbet, hogy rehabilitációs tervünk teljesülhessen. Előadásom végén szeretném bemutatni az osztályunkon folyó rehabilitációs munkát.

Guillain–Barré-szindróma gyermekkorban – avagy egy 5 éves kislány küzdelme a teljes felépülésért I. – egy orvos szemszögéből

Mércz Ágnes¹, Szoták Dóra¹, Csohány Ágnes¹

¹ MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

Bevezetés: A Guillain–Barré-szindróma egy ritka immunmediált polyneuropátia, mely a perifériás idegek egyidejű, gyorsan kialakuló működési felszálló jellegű bénulással jár. Incidenciája világszerte 1,0–1,9/100 000 lakos/év. Súlyos esetekben megtartott tudat mellett intenzív osztályos kezelés is szükséges válhat, ilyenkor az a betegség akut lezajlása után, bár spontán remisszió várható, de hónapokon át tartó folyamathoz a rehabilitációs ellátás nélkülözhetetlen. A mozgásszervi érintettsége mellett kialakuló számos általános gyermekgyógyászatot is érintő probléma nehezíti a rehabilitációt, mely társszakkák bevonását is szükségessé teszi.

Tárgyalás: Az 5 éves leánygyermek 2018.07.21-én izomgyengeség, végtagzsibbadás, nyelési nehezítettség, gyorsan progrediáló légzési elégtelenség miatt vizsgálták. Rapid neurológiai progresszió miatt intenzív ellátás történt. Az elvégzett vizsgálatok a tünetek hátterében Guillain–Barré-szindrómát igazoltak, mely a felső nyaki gerincszakaszt is érintette. A klini-

kai diagnózisa alapján protokoll szerint plazmaférezist alkalmaztak, majd iv. immunglobulin terápiát indítottak nagy dózissal szteroid kezelés mellett. 3 hónapig szupportív intenzív terápiás kezelést igényelt.

2018.10.25-én kezdődhetett meg komplex rehabilitációja, mely csaknem egy évig tartott. Ezen időszak alatt a társbetegségek kezelése, a szövődmények megelőzése a gyermekgyógyász feladata, mellyel segíti a rehabilitációs team munkáját. Esettanulmányomban ezt a komplex ellátást szeretném bemutatni: Átvételekor az ép tudat mellett a tetraplég gyermek légzési nehezítettsége miatt tacheakanült viselt, CPAP légzéstimogatást igényelt. Táplálását gasztrosztómán keresztül tudtuk biztosítani. Multirezisztens kórokozó hordozás miatt teljes elkülönítést kellett elkezdeni a rehabilitációt, mely teljes szegregációhoz vezetett és a gyermek lelkiállapotát is negatívan befolyásolta. Bár a mozgásállapotában fokozatos javulást észleltünk, a hónapokon át tartó inaktivitás miatt D-vitamin pótlás mellett is osteoporosis következtében femurtörést szenvedett el. A nyelészavar megszűnésével jó ideig a gyermek egyetlen számára örömet szerző, önálló tevékenysége az evés lett, mely fokozott súlygyarapodáshoz vezetett. Gyakori visszatérő húgyúti fertőzések hátráltatták a rehabilitációs folyamatot.

A gyógytornász, ergoterapeuta, gyógypedagógus és más rehabilitációs szakemberek munkáját pulmonológus, nefrológus, dietetikus, traumatológus, fül-orr-gégész, pszichológus segítette, közöttük egyik fő kapcsolattartó természetesen a gyermek kezelőorvosa volt.

Konklúzió: A gyermek szeptembertől integrált óvodát kezd. Az esettanulmány rávilágít arra, hogy a bemutatott gyermeknél a gyermekgyógyászok és rehabilitációs szakemberek együttműködésével Guillain–Barré-szindrómában szenvedő gyermekek csaknem teljes felépülést érünk el.

Guillain–Barré-szindróma gyermekkorban – avagy egy 5 éves kislány küzdelme a teljes felépülésért II. – egy gyógytornász szemszögéből

Szoták Dóra, Csohány Ágnes

MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

Bevezetés: A Guillain–Barré-szindróma egy ritka immunmediált polyneuropátia, mely a perifériás idegek egyidejű, gyorsan kialakuló működési zavarával és az alsó végtagokon kezdődő, felszálló jellegű szimmetrikus végtaggyengeséggel és zsibbadással jár. Megfelelő terápiát követően a gyógyulás teljes lehet, mely azonban a súlyos légzésszavarral is járó esetekben intenzív osztályos kezelést követően még megfelelő rehabilitáció mellett is hónapokat vehet igénybe. Az intenzív rehabilitáció elengedhetetlen, kiemelt jelentőséget kap a gyógytorna és az egyéb fizioterápiás módszerek. Egy súlyos lefolyású, agyidegmagvakat



is érintő Guillain-Barré-szindrómás kislány rehabilitációját szeretném ismertetni.

Tárgyalás: Az 5 éves gyermeknél 2018.07.21-én megtartott tudat mellett, izomgyengeség, végtagzsibbadás, gyorsan progrediáló légzési elégtelenség hátterében, tartós gépi lélegeztetési igénye miatt tracheostómát alakítottak ki. 3 hónappal a betegség kezdetét követően, éjszakai légzéstartogatás igénye mellett tudtuk elkezdni komplex rehabilitációját a Bethesda Gyermekkórház Rehabilitációs Osztályán. Az ápolási feladatok biztosítása, a gyermek és a szülők pszichés megsegítése mellett kiemelt fontosságot kapott a fizioterápia. Hosszú távú célunk volt, hogy a gyermek újra teljes értékű életet élhessen és visszakerülhessen kortársai közé. Az intenzív rehabilitáció akut időszakában a gyermek 2 hónapot töltött osztályunkon, ekkor a légzőizmok erősítése és a mellkasi fizioterápia mellett főként passzív technikákat alkalmaztunk. Kiemelt fontosságú volt az ízületi mozgástartományok és a tüdőkapacitás növelése, szelektív ingeráram kezelés a főbb izomcsoportokban, a gyermek mobilizálása az adott mozgásállapotának megfelelően, mely lehetővé tette a közösségi programjainkon való részvételt. Az elsőbbségi rehabilitációt követően a gyermek rövid 1-2 hetes adaptációk mellett folyamatos 3-4 hétig tartó intenzív terápiában részesült 6 hónapon keresztül. Ekkor már proximáltól dystal felé fokozatosan helyreálltak az izmok beidegzései, előtérbe kerültek az aktív technikák. A törzskontroll és felső végtagi funkciók javulásával az önellátás legmagasabb szintjének mindenkori biztosítására törekedtünk. A mobilitást kezdetben aktív kerekesszékekkel, majd a járóképesség elérésekor testközeli és testtávoli segédeszközökkel segítettük. Jelenleg beltéren 1 db egy pontos botot használva járóképes, kültéren aktív kerekesszéket használ. Óvodai integrációját megkezdte, több mint 1 év után kortársai között folytathatja az óvodát.

Konklúzió: A Guillain-Barré-szindrómában szenvedő gyermekek intenzív rehabilitációja rendkívül fontos a megfelelő mozgásállapot visszanyerése szempontjából. Az esettanulmányban bemutatott gyermeknél alkalmazott komplex terápia segítségével egy súlyos állapotban lévő Guillain-Barré-szindróma utáni állapothoz is elérhető a teljes felépülés.

Hivatkozások

[1] N. Péter, Tényeken alapuló Orvostudomány Módszertani Ajánlások, Budapest: Melania Kiadó, 2005.

Egy kora-gyerekkori diagnózis és terápiás folyamat tapasztalatai

Farkas Edit

Pro Rekreatione Közhasznú Nonprofit Kft. Tóparti Szakambulancia, Gárdony

Az esetismertetés során bemutatott, három és fél éven át tartó folyamat egy jelenleg 7,6 éves fiúgyermek gyermekpszichiátria és társszakmai komplex folyamat diagnosztikai és terápiás ellátásán keresztül kívánja bemutatni a Tóparti Szakambulancia járóbeteg-szakellátás keretein belül történő működését.

Az anamnézis rövid ismertetése után a kezdeti állapotleírást, majd az első diagnózis kialakításához vezető orvosi, pszichológiai, gyógyterápiás és mozgásvizsgálatokat, valamint azok eredményeit mutatjuk be. A kezdeti diagnózisnak megfelelő terápiás folyamatok ismertetése után a több éven át tartó, rendszeres kontrollvizsgálatok során kapott vizsgálati eredményeket és azok további terápiás implikációit ismertetjük. A komplex terápiás ellátás és a folyamat diagnosztika eredményeképpen az ellátási folyamat utolsó szakaszában diagnózismódosítás történt, mivel a négy évesen nem beszélő, autizmusra utaló tüneteket mutató gyermek átütő fejlődést ért el a szóban forgó időszak alatt.

Nézz rám, én is ember vagyok!

Oktatási rehabilitációhoz szükséges terápiás és egyéb alternatív módszerek

Szántóné Sorompó Anett¹, Szegleti Gabriella¹, Korzenszky Klára¹, Almássy Moni², Berczelédi Réka³

¹ MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

² KórházSuli Alapítvány, Budapest

³ Eötvös József Gimnázium

Rehabilitációs és az éegésérült betegetek ellátó osztályainkon azt tapasztaljuk, hogy a gondos pszichés és terápiás támogatás ellenére is a súlyos testi traumán átesett fiatalok nagyon nehezen boldogulnak a mindennapi életben. A sikeres rehabilitáció ellenére sokuknál hangulati zavar, tanulási, életvezetési nehézségek alakulnak ki. A traumatizáló élmények feldolgozatlanlansága miatt izolálódnak, és a „miért pont én”-élményét kizárólag egyéni terápiás segítséggel sokszor képtelenek feldolgozni. Évtizedes múltira visszatekintő táborainkban már többször megtapasztaltuk a sorstársközösségben rejlő gyógyító erőt. Ez adta az ötletet ahhoz, hogy létrehozzunk egy tematikusan felépített traumafeldolgozó csoportot amin 8-12 gyermek vesz részt, és egy integrációt elősegítő tábort, ahol húsz egészséges gimnazistával és húsz gyógyult gyermekkel közösen készítenek oktató filmeket a gyermekek egyéni történeteiből. Iskolájukba visszatérve a kisfilmeket osztálytársaiknak bemutatják, amit szakembereink jelenlétében közösen megbeszélnek, ezzel hozzájárulva sikeres reintegrációjukhoz saját közösségükbe.

A csoport és a tábor létrehozásakor kiemelt figyelmet fordítottunk a résztvevők kiválasztására. Ügyeltünk rá, hogy minden gyermeknek legyen legalább egy sorstársa a csoportban, ill. a táborban. A csoporttagok mindegyikének lezárult az aktív orvosi rehabilitációja. A csoport célja az egyéni erőforrások és stratégiák feltárása a csoport megtartó erején keresztül. A részt vevő gyerekek mindegyike normál oktatási intézménybe jár, ahol többnyire nem beszélhetnek társaiknak a „betegségükről”, problémáikról, emiatt egyedül érzik magukat, nem élhetik meg az elfogadást. A csoportprogramokat úgy állítottuk össze, hogy egyre mélyebb rétegeket mutassanak meg a gyerekek magukból egymásnak, és hogy megélhessék az elfogadás felszabadító erejét. A traumafeldolgozó csoport után a fiatalokat második lépésként a kortársközösségükhöz közelítve egy speciálisan az inklúziót megvalósító táborba visszük el, ahol egészséges társaikkal együtt dolgozhatnak egy közös ügyért. A táborban a gyermekek vegyes kiscsoportokra osztva néhány perces kisfilmeket készítenek gyógyulásuk történetéről, az iskolába való visszatérésükkel kapcsolatos félelmeikről, és arról, hogy mit várnak el a közösségüktől, a társadalomtól. Az aránytalanságok elkerülése érdekében az egészséges gyermekek is megjelenítik nehézségeiket, félelmeiket sérült vagy beteg társuk befogadásával, elfogadásával kapcsolatban. A tábor célja, hogy a gyermekek találkozzanak egymással és közösen építsenek ki olyan stratégiákat amelyek elősegítik a két csoport közti tabuk feloldását.

A közös alkotói munka során a félelmet keltő kérdéseikre a gyermekek választ kapnak, a tudatlanságot a tudás és a tudatosság váltja fel, ami csökkenti a két csoportban kialakult szorongást és a közöttük lévő távolságot. Előadásomban két kisfilmen keresztül kívánom bemutatni az oktatási rehabilitációhoz szükséges lépéseket és a traumák feldolgozását elősegítő módszerek eredményességét.



Játszva könnyebb, avagy felső végtagi funkciókat fejlesztő csoport hemiparetikus óvodásoknak

Csohány Ágnes, Bíró Evelin

Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórház Rehabilitációs Osztály, Budapest

Bethesda Gyermekkórház Rehabilitációs osztályán 2017-2018-ban 112 hemiparetikus gyermeket láttunk el, amelyből 48-an 4-7 év közöttiek. A gyermekek közül a csoportban résztvevők mind önállóan járóképesek és legalább segítőkézként használják érintett oldali felső végtagjukat. A gyermekek nagymozgás tekintetében GMFCS 1-2 kategóriába tartoztak. A csoportdinamika kialakulásának érdekében egy csoportban 6-8 gyermek vett részt szülővel együtt.

Az óvodába kerüléskor elindul egy újabb önállósodási és szocializációs folyamat. A Cerebral Paretikus gyermekek később érik el ezt az állapotot, ráadásul többszörösen nehezítetten indulnak ezeken az általában mindenki által elhanyagolt területeken. A tematikát szakmai és pedagógiai irányelvek alapján határoztuk meg az előre kitűzött célokat figyelembe véve. Elsődleges cél volt a felső végtagi funkció javításán keresztül a napi tevékenységek kivitelezéséhez szükséges egyéni megoldási módok kialakítása, szenzoros, motoros képességek javítása, probléma megoldó képesség fejlesztése speciális segédeszközök használatával. A terápiás team tagjai kompetenciájuknak megfelelően segítettek az életszerű és élményszerű körülmények és feltételek között szerzett tapasztalatok feldolgozását és továbbfejlesztését.

A rövid terápiás időszak alatt mérhető fejlődést ugyan nem értünk el, de látványos különbséget megfigyeltünk. Spontán kialakult játékhelyzetekben többször vonták be érintett végtagjaikat, a sorstárs kortárs csoport pozitívan hatott a csoport minden tagjára. A közös tevékenységek kapcsán a szülők tapasztalatot és bizonyosságot nyertek gyermekeik képességeinek valódi hatáiról és azok túllépésére ösztönző motivációs tényezőkről. A szülői és gyermeki visszajelzések fényében a nyári időszakban hasonló „óvodai táborok” szervezését tervezzük.

Huple® mozgás- és koordinációfejlesztő orvostechnikai eszköz egyensúlyjavító hatásának kontrollált vizsgálata

Szalai Judit³, Schultheisz Judit³, Bencsik László^{1,2}, Zelei Ambrus^{1,2}, Nagy Dalma J.^{1,2}, Insperger Tamás^{1,2}

¹ Budapesti Műszaki és Gazdaságtudományi Egyetem, Műszaki Mechanikai Tanszék, Budapest

² MTA-BME Lendület Emberi Egyensúlyozás Kutatócsoport, Budapest

³ Gézegyűző Alapítvány, Budapest

A Gézegyűző Alapítvány diagnosztikai és terápiás munkájának egyik alapeszköze a Huple® mozgás- és koordinációfejlesztő eszköz. Lényege, hogy kora gyermekkorától folyamatos mozgásra és aktivitásra készítet, játékosan segít megéreztetni a törzs aktív stabilizációját, illetve a testsúly tudatos áthelyezését, ami a jó egyensúly és a harmonikus mozgáskoordináció alapja, valamint a vestibuláris rendszer ingerlésével kiválóan alkalmazható az idegrendszer érésének támogatására.

Jelen kutatás célja, hogy mérnöki eszközök felhasználásával igazoljuk a Huple® eszköz egyensúlyozási képességre gyakorolt pozitív hatását. Ehhez a vizsgált gyermekek mozgását OptiTrackR [2] mozgáskövető rendszerrel rögzítettük. A mérések során az eszközre és a vizsgált személyekre rögzített markerek pozícióját követtük különböző egyensúlyozási felada-

tok során. A vizsgálatban hét, 3-7 év közötti, hemiparesis diagnózisával élő gyermek vett részt, akik hat hetes intenzív terápiában, Huple® tréningben részesültek. Az egyensúlyozási képességeket rögzítettük a terápia előtt és után. Az egyensúlyozási képességeket a mozgáskövető rendszerrel különböző feladatok végrehajtása közben mértük: Huple®-ban egyhelyben állás és ülés, illetve az egyensúlyi helyzetből standard mértékben kitért Huple® lengésének megállítása. A Huple® specifikus feladatokon kívül az emberi egyensúlyozást jól jellemző egyszerű ügyességi feladatot is végrehajtottak a gyermekek.

Továbbá felvettük a Pediatric Balance Scale (PBS) – Gyermekkori Egyensúlyi Skálát, mely 14 elemből álló rendszer a statikus és dinamikus egyensúly felmérésére.

Ahhoz, hogy a terápia hatására bekövetkező mozgásfejlődést és a mért eredményeket viszonyítani tudjuk, kontrollcsoportként elvégeztük a méréseket azonos korcsoportból egészséges, óvodás gyermekekkel is.

Hivatkozások

[1] <http://www.huple.hu/main.php>

[2] <https://optitrack.com/>

Kommunikációs jog és lehetőség gyermekek számára az akut és krónikus kórházi ellátás során

Mikszta-Réthey Brigitta

MRE Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

Az augmentatív és alternatív kommunikáció (AAK) komplex rendszere különböz folyamatok és eljárások rendszere, azok számára, akik nem képesek beszéddel kifejezni magukat annak érdekében, hogy kommunikációjuk hatékonyságát maximalizálni tudjuk (Beukelman, 2014). Azon személyek, akiknek komplex kommunikációs igényük (CCN) van az AAK célcsoportja. Az alkalmi vagy tartós kommunikációs zavarral küzdők között megtaláljuk az intellektuális képességzavarral és az autizmus spektrum zavarral élőket. Az orvosi diagnózisok közül a CCN csoportba tartozó leggyakoribb diagnózisai közé tartoznak a cerebrális paresis, sclerosis multiplex, a súlyos agysérüléssel járó balesetek, illetve stroke túlélők (Beukelman, 2014, Creer, 2016). Az Egyesült Királyságban 100 000 főből 3464 fő esetén beszélhetünk kommunikációs érintettségéről és közülük 536 fő számára lenne az AAK életminőséget befolyásoló támogatás (Creer, 2016). Bár a CCN iskolás korban 1% körüli (Beukelman, 2014), addig egy kórházi rehabilitációs osztályon kezeltek között ez az arány sokkal nagyobb.

A kórházi kezelések során nem állnak rendelkezésre olyan módszerek és protokollok, amelyek a CCN betegekkel való kommunikáció javítását célozzák (Hemsley, 2014). Ez a terület a szükségesnél sokkal kisebb figyelmet kap annak ellenére, hogy több egyezmény is kimondja az AAK használatának jogát a CCN személyek számára az élet minden területén. Csupán 18 olyan tanulmány született 10 év alatt, mely a kórházi kommunikáció kérdésével foglalkozott (Hemsley, 2014): „Súlyos kommunikációs fogyatékkal élők [...], vagy a családtagokra esetleg fizetett gondozókra támaszkodnak a kórházi kommunikációjuk támogatásában, sebezhető csoportot jelentenek”. A további vizsgálatok mellett a betegek biztonságérzetének, elégedettségének és jólétének javítása érdekében elsősorban a kézzelfogható akadályok leküzdését hangsúlyozzák, mint az AAK eszköz rendelkezésre állása, ágy melletti tárolásának biztosítása és a kórházi dolgozók szerepének tisztázása az AAK kommunikáció során, mint beszélgető partner (Hemsley, 2014).

Bár az utóbbi években angol nyelven egyre több segédanyag vált elérhetővé az CCN páciensekkel való kommunikáció meg-



segítésére, Magyarországon a szakemberek, az eszközök és a képzés tekintetében is komoly hiányosságokat kell felszámolni.

Hivatkozások

Hemsley, B., & Balandin, S. (2014). A metanalysis of patient-provider communication in hospital for patients with severe communication disabilities: informing new translational research. *Augmentative and Alternative Communication*, 30(4), 329-343.

Beukelman, D.R., & Mirenda, P. (2014). *Augmentative Alternative Communication. Supporting children and adults with complex communication needs*. Paul H. Brookers Publishing. Baltimore, Maryland.

Creer, S., Enderby, P., Judge, S., & John, A. (2016). Prevalence of people who could benefit from augmentative and alternative communication (AAC) in the UK: determining the need. *International journal of language & communication disorders*, 51(6), 639-653.

HÁZI GYERMEKORVOSOK ÉS KÓRHÁZI ORVOSOK KÖZÖS ESETBEMUTATÁSAI

Az alapellátás, szakellátás és a sürgősségi ellátás harmonizációja a Debreceni Gyermekklinika szervezésében

Sutka Melinda, Kadenczki Orsolya, Nemes Éva, Müller Katalin Eszter, Veres Gábor

DEKK, Gyermekgyógyászati Intézet-Klinika

A betegellátó rendszer hatékony működése akkor valósítható meg, ha a betegek ellátása a megfelelő kompetenciákkal bíró ellátónál történik meg, az ellátó rendszer hierarchiáját tekintve a lehető legalacsonyabb szinten. Ez az egészségügy szereplőinek minden résztvevője számára a legoptimálisabb. A betegek számára a lakóhelyhez közelebbi ellátás kényelmesebb, kevesebb utazással, költséggel (kiesett munkaidő) jár. Az ellátó orvosok között feszültséget generálnak a nem „megfelelő” beutalások („túl korai”, „túl késői”, „nem az én kompetenciám”). A finanszírozás szempontjából nem optimális, ha a magasabb szintű, költségesebb ellátó rendszerben látják el az egyszerűbb eseteket – ezzel a költségeket és a leterheltséget fokozva.

Ezek a gondolatok vezettek ahhoz a koncepcióhoz, hogy az egyes ellátási szintek kommunikációjának javításával, a betegutak kijelölésével, összehangolásával minden szereplő szempontjából javítható az ellátás minősége. Ezért célként tűztük ki elsőként a gasztroenterológia területén a területi alapellátók, szakrendelők és sürgősségi ambulanciák számára összehangolt szakmai útmutatók kialakítását. A sürgősségi protokollok célja elsődlegesen az azonnali, korszerű ellátás támogatása. A protokollok kijelölik a fiatalabb kollégák, illetve más szakterületen jártas kollégák számára a legfontosabb terápiás és diagnosztikus teendőket, támogatják a kórházi ellátás felvétel szükségességének megítélését, valamint megjelölik a további ellátás szervezésének módját is (pl. sürgősségi időpont kérésének módja a gasztroenterológiai szakrendelésre, hogy a beteg ne várjon heteket). Emellett az alapellátást nyújtó kollégák számára egy komplex programot dolgoztunk ki, melynek három fő eleme van. Egyrészt olyan rövid útmutatókat dolgozunk ki, melyek segítik az alapellátókat a korszerű, nemzetközi irányelvek szerinti ellátás megvalósításában. Az útmutatókban megfogalmazásra kerül, hogy az adott tünetek kapcsán, mely esetekben kell kórházi beutalás (sürgősséggel vagy előjegyzéssel) vagy szakrendelésre irányítás; milyen vizsgálatok elvégzése javasolt a szakrendelésre irányítás előtt; milyen terápiás lépések elkezdése javasolt már a beutalás előtt; milyen eredményeket, adatokat várnak a szakrendelők a beteg beutalásakor. Az útmutatók mellett a kommunikáció javítása céljából továbbképzéseket, a szakrendelésben szakmai nyílt napokat és ún. „discharge planning”-t (krónikus betegek hazaengedése előtt személyes konzultáció és írásos terv összeállítása) is tervezünk. Valamint létrehoztunk egy email címet, amelyen az alapellátás és a szakrendelés között megkönyvítható a kommunikáció (esetmegbeszélés, időpontkérés).

Úgy gondoljuk, hogy az egyes ellátási szintek feladatköreinek egyértelmű kijelölése javítja a különböző ellátási szintek együttműködését csökkentve ezzel az orvosok egymással szembeni frusztrációját, valamint az adekvát ellátási szinten megtörténő ellátás javítja a betegelégedettséget, és ezzel együtt az ellátás minőségét is.

Fül-orr-gégészeti betegség szemtünete - az akut bakteriális sinusitisek orbitalis szövődményei

Losonczy László¹, Sultész Mónika², Katona Gábor²

¹ 15. Sz. Házi Gyermekorvosi Körzet, Budapest, XIV. kerület

² Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Fül-Orr-Gégészeti Osztály, Budapest

Bevezetés: az akut bakteriális sinusitisek leggyakoribb komplikációja az orbitalis szövődmények csoportjába tartozó praeseptalis cellulitis.

Esetismertetés: A 3,5 éves gyermekkel öt napja tartó felső légúti vírusos fertőzés tünete miatt jelentkeztek házi gyermekorvosi rendelésen, a gyermekorvos a megkezdett tüneti terápia folytatását javasolta. A vizsgálatot követően néhány órával a bal oldalon periorbitalisan oedema alakult ki. A gyermekorvos a kislány ethmoiditis gyanúja miatt fül-orr-gégészeti ügyeletre irányította, ahol conjunctivitist állapítottak meg. A gyermek állapota másnapra tovább romlott, ekkor a gyermekorvos ismételt fül-orr-gégészeti konzíliumot kért a területileg illetékes gyermek fül-orr-gégészeti szakrendelő szakorvosától, aki a gyermeket haladéktalanul az ügyeleti fül-orr-gégészeti osztályra irányította. A kórházi felvételt követően a klinikai tünetek alapján praeseptalis cellulitis diagnózisát állapították meg, és empirikusan parenterális antibiotikum kezelést kezdtek amoxicillin-klavulánsavval. Mivel a gyermek állapota konzervatív kezelés mellett gyorsan javult, műtét nem történt, és a gyermeket a 3. ápolási napon emittálták. Otthonában per os folytatott antibiotikus kezelés mellett a kislány teljesen meggyógyult.

Megbeszélés: A praeseptalis cellulitis az akut bakteriális sinusitisek leggyakoribb orbitalis szövődménye, amely gyakran konzervatív kezelés mellett gyógyul. Az orbitalis szövődmények ugyanakkor súlyosabb esetben a látást, intracranialis terjedés esetén életet veszélyeztető állapothoz is vezethetnek, de akár fatális kimenetellel is végződhetnek. Ezért akut bakteriális sinusitis orbitalis szövődmény gyanúja esetén a gyermeket haladéktalanul fül-orr-gégészeti osztályra kell utalni.



Minden orvos rémálma: sokkos gyermek a háziorvosi rendelőben

Scheiber Dóra¹, Vicze Annamária², Czelecz Judit², Csáki Csilla³

¹ Szent Kristóf Szakrendelő, Budapest

² MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

³ Svábhegyi Gyermekgyógyintézet, Budapest

Szerzők egy 2 éves kislány esetét mutatják be, akit édesanyja a rendelő szomszédságában levő játszótérről hozott be sokkos állapotban. Előzményként annyit sikerült megtudni, hogy a kislányt a játszótéren diákcsomagjával kínálták, amitől azonnal köhögni kezdett. Mater a fuldokló gyermekkel a játszótérről szomszédos rendelőbe szaladt. Előadásukban bemutatják a sokkos gyermek háziorvosi ellátását, mely a mentőszolgálat helyszínre érkezésével és a gyermek kórházba szállításával végződött. Ezt követően a Bethesda Gyermekkórházban töltött 2 napról számolnak be, majd a sokkos állapot differenciál diagnosztikája érdekében történt vizsgálatokat ismertetik. Végül a szakellátásban történt allergológiai kivizsgálás részleteit mutatják be, melynek eredményeképpen molekuláris allergiavizsgálat segítségével megszületett a magas anafilaxia kockázattal járó kesudió-allergia diagnózisa.

Területi és kórházi együttműködés a neurogén hólyaggal élő gyermekek visszatérő húgyúti infekcióinak ellátásában.

Kollák Zita¹, Kovács Barbara^{2,3}, Velkey György¹

¹ Budapest MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

² Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Gyermekotthoni Osztály, Budapest

³ Mozgásjavító Általános Iskola, Egységes Gyógypedagógiai Módszertani Intézmény és Diákotthon, Budapest

Előadásunkban szeretnénk bemutatni az önkátérező gyermekek visszatérő húgyúti infekcióinak megelőzésében, kezelésében és gondozásában kialakított gyakorlatunkat; a területi (iskolaorvosi és háziorvosi) és a kórházi ellátások együttműködését. A hazai mozgáskorlátozott gyermekeket oktató, nevelő és gyógyító gyógypedagógiai módszertani intézmény és diákotthon, a Mozgásjavító Általános Iskola, Zuglóban, a Bethesda Gyermekkórház közelségében van, a betegek gondozása így a kórház fontos feladata. Az iskola otthont ad az ország minden részéről érkező mozgáskorlátozott gyermekeknek, köztük meningo-myelokele és spina bifida miatt gondozott gyermekeknek is. A neurogén hólyaggal élő betegek nefrológiai gondozása a húgyhólyag működési zavarának javítására fókuszál, hisz a társuló vizeletinkontinencia zavar következményeként jelentkező súlyos, visszatérő húgyúti fertőzések vesekárosodáshoz vezethetnek.

Nefrológiai gondozásunk keretében az iskolaorvossal és kórházunk több más szolgálatával szorosan együttműködve tervezük és irányítjuk a legtöbbször szociálisan igen hátrányos helyzetű gyermekek egészségügyi és pszichoszociális gondozását. A gyermekek az ország legkülönbözőbb pontjain laknak az iskola-időn kívül, így a családok és a háziorvosok bevonása is az együttműködés nehéz feladata.

Az Omenn-szindrómáról egy eset kapcsán

Páll Gabriella¹, Kriván Gergely²

¹ Házi gyermekorvosi praxis, Gödöllő

² Dél-Pesti Centrumkórház Országos Hematológiai és Infektológiai Intézet, Budapest

Az Omenn-szindróma az immunfunkciók súlyos zavarával, autoimmunitásra való hajlammal járó ritka, jellemzően autoszomális recesszív öröklődést mutató genetikai betegség. Dif-fúz, nagy kiterjedésű erythema, hámlás, hasmenés, fejlődési elégtelenség, vékony, gyér haj jellemzi. Leggyakrabban a rekombináció aktiváló gén 1 (RAG1) genetikai hibája okozza, mely a B- és T-lymphociták számának csökkenését, működésük elégtelenségét idézi elő a következményes súlyos bakteriális, vírusos és gombás infekciókkal. Szemben a súlyos kombinált immunhiány klasszikus formájával, itt a B-sejtek hiánya mellett a T-sejtek oligoklonális szaporulata észlelhető, ami autoimmun jelenségekhez vezet. Kezelése a csontvelő transzplantáció, a beavatkozás előtt pedig a fertőzések megelőzése és kezelése. Előadásunkban bemutatjuk Omenn-szindrómában szenvedő páciensünk diagnózisának és eddigi kezelésének történetét. A diagnózis felállítására 3 hónapos korban került sor, a genetikai vizsgálat a RAG1 gén compaund heterozigóta mutációját igazolta. A 7,5 hónapos korban elvégzett idegdonor őssejt transzplantáció jó megtapadást, javuló klinikai állapotot, donor kimerizmust eredményezett. 1 éves korban a romló klinikai állapot hátterében talált csökkenő donor kimerizmus, 1-es stádiumú GVHD miatt szelektált booster adására került sor fagyasztott CD34+ sejtekből. A generalizált BCG infekció kezelése azóta is folyamatos team-munkát igényel.

Az eset jó példája annak, hogy ritka, súlyos betegségben szenvedő páciens esetében hogyan tud az alapellátás és legmagasabb szintű szakellátás folyamatosan és eredményesen együttműködni a diagnózis felállításában, a beteg kezelésében és gondozásában

Münchausen by proxy, a gyermekbántalmazás különös esete – differenciáldiagnosztikai kérdések

Hirsch Anikó, Miklós Nóra, Sarbak István, Velkey Kinga

MRE Bethesda Gyermekkórháza, Mentálhigiénés Részleg, Budapest

Bevezetés: A Münchausen by proxy egy ritka és ritkán diagnosztizált kórkép. BNO rendszertben a felnőtt személyiség és viselkedés egyéb zavarai – Fizikai tünetek előidézése pszichés okokból (F68.A) alatt kódoljuk, DSM-5 alapján a Másnak előidézett factitious (színlelt) zavarnak felel meg (mely diagnózist az elkövető kapja). A gyermeknél a bizonyított eset a T74 Rossz bánásmód szindrómák alatt kódolható. A betegséget Meadow írta le 1977-ben. Diagnosztizálása rendkívüli kihívások elé támasztja az egészségügyi teamet. A Münchausen-es esetek más factitious betegségektől való elkülönítése rendkívül fontos, mert az érintett gyermekek más factitious betegségek áldozatainál komolyabb veszélyben vannak, a kórkép potenciálisan letális az áldozatra nézve. A differenciáldiagnosztika során (a szomatikus okok kizárását követően!) többek között az alábbi lehetőségeket kell sorra venni: bántalmazó szülő, fejlődési elmaradás vagy elhanyagolás, túlaggódó szülő, pszichotikus anya. Mivel a területi ellátásban a háziorvos jelenti az első kaput az egészségügybe, rendkívül fontos a kórkép egyes jellemzőinek ismerete. A háziorvos a szülővel és a gyermekkel kialakított



hosszútávú kapcsolat során olyan információkról is rendelkezik a családról, mely kiemelt jelentőségű lehet a kivizsgálás során. **Célkitűzés:** előadásunkban röviden bemutatjuk egy osztályunkon vizsgált, MSBP gyanús beteg esetének egyes jellegzetességeit a pszichodinamikai sajátosságokkal együtt, valamint a differenciáldiagnosztika nehézségeit.

Módszer: a szakirodalom áttekintése, valamint az esetbemutató.

Eredmények: osztályunkon 2019. április-májusában januárjában vizsgáltunk egy Münchausen by proxy gyanús esetet, melyen keresztül látható, hogy az egyértelműnek tűnő diagnózis felállítása is komoly mérlegelést igényel (pl. az anya pszichés betegsége kizárja a MSBP diagnózisát), valamint a kivizsgálásnak és az ezt követő hatósági intézkedéseknek (gyermekvédelmi jelzés, igazságügyi pszichiátriai szakértés, gyermekvédelmi tárgyalás és határozat, rendőrségi feljelentés) komoly következményei vannak a család és a gyermek életére.

Következtetések: a szakirodalom és az eset kapcsán levonható következtetés, hogy a MSBP a gyermekek veszélyeztetésének egy komoly formája, mely súlyosan veszélyezteti a gyermek pszichés és szomatikus fejlődését. A kórkép felmerülése esetén a minél korábbi részletes kivizsgálás megkezdése elengedhetetlen.

Herpes zoster fertőzés immunszuppresszív kezelés alatt juvenilis idiopathiás arthritisben

Erlaky Hajna¹, Ponyi Andrea², Constantin Tamás²

¹ Házi Gyermekorvos, Budapest

² Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A juvenilis idiopathiás arthritis (JIA) nemcsak a leggyakoribb gyermekreumatológiai kórkép, hanem egyben az egyik leggyakoribb gyermekkori krónikus betegség. Kezelésében alapvetőek az immunszuppresszív hatású betegségmódosító szerek. Ezért ma már minden házi gyermekorvosnak fel kell készülnie rá, hogy találkozik a körzetében tartósan immunszuppresszív kezelésben részesülő gyermekkel.

Előadásunkban egy oligoarticularis JIA miatt gondozott beteg esetét ismertetjük. Betegsége 5 éves korában kezdődött mindkét térd és boka duzzanatával. Kezdetben NSAID terápiaiban és intraarticularis szteroid kezelésben részesült, majd 2018. augusztusában a nem megfelelő terápiás válasz miatt methorexat indult. 2019. február elején jelentkezett a háziorvosi rendelőben a jobb hónalja alatt észlelt viszkető, fájdalommentes erytema folt miatt, mely másnapra a mellkas jobb oldalára is áttért, majd 24 óra múlva az érintett bőrterületen típusos herpes zosterre jellemző bőrtünetei jelentek meg. Ekkor a gondo- zó reumatológiai centrummal egyeztetve az esedékes methotrexat adagját elhagytuk és per os acyclovir kezelést indítottunk. Az alkalmazott kezelés mellett a gyermek négy nap alatt gyakorlatilag panaszmentessé vált, így a következő esedékes methotrexat adagját már problémamentesen kaphatta meg. A további kontroll vizsgálatok eredményei az alapbetegség minimális aktivitására utalnak. Jelenleg bázisterápiában részesül, illetve az oltási tanácsadó egyedi oltási terve alapján zajlik immunizációja.

Előadásunkban az eset kapcsán szeretnénk felhívni a figyelmet arra, hogy a tartósan immunszuppresszív kezelésben részesülő gyermekek nem komplikált interkurrens infekcióinak kezelése alapvetően a házi gyermekorvos feladata. Bizonyos helyzetekben azonban a gondo- zó orvossal együttműködve kell megterveznünk ezen betegek ellátását, amely nemcsak a fellépő fertőzések kezelését, hanem megelőzését is jelenti. Így válik egy-egy ilyen kis beteg gondozása igazi csapatmunkává a szakellátó és az alapellátó között.

Rágási nehézség és csökkenő súlygyarapodás egy 2 éves kisfiúnál – együttműködés az alapellátás és szakellátás között

Tordas Dániel¹, Scheuring Noémi²

¹ Mediolen Kft. Budakalász, Házi Gyermekorvosi Rendelő

² Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

Bevezetés: Házi gyermekorvos számára is ritkán észlelt probléma a rágási nehézség. A szülők leggyakrabban nem is említik. A meglassult súlyfejlődés hátterében azonban ez a jelenség is állhat.

Esetismertetés: Máté 40. hétre pvn született (szül. súly 3300g, hossz 54 cm, Apgar 10/10). Édesanya kifejezetten szorongó alkatnak tűnt, folyamatos és túlzó aggodása miatt igen gyakran hívott telefonon is. A kisfiú súlyfejlődése 20 hónapos koráig megfelelően alakult, majd 2 hónap alatt hirtelen csökkenni kezdett. 6 hónapos koráig kizárólagos anyatejes táplálásban részesült. A hozzátáplálás megkezdése nem járt sikerrel. Nem nyitotta ki a száját etetéskor, csak ha játékot adtak a kezébe, akkor is csak résnyire. Darabos étel adásával már 1 éves kora előtt próbálkoztak, de a kisfiú csak tartogatta a szájában, de nem nyelte le. Máté előzményéből megkészt mozgásfejlődés miatt fejlődésneurológiai felmérés is szerepelt, valamint egyéni fejlesztés. 20 hónapos korában köhögéssel járó betegség kapcsán sokat hányt, majd ezt követően kezdte elutasítani a pépes állagot. A darabos ételt viszont anyja elmondása szerint nehézkesen tudta megrágni, illetve lenyelni. Ezt 22 hónapos korában említette az anyja, amikor vizsgálatra jöttek, és Máté súlyát ellenőriztük. További ellátásra a HOGYI Koragyermekkori Evés-alvászavar Ambulanciájára irányítottam, ahol a komplex ellátás része a szakorvosi kivizsgálás, a gyógypedagógiai és a pszichológiai intervenciók lehetőség. Az orvosi háttér tisztázása, az egyéni biológiai adottságok és a mentális komponensek figyelembe vétele segítette a helyzet rendezését. Máté etethetősége javult, és az édesanyja is sokkal ritkábban keresett panaszai- val.

Következtetés. A státuszvizsgálatokon az evést is részletesen át kell beszélni. Fontos lenne megfelelő, ezirányú ismeretek szerzése is, mely segítené a korai felismerést és a súlyosabb evészavarok kialakulásának megelőzését.

Mi a feladata egy diagnosztizált autizmus spektrum zavaros gyermeknél a házi gyermekorvosnak? Vajon jogos-e a gyermekvédelmi eljárás, ha az édesanya nem adja be a methylphenidate-ot?

Sal Péter¹, Sirkó Éva²

¹ Házi gyermekorvos, mentálhigiénés szakember, Budapest

² MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

A friss epidemiológiai vizsgálatok alapján manapság 1%-ra becsülik a szakemberek az autizmus spektrum zavar prevalenciáját a teljes populációban, amelynek száma növekvő tendenciát mutat, évente megközelítőleg 3–4 százalékkal emelkedik. Az alapellátásban dolgozó szakemberek minden találkozást, vizsgálatot felhasználhatnak arra, hogy ellenőrizzék a gyermek viselkedését a kommunikáció és a társas viselkedés területein is. A pszichológiai-pedagógiai beavatkozásokat az autizmus területén képzett szakemberek végezzék, akik járatosak a korszerű, komprehensív, viselkedésterápiás alapokon nyugvó módszertanok egyénre szabott alkalmazásában. Az autizmus spektrum zavarok a meghatározó központi idegrendszeri sérülés(ek) közvetlen kezelésére, gyógyítására nem állnak rendelkezésre terápiás eszközök. A sérülés véglegességének és jellegének



megfelelően a kezelésre és/vagy támogatásra az érintetteknek egyénileg változó szinten, folyamatosan, egész életükben szükségük lehet. A szakembereknek megfelelő, tudományos bizonyítékokon alapuló információt kell nyújtaniuk a családok számára a különféle beavatkozásokkal kapcsolatban, hogy tájékozottan dönthessenek azokról. Az autizmus területén megszámlálhatatlan terápiás javaslat született az elmúlt évtizedekben. Igen népszerűek az ún. kiegészítő és alternatív terápiák (Dietary, Complementary and Alternative Therapies /CAM).

Mikor indokolt a gyógyszeres kezelés? Összehasonlították-e a gyógyszeres és nem gyógyszeres megközelítéseket? Mennyire alátámasztott tudományosan a methylphenidate hatása az autizmus spektrumzavarral diagnosztizált gyermekeknél? Ezekről a kérdésekről szeretnénk szempontokat megosztani és beszélgetést kezdeményezni egy 9 éves gyermek, közös betegünk kapcsán, akinél a gyermekvédelem eljárást kezdeményezett azért, mert édesanyja nem volt hajlandó közreműködni a methylphenidate terápiában.

CSALÁDBARÁT GYERMEKELLÁTÁS

Mit akarnak (másként) a szülők?

Velkey György¹, Novák Krisztina², Bese Nóra¹, Sorompó Anett¹

¹ MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

² EMMI Integrált Jogvédelmi Szolgálat, Budapest

Az évi 200 000 esetet meghaladó fekvő- és 2 millió megjelenést elérő járóbeteg ellátásból, valamint az ennél még jóval gyakoribb alapellátási találkozóból az Integrált Jogvédelmi Szolgálat az elmúlt évben 708 gyermekegészségügyvel kapcsolatos megkeresés érte el, ami nem utal jelentős panaszáradataira. A szülők elsősorban a hosszú betegelőjegyzési listákat és a rendelők előtt eltöltött várakozási időt sérelemzik. A modern infokommunikációs lehetőségek mellett a ma szülővé váló generáció a visszajelzések alapján nem fogadja el, ha nem lehet kulturáltan telefonon vagy elektronikusan bejelentkezni a betegvizsgálatra, és súlyosan kifogásolja a kioktató, türelmetlen vagy flegma kommunikációt, valamint az egyéniesített tájékoztatás hiányát. A folyamatos szülői jelenlét mára evidens igényé vált. Ezeknek az elvárásoknak a mai infrastrukturális és emberi erőforrás feltételek mellett a gyermekegészségügyi rendszer sem tud mindenben és mindenhol megfelelni. Ezért a laikusok számára alig érzékelhető és értelmezhető szakmai hatékonyság és eredményesség megítélése a szolgáltatási színvonalbeli hiányosságok miatt alacsonyabb a realitáshoz. A munkánk elismerése miatt is indokolt tehát ezeket az igényeket rendszer- és intézményi szinten is komolyan venni. Ez is indokolja a modern infokommunikációs társadalomhoz igazodó kultúraváltás szükségességét, és teszi kiemelt jelentőségűvé az egészségértés fejlesztését. A gyermekegészségügy több intézménye és szakmai társasága e tekintetben úttörő munkát végez. A kezdeti eredményeket jelzi, hogy a Magyar Kórházszövetség által létrehozott „Családbarát Kórházi Osztály”, és a rangos „Nekem szól” egészségértési díj legtöbb díjazottja is a gyermekek egészségéért felelős osztály és szervezet.

Egészségpolitikai célként fogalmazhatjuk meg, hogy a gyermekbetegeket minden esetben gyermekekre specializált osztályokon kezeljük, ahol a családbarát környezet és a komplex szak-konzíliumi háttér is biztosítható. A szülők kényelmes és folyamatos kórházi tartózkodásának infrastrukturális hátterét a kérdéssel foglalkozó ombudsmani és civil ajánlásoknak megfelelően országosan célzott támogatással, helyileg pedig minél több leleményességgel kell javítani. Az infokommunikáció hatékonyabb tételéhez számítástechnikai beruházások szükségesek.

A home-video szerepe a paroxysmalis jelenségek differenciáldiagnosztikájában I.

Siegler Zsuzsa¹, Rosdy Beáta², Fogarasi András¹

¹ MRE Bethesda Gyermekkórház Neurológiai Osztály, Budapest

² Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Neurológiai Osztály, Budapest

A paroxysmalis események leírása sokszor hiányos vagy pontatlan. A szülő vagy más szemtanú sokszor pánikban van, illetve a gyermeket próbálja biztonságba helyezni, majd segítséget kérni. Gyakran nem látja az esemény elejét. Nem tudja, hogy mit kell megfigyelni, később nem emlékszik a részletekre. Sokszor nehéz megfogalmazni a látottakat.

A jelenségek azonosításában illetve a differenciáldiagnosztikában nagy segítséget jelent a szülő vagy más szemtanú által készített video-felvétel (home-video). Ez számtalanszor visszanezhető, elemezhető. Megkönnyíti és lerövidíti az anamnézis felvételét. Ritka események is rögzíthetők, amelyeket nem tudunk video-EEG monitorozás során elkapni. Olyan részleteket is megmutat, amelyekről a szülő nem tudott beszámolni vagy az orvos nem tudott előhívni.

A Bethesda Gyermekkórház és a Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet adatbázisa alapján felmértük, hogy mennyire megbízható a döntés a home-videók alapján, milyen az interobserver agreement. 130 video-felvételt két vizsgáló tekintett meg. Eldöntendő volt, hogy ha epilepsziás rohamot látnak, akkor az focalis, generalizált vagy spasmus. Ha nem epilepsziás roham, akkor milyen jelenség. Mindkét esetben megnézték, hogy az otthoni felvételt követően volt-e szükség video-EEG vizsgálatra. Amennyiben igen, az alátámasztotta-e a home-video alapján született diagnózist. Az előadás során a különböző esetekre számos példát mutatunk be.

A home-video szerepe a paroxysmalis jelenségek differenciáldiagnosztikájában II. (folytatás)

Rosdy Beáta¹, Siegler Zsuzsa², Fogarasi András²

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Neurológiai Osztály, Budapest

² MRE Bethesda Gyermekkórház Neurológiai Osztály, Budapest

Statisztikánk a következő volt: A 130 felvételtől 56-on mindketten epilepsziás rohamnak megfelelő, 63 esetben pedig nem epilepsziás jelenséget láttunk. Az epilepsziások felénél, a nem epilepsziásnak tartottak 30%-ánál került sor video-EEG monitorozásra. 6 esetben nem egyezett a diagnózisunk. 3 esetet mindket-



ten rosszul ítéltünk meg. Két gyermeknél nem voltunk biztosak a diagnózisban. A home-video alapján 8 gyermeket be sem hívtunk vizsgálatra. Nem epilepsziás paroxysmalis jelenségek között a különböző sztereotípiák, viselkedészavarok voltak a leggyakoribbak, majd gyakorisági sorrendben tic, gratificatio, pszichogen nem epilepsziás roham, benignus újszülöttkori alvási myoclonus, tónuszavar, paroxysmalis tónusos felfelé tekintési zavar és még néhány egyéb rendellenesség fordult elő.

Az előadás során számos példát mutatunk be a különböző jelenségekre, a nem egyértelmű eseteknek pedig mindegyikét bemutattuk.

Úgy gondoljuk, hogy a home-video felvételek nemcsak a pontosabb anamnézis felvételben segítenek, hanem segítségükkel kevesebb video-EEG és egyéb vizsgálatra, kórházi beutalásra van szükség. Számos paroxysmalis eseményt ismerünk meg, illetve a felvételek megkönnyítik az oktatást. A szülői aggodalmak is gyorsan csökkenthetők.

Tartósan beteg gyermeküket otthon ápoló szülők életminősége

Faragó Johanna Fruzsina, Nagy Eszter, Hollódy Katalin

PTE ÁOK KK Gyermekgyógyászati Klinika, Neurológiai Tanszék, Pécs

Bevezetés: az otthonukban ápoló krónikus beteg gyermekekkel kapcsolatban számos felmérés született, de őket a nap 24 órájában gondozókról kevesebb adatunk, pedig számos problémával kell megküzdeniük.

Célunk volt felmérni, milyennek tartják életminőségüket a krónikus beteg gyermeküket otthon ápoló szülők és mely tényezők befolyásolják ezt leginkább

Betegség és módszerek: a PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika Neurológia Osztályán, a Magyar Rett Szindróma és a „Lépünk, hogy Léphessenek” Alapítvány segítségével kértük meg a szülőket a PROMIS® és a Neuro-QOL Item Bank kérdőívek, valamint egy általunk összeállított kérdőív kitöltésére. A válaszok alapján K-Means algoritmussal négy csoportra osztottuk a szülőket az életminőségük szerint (kiváló; jó; kielégítő; rossz), majd vizsgáltuk az adott tényezők és ezen csoportok összefüggéseit. **Eredmények:** a 78 kitöltött kérdőív értékelése alapján a magukat leginkább szorongónak valló szülők közül senki sem értékelte az életminőségét kielégítőnél jobbra, míg a legritkábban szorongók 86%-a tartotta azt jónak vagy kiválónak. A szülők átlagéletkora 44 év, 19%-uk vallotta magát egészségesnek és többségük (94%) az életminőségét jónak vagy kiválónak értékelte. A magukat betegnek valló szülőknek (81%) csupán 47%-a gondolta az életminőségét jónak vagy kiválónak. Az önmagát rátermettnek tartó szülők 84%-a értékelte életminőségét jónak vagy kiválónak, míg a kevésbé rátermetteknek mindösszesen 16%-a. A beteg gyermek közösségben való rendszeres részvétele és kórházban töltött időtartama kevésbé befolyásolta a szülő életminőségét.

Következtetések: a krónikus beteg gyermekek szüleinek életminőségét nem csak a gyermekük, hanem a saját maguk szomatikus és pszichés állapota is erősen meghatározza; így az optimális otthonápolás érdekében nagy hangsúlyt kell fektetni nem csak a gyermek, hanem a szülő egészségi állapotára is.

Életminőség, szociális készségfejlesztés – táborok epilepsziával élő gyermekeknek a Bethesda Neurológiai Osztálya szervezésében

Kissné Bánfi Rozália

MRE Bethesda Gyermekkórháza

A Bethesda Gyermekkórház Neurológiai Osztálya 1995. óta szervez táborokat terápia rezisztens és/vagy epilepsziával élő gyermekek, ifjak és fiatal felnőttek számára. A táborok ötlete néhai dr. Neuwirth Magda osztályvezető főorvostól származik. Kezdetben két fő cél: a családok időleges tehermentesítése, valamint a rohamok természetének megfigyelése volt tábori körülmények között. Idővel a táborok célja az empirikus megfigyelések alapján továbblépett a sokszor mentálisan sérült gyerekek, fiatalok szociális készségfejlesztése irányában, valamint lehetőséget teremtett az epilepsziával élő gyermekek, fiatalok számára a saját közösség és mentális szintjüknek megfelelő lehető legnagyobb szintű önállóság megéléséhez a sajátélmény, a kortárs segítő csoport, a művészet, a zene, az élményterápia, a bibliodráma és a tábori életben részvétel eszközeivel. A nemzetközi irodalom szerint a sok esetben értelmileg sérült epilepsziás gyerekek, akik nyári táborokban vettek részt legalább három éven át, a Vineland Szociális Érettségi Skálával mérve határozott fejlődést mutatnak a mentális szintjüknek megfelelően. Az előadás bemutatja azokat a gyakorlati tapasztalatokat, amelyek a közel 25 éve, 1000 epilepsziával élő gyermek, fiatal és fiatal felnőtt táboroztatása során a lehető legnagyobb önállóságot biztosítva, de teljes szakember háttérrel megteremtik a tábori körülmények közt az önállóan létezés lehetőségét az epilepsziával élő számára rohamok közt és azok ellenére.

Továbbá a táborokból kinőtt és oldalágon keletkezett családi táborok és epilepszia klubok bemutatásával kitér a sortárs közösség mentális, spirituális rehabilitáló hatásaira.

Toxiccosishoz társuló súlyos veseelégtelenség elhanyagolt csecsemő esetében

Havelant Eszter, Magyar István, Csürke Ildikó, Dicső Ferenc

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

Egy hetes újszülött súlyos exsiccotoxicosis tünetei miatt került felvételre intenzív részlegünkre. A sokszervi elégtelenség közül a respirációs és renális funkciók voltak a legnehezebben kezelhetők. A kritikus állapotának kialakulásához enterális fertőzés vezetett. Komplex intenzív ellátást követően a csecsemőt jó általános állapotban bocsátottuk otthonába. Indolens szülői magatartás miatt gyermekvédelmi eljárást kezdeményeztünk.

Előadásunkkal szeretnénk rávilágítani a csecsemőkorú ellátottak esetén a szülő és az alapellátás- (házi orvos, védőnő) felelőségére a hasonló esetek elkerülése végett.

Szélmalomharc

Czelec Judit, Sorompó Anett

MRE Bethesda Gyermekkórháza

Előadásunkban egy Crohn-beteg nagylány viszontagságos kezelési történetét mutatjuk be. Ebben a két évben nem csupán a be-



tegséggel kellett szembe néznünk, hanem folyamatos napi küzdelmet vívtunk a gyermekkel és a szülőkkel az együttműködésért, a kezelésbe való bekegyezésért.

A budapesti gyermekkórházak közül mi voltunk a harmadikok, akik a gyermek kezelését végezték. A gyermek 2 éves kora óta volt Crohn-beteg, az előző intézményekben nagy hozzáértéssel és odafigyeléssel látták el, a szülők ennek ellenére elégedetlenek voltak, és nálunk kérték a további gondozás folytatását. Mindezt akkor tették már, mikor a gyermek élet-halál között volt, majdnem 14 évesen, 20 kg-osan, folyamatos kifejezett hasi fájdalom, véres hasmenés, a hasfalán található enterocutan sipolynyílás tüneteivel érkezett, a sipolynyírást a kezével próbálta eltömészelni, így a keze dekubitalódott, kontraktúrássá vált. A gyermek 2016. október 21-től karácsonyig feküdt elsőként a kórházunkban, mikor gyakorlatilag az egész gyógyító közösségünk heroikus küzdelmet vívott a gyermek megmentéséért. Karácsonyra adtuk haza azzal a további kezelési tervvel, hogy a felhelyezett ileostoma mellett a vastagbél megmentésére és a betegség relapszusának megelőzésére biológiai kezelést indítunk. Sajnos a szülővel történt többszöri és különböző formájú és személyi összetételű megbeszélés sem hozott eredményt, a kezelésbe a szülők nem egyeztek bele. A folyamatos azathioprin kezelés mellett ugyanakkor ugyanúgy, mint eddig, a betegség relapszusát tapasztalhattuk a nehezen elért, ismételt telefonos kérésekre, többszöri halasztás után történt kontrollvizsgálatok során. Ezen alkalmakkor is kötvé volt a kezünk, még a stomaszák eltávolítását sem engedték meg, így csupán körvonalaiiban tudtuk felmérni a gyermek állapotát, a gyulladásos paraméterei azonban mindig árulkodóan magasak voltak, súlya érdemben alig növekedett. Mivel számunkra egyértelmű volt, hogy a betegség rosszul vagy alul kezelése fatális szövődémmel járhat, elsőként a területileg illetékes Gyermekjóléti Szolgálathoz fordultunk, de csalódnunk kellett. A gyermek ellenállása és negatív viselkedés formái a szülők és a gyermekvédelmi ellátórendszer tagjai által kondicionálva voltak, így nem tudtunk a pszichés és orvosi rehabilitációjában tartós változásokat elérni. A gyermeknek és a szülőknek negatív stratégiái alakultak ki, amit az ellátó rendszer erőforrásként kezel, így bebetonozta a teljes ellenállást, hárfítást, nem számolva annak hosszú távú következményeivel.

9 hónap elteltével sem kaptunk érdemi segítséget, a gyermek állapota közben tovább romlott, súlya csökkent (majdnem 16 évesen 25,6 kg és 140 cm). Csaknem 2 éves „könyörgés” után végül a Gyámhatóságot hívtuk segítségül, és itt ért minket az újabb csalódás, nem tudták meg támogatni a kezelésünk folytatását.

A gyermek jelenleg egy újabb intézmény gondozásába került, sajnos látva a családdal folytatott eddigi sikertelen szélmalomharcot csak sok erőt és kitartást tudunk kívánni az új ellátó gyógyító közösségnek.

Ebben a két évben komoly visszasságokat és hiányosságokat tapasztalhattunk meg a gyermekvédelem területén, a folyamatos jelzés ellenére sem vált kezelhetővé a betegünk.

Az eset során jól láthatóvá vált az a kommunikációs és szakmák közti fal, ami sok esetben gátolja az érdemi együttműködést és a gyermek valós érdekeinek képviseletét.

Sajnos megtapasztalhattuk, hogy a gyermek és a szülő hozzájárulása nélkül mennyire tehetetlenek vagyunk, és mennyire kiszolgáltatottá válhat a betegünk a hozzánemértés miatt.

A miniló terápiás szerepe

Hegyí Márta

MRE Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

A szakirodalomban élményterápiaként olvashatunk a miniló terápiás szerepéről. Az elmúlt fél évben saját tapasztalatot szereztünk, és terápiás koncepciót alakítottunk ki. A szülők és gyermekek véletlen találkozása a lóval kivétel nélkül mindenkinek mosolyt csalt az arcára. Az emberiség ősi, epigenetikai kapcsolata a lóval erősen pozitív előjelű. Ezt a szótárból összeszedhető szinonímák stílusértéke is bizonyítja Gyermekkorunktól beépül mesék pozitív hőseként, filmek szereplőjeként a ló a tudatunkba anélkül, hogy fizikai kapcsolatba kerültünk volna valaha az állattal (táltos, mén, csődör, paci, lovacska, kanca, hátszló, paripa, csataló, csikó, háts, cocó, csida, pejko, gebe). Ösztöneinkben tehát vonzódnak a lóhoz. Az állat és ember egymásra hangolódása a súlyosan fogyatékos, illetve kómában fekvő gyermekek esetében valósult meg legjobban. Ezeknél a gyermekeknél leginkább a magasrendű kognitív hálózat, a fókuszált figyelem hálózata sérül. Az ősi kognitív network, a default mode hálózat relatíve túlsúlyba kerül. Az izgatott mentálisan sérült gyermeket nyugtatta, az érdektelent felélénkítette a ló jelenléte.

Megtapasztaltunk, hogy az egymásra hangolódás a külső zavaró körülmények hiányában működtek a legjobban. Ha a szülő háttérbe húzódnak, a személyzet nem beszélt, a proaktivitás teljes mellőzése mellett – jól érezték magukat ember és állat – egymás társaságában. A beteg megkapta azokat az ősi ingereket, ami az illat, meleg lehelet, kellemes érintés, kedves megjelenés. A ló pedig akkor csatlakozott, ha elkerülte a fókuszált figyelem, célzott aktivitás, szándékos mozdulat. A ménes tagjai hasonlóan viselkednek együtt, egymás jelenlétét és minden mozdulatát érzik, a környezet változásait monitorozzák. Fókuszált figyelmet csak a ragadozó állatoktól kapnak, ami kizökkenti és menekülésre készíti őket. Ezzel magyarázzuk a mentálisan sérült gyermekeink hatékony pszichés csatlakozását a lóval.



REHABILITÁCIÓS MEDICINA

Spaszticitás management gyermekrehabilitációs centrum eredményei

Csohány Ágnes¹, Paraicz Éva¹,
Vekerdy-Nagy Zsuzsanna^{1,2}

¹ MRE Bethesda Gyermekkórház Vegyesszervezésű Gyermek Rehabilitációs Osztály, Budapest

² Debreceni Egyetem Klinikai Központ Orvosi Rehabilitáció és Fizikális Medicina Tanszék, Debrecen

Problémafelvetés. 2014-től a Bethesda Gyermekkórház gyermekrehabilitációs részlege nemzetközileg akkreditált gyermek spaszticitás centrum. Az elmúlt években a gyermekek spaszticitás kezelésével kapcsolatos tapasztalatainkat összegeztük az akkreditáció megújítása előtt.

Módszerek. 2014–2018 között rehabilitációs ambulanciánkon spaszticitás miatt ellátott gyermekek adatait dolgoztuk fel. Külön kiemelve a SDR (szelektív dorsalis rhizotomia), ITB (intratecalis Baclofen Pumpa) és a botulinum toxin kezelésre vonatkozó adatokat.

Eredmények az adott időszakban Spaszticitásra utaló BNO kódok alapján (G8000 G8010 G8090 G8110 G8210 G8220) 613 beteget láttunk el. ITB pumpával 8 gyermeket, illetve már felnőtt gondozunk a vizsgált időszakban 2 fiatal kapott ITB pumpát. Szelektív dorsalis rhizotomia műtétre kapcsán 52 gyermek került ambulanciánkra, akik közül 15 került műtétre és kapott protokoll szerint rehabilitáció ellátást. A többi gyermeknél egyéb terápiás javaslatot tettünk. Botulinum toxin kezelést gyermeknél alkalommal végeztünk. Az ortopédiai műtétekkel és szisztémás gyógyszeres kezelésekkal kapcsolatban nem állnak számadatok rendelkezésünkre.

Konklúzió. Jelenleg hazánkban a gyermekek számára a spaszticitás kezelésének minden válfaja elérhető. Rehabilitációs team feladata, hogy a spaszticitás súlyossága, eloszlása és az életkori, valamint kísérő funkciózavarok figyelembevételével a családdal és a társszakmákkal szorosan együttműködjön.

„Az igazi szépség” – Esztétikumra nevelés lehetőségei sajátos igényű gyermekeknek

Murvai Dalma, Kiss Krisztina, Zahuczky Katalin

B.A.Z. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház,
Velkey László Gyermekegészségügyi Központ,
Gyermekrehabilitációs Osztály, Miskolc

Amikor sérült gyermek születik, az egész család és környezete megrendül. A megáldott aranyos, mosolygós kisbaba helyett egy betegséggel kerülnek szembe, főleg, ha annak külső jegyei is vannak. Megbomlik a családi és szociális egyensúly, a normális napi aktivitás korlátozódik, az önbizalom csökken. A fogyatékossgal élő gyermekeknek saját testük felfedezése is korlátokba ütközik. A testükkel kapcsolatos élményeik kellemetlenek, sok a fájdalmas, kényelmetlen beavatkozás. Megváltozik a szülők és a gyermek szépségről alkotott képe, nem érzékeli a harmónia, a gondozottság, a jó kinézet fontosságát.

Ezekben a történetekben az ápoló az, aki legközelebb van a beteghez és családjához. Miközben segíti a betegeket alapvető szükségleteik kielégítésében (étkezés, tisztálkodás...), ő lehet az, aki a meglévő fogyatékossgal nehézségei mellett felhívhatja a figyelmet a beteg magasabb rendű szükségleteire is (elismerés, esztétikai szükségletek, valahová tartozás...). Megkönnyítheti a szülői elfogadást, erősítheti a kötődést, csökkentheti a szegyen-

érzetet, elkeseredettséget. Segíthet megmutatni, hogy az ember hogyan élhet békességben a saját tökéletlenségeivel. Ha egy test nem is szép, nem tökéletes, azért nem kell feltétlenül kellemetlennek is lennie. Az ápoltság miközben belépőjegy a társadalomba, egyúttal kitűnő lehetőség arra is, hogy a tisztálkodás, csinosítgatás révén pozitív élményeket nyújtsanak a gyermekeknek és családjaiknak.

Az előadás ötletét azok a boldog pillanatok adták, melyeket a mindennapi tevékenységek (öltözés, haj és körömápolás) közben megéltünk. Ennek bemutatásával szeretnénk felhívni a figyelmet az esztétikumra nevelés fontosságára, mint egy egyszerű, életminőséget javító lehetőségre.

Komplex Diagnosztika, Terápia és Fejlesztés Hatékony Intézményi Modellje a Kora-gyermekkori Intervenció Területén, Gárdonyban

Mahlerné Köfner Anikó

Pro Rekreatio Közhasznú Nonprofit Kft. Tóparti
Szakambulancia, Gárdony

A 2016 óta működő, infrastrukturális és szakmai fejlesztés eredményeként létrejött intézményi modell szakmai tapasztalatainak összefoglalására fókuszál az előadás. Bemutatásra kerülnek egyrészt a kora-gyermekkori intervenció multidiszciplináris szemlélete, ajánlásai és gyakorlata alapján a 0-6 éves életkorú gyermekek és családjaik számára létrehozott összehangolt szolgáltatások. Másrészt bemutatjuk a munkafolyamatainkban alkalmazott komplex diagnosztikai vizsgálatokat és után követési vizsgálatokat, szakmánként a célzott terápiás beavatkozások, fejlesztések és szülősegítés, tanácsadás tevékenységeket.

A prezentációban kiemelésre kerülnek az intézményi adatelemzések eredményei: (1) az alapellátásból a szakellátásba vezető és (2) az intézményen belüli „gyermek út” vonatkozásában egyaránt.

Rekreáció szerepe a fogyatékossgal élő gyermekek családjában

Zahuczky Katalin

BAZ Megyei Központi Kórház és EOK, Velkey László
Gyermekegészségügyi Központ, Gyermekrehabilitációs
Osztály, Miskolc

A rekreáció a latin „recreare” szóból származik, melynek jelentése: felüdülés, pihenés, felfrissülés. Szabadidőben végzett minden olyan kulturális, társas, játékos és mozgásos élménydús tevékenység, melynek célja a feszültség feloldása, a testi-lelki teljesítőkézség helyreállítása, társas kapcsolataink fejlesztése. Van-e valódi szabadideje a fogyatékossgal élő gyermekeknek és családjaiknak?

Miközben a rehabilitáció célja az életminőség javítása, gyakran válunk „fizioterroristákká”. A rehabilitációs lehetőségek tárháza végtelen, melyeket a szülők gyermekeik részére mind meg szeretnének kapni. A fogyatékossgal élő gyermekeknek nincs igazi szabadideje. Szabadidős tevékenységei között gyakran nem szerepel a játék, a játékos mozgás / játszótér, kirándulás, labdázás/, a sport, mint közös családi program, így nem tanulják meg a játékszabályok betartását és elfogadását.



Ügyességük, praktikus mozgásuk, állóképességük a rendszeres egyéni és csoportos gyógytorna mellett nem fejlődik olyan ütemben, mint ahogy az várható lenne. Sokszor ügyetlenebbek, mint mozgássérültségükből kifolyólag lenniük kellene. Nincs motivációjuk a mozgásra, önállósodásra (self help). A nem játékos család, hasonlóan a komolykodó-autoriter iskolához, a túlzottan protokollokat követő rehabilitációs eljárásokkal karöltve idejekorán kiölik a gyermekekből kreativitást, a kíváncsiságot, a motivációt. Pedig a kreativitás, a stratégiai gondolkodás fejlesztése, a kihívásokkal való megküzdés, kudarcátűrés fontos a valós életben való megfeleléshez (participation).

Az élmények, szabadidős tevékenységek kikapcsolják a beteget a mindennapi nyüzsgésből, gondokból. A közös élmények átbillenének a holtpontra, hogy a következő napokon újult erővel folytatódhasson a munka és a mindennapok küzdelmei elviselhetőek maradhassanak, mert...

„az élet küzdelem, S az ember célja e küzdelem maga”

(Madách Imre)

Tanulási Képesség Fejlesztése Gyógyító Játéktérpiával

Tunyogi Erzsébet, Rémi Annamária, Juhász Éva

Tunyogi Pedagógiai Szakszolgálat, Budapest

Fejlesztő foglalkozás bemutatása képekben.

A Tunyogi Pedagógiai Szakszolgálat 0 éves kortól -6 éves korig járnak a gyermekek napi 2 órában fejlesztő foglalkozásokra a szülő közvetlen együttműködésével. A sérültség eredete szerint a gyermekek idegrendszeri, genetikai, anyagcsere zavar, vagy ismeretlen eredetű eltérések és koraszülöttség miatt kerülnek intézményünkhez. A sérülésekből adódó eltérések lehetnek mozgás, kognitív fejlődési zavar, érzékszervi problémák, megkésett beszéd és szociális zavar.

A sérült gyermek fejlesztésére a szakemberek számos mozgásterápiát dolgoztak ki. A Tunyogi Gyógyító Játéktérpiában igen nagy hangsúlyt kap a tanulási képesség fejlesztése is ennek a bemutatására vállalkozunk.

A sérült gyermekek tanulási képességének szembetűnő sajátosságai, a motiváció hiánya. A Tunyogi Gyógyító Játéktérpia (TGYJ) mindenkor egy dramatikus témából bontakoztatja ki az érzékszervek differenciált ingerlésével és felkelti a gyermek figyelmét, érdeklődését, kíváncsiságát.

A filmben bemutatjuk azt a folyamatot, hogy hogyan épülnek egymásra azok a játékhelyzetek, amelyek alkalmasak a kognitív képességek fejlesztésére. A látás-és látásfigyelem fejlesztését köve a hallás-és hallásfigyelem, a különféle manipulációk, szerep és szabályjátékok, ismeretek rögzítése. A film azokról a gyermekekről készült, akik óvodai intézményekbe kerülnek szeptembertől.

A TGYJ terápiában minden életkorra (csecsemőkortól iskoláskorig) kidolgoztunk tanulási képesség fejlesztést.

A Tunyogi Pedagógiai Szakszolgálatban dolgoznak gyógypedagógusok, gyógytornászok, konduktor, mentálhigiénés szakember. Munkánkat segíti gyermek neurológus, ortopéd szakorvos, és gyermekgyógyász.

Egy ritka, myopathiával járó genetikai betegség terápiás nehézségei és rehabilitációs kihívások

Elmont Beatrix, Németh Gyöngyi, Harmath Vera, Gárdos László

Zala Megyei Szent Rafael Kórház Zalaegerszeg, Csecsemő és gyermekosztály

Előadásom célja, hogy egy ritka, kezelés nélkül progresszív, halálos kimenetelű metabolikus myopathiára felhívjuk a figyelmet. Betegünk szeptemberben már iskolába megy. Első alkalommal 4,5 hónapos korban súlystagnálás, bágyadság, mozgásszegénység, hypotoni miatt utalták a nagykanizsai kórház gyermekosztályára. A laborvizsgálatokkal emelkedett CK és májfunctios értékeket találtak. Ekkor került osztályunkra további ellátás, kivizsgálás céljából. Kardiológiai vizsgálat hypertrophiás cardiomyopathiát véleményezett, hypokinetikus, dilatált bal kamrával. Ezen kardiológiai lelet, valamint a generalizált hypotonia, macroglossia, májfunctios értékek és CK emelkedettség alapján a hypotonia differenciáldiagnosztikáját áttekintve Pompe kórra gondoltunk, amit az alfa-glükózidáz alacsony szintje -0,2 mol/l/h- igazolt is. A SE II. Sz. Gyermekklinika Neurológiai osztályán elektrofiziológiai vizsgálat és izombiopszia is történt, ami a betegségre jellemző eltéréseket mutatta. A diagnózis felállítása után elindítottuk az alfa-glükózidáz enzim iv. adását. Előadásomban szeretném ez elmúlt 6 év terápiás és rehabilitációs nehézségeit, kihívásokat, elfogadás nehézségeit ismertetni. A korai diagnózis és a korán indított kezelés esélyt adhat arra, hogy a gyermek fejlődése az életkorának megfelelően alakulhasson?

Robotikus eszközök, mint új terápiás lehetőségek a gyermek rehabilitációban – A Prodrobot járásfunkcióra gyakorolt fejlesztő hatásának kiértékelése

Sipos Zsanett, Paraicz Éva, Hajnal Györgyi, Schulcz Orsolya, Szoták Dóra, Bíró Evelin, Vekerdy-Nagy Zsuzsanna, Csohány Ágnes, Velkey György

MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

Bevezetés: A rehabilitációban és azon belül a gyermek ellátásban egyre szélesebb körben elterjed a robot technika alkalmazása. Az állás járás képesség elsajátítása vagy újbóli megtanulása az egyik kritikus pontja a rehabilitációnak. A robotikus külső vázszerkezetek egy újfajta funkcionális terápia lehetőségét biztosítják a járás tanításban. Bemutatunk egy ilyen eszközt, a Prodrobot robotikus járástréneret.

Tárgyalás: A Prodrobot robotikus járástréner elsősorban olyan megbetegedésekben alkalmazható, melyek az alsó végtag funkcióvesztésével járnak. Öt terápiás programot tartalmaz („stairs”, „gait”, „squats”, „swings”, „bicycle”), melyekkel változatos formában valósítható meg a feladatközpontú gyakoroltatás. Jelen vizsgálat célja, hogy kiértékeljük az eszköz eddigi használatára során gyűjtött tapasztalatainkat. Valamint bemutassuk a Prodrobot robotikus járástrénerrel végzett terápiás programot.

Konklúzió: A robotikus külső vázszerkezetek korrigált helyzetben, nagyobb ismétlésszámban teszik lehetővé a funkcionális mozgások gyakorlását, így a rehabilitáció különböző szakaszaiban is megvalósítható a funkcionális, célorientált terápia.



Neurorehabilitáció a korai fejlesztésben

Tunyogi Erzsébet, Tolnai Beáta, Hámori Lilla, Szabados Kinga

Tunyogi Pedagógiai Szakszolgálat, Budapest

A Tunyogi Pedagógiai Szakszolgálat évtizedek óta korai fejlesztést végző intézmény.

Az intézménybe járó gyermekek életkora 2 hónapos kortól 6-7 éves korig terjed. Az intézményben járó gyermekek központi idegrendszeri és/vagy genetikai károsodottak.

Előadásunk célja szakmai összefoglalást nyújtani azokról a hely és helyzetváltoztató mozgásokról, melyek enyhítik, vagy megszüntetik a neurológiai tüneteket.

A bemutatott képsorok szólnak az egyensúly fejlesztéséről, négy végtagra kiterjedő mozgásokról, felülésről, vertikalizációról, járás kialakításáról.

Külön kiemelnénk a Blythe, S. G. (2006) A kiegyensúlyozott gyermek. Mozgás és tanulás a korai életévekben. Medicina, gondolatával azonosulva a fejtartás szabályozását (Blythe, 2006, p. 1/2.). „A fejtartás szabályozása alapvető előfeltétele az összes későbbi működés kifejlődésének, valamint a legfőbb kezdeményezője a korai mozgások, az izomtónus és az egyensúly kialakulásának” A Tunyogi Gyógyító Játékterápia legfontosabb részét képezte és képezi a szabad fejmozgások, fejtartás kialakítása, mert anélkül még a forgás mint a legelemibb helyzetváltoztatás sem jön létre. A fejtartás zavara egyben magával hozza a szem működésének zavarát, ezért a Gyógyító Játékterápiában kiemelkedő szerepet kap a látás-látásfigyelem fejlesztése speciális eszközökkel, de a komplex fejlesztéshez a hallás-hallásfigyelem fejlesztése is elengedhetetlen.

Intézményünkben a Tunyogi Gyógyító Játékterápiában 210féle egyéni mozgást fejlesztő terápiás eljárást dolgoztunk ki. A manipuláció fejlesztésére pedig 82féle eljárás bizonyult jó megoldásnak, melyet a 2019-ben Tunyogi Gyógyító Játékterápia (TGYJ) című könyvben is mutattunk.

Ezen felül minden érzékszerv fejlesztésére is hasonló számú terápiás célú fejlesztést végzünk a gyermekek biztonságos és hatékony fejlesztésére.

Augmentatív és alternatív kommunikációs támogatás a halmozottan sérült gyermekek kórházi rehabilitációs ellátása során

Hajdu Emese Kitti, Miksztai-Réthey Brigitta, Csohány Ágnes

MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

Akár egy veleszületett rendellenesség, akár egy későbbi baleset, vagy trauma következtében válik egy gyermek halmozottan fogyatékosná, élete során gyakran igényelhet komplex orvosi, kórházi és rehabilitációs ellátást. Ezekben az esetekben meg kell találnunk a módot arra, hogy a gyermek képességeihez és lehetőségeihez mérten megadjuk számára az esélyt a kommunikációra, elmagyarázzuk neki, mi történik vele és lehetőséget kapjon kérdései feltevésére. Ez a fajta megsegítés speciális szemléletet és megközelítést kíván, amely elengedhetetlen egy rehabilitációs osztályon.

A halmozottan fogyatékos gyermekek számára sokszor az önkifejezés egyetlen kielégítő módját az augmentatív és alternatív kommunikációs eszközök jelentik. A Bethesda Gyermekkórház rehabilitációs osztályán megkezdett program során az osztályra kerülő komplex kommunikációs igényű (CCN) gyermekek jelenlegi expresszív kommunikációs eszközkészletét a különböző helyzetekben való megfigyelés, a szülőkkel készített interjú, és Charity Rowland Kommunikációs Matrixának segítségével térképezzük fel. Megkezdjük az osztályon elérhető terápiák és tevékenységek képi kommunikációs eszközökkel való megsegítését is.

Az elmúlt évben 18, 2–14 év közötti központi idegrendszer károsodott gyermeknek térképeztük fel kommunikációs képességeit a fenti eszközökkel, és az osztályon töltött idő alatt igyekeztünk a lehető legtöbb helyzetben megsegíteni, fejleszteni kommunikációjukat, bővíteni eszköztárukat. A rehabilitációs időszak végén minden esetben adtunk fejlesztési javaslatokat a szülőknek és a gyermekek intézményeinek egyaránt. Emellett a nyári időszakban első alkalommal szerveztünk az osztályra tematikus hetet hasonló korú és kommunikációs szükségletű gyermekek számára.

Az elindított projekt egyik célja, a gyermekek és a családok számára biztosítani azt a környezetet, amiben az AAK-t használó gyermekek önállóan is tudnak kommunikálni és ebben fejlődni, a másik fontos cél, hogy a kórházban mindenki számára ismert és elérhető legyen az AAK.



POSZTER

Autista gyermek a kórházban...

Rózsahegyi Dorina

MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

Poszteremen bemutatom, hogy mi a Bethesda kórház Neurológiai osztályán hogyan tudjuk segíteni a hozzánk érkező, autizmussal élő gyermekek egyéb betegségeinek kivizsgálását, kezelését.

Osztályunkon a velük való kommunikációt segítő, általunk készített eszközöket (képeket, tájékoztató füzeteket, folyamatábrákat) használunk. Ezeket az eszközöket az elvégzett továbbképzések, speciális intézmények látogatása és a tapasztalataink alapján készítettük. A meglévő segédeszközeinkkel tudjuk elérni, hogy az egyébként nehezen megközelíthető, tiltakozó gyermek viszonylag együttműködővé váljon. A szülő azt látja, hogy így a kellemetlen beavatkozások is könnyebben elvégezhetők.

Wilson-kór korai diagnózisának lehetősége és jelentősége

Varga Zsófia, Balogh Márta, Csákváry Violetta

Markusovszky Egyetemi Oktatókórház, Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztály, Szombathely

Bevezetés: A Wilson-kór (WD) az ATP7B réztranszporter zavara által a szervezetben kóros rézfelhalmozódást okozó autoszóm recesszív örökösödésű betegség. Becsült prevalenciája 1:30 000. Klinikai megjelenését gyermekkorban a tünetmentes májbetegségtől a májtranszplantációt igénylő akut májelégtelenség (ALF) jellemez.

Célkitűzés: Az életkortól függetlenül tünetmentesen észlelt transzaminázérték-emelkedés hátterében a WD jelenlétére, korai diagnózisának jelentőségére való figyelem felkeltése.

Esetismertetés: Egy 1,5 éves fiúgyermeknél nem komplikált lázgörcs indikálta hospitalizáció alkalmával emelkedett transzaminázérték okán májbetegség irányában indított vizsgálatok -ultrahang, vírusszelológia, auto-, illetve szervspecifikus antitestek, anyagcsere vizsgálat – eltérést nem mutattak, azonban három, időben különböző vérmintában kritikusan alacsony szérum coeruloplazmin szintet ($\leq 0,03$) mértek. A H1069Q pontmutáció meghatározása normál allélokot igazolt. Májbiopszia enyhe fibrosis, krónikus gyulladás jelei mellett glikogéntárolás jelenlétét vetette fel, egyértelmű rézlerakódás nem láttak. A felmerülő glikogéntárolási betegséget a lehetőség szerint elérhető vizsgálatokkal nem tudtunk bizonyítani. Ex juvantibus bevezetett részszegény diétával a transzaminázértékek csökkentek. DNS szekvenálás a compound heterozigóta (2299 InsC/3400 DelC) állapotot igazolta. A mutációk heterozigóta formában a szülőknél is kimutathatók. A cink-acetát terápia mellékhatások nélkül ez idáig hatékonyan bizonyult. A gyermek 3 éves kora után lehetővé vált D-penicillamin próba során a 24 órás vizelet rézürítés mértéke meghaladta a normál felső értéket 17-szeresét, így a Ferenci-score kapott értéke alapján (8) a gyermek életkora és tünetmentessége miatt addig kétséges diagnózis megerősíthető.

Következtetés: Az 1 évesnél idősebb tünetmentes gyermeknél, ha a májbetegségnek bármilyen jelét – transzaminázérték-emelkedéstől a hepatomegálián át az ALF-ig – észleljük, a differenciáldiagnosztikában a WD-t figyelembe kell venni. A korán elkezdett terápia esélyt ad a betegség progressziójának megelőzésére.



Névmutató / Előadók

- A**
Ablonczy László 323, 353, 358
Ágoston Klára Zsuzsa 354
Ágoston Olga 347
Ahmet Yaramis 342
Almássy Moni 364
Almássy Zsuzsanna 329, 345
Ana Töpf 342
Andor Ildikó 359
Andrási Noémi 323
Andreas Roos 342
Arató András 330, 336, 348
Asbóth Dorottya 322
- B**
Babus Eszter 349
Bajusz Ilona 315
Balázs Györfy 351
Balázs György 326
Balázs Krisztina 347
Balogh Lída 327
Balogh Márta 375
Bárdos Dorottya 323
Barsi Péter 326
Bartha Áron 351
Bedő Endre 333
Bedő Klaudia 345
Bélteki Gusztáv 322
Bencsik László 365
Bene Ruzsena 321, 354, 355
Benn Orsolya 325
Bense Tamás 328
Berczelédi Réka 364
Béres Ildikó 324
Bese Nóra 345, 369
Bikszádi Ilona 316
Bíró Evelin 365, 373
Bódi Piroska 316
Bodnár Gáborné 318
Bogdányi Katalin 329
Brückner Edit 344
Bunkóczi Csilla 339
Búdi Tamás 355, 356
- C, Cs**
Chemez Eszter Csilla 344
Constantin Tamás 326, 353, 368
Czelecz Judit 328, 367, 370
Czövek Dorottya 359
Csábi György 330
Csáki Csilla 333, 367
Csákváry Violetta 375
Cseh Áron 330
Csiky Miklós 317
Csitos Ágnes 338, 350
Csohány Ágnes 355, 361, 363, 365, 372, 374
Csóka Mónika 355
Csorba Eszter 322
Csürke Ildikó 339, 362, 370
- D**
Daniel G MacArthur 342
Danis Ildikó 347
Daoud Salim 339
Dávid Máté 326
Dávidovics Sándor 330
Demeter Botond 324
Déri Júlia 327
Dezsőfi Antal 327, 343, 346
Diana Moldovan 340
Dicső Ferenc 339, 362, 370
Dobner Sarolta 338
Dózsa Anikó 316
Dragomir Monica Desiree 344
Dudás Judit 319
- E**
Ece Sonmezler 342
Egyed Kata 347
Éliás Tünde 332
Elmasnur Yilmaz 342
Elmont Beatrix 363, 373
Erhardt Éva 343
Erlaky Hajna 368
- F**
Fadgyas Balázs 326
Faragó Johanna Fruzsina 370
Farkas Edit 364
Farkas Henriette 323
Farkas Nelli 322
Fathi Khaled 350
Fogarasi András 328, 338 - 339, 343, 369
Fogarasy Anita 350
Földházi Györgyi 327
- G, Gy**
Gábor Bernadett 330
Gács Éva 349
Gácsér Magdolna 316
Garái Gábor 326
Garami Miklós 321, 325, 327, 344, 353
Gárdos László 373
Gáspár Imre 337, 356, 362
Gazdus Huba 339
Gellén Balázs 327
Gergely Anita 358 - 359
Gervai Judit 347
Gherman Mónika 316
Giczi Diána 325
Grosz Zoltán 358
Gulácsi Ágnes 347
Guóth Gábor 325, 342
Guthy Ildikó 339
Gyenes Vilmos 354
Gyimesi-Szikszai Andrea 324
Győri József 346
- H**
H. Nagy Katalin 316
Hadrnagy Margit 341
Hajdu Emese Kitti 374
Hajnal Györgyi 373
Halász Zita 324
Hámori Lilla 374
Hanns Lochmüller 342
Hantos Mónika 337, 360, 361
Harangi Ferenc 350
Harmath Vera 373
Harsányi László 326
Hauser Péter 325, 327, 344, 353, 355
Havelant Eszter 370
Hegedűs Péter 327
Hegyi Márta 328, 338, 339, 371
Heidinger-Felső Regina 337
Henter Izabella 320
Herbert Zsuzsanna 322, 330
Herczegfalvi Ágnes 358
Hernádfői Márk 344
Hirsch Anikó 317, 367
Hollódy Katalin 322, 352, 370
Hollósy László 355
Horváth Adrienne 341, 344, 353
Horváth Ágnes 325
Horváth Rita 342
Hosszú Éva 356
Huang Wenjing 339
- I**
Insperger Tamás 365
- J**
Jakab Kinga 341
Jakab Zsuzsanna 321, 344
Jakabfi Marianna 330
Jakus Rita 358
Janszky Noémi 340
Jeanné Loós Anita 319
Jenővári Zoltán 325, 353, 355, 356
Jermendy Ágnes 322
Juhász Éva 373
Juhász Orsolya 321, 328
Juhász Zsolt 315
- K**
Kadenczki Orsolya 366
Kállay Krisztián 362
Kálmán Attila 343
Kalmár Tibor 342
Kántor János 350
Karádi Zoltán 355
Karoliny Anna 325 - 326, 347
Károlyi Lilla 324
Kassay Anett 339, 362
Katona Gábor 366
Katona Márta 352
- Kaucsár Tamás 341**
Kecskeméti Judit 347
Kelemen Ágnes 361
Kelen Kata 340, 341, 362
Kellő Zsófia 322
Kerekes Kamilla 350
Király Balázs 318
Kis Éva 323
Kiss András 315
Kiss Csongor 337, 356, 362
Kiss Dóra 324
Kiss Krisztina 372
Kissné Bánfi Rozália 370
Kollák Zita 323, 339, 343, 355, 367
Kollár Katalin 326, 348
Koncsag-Szász Előd 354
Kopcsányi Gábor 343
Korponay Zsuzsanna 355
Korzenszky Klára 335, 336, 364
Kosaras Éva 324, 361
Kostyál Erika 355
Kosztinné Tímár Mária 318
Kovács Barbara 367
Kovács Gábor 353, 355
Kovács Kata 322
Kovács Mónika 352
Kovács Tamás 340, 345
Kovácsné Lajos Anita 336
Kozári Adrienne 343
Kökényesi Lili 349
Kőnig Róbert 345
Környei László 330
Kövesdi József 316
Kriván Gergely 367
Kuhajda Valéria 350
Kummer Zoltán 342
Kurcsics Judit 333
- L**
Lantos Lajos 322
Liptai Zoltán 338
Lódi Csaba 343, 362
Lombay Béla 315
Losonczy Katalin 315
Losonczy László 366
Luczay Andrea 341, 356
Lukasz Rebeka 349
- M**
Madarasi Anna 332
Magyar Bernadett 360
Magyar István 370
Mahlerné Köfner Anikó 372
Major János 324
Mammel Marianna 350
Markia Balázs 328
Maróti Ágnes 327
Maróti Zoltán 342
Martyán Mária 331

Máthé Zsolt 325
 Mátyás Anna 317
 Meichelbeck Krisztina 326
 Mércz Ágnes 363
 Merksz Miklós 315
 Mészner Zsófia 332
 Mezősi Emese 343
 Mikes Bálint 340, 341
 Miklós Nóra 367
 Mikos Borbála 331, 337, 339, 355, 362
 Miksztai-Réthey Brigitta 365, 374
 Mogorósy Gábor 337
 Mohay Gabriella 343
 Molnár Dénes 337
 Molnár Diána 315
 Molnár Eszter 323, 337, 355
 Molnár Krisztián 343
 Molnár Mária Judit 346, 358
 Mosdósi Bernadett 338
 Murvai Dalma 372
 Müller Katalin Eszter 352, 366

N

Nagy Adrienne 332
 Nagy Dalma J. 365
 Nagy Eszter 322, 352, 370
 Nagy Péter 325
 Nemes Balázs 326
 Nemes Éva 366
 Németh Franciska 345
 Németh Gyöngyi 373
 Noll Judit 350
 Novák Hunor 345
 Novák Krisztina 369

O

Oberitter Zsolt 315
 Oláh Alexandra 352
 Onozó Beáta 361
 Ordas Ágnes 330
 Orosz Gábor 342
 Orosz Petronella 341
 Oroszlán Klára 339, 362

P

Pagáts Rebeka 338
 Pálfi Erzsébet 332
 Páll Gabriella 367
 Pap Domonkos 330
 Papp Gábor 333
 Papp Zsuzsanna 341, 344, 353
 Paraicz Éva 361, 372, 373
 Párkányi Adrienn 354
 Péter István 322
 Polovitzner Mária 315

Pongrácz Brigitta 339
 Ponyi Andrea 368
 Princzel Erzsébet 332
 Prodán Zsolt 353
 Prokopp Tamás 355, 356

R

Rachel Thompson 342
 Rácz Anikó 339, 355
 Rácz Katalin 352
 Radó Judit 325
 Rémi Annamária 373
 Réthy Lajos Attila 333
 Réti Gyula 315, 316
 Reusz György 326, 340, 341, 362
 Rieth Anna 327
 Rippl Ilona 350
 Rosdy Beáta 326, 369
 Rózsahegy Dorina 375
 Rózsai Barnabás 343
 Rudas Gábor 326
 Rudolf Judit 326

S, Sz

Safadi Heléna 337
 Sajthy M 315
 Sal Péter 360, 368
 Sallai Ágnes 328, 356
 Sallay Péter 340, 341
 Salló Zsuzsanna 327
 Sándor György 315
 Sarbak István 367
 Sárközy Sándor 326
 Scheiber Dóra 367
 Scheuring Noémi 347, 349, 368
 Schlick-Szabó Anna 355
 Schulcz Orsolya 359, 373
 Schultheisz Judit 365
 Schunk Cecília 362
 Sebő Zsuzsa 360
 Semra Hiz 342
 Serdal Güngör 342
 Shubail Mohamed 333
 Siba Mónika 347, 348
 Siegler Zsuzsa 369
 Simon Gábor 323
 Simon Réka 324, 361
 Sipos Emese 340, 354
 Sipos Zsanett 335, 336, 373
 Sirkó Éva 368
 Skobrák Andrea 322
 Sógor Enikő 334
 Soltész Vanda 340
 Sólyom Enikő 324
 Somogyi Éva 332
 Somogyvári Zsolt 322

Sorompó Anett 335, 369, 370
 Stadler Judit 347, 349
 Stankovics József 343
 Steven Laurie 342
 Stomfai Sarolta 343
 Stunya Edina 361
 Sultész Mónika 366
 Sulya Bálint 315
 Sunitha Balaraju 342
 Sutka Melinda 366
 Süközd Zita 356
 Svraka Eszter 350
 Szabados Kinga 374
 Szabados Márton 344
 Szabó András 318, 321, 336
 Szabó Andrea 330
 Szabó Attila 330, 340, 341
 Szabó Cecília 362
 Szabó Dolóresz 327
 Szabó Éva 318
 Szabó Hajnalka 325, 327, 331, 342
 Szabó J Attila 345
 Szabó László 315, 347, 349
 Szabó Léna 329, 358
 Szabó Nóra 342
 Szabó Tamás 357
 Szabó Tünde Emília 343
 Szabolcs Andrea 331
 Szabó-Nemes Judit 350
 Szakmár Enikő 322
 Szakos Erzsébet 316, 324
 Szakszon Katalin 340
 Szalai Judit 365
 Szalbot Orsolya 338
 Szamosi Tamás 318
 Szántóné Sorompó Anett 334, 336, 364
 Szanyi István 343
 Szász Mária 343
 Szebeni Beáta 330
 Szegedi István 337, 356, 362
 Szegleti Gabriella 335, 336, 364
 Széll András 322
 Szénási Fanni 339
 Szirmai Annamária 332
 Szokó Márta 327
 Szoták Dóra 363, 373
 Szűcs Mónika 352

T

Takács István Márton 330
 Takács László 328
 Tamási Katalin 324
 Tárnok András 330
 Till Ágnes 358
 Tokodi István 327, 342

Tolnai Beáta 374
 Tordas Dániel 368
 Tornóczki Tamás 343
 Tory Kálmán 328
 Tory Vera 332, 349
 Tóth-Heyn Péter 357
 Török Dóra 356
 Tunyogi Erzsébet 373, 374
 Túri Ferenc 315

U

Ujfalusi Anikó 340
 Ujhelyi Enikő 320, 338
 Újvári Enikő 317
 Uluc Yis 342

V

Vajda Zsolt 321, 326
 Vannay Ádám 330
 Váradi Eszter 326
 Varannai Orsolya 326
 Varga Ágnes 361
 Varga Alexandra 356
 Varga Edit 355
 Varga Imre 350
 Varga Lilian 323
 Varga Zsófia 375
 Vargha Edit 324
 Várnai Bianka 350
 Vass Viktória 325
 Vekerdy-Nagy Zsuzsanna 361, 372, 373
 Velkey Görgy János 337
 Velkey György 317, 321, 367, 369, 373
 Velkey Kinga 367
 Vendég Lejla 343
 Veres Gábor 351, 352, 357, 366
 Veres-Székely Apor 330
 Vicze Annamária 367
 Vinczéné Kaposvári Krisztina 336
 Vörös Annamária 360

Y

Yavuz Oktay 342

Z, Zs

Zahuczky Katalin 318, 319, 372
 Závogyán Tímea 342
 Zele Zsuzsa 337, 356
 Zelei Ambrus 365
 Zelei Dorottya 318
 Zilahy Mónika 331
 Zsindely Katalin 334