

Gyermekegyógyászat

„A tudományban haladni csak az tud, aki az igazságot magáért az igazságért és nem mellékérdekből keresi.”
(Eötvös Lóránd)

TUDOMÁNYOS ÉS TOVÁBBKÉPZÉSI SZAKLAP

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA KÉTHAVONTA MEGJELENŐ ORSZÁGOS FOLYÓIRATA

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
Verebély 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: Táncos 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

CÍMLAPKÉP: SZÜLÉS ÉS A BÁBASÁG MEGJELENÉSE A KÉPZŐMŰVÉSZETBEN (LÁSD 148. OLDAL) című cikkhez:
Az első magyar nyelvű bábakönyv

In memoriam Köteles György
131

In memoriam Oláh Éva
132

NEONATOLÓGIAI SAROK

A neminvaszív légzésterápiás stratégia eredményei a DE KK
Gyermekegyógyászati Klinika Neonatális Intenzív Centrumában
*Balázs Gergely dr., Riszter Magdolna dr., Juhász Bettina,
Balajthy András dr., Kovács Tamás dr.* 134

*Impact of Non-invasive Respiratory Support in Preterm Infants
Less Than 30 Weeks of Gestation*

TÁPLÁLÁS

Szimbiotikumok jelentősége a csecsemőtáplálásban
Cseh Áron dr. 140

The Importance of Symbiotics in Infant Nutrition

SZAKMAI KOLLÉGIUMI ÁLLÁSFOGLALÁS

Szakmai Kollégiumi állásfoglalás újszülöttek korai bakteriális
fertőzésének megelőzéséről, diagnosztikájáról és kezeléséről

*Összeállította: dr. Nádor Csaba,
Neonológiai Tanács 2017* 143

KÉPZŐMŰVÉSZET

Szülés és a bábaság megjelenése a képzőművészetben
Harmat György dr. 148

Fiatalkorú Gyermekegyógyászok XVIII. Konferenciája, 2019,
absztraktok
151

Fiatalkorú Neonatológusok IV. Kongresszusa
(FINETA 4.0) absztraktok
195

PÁLYÁZATI FELHÍVÁS

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

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

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

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

A pályázat benyújtási határideje: **2019. július 31.**

címe: **„Gyermekek Gyógyításáért” Alapítvány Kuratóriuma
Markhot Ferenc Oktatókórház Gyermekegyógyászati
3301 Eger, Pf. 15.**

Életkori határ: 40 év.

Mellékelendő: szakmai önéletrajz

A győztes pályamű benyújtója az Emlékplakettet a pályadíjjal 2019 őszén, a Dr. Frank Mária Emlékülésen kapja meg, ahol ismertetnie kell pályamunkáját.

A pályázat **2018. évi nyertese Dr. Ferencz Márk** csecsemő- és gyermekgyógyász szakorvosjelölt (Markhot Ferenc Oktatókórház és Rendelőintézet Gyermekegyógyászati Osztály, Eger) volt. Munkájához ezúton is gratulálunk, jó egészséget és további sok sikert kívánunk!

Dr. Vargay Éva
főorvos, a kuratórium elnöke

In memoriam Köteles György 1927–2019

Búcsúzunk! 2019. április 3-án a régi nagy generáció talán utolsó képviselője, **Köteles György** 92 éves korában csendesen eltávozott. Személyében a gyermekradiológia nagy öregje, magyarországi kialakítója távozott el közülünk.

Már fiatalkorában eljegyezte magát a csecsemők és gyermekek vizsgálatával, és matuzsálemi koráig érdekelte a szakma és az egyre korszerűbb, érdekebb vizsgálati lehetőségek.

A Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekklinikáján kezdte pályafutását *Gefferth Károly* tanársegédjeként. *Kemény Pál* hívására 1959-től a Madarász utcai Gyermekkorház első főállású radiológus főorvosaként dolgozott, és több mint 40 évig maradt hűséges a gyermekradiológiához. Gyermekorvosok és gyermekradiológusok nemzedékeit oktatta és nevelte az egyre inkább kiteljesedő új szakterület művelésére.

Folyamatosan követte a legújabb módszerek alakulását. Jó érzékkel meglátta az ultrahang-diagnosztikában rejlő lehetőségeket, és elsőként támogatta a kórházban az önálló ultrahang-laboratórium kialakítását. Az 1960-as évek kezdetétől az OTKI (Orvostovábbképző Intézet), majd az OTE (Orvostovábbképző Egyetem) tanfolyamainak előadója, címzetes egyetemi docens. 1976 után, mint a főváros gyermekradiológiai szakfelügyelője, kiemelkedő szerepet játszott a sugárvédelmi szabályok hazai kialakításában.

Elsők között számolt be a radiológiai szakirodalomban a csecsemőgyomor elhúzódnak kontrasztürülésének okairól, a tompa mellkasi sérülések gyermekkori sajátosságairól.

Először írta le a gyermektraumatológia számos körképét a hazai szakirodalomban. Ő ismertette az első hazai, Burkitt-lymphomát utánzó leukaemia röntgeneltéréseit. Ugyancsak az ő nevéhez fűződik a pulmonalis interstitialis emphysema jellegzetességeinek, valamint a gyermekek hosszú csöves csontjain megfigyelhető traumás elhajlásának és spontán átépülésének a leírása. Ismertette a Hirschsprung-betegség korai tüneteit.

Talán arra volt a legbüszkébb, hogy hazánkban elsőként vezette be az invaginatio röntgendiagnosztikáját és a gastrografinos hidrosztatikus desinvaginatio technikáját, aminek eredményeképpen a sebészti megoldások száma töredékére csökkent.



Összefoglaló közleményben foglalkozott az újszülött és csecsemő intenzív osztályok radiológiai ellátásával és az újszülöttek diagnosztikájával, amely a radiológiai közlemények szupplementumaként látott napvilágot 1978-ban. Az Akadémia Kiadónál 1982-ben jelent meg angol nyelven a hasonló témakörrel foglalkozó „X-Ray Diagnosis in Neonates” című monográfiája. Gyermekradiológiai kézikönyve „Képkalkotó diagnosztika a gyermekgyógyászatban” címmel a Magyar Radiológusok Társasága támogatásával került kiadásra 1994-ben.

Összességében több mint 80 közleménye jelent meg, és mintegy 200 előadást tartott hazai és külföldi konferenciákon.

Számomra megadatott, hogy támogatásával kialakíthattam az első gyermekkorházi UH-diagnosztikai laboratóriumot a Madarász utcai Gyermekkorházban. Mindvégig követte, segítette tudományos munkámat, szakmai fejlődésemet, bölcs tanácsaival később is segítségemre volt, és mindig számíthattam szakmai tapasztalatára és barátságára akkor is, amikor a kórház igazgatója lettem.

Közvetlen barátságos személyére mindig emlékezni fogunk.

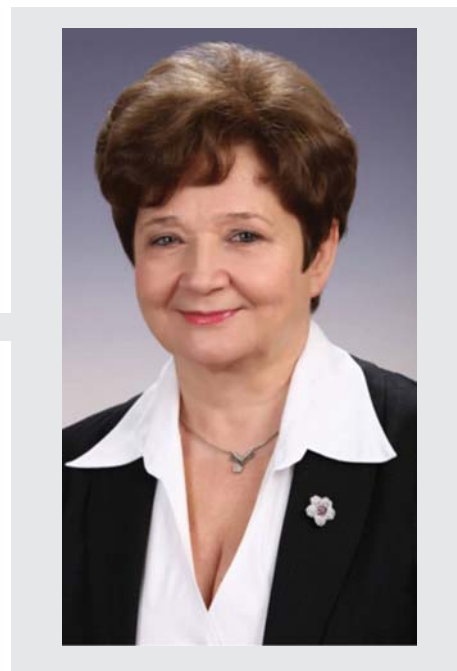
Harmat György dr.

A Magyar Gyermekorvosok Társasága
Magyar Radiológusok Társasága Gyermek-
radiológiai Szekciója

In memoriam Oláh Éva

Oláh Éva professzor asszony, a debreceni gyermekklinika korábbi igazgatója, a Magyar Gyermekorvosok Társaságának egykori elnöke, a Társaság legmagasabb kitüntetéseinek, a Kerpel Fronius- és a Schoepf-Merei-díjnak a méltó kitüntetettje, a hazai klinikai genetikai kutatás egyik úttörője, a gyermekgyógyászat egyik legkiválóbb oktatója és képviselője elment a minden élők útján. Ezt a fájdalmas, gyönyörű kifejezést én református lelkészek búcsúztatóiban hallom gyakorta. Professzornőre, aki református papcsaládban élt, és életével is az ott gyökerező értékeket sugározta, ez mélyen igaz. Elment valóban, húsbavágóan érezzük ezt, a hiányától még partra vetett halaként tátogunk. De a minden élők útján ment el, örökké él, és közöttük van. A gyermekgyógyászat mindig bennünk élő legnagyobbjai között is ott marad – az első magyar asszonyként, aki gyermek-klinikai igazgató lehetett.

Ha rá emlékezünk, megkerülhetetlenül fontos, hogy asszony volt, anya volt, nő volt. Tudjuk, úgy is élte ezt meg, hogy ezért nehezebb Neki. És valóban, miközben megkérdőjelezhetetlen országos tekintély volt az oktatói és orvosi hivatásában és a tudományos munkájában, a helyi harcokban férfiasan kellett nőként küzdenie. Nőként, asszonyként, társként alkotott nagyszerűt, megnemesítve a sokszor feminista szólamokkal túlharsogott vagy macsó legyintéssel elintézett örök asszonyi teljességre törekvés kérdését. „Női praktikája” a mindennapokban való példamutatás volt: Ács Gázával, gyermektraumatológus férjével gyönyörű harmóniában, szeretetben éltek. Géza (talán az Ő említése is furcsa egyeseknek itt így, de Ő Éva mellett a legnagyobb természetességgel volt és maradt „Géza” mindenkinek) végtelen alázattal, megértéssel és segítőkészséggel volt mindenben mellette, Ő pedig magától értetődően és természetes, hálás szeretettel támaszkodott Rá. Anya is volt nagybetűsen; fiai, unokái minőségi nevelést kaptak tőle – igazán sokra is vitték. Talán furcsa az olvasónak, hogy egy nagy kaliberű professzorra emlékezzük



ezeket a legszemélyesebb kapcsolatokat említem elsőként. Azért teszem ezt, mert ez, és az ebből fakadó bensőséges viselkedésforma minden emberi viszonyát beragyogta, mondhatjuk, ez a közvetlenségre törekvés a lételeme volt a kis és nagy családon kívül is. Az Általa elsőként néven nevezett és képviselt családközpontú, szociálpédiatriai, holisztikus gyermekegészségügyi megközelítés ezért volt a környezete előtt hiteles – mert Ő valóban az életével mutatta fel a mindenben tökéletességre vágyó orvosnői és általánosabban a nagyot alkotni tudó, de őszintén odaforduló, empatikus asszony és családanya mintáját.

Néhány éve Géza egy gyönyörű kötetet állított össze köszöntésül Éva 70 éves születésnapjára, ahol családtagok, barátok, pályatársak, munkatársak írtak emlékeket, gondolatokat Róla. Akkor is tudtuk, hogy ez remek ötlet, most különösen örülünk, hogy Ő még életében olvashatta, tapinthatta a felé visszasugárzó megbecsülést, szeretetet. A könyv legelső bejegyzése az Édesanyja egykori, 1961-ben emlékkönyvébe írt gyöngybetűs kérése és vágya: „És maradjon a Te szíved mindig olyan, amilyen most: érzékeny, tiszta, finom és áldozatos.” Innen jelentjük odaátra, hogy az anyai vágy teljesült: ennél pontosabban utólag se tudnánk megfogalmazni, hogy Ő hogyan is járta végig az akkor fiatal felnőttként elkezdett utat. Tanítványként mondhatom, hogy fiai könyvbeli bejegyzése is pontos és a „legnagyobb család”, a munkatársi kör felé is érvényes maradt: „... vállalta azt a nehéz és sokszor hálátlan feladatot, hogy mindig tökéleteset várt el tőlünk és csak a legjobbal volt megelégedve.” És milyen tökéletesen illik Rá a lelkész unokatestvér szentenciája: „Gutta cavat lapidem, non vi,



sed saepe cadendo.” (A csepp kivájja a követ, nem erővel, hanem gyakori eséssel.)

Mi volt Oláh Éva Professzor asszony titka, miért hiányzik máris nagyon Ő nekünk mindnyájunknak, akik itt maradtunk? Miért szeretjük őszintén, „Évikeként”, kilépve a hivatalos formákból is? Más professzor búcsúztatásánál ez a kérdés is talán furcsa és disszonáns lenne, de nála úgy érzem, hogy a legvalóságosabb. Talán, mert a *Szeretet* volt a mozgatórugója. Ő volt az egyik legelső, aki ezt a szót a gyógyítás, gyermekekkel, családokkal, munkatársakkal való bánás kapcsán a „hivatalos” szóhasználatba is bátran beemelte – és élte.

Oláh Éva professzornő a minden élőnk számunkra még ismeretlen útját járja. Mi a közülünk való kiszakadásával képződött űrt megrendítő szomorúsággal érezzük most. Töltse be ezt a hiányt betegeink és családtagjaik, saját családjuk és munkatársaink felé is a tőle kapott legnagyobb érték, az Ő lételeme: a SZERETET!

Velkey György dr.
a Magyar Gyermekorvosok Társaságának
elnöke

A folyóirat szerkesztője ezt a helyet nem tölti ki hirdetéssel, információkkal (ez a hely legyen az űr megtestesítője, amit egy nagyszerű ember elveszésekor egy papírlap kifejezhet). Köszönöm a sorsnak, hogy hosszú éveken át dolgozhattunk együtt könyvei szerkesztésekor. Búcsúzok tőled, Éva, köszönöm! (Vincze Judit)

A neminvazív légzésterápiás stratégia eredményei a DE KK Gyermekgyógyászati Klinika Neonatális Intenzív Centrumában

Balázs Gergely dr.¹, Riszter Magdolna dr.¹, Juhász Bettina²,
Balajthy András dr.¹, Kovács Tamás dr.¹

¹ Gyermekgyógyászati Intézet-Klinika, ÁOK, KK, Debreceni Egyetem (Igazgató: Veres Gábor dr.)

² Debreceni Egyetem, ÁOK (Dékán: Mátyus László dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Balázs Gergely dr.

4012 Debrecen, Nagyerdei krt. 98. Pf. 32.

e-mail: balazs.gergely@med.unideb.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Bevezetés: A vonatkozó klinikai vizsgálatok a koraszülöttek korai stabilizációját illetően a folyamatos pozitív légúti nyomás (CPAP) alkalmazásának fontosságát hangsúlyozzák.

Célkitűzés: A korai CPAP-sikertelenség (endotrachealis intubáció szükségessége az első 72 órában) incidenciájának és kimenetelének vizsgálata.

Anyag, módszer: Az osztályunkon ápolt, 30. gesztációs hét előtt született koraszülöttek adatait tekintettük át. A más intézményből szállított koraszülöttek kizárásra kerültek. Összehasonlítottuk a korai CPAP segítségével sikeresen és sikertelenül kezelt betegek morbiditási és mortalitási mutatóit, továbbá vizsgáltuk a surfactant kezelés időpontjának kimenetelre gyakorolt hatását is.

Eredmények: A beválasztási kritériumoknak 268 koraszülött felelt meg. 135 betegnél történt endotrachealis intubáció a szülőszobán, 133 esetben kezdtük meg az állapotstabilizálást korai CPAP alkalmazásával. CPAP hiba miatt 40 esetben (31,1%) volt szükség endotrachealis intubációra. A korai CPAP sikertelensége a kontrollcsoporthoz viszonyítva magasabb bronchopulmonális diszplázia incidenciával (korrigált odds ratio: 4,484, 95% konfidencia intervallum: 1,72–11,691), steroid kezelési igénnyel (korrigált OR: 25,875, 95% CI: 5,284–126,702), magasabb intraventriculáris vérzés előfordulással (korrigált OR: 11,688, 95% CI: 3,278–41,682), magasabb kombinált mortalitási és morbiditási mutatóval (korrigált OR: 5,635, 95% CI: 2,033–15,622), illetve hosszabb kórházi ápolási idővel (64,74 nap vs. 103,27 nap, $p < 0,001$) társult. A 30–120 perces időintervallumon kívüli első surfactant kezelés a CPAP sikertelenség magasabb kockázatával társult (OR: 3,245, 95% CI: 1,304–8,077).

Konklúzió: CPAP failure esetén a sikeresen kezelt koraszülöttekhez képest szignifikánsan rosszabb kimenetel várható a major morbiditások és kórházi ápolási idő tekintetében egyaránt. Megelőzés szempontjából kulcsfontosságú a CPAP failure előrejelzése, illetve az azon alapuló non-invazív légzésterápiás stratégia kidolgozása.

KULCSSZAVAK RDS, korai CPAP, surfactant, CPAP-hiba

Bevezetés

A respirációs distress szindróma (RDS) a koraszülöttek éretlenségéből következő felületaktív anyag hiányának talaján kialakuló, döntően az első életnapon légzési elégtelenséghez vezető kórkép.(1) A praenatalis ellátás, a szülőszobai állapotstabilizáció, a surfactant kezelés, illetve az invazív lélegeztetés fejlődésének köszönhetően, az RDS mortalitása jelentősen csökkent, azonban az egyre nagyobb arányban túlélő koraszülöttek körében a bronchopulmonalis dysplasia (BPD) incidenciájának emelkedése napjainkban is jelentős probléma.(2) A BPD és a gépi lélegeztetés okozta mechanikai trauma közötti kapcsolat bizonyított, így az utóbbi elkerülése érthető módon az RDS kezelésének kulcsfontosságú szempontjává vált.(3-6) Ma

már ismert, hogy önmagában a korai folyamatos pozitív légúti nyomás (CPAP) alkalmazásával a 26–29. gesztációs héten született koraszülöttek mintegy fele stabilizálható intubálás és/vagy surfactant kezelés nélkül(7), így a korábbi endotrachealis intubációhoz kötött és korai, lehetőleg egy órán belüli extubációt forszírozó alkalmazást (Intubation-Surfactant-Extubation, INSURE) napjainkban felváltotta a kevésbé invazív, korai szelektív surfactant terápia. Adekvát kilégzésvégi nyomás mellett észlelt tünetek (fokozott légzési munka és/vagy 0,3 feletti FiO_2 -igény) esetén korán (2 óras életkor előtt), de lehetőleg a tüdő légtartamának kialakulását követően (megszületés után kb. 30 perc) javasolt a felületaktív anyag flexibilis szondával vagy félmerev katéterrel történő beadása. (8) A surfactant adásának esetleges késlekedése vagy elma-



radása endotrachealis intubációt és gépi lélegeztetést szükségessé téve a korai CPAP sikertelenségéhez vezethet, mely az érintett koraszülöttekben magasabb air-leak szindróma, nekrotizáló enterocolitis (NEC), bronchopulmonalis dysplasia (BPD), koraszülött retinopathia (ROP) és intra-ventricularis vérzés (IVH) incidenciával, továbbá alacsonyabb túléléssel társul. (7, 9, 10) A korai CPAP, illetve az endotrachealis intubációval történő profilaktikus surfactant kezelést összehasonlító 3 nagy randomizált kontrollált vizsgálat során a neminvazív légzéstartogatás sikertelenségének incidenciája az első élethéten 45,1–51,2% közöttinek bizonyult. (7, 11, 12) Az érintett betegcsoport várható kimenetelét nagymértékben javítaná a megelőzés, ha lehetőség lenne megjósolni, hogy mely esetekben válik feltehetően elkerülhetetlené a gépi lélegeztetés. A vonatkozó klinikai vizsgálatok döntő része kis esetszámú, a beválogatott betegpopuláció, az alkalmazott intervenciók tekintetében jelentősen heterogén, az általuk vizsgált változók és módszerek (gesztációs kor, születési súly, Apgar-értékek, intrauterin retardáció, alveoloarteriális oxigéngrádiens, mellkasröntgen, tüdőultrahang, magzatvíz surfactant abszorpciós teszt, trachea aspirátum mikrobuborék teszt) vagy azok kombinációi pedig a CPAP failure gyenge vagy a klinikai gyakorlatban nehezen vizsgálható prediktorainak bizonyultak. (13–18) 297, korai CPAP légzéstartogatásban részesülő, 25–32. gesztációs héten született koraszülött vizsgálata alapján az első két életórán észlelt 30% feletti oxigénigény tűnik a megszületést követő 72 órán belüli gépi lélegeztetési igény legmegbízhatóbb előrejelzőjének. (19) A korai CPAP sikerességi rátája a személyzet tapasztalatszerzésével szignifikánsan javítható. 10

Célkitűzés

A vizsgálat célja a CPAP sikertelenség (CPAP failure, CPAP-F) előfordulásának meghatározása, az érintett betegpopuláció kimenetelének felmérése, továbbá a neminvazív légzéstartogatás sikertelensége és a surfactant kezelés időpontja közötti lehetséges összefüggés keresése.

Anyag, módszer

A DEKK Gyermekgyógyászati Klinika Neonatális Intenzív Centrumában 2014. január 1. és 2017. december 31. között, a 30. gesztációs hét előtt született koraszülöttek retrospektív vizsgálatát végeztük el a kórlapok, a MedSol betegdokumentációs rendszer és az Oxford-Vermont adatbázis segítségével. A vizsgált időszakban a szülészobai stabilizáció, illetve az RDS kezelése az adott évben érvényben lévő nemzetközi, illetve hazai ajánlások szerint történt. (8, 20–23) A betegek folyamatos változóval

jellemezhető demográfiai és klinikai adatait Mann-Whitney teszttel, míg a dichotóm változókat χ^2 -próbával hasonlítottuk össze. Az egyes függő és független változók közötti oksági kapcsolatot egyszerű (odds ratio, OR), illetve multiplex logisztikus regresszió segítségével korrigált esélyhányadosok (adjusted odds ratio, AOR) kalkulációjával vizsgáltuk. Szülészobai ellátási igényük alapján a koraszülötteket két csoportba osztottuk: endotrachealis intubációt igénylők (Delivery Room Endotracheal Intubation, DRETT csoport), illetve neminvazív légzéstartogatással stabilizáltak (CPAP csoport). A CPAP csoportot a kimenetel alapján sikeresen (CPAP-success, CPAP-S), illetve sikertelenül kezelt (CPAP-failure, CPAP-F) alcsoportokra bontottuk. CPAP-failure-ként definiáltuk az összes olyan esetet, amikor a megszületést követő 72 órán belül bármilyen okból invazív lélegeztetés vált szükségessé.

Eredmények

A beválasztási kritériumoknak 268 koraszülött felelt. A vizsgált betegpopulációban szülészobai exitus nem következett be. 135 esetben (50,4%) történt a szülészobán endotrachealis intubáció állapotstabilizálás kapcsán, míg 133 koraszülött (49,6%) ellátását tudtuk korai CPAP alkalmazásával elkezdni (1. táblázat). A szülészobai intubációt igénylők a CPAP-on indult koraszülötteknél szignifikánsan korábban, kisebb súllyal, alacsonyabb 1 és 5 perces Apgar-értékekkel jöttek világra, míg a nemek aránya, a császármetszések száma, chorioamnionitis előfordulása, illetve az antenatalis szteroid profilaxis tekintetében nem volt statisztikailag jelentős különbség a két csoport között (2. táblázat).

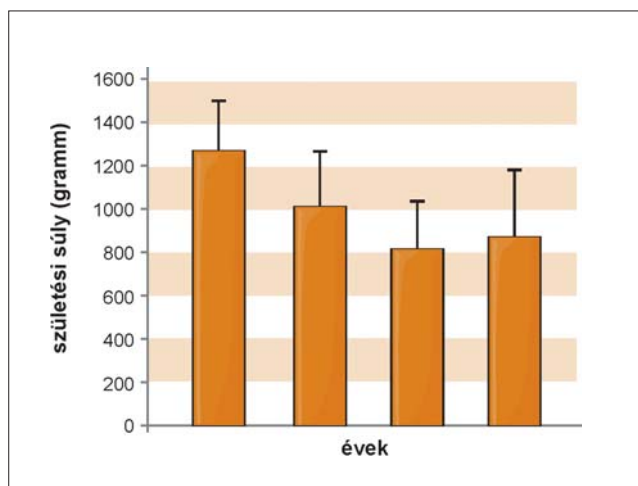
Évről-évre egyre nagyobb arányban sikerült elkerülni a szülészobai endotrachealis intubációt, azaz egyre nagyobb esetszámban, egyre kisebb születési kisebb súlyú betegek ellátását tudtuk neminvazív légzéstartogatással elkezdni (1. ábra). A CPAP csoportban 69,9% volt a sikerességi ráta (CPAP-S), 40 esetben (31,1%) volt szükség a neminvazív légzéstartogatás sikertelensége miatt a megszületést követő 72 órán gépi lélegeztetés megkezdésére (CPAP-F csoport) (3. táblázat). A CPAP-failure csoport koraszülöttjeinek átlagos gesztációs ideje, születési súlya és egyperces Apgar-értéke szignifikánsan elmaradt a sikeresen kezeltkéhez képest (2. táblázat).

A korai CPAP légzéstartogatásban részesülő 133 beteg közül 81 esetben történt legalább egy alkalommal surfactant kezelés (41 CPAP-S, illetve 40 CPAP-F csoportban). A két csoportban a felületaktív anyag adásának átlagos időpontja között nem volt észlelhető szignifikáns különbség, azonban a



1. táblázat: A szülészobai intubációk, illetve a korai CPAP alkalmazásának esetszámai naptári évek szerinti lebontásban

	2014	2015	2016	2017	Összesen
DRETT, n (%)	51 (77,3)	41 (58,5)	27 (36,5)	16 (27,6)	135 (50,4)
CPAP, n (%)	15 (22,7)	29 (41,5)	47 (63,5)	42 (72,4)	133 (49,6)
összesen, n	66	70	74	58	268



1. ábra: A korai CPAP légzéstámogatásban részesített koraszülöttek átlagos születési súlya naptári évek szerinti lebontásban

30–120 perces időintervallumon kívüli első surfactant kezelés a CPAP sikertelenség magasabb kockázatával társult (4. táblázat).

A korai CPAP sikertelensége esetén szignifikánsan magasabb volt a középsúlyos-súlyos BPD (legalább 28 nap oxigénterápia és oxigénterápia vagy légzéstámogatás vagy invazív lélegeztetés igénye a 36. gesztációs héten), illetve az annak kapcsán szükséges szteroid kezelés, az IVH, a kombinált mortalitás vagy legalább egy major morbiditás incidenciája, továbbá a CPAP failure csoport túlélő koraszülöttjeinek kórházi ápolása szignifikánsan hosszabbnak bizonyult (5. táblázat). A 28. életnapon észlelt oxigén szupplementációs igény, illetve a ROP tekintetében nem volt észlelhető statisztikailag jelentős különbség. A mortalitás, az air-leak

2. táblázat: Az egyes betegcsoportok klinikai és demográfiai jellemzői.

Magyarázat: SD – standard deviáció, α – szignifikáns eltérés CPAP csoporthoz képest ($p < 0,001$), β – szignifikáns eltérés CPAP csoporthoz képest ($p = 0,01$), γ – szignifikáns eltérés CPAP-S csoporthoz képest ($p < 0,001$)

	DRETT	CPAP	CPAP-S	CPAP-F
Esetszám	135	133	93	40
Geszt. idő, hetek, átlag, SD	25,4 (1,9) ^{α}	27,0 (1,7)	27,5 (1,57)	26,0 (1,6) ^{γ}
Szül. súly, gramm, átlag, SD	731 (278) ^{α}	922 (299)	987 (285)	769 (275) ^{γ}
Fiúk, n (%)	75 (55,6)	75 (56,4%)	51 (54,8)	24 (60)
Ikerterhesség (%)	39 (28,9)	51 (38,3)	32 (34,4)	19 (47,5)
Antenatalis szteroid, n (%)	115 (87,4)	130 (97,7)	90 (96,7)	40 (100,0)
Császármetszés, n (%)	102 (75,6)	91 (68,4)	61 (65,6)	30 (75,0)
Chorioamnionitis, n (%)	22 (16,3)	26 (19,5)	19 (20,4)	7 (17,5)
Apgar 1, átlag, SD	4,74 (2,1) ^{α}	6,7 (1,5)	6,9 (1,4)	6,1 (1,7) ^{β}
Apgar 5, átlag, SD	6,7 (1,8) ^{α}	8,1 (0,8)	8,2 (0,8)	7,9 (0,9)
Apgar 1<4, n (%)	36 (26,7) ^{α}	6 (4,5)	3 (3,2)	3 (7,5)
Apgar 5 <4, n (%)	9 (6,7) ^{β}	0 (0)	0 (0)	0 (0)

3. táblázat: A korai CPAP sikeressége, illetve sikertelenségének előfordulása naptári évek szerinti lebontásban

	2014	2015	2016	2017	Összesen
CPAP-S, n (%)	11 (73,3)	22 (75,9)	29 (61,7)	31 (73,8)	93 (69,9)
CPAP-F, n (%)	4 (26,7)	7 (24,1)	18 (38,3)	11 (26,2)	40 (30,1)
Összesen, n	15	29	47	42	133



4. táblázat: A CPAP kezelés sikertelenségének összefüggése a surfactant kezelés időpontjával

	CPAP-S	CPAP-F	CPAP-F OR (95% CI)
Esetszám, n	93	40	N/A
Surfactant kezelés, n (%)	41 (44,1)	40 (100%)	N/A
Surfactant kezelés átlagos ideje, perc (SD)	197 (330)	309 (561)	N/A
Surfactant 30–120 perc között	25	13	0,308 (0,124–0,767)
Surfactant 30–120 percen kívül	16	27	3,245 (1,304–8,077)

szindrómák, a súlyos ROP, a súlyos IVH és a NEC esetében az alacsony incidencia miatt nem volt lehetőségünk statisztikailag megbízható következtetések levonására.

A CPAP-F csoportban észlelt kedvezőtlenebb kimeneteli mutatókat illetően a neminvaszív légzésmogatás sikertelenségének tényén túl szerepet játszik a CPAP-S csoporthoz viszonyított éretlenség: a vizsgált populációban az 1000 gramm alatti születési súly 2,26-szorosára (95% konfidencia intervallum [CI] 0,83–6,16), a 26. hétnél kisebb gesztációs

idő 2,11-szeresére (95% CI 0,84–5,34) emeli, illetve az egyperces Apgar-érték tekintetében minden egyes pont emelkedés 0,81-szorosával csökkenti a korai CPAP sikertelenségének valószínűségét. CPAP failure esetén a fenti három rizikófaktor figyelembevételével, multiplex logisztikus regresszió útján korrigált esélyhányados BPD esetében 4,484, BPD miatti szteroid kezelés szükségességében 25,875, IVH kapcsán 11,688, míg a mortalitás és a major morbiditások együttes rizikója tekintetében 5,635 (6. táblázat). Vizsgálni kívántuk

5. táblázat: A CPAP-S és CPAP-F csoportok kimeneteli mutatói. Magyarázat: α – szignifikáns eltérés ($p = 0,002$), β – szignifikáns eltérés ($p < 0,001$), γ – szignifikáns eltérés ($p < 0,002$), Δ – szignifikáns eltérés ($p = 0,003$)

	CPAP-S	CPAP-F
Esetszám	93	40
PTX (%)	1 (1,1%)	3 (7,5%)
O ₂ -igény 28. napon (%)	43 (46,2%)	30 (75%)
Középsúlyos-súlyos BPD (%)	10 (10,8)	17 (42,5%) ^{α}
Szteroid kezelés BPD kapcsán	2 (2,2%)	13 (32,5%) ^{β}
Bármely IVH (%)	4 (4,3)	15 (37,5%) ^{γ}
Súlyos IVH (%)	0	8 (20%)
ROP (%)	9 (9,7%)	9 (20%)
Súlyos ROP (%)	0	5 (12,5%)
Átlagos kórházi ápolási idő túlélőkben (napok)	64,74	103,27 ^{β}
NEC (%)	1 (1,1%)	0
Mortalitás (%)	2 (2,2%)	3 (7,5%)
Mortalitás vagy major morbiditás	8 (8,6%)	15 (37,5%) ^{Δ}

6. táblázat: A kimeneteli mutatók korrigálatlan és egyperces Apgar érték, 26. hétnél kisebb gesztációs kor, illetve 1000 gramm alatti születési súly figyelembevételével korrigált esélyhányadosai korai CPAP sikertelensége esetén

	OR (CI 95%)	AOR (CI 95%)
BPD	3,952 (1,665–9,383)	4,484 (1,72–11,691)
Szteroid kezelés BPD kapcsán	15,112 (3,259–70,081)	25,875 (5,284–126,702)
Bármely IVH	8,719 (2,724–27,911)	11,688 (3,278–41,682)
Mortalitás vagy major morbiditás	4,359 (1,712–11,101)	5,635 (2,033–15,622)



az antenatalis szteroid profilaxis korai CPAP sikerességére gyakorolt hatását, azonban a CPAP-S és a CPAP-F csoportokban egyaránt észlelt magas praenatalis szteroid profilaxis ráta miatt erre nem volt lehetőségünk.

Összefoglalás

A neminvaszív szemlélet térhódításának köszönhetően egyre több koraszülött esetében nyílik lehetőség az endotrachealis intubáció, illetve a pozitív nyomású lélegeztetés elkerülésére. A korai CPAP széleskörű alkalmazásával párhuzamosan egyre nagyobb figyelem övezi neminvaszív légzéstartámogatással sikertelenül kezelt koraszülöttek populációját. Vizsgálatunk alapvető célja a CPAP failure előfordulásának, rizikófaktorainak és következményeinek felmérése volt. A vizsgált időszakban a szülőszobai intubációk aránya közel harmadára csökkent (77,3% 2014-ben vs. 27,6% 2017-ben). Az évről-évre egyre kisebb átlagos gesztációs korú és születési súlyú koraszülöttek esetében megke-

dett neminvaszív légzéstartámogatás sikerességi rátája, a vonatkozó irodalmi adatokénál magasabbnak, 69,9%-nak bizonyult. A korai CPAP sikertelensége önmagában, a többi azonosított rizikótényezőtől (1000 gramm alatti születési súly, 26. hétnél kisebb gesztációs idő, 5 alatti egyperces Apgar-érték) függetlenül, a neminvaszív légzéstartámogatással sikeresen stabilizált koraszülöttek csoportjához képest szignifikánsan rosszabb BPD, IVH incidenciával, illetve kombinált morbiditási és major morbiditási kimenetellel, illetve hosszabb kórházi ápolási idővel társult. A 30–120 perces életkoron kívül végzett surfactantpótláshoz társuló magasabb CPAP failure ráta kiemeli a szelektív felületaktív anyag kezelés időben történő elvégzésének fontosságát. A jövőt illetően kulcsfontosságú a CPAP sikertelenségének előrejelzése, elengedhetetlennek tűnik a kockázati tényezők prospektív vizsgálat keretein belül történő azonosítása, illetve azok ismeretében történő rizikóbecslés alapján a szükséges terápiás beavatkozások időben történő elvégzése.

Summary

Impact of Non-invasive Respiratory Support in Preterm Infants Less Than 30 Weeks of Gestation

Balázs G, Riszter M, Juhász B, Balajthy A, Kovács T; Paediatric Institute-Clinic, University of Debrecen, Hungary

Background: Recent clinical data support the use of continuous positive airway pressure (CPAP) as an initial respiratory management in preterm infants.

Objective: The aim of this study was to examine the incidence and explore the outcome of CPAP failure (need for intubation <72 hours).

Methods: Data from inborn preterm infants less than 30 weeks of gestation were analysed. CPAP failure outcomes were compared with those successfully stabilized on early CPAP. We studied the impact of the timing of selective surfactant treatment.

Results: Within the cohort of 268 inborn infants, 135 patients required endotracheal intubation during the initial resuscitation immediately after birth, 133 were managed on early CPAP. CPAP failure occurred in 40 patients (31.1%) and it was associated with increased risk of bronchopulmonary dysplasia (adjusted odds ratio: 4.484, 95% confidence interval: 1.72-11.691), increased need for steroids for BPD (AOR: 25.875, 95% CI: 5.284-126.702), higher rate of intraventricular hemorrhage (AOR: 11.688, 95% CI: 3.278-41.682), increased risk of combined mortality and major morbidities (AOR: 5.635, 95% CI: 2.033-15.622) and prolonged hospital stay (64.74 days vs. 103.27, $p < 0.001$). 81 infants (60.9%) received surfactant in the early CPAP group. Surfactant treatment performed earlier than 30 minutes and/or later than 2 hours of life was associated with significantly higher risk of CPAP failure (OR: 3.245, 95% CI: 1.304-8.077).

Conclusions: CPAP failure is associated with adverse outcomes, including BPD, need of steroids, IVH, longer hospitalization, and combined outcome of mortality or major morbidities. Prediction of CPAP failure and strategies promoting successful CPAP application in preterm newborns may further improve outcome in this patient population.

KEYWORDS RDS, early CPAP, surfactant, CPAP-failure

Irodalom

1. Oláh É: Gyermekgyógyászati Kézikönyv, 2. kötet. In: Machay Tamás: Újszülöttkori légzésszavarok. Budapest, Medicina 2004.
2. Stoll BJ, Hansen NI, Bell EF et al; Eunice Kennedy Shriver National Institute of Child Health and Human Development Neonatal Research Network. Trends in Care Practices, Morbidity, and Mortality of Extremely Preterm Neonates, 1993-2012. JAMA. 2015; 314(10): 1039-51.
3. Ambalavanan N, Walsh M, Bobashev G et al; NICHD Neonatal Research Network. Intercenter differences in bronchopulmonary dysplasia or death among very low birth weight infants. Pediatrics. 2011; 127(1):e106-16.
4. Laughon M, Bose C, Allred EN et al; ELGAN Study Investigators. Antecedents of chronic lung disease following three patterns of early respiratory disease in preterm infants. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2011; 96(2):F114-20.
5. Hunt KA, Dassios T, Ali K, Greenough A. Prediction of bronchopulmonary dysplasia



- development. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2018; 103(6): F598-F599.
6. Wright CJ, Sherlock LG, Sahni R, Polin RA. Preventing Continuous Positive Airway Pressure Failure: Evidence-Based and Physiologically Sound Practices from Delivery Room to the Neonatal Intensive Care Unit. Clin Perinatol. 2018; 45(2): 257-271.
 7. Dunn MS, Kaempf J, de Klerk A et al; Vermont Oxford Network DRM Study Group. Randomized trial comparing 3 approaches to the initial respiratory management of preterm neonates. Pediatrics. 2011; 128(5):e1069-76.
 8. Az Emberi Erőforrások Minisztériuma szakmai irányelve a koraszülöttek korai stabilizálása és a respirációs distressz-szindróma kezeléséről 2017. EüK. 20. szám EMMI szakmai irányelv, Egészségügyi Közlöny, LXVI. ÉVF. 20. szám, 3624-3642.
 9. Dargaville PA, Gerber A2, Johansson S et al. Incidence and Outcome of CPAP Failure in Preterm Infants. Pediatrics. 2016; 138(1).
 10. Aly H, Massaro AN, Patel K, El-Mohandes AA. Is it safer to intubate premature infants in the delivery room? Pediatrics. 2005; 115(6):1660-5.
 11. Morley CJ, Davis PG, Doyle LW et al; COIN Trial Investigators. Nasal CPAP or intubation at birth for very preterm infants. N Engl J Med. 2008; 358(7):700-8.
 12. Finer NN, Carlo WA, Walsh MC et al; SUPPORT Study Group of the Eunice Kennedy Shriver NICHD Neonatal Research Network. Early CPAP versus surfactant in extremely preterm infants. N Engl J Med. 2010; 362(21):1970-9.
 13. Ammari A, Suri M, Milisavljevic V et al. Variables associated with the early failure of nasal CPAP in very low birth weight infants. J Pediatr. 2005; 147(3):341-7.
 14. Fuchs H, Lindner W, Leiprecht A et al. Predictors of early nasal CPAP failure and effects of various intubation criteria on the rate of mechanical ventilation in preterm infants of <29 weeks gestational age. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2011; 96(5):F343-7.
 15. De Jaegere AP, van der Lee JH, Canté C, van Kaam AH. Early prediction of nasal continuous positive airway pressure failure in preterm infants less than 30 weeks gestation. Acta Paediatr. 2012; 101(4):374-9.
 16. Brat R, Yousef N, Klifa R et al. Lung Ultrasonography Score to Evaluate Oxygenation and Surfactant Need in Neonates Treated With Continuous Positive Airway Pressure. JAMA Pediatr. 2015; 169(8):e151797.
 17. Vieira AC, Fiori HH, Garcia PC et al. Lamellar body count and stable microbubble test on tracheal aspirates from infants for the diagnosis of respiratory distress syndrome. Pediatr Crit Care Med. 2012; 13(2):178-82.
 18. Autilio C, Echaide M, Benachi A et al. A Noninvasive Surfactant Adsorption Test Predicting the Need for Surfactant Therapy in Preterm Infants Treated with Continuous Positive Airway Pressure. J Pediatr. 2017; 182:66-73.
 19. Dargaville PA, Aiyappan A, De Paoli AG et al. Continuous positive airway pressure failure in preterm infants: incidence, predictors and consequences. Neonatology. 2013; 104(1):8-14.
 20. Richmond S, Wyllie J. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010 Section 7. Resuscitation of babies at birth. Resuscitation. 2010; 81(10):1389-99.
 21. Wyllie J, Bruinenberg J, Roeher CC et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015: Section 7. Resuscitation and support of transition of babies at birth. Resuscitation. 2015; 95:249-63.
 22. Sweet DG, Carnielli V, Greisen G et al; European Association of Perinatal Medicine. European consensus guidelines on the management of neonatal respiratory distress syndrome in preterm infants – 2013 update. Neonatology. 2013; 103(4):353-68.
 23. Sweet DG, Carnielli V, Greisen G et al. European Consensus Guidelines on the Management of Respiratory Distress Syndrome - 2016 Update. Neonatology. 2017; 111(2):107-25.

Útravaló tudnivaló

- CPAP korai alkalmazásával a 26–29. gesztációs héten született koraszülöttek közel 50%-a stabilizálható gépi lélegeztetés és/vagy surfactant terápia nélkül.
- A korai CPAP sikertelensége szignifikánsan rosszabb kimenetellel társul.
- A korai CPAP sikerességi rátája a személyzet tapasztalatszerzésével jelentősen javítható.
- Megelőzés szempontjából kulcsfontosságú a CPAP failure előrejelzése, illetve az alapján indikált korai surfactant terápia.

Tesztkérdések

1. Az RDS kezelését illetően az alábbi állítás igaz:

- a) Az érvényben lévő ajánlások szerint a 32. gesztációs hét előtt született koraszülöttek esetében a surfactant adását legkésőbb 120 perces korig el kell végezni.
- b) A surfactant terápiával való késlekedés lehetséges szövődeményei minimalizálhatóak korai endotrachealis intubációval.

- c) Korai CPAP alkalmazása esetén surfactant terápia javasolt azokban az esetekben, amikor adekvát kilégzésvégi nyomás alkalmazása mellett az RDS bármely jele észlelhető (fokozott légzési munka, és/vagy 30% feletti O_2 -igény).
- d) A korai CPAP sikertelensége nagy pontossággal előrejelezhető a trachea aspirátum mikrobuborék tesztjével.
- e) Egyik sem.

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 közleményt a Chiesi Hungary Kft. támogatta.



Szimbiotikumok jelentősége a csecsemőtáplálásban

The Importance of Symbiotics in Infant Nutrition

Cseh Áron dr.

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

E-posta: cseh.aron@med.semmelweis-univ.hu

A bélben található különböző mikrobák szimbiózisa a mikrobióm, melynek egyensúlya elengedhetetlen a sejtek megfelelő életciklusához, jelátviteléhez, immunműködéséhez, mechanikai védekezőképességének ellátásához. Ugyanakkor az egészséges bélflóra megváltozása hozzájárulhat számos kórkép kialakulásához, így metabolikus, immunológiai, cardiovascularis és akár daganatos betegségekhez is (1). A mikrobiómunk befolyásolása nem mindig jó irányba történik, és a felborult egyensúly helyreállítására alkalmas lehet a széklet-transzplantáció ugyanúgy, mint a prebiotikumok, probiotikumok vagy kettő együttesének, a szimbiotikumnak az alkalmazása (2).

A prebiotikumok olyan szubsztrátok, amit a cél-szervezet szelektíven fel tud használni, és egészségre jótékony hatást gyakorolnak (3). A probiotikumok ezzel szemben élő mikroorganizmusok, amelyek megfelelő mennyiségben adva a gazdaszervezet számára ugyanakkor szintén egészségügyi haszonnal járnak (4). A kettő kombinációjával a kedvező élettani hatás fokozható, a prebiotikus komponens elősegíti a probiotikum kedvező hatásának létrejöttét a szinergizmus révén (5). A legfontosabb élettani prebiotikus komponensek közé tartoznak az anyatej oligoszacharidjai. A humán milk oligoszacharidok (HMO) a laktóz és zsírok után az anyatej legnagyobb frakcióját adják, és *Bifidobacterium* domináns bélflórát hoznak létre, amely a székletszám normalizáló hatása mellett a patogénnel szembeni protektív hatásért is felelősek (6).

Közel 20 éve ismert a prebiotikus rövid szénláncú galaktooligoszacharid és hosszú szénláncú fruktooligoszacharid (scGOS/lcFOS) 9:1 arányú keveréke. Ennek hatása, hogy csökkenti a széklet pH-értékét, növeli a székletszámot, lazítja állagát, így segítve a tápszeres csecsemők székelési problémái-

nak megelőzését. Ennek a prebiotikumnak a hatása nő a széklet *Bifidobacterium* és *Laktobacillus* csíraszama is, aminek a révén az anyatejjel táplált csecsemőkéhez hasonlatos lesz a bélflóra (7). Ezért az Európai Unió direktívája (EC 2006/141) speciálisan a scGOS/lcFOS (9:1) keverék hozzáadását engedélyezi a csecsemő formulákhoz, maximálisan 0,8 g/100 ml adagban alkalmazva (2, 8). Ez a prebiotikum biztonsággal alkalmazható koraszülöttek esetében is, és csökkenti a gyomorreziduumot, javítja a székletállagot és kedvezőbb koleszterin profilt eredményez (9).

A *Bifidobacterium*, mint probiotikum alkalmazásával a szoptatott csecsemőkre jellemző bélflóra jön létre, csökkenti a gyulladásos folyamatokat és biztonsággal alkalmazható mind érett, mind koraszülött gyermekekben (7). Koraszülöttek esetében a kiegészítő *Bifidobacterium breve* M-16V probiotikum adásával a 34. gesztációs hét előtt születettek esetében a nekrotizáló enterocolitis és az összmor-talitás rizikója közel a felére csökkenthető (10). Amennyiben a scGOS/lcFOS (9:1) prebiotikum és a *Bifidobacterium breve* M-16V probiotikum együttes (szimbiotikus) alkalmazása történik, akkor a hüvelyi úton született csecsemőkéhez hasonlatos bélflórát hoz létre császármetszéssel születettekben is, hatásosabban, mint a csak prebiotikus kiegészítés esetében (11). A fenti szimbiotikum kedvezőbb székletállaghoz, kémhatáshoz járul hozzá, megfelelő növekedést biztosít, míg a *Bifidobacteriumok* száma nő, *Clostridiumoké* csökken a székletben (12). Ez a jótékony hatás későbbi életkorokra is igaz, ugyanis kisded tejitalként az scGOS/lcFOS és *B. breve* M-16V szimbiotikummal szintén kedvezőbb székletállaghoz, kémhatáshoz és *Bifidobacterium* bélflórához járulhatunk hozzá (13). Emellett leírták, hogy bizonyos atópiás kisdedekben a scGOS/lcFOS (9:1) és *Bifidobacterium breve* M-16V szimbiotikum csökkenti az IgE-mediált atopia súlyosságát (14).

Összességében elmondható tehát, hogy a pre- és probiotikum együttese, vagyis a szimbiotikum egyesítheti a kétféle készítmény hatásosságát. A prebiotikumok szerepe a bélflóra modulálása, melyek közül a legtöbb evidencia, biztonságossági

vizsgálat scGOS/lcFOS 9:1 arányú keverékével áll rendelkezésre. A probiotikumok ezzel szemben élő mikroorganizmusok, amelyek közül a fent tárgyalt *Bifidobacterium breve* M-16V törzs hatását számos körképben leírták már. A kettő keveréke,

szimbiotikumként tápszerhez adva mind érett, mind koraszülött csecsemőkben biztonsággal alkalmazható, és császármetszéssel születettekben is az anyatejes bélflórához hasonlóvá teszi a tápszerrel táplált csecsemők bélflóráját.

Irodalom

1. Martin CR, Osadchiv V, Kalani A, Mayer EA. The Brain-Gut-Microbiome Axis. *Cell Mol Gastroenterol Hepatol*. 2018; 6:133-148.
2. West CE, Renz H, Jenmalm MC, Kozyskyj AL, Allen KJ, Vuillermin P, Prescott SL; in-FLAME Microbiome Interest Group. The gut microbiota and inflammatory noncommunicable diseases: associations and potentials for gut microbiota therapies. *J Allergy Clin Immunol*. 2015; 135:3-13.
3. Gibson GR, Hutkins R, Sanders ME, Prescott SL, Reimer RA, Salminen SJ, Scott K, Stanton C, Swanson KS, Cani PD, Verbeke K, Reid G. Expert consensus document: The International Scientific Association for Probiotics and Prebiotics (ISAPP) consensus statement on the definition and scope of prebiotics. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol*. 2017; 14:491-502.
4. Hill C, Guarner F, Reid G, Gibson GR, Merenstein DJ, Pot B, Morelli L, Canani RB, Flint HJ, Salminen S, Calder PC, Sanders ME. Expert consensus document. The International Scientific Association for Probiotics and Prebiotics consensus statement on the scope and appropriate use of the term probiotic. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol*. 2014; 11:506-14.
5. Pandey KR, Naik SR, Vakil BV. Probiotics, prebiotics and synbiotics – a review. *J Food Sci Technol*. 2015; 52:7577-87.
6. Boehm G, Fanaro S, Jelinek J, Stahl B, Marini A. Prebiotic concept for infant nutrition. *Acta Paediatr Suppl*. 2003; 91:64-7.
7. Schmelzle H, Wirth S, Skopnik H, Radke M, Knol J, Böckler HM, Brönstrup A, Wells J, Fusch C. Randomized double-blind study of the nutritional efficacy and bifidogenicity of a new infant formula containing partially hydrolyzed protein, a high beta-palmitic acid level, and nondigestible oligosaccharides. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2003;36:343-51.
8. Commission Directive 2006/141/EC, Off J Eur Union. 2006.
9. Dasopoulou M, Briana DD, Boutsikou T, Karakasidou E, Roma E, Costalos C, Malamitsi-Puchner A. Motilin and gastrin secretion and lipid profile in preterm neonates following prebiotics supplementation: a double-blind randomized controlled study. *J Parenter Enteral Nutr*. 2015;39: 359-68.
10. Patole SK, Rao SC, Keil AD, Nathan EA, Doherty DA, Simmer KN. Benefits of *Bifidobacterium breve* M-16V Supplementation in Preterm Neonates - A Retrospective Cohort Study. *PLoS One*. 2016;11: e0150775.
11. Chua MC, Ben-Amor K, Lay C, Neo AGE, Chiang WC, Rao R, Chew C, Chaithongwongwatthana S, Khemapech N, Knol J, Chongsrisawat V. Effect of Synbiotic on the Gut Microbiota of Cesarean Delivered Infants: A Randomized, Double-blind, Multicenter Study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017; 65: 102-106.
12. Abrahamse-Berkeveld M, Alles M, Franke-Beckmann E, Helm K, Knecht R, Köllges R, Sandner B, Knol J, Ben Amor K, Bufo A. Infant formula containing galacto-and fructo-oligosaccharides and *Bifidobacterium breve* M-16V supports adequate growth and tolerance in healthy infants in a randomised, controlled, double-blind, prospective, multicentre study. *J Nutr Sci*. 2016;5:e42.
13. Kosuwon P, Lao-Araya M, Uthaisangsook S, Lay C, Bindels J, Knol J, Chatchatee P. A synbiotic mixture of scGOS/lcFOS and *Bifidobacterium breve* M-16V increases faecal *Bifidobacterium* in healthy young children. *Benef Microbes*. 2018;9:541-552.
14. van der Aa LB, Heymans HS, van Aalderen WM, Sillevius Smitt JH, Knol J, Ben Amor K, Goossens DA, Sprickelman AB; Synbad Study Group. Effect of a new synbiotic mixture on atopic dermatitis in infants: a randomized-controlled trial. *Clin Exp Allergy*. 2010;40: 795-804.

Gary D. Hammer, Stephen J. McPhee

KÓRÉLETTAN

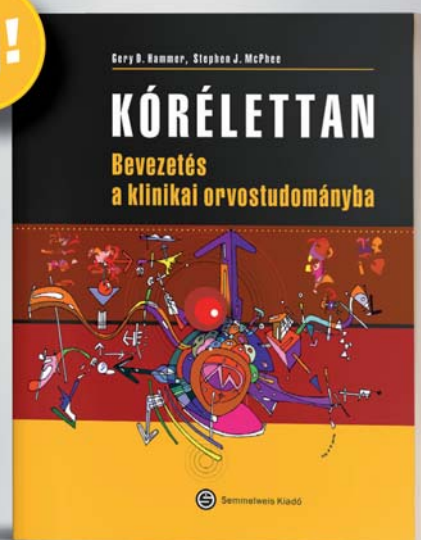
Bevezetés a klinikai orvostudományba

A könyv elsődleges célközönségét az orvos-, fogorvos- és gyógyszerészhallgatók képezik, amely képzések preklinikai modulja keretében kötelező vagy ajánlott tankönyvként szerepel.

Oldalszám: 800 oldal ■ Ára: 18 000 Ft helyett 13 000 Ft

www.semmelweisikiado.hu

Új!



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

MILUMIL HA START PROSYNEO



ÚJ



Milumil HA Start Prosyneo 400g

Térítési díj: 1798 Ft

Közfinanszírozás alapjául elfogadott ár*: 2398 Ft

Támogatás mértéke (25%): 600 Ft

*Forrás: www.neak.gov.hu, Publikus gyógyszer törzs (PUPHA), érvényesség kezdete: 2019. április 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 ismertett termék címkészovege 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 megsemmisítésére 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: R190306, lezárás dátuma: 2019.04.12.



Szakmai Kollégiumi állásfoglalás újszülöttek korai bakteriális fertőzésének megelőzéséről, diagnózisáról és kezeléséről

Összeállította: dr. Nádor Csaba, Neonatológiai Tanács 2017

1 Fogalmak

1.1. Újszülöttkori bakteriális fertőzés

Újszülöttkori bakteriális fertőzés a 0-28. életnap között manifesztálódó bakteriális eredetű fertőzést jelenti.

1.1.1. Korai kezdetű újszülöttkori fertőzés:

A jellemző klinikai tünetek és laboratóriumi eltérések az élet első 72 órájában jelentkeznek.

1.1.2. Késői kezdetű újszülöttkori bakteriális fertőzés:

A jellemző klinikai tünetek és laboratóriumi eltérések a harmadik (72. életóra után) – 28. életnap között jelentkeznek. Ezek a fertőzések lehetnek veleszületettek [pl. késői kezdetű B csoportú *Streptococcus* (GBS) okozta], vagy a korai újszülöttkorban szerzett, illetve nosocomialis eredetűek. A fogalom önmagában nem a fertőzés forrására utal.

1.1.3. Connatalis bakteriális fertőzés

A méhen belüli élet és/vagy a szülécsatornán való áthaladás során szerzett bakteriális fertőzés.

1.1.4. A korai kezdetű újszülöttkori bakteriális fertőzés kockázata

A korai fertőzés kockázata fennáll, ha az alábbi pontok közül akár csak egy teljesül.

A vastag betűvel kiemelt esetek fokozott kockázatot jelentenek.

- Klinikai chorioamnionitis (tüneteit lásd külön*)
- >18 órája elfolyt magzatvíz
- Korai, idő előtti burokrepedés (preterm premature rupture of membranes PPRM)
- Spontán beindult koraszülés
- Az anyai megelőző újszülöttjénél invazív GBS fertőzés
- Anyai GBS pozitivitás jelen terhesség alatt bármikor (hüvelyváladék, genitális törlés, GBS bacteriuria, anyai kezelt GBS betegség)
- Nem megfelelő intrapartum antibiotikum-profilaxis (definíciót lásd külön)
- A szülőnőnél a szülést megelőzően – igazolt invazív bakteriális fertőzés (szepszis) miatt – 24

órán belül alkalmazott parenteralis antibiotikum kezelés

- Ikertestvér gyanított vagy igazolt bakteriális fertőzése

* A klinikai chorioamnionitis diagnosztikus kritériumai:

■ mással nem magyarázható anyai láz (>38 °C)	sens: 95–100%
■ és legalább 2 az alábbi kritériumokból:	
■ anyai tachycardia (> 100/min)	sens: 50–80%
■ magzati tachycardia (> 160/min)	sens: 40–70%
■ emelkedett anyai FVS szám (15 G/l)	
■ magas CRP (>20 mg/l)	
■ méhérezékenység	sens: 4–25%
■ bűzös magzatvíz	sens: 5–22%

Megjegyzés:

A GBS kolonizáció nem minősül rizikófaktorának megfelelő intrapartum antibiotikum-profilaxist követően vagy fájások nélkül, intakt magzatburok mellett elvégzett elektív császármetszés után. Megfelelő GBS elleni intrapartum antibiotikum-profilaxis meghatározását lásd alább.

2. Prevenció

Újszülöttkori korai kezdetű GBS fertőzések prevenciója: intrapartum alkalmazott anyai antibiotikum-kezelés meghatározott rizikó populációban.

2.1 Indikációi

- A várandósság során bármikor levett hüvelyváladék- és/vagy anusleoltás GBS pozitivitása esetén
 - (kivétel: spontán fájások megindulása előtt és álló burok mellett végzett elektív sectio caesarea)
- Ismeretlen GBS-státusz és korai idő előtti burokrepedés (azaz 37. hét és a fájásokat megelőzően = preterm premature rupture of membranes, PPRM) vagy > 18 órája elfolyt magzatvíz)
- Jelen terhesség során GBS bacteriuria
- Előző gyermek GBS szepszise



2.2. Mikor indul a kezelés?

- GBS hordozó szülőnél a szülés beinduláskor
- Burokrepedéssel induló koraszülés (PPROM) esetén a szülőszobára érkezéskor
- > 18 órája elfolyt magzatvíz esetén a burokrepedést követően 18 órával

2.3. Választandó kezelés

- Ampicillin 2 g iv., majd 4 óránként 1 g a szülésig
- Igazolt penicillinérzékenység esetén:
 - clindamycin (900 mg iv. 8 óránként)
 - vancomycin (1 g iv 12 óránként)
 - cefazolin (2 g iv, majd 8 óránként 1 g)

Megjegyzések

A klinikailag tünetmentes várandósoknál a szülés megindulásáig nem szükséges kezelni a GBS-szűrés céljából levett mikrobiológiai mintákból azonosított GBS-t vagy egyéb mikrobákat. Megfelelő intrapartum antibiotikum-profilaxis = szülőnek iv. adott penicillin/ampicillin, penicillin érzékenység esetén iv. clindamycin/vancomycin a megszületést megelőzően legalább 4 órával.

3. A korai kezdetű újszülöttkori bakteriális fertőzés

3.1. Tünetek

3.1.1. Általában jellemző

- Sápadság, márványozott bőr, icterus, lethargia
- Hőmérséklet-instabilitás (< 36 °C vagy > 38 °C)
- Hypo- / hyperglykaemia
- Acidosis, laktátszint-emelkedés

3.1.2. Szervrendszerekként részletezve

3.1.2.1. Respiratorikus tünetek

- Tacypnoe (>60/min)/apnoe/dyspnoe/grunt
- A szülést követő 4 órán túl induló respiratorikus distress
- Cyanosis
- Légzéstámogatást (gépi lélegeztetés / nCPAP/ HFNC) igénylő légzészavar a szülőszobai ellátást követően
- > 0,21 FiO₂-igény 2 óránál hosszabb ideig (szaturáció csak így tartható 90% felett)

3.1.2.2. Kardiovaszkuláris tünetek

- Perifériás keringészavar
- Tachycardia (> 160/min)
- Shock tünetei

3.1.2.3. Véralvadási zavar bőrtünetei

- Petechia
- Szúrccsatornából elhúzódó vérzés

3.1.2.4. Gastrointestinalis tünetek

- Táplálási intolerancia (gyomorreziduum, hányás)
- Haspuffadás, hasfali érzékenység, rezisztencia,
- Véres széklet

3.1.2.5. Központi idegrendszeri tünetek

- Tudatzavar, lethargia
- Izomhypotonia
- Irritabilitás
- Görcstevékenység

Megjegyzés:

A klinikai tünetek gyakran nem specifikusak, egyéb kórállapotok is hasonló tünetekkel járhatnak. A **vastagon** kiemelt tünetek fokozott kockázatot jelentenek, ilyenkor a döntést követő 1 órán belül meg kell történnie a laborvizsgálatoknak, és meg kell kezdeni az antibiotikus kezelést.

3.2. Vérkémi vizsgálatok

3.2.1. POCT vizsgálatok

- Alarmfóró jelek
 - hypo- / hyperglykaemia
 - emelkedett laktátszint
 - metabolikus acidosis

3.2.2. Vérkép, kvalitatív vérkép

- Leukopenia (<8G/l)
- Neutropenia (<1G/l)
- I:T (éretlen:teljes neutrofil arány) > 0,25
 - erős negatív prediktív értékű, ha I:T < 0,25
 - egyszeri meghatározás pozitív prediktív értéke: 25%
 - negatív prediktív értéke: 99%
- Thrombocytopenia (< 100 G/l)

3.2.3. CRP

- Kóros érték >10 mg/l

Megjegyzés:

A CRP-érték szepszis indulását követően 6–12 óra múlva kezd emelkedni, 8 óránként duplázódik, csúcserték 36 óránál, sikeres terápia esetén 2–7 napon belül normalizálódik. A CRP-vizsgálat a progresszió monitorizálására jól használható, de az antibiotikum-terápia elindítása ne egyedül erre alapuljon!

- Erős negatív prediktív értéke (99,7%) van a két egymást követő, normális eredményű (10 mg/l) CRP-vizsgálatnak, amennyiben az első vizsgálat a megszületés után közvetlenül vagy az infekciós tünetek észlelését követően, a 6–24. életóra között, míg a második vizsgálat a 24–36. életóra között történik, legalább 8 óra különbséggel.



- A CRP nem specifikus vizsgálat, megemelkedhet magzati distress, asphyxia, MAS, IVH, sokk, PTX, IEHR, nem fertőzőes eredetű anyai láz esetén is.

3.2.4. Prokalcitonin

- Korai újszülöttkori fertőzés diagnosztikájában alkalmazása lehetséges, de általános rutinszerű alkalmazása nem követelmény. A korai kezdetű újszülöttkori fertőzések diagnosztikájában a prokalcitonin vizsgálat előnye a CRP-re alapozott döntéshozatalhoz képest nem bizonyítottak széles körűen.

Megjegyzés:

Önmagában egyik laboratóriumi eljárás sem alkalmas diagnózis felállítására!

Kombinált használatuk segítséget lehet a fertőzés és/vagy szepszis diagnosztikájának megerősítésében. Laboratóriumi vizsgálati eredményt ne „kezeljünk”!

A klinikai adatok és az újszülött vizsgálata, ismételt megfigyelése nélkülözhetetlen támpont!

3.3. Mikrobiológiai vizsgálatok

3.3.1. Hemokultúra

- Antibiotikum-kezelés megkezdése előtt **mindig kötelező a hemokultúra mintavétel!**
 - steril körülmények
 - 1–2 ml vérmennyiség!

Egyéb mikrobiológiai minta (fül- és gyomorváladék) levétele **nem szükséges.**

Megjegyzés

Ha a szepszis áll fenn, a hemokultúra pozitívvá válik

- 24 órán belül az esetek 97%-ában,
- 36 órán belül az esetek 99%-ában,
- 48 órán túli pozitivitás esetén kontamináció valószínűsíthető.

3.3.2. Lumbálpunkció (liquor tenyésztés)

- Mikor történjen?
 - újszülöttkori görcsök
 - asphyxiával nem magyarázható encephalopathia
 - hemokultúrából 48 órán belül kórokozó baktérium tenyészik
 - széles spektrumú antibiotikum-kezelés ellenére nem javuló klinikai állapot
- Ismételt lumbálpunkció
 - pozitív liquor eredményt követően 72 óra múlva ismétlés szükséges
 - hatásos kezelés esetén a liquor Gram-negatív fertőzésben 72 óra után, Gram-pozitív fertőzés esetén 48 órán belül várhatóan sterillé válik.

- Lumbálpunkció végzésének kritériumai:

- ha az újszülött általános állapota megengedi
- > 50 G/l thrombocytaszám
- a liquormintának 2 órán belül a laboratóriumba kell érkeznie

Liquor normál értékek, középérték és (alsó és felső normális határértékek):

Újszülött	Fehérvérszám (db/mm ³)	Fehérje (g/l)	Glükóz (mmol/l)
<28 nap	6 (0–21)	0,6 (0,3–2,0)	3 (1,5–5,5)

Megjegyzés:

Bacteraemia esetén a meningitis incidenciája elérheti a 23%-ot.

Meningitis esetén a hemokultúra akár 38%-ban is negatív lehet.

3.4. Kezelés

Antibiotikum

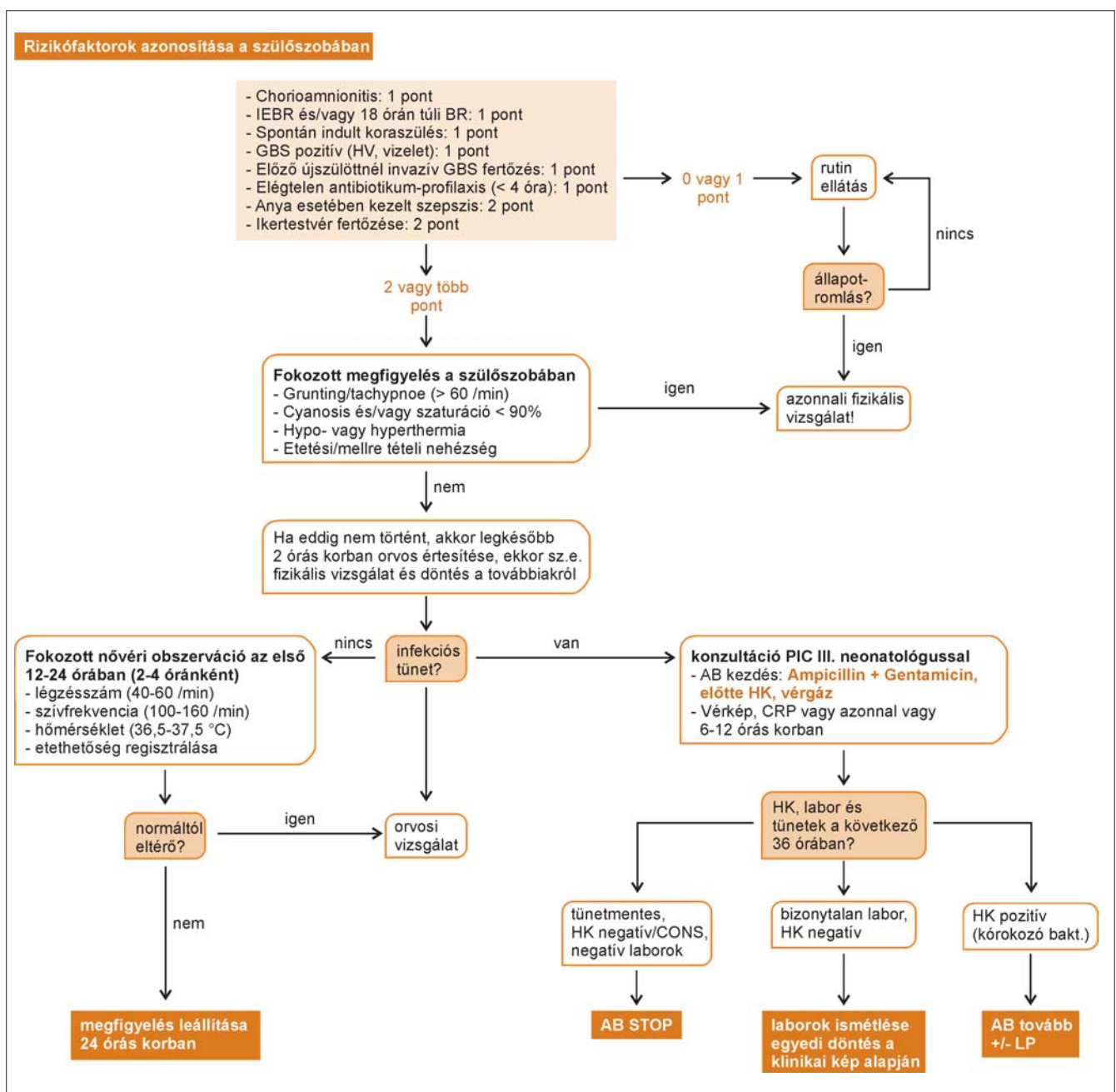
- Empirikus terápia indítása
 - ampicillin: 2x50 (-100) mg/kg
 - Meningitis gyanúja esetén a nagyobb dózist kell választani!
 - gentamicin: 1x5mg/kg (36 óránként)
 - Szérum koncentráció monitorizálása szükséges a 2. dózis után, amennyiben a kezelés folytatódik (lásd alább)
- Kezelés leállítása/folytatása/módosítása
 - Döntéshozatal a kezelés megindítását követően 36 óra múlva!!
 - Negatív hemokultúra, javuló klinikai állapot, negatív laboratóriumi vizsgálati eredmények esetén az antibiotikum leállítása
 - Negatív hemokultúra, laboratóriumi vizsgálati eredmények fertőzésre utalnak vagy ellentmondásosak, a laborvizsgálatok ismétlése szükséges. A kezelés folytatásáról/leállításáról konzultáció térségi PIC3 neonatológussal
 - Pozitív hemokultúra LP mérlegelése. Mikrobiológiai eredménytől függően legszűkebb spektrumú antibiotikum használata. (Konzultáció térségi PIC3 neonatológussal)
- Antibiotikum-kezelés időtartama függ a klinikai lefolyástól, laboratóriumi eredményektől, hemokultúrából kitenyésztő organizmustól.
 - Igazolt Gram-negatív bacteraemia, központi idegrendszeri érintettség nélkül:
 - 7–10 nap. Antibiotikum alapján (ampicillin és gentamicin)
 - Gram-negatív/egyéb bakteriális meningitis:
 - 21 nap: cefotaxim (50 mg/kg/dosi 12 óránként) és gentamicin

- (aminoglikozid monoterápiában nem diffundál megfelelően a vér-agy gáton, liquor sterillé válása után leállítható a gentamicin kezelés)
- Igazolt GBS-bacteriaemia, CNS-érintettség nélkül:
 - ampicillin (2x100 mg/kg) 7–10 nap
- GBS-meningitis:
 - ampicillin 100 mg/kg/dosi 6–8 óránként 14–21 nap
 - penicillin G 250–450 U/kg/nap 3 részre osztva 14–21 nap
- Igazolt *Listeria*-fertőzés:
 - ampicillin 100 mg/kg 8 óránként 14 nap

- *Listeria*-fertőzés meningitisszel:
 - kombináció szükséges (ampicillin + aminoglikozid)
- Szifilisz:
 - penicillin-G 10 napig (2 x 50 000 U/kg)

Megjegyzés:**Fertőzés klinikai tüneteinek hiányában NE kezdünk antibiotikus kezelést!**

Ellenőrizzük az anyai hüvelyváladék tenyésztés eredményét, igazolt fertőzése eseteiben kezdeményezzük a placenta szövettani vizsgálatát, ha arra lehetőség nyílik.



Korai kezdetű szepszis irányelv újszülöttek esetén (Neonatológiai Tanács, 2017)



Felhasznált irodalom

1. Anderson-Berry AL, Bellig LL, Ohning BL. Neonatal Sepsis. Medscape Updated: Dec 31, 2015. <https://emedicine.medscape.com/article/978352-overview>
2. Bedford Russell AR, Kumar R. Early onset neonatal sepsis: diagnostic dilemmas and practical management. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2015;100:F350-4.
3. Benitz WE, Han MY, Madan A, Ramachandra P. Serial serum C-reactive protein levels in the diagnosis of neonatal infection. Pediatrics. 1998;102: E41 <https://pediatrics.aappublications.org/content/102/4/e41.long>
4. Connell TG, Rele M, Cowley D et al. How Reliable Is a Negative Blood Culture Result? Volume of Blood Submitted for Culture in Routine Practice in a Children's Hospital. Pediatrics. 2007; 119(5):891-6.
5. Cotton CM and the NICHD Network. Prolonged duration of initial empirical antibiotic treatment is associated with increased rates of necrotizing enterocolitis and death for extremely low birth weight infants. Pediatrics 2009; 123:58-66.
6. Edwards MS. Management and outcome of sepsis in term and late preterm infants. www.uptodate.com
7. Fairchild KD, Polin RA. Early-Onset Neonatal Sepsis-Recent Advances in Diagnosis and Prevention Preface. Clinics in Perinatology 2010 June; 37(2):xi-xii.
8. Garges HP, Moody MA, Cotten CM et al. Neonatal meningitis: what is the correlation among cerebrospinal fluid cultures, blood cultures, and cerebrospinal fluid parameters? Pediatrics. 2006;117(4):1094-1100.
9. Gerdes JS. Diagnosis and management of bacterial infections in the neonate. Pediatr Clin North Am. 2004;51(4):939-59, viii-ix.
10. Isaacs D, Barfield CP, Grimwood K et al; Australian Study Group for Neonatal Infections. Systemic bacterial and fungal infections in infants in Australian neonatal units. Med J Aust. 1995; 162(4):198-201.
11. Johnson CE, Whitwell JK, Pethe K et al. Term newborns who are at risk for sepsis: are lumbar punctures necessary? Pediatrics. 1997; 99(4). E10. <https://www.pediatrics.org/cgi/content/full/99/4/e10>
12. Kuzniewicz MW, Puopolo KM, Fischer A et al. A quantitative, risk-based approach to the management of neonatal early-onset sepsis. JAMA Pediatr. 2017; 171(4):365-71.
13. Lloyd BW, Oto A. Normal values for mature and immature neutrophils in very preterm babies. Arch Dis Child. 1982; 57(3):233-5.
14. Manzoni P, Mostert M, Galletto P et al. Is thrombocytopenia suggestive of organism-specific response in neonatal sepsis? Pediatr Int. 2009 Apr; 51(2):206-10. doi: 10.1111/j.1442-200X.2008.02689.x.
15. Mukherjee A, Davidson L, Anguava L et al. NICE neonatal early onset sepsis guidance: greater consistency, but more investigations, and greater length of stay. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2015; 100:F248-F249.
16. Newman TB, Puopolo KM, Wi S et al. Interpreting complete blood counts soon after birth in newborns at risk for sepsis. Pediatrics 2010; 126:903-9.
17. Queensland Clinical Guidelines, Maternity and Neonatal Clinical Guidelines. <https://www.health.qld.gov.au/qcg/publications>
18. Schelonka RL, Chai MK, Yoder BA et al. DPVolume of blood required to detect common neonatal pathogens. J Pediatr. 1996; 129(2):275-8.
19. Schelonka RL, Yoder BA, des Jardins SE, et al. Peripheral leukocyte count and leukocyte indexes in healthy newborn term infants. J Pediatr. 1994; 125(4):603-6.
20. Smith PB, Cotten CM, Garges HP, et al. A comparison of neonatal Gram-negative rod and Gram-positive cocci meningitis. J Perinatol. 2006; 26(2):111-4.
21. Starship child health, Newborn Services Clinical Guidelines. <https://www.starship.org.nz/for-health-professionals/newborn-services-clinical-guidelines/#S>
22. Stoll BJ, Hansen N, Fanaroff AA, et al. To tap or not to tap: high likelihood of meningitis without sepsis among very low birth weight infants. Pediatrics. 2004; 113(5):1181-6.
23. Young TE (Ed). NeoFax, Thomson Reuters, Toronto. 21st Edition, 2008.

Péter Ferenc, Blatniczky László, Halász Zita, Muzsnai Ágota

ENDOKRIN BETEGSÉGEK A GYERMEKKORBAN

Az endokrinológia és anyagcsere-betegségek témakörét az átlagosnál is gyorsabban fejlődő szakterületek közé sorolják. Ez, a most megjelent kötet a közel tíz évvel ezelőtti GYERMEK-ENDOKRINOLÓGIA könyvünk átdolgozása, korszerűsítése is az újabb ismeretek összefoglalása.

Oldalszám: 380 oldal Ár: 4800 Ft

www.semmeiweiskiado.hu

Szülés és a bábáság megjelenése a képzőművészetben

Harmat György dr.

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

E-posta: gyharmat1951@gmail.com

A szülés-születés misztériuma vallási és világi köntösben is megjelenik. Az első ábrázolásokon az istenek vagy istenkirályok születése látható (1. és 2. ábra).

A várandósság és a szülés történetének ismeretéhez szervesen hozzátartozik a Bábák működése és jelenléte. (1)

Első adat a görög orvostörténet írásban található.

A legismertebb athéni bába *Phainareté*, Szókratész anyja a Kr. e. 5. század első felében élt. Igaz, az ő nevét, sőt létét is megkérdőjelezzük azon az alapon, hogy Hippokratész anyját is *Phainareténak* nevezték a hagyomány szerint, és ő is bába volt, sőt hírneves fia tőle tanulta el a nőgyógyászat mesterségét.

A legfontosabb bizonyíték a bába mesterség létezésére egy athéni sírfelirat, amely a Kr.e. 4. század első feléből származik. Ez a felirat megnevez egy *Phanostraté* nevű asszonyt, aki nemcsak bába, hanem orvos is volt.

„Itt fekszik Phanostraté, bába is orvos is egyben, Senkinek sem okozott bánatot, de hogy meghalt, mindenkinek fáj a hiánya.”

A felirat tanúsága szerint Phanostraté elsajátíthatta az orvostudományt, meghozza Hérophilos fellépése előtt. Ugyanakkor azt is megállapíthatjuk, hogy az első orvosnők egyike lehetett, mivel hímnemben *iatrosként* említik, vagyis az orvosnő fogalmára még nem létezett önálló kifejezés (3. ábra).

A mai egészségügyi ismeretekben a iatrogen szó csak mint az orvosi beavatkozás eredményeképpen létrejött károsodás szerepel, elvesztve az eredeti pozitív jelentését.

A Kr. e. 2-1. századból származik Musa Byzantioni felirata. A rövid felirat *Musát*, Agatoklész lányát már orvosnőnek (*iatreiné*) nevezi. Ebből arra következtethetünk, hogy a Phanostraté halála óta eltelt két évszázad során az orvosnők száma elérte azt a kritikus tömeget, ami kikényszerítette önálló megnevezésüket.

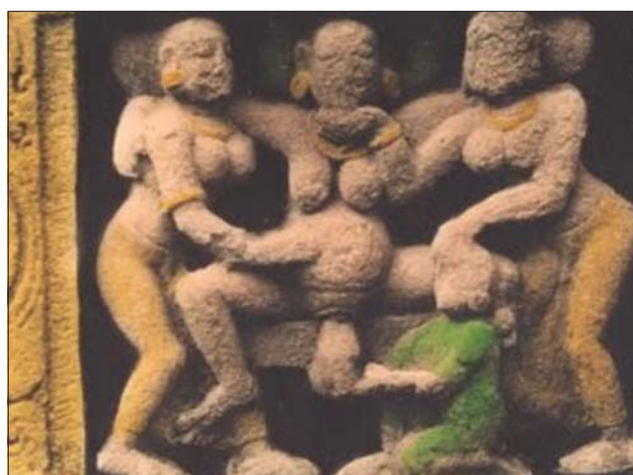
Az orvosi esküben Hippokratész így fogalmaz:

„Senkinek sem adok majd mérget, még ha kéri is; sőt még csak ilyen tanácsot sem adok neki. Hasonlóképp egyetlen asszonynak sem adok magzat elhajtó pesszost.”

A philadelphiai felirat tanúsága szerint a hippokratészi eskü a Kr.e. 2. századi Kis-Ázsiában bizonyo-



1. ábra: *Cleopátra* vagy *Izisz* születése ünnepi, közösségi alkalom. A segítők részben az anyát támogatják, majd a gyermeket fogadják, gondozzák. A szülés gugoló, térdelő helyzetben történik.



2. ábra: A tradicionális egyiptomi szülést ábrázoló domborművön 3 segítők közül kettőre támaszkodik az anya, a harmadik a földön térdelő helyzetben a születendő csecsemőt várja.



3. ábra: Egy római kori bába sírkő reliefén látható szülési jelenet pontosan ábrázolja a segítők bábák pozícióját. A szülő nő lábainál alacsony alkalmatlanságon ül a bába, míg a segítők hátulról támasztja az anyát.

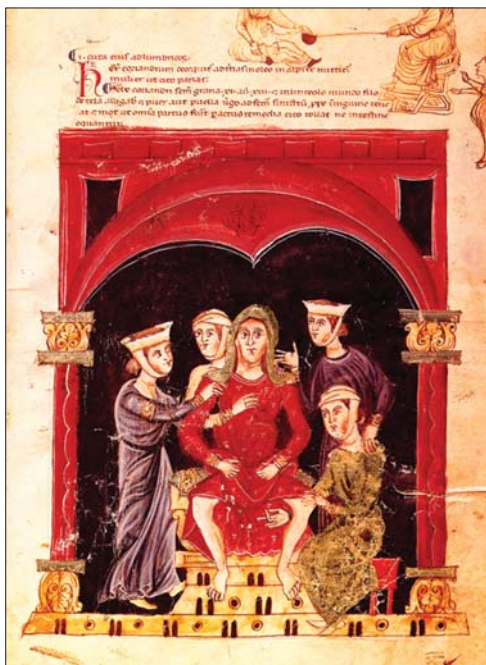
san ismert volt, így éppen abban az időszakban, amikor a byzantioni *Musa* képében megjelenik az

első név szerint ismert iatreiné, az orvosok már nem használhattak ilyen szereket, és ez nyilvánvalóan érvényes volt az orvosnőkre is.

Ennek alapján az orvosok, orvosnők és bábák feladatkörét a következő módon határolhatjuk el:

1. Az orvosok bárkinek bármilyen betegségét gyógyíthatták, de magzatelhajtást csak abban az esetben végezhettek, ha a terhesség az anya életét veszélyeztette.
2. Az orvosnők feladatköre a nők és esetleg a gyermekek gyógyítása, valamint a szülés levezetése volt. Magzatelhajtást csak olyan esetekben végezhettek, mint az orvosok.
3. A bábák a szülésnél segédkeztek, a nőknek egészségügyi tanácsokat adtak és a születésszabályozás, a magzatelhajtás teljes egészében az ő kezükben volt (4. ábra).

A szláv nyelvből átvett bába szónak eredetileg négy jelentése van, mégpedig: vénasszony, nagyanya, boszorkány, szülésznő. A bábaság összetett feladat volt, tulajdonképpen a szüléstől a halálig terjedt a szerepe. A menstruációs problémákban, a terhességi rosszulléteknél, szoptatásnál tanácsot adott, vagy mindenféle női bajt és gyermekbetegségeket gyógyított, fület lyukasztott, de van arra adat, hogy férfiak nemi betegségét is kezelte. Elvárás volt, hogy a bába szülés után legalább egy hétig járjon még az anyához, akár naponta kétszer is.



4. ábra: Egy XIII. századból származó kézirat miniaturáján (mely a bécsi nemzeti könyvtárban található) a szüléshez készülődő csoportot láthatunk. A pozíció és a segítők megfelelően a korabeli fametszeteken látható képeknek. A leírás szerint koriander magok használatával segítették a szülést és a hüvely tágulását. A bába itt is a szülő nő bal oldalán térd magasságában ülve várja a magzatot. A hátsó személy tartja és támasztja az anyát. Az azonos fejkendője alapján ő a bába segítője.

A bábák besegítettek a mosásban, de ez a későbbiekben visszaszorult.

A magyarországi „bába” első említése Könyves Kálmán király egy 1111-ben kelt oklevelében található.

1552-ben jelent meg az első, működést szabályozó rendelet, mely szerint, aki továbbra is bábaként kívánt dolgozni, annak a főhatóságok előtt esküt kellett tennie.

Az 1700-as évektől jelentek meg olyan orvosok, akik egyúttal „szülésmesterek” is voltak. Ők a városokban praktizáltak, és csak a problémás szüléseknél vettek részt.

Ekkoriban jelent meg a szülészék is (5. ábra). Előtte a nők gyakran a földön vagy az istállóban változatos testhelyzetben szültek, hisz az ágy tisztítása sok munkával járt.

1745-ben Torkus Justus János pozsonyi városi főorvos javaslata alapján már országosan érvényes szabályzat utasította a bábákat, hogy működésük megkezdése előtt tisztiorvos jelenlétében tegyenek vizsgát. Ennek alapján Mária Terézia császárnő, magyar királynő 1748-ban rendeletileg minden bábát vizsgatételre kötelezett. 1766-ban jelent meg Weszprémi István debreceni tiszti főorvos Bába Mesterségre Tanító Könyve, ami az első magyar nyelvű bábakönyv (lásd a borítóképet).

Irodalom

1. Gradwohl Edina – Sóranos Gynaikológiája (Doktori disszertáció), <http://hdl.handle.net/2437/79634>
© www.romaikor.hu, 2008



5. ábra: A középkori táblaképen a szülészék alkalmazása is jól megfigyelhető. A szülészéknek nincs háttámlája. Itt a bába biztosan nem azonosítható, csak az anyát fogja és támasztja a segítő. A mögötte álló másik nő a szülést segítő nőt támasztja.

Az anyatej oligoszacharidok (HMO) titka

Az anyatej oligoszacharidjainak kulcsszerepe van az immunitásban¹⁻³



- Az anyatej szilárd alkotóelemei közül a harmadik legnagyobb mennyiségben előforduló csoport a HMO-k csoportja.⁴⁻⁹



- A HMO-knak nincs nutritív értéke, bioaktív összetevőként kulcsszerepük van az immunrendszer támogatásában.⁶⁻⁹



- A HMO-k erősítik a bél védelmi funkcióját, a bélnyálkahártya szerkezetét, ellenállóbbá téve azt a kórokozókkal szemben.¹⁰⁻¹²



- A HMO-k bioaktív hatásukban – amely szerkezet-specifikus – lényeges különbséget mutatnak a természetben megtalálható más, nem anyatej eredetű oligoszacharidokhoz képest.¹³



1. Jantscher-Krenn E, Bode L. Minerva Pediatr. 2012;64:83-99 2. Bode L. Glycobiology. 2012;22:1147-62 3. Smilowitz JT et al. Annu Rev Nutr. 2014;34:143-69 4. Zivkovic et al. Functional Food Reviews. 2013;5(1):3-12 5. Kobata A. Structures and application of oligosaccharides in human milk. Proc Jpn Acad Ser B Phys Biol Sci. 2010;86:731-747 6. Ballard O, Morrow AL. Pediatr Clin North Am. 2013;60:49-74; 7. Rudloff S, Kunz C. Adv Nutr. 2012;3:398S-405S; 8. Hennef T et al. Swiss Med Wkly. 2014;144:w13927; 9. Borgstöm B et al. J Clin Invest. 1957;36:1521-1536 10. Jantscher-Krenn E, Bode L. Minerva Pediatr. 2012;64:83-99 11. Bode L. Glycobiology. 2012;22:1147-62 12. Smilowitz JT et al. Annu Rev Nutr. 2014;34:143-69 13. Sela DA, Mills DA. Trends Microbiol. 2010;18:298-307

Tájékoztató kizárólag egészségügyi szakemberek részére. A Nestlé Hungária Kft. kizárja a felelősségét az egészségügyi szakembereknek szóló szakmai tájékoztató anyag illetéktelen személyek általi felhasználásáért.

Nestlé Hungária Kft.

Lezárás dátuma: 2019.02.01., BEBA_HL201902/1

Fiatal Gyermekgyógyászok

XVIII. Konferenciája, 2019

Hajdúszoboszló, Hotel Délibáb
2019. május 31-június 2.

Szervezők

Dr. Demeter Botond
Dr. Kőműves Renáta
Monoczkiné Dr. Nyuzó Ágnes Renáta
Dr. Parázso Katalin

Dr. Rozovljan László
Dr. Simon Réka
Dr. Soós Andrea
Dr. Szabó László

Dr. Vargha Edit
Dr. Viszlai Aida

Üléselelnökök

Dr. Almási Andrea
Dr. Bolyos Aranka
Dr. Cservenyák Judit
Dr. Csóka Mónika
Dr. Demeter Botond
Dr. Farkas Tamás
Dr. Gelencsér Éva

Dr. Halász Károly
Dr. Karoliny Anna
Dr. Kelemen Ágnes
Dr. Kosaras Éva
Dr. Kosztópulosz Nikolett
Dr. Magyar Ágnes
Dr. Mikos Borbála

Dr. Onozó Beáta
Dr. Pauleczki Annamária
Dr. Poremba Beáta
Dr. Reiger Zsolt
Dr. Rosdy Beáta
Dr. Simon Réka

Dr. Soós Andrea
Dr. Szabó Éva
Dr. Szabó László
Dr. Szakszon Katalin
Dr. Szűcs Ildikó
Dr. Török András

Védnökök

Prof. Dr. Velkey György
Dr. Kovács Tamás
Dr. Szabó László
Dr. Simon Réka, Dr. Soós Andrea

Szponzorok

Ewopharma Kft.
Nestlé Hungária Kft.
Nutricia ELN
Richter Gedeon Nyrt.
Strathmann KG

Szervező iroda

Mis & Bos Kft.
1149 Budapest, Pillangó park 7. fszt. 1-2.
emese.veres@misandbos.hu



VARIA szekció

„A sokszínűség gyönyörködtet”

Üléselnökök: Dr. Soós Andrea, Dr. Kosztópulosz Nikolett, Dr. Szakszon Katalin

Péntek 1. szekció

Kognitív funkciók összefüggése a szérumban fenilalanin- és tirozinszintekkel, fenilalanin/tirozin hányadossal

Becsei Dóra¹, Erni Ildikó¹, Kiss Erika¹, Simon Erika¹, Szabó Attila², Szatmári Ildikó¹, Bókay János¹, Zsidegh Petra¹¹ SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest² SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, MTA-SE Gyermekgyógyászati és Nefrológiai Kutatólaboratórium, Budapest

Bevezetés. A fenilketonuria (PKU) egy autoszomális recesszív öröklődő anyagcsere betegség, a fenilalanin-hidroxiláz enzim hibája okozza. Kezeletlen esetekben mentális retardációt okoz. A kognitív károsodás háttere a mai napig nem tisztázott pontosan. Az egyik jelentős elmélet a prefrontális kéreg alacsony tirozinszintjén alapszik. A tanulmányok ritkán vizsgálják meg a kognitív funkciók összefüggését a szérumban fenilalaninszinttel és a szérumban tirozinszinttel és a fenilalanin/tirozin hányadossal.

Cél. Vizsgálati célul tűztük ki PKU-s betegek kognitív funkcióinak összevetését a szérumban fenilalanin (Phe) és tirozin (Tyr) szintjeivel, valamint a Phe/Tyr hányadossal. A metabolitok aktuális és medián szintjeivel végeztük el a korrelációs elemzéseket.

Anyag és módszer. A kognitív funkciókat a Cambridge Neuropsychological Test Automated Battery (CANTAB) 5 tesztjével mértük fel (Motor Screening- MOT, Rapid Visual Information Processing- RVP, Reaction Time- RTI, Stocking of Cambridge- SOC, Spatial Working Memory- SWM). A tesztekkel reakcióidőket, mozgási időt, pontosságot, munkamemóriát, stratégiát és probléma megoldási képességet vizsgáltunk. Az adatok elemzésére Microsoft Excelt és R nyelvű statisztikai programokat használtunk fel. Lineáris regressziós próbákat végeztünk.

Eredmények. 54 PKU-s gyermeket vontunk be a vizsgálatba, 4 és 18 éves kor között, egyenlő nemi eloszlásban. Egyik kognitív funkció sem korrelált a szérumban tirozin szintekkel. A SOC reakcióidő korrelált a méréskor aktuális Phe/Tyr hányadossal (tengelemetszet: 2119.48, meredekség: 118.78, p: 0,03). A MOT reakcióidő, MOT pontosság a median fenilalaninszintekkel és medián Phe/Tyr hányadosokkal mutatott szignifikáns összefüggést.

Következtetés. A PKU egy veleszületett anyagcsere betegség, kezeletlen esetekben mentális retardációt okoz. 54 PKU-s gyermek kognitív funkcióit mértük fel 5 CANTAB teszt használatával. A kognitív képességek összefüggéseit vizsgáltuk a szérumban fenilalanin- és tirozinszintekkel, valamint a Phe/Tyr hányadossal. 3 kognitív képesség (MOT reakcióidő, MOT pontosság, SOC problémamegoldó képesség) korrelált a median Phe/Tyr rátával. Eredményeink alátámasztják a magas Phe- és alacsony Tyr-szinteken alapuló hipotézist, de további vizsgálatok szükségesek. A kognitív funkciók vizsgálata során érdemes a fenilalaninszinttel, a szérumban tirozinszinttel és a Phe/Tyr hányadost is bevonni a vizsgálatba

A szív autonóm beidegzésének vizsgálata egészséges, illetve bal szívfél obstrukcióval diagnosztizált gyermekekben, a szívfrekvencia variabilitás mérésével

Oláh Alexandra¹, Szűcs Mónika², Rácz Katalin¹, Katona Márta¹¹ SZTE Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ² SZTE Orvosi Fizikai és Orvosi Informatikai Intézet

Cél. A szívfrekvencia variabilitás (HRV), az egymást követő szív ciklusok változékonyságát mérő noninvazív módszer, mely az autonóm idegrendszer (ANS) sinus csomóra kifejtett hatását jellemzi. Jelenleg kevés adat áll rendelkezésre a HRV-ről gyermekkorban.

Célunk az egészséges gyermekek, valamint bal szívfél obstrukcióval (LHO) járó congenitalis vitiumos (CV) betegek HRV értékeinek meghatározása, nemek szerinti és korcsoportonkénti felosztásban, továbbá az egészséges és LHO-s csoport HRV értékeinek összehasonlítása.

Anyag és módszer. Az SZTE Gyermekgyógyászati Klinikán gondozott 165 egészséges, illetve 25 LHO-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, Sidak korrekcióval a 13-18 éves korosztályban végeztünk. A kontroll-csoportban 46 fiú, 48 leány adatait elemeztük, az átlag életkor: 15,5 év, (m)súly: 59,3 kg volt. Fiúknál (m)SDNN: 176,3 ms, (m)SDANN: 149,6 ms, (m)ASDNN: 93,2 ms, (m)pNN50: 25,8%, (m)rMSSD: 71,8 ms, (m)VLF: 621,8 ms², (m)LF: 778 ms², (m)HF: 547,5 ms², (m)LF/HF: 1,421. Lányoknál: (m)SDNN: 164,6 ms, (m)SDANN: 148,5 ms, (m)ASDNN: 85,2 ms, (m)pNN50: 26,3%, (m)rMSSD: 69,9 ms, (m)VLF: 560,8 ms², (m)LF: 663,4 ms², (m)HF: 568,8 ms², (m)LF/HF: 1,17. Szignifikáns különbséget az LF/HF értékek között találtunk. 13-18 éves LHO-csoportban 7 fiú és 8 leány adatait elemeztük, átlag életkor: 15 év, (m)súly: 59,5 kg. Fiúknál: (m)SDNN: 136 ms, (m)SDANN: 122 ms, (m)ASDNN: 63 ms, (m)pNN50: 14 %, (m)rMSSD: 49 ms, (m)VLF: 447 ms², (m)LF: 474 ms², (m)HF: 446 ms², (m)LF/HF: 1,1. Lányoknál: (m)SDNN: 119,1 ms, (m)SDANN: 116,8 ms, (m)ASDNN: 51 ms, (m)pNN50: 8,4%, (m)rMSSD: 38,9 ms, (m)VLF: 390,3 ms², (m)LF: 295,8 ms², (m)HF: 248,3 ms², (m)LF/HF: 1,2. Ezen korosztály fiú kontroll és LHO-csoportját összehasonlítva SDNN, SDANN, ASDNN, pNN50, rMSSD és HF értékek terén, valamint lányoknál az ASDNN, pNN50, rMSSD, VLF, LF és HF értékekben adódott szignifikáns különbség.

Következtetés. Bár az esetszám még kevés, mégis elmondható, hogy lényeges eltérés a nemek között nem volt sem a kontroll, sem a LHO-s csoportban. A LHO-s CV-s betegekben csökkent HRV-t, valamint szimpatikus tónusfokozódást találtunk szív műtét elvégzése után is. A szimpatikus idegrendszer fokozott aktivitása hosszú távon hozzájárulhat a szívélételenség kialakulásához. A HRV érzékeny módszer, olyan esetekben is, amikor echocardiográfiával csak diszkrét eltérések igazolhatóak.



Hepatopathia+hyperlipidaemia+hypertonia = ?

Szabó Dolóresz¹, Schaff Zsuzsa², Vajda Dorottya¹, Jenei Kinga¹, Dezsőfi Antal¹

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

² II. Sz. Patológiai Intézet, Semmelweis Egyetem, Budapest

Az autoszomális recesszív öröklődésmentet mutató lizoszomális acid lipáz (LAL) hiány előfordulása ritka, 1:100 000–300 000. A LIPA gén mutációjának következtében a LAL működése deficiens lesz, ezért a lizoszómákban koleszterin és triglicerid szaporodik fel.

A csecsemőkori formában rapidan progrediáló májbetegség alakul ki, mely általában hat hónapos kor előtt halálhoz vezet. A gyermek-felnőttkori formára a lassabb progresszió a jellemző. A fokozatosan lerakódó triglicerid és koleszterin észter hatására zsírmáj, majd hepatomegalia, májfibrosis és végül májcirrhosis alakul ki. A betegek túlnyomó többségénél több szervet érint a betegség. A hepatikus tüneteken kívül splenomegalia, cardiovascularis szövődmények, dyslipidaemia és gasztrointesztinális tünetek is jelentkezhetnek. A diagnózis felállításában nagy segítséget nyújt a szárított vércseppből elvégezhető enzimaktivitás vizsgálat. A betegség kezelése enzimpótló terápiával lehetséges. Jelenleg Magyarországon két lizoszomális acid lipáz deficienciában szenvedő beteget diagnosztizáltunk és kezeltünk.

A 18 éves betegünknek 8 éves korában lázas infekcióhoz társultán észlelték mérsékelt emelkedett transzamináz értékeit, hepatomegaliáját, melynek hátterében a klasszikus hepatotrop vírusfertőzések nem igazolódtak, szérum cöruoplazmin szintje normál tartományban volt. Transzamináz értékei közel normál tartományba kerültek. A következő években infekcióhoz társultán többször észlelték mérsékleten emelkedett transzamináz értékeiket, mely az infekció lezajlása után is perzisztáltak. Ennek kivizsgálásaként autoimmun eredet tisztázására szervspecifikus autoantitest vizsgálata, alfa-1-antitripszin szint ellenőrzése, 24 órás penicillamin kezelés melletti vizelet rézürtés meghatározása történt, melyek negatív eredménnyel zárultak.

Az elmúlt évben hypertoniája igazolódott, transzamináz értékei emelkedettek voltak, így ismételt hepatológiai konzultációra jelentkeztek klinikánkon. A transzamináz eltérések mellett hypercholesterinaemiát, hypertrigliceridaemiát észleltünk. Szérum réz és cöruoplazmin szintje, szervspecifikus autoantitest, pajzsmirigy funkció ellenőrzése ismételt negatív lett. Szemészeti vizsgálata I-es stádiumú hypertoniás angiopathiát igazolt. Tekintettel az évek óta követett, ismeretlen etiológiájú hepatopathiára, vérszír eltérésekre (HDL- koleszterin szintje kissé alacsonyabb, LDL-koleszterin értéke kissé magasabb volt) májbiopszia elvégzése mellett döntöttünk. A biopátum szövettani vizsgálata LAL hiány gyanúját vetette fel. LAL enzimaktivitás mérése két alkalommal is alacsony értéket adott, mely a LAL hiány gyanúját tovább erősítette. Munkahipotézisünket a LIPA gén homozigóta patogén mutációja alátámasztotta.

A LAL hiány kezelésére elérhető enzimpótló kezelés a sebelipase-alfa, mellyel betegünk kezelését megkezdjük. A nem specifikus tünetek és ritka előfordulás miatt a diagnózis felállítása nagy kihívást jelent a klinikusok számára, emelkedett transzamináz értékek, hepatomegalia, szérumlipid eltérések esetén gondoljunk rá.

Az ABPM-06 validálása 5-15 éves korosztályú gyermekekben

Török Tina, Jakab Andrea Emese, Patrizio Rossito, Kalmár Tibor, Maróti Zoltán, Bereczki Csaba

SZTE ÁOK, Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ

Cél. A magasvérnyomás betegség az egyik leggyakoribb szövődményeket okozó kórállapot a felnőtt lakosságban. A kórkép egyre gyakrabban figyelhető meg gyermekeknél is, ezért szükséges a korai diagnózis és kezelés. A 24-órás vérnyomásmérő készüléket (ABPM) ajánlott alkalmazni a diagnózis felállításához. Célunk az ABPM-06 (Meditech Kft) oszcillometriás mérési algoritmuson alapuló készülék validálása volt 5 és 15 év közötti gyermekekre az 1993-as British Hypertension Society (BHS) protokoll alapján.

Anyag és módszer. Vizsgálatunkban 51 gyermek vett részt (fiúk n=29) az 5-15 éves korosztályból. Egyénenként kilenc mérést végeztünk. Az eljárás elején kalibráció céljából végeztünk mérést a standard higanyos vérnyomásmérővel és az ABPM-06 géppel egyaránt.

Ezt követően a két megfigyelő felváltva végzett hét mérést a standard és a teszt géppel. Ezután a BHS protokollban előírt statisztikai analízissel elemeztük az eredményeinket.

Eredmények. A teszt gép és a standard leolvasások összehasonlításakor a szisztolés vérnyomásértékek 78%-a volt 5 Hgmm-es eltérésen belül, 94%-a 10 Hgmm-en belül és 99%-a volt 15 Hgmm-en belül. A diasztolés értékek elemzésekor a standard és a tesztgép által mért értékek közötti eltérések 68%-a volt 5 Hgmm-en belül, 92%-a volt 10 Hgmm-en belül és 98%-a volt 15 Hgmm-en belül.

Következtetés. A vizsgálatunk alapján a BHS protokollal történt validáció szerint az ABPM-06 A/A minősítést kapott, tehát klinikai alkalmazása ajánlott.

Cleidocranialis dysplasia

Vida Réka¹, Szabó Elek¹, Benn Orsolya¹, Zsiedegh Petra², Szabó Hajnalka¹

¹ Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház

² I. Sz. Gyermekklinika

Bevezetés. A cleidocranialis dysplasia autosomális domináns öröklődésmenttel rendelkező congenitális betegség, mely során a RUN X2 gén defektusa következtében csontfejlődési zavar alakul ki.

Esetismertetés. Előadásunkban egy 3 éves gyermek esetét ismertetjük. Egy ritka, csontszerkezeti eltérésekkel járó kórképet szeretnénk bemutatni. A gyermek kivizsgálására a fizikális vizsgálat során észlelt nyitott kutacs, pectus excavatum, hyperthelorum és kettőzött metszőfogak miatt került sor. Laboratóriumi vizsgálatok során derült fény csökkent alkalikus foszfatáz és emelkedett D-vitamin szintjére. Képalkotó vizsgálatok során látott csontszerkezeti eltérései alapján igazolódott nála cleidocranialis dysplasia.

Konklúzió. Születéskor észlelt minor anomáliák esetén fontos a gyermek nyomon követése.

Később záródó kutacs, rendellenes fogazat, alacsonynövés és hypoplasias kulcsfontos esetén felmerül a cleidocranialis dysplasia lehetősége.



Falatelakadás ritka oka gyermekkorban

Oberfrank Míra¹, Karoliny Anna², Morvai Zsuzsanna³, Garai Gábor⁴

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

² Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Gasztroenterológia és Nefrológia Osztály, Budapest

³ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, CT Intervenció és Radiológiai Osztály, Budapest

⁴ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, I.számú Gyermek Sebészeti és Traumatológiai Osztály, Budapest

Bevezetés. A falatelakadás gyermekkorban viszonylag gyakran előforduló tünet, ilyenkor endoscopos vizsgálat, szövettani mintavétel javasolt. Háttérben leggyakrabban eosinophil oesophagitis, strictura, achalasia, fejlődési rendellenesség áll, a nyelőcső tumoros betegségei csak elvétve fordulnak elő. Ennek felmerülése esetén számos diagnosztikus és terápiás nehézségbe ütközhetünk a gyermek kis mérete, a szokatlan lokalizáció és ritka előfordulás miatt.

Esetismertetés. Az esetbemutatásban szereplő fiúgyermeknél hat éves korában indultak falatelakadással járó panaszok, melyek kezdetben havi gyakorisággal, majd ennél gyakrabban jelentkeztek. Kórházunkban először kilenc éves korában került látóterünkbe, akkor darabos étel elakadása miatt Fül-Orr-Gégészeti Osztályunkon altatásban merev endoszkópos eltávolítás történt. Ekkor felmerült oesophago-gastro-duodenoscopya szükségessége, azonban a tervezett beavatkozás akut betegség miatt elmaradt, kontroll vizsgálatra nem jelentkeztek. A gyermek legközelebb tíz éves korában került felvételre Kórházunk Gasztroenterológiai Osztályára felvétele előtt két nappal induló, étkezés, ill. köhögés kapcsán fokozódó mellkasi fájdalom miatt. Az elhúzódó dysphagiás panaszokra tekintettel altatásban oesophago-gastro-duodenoscopyát végeztünk, mely során a nyelőcső középső harmadában egy kb. 5 cm nagyságú, a lument jelentősen beszűkítő rugalmas benyomat volt látható. A felmerülő külső kompresszió eredetének megítélése céljából mellkasi CT vizsgálat történt, melyen a hátsó mediastinumban a trachea és a gerinc között egy orsó alakú, 5,5 cm-es legnagyobb átmérőjű, jól körülírt, de a nyelőcső falától nem elkülöníthető, a nyelőcsövet diszlokáló térfoglalás ábrázolódott. Mellkasi MR vizsgálata történt, ezen azonban a nyelőcső régiójában térfoglaló folyamatot nem írtak le – a gyermek nyugtalansága a megítélhetőséget rontotta. A diagnózis további pontosítása céljából altatásban endoszkópos ultrahang vizsgálatot is végeztünk, mely azonban a gyermek méretei miatt nem bizonyult teljes értékűnek; azonban így is látható volt a muscularis réteget kiszélesítő képlet. Az esettel kapcsolatban közös gasztroenterológiai, radiológiai és sebészeti konzultáció történt, a hosszú anamnézis miatt malignus betegséget nem tartottunk valószínűnek, leginkább leiomyoma vagy schwannoma lehetősége merült fel. Thoracoscopos szövettani mintavétel vagy exstirpáció elvégzését látjuk szükségesnek, melynek elvégzése előtt kontroll mellkasi MR vizsgálat tervezett. A gyermek a kivizsgálás kezdete óta darabos ételt nem tud nyelni, de folyékony-pépes étrend mellett súlyát tartja.

Következtetés. A falatelakadás háttérben ritkán a nyelőcsőben lévő térfoglaló folyamat is állhat. A gyermekkorban jelentkező nyelőcső térfoglalás differenciáldiagnosztikája során, ritka előfordulásuk és az antropometriai jellegzetességek miatt az elméleti nehézségek mellett számos gyakorlati problémába is ütközünk.

A diagnosztika útvesztője fiatal csecsemőkori sóvesztésben – esetbemutatás

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

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 gyarapodási 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. Normotensioja és a vizelet normál nátrium és klorid tartalma 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 tisztás fibrosis ritka manifestációja 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 körlefolyást. Az ismételt 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 (nyákoldás, enzim- és kalóriapótlás) és szorosan követjük a klinikai kép és a verejtékionszintek alakulását, hogy szükség esetén a terápiát bővíteni, vagy módosítani tudjuk.

Kisgyermekkorú aszimmetrikus periflexurális exanthema – egy gyakori, ám többnyire aluldiagnosztizált bőrgyógyászati kórkép

Konkoly János¹, Harangi Ferenc²

¹ PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika

² Tolna Megyei Balassa János Kórház Gyermekgyógyászati Osztály

Bevezetés. A kisgyermekkorú asszimmetrikus periflexurális exanthema (az angolszász irodalomban rövidítve: APEC) egy a kora gyermekkorban igen gyakran fellépő, dominálón a törzs egyik oldalát illetve az azonos oldali végtagokat érintő erythematosus bőrbetegség. A betegség kialakulásának patogenezeise a mai napig nem tisztázott pontosan, háttérben többek között különféle virális fertőzések mellett az embriogenezis korai stádiumában bekövetkező az érintett bőrterületek



keratinocytáit érintő mutáció etiopathogenetikai szerepe vetődött fel. A betegségekre jellemző maculopapulosus eruptiók típusosan a hajlatoknak (hónalj, lágyékhatár) megfelelően jelentkeznek először, majd innen disztális irányba terjedve további 2-4 hét alatt érik el, nem ritkán az egész oldali testfelület borítót, végleges kiterjedésüket. A betegség jelentősége a gyakran hibásan felállított diagnózisban rejlik, melynek következtében nem ritkán figyelhetünk meg szteroidos készítményekkel „félrekezelte” eseteket, holott ezen betegek gondozása során elsődlegesen a szülők megnyugtatóására, a betegség önlimitáló természetének hangsúlyozására esetlegesen hidratáló testápolók és antihisztaminok alkalmazására kellene törekednünk.

Esetismertetés. Előadásomban egy 14 hónapos fiúbeteg esetét szeretném ismertetni, akit a törzsén jelentkező féloldali exanthemák miatt előzetesen lokális szteroid-tartalmú kenőccsel kezelték eredménytelenül, majd ezt követően Gyermekgyógyászati Ambulanciánkon jelentkezett, ahol APEC-et diagnosztizáltunk, és az alkalmazott tüneti kezelés mellett a gyermek bőrtünetei fokozatosan regrediáltak.

Következtetés. Céloom a betegség jellegzetes tüneteinek ismertetésével, valamint az irodalmi adatok bemutatásával, hogy az alapellátásban dolgozó kollégák illetve a fiatal gyermekgyógyászok számára ezen gyakran aluldiagnosztizált kórkép felismerését megkönnyítsem.

Hogyan adjuk haza betegeinket gyorsan és könnyedén, vagy talán mégsem olyan egyszerű ez...?

Dudás Kinga, Bolyos Aranka, Farkas Tamás, Zahuczky Katalin, Demeter Botond, Kosaras Éva

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

Cél. Komplex, multidiszciplináris ellátást igénylő betegeink hazaadási nehézségeinek szemléltetése.

Anyag és módszer. Csecsemő és gyermek belgyógyászati osztályunk 2018-19-es beteg anyagából kiragadott esetek áttekintése.

Eredmények. Az utóbbi időben számos olyan beteg feküdt az osztályunkon, akiknél a diagnózis felállítása is számos társszakma együtt működését igényelte. Későbbiekben az ápolásuk jelentette a kihívást mind orvosaink, mind nővérkéink számára. Többségük gastrotubust vagy percutan gastrostomát viselt, légútbiztosítás céljából tracheakanül beültetésére is több esetben volt szükség. De ezután jött csak a neheze, amikor emissziójukra került a sor, hiszen hosszútávon mindegyik szülő szeretne volna hazavinni, és családi környezetben gondozni tovább gyermekét. Megoldandó feladat volt az otthoni oxigén ellátás és az ehhez szükséges segédeszközök biztosítása, a stomatáplálás segítése, valamint a kórházban rendelkezésünkre álló, de otthon is szükséges ápolási feltételek megteremtése. Mindezekhez kórházunk valamennyi szakterületére szükség volt, nem kevés rugalmasságot kívánva szakorvosainktól. Külön szeretnénk kiemelni az alapellátásban dolgozó kollégák munkáját, akik minden esetben (még ha vegyes körzetben is dolgoznak) készségesen vállalták problémás betegeink otthonápolását.

Következtetés. Előadásunkban ezen, sokszor szomato-motormentálisan retardált betegek emissziójával kapcsolatos nehézségekre, és a társszakmák szoros együttműködésének fontosságára szeretnénk felhívni a figyelmet.

ségekre, és a társszakmák szoros együttműködésének fontosságára szeretnénk felhívni a figyelmet.

A koragyermekkori táplálási zavarok háttere, lehetséges megoldásai – a szelektív evéstől az ARFID-ig

Lukasz Rebeka

Kiskanál kommandó

Minden 4. kisgyermek-szülő páros küzd táplálási zavarokkal, sőt, minden 2. táplálási zavaros gyermek malnutritióban szenved, mégsem beszélünk a témáról eleget. Rengeteget változott az utóbbi években a jelenségek leírása, pontosodtak diagnosztikai kritériumai, bővült lehetséges terápiájuk. Az interdiszciplináris team munka elengedhetetlen szerepet játszik a megoldásban. Előadásom célja e munkamegosztást bemutatni szakágak szerint, feltárni a 3 év alatti korosztály táplálási zavarainak hátterét, illetve bemutatni az ide sorolandó zavarok különbségeit. Hosszútávú célként hatalmas eredmény lenne, ha a szakemberek között ez a tünetcsoport ismert lenne. Nem mindegy, hogy táplálási zavarról vagy evészavarról beszélünk. Utóbbi inkább a serdülő (és felnőtt) korosztályt érinti, összetett neuropszichiátriai, környezeti és genetikai háttere van, illetve veszélyezteti a gyermek jól-létét és életét. A táplálási zavarok zömmel a kisebb korosztályt érintik, a fogalommeghatározások szerint:

„Gyermekek táplálási rendellenessége/zavara (PFD), amely, az orális bevitel károsodását jelenti életkortól függetlenül, nem megfelelő orvosi, táplálkozási, táplálkozási készséggel és / vagy pszichoszociális zavarral jár együtt (World Health Organization International Classification of Functioning, Disability, and Health) illetve

„A minimum négy hétig fennálló, etetés vagy étkezés közben fennálló problémás viselkedést nevezhetjük étkezési zavarnak (Hédervári-Heller).

Ide sorolandó a szelektív evés, az étel averzió, az FTT (Failure to thrive), az ARFID (avoidant/restrictive food intake disorder), a neofóbia és az etetési nehezítettség (Rowell).

Kialakulásának okai között szerepel a környezet (pl. anya-gyermek kapcsolati zavarok/elakadások), organikus/orvosi okok (pl. EoE, allergia, GOR stb.), anatómiai eltérések, egyéni jellemzők (pl. szenzoros feldolgozási zavar, temperamentum), rossz táplálási előzmények (zsarolás étellel, félrenyelés, stb.), étvágytalanság. A táplálási zavarral küzdő gyermeknek rengeteg kihívással kell megküzdenie sokszor már akkor, mikor még ezeket verbalizálni nem tudja. A szülő-gyermek kapcsolatra rányomja a bélyegét a probléma, mely lehet következménye de oka is kialakulásának.

A legtöbb szülő tanácstalan, vesztes harcokat folytat gyermekével nap mint nap.

Az SPD (sensory processing disorder: szenzorikus feldolgozási zavar) nagy szerepet játszik a táplálási zavarok hátterében, lefolyásában, így ennek kezelése már önmagában eseményeket hozhat.

Előadásom során bemutatom a jelenlegi hazai lehetőségeket, a működő technikákat, dietetikai trükköket, a regulációs zavarok szerepét, és a megfelelő eszközöket, melyekre egy gyermekkel foglalkozó szakembereknek szüksége lehet.



NEUROLÓGIA-PSZICHIÁTRIA szekció

„A látszat néha csal.”

Üléselnökök: Dr. Cservényák Judit, Dr. Pauleczki Annamária, Dr. Rosdy Beáta

Péntek 2. szekció

Extrém hyperosmolaris – hypernatraemiás epizód lobaris holoprosencephaliában szenvedő gyermekeken

Máté Vanda¹, Bojtár Zsüliet¹, Szeifert Lilla¹, Farkas Kristóf¹, Barsi Péter², Farkas Viktor¹

¹Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

²Semmelweis Egyetem MR Kutatóközpont

A holoprosencephalia középvonali struktúrákat érintő központi idegrendszeri fejlődési rendellenesség. Napjainkban a holoprosencephaliát spektrumbetegségnek tartjuk, mely különböző fokú féltelkei szeparációs zavarok mellett gyakran jár facialis dysmorphismával, endocrinopathiákkal. Társulhat adipos hypernatremiával, melynek hátterében a szomjúságot és az antidiureticus hormon elválasztást szabályozó osmoreceptorok elégtelen működése valószínűsíthető. 2,5 éves pszichomotorosan retardált, symptomás epilepsiában szenvedő, számos facialis dysmorphismát mutató fiú kisdad hypernatraemiás-hyperosmolaris esettanulmányával elemezzük az idegrendszeri ventralis indukció zavara miatt kialakuló holoprosencephaliás spektrumbetegség pathophysiologiáját és tünettanát (I), valamint a betegnél egy alkalommal megfigyelt extrém fokú hypernatraemiás állapot kialakulását (II.). Facialis dysmorphismával (széles, lapos orrgyök, hypotelorismus, bilaterális choanal atresia, microcephalia, elálló fülek) született. Kezdeti fogva ismert konzekvensen emelkedett (150 mmol/l körüli) serum Na szintje, melynek hátterében endocrinológiai ok nem igazolódott, a centralis diabetes insipidus kizárásra került. Egy alkalommal klinikai felvételére sürgősséggel került sor kifejezetten elesett, somnolens állapotban, jelentősen csökkent bőr turgorral. Felvételekor 183 mmol/l serum Na szintet, 143 mmol/l serum Cl szintet, 0.46 hematocrit értéket és 390 mmol/kg serum és 991 mmol/kg vizelet osmolaritást mértünk. A hypernatraemia rendezését célzó folyadékterápia azonnali megkezdése nyomán 36 órán belül serum Na szintje fokozatosan csökkent, a gyermek turgora normalizálódott, élénké, kissé irritabilissá vált.

Alapbetegségének pontosítására tractographiával kiegészített koponya MR-MRA vizsgálata történt. Ezen képalkotó vizsgálatokkal brachycephalia, középesen tág, szabálytalanul konfigurált kamrarendszer, septum pellucidum- és genu corporis callosi hiány ábrázolódott. A cerebralis hemisphaeriumok frontálisan nem váltak külön, a cortex a középvonalon áthatol. A hippocampusok malrotáltak. MRA vizsgálatán azygos arteria cerebralis anterior ábrázolódott. Az adeno- és neurohypophysis szabályos méretű, a festődés üteme jó, maga a festődés homogén, térfoglaló folyamat kizárható.

A jelen hypernatraemiás epizód pathophysiológiai hátterének pontosítása további vizsgálatokat igényel, ugyanakkor a képalkotó vizsgálatok nyomán nagy valószínűséggel feltételezhető a központi idegrendszeri középvonali struktúrákat involváló fejlődési rendellenesség kóroki szerepe, mely a szomjúságközpont ill. az osmoreceptorok működését is érinti. A gyermeket nagy gondossággal ápoló szülőknek jeleztük a rendszeres folyadékbevitel fontosságát, miután a kisdad nem jelzi szokványosan szomjúság érzetét. Hangsúlyoztuk továbbá, hogy infekciók nyomán a gyermeknél rapidan súlyos fokú exsiccatio léphet fel.

Posterior reverzibilis encephalopathia szindróma

Lakatos Flóra, Bessenyei Mónika

Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Intézet és Klinika

A posterior reverzibilis encephalopathia szindróma (PRES) 1996 óta ismert klinikoradiológiai kórkép. Gyermekkorban ritka, pontos incidenciája nem ismert. A szindróma tünetei lehetnek: fejfájás, hullámzó mentális- és tudatállapot, továbbá jelentkezhetnek epileptiform roszullétek. A tünetekhez társulhatnak transziens neurológiai gócjelek, úgymint látás- és beszédzavar, hosszúpálya- és agyidegtünetek. Koponya MR vizsgálat során a T2 és FLAIR képeken jellemzően hyperintenzitás, DWI felvételeken iso- vagy hypointenzitás látható leggyakrabban az alábbi régiókban: occipitalis, parietalis lebeny, agytörzs, cerebellum, basalis ganglionok, thalamus. MR-angio felvételeken az erek irregularitása gyakori. A szindrómára hajlamosító tényezők közül kiemelendők az infekciók, az autoimmun és hematológiai betegségek, immunszuppresszió, továbbá egyes gyógyszerek alkalmazása (pl. kemoterápiás szerek). Patofiziológiáját tekintve a szindróma hátterében a vér-agy gát működésében fellépő zavar és következményes vasogén oedema áll. Ezek alapját az agy autoregulációs képességét meghaladó hypertonia és az egyes gyógyszerek direkt citotoxikus hatása képezheti. A terápia fő pilléreit a kiváltó ágens azonnali eliminálása, antihypertenzív kezelés és antiepileptikumok alkalmazása adják. A szindrómával járó tünetek korai felismerés és adekvát terápia esetén közel 80 %-ban 1-15 napon belül szanálódnak. Az esetek fennmaradó 20 %-ában irreverzibilis cerebrális károsodás és perzisztáló rohamok maradhatnak vissza. Differenciáldiagnosztikai szempontból főként encephalitis, stroke, methotrexat-encephalopathia és aszparagináz-toxicitás jönnek szóba.

Előadásomban egy posterior reverzibilis encephalopathia szindrómás esetünket mutatom be, mellyel a szindróma felismerésének jelentőségét szeretném hangsúlyozni. Tekintettel arra, hogy a PRES magában hordozza a reverzibilitás lehetőségét, elengedhetetlen, hogy a lehető legkorábban azonosítsuk, és megkezdjük az adekvát terápiás lépéseket, a későbbi neurológiai maradványtünetek megelőzése céljából.

Akut cerebellitis gyermekkorban

Makk Viktória¹, Rosdy Beáta¹, Móser Judit¹, Szamosújvári Judit¹, Balázs György², Rudas Gábor³

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Neurológiai osztály

² Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet CT és Intervenciós Radiológiai osztály

³ Semmelweis Egyetem MR Kutatóközpont

Az akut gyermekkori cerebellitis a kisagy gyulladásos megbetegedése. Hátterében para-, illetve posztinfekciós, posztvakcinációs folyamatok igazolhatók. A kórkép jelentős átfedést mutat az akut cerebelláris ataxiával, nem húzható közöttük éles határ. A legtöbb szerző az alterált tudatállapotot, valamint a képalkotó eljárás során észlelt kisagy elváltozást tartja az akut cerebellitis diagnosztikus kritériumainak. A megbetegedés kisgyermekkor-



ban a leggyakoribb. Fő tünetei az akut törzsataxia, nystagmus, dysarthria, hypotonia, fejfájás. Lefolyása széles spektrumon változhat az egészen enyhétől a fulmináns, letális formáig. Terápiája nagy dózisu kortikoszteroid kezelést, fizioterápiát, valamint szoros követést foglal magában.

Esetismertetés: A négy éves gyermeket aluszékonyság, jobb oldali végtaggyengeség, járászavar, homloktáji fejfájás miatt vettük fel osztályunkra. A felvételét megelőző időszakban hányással kísért légúti megbetegedése zajlott. Neurológiai státuszában meglassult beszédet, törzsataxiát, jobb oldali hemiparesist észleltünk. A felvétele napján készült koponya MR vizsgálat akut stroke-ot jelzett jobb oldalon a kisagykar és a jobb oldali cerebellaris hemisphaerium határán. Ennek megfelelően thrombocytaaggregáció-gátló kezelést, illetve rehabilitációt kezdtünk. A gyermek általános állapota javulni kezdett, neurológiai tünetei jelentősen mérséklődtek. Ápolása nyolcadik napján ismételt erős fejfájása jelentkezett, amelyet járászavar, súlyos fokú törzsataxia kísért. Az ekkor készült sürgős koponya MR vizsgálat során a jobb oldali cerebellaris hemisphaeriumban korábban látott elváltozás kifejezett progressziója, oedema, gyulladásra jellemző eltérés ábrázolódott. Nagy dózisu szteroid terápiát indítottunk, amely mellett a gyermek állapota gyorsan javult.

Összegzés. Gyermekkorban az akut cerebellitis gyakoribb, mint a kisgyermek stroke. A megfelelő tünetek fennállásakor merüljön fel bennünk az akut cerebellitis lehetősége! Mindig gondos odafigyeléssel kísérjük betegünket a gyógyulás felé vezető úton, és merjük revideálni véleményünket!

Egy kisdad komplex neurológiai tünetei: Opsoclonus-myoclonus szindróma (OMS)

Zsiborás Csaba, Péter István, Hollódy Katalin

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

Bevezetés. Az opsoclonus-myoclonus szindróma (OMS) egy olyan neurológiai betegség, melynek alapja az idegrendszer érintő autoimmun folyamat. Legfőbb jellemzői a gyors, akaratlan, horizontális és vertikális szemmozgások, izom vagy izomcsoportok akaratlan rángása, valamint ataxia. Emellett viselkedési-, alvási-, és beszédzavarok is jelentkezhetnek. Az OMS kifejezetten ritka kórkép, prevalenciája kevesebb, mint 1/10 000 000.

Esetismertetés. Az 1 éves extrém obes kislány felvételére végtagi- és törzsataxia, tremor, illetve szemmozgás zavar miatt került sor. Pszichomotoros fejlődése elmaradt, felülni, kúszni, mászni nem tudott, járni szülői segítséggel kezdett. Akut koponya MR során kóros eltérés nem igazolódott. Liquor rutin-, és immunológiai vizsgálata egyaránt negatívnak bizonyult. Neuron specifikus enoláz, vizelet VMA, katekolamin, hasi ultrahang, hasi MR és mellkas röntgen vizsgálatokkal neuroblastoma lehetőségét kizártuk. EEG vizsgálat sem mutatott eltérést. Idiopathias OMS diagnózisát állítottuk fel. Irodalmi adatok alapján nagy dózisu parenteralis szteroid terápiát kezdtünk, melyet 6 alkalommal kapott 3 napon keresztül, 4 hetes időközökkel. A gyermek obesitásától adódó vénabiztosítási nehézségek miatt intramuszkuláris ACTH kezelésre váltottunk, melyet 4 hetes időközökkel alkalmazunk. Ezen kezelés - főként az ACTH - mellett fél év lefolyása alatt a gyermek tüneteinek jelentős javulását észleltük.

Jelenleg opsoclonus elvértve és igen kis amplitúdóval látható, nagyhullámú myoclonusok alig észlelhetők, segítséggel magabiztosan jár, beszélget, egyre több szót használ.

Következtetés. Az OMS kifejezetten ritka kórkép, hátterében gyakran áll paraneoplasia, főként neuroblastoma eredettel. A diagnosztika szempontjából fontos a malignitás, az agyi történések, az epilepsziás eredet, továbbá a myoclonusokat okozó

anyagcsere betegségek kizárása. A szteroid, valamint az ACTH általában eredményes a kezelésében, azonban terápiáját megnehezíti az evidencián alapuló protokoll hiánya.

„Táncoló szemek, táncoló lábak”

Kömüves Renáta, Pauleczki Annamária, Cservenyák Judit, Kelemen Ágnes, Simon Réka

BAZ Megyei Központi Kórház és EOK Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Gyermek Onkohaematológiai és Csontvelőtranszplantációs Osztály-Gyermekneurológiai Részleg, Miskolc

Bevezetés. Az opsoclonus-myoclonus-ataxia szindróma (OMAS) egy gyermekkorban – főként egy és három éves kor között – jelentkező ritka neurológiai tünetegyüttes; becsült incidenciája 0,18/millió/év a teljes populációra nézve. Etiológiáját tekintve lehet paraneoplasias, parainfectiosus és idiopathias eredetű. A gyermekkori esetek közel 50%-ában neuroblastomával társul, illetve nagyon gyakran infekció is kiválthatja. Fel-nőttkori előfordulása általában kissejtes tüdőrákhoz köthető.

Esetismertetés. A negatív anamnéziszű 14 éves serdülő fiú néhány napja fennálló, tüneti terápia mellett nem javuló ismétlődő hányások, forgó jellegű szédülés miatt került felvételre intézetünkbe. Szemein panaszolt „furcsa mozgások”, időnként jelzett egész test remegések mellett statusában opsomyoclonust és ataxiát észleltünk. Rutin laborokban kórjelző nem igazolódott, liquorban azonban kifejezetten emelkedett fehérje értéket (1390 mg%) és fehérvérsejtszámot (924/l) detektáltunk. A tünetek alapján paraneoplasias és immunológiai eredet merült fel. Tumorkutatás céljából részletes kivizsgálása (koponya és gerinc MRI, mellkas CT, hasi ultrahang) történt negatív eredménnyel, így a továbbiakban immunológiai folyamat irányába haladt kivizsgálása.

Feltételezhető immunológiai eredet alapján lökesszteroid kezelést kezdtük, mely mellett neurológiai tünetei lassú ütemben javuláshoz indultak. Szérumból elküldött szerológiai vizsgálata herpeszvírus családba tartozó kórokozók akut infekcióját vetette fel; liquor PCR pedig HHV-6 jelenlétét mutatta. A klinikai kép és az elvégzett vizsgálatok alapján összességében a folyamat postinfectiosus eredetűnek imponál.

Következtetés. Az OMAS főleg kisdadkorban jelentkező tünetegyüttes, serdülőkori megjelenése ritka. Mivel a tünetek erős asszociációt mutatnak tumoros betegségek – főleg neuroblastoma – irányába, mindig törekedni kell a malignitás kizárására irányuló vizsgálatok elvégzésére és szoros követésére. Kizárható onkológiai eredet esetén provokáló infektiiv ágens szerepe feltételezhető; ennek igazolása azonban legtöbbször sikertelen. Etiológiától függetlenül azonban a későbbi maradványtünetek elkerülése érdekében mihamarabbi onkológiai és immunterápia elindítása szükséges.

„Szó bennszakad, hang fennakad, lehellet megszegik.” – Akut légzési elégtelenség egy neuromuszkuláris betegségben

Sörös Ágnes Krisztina¹, Rosdy Beáta¹, Móser Judit¹, Szamosújvári Judit¹, Kiss Viktória Irén²

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Neurológiai osztály, Budapest

² Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Anaesthesiológiai és Intenzív terápiás osztály, Budapest

Bevezetés. A myasthenia gravis a neuromuscularis junctio autoimmun eredetű megbetegedése. Fő jellemzője az izmok fluktuáló jellegű gyengesége. Bármely harántcsíktal izomzatot



érinthe, mégis leggyakrabban ocularis és bulbaris tünetekkel jár. Számos stresszor fokozhatja a gyengeséget, mely akár olyan fokúvá is válhat, hogy légzési elégtelenségbe torkolthat. Ezt nevezük myasthenias krízisnek, mely esetünkben is történt.

Esetbemutató. Egy 9,5 éves gyermek 5 hete tartó, fokozatosan romló, erőlködő köhögés, dysarthria és főként a proximalis izmokat érintő erőtlenség miatt került felvételre Sürgősségi részlegünkről. Néhány óra alatt fokozódó légúti váladék, elégtelen expectorálás miatt leszívásra és oxigén adására volt szükség, de progrediáló légzési elégtelenségére való tekintettel Intenzív osztályunkra helyeztük át, ahol intubálták és gépi lélegeztetést kezdtek.

Az alkalmazott plazmaferézis és szteroid terápia mellett izomereje fokozatosan javult. A harmadik plazmaferézis után piridostigmin kezelést indítottak, majd ápolása 7. napján zavartalanul extubáltak.

Konklúzió. Fluktuáló izomgyengeség és légzési, valamint expectorálási nehézség esetén gondolni kell myasthenia gravisra. A betegek ellátása során mindig figyelembe kell venni, hogy akár egy egyszerű felső légúti hurut is potenciálisan letális akut légzési elégtelenséget okozó krízisbe sodorhatja a páciens.

Stroke gyermekkorban

Szemán Laura, Beke Ágnes, Ruszinkó Viktória

Petz Aladár Megyei Oktató Kórház, Győr Gyermekgyógyászati Centrum

Hét éves lánybeteg egy hetes, hajnali órákban jelentkező, jobb oldali homlok táji fejfájással érkezett Sürgősségi Részlegünkre. Két nappal megjelenése előtt mater észlelte, hogy a gyermek jobb szájzuga oldalra, felfelé húzódott, beszéde zavart volt, furdás közben bal kezét alig tudta megemelni. Anamnézisében 4 hónappal korábban lezajlott varicella fertőzés, illetve apai ágon stroke betegség szerepelt.

Gyermeckorai vizsgálat során a latens paresis próba a bal alsó végtag süllyedését igazolta. EEG vizsgálat során jobb oldali hátsó elvezetésben következetes lassú hullámok ábrázolódtak. Az MR felvételen friss, jobb oldali arteria carotis interna occlusio igazolódott, következményes ischaemias laesioval. Kontroll koponya MR vizsgálat a szűkület kisfokú progresszióját mutatta. Oki tényezőként az anamnézisben szereplő varicella fertőzés és a postvaricellás vasculitis talaján kialakult stroke lehetősége merült fel. Osztályunkon aspirin, továbbá szteroid, illetve acyclovir kezelésben részesítettük. A később elvégzett lumbálpunkció során a liquor VZV IgM vizsgálata negatív eredményt mutatott, a varicella szerológia azonban enyhén emelkedett IgM pozitivitást igazolt.

A varicella zoster vírus által okozott elsődleges fertőzés gyermekkorban általában varicella megbetegedést okoz, amely után a vírus láthatatlanná válik a ganglionokban. Szövődményként bakteriális felülfertőződés, központi idegrendszeri érintettség (meningitis, encephalitis, cerebellaris ataxia) fordulhat elő. Egyes esetekben súlyos vasculopathia eredményezhet, amely transiens ischaemias attack, illetve stroke formájában is megnyilvánulhat gyermekkorban.

Eszméletlenség hátterében álló ritka neurológiai kórkép

Pap Krisztina, Bogár Csilla, Szabó Viktória

Petz Aladár Megyei Oktató Kórház

Az akut nekrotizáló encephalopathia az esetek többségében vírusinfekciót követően kialakuló, rapidan progrediáló, neuroló-

giai tünetekkel jelentkező betegség. Mortalitása 30%, neurokognitív deficit az esetek 60 %-ában észlelhető. Leggyakrabban Japán, Taivan és az ázsiai országok területén fordul elő, amely a hazai gyakorlatban történő felismerését is megnehezíti.

Előadásunkban egy akut nekrotizáló encephalitis miatt kezelt kisded esetét mutatjuk be.

Gy-S. Ádám, két éves gyermeket kórházunk Csecsemőosztályán kezelték Kawasaki szindróma miatt. Gyermekkardiológiai vizsgálat során coronaria tágulat is ábrázolódt. Javuló általános állapotban, láztalanul, aszpirin terápia mellett bocsátottuk otthonába. Két nappal később ismételt beléasodott, majd eszméletlen állapotban került felvételre gyermeintensív osztályunkra. Koponya MR vizsgálat mindkét thalamust kiszélesítő, a periventricularis és subcorticalis fehérállományban lévő, diffúziós gátlást okozó elváltozást írt le. Komplex intenzív terápia, gépi lélegeztetés, intravénás immunglobulin kezelés mellett állapotuk lassan javulásnak indult. Gépi lélegeztetést ápolása 4. napjáig igényelt. Gyermekneurológiai konzílium a koponya CT és MR felvételeket áttekintve a betegséget akut nekrotizáló encephalopathiának tartotta, immunglobulin kezelést követően nagy dóziszú szteroid terápiát javasolt, amely mellett további állapotjavulást észleltünk. Gyermekintenzív osztályos ápolása 10. napján a koponya MR vizsgálatot megismételtük, amely a thalamus laesiók méretének csökkenését, bennük bevezés kialakulását írta le. A kisdedet ápolása 24. napján javuló neurológiai statussal emittáltuk osztályunkról. Gyermekneurológiai gondozásba vették, a következő kontroll vizsgálatra már saját lábán lépegetve érkezett, szavakkal, tömönatokban kommunikált, figyelme jól felkelthető volt.

A rossz prognosztikai faktorok ellenére, a korai stádiumban megkezdett nagydózisú szteroid kezelés és parenterális immunglobulin terápia a hosszútávú utánkövetés során jelentős neurokognitív deficit nélküli gyógyulást eredményezett.

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

Gherman Mónika Renáta¹, Gácsér Magdolna², Bódi Piroška¹, H Nagy Katalin¹, Kövesdi József¹

¹ Békés Megyei Központi Kórház „Pandy Kálmán” Tagkórház Gyermekosztály

² Békés Megyei Központi Kórház „Pandy Kálmán” Tagkórház Gyermekpszichiátria osztály

A depresszió a cukorbetegség között kétszer olyan gyakran fordul elő, mint az átlag populációban, becsült prevalenciája 20%, a nem cukorbetegség esetében 11%. A depresszió és a diabetes mellitus együttes fennállása esetén a külön-külön meglévő kedvezőtlen egészségügyi kockázat nem csak összeadódik, hanem fokozódik.

A depresszió súlyosságától függően a diabetes macrovascularis szövődményeinek a kockázatát 2,5-3,5-re, a microvascularis komplikációkét 2,5-8-ra emeli. Depresszióban szenvedő felnőtt cukorbetegknél előfordul szuicid szándékú inzulin túladagolás. Gyermekkorban erről elenyésző adatok állnak rendelkezésre.

Európában a fiataloknál a balesetek után az öngyilkosság a második vezető halálok. Magyarországon 2013-ban 101, 15-29 év közötti fiatal halt meg emiatt. Férfiaknál a a befejezett öngyilkosság, nőknél a kísérletek gyakoribbak.

Az öngyilkossági kísérletek a befejezett öngyilkosságok 50-100-át teszik ki. A befejezett öngyilkosságok között, 20-40 %-ban van öngyilkossági kísérlet az előzményekben.

Előadásomban, egy fél éve diabetesszel diagnosztizált, 14,5 éves fiúbeteg esetét szeretném bemutatni aki szuicid szándékkal extrém mértékben túladagolta gyors hatású inzulinját. A tünetekkel járó manifeszt hypoglycaemiát sikerült elkerülni, de a célérté-



ket (stabilan 8-10 mmol/l vércukor értéket) 6 óra elteltével érték csak el.

Sürgősségi gyermekpszichiátriai bemutatás történt, mely során súlyos érzelmi, hangulati zavar és több alkalommal ismételt megerősített szuicid szándék volt explorálható.

Világszerte észlelhető tendencia a gyermekek és fiatalok körében az öngyilkosságok, öngyilkossági kísérletek számának növekedése, ez a jelenség Magyarországon is megfigyelhető. A major depresszív zavar tüneti manifesztációja életkoronként változó: fiatalabb gyermekeknél a szomatikus és magatartási tünetek, idősebbeknél, serdülőknél a vegetatív tünetek, szuicid viselkedés a gyakoribb. Az esetek több, mint felénél komorbiditás is található, szorongás, disztímia, ADHD magatartászavarok formájában, melyek gyakran megelőzik a depressziót. Az inzulin túlادagolás öngyilkossági szándékkal gyermekkorban ritka. Egy frissen diagnosztizált, krónikus, gyógyíthatatlan betegségben, ahol a páciens egészségi veszteséget szenved, nem hagyhatjuk figyelmen kívül a pszichés vezetést és támogatást. Előadásommal szeretném felhívni a figyelmet a társszakmák együttműködésének fontosságára. A team munka elengedhetetlen egy ilyen komplex, szomatikus és pszichés kórkép megfelelő és hatékony kezeléséhez.

Az ördög a részletekben rejlik: kisdedkori stroke

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

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Neurológiai Osztály, Budapest

² Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Gasztroenterológiai és Nefrológiai Osztály

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 hemiparézis miatt került neurológiai osztályunk látókörébe, aminek hátterében artériás ischaemiás stroke állt. Az MR vizsgálat során az acut elváltozások mellett a jobb félteke atrophia felvetette hosszabb ideje vissza-vissza térő ischaemiás epizódok lehetőségét. Az etiológia tisztázása céljából számos vizsgálatot végeztünk, melyek kóros eltérést nem mutattak. A társuló mikroanómáliák és cutis marmorata teleangiectatica figyelmünket a vascularis eltérésekkel járó szindrómák felé irányították, azonban esetünket egyik szindrómába se tudtuk beilleszteni. Állandó thrombocytá aggregatio 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. mesenterialis superior mellett a bal a. renalist is érintette. A gasztroenterológiai és nefrológiai osztályunkon elvégzett kiegészítő vizsgálatok alapján a hasi fájdalom okát az étkezéseket követő relatív intestinalis ischaemiában jelöltük meg. A képanyag alapján hypertóniáját renalis eredetűnek tartottuk. Az érintett ágak ballonos dilatációja megtörtént. Ezt követően hasi panaszai és hypertóniája is megszűnt.

Az új tünetek alapján az ischaemiás stroke differenciál diagnosztikáját 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 differenciál diagnosztikáján túl nem csak a különböző szervrendszereket érintő tünetek holisztikus szemléletére, hanem az egyes szakterületek közötti szoros együttműködés fontosságára is szeretnénk felhívni a figyelmet.

Valósággá vált rémálom – egy frontális epilepszia diagnosztikus és terápiás nehézségei

Fischer Nóra¹, Lazics Klaudia¹, Siegler Zsuzsa², Jakus Rita², Tálosi Gyula¹

¹ Bács-Kiskun Megyei Kórház, Kecskemét, Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztály

² MRE Bethesda Kórház

Esetismertetésünk egy 13 éves lány epilepsziájának diagnosztikus és terápiás kihívásait mutatja be.

A betegség első alkalommal tónusos-clonusos formában jelentkezett, később napi 2-3-szor pár perces végtagremegés fordult elő. A rohamokhoz gyakran hallucinátoros aura is társult. Klinikai vizsgálataink során az EEG normál hátteret mutatott, interictalis jeleket nem igazolt, AD-EEG bal frontális területen írt le funkciózavart, de túskepotenciálokat nem regisztráltak. Epilepszia protokoll szerinti koponya MR nem talált a panaszokat magyarázó léziót. Video EEG monitorizálás eredménye alapján a rohamokat egyértelműen regisztrálták, melyeket középvezetési, bal frontális lebeny eredetűnek valószínűsítették.

Kezdetben Convulex beállítása történt, mely a rohamok időtartamát csökkentette, előfordulási gyakoriságát azonban nem befolyásolta. Ezért Zonegran felépítése kezdődött, mely mellett napi 1-2 néhány másodperces roham előfordult. Video-EEG eredmény birtokában Tegretol beállítása mellett döntöttünk, mely során toxikus mellékhatások jelentkeztek, amikor a CBZ vérszint a terápiás tartomány felső határán volt. Tegretol adagjának minimális csökkentése után ezek fokozatosan elmúltak. Azóta rohamokat nem észleltünk. Később Zonegran leépítettük.

Konklúzióként elmondhatjuk, hogy sztereotíp pszichés tünetek esetén gondolni kell epilepsziás aura jelenségre, illetve az elsőre pszichogénnek tűnő roham esetén is szükséges epilepszia irányában történő kivizsgálás, melyben a video- EEG szerepe nélkülözhetetlen.



IMMUNOLÓGIA-INFEKTOLÓGIA szekció

„Az életünket mindennap megmenti valami.”

Üléselnökök: Dr. Onozó Beáta, Dr. Reiger Zsolt

Péntek 3. szekció

Akut izomhypotonia és obstipáció csecsemőkorban (esetismertetés)

Balogh Eszter, Lendvai Zsófia

SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

Cél/Felvételi adatok. 2 hónapos csecsemő encephalopathia gyanújával anyagcsere-és izombetegségek kizárására került kórházi kivizsgálásra. Anamnéziséből egy hete fennálló obstipáció, rekedtség, táplálási nehezítettség emelendő ki. Felvételkor generalizált izomhypotóniát, mydriasis- ptosis, renyhe reflexeket, szemhéj-és arcödémát észleltünk, kifejezetten somnolens benyomást keltett.

Eredmények/Vizsgálati eredmények. Vitális paramétereiben, vérgázokban eltérést nem észleltünk. Hasi ultrahang subileus képét mutatta, sebészi ok kizárható volt. Koponya ultrahangon fokozott jelintenzitású gyrusokat láttunk. A liquor vizsgálata eltérést nem mutatott, az empirikusan megkezdett antibiotikus és antivirális terápiát a 3-4. napon negatív gyulladásos paraméterek és a negatív herpes vírus PCR alapján leállíthattuk. Koponya MR neg. Rutin mikrobiológiai tenyésztések (liquor, hemokultúra, vizelet, széklet) és vírusszérológiai vizsgálatok (CMV, HSV 1,2, Rubeola, parvovírus B19) negatívak voltak. Tüneteit magyarázó toxint sem a szérumból, sem festett vérkenetéből kimutatni nem tudtunk. Kiterjesztett anyagcserevizsgálatok normális eredményeket adtak. EEG vizsgálata ébrenléti görbét írt le, intoxikációra nem utalt. Fentieket követően hosszútávú parenteralis (centrális vénás kanül) és szondatáplálásra rendezkedtünk be. Széklete kezdetben csak beöntésre ürült. Irrigoscopiával a Hirschprung betegség kizárható volt. Tünetei alapján felmerült a botulismus, a Nyugat-nílusi láz és a poliomyelitis lehetősége. Az Országos Epidemiológiai Központban (OEK) székletéből kezdetben sem Clostridium botulinumot, sem botulinum toxint kimutatni nem tudtak, bélfőlrája azonban felnőtt flórára jellemző összetételű volt és Clostridium sporogenes volt benne jelen, az egyéb virológiai vizsgálatok negatívak voltak. EMG-ENG vizsgálata (Dr. Liptai) kevert axonalis károsodást igazolt, atípusos Guillan-Barré-szindróma diagnózisa merült fel, mely alapján intravénás immunglobulin terápiát adtunk. Gangliozid ellenes antitesteket a szérumból kimutatni nem tudtunk. Gerinc MR vizsgálata nem mutatott eltérést. Neurológiai és általános fizikai státuszában lassú, folyamatos spontán javulást észleltünk, passzása normalizálódott, 4 hét kórházi tartózkodás után hazadtuk. 2 héttel a távozást követően érkezett tisztázó lelet az OEK-ből, amely a korábban székletből izolált C. sporogenes toxintermeléséről tanúskodott.

Következtetés/ Diagnózis. Jelen eset hátterében csecsemőkori botulizmust diagnosztizáltunk. Csecsemőkori obstipáció és generalizált izomhypotónia együttes előfordulása esetén gondolkunk a kórképre. A negatív anamnézis (méz fogyasztásának, földdel való direkt találkozásnak hiánya) nem zárja ki a botulizmus lehetőségét.

Oltassam vagy ne oltassam?

Kántor Tamara¹, Elena Lopes Rua¹, Jankó Viktor², Rajzák Edit¹¹ Gyermek- és Csecsemőosztály, Dunaszerdahelyi Kórház és Poliklinika² Medimpax Gyermek Dialízis Központ

A védőoltások használata a fertőző betegségek egyik leghatékonyabb és gazdaságilag legkedvezőbb megelőzési módszere. Segítségükkel az utóbbi években csaknem 99%-kal csökkent több megelőzhető gyermekbetegség előfordulása. Más országokhoz hasonlóan, Szlovákiában is megfigyelhető a védőoltásokkal kapcsolatos félelem a szülőknél, mely következtében az átoltottság a megfelelő nyájimmunitáshoz szükséges 95% alá csökkent.

Esetünkben egy 17 hónapos fiúgyermek került felvételre osztályunkra a házi gyermekorvos által generalizált urtikának véleményezett bőrkiütések miatt. Az anamnézis felvétele folyamán kiderült, hogy az MMR védőoltást követő 9. napon magas láza volt – 39 °C, majd a 11. napon a lázas állapotot bőrelváltozás követett. Felvételkor általános állapota kielégítő volt. Arcán kisebb periorbitális oedema, végtagjain pedig több 3-5 cm nagyságú lokális oedemával kísért purpura volt megfigyelhető.

Laboreredményeiben emelkedett CRP-t (11,71 mg/l) és VVT-süllyedést (38/59) láttunk. Máj és vesefunkciói megtartottak voltak. Vértképeiben kissé emelkedett trombocytaszám (411,0 x 109/l) mutatkozott. Immunológiai státuszában a komplement aktiváció nem volt megfigyelhető, az IgA értéke kissé emelkedett volt. Szerológiai vizsgálatai a Mycoplasma, Yersinia, Salmonella és herpesz vírusok által okozott fertőzéseket kizárták. Antiflogisztikus kezelés mellett állapota nem mutatott javulást. Ezt követően szteroidot indítottunk, melyre bőre fokozatosan javulni kezdett. 7 nap kezelés után a gyermeket gyógyult állapotban otthonába bocsátottuk.

Az acut haemorrhagiás vasculitis vagy más nevén Seidlmayer-féle vasculitis, fertőzést követő kokárdaszerű bőrvérzés 6 évnél fiatalabb, többnyire 2 éves korban fertőzést vagy gyógyszeres kezelést követően jelentkezik. Jellemző rá a végtagokon fellelhető apró pontszerű bevezésekkel tarkított nyomásérzékeny bőrvérzés. Lokális oedema esetünkhöz hasonlóan az arca illetve a fül környékére korlátozódik. A bőrbioopszia fibrinoid nekrozist, VVS extravazációt és leukocytoclasiat mutat. Az este 10%-ban perivaskularis IgA depozíció figyelhető meg. Differenciál diagnosztiként a Henoch-Schönlein purpurát kell elkülöníteni, amelynél a bőrtünetek elhelyezkedése más természetű. A bőrjelenségek általában spontán gyógyulnak.

Esetünk érdekessége, hogy a beteg tünetei a kötelező védőoltást követően jelentkeztek, amelyet az irodalom eddig 5 alkalommal említ. A legtöbb postvakcinációs reakció lokális jellegű, kórházi ellátást nem igényel, mégis a védőoltásokkal szembeni averzió növekedő tendenciát mutat. A szülőknél minden egyes védőoltás előtt el kell magyarázni a lehetséges mellékhatásokat. A helyes információkkal ellátott szülő racionálisabban mérlegeli ennek előnyeit és hátrányait. Csak a házi gyermekorvosok türelmes hozzáállása segíthet az átoltottság növekedésében az európai országokban.



A visszatérő tünetek

Kiss Gabriella, Mosdósi Bernadett

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika

Bevezetés. Az autoinflammációs szindrómák a veleszületett immunrendszert érintő visszatérő szisztémás gyulladásos tünetekkel jellemezhető kórképek. A ritka betegségek felismerése az ismételten jelentkező klinikai tünetek felismerésén és egyéb kórképek kizárásán alapul.

Esetismertetés. A szerzők egy 17 éves leánygyermek esetét ismertetik, akinél három hónapja fennálló visszatérő jellegű lázas állapot, mellkasi illetve hasi fájdalom jelentkezett. Laboratóriumi eredményeiben emelkedett gyulladásos aktivitás igazolódott, a tünetek hátterében infekciós eredet, malignitás illetve szisztémás autoimmun betegség kizárható volt. A genetikai vizsgálat a tünetek hátterében feltételezett autoinflammációs betegséget megerősítette. Colchicum terápia hatására a tünetek és a laboratóriumi aktivitás átmenetileg mérséklődött, de relapsus miatt nagy dózisu szteroid kezelés bevezetése történt. A csökkentett dózisu szteroid kezelés mellett észlelt ismételten jelentkező klinikai tünetek, illetve laboratóriumi aktivitás relapsusra utaltak, ezért biológiai terápia, interleukin-1 antagonistá bevezetése történt.

Összefoglalás. A szerzők jelen előadásban áttekintik a kórkép jellegzetes klinikai tüneteit, a diagnosztikus vizsgálati módszereit, a differenciáldiagnosztikai lehetőségeit és a kórkép kezelési algoritmusát. A szerzők hangsúlyozzák a korai diagnózis és a kezelés mielőbbi beállításának fontosságát a jobb életminőség és a hosszú távú szövődmények megelőzése szempontjából.

Az RSV fertőzés extrapulmonalis manifesztációi egy eset kapcsán

Katona Ramóna, Betuker-Kámán Csilla,
Tóth Gergely Péter

Soproni Gyógyközpont, Sopron

Bevezetés. Súlyos alsó légúti érintettséggel járó RS vírus fertőzés esetében ritkán különböző extrapulmonalis manifesztációk megjelenésére is számíthatunk.

Esetismertetés. A 10 hetes csecsemővel két napos nátha, subfebrilitás mellett kialakult táplálási nehezítettség, nyugtalanság miatt jelentkeztek háziorvosnál, osztályos felvételére bronchiolitis gyanúja és tachycardia miatt került sor. Fizikális vizsgálat során a cardialisan subcompensált csecsemőnél tachydyspnoe, pulmo felett apró hólyagú szörtyözörejeket, extrém tachycardiát, hepatosplenomegaliát észleltünk, laboreredmények mérsékelten emelkedett gyulladásos paramétereket, emelkedett CK-MB-t mutattak. EKG vizsgálat széles QRS tachycardiát ábrázolt (fr 280/min), adenosin egyszeri adására 130/min-es frekvenciával, sinusz ritmust észleltünk, ezzel supraventricularis eredet igazolódott, aberrans kamrai átvezetéssel. Antiarrhythmiás kezelés felépítését kezdtük. Garatváladékból RSV-t izoláltunk. Légúti tünetei orrszondás oxigén terápia mellett mérséklődtek, kezelése során mindvégig sinusz ritmust észleltünk, QRS kiszélesedés nem jelent meg.

Következtetés. RSV bronchiolitisben a légúti tünetek mellett ritkán súlyos, életet veszélyeztető extrapulmonalis tünetek is megjelenhetnek, melyek időben történő felismerése és adekvát kezelése a betegség lefolyása szempontjából rendkívül fontos.

„Még még még még még. Ennyi nem elég!” – Gyermekkori osteomyelitis

Bakó Krisztina

Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekklinika

Bevezetés. Az osteomyelitis (OM) a csontok gyulladása, mely gyermekkorban túlnyomóan haematogén úton jön létre, azonban okozhatja minor vagy major trauma, idegen test, illetve lehet sebészeti beavatkozás szövődménye is. Általában a csontok metaphysiséből indul ki, leggyakrabban a femur, a tibia vagy a humerus érintett. Leggyakoribb kórokozó a Staphylococcus aureus (~50%).

Esetbemutató. Klinikánkon az elmúlt 4 évben 13 beteget kezeltünk a fenti diagnózissal. Ezen eseteken keresztül szeretnénk ki térni az OM diagnosztikai nehézségeire, a konvencionális képalkotó módszerek limitációira, illetve az esetleges sebészeti beavatkozás szükségességére. A páciensek átlagos életkora 8 év volt – a legfiatalabb 6 hetes, míg a legidősebb 14 éves. Baktériumot azonosítani 13 betegből 10 esetében sikerült, ezekből egy alkalommal feltehetőleg contaminatio történt. A különböző mintákból egy alkalommal az irodalmi ritkaságnak számító ca-MRSA, további egy-egy betegnél Salmonella illetve Mycobacterium, valamint 6 esetben S. aureus tenyésztett.

Összefoglalás. A Staphylococcus aureus okozta osteomyelitis gyakoriságához hozzájárul a törzsre jellemző számos virulenciafaktor, melyek meghatározó szerephez jutnak az invázió és a kórokozó túlélése szempontjából. A krónikussá válás megelőzésében, illetve a szövődmények csökkentése érdekében kiemelendően fontos a megfelelő dózisu, időtartamú és hatásspektrumú antibiotikum kezelés.

Krónikus rekuráló multifokális osteomyelitis

Várnai Bianka, Harangi Ferenc, Rippl Ilona

Tolna Megyei Balassa János Kórház Gyermekosztály

A CRMO egy ritka, autoinflammatorikus csontbetegség. Alig több, mint 460 esetet írtak le világszerte, ezzel a prevalenciája 1-9/1 millióra tehető, de mivel több csontbetegséget is utánozhat, és diagnózisa csak ezen betegségek kizárása esetén mondható ki, illetve egy kevésbé ismert és ezekből adódóan valószínűleg aluldiagnosztizált betegségről van szó, valódi prevalenciáját nehéz megítélni.

A betegség főleg 7-12 éves lányokat érint, leggyakrabban a hosszú csöves csontok metaphysisét, a medencecsontokat, csigolyákat és a claviculát.

A diagnózis a klinikai tüneteken, a laboratóriumi és radiológiai leleteken alapul bizonyos esetekben csontbiopsziával kiegészítve.

A betegség kezelésében a főszerepet a non-szteroid gyulladás-csökkentők, corticosteroidok, biszfoszfonátok, immunmodulátorok és a biológiai terápia (pl. TNF- α blokkolók) játszik.

2017 novemberében egy 6 éves kislány csípő- és sacrumtáji fájdalom miatt jelentkezett az ambulancián. Kivizsgálása során kezdetben enyhén emelkedett gyulladásos laborparaméterek igazolódtak, a csontszcintigráfia egy az ISI ízületek közötti minimális, de még a normális tartományba eső aktivitáskülönbséget detektált.

Panaszai antibiotikum- és NSAID kezelés mellett 1 hónap alatt megszűntek, majd 4 hónap múlva ismét NSAID-ra reagáló, de anélkül visszatérő csípőtáji fájdalma, majd újabb 3 hónap múlva a jobb clavicula medialis harmadának nyomásérzékeny duzzanata alakult ki. A röntgen osteolyticus léziót írt le, a csontszcintigráfia gyulladásos folyamat mellett szólt, illetve a



jobb os ileumon is körülírtan fokozott radiofarmakon dúsulást ábrázolt.

A recidiváló, migráló csontfájdalmak, a tüneteknek megfelelően változó We-érték, a radiológiai leletek és a krónikus lefolyás leginkább CRMO lehetőségét támasztotta alá.

A kislány panaszai eddig NSAID-ra jól reagáltak, jelenleg panasz- és tünetmentes.

Az előadás célja a figyelemfelhívás, hiszen ugyan egy viszonylag jól kezelhető, korábban spontán gyógyulónak tartott betegségről van szó, újabb adatok arra utalnak, hogy a betegek több mint 50%-a krónikusan perzisztáló betegséggel küzd, míg kb. 20%-nak rekuráló panaszai vannak, ami az életminőséget jelentősen rontja. Nem ritka a betegség társulása más autoimmun és autoinflammatorikus állapottal, illetve ritkán szövődmények is kialakulhatnak, pl. növekedéshibák, csontdeformitások, degeneratív arthrosis, patológiás törések.

Folyton beteg ez a gyerek – Egy primer immunhiány története

Varga Ágnes, Simon Réka, Onozó Beáta, Stunya Edina, Kelemen Ágnes

Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Miskolc

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 antibiotikus kezelést. 2,5 éves korában került gyermekosztályos felvételre ismétlődő lázas állapot, hasi fájdalom, pneumonia miatt. Haemokultúrából *Staphylococcus epidermidis* és *Aerococcus species*, székletéből *Pseudomonas aeruginosa* tenyésztett ki. Ceftriaxon, meropenem, vancomycin, metronidazol kezelés mellett gyógyult. Egy hét tünetmentesség után gyermeksebészet appendicitis, peritonitis miatt igényelt kórházi ellátást. Immunológiai kivizsgálása során a fagocita funkció vizsgálata két alkalommal sem mutatott megfelelő aktivitást. A teljes exom szekvenálás a CIBB gén defektusát írta le, azaz a CGD X-hez kötött formáját igazolta. Ezzel párhuzamosan hasfájás, szájbán jelentkező aphthák, vashiányos anaemia miatt panendoscopus vizsgálata történt, mely során sem az endoscopus kép, sem a hisztológia nem volt típusos gyulladásos bélbetegségre, ezért az eltérést az immungenetikai eltérések ismeretében CGD-colitisnek tartjuk. A diagnózis óta a beteg cotrimoxazol és itraconazol profilaxisban részesült.

Mivel a CGD definitív terápiája az allogén idegen donoros csontvelő transzplantáció, a jelenleg érvényes ESID/EBMT irányelv alapján myeloablatív, redukált toxicitású kondicionálást követően, 2018.11.22-én HLA identikus amerikai férfi donortól származó feretizált csontvelővel a transzplantáció megtörtént. A cytopénias 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 fagocita funkciók tesztje normál eredményt mutatott.

A CGD klinikai megjelenésének a spektruma igen széles, legfőbb tünet a már kora csecsemőkortól jelentkező visszatérő lázas állapot.

Visszatérő láz

Szabó Bence¹, M. Tóth Melinda¹, Gajzer Éva¹, Constantin Tamás², Szabó Éva¹

¹ Csolnoky Ferenc Kórház, Gyermekgyógyászati Centrum

² SE II. Sz. Gyermekklinika Reumatológiai-Immunológiai Részleg

Bevezetés. Pharyngitis rendkívül gyakori megbetegedés gyermekkorban, mellyel minden gyermekorvos találkozik a napi munkája során. Ennek ellenére differenciáldiagnózisa néha nehézségekbe ütközhet.

Esetismertetés. 2,5 éves fiú kisedet visszatérő lázas tonsillitisek, pharyngitisek illetve nyaki lymphadenitis miatt többször vizsgáltuk. Az akut betegségek kapcsán magas láz mellett, magas gyulladásos paramétereket (CRP) észleltünk, így több alkalommal intravénás antibiotikum terápiában részesült. Többszöri kórházi felvételt követően észleltük betegsége periodicitását, így merült fel esetünk kapcsán a PFAPA (Periodic Fever, Aphthosus stomatitis, Pharyngitis, nyaki Adenitis) szindróma.

PFAPA szindróma periódikus láz szindrómák csoportjába tartozó megbetegedés. 1987-ben Marshall írta le először. Leggyakrabban 5 éves kor illetve kamaszkor között jelentkezik. A betegek az epizódok között panasz- és tünetmentesek, fejlődésük normális. PFAPA szindróma egy immunmediált citokin diszfunkció. Diagnózis felállítása a klinikai kritériumok alapján történik, de egyes laboratóriumi vizsgálatok segítségünkre lehetnek. Terápiájában egyszeri dózisban adandó glucocorticoid az első választandó szer.

Konklúzió. Néha, a megszokott, gyakori megbetegedések mögött is kell keresni ritkább kórképek lehetőségét. Diagnózis felállításával több felesleges vizsgálatról, illetve antibiotikum kezeléstől óvhatjuk meg ezeket a gyermekeket.

Szamárság a csecsemő osztályon – Esetismertetés

Pálmai Andrea, Janszky Noémi, Kincs Judit

SE I. Sz. Gyermekklinika, Budapest

Bevezetés. A Bordatella pertussis egy nagy fertőzőképességű, cseppfertőzéssel terjedő légúti fertőzés, ami a védőoltás bevezetése óta ritka megbetegedésnek számít. Magyarországon 2017-ben összesen 15 bejelentett, igazolt fertőzöttet regisztráltak, melyből 2 csecsemő volt. Egy 2013-as 1999 fős vizsgálat szerint Magyarországon a felnőtt populáció 85%-a bizonyult szeronegatívnak, ezáltal fogékonyak számárhöghöz fertőzésre, és 1% esett át Bordatella pertussis fertőzésen. Ez potenciális fertőzésveszélyt jelenthet a még nem oltott újszülöttekre.

Esetismertetés. Egy 8 hetes leány csecsemőt háziorvos utalta Klinikánkra 2,5 hete tartó köhögés miatt. Felvételt megelőző 4 napban köhögése megváltozott, rohamokban jelentkezett, etethetősége csökkent, 3-4 alkalommal hányt, láztalan volt. RSV fertőzése nem igazolódott, fül-orr-gégészeti vizsgálata eltérést nem talált. Az alkalmazott inhalációs terápia mellett panaszai nem mérséklődtek. Légúti multiplex PCR vizsgálata történt, mely Bordatella pertussis fertőzést igazolt. A csecsemőnél azythromycin terápiát, valamint posztexpozíciós profilaktikus terápiát kezdtünk a kontaktusba kerülteknek. Járványügyi intézkedés történt, valamint a fertőzésforrás felderítése céljából a referencia laboratóriumba vémintát küldtünk a gyermektől és az édesanyától is, mely igazolta az infekció eredetét. Osztályunkon töltött idő alatt táplálási nehezítettség miatt parenteralis folyadékpótlást és szondatáplálást igényelt. Kezdetben két óránként akár 10 percig is eltartó köhögési rohamai voltak, melyek lassan mérséklődtek.

Megbeszélés. Videófelvétellel illusztrált esetbemutatásunk kapcsán szeretnénk hangsúlyozni, hogy habár a számarköhögés egy ritka kórkép, minden gyermekgyógyász számára fontos annak ismerete, ugyanis a védőoltás az esetek többségben nem nyújt élethosszig tartó védeltséget, és a fertőzésnek leggyakrabban a még nem immunizált, vagy csak részben immunizált gyermekek, csecsemők vannak kitéve.

A visszatérő láz és stomatitis nem mindig infekció

Pagáts Rebeka, Mosdósi Bernadett

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika

Bevezetés. A lázas betegség a leggyakoribb gyermekkori tünet. A visszatérő jellegű lázas állapot háttérében 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 háttérében igazolódott periódikus láz aphthomatosus stomatitisszel, pharyngitisszel és adenitisszel (PFAPA) szindrómás betegek adatainak elemzése volt. Ebben az időszakban 44 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 a 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 betegünkél 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 keze-

lés elkerülése céljából is. Előadásunk során szeretnénk felhívni a figyelmet a pontos anamnézis fontosságára, valamint a diagnosztikus és terápiás nehézségekre.

Az ezerarcú EBV

Szigeti Erika¹, Szűcs Dániel¹, Takács Andrea¹, Terhes Gabriella²

¹ Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika

² Szegedi Tudományegyetem Klinikai Mikrobiológiai Diagnosztikai Intézet

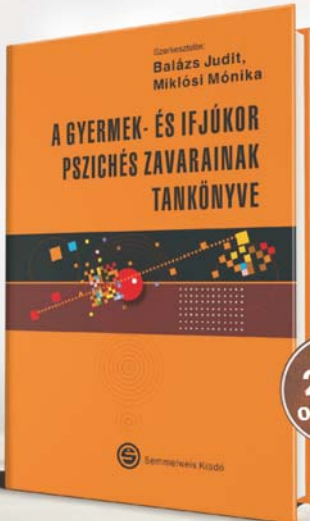
Cél. Gyermekkorban a primer Epstein-Barr vírus (EBV) fertőzés leggyakrabban mononucleosis infectiosaként zajlik. Azonban a vírus a B-sejteket fertőző tulajdonsága miatt a szervezet bármelyik pontjára képes eljutni, ezáltal változatos klinikai kórképekben etiológiai tényezőként szerepelhet. Ritkábban előforduló manifesztációként, neurológiai tünetek háttérében is állhat primer EBV infekció. Célul tűztük ki ezen neurológiai esetek bemutatását.

Anyag és módszer – estbemutatás. Szédülés, fejfájás, gyengeség, hányás miatt került felvételre klinikánkra a 10 éves leány. Korábbi anamnéziséből lezajlott tonsillitis follicularis emelendő ki. Felvételi státuszban nyaki lymphadenomegalia, állás-és járásbizonytalanság, nystagmus igazolódott. Laboratóriumi vizsgálata emelkedett szérumsztranszamináz és laktát-dehidrogenáz szint mellett monocytosist mutatott. Az elvégzett központi idegrendszeri képalkotó vizsgálat gyulladásos vagy térfoglaló folyamatot nem igazolt. Otoneurológiai vizsgálat vestibularis neuritist véleményezett. A tünetek háttérében szerológiai vizsgálat akut EBV infekciót állapított meg, melyet polimeráz láncreakcióval verifikáltunk.

A ritka betegség manifesztáció kapcsán retrospektív felmérés végeztünk Klinikánk két éves beteganyagából.

Eredmények. Intézményünkben 2016. január 1. és 2017. december 31. között 884 alkalommal történt EBV szerológia vizsgálat, az esetek 2,8%-ban neurológiai indikációból. Az utóbbi betegcsoport 16%-ban igazolódott akut EBV infekció a tünetek – opticus neuritis, vegetatív dystonia és vestibularis neuronitis – háttérében.

Következtetés. A bemutatott akut neurológiai tünetekkel járó kórképek differenciáldiagnosztikájában a központi idegrendszeri léziók mellett a perifériás eredetről sem szabad megfeledkezni. Vestibularis neuronitis háttérében általában vírusfertőzés áll, melyek közül az EBV jelentősége kiemelendő.



Balázs Judit, Miklósi Mónika (szerk.)

A gyermek- és ifjúkor pszichés zavarainak tankönyve

Fogyasztói ára: 4960 Ft ■ Legendus ára: 3970 Ft ■ e-könyv ára: 1980 Ft

Megvásárolható kedvezményes (Legendus) áron a Legendus és az EOK Könyvesboltban, illetve megrendelhető honlapunkról:

www.semmelweiskiado.hu



ONKOHEMATOLÓGIA szekció

„Benned is ott lakik egy hős.”

Üléselnökök: Dr. Simon Réka, Dr. Kelemen Ágnes, Dr. Csóka Mónika

Szombat 1. szekció

Súlyos anaemia kivizsgálása egy 10 hónapos gyermeknél

Csepregi Noémi, Arató András, Szabó Attila, Balogh Lídia

SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

Esetismertetés. A 10 hónapos lánygyermeket szülei nem gyógyuló nyelv alatti aphta miatt vitték el gyermekorvosukhoz, aki elmaradó súlyfejlődést látva klinikánk gasztroenterológiai ambulanciájára utalta. A vizsgálat napján elesett általános állapotára való tekintettel osztályos kivizsgálását javasoltuk. Felvételekor bágyadt, sápadt küllemű, icterusos csecsemőt észleltünk, akinek nyelve alatt 2 db 4-5 mm nagyságú, lepedékkel fedett aphta volt. Laboratóriumi vizsgálataiban súlyos fokú anaemiát, mérsékelt thrombocytopaeniát és neutropaeniát láttunk. Vérkémiai vizsgálatából kiemelendő volt emelkedett laktát-dehidrogenáz és szérumbilirubin szintje. Felvétele napján azonnali transfúziót igényelt. Számos negatív vizsgálati eredményt követően (vírusszerológiai-, képkalkotó-, mikrobiológiai-, széklet vér vizsgálatok) vérkenet elemzése normál tartományban lévő MCV ellenére B₁₂-vitamin- és folsav hiány lehetőségét vetette fel. Szérumb₁₂-vitamin vizsgálata mérhetetlenül alacsony szintet mutatott, mely vizsgálatot az anyánál is elvégezve ugyanezt az eredményt kaptuk. A parenterális vitaminpótlást követően a gyermek általános állapota rapidan javulásnak indult, panaszai rövid idő alatt megszűntek.

B₁₂-vitamin-hiány. A megaloblastos anaemiák háttérben állhat B₁₂-vitamin-hiány, mely gyermekkorban igen ritka kórkép. Leggyakrabban vegetáriánus anyák anyatejjel táplált csecsemőinél jelentkezik. A vitamin hiányának következtében zavart szenved a DNS-szintézis és a sejtmag érése, mely megaloblastos megjelenéshez vezet. A betegség klinikai megjelenése nem specifikus, fáradékonyság, gyengeség érzet jellemzi, gyakran jár együtt a szájnálkahártya elváltozásaival, súlyosabb esetben neurológiai tüneteket okozhat. Igazolt vitaminhiányban intramuscularis injekció formájában történő pótlás ajánlott. A congenitalis formákban a vitaminpótlás életen át tartóan szükséges.

Következtetés. Az elmaradó súlyfejlődés, elesett általános állapot háttérben gondolnunk kell a vérszegénységre, melynek háttérben jelen esetben alacsony szérumb₁₂-vitamin-szint állt, melyet okozhatott az elégtelen per os bevitel, vagy congenitalis cyanocobalamin deficiencia is. A vitamin parenterális szubsztitúciója a panaszok rövid időn belüli gyors javulásához vezet.

Heretranszpozíció kismencedei sugárkezelés esetén – Esetbemutató

Varga Alexandra, Csóka Mónika, Búdi Tamás, Prokopp Tamás, Korponay Zsuzsanna, Jenővári Zoltán
Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

Cél. A gyermekkori tumorok kezelésben mindinkább előtérbe kerül a gonádtotoxicitás megelőzése. Esetünkkel szeretnénk bemutatni a heretranszpozíció technikai kivitelezését teleterápiás kezelést megelőzően a sugárkárosodás csökkentése céljából.

Anyag és módszer. Egy 2 éves kismencedei rhabdomyosarcoma miatt kezelt fiúgyermeknél kemoterápiás kezelést, tumor-exstirpációt követően heretranszpozíciót végeztünk. Jobb inguinális metszésből a funiculus szabaddá tételét követően a herét kiemeltük a scrotumból majd laterálisabban a comb bőre alatt rögzítettük. Így a 28 ciklus sugárkezelés során a here a sugárzónán kívül helyezkedett el védőeszközzel letakarva.

Eredmények. A repozíció és a kontroll vizsgálatok során normál méretű és tapintatú herét észleltünk.

Következtetés. Kismencedei teleterápia esetén a fertilitás, endogén hormontermelés megőrzése céljából jó megoldás lehet a here combra való kihelyezése. A későbbiekben tervezzük a kihelyezett here legmegfelelőbb pozícióját vizsgálatát, és a ki-, majd visszahelyezett here követését ultrahangvizsgálattal.

Hurler-szindróma és limfóma

Tóth Anna, Tiszlavicz Lilla, Gábor Krisztina Míta, Bartyik Katalin

SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged

Bevezetés. A lizoszomális tárolási betegségek közé tartozó mucopolysaccharidosisok (MPS) ritka, öröklődő, progresszív anyagcserebetegség-csoportot alkotnak. Az érintettekben a glükózaminoglikán (GAG) molekulák lebontásának zavara során felszaporodó, akkumulálódó kóros anyagcseretermékek felelősek az összetett és súlyos szervi elváltozásokért. A MPS I. típusát a heparán-szulfát és dermatán-szulfát lebontásában szerepet játszó alfa-L-iduronidáz enzim deficiencia okozza. A betegség három megjelenési formája közé a legsúlyosabb Hurler-, a közepesen súlyos Hurler-Scheie- és az enyhébb Scheie-szindróma tartozik. Hurler-szindrómában terápiás lehetőséget jelent az alfa-L-iduronidáz enzimpótló kezelés, vagy 2 éves kor alatt, súlyos esetekben a csontvelő-transzplantáció jön szóba, amely segíthet a kognitív funkciók megőrzésében.

Esetismertetés. Az előadásban egy 16 éves, Hurler-szindróma miatt kilenc hónapos korában összejt-transzplantáción átesett lány esetét ismertetjük, akinek anamnézisében három hete kialakult hasi fájdalom, haspuffadás, fogyás, csökkent vizeletürítés és lábszár ödéma szerepelt. Fizikális státuszából az alapbetegségére jellegzetes eltérések mellett újabb tünetként meteorisztikus, nehezen betapintható has, hepatomegalia, a bal tüdő bázisa feletti gyengült légzési hang és anasarca emelhető ki. Laboreredményeiben a szérumbilirubin, LDH és húgysav szintek emelkedettek voltak. A képkalkotó vizsgálatokkal nagyméretű hasi tumor igazolódott a tünetek háttérében. A mellkasi punktatumból és laparotómia során nyert szövettani minták alapján a tumort nem EBV-asszociált érett B-sejtes non-Hodgkin limfómának (III. stádium) vélelmezték, ennek megfelelően indult a beteg kezelése.

Következtetés. Jelen tudásunk szerint a Hurler-szindrómára jellegzetes muszkuloskeletális, belservesi és idegrendszeri eltérések mellett az érintettekben nincs emelkedett rákrisziko, nincs „Hurler-szindróma asszociált” daganatos betegség. A terápiás lehetőségként elvégzett összejt-transzplantáció hajlamosíthat szekunder malignitás kialakulására, vagy előfordulhat PTLD (poszt-transzplantációs limfoproliferatív betegség), amely kialakulásában az EBV infekciók fontos szerepet játszanak. Esetünkben az agresszív limfóma feltehetően de novo alakult ki a Hurler-szindrómás nagylányban.



Légúti tünetek differenciáldiagnosztikája osztályunk szemszögéből – mediastinalis térfoglalás (??) három esetünk kapcsán

Rozovljan László, Simon Réka, Kelemen Ágnes, Soós Andrea, Varga Ágnes, Kőműves Renáta, Farkas Tamás, Papp János, Fodor Krisztina, Koós Eszter Gabriella

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

A 14 éves, astheniás alkatú serdülő fiú, egy éve, visszatérően jelentkező köhögés, alapellátásban tapasztalt tüdő hallgatózási eltérés miatt készült mellkas röntgen felvétele térszűkítő folyamat gyanúját vetette fel. A laborparaméterei között azonban rendezett vesefunkció és májenzim szintek, élettani vérkép mutatkozott, LDH és ferritin értékei sem voltak kórjelzőek. A végleges diagnózist a mellkas CT és kardiológiai vizsgálat adta meg, mely arteria pulmonalis sinistra agenesia okozta tüdőhypoplasia volt.

Második esetben a felvételekor 6 hónapos, jó általános állapotú csecsemőt pneumonia gyanúja miatt kezelték előzőleg városi kórházban. Intézetünkbe irányítását a klinikai javulás ellenére sem változó, a mellkas röntgen felvételén kezdetkor is látható jobb oldali parenchymás árnyék indokolta. Az altatásban végzett gerinc MR vizsgálat és a jelzetten emelkedett LDH és NSE érték neuroblastoma irányába terelte figyelmünket, amelyet a sebészi eltávolítást követő szövettani vizsgálat erősített meg.

Harmadik esetünk alapjául szolgáló anamnézis egy 3 éves kisfiúé, aki köhögés, nehézlégzés miatt került felvételre tachydyspnoés állapotban. A csak átmenetileg hatásos inhalatív bronchodilatátor kezelés, a pneumonia gyanúja miatt alkalmazott antibiotikum terápia ellenére fokozódó mellúri folyadékgyülem, a mellúri szívással párhuzamos klinikai javulás mellett észlelt kifejezetten magas LDH szint és a kontroll mellkas röntgenen látható jelentősen kiszélesedett középpárnyék mellkas CT vizsgálat elvégzését indokolta, mely lymphoproliferatív kórkép lehetőségét vetette fel. Osztályunkon végzett további vizsgálatai keretében történt tumorbiopszia végül lymphoblastos lymphomát igazolt.

Előadásukban a szerzők fel szeretnék hívni a figyelmet a rövid időn belül, azonos lokalizációban jelentkező, ritka betegségek lehetőségére, a kor specifikusság figyelembe vételének és a primer ellátóhelyeken készült vizsgálatok helyes értékelésének fontosságára és az alkalmazott terápia hatástalanságának időben történő észlelésére.

Az anaemia ritka oka csecsemőkorban

Ölvedi Nikolett, Csanádi Krisztina, Péter György, Marosi Anikó, Zombori Marianna

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

Bevezetés. Előadásunkban egy ritka, örökletes csontvelő elégtelenséggel járó szindróma, a Diamond–Blackfan-anaemia (DBA) kerül bemutatásra egy betegünk kórtörténete kapcsán.

Esetismertetés. Ismertett betegünknek 11 hónaposan kérték felvételét Onko-Hematológiai Osztályunkra a szolnoki kórházból, a vérképében észlelt, súlyos macrocytaer anaemia (Hgb: 25,3 g/L, Htc: 6%, vvt: 0,58 T/l, MCV: 98 fl, MCH: 43,3 pg, MCHC: 442 g/l, reticulocyt: mérhetetlen) miatt.

Perinatális anamnéziséből kiemelendő, hogy 2 napos életkorban alacsony haemoglobin- és haematokrit érték miatt transzfúziót kapott. A mater és az újszülött között vércsoport inkompatibilitás nem állt fenn, a direkt Coombs teszt negatív volt.

Felvételekor fizikális státusában dystrophiás küllem, mérsékelt tachykardia, halk systolés szívzöreje és tapintással elérhető máj szerepeltek.

Az ismeltelt csontvelő-biopszia és aspiráció során jó celluláritású, kiérő vérképzés igazolódott, mérsékeltén visszaszorult, balra tolt erythropoesis mellett. K-ras és N-ras gén mutáció nem volt kimutatható. A vércsoport ellenanyagszűrés, direkt- és indirekt Coombs tesztek, valamint vírus-szerológiai (HSV, HAV, HBV, HCV, EBV, CMV, VZV, parvo B19) és parazitológiai vizsgálatok negatívak lettek. B₁₂-vitamin, folsav és szérum ólom-szintje normál tartományban volt, pajzsmirigyhormon szintje normofunkciót igazolt, a tejspecifikus- és coeliakia specifikus autoantitest vizsgálatok negatívak lettek. Verejték klorid vizsgálat cystás fibrosist nem igazolt. Széklet-hemoglobin vizsgálattal az occult vérzést kizártuk. A hemoglobin elektroforézis során a normál tartomány felső határát meghaladó haemoglobin-F szint igazolódott. DBA alapos gyanúja miatt külföldön genetikai vizsgálatot végeztettünk, mely feltevéseinket megerősítette. A vizsgálat során az RPS26 génben heterozigóta frameshift mutáció volt kimutatható, mely a betegségben ismert patogén genetikai eltérés.

A kisded összesen 9 transzfúziót kapott a diagnózis felállításáig. A teljes diagnosztika közel 10 hónapot vett igénybe, ezt követően kezdtük meg kezelését prednisolonnal, mellyel remisszióba került. Utánkövetése a szolnoki kollégák közreműködésével folyamatos.

Következtetés. A DBA kritériumainak (egy éves kornál fiatalabb életkorban kezdődő, macrocytaer anaemia; csökkent/hiányzó erythropoesis; reticulocytopenia) teljesülésekor a diagnózis megerősítésében döntő szerepet játszik a genetikai vizsgálat (betegünknel 8 hónapot vett igénybe). Meggyorsításával hamarabb el lehetne kezdeni szteroid (prednisolon) kezelést, mely elsőként választandó terápia. Ezáltal csökkenthető lenne a vérátömlesztések száma és azok krónikus alkalmazásának esetleges szövődményei, bár szteroid-rezisztencia vagy -toxicitás esetén, tüneti terápiaként ismételt vérátömlesztések válhatnak szükségessé. Definitív megoldást a haemopoetikus összejt transzplantáció nyújthat. A betegség pontos patofiziológiai hátterének megfejtésével a jövőben újfajta terápiás lehetőségek kerülhetnek kidolgozásra.

Szívtumor – ritka diagnózis gyermekkorban

Kardosné Sipos Erika Zita

SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged

Cél. A gyermekkori primer szívtumorok előfordulása ritka, incidenciája 0,002–0,27%, emiatt kevés, bár egyre gyarapodó számú vizsgálati eredmény áll rendelkezésünkre. Az utánkövetés egyelőre többnyire 1–2 évtizedet ölel fel. Az SZTE Gyermekklinika beteganyagát vizsgálva, 11 cardialis tumort, ezen belül egy esetet ismertetnénk részletesebben.

Anyag és módszer. Az SZTE Gyermekklinikán kezelt gyermekek adatait 1999-től dolgoztuk fel a retrospektív elemzés során.

Eredmények. A primer szívtumorok közül 4 rhabdomyomával, 1 haemangiomával, 1 myelolipomával, 1 fibromával találkoztunk. Anyagunkban primer malignus szívtumor a vizsgált időszakban nem fordult elő.

A sekunder szívtumorok előfordulása gyakoribb, mint a primer malignus szívdaganatoké. Betegeink között a kardiológiai vizsgálattal felfedezett szívüregi terimék háttérben 1 lymphoma, 1 világos sejtes vesecarcinoma, 1 ALL recidiva, illetve 1 szívét érintő mesothelioma igazolódott. Egy betegnél Candida-thrombus okozott cardialis szövődményeket.

A fentiek közül egy jelenleg 13 éves kislány történetét emelnénk ki. Fél éves korában, súlyállás kapcsán kezdődött kivizsgálása.



A hasi ultrahang vizsgálat során a látótérbe került szívüregi terime miatt sürgős kardiológiai bemutatást majd klinikánkra átvételét kérték. A bal kamra-aorta határon lévő tumor a részletes kivizsgálást követően eltávolításra került, a szövettani vizsgálat myelolipomát igazolt. A postoperatív stagnáló III. fokú AV blokk következtében tartós pacemaker, majd 3 évvel később a jelentőssé váló aorta billentyű insufficiencia miatt műbillentyű beültetés történt. A fizikai kímélet, syncumar diéta és a rendszeres ellenőrzések mellett állapota jelenleg stabil.

Következtetés. A szekunder szívűrtumorok prognózisa az alapbetegség típusától, kiterjedésétől és a célzott kezelés hatékonyságától függ. Ezekben az esetekben a halálozás fő oka a malignus alapbetegség. Jó indulatú cardialis daganatok esetén a fejlődő diagnosztikai, sebészeti és eszközös lehetőségeknek köszönhetően a korai diagnózis mellett a hosszú távú túlélés esélyei jók még a spontán regressziót kevésbé mutató daganattípusok esetén is.

A „néma” tumor

Mudra Katalin¹, Török Dóra¹, Micsik Tamás², Varga Edit¹, Garami Miklós¹, Búdi Tamás¹, Sinkovics István³, Hauser Péter¹

¹ Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

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

³ Országos Onkológiai Intézet

Bevezetés. A phaeochromocytoma kromaffin sejtekből kiinduló neuroendokrin tumor, mely mind gyermek-, mind felnőttkorban ritka entitás. Diagnózisát legtöbbször az emelkedett katekolaminszekréció okozta tartósan magas vérnyomás és a vizelet katekolaminok emelkedett szintje segíti elő. A daganat malignitása önmagában az áttétek kimutatásán alapul.

Esetismertetés. A panaszmentes 14 éves betegünket egy sportorvosi vizsgálat során tapintott hasi terime miatt utalták Klinikánkra. Felmérő laboratóriumi vizsgálat során tumormarkerek közül a chromogranin A volt emelkedett, hormonháztartásában, vérkémiában, vérnyomásértékeiben eltérést nem detektáltunk. MRI vizsgálat során a jobb mellékvese régióban egy nagy kiterjedésű térfoglaló folyamatot írtak le multiplex csontmetasztázissal. A biopsziát követően a szövettani vizsgálat leginkább phaeochromocytomát valószínűsített, azonban a szövettani kép alapján egyértelműen nem tudta igazolni. A diagnózist végül SDHB gén germline mutációjának kimutatása igazolta, mely jelenléte esetén phaeochromocytoma alakul ki. A nemzetközi ajánlásoknak megfelelően kemoterápiában (vincristin-cyclophosphamide-dacarbazine), majd ezt követően MIBG-kezelésben részesült. A kemoterápiás kezelés hatására mérsékelt regressziót észleltünk. Az inoperabilis, továbbra is áttétes betegünk azóta is kitűnő általános állapotú, panaszmentes, fokozott katekolamin-produkcióra utaló klinikai- vagy laboratóriumi jel nem detektálható.

Megbeszélés. A phaeochromocytoma hátterében napjainkban az ismert daganat predisponáló szindrómákon túl egyre újabb germline mutációkat ismerünk fel, mely esetenként kiemelt jelentőséget kaphat a betegek szövettani diagnózisának megerősítésében.

Transitionalis sejtes májtumor – esetismertetés

Giczi Diána¹, Nagy Péter², Jenővári Zoltán³, Garami Miklós³, Máthé Zsolt⁴, Hauser Péter⁵

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

² Semmelweis Egyetem, I. Sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest

³ Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

⁴ Semmelweis Egyetem, Transzplantációs és Sebészeti Klinika, Budapest

⁵ Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

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 2016-ban fél éve fennálló általános tünetek hátterében a májból kiinduló térfoglaló folyamat igazolódott. Képalkotó vizsgálatok során többgócú májdaganatot, pulmonális metasztázisokat észleltünk. A szövettani vizsgálat elsősorban hepatoblastomára típusos képet mutatott, a szövettani diagnózis a beteg életkorára is tekintettel transitionális sejtes májtumornak bizonyult. A gyermeknél az áttétes hepatoblastománál alkalmazásra kerülő neoadjuváns kemoterápiás kezelést (SIOPEL 4 séma) követően pulmonális metasztazektómia történt, majd cadaver donoros májtranszplantációra került sor. A gyermek 2 éve komplett remisszióban van.

Következtetések. A transitionális sejtes májtumor 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 sejtes májdaganatos beteg volt.

Molekuláris genetikai és epigenetikai eltérések jelentősége akut promielocitás leukémiában egy eset kapcsán

Gaál Zsuzsanna¹, Kárai Bettina², Ujfalusi Anikó², Kiss Csongor¹, Szegedi István¹

¹ Debreceni Egyetem, Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet-Klinika

² Debreceni Egyetem, Klinikai Központ, Laboratóriumi Medicina Intézet

Az akut promielocitás leukémia (APL) terápiás eredményeinek további javítására a terápia agresszivitásának növelése csak korlátozott mértékben nyújt lehetőséget. A konvencionális kemoterapeutikumok újszerű kombinációja mellett a molekuláris genetikai és epigenetikai eltérések meghatározása szintén ígéretes lehetőség, mivel a prognosztikai stratifikáció pontosítása, illetve célzott terápiás lehetőségek által hozzájárulhat a túlélők számának növeléséhez és életminőségük javulásához. Az előadásban egy ritka transzlukációval társuló, csecsemőkorban igazolódott APL miatt Osztályunkon kezelt gyermek esetét mutatjuk be, melynek kapcsán áttekintjük az irodalomban közölt, a DNS szekvenciáját, illetve annak kifejeződését érintő molekuláris genetikai és epigenetikai eltéréseket.

A 8 hónapos csecsemőnél néhány hete fennálló általános tüneteket követően alapellátásban végzett vérképvizsgálat utalt he-



matológiai malignitás lehetőségére. Osztályunkon kivizsgálás kapcsán t(5;17) transzlokációval társuló APL igazolódott. Kezelését az AML-BFM 98 protokoll szerint megkezdve, a csontvelő és perifériás vér mintákból végzett további áramlási citometriás és fluoreszcens in situ hibridizáció (FISH) vizsgálatok a kezelés során az éretlen granulopoetikus elemek arányának nagyarányú csökkenését igazolták. Az irodalomban szereplő adatok alapján a t(5;17) transzlokációval társuló APL érzékeny az arzén-trioxid és csupa-transz retinsav (ATRA) kombinációjából álló kezelésre, melynek eredményessége egy közelmúltban közölt japán tanulmány alapján tovább növelhető egyéb kemoterapeutikumok hozzáadásával. Mindezekre tekintettel a kezelés 6. hónapjában intermittáló arzén-trioxid és ATRA, illetve ezen blokkok szüneteiben alkalmazott citozin-arabinozid kezelés kombinációja mellett döntöttünk, mely jelenleg is zajlik.

Az egyébként is ritka APL – ennek is ritka, csecsemőkori manifestációja – esetén az extrém ritkának számító t(5;17) szintén nem egységes entitás, hiszen mindkét kromoszómán többféle töréspontot is közöltek, amelyek függvényében más-más fúziós gének képződnek, amelyek további, kromatin-remodellációban részt vevő, epigenetikai szabályozásért felelős fehérjéket toboznak. A fúziós gének gátolják továbbá egyes tumorszuppresszor gének funkcióját, ami következményesen csökkenti egyes tumorszuppresszor sajátosságú mikro-RNS családok expresszióját is.

Mindezek által a fenti, konvencionális kemoterápiás szerekből összeállított, az eset ritkasága miatt újszerű terápiás kombináció a jövőben kiegészíthető lehet egyes mikro-RNS-eket célzó oligonukleotidok, illetve epigenetikai szabályozó fehérjéket szabályozó molekulák adásával.

Malignitás differenciáldiagnózisa Sürgősségi Osztályunkon

Garai Réka¹, Krikovszky Dóra¹, Farkas Kristóf¹, Vatai Barbara¹, Habina Nikolett¹, Sándor Szilárd², Krivácsy Péter¹

¹ I. Sz. Bókay Gyermekklinika, Budapest

² Semmelweis Egyetem Sürgősségi Betegellátó Osztály, Budapest

Ritka betegségek diagnosztizálására, mint amilyenek a daganas betegségek, kevesebb tér jut a sürgősségi osztályokon. Az el látott gyermekek többsége akut kórképpel jelentkezik, mégis egyes esetekben tüneteik hátterében fel kell merülniük malignus kórképeknek is. (B Carriere, May/June 2002) Azért is fontos erre felhívunk a figyelmet, mert egy európai tanulmány alapján 1967 és 2011 között több tumortípus (főleg leukémia, központi idegrendszeri tumorok és neuroblastoma) incidenciájának növekedését észlelték gyermekek esetében. (Elena Isaevska, 2017.) A mihamarbbi diagnózishoz- és mielőbbi kezeléshez jutás igen fontos, ami által a túlélés jelentősen növelhető.

Esetbemutásaim során két olyan történetet szeretnék bemutatni, amely során a gyermekek első tüneteikkel osztályunkon jelentkeztek, majd panaszaik hátterében malignitás igazolódott. Első betegünk egy 3,5 éves fiúgyermek volt, akit 2 hete tartó végtagfájdalom, lázas állapotok miatt vizsgáltunk az influenza szezonban. Jelentkezése időpontjában már 2-3 napja láztalan, panaszmentes volt. 3-4 napja tartó aphtás elváltozások miatt étvágya csökkent volt, de folyadékot megfelelően fogyasztott. Fizikális vizsgálat során hepato-splenomegáliát, megnagyobbodott tonsillákat észleltünk, kontroll CRP csökkenő értéket mutatott. 4 nap múlva nyögő légzés miatt jelentkezett ismét osztályunkon. Második esetünk egy 17 éves nagylány volt, akinek éjszaka

hirtelen kialakuló, 7/10-es erősségű, szűró jellegű légzésszinkron mellkasi fájdalma jelentkezett, mely bal vállába, karjába, hátába sugárzott. Fizikális vizsgálat során emelkedettebb légzésszámot (25/perc), tachycardiát (116/perc) észleltünk, mely félfekvő pozícióban, fájdalomcsillapító mellett rendeződött, fájdalma mérséklődött. Hozott mellkasröntgen felvételen az aorta mentén aneurizmának imponáló pulzáló képletet írtak le. Felmerül a kérdés hogy mikor kell egy sürgősségi osztályon daganas betegségekre gondolnunk. Mikor más egy influenza szezon közepén jelentkező végtagfájdalom? Mikor más egy először jelentkező mellkasi fájdalom amikor a háttérben pszichés stresszor is felmerül? Erre igyekszünk válaszolni.

Irodalom

B Carriere, T. L. (May/June 2002). The pediatric emergency department diagnosis of childhood cancer. Paediatr Child Health, Vol 7 Suppl A, 19A.

Elena Isaevska, M. M. (2017. July 24). Cancer incidence rates and trends among children and adolescents in Piedmont, 1967– 2011. Forrás: <https://journals.plos.org/plosone/>; <https://dx.plos.org/10.1371/journal.pone.0181805>

Hemolízis: mi lehet a háttérben?

Jenei Kinga¹, Szabó Dolóresz¹, Cseh Áron¹, Kelen Kata¹, Reusz György², Dezsőfi Antal¹

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

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

Eset. A 15 éves lány anamnézisében szelektív mutizmuson kívül kóros nem szerepel. Két napja tartó icterus és hőemelkedés miatt került felvételre. Fizikális vizsgálattal icterust, hepatomegáliát és systolés szívzörejt észleltünk. Laboratóriumi eltérései haemolítikus anaemiára, akut hepatitisre és veseelégtelenségre utaltak. Hasi ultrahang vizsgálata megnagyobbodott, sűrű epével kitöltött epehólyagot ábrázolt. Haemolítikus uraemiás szindróma (HUS) gyanúja miatt további ellátása a Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinikán történt. A súlyos, hypoxiával járó anaemia miatt több alkalommal transzfúzióban részesült. Coagulopathia miatt K-vitamin-pótlást és friss fagyasztott plazma adását igényelte. Ismételt hasi ultrahangvizsgálata inhomogén szerkezetű, számtalan apró gócot tartalmazó májat és ascitist ábrázolt, ami krónikus májbetegség gyanúját vetette fel. Echocardiographia során eltérést nem észleltünk. A hepatopathia miatt végzett szerológiai vizsgálatai aktív hepatotrop vírus infekciót nem igazoltak. Szervspecifikus immunológiai vizsgálatokkal gyenge simaizom-, ds-DNS- és cytoplazma ellenes antitest pozitivitást észleltünk, ami aspecifikusnak tekinthető. A klinikai kép alapján a HUS lehetőségét elvetettük és a krónikus hepatopathia, a konzekvensen alacsony ALP és a masszív, Coombs-negatív haemolízis alapján akut Wilson-kór gyanúja merült fel. Ezt alátámasztotta az emelkedett szérum réz és alacsony cöroloplazmin szint is. Kaiser-Fleischer gyűrű nem volt látható. A Wilson-kór megalapozott gyanúja és a romló bilirubin értékek miatt több alkalommal plasmapheresist végeztünk és kelátkötő kezelést kezdtünk. Az alkalmazott terápia mellett klinikai állapota javult, laboratóriumi eltérései rendeződtek. Genetikai vizsgálata az ATP7B génben két heterozigóta compound mutációt igazolt, amely a Wilson-kór diagnózisát megerősítette.

Következtetés. A Wilson-kór ritka prezentációs formája az akut hemolitikus krízis, ezért májelégtelenséggel társuló hemolitikus anaemia esetében mindig gondolni kell a Wilson-kór lehetőségére is.



SBO, ITO szekció

„Versenyfutás az idővel”

Üléselnökök: Dr. Bolyos Aranka, Dr. Halász Károly, Dr. Mikos Borbála

Szombat 2. szekció

Amikor nincs idő megijedni, avagy pericardialis tamponádot okozó purulens pericarditis

Pecsenka Gabriella, Szabó Andrea, Kövesdi József

Békésmegyei Központi Kórház, Pándy Kálmán Tagkórház, Gyermekosztály, Gyula

A purulens pericarditis (PP), gennyes folyadék megjelenése a szívburokban, potenciálisan életveszélyes állapot. Mortalitása adekvát kezelés mellett ma is 20-40%. Jellemezi a rapid progresszió. Fő kiváltó kórokozója a Staphylococcus aureus. Az A csoportú Streptococcus (GAS, Streptococcus pyogenes) okozta bacteraemia, invazív fertőzés várható előfordulása gyermekkorban évi 100000 esetből 2-3 alkalom, és ilyenkor is csak 1-3 % eséllyel hoz létre pericarditist. GAS kialakulására hajlamosíthat varicella, influenza, malignus megbetegedés, immun-suppresszív kezelés vagy immundeficiens állapot, egy év alatti életkor, trauma, égés és intravénás droghasználat.

Előadásomban egy négy hónapos fiú csecsemő történetét szeretném bemutatni, akinek az esetet megelőzően hat hetes korában halk szívdörög miatt került sor kardiológiai bemutatására, mely során patológiás eltérés nem mutatkozott.

Anamnéziséből egyedül három napja tartó hyperpirexia volt kiemelhető. Osztályunkra érkezését megelőzően tagintézményünkbe került felvételre, ahol vérbő garatképleteken kívül egyéb fizikális eltérést nem észleltek, viszont mindvégig nyugtalan, sápadt, időnként tachydyspnoes. Gyulladásos értékei kifejezetten magasak voltak. Hasi nyomásérzékenység miatt ultrahangot kérnek, mely negatívnak bizonyult, de a radiológus jelzi, hogy körkörös pericardialis folyadékgyülemet lát. Ekkor sürgős átvételét kérték Intenzív Osztályunkra, ahová érkezésekor már tudata nem hozzáférhető, bőre sápadtszürke, hidegverejtékes. Légzése felületes, szaturációját áramló oxigén mellett sem tartja, kétszázazs frekvenciájú reguláris tachycardia észlelhető. Szív ultrahangon körkörös, 22 mm-es pericardialis folyadék volt látható. A VCI-ban az áramlás légzésszinkron jellege megszűnt. 25 perc után már a jobb szívfél diasztolés collapsusát észleltük, kialakult a pericardialis tamponád.

Emergentialis pericardiocentesis mellett döntöttünk, centrális vénás katéteren keresztül 100 ml sűrű, purulens váladékot bocsájtottunk le. Első 10 ml-t követően a szívfrekvencia már jelentősen csökkent, a csecsemő bőrszíne rendeződött. Stabil hemodinamikai paraméterek mellett szívsebészeti centrumba kértük áthelyezését. A punctatum bacteriológiai vizsgálata Streptococcus pyogenest jelzett.

Prezentációmban szeretném hangsúlyozni a streptococcus pyogenes kóroki szerepét egy struktúrálisan ép szívű csecsemő esetében, mivel a nem Staphylococcus aureus okozta purulens pericarditisek kifejezetten ritkák. 1960 óta csak 6 esetet közöltek, melyből négy beteg volt három év alatti. Valamint kiemelném, az elvégzett pericardiocentesis életmentő szerepét, mivel kórházfelszereltségtől és egyéni tapasztalattól függetlenül, vannak olyan sürgősségi helyzetek, mely során egy vidéki osztálynak is helyt kell állnia, főleg ha egy gyermek élete a tét.

Ami belül van, az számít igazán ...

Szabó Benedek Gyula, Bolyos Aranka, Béres Ildikó, Ormay Cecília, Homa Ágnes

Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Gyermek Aneszteziológiai és Intenzív Osztály

Bevezetés. Az intenzív terápiás gyakorlatban a légútbiztosítási nehézségek gyakori kihívást jelentenek. Az anamnézis és külső morfológiai jegyek alapján számíthatunk nehéz légúti szituáció fellépésére, de egyes esetekben nem várt problémákkal szembesülünk. A helyzetet tovább komplikálja, hogy a légúti obstrukcióban, OSAS-ban szenvedő betegek endogén védekező mechanizmusai akut légzési elégtelenségben a krónikusan jelentkező hypercapniás, valamint hypoxiás epizódok miatt csökkentek.

Esetismertetések. 2 hónapos, volt koraszülött, komplex, veleszületett oropharyngealis malformatio kapcsán operált csecsemőt, akut légúti infectio által indukált, súlyos légzési elégtelenség miatt vettük fel osztályunkra. A nyilvánvalónak tűnő nehéz légút ellenére, gondos előkészítést követően, direkt laryngoscopia mellett az endotrachealis intubatio sikeres volt. A progresszív légúti obstrukcióhoz vezető rendellenesség tracheostomás kanül behelyezését tette indokolttá, a beteg ezt követően további korrekciós műtéteken esett át.

Egy 7 éves, korábban súlyos betegségben nem szenvedő, alvás közben gyakran horkoló leány jobb alsó végtagjának, körkörös, kis kiterjedésű forrázásos, termikus sérülése miatt került felvételre Intézményünk Gyermeksebészeti Osztályára. A spontán légzés megtartása és eszközös légútbiztosítás nélkül rutinszerűen, analgosedációban végzett bullectomia, valamint kötőscsere közben apnoe alakult ki, állapota endotracheális intubatiót követően rendeződött. A direkt laryngoscopia során jelentős tonsilla palatina hyperplasia vált láthatóvá, mely az állapot kialakulását elősegítette.

Következtetés. Evidens nehéz légút esetén alternatív, „rescue” – tervet kell felállítanunk, mellyel egy esetleges veszélyhelyzet akár komplex malformatio esetén is elkerülhető. Alkalmanként a mindennapi rutin során jelentéktelennek tűnő részletek (horkolás, OSAS) is fontos tényezővé válhatnak, melyek elővigyázatosságra intenek.

Dilatatív cardiomyopathiától a szívtranszplantációig vezető út alig 4 hónap alatt (esetismertetés)

Laczkó Edit, Rácz Katalin, Katona Márta, Bereczki Csaba

SZTE Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ, Szeged

Cél. Előadásunkban egy 14 éves gyermek esetismertetésével szeretnénk felhívni a figyelmet, hogy a nem specifikus klinikai tünetek (hasi fájdalom, étvágytalanság, hepatomegalia) hátterében is gondolnunk kell kardiológiai okokra. Továbbá szeretnénk hangsúlyozni a gyermekkorban akutan kialakuló, illetve rapid lefolyású, megfelelő időben elkezdett terápia mellett is uralhatatlan dekompenzált szívégtelenséget okozó dilatatív cardiomyopathiák (DCM) fontosságát. Emellett előadásunk célja a gyermekkorban előforduló cardiomyopathiák áttekintése,



etiológiai és patofiziológiai szempontból történő csoportosítás a klinikánkon előfordult esetek kapcsán, retrospektív módon.

Anyag és módszer. Betegünk egy 14 éves, korábban egészséges fiúgyermek. Egy hetes anamnézissel, kezdetben nem súlyosnak tűnő gastrointestinalis tünetekkel és a háziorvos által elvégzett laborvizsgálatokban észlelt, mérsékelten emelkedett transzaminázértékek miatt kivizsgálás céljából került klinikánkra felvételre. Panaszai hátterében a rapidan kialakult szívelégtelenség okozta hepatomegalia volt, amely a dilatatív cardiomyopathia következtében jött létre. A részletes fizikális vizsgálat mellett a mellkas röntgen, hasi ultrahang segítette, az echocardiográfiás vizsgálat pedig kimondta a pontos diagnózist. Betegünknek az intenzív és kardiológiai osztályunkon alkalmazott terápia (ágynyugalom, folyadékmegszorítás, kombinált diuretikum, ACE-gátló, B- blokkoló, Levosimendan, tüneti kezelés) ellenére sem javuló klinikai állapot, csökkenő myocardium kontraktilitás és ejekciós frakció volt detektálható. Progrediáló szívelégtelensége miatt a budapesti Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézetbe kértük átvételét, ahol bal kamra működést segítő eszköz (LVAD) kezelésre volt szükség, majd 2 hónap elteltével a sikeres szívtranszplantáció megtörtént. Esetünkben a DCM etiológiája nem teljesen tisztázott, korábban lezajlott CMV infekció szerepe feltételezhető.

Következtetés. A gyermekkori progresszív szívelégtelenség leggyakoribb oka a DCM. Ismert prezentációs tünetei a dyspnoe, fáradékonyság azonban, mint ahogyan esetismertetésünkben is szerepel, nem mindig a legspecifikusabb tünetek jellemzőek. A betegség létrejöttében 20-30%-ban genetikai tényezők játszanak szerepet autoszom-domináns öröklődéssel. Továbbá kiváltó tényező lehet korábban lezajlott vírus-myocarditis, autoimmun mechanizmus, illetve ismert az anthracyclinek dóziszfüggő szerepe is. Gyermekkorban incidenciája 0,57-2,6:100000.

A beteg bemutatása kapcsán hangsúlyozni szeretnénk, hogy bár a „gyakori betegségek gyakoriak”, egy-egy eset megoldása során szem előtt kell tartanunk a ritkább okokat is.

Lázás betegség nyomában – verseny az idővel

Szekeres Klaudia, Szakállas Rita, Kanjo Anna, Mateisz Lénárd, Kiss Gabriella, Bognár Zsolt

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

Bevezetés. A gyermekkor során a leggyakoribb betegségek az akut lázas kórképek. A láz, mint kísérő tünet az esetek túlnyomó többségében enyhe infekció lezajlása során jelentkezik. Esetett, rossz benyomást keltő lázas gyermek esetén egyéb tünetek függvényében fel kell vetnünk többek között, a központi idegrendszeri fertőzés, osteomyelitis, akut hasi kórkép, endocarditis, Kawasaki-betegség lehetőségét is.

Esetismertetés. A 11 éves artista fiú, öt napos folyamatosan fennálló láz, szédülés, fejfájás, valamint általános gyengeségérzés miatt került felvételre Sürgősségi Osztályunkra. Fizikális vizsgálat során az elesett általános állapotú, exsiccált gyermeknél vérbő garatképleteket, hypertrophiás, néhány tűszúrásnyi fehér lepedékkel fedett tonsillákat láttunk. Ékelt, tachycard szívhangok mellett systolés szívzöreje volt hallható. Hasa puha, tapintható volt, epigastrialsan és mindkét oldalon hypochondriumban enyhe nyomásérzékenységet jelzett. Bal váll ízület aktív és passzív mozgása során is fájdalmat panaszolt. Belső szervi és neurológiai statusában egyéb kórosat nem észleltünk. Az elvégzett rutin laborvizsgálatok során kifejezetten emelkedett gyulladásos értéket (CRP: 276,79 mg/l), leukocytosist (27,59 G/l) és thrombocytopeniát (59 G/l) detektáltunk. Pár óráos observatioja során ismételt fizikális vizsgálatnál, enyhe tarkókörtettséget és testszerte elvéve egy-egy petechiát észleltünk,

egyéb neurológiai gócjele nem volt, stabil vitális paraméterekkel bírt. Felmerülő központi idegrendszeri infekció gyanúja miatt haemokultúra levételt követően profilaktikus antibiotikum terápia kezdődött. A lehetséges csoportdiagnózisok között szerepelt akut hasi kórkép, osteomyelitis lehetősége is. Observáció hatodik órájában észlelt hypotensív epizódok és desaturáció miatt intenzív osztályos konzíliumot kértünk, melyet követően a gyermek áthelyezésre került Intenzív Osztályunkra.

Összegzés. Esetbemutatásunk során közös gondolkodásra invitáljuk a hallgatóságot, melynek segítségével egy ritka kórkép kerül felismerésre.

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 Gyermekkórháza, Budapest

Égésérült gyermekeket gyógyító országos központunkban évente körülbelül hetven súlyos égési sérült gyermeket látunk el. A nemzetközi irodalom és tapasztalataink szerint is kiemelten 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 szövődéseket.

2017 januárjában az országos mentőszolgálat egy 2,5 éves kislányt szállított Égés Intenzív Osztályunkra, aki otthonában, 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 helyesensokktalanítás indult, fájdalomcsillapító és parenterális antibiotikus terápia, sebtoilette, fedőkötsés után a nagy kiterjedésű, másodfokú égési sérüléseire tekintettel kérték a gyermek átvételét. Érkezésekor az 55%-ban, II/1-II/2 mélységű égési sérülést elszenvedett gyermek a hypovolaemiás sokk kompenzált fázisában volt, sérüléseit megjelenésük alapján 12 órán túlnak vélelmeztük. Ellátását intubálás után, gépi lélegeztetés mellett kezdtük meg. A később igazolódott bűncselekmény kapcsán megkésített folyadék reszuscitáció és az égésbetegség következménye 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 reszuscitáció után a gyermek állapota stabilizálódott. Hemodiafiltrációs sorozat, politranszfúzió, többszörös szepszis mellett a gyermeknél krónikus veseelégtelenség 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 rendszeres égéssebészeti kontroll vizsgálatot, gyógytorna kezelést, kompressziós ruhát igényel. Jelenleg gyermekotthon lakója. Összefoglalásként szeretném kiemelni, hogy az önmagában is életveszélyes kiterjedt égési sérüléssel járó égésbetegséget jelentősen rontja a megkésített sokktalanítás és komplex ellátás, mely életre szóló hátrányt jelenthet betegeinknek. Jelen esetben a bűncselekményért felelős hozzátartozó büntetését tölti, a következményeket azonban a sérült gyermek viseli.



Kombinált vérnyomáscsökkentő által okozott mérgezés komplex intenzív ellátása

Rácz Tímea, Gál Péter, Bognár Ágnes, Pásztor Pál
SZTE Gyermekklinika

Cél. A szuicid szándékkal elkövetett gyógyszer intoxikációs esetek kis részében fordul elő kombinált antihipertenzív szer toxikus ágensként. Ezen esetekben a több szervrendszert is érintő hatások, illetve a két eltérő farmakokinetika miatt, a kezelés is összetett, egészen a prehospitális ellátástól az intenzív terápiáig bezárólag. Célunk a terápiás lépések összefoglalása, időbeli áttekintése és azok elemzése.

Anyag és módszer. Betegünk nagy mennyiségű amlodipin, lisinopril tartalmú, kombinált antihipertenzív szert vett be. Kezelése alatt monitorizált adatok retrospektív vizsgálatának segítségével elemezzük a gyógyszer szervezetre kifejtett hatását, eliminációhoz köthető eseményeket, illetve a hemodinamikai stabilitás eléréséhez szükséges lépéseket.

Eredmények. A gyógyszerhatás perifériás vazodilatációt, a perifériás vascularis rezisztencia csökkenését okozza, ez hypotóniához, relatív hypovolaemiához vezet, melyet kezdetben volumen reszuscitációval kezelünk. A későbbiekben a gyógyszeres keringéstámogatás (vazopresszorok) bevezetése a vazodilatáció mérséklését és a perifériás vascularis rezisztencia emelkedését, vérnyomás rendeződését váltja ki, azonban az esetünkhöz hasonló súlyos mérgezések ellátása során még a magas dózisú vazopresszor kezelés sem ad elégséges eredményt. Így további terápiás lehetőséget kell keresni, mint a dializálható hatóanyag eltávolításának megkezdése, vagy a Ca csatorna blokkolók szénhidrát anyagcserére gyakorolt hatásának kezelése. Mindkét esetben a magas dózisú folyadékterápia relatív hypervolaemiát, keringés terhelést okozhat egy ponton, ezért a folyadék státusz szoros követése, megfigyelése és korai korrekciója rendkívül fontos nem csak hypovolaemia, hanem hypervolaemia esetén is. A hypervolemia rendezésének előfeltétele a gyógyszeresen legalább részlegesen stabilizált keringés, a hemodialízis, illetve a jól időzített folyadék eltávolítás megkezdése.

Következtetés. A fenti terápiás elvek követésével a beteg vérnyomása intenzív osztályos észlelése alatt stabilizálódott. A beteg euvolaemián, maradandó szervkárosodás nélkül, pár napon intenzív ellátást követően nyílt osztályra kerülhetett.

Ki drogozta be a gyereket?

Avramucz Zsuzsanna, Kerekes Szilvia, Vajda Zsolt

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet,
Toxicológiai és Anyagcsere Osztály

Az 5,5 éves fiúgyermeket mentő szállította Toxikológiai és Anyagcsere Osztályunkra édesanya kíséretében. Anamnéziséből kiemelendő, hogy 4 nappal korábban Kistarcsai Kórházban feküdt ismeretlen szer intoxikációja miatt, mely kapcsán somnolens volt és szédült, gyomormosást, illetve parenteralis folyadékpótlást követően másnap emittálták, minderről dokumentációt csak 1 nappal később kaptunk. Jelen felvételnél édesanya elmondása szerint fél órára a szomszéd gyerekekkel játszott kislány, mire újból magához vette, magából kikelt, agresszív gyermekkel találkozott. Személyes viszályok miatt meggyőződése volt, hogy a szomszédok bedrogozták gyermekét. Traumát, illetve otthoni gyógyszerekhez hozzáférést édesanya negálta. Érkezőkor a rendkívül agresszív, agított, dezorientált, vizuális hallucinációkkal küzdő, nehezen vizsgálható gyermek bel-

szervi státuszából vérből garatképletek és tachycardia emelkedtek ki, pupillái tágak, fényre renyhén reagálóak voltak, neurológiai vizsgálatát csak korlátozottan tudtuk elvégezni.

Vérgáz paramétereiben kissé emelkedett laktát szintet észleltünk, laborvizsgálat enyhe leukocytosist mutatott. Vérnyomás-mérés kivitelezhetetlen volt. Vizelet drogtesztje negatív lett. Parenteralis folyadékpótlást kezdtünk, mely a megnyugtathatatlan és leültethetetlen gyermeknél kezdetben akadozott. Toxikológiai laborba küldtük vérmintáját és vizeletét, melyek mind-egyikében koffeint mutattak ki, egyéb szer jelenléte nem igazolódott. Rákérdezésre édesanya elmondta, hogy a gyermek mindig szokott kapni a kávéjából... A kisfiú 24 órás folyadékpótlást követően, végül 36 óra elteltével tisztult fel teljesen.

A koffein gyermekekben 6 mg/kg dózis felett mérgezési tüneteket okozhat: tachycardia, extrasystole, hypertensio, pszichomotoros agitáció, izgatottság, insomnia, kifáradhatatlanság, irritabilitás, fejfájás, hányinger, hányás, hallucinációk. Súlyos mérgezésre 200–300 mg/kg esetén lehet számítani: görcs, arrythmia, pulmonalis oedema. A klinika tünetek mellett kialakulhat hypokalaemia, hyperglykaemia, illetve metabolikus acidosis is. A koffeinmérgezésnek specifikus terápiája nincs, szupportív szereket adhatunk: parenteralis folyadékpótlás, hypokalaemia rendezése, supraventricularis tachycardia kezelhető béta-blokkolóval, görcsoldás benzodiazepinnel. Szükséges esetben hemodialízis is alkalmazható.

Egy erős presszókávé 120–160 mg koffeint tartalmaz, egy magasabb koffeintartalmú energiatartalmú körülbelül 100 mg-ot. Tehát például egy 20 kg-os gyermeknél egyetlen kávé elfogyasztása is vezethet betegünkönél észlelt tünetekhez. Rendszeres koffeinfogyasztás (750 mg/nap) esetén krónikus fejfájás, hányinger, fáradékonyság, lethargia, depresszió is felléphet.

Természetesen legfontosabb „kezelés” a megelőzés!

Venovenosus ECMO kezelés gyermekintenzív osztályunkon

Bölsei Anna, Schnur János, Kiss Viktória,
Kiss Gabriella

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

Cél. A Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Központi Intenzív Osztályán 2018. őszétől elérhető venovenosus extracorporalis membrán oxigenizáció (VV ECMO) kezelés bemutatása eddigi eseteinken keresztül.

Anyag és módszer. A 2018. októbere és 2019. márciusa közötti osztályunkon VV ECMO kezelésben részesült betegek, illetve a kezelés indikációinak és kontraindikációinak rövid ismertetése. **Eredmények.** A jelzett időszakban három beteg részesült osztályunkon VV ECMO kezelésben, mindhárom esetben pneumonia okozta a kritikus, konzervatív kezeléssel nem orvosolható légzési elégtelenséget, melyet két esetben nagy hozamú bronchopleuralis fistula is súlyosbított. Két gyermek pulmonológiai maradványtünet nélkül hagyta el a kórházat (kilenc, illetve tíz napos VV ECMO kezelés, összesen mintegy egy hónapos kórházi ápolás után), egy gyermeket kamrába törő agyállományi vérzés miatt elvesztettünk.

Következtetés. Megfelelő indikáció esetén a VV ECMO reményt jelenthet a más módszerekkel uralhatatlan légzési elégtelenségben szenvedő betegek számára. A ritkán alkalmazott, nagy felszereltséget igénylő kezelés sikerességének kulcsa az ellátás centralizálása, valamint a kollégák és az intézmények közötti szoros együttműködés.



Nem minden az, aminek látszik

**Béres Nóra Judit¹, Vatai Barbara², Vörös Péter³,
Legeza Balázs², Várkonyi Ildikó⁴, Cseh Áron⁵,
Lódi Csaba²**

¹ I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem

² I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem, Intenzív Osztály

³ I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem, Sebészeti Osztály

⁴ I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem, Radiológiai Osztály

⁵ I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem, Gasztroenterológia-Hepatológia Osztály

A tartósan intenzív osztályos ellátást igénylő betegek kalORIZÁLÁSA fontos feladatunk, emellett célunk a mielőbbi enterális táplálás felépítése.

A jelenleg 4 éves Balázst a Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet Gyermekszív Központban gondozzák veleszületett szívhibája miatt, mely miatt számos korrekciós műtéten esett át. A legutóbbi, TCPC (totális cavopulmonalis connectio) műtétét követően a tartósan lélegeztetett beteget gépi leszoktatás, esetleges tracheostoma képzés céljából vettük át Klinikánkra. Ekkor 2 hónapja igényelt intenzív terápiás ellátást, gépi lélegeztetést. Ineffektív légzés miatt végül tracheostoma képzés történt majd lélegeztetőgépről való leszoktatása rövid idő alatt sikerült. Enterális táplálását azonban kis adagokkal sem tudtuk felépíteni, hányások naponta jelentkeztek.

A hányások hátterében felmerült a tartósan adott szedatívumok miatti megvonási tünetegyüttes, a gyomorszonda garatirritáló hatása, a krónikus kardiális dekompenzáció, illetve a hosszan hospitalizált gyermek esetén pszichés eredet is. A folyamatos, lassú szondatáplálási kísérlet is sikertelen volt, emellett is hányásokat tapasztaltunk. Nyeletésem röntgenfelvételt végeztünk, mely passage zavart nem okozó malrotatiót igazolt. Ezt követően endoszkópos jejunalis szonda helyezési kísérlet történt, azonban annak ellenére, hogy a nyeletésem röntgen felvételen a felső passage zavart kizártuk, sem az eszközzel, sem a szondával nem sikerült a duodenumon tovább haladni. Tekintettel a mechanikus obstrukció lehetőségére diagnosztikus laparotomia mellett döntöttünk, mely során volvulus nélküli, malrotált pozícióban levő beleket láttunk, illetve a duodenojejunalis átmenet területén passage zavart okozó, bizonytalan entitású bélkonglomerátumot igazoltunk. Ennek sebészeti megoldását követően Balázs táplálását fokozatosan fel tudtuk építeni, súlya gyarapszik.

Az enterális táplálás felépítése a tartósan szedatívumokat igénylő, lélegeztetett, több alkalommal operált betegek esetében sokszor nehézségekbe ütközik. Az enterális táplálás felépítés sikerességének kivizsgálása a heterogén etiológia miatt különböző társszakkák együttműködését igényelheti.

Desmopressin orrspray az alkalmi konvulzió hátterében

**Bojtár Zsüliet, Máté Vanda, Szeifert Lilla,
Szabó Attila, Farkas Viktor**

Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

Bevezetés. A hyponatraemia a klinikai gyakorlatban gyakran előforduló kórkép, mely alkalmi konvulziót okozhat. A hyponatraemia mértékével arányosan növekszik a halálozás rizikója, a kórházba való felvételkor mért 125 mmol/l-es szérumszint nátrium szint esetén a mortalitási rizikó közel 2,5-szöröse a 145 mmol/l-es nátrium szinttel felvett betegekénél.

Esetismertetés. A 8 éves fiúgyermek élete első láztalan konvulzióját követően érkezett Klinikánkra elesett általános állapotban. Otthonában négy végtagra kiterjedő tónusos-klónusos rosszulléte zajlott, emellett egy napja tartó fáradtságot, hasfájást, hányást panaszkodott. Anamnéziséből kiemelendő, hogy enuresis nocturna miatt 6 hete Minirin orrspray-t használt. Laboratóriumi vizsgálatokkal 122 mmol/l-es szérumszintet találtunk, 260 mmol/l szérumszint mellett. Megfigyelési időnk során tudatállapota fluktuáló volt. Szemészeti vizsgálata eltérést nem mutatott, koponya MR során kóros nem ábrázolódott. EEG-n diffúzan meglassult háttértevékenység látszott. Endokrinológiai konzílium alapján hyponatraemiáját egyértelműen az exogén ADH bevitel következtében kialakult folyadékakumulációval hoztuk összefüggésbe. Szérumszintje és általános állapota az adekvát Na pótlás és a folyadékbevitel megszorítása mellett rendeződött, ugyanakkor az EEG-n látott jobb oldali dominanciát mutató lassulás továbbra is fennállt, melyek alapján a gyermeknél a későbbiekben fokozott lehet az epilepszia kialakulásának esélye.

Következtetés. Bár a desmopressin tartalmú Minirin orrspray nem gyakori (1-10/1000) mellékhatásai között szerepel az alacsony vér nátriumszint, láthatóan súlyos következményekkel járhat. Az alkalmi konvulziók hátterében ezért az anamnesztikus adatok tükrében gondolnunk kell iatrogén okokra is.

Coarctatio aortae késő-gyermekkorban

**Fényszárosi Sára¹, Rácz Katalin¹, Katona Márta¹,
Bogáts Gábor², Hartyánszky István², Babik Barna²,
Bereczki Csaba¹**

¹ SZTE Gyermekgyógyászati Klinika

² SZTE II. Belklinika, Kardiológiai Központ, Szívsebészeti Osztály, Szeged

Cél. A coarctatio aortae (CoAo) aortaszűkületet jelent, amely a veleszületett szívfejlődési rendellenességek 6-8 százalékát teszi ki. Két alapvető típusa a postductalis (klasszikus, adult típus) és praeductalis (infantil típus). Ez utóbbit a ductus záródása következtében kialakuló korai tünetek miatt leggyakrabban már újszülött korban diagnosztizálják, és műtétre kerül sor. A postductalis forma csak kritikusan súlyos esetben okoz a korai életkorban tüneteket, a kialakuló kollaterális keringés miatt a késői életkorban kerül felfedezésre.

Anyag és módszer. Célkitűzésünk volt megvizsgálni, hogy az elmúlt öt év során a Szegedi Gyermekgyógyászati Klinikán, hány gyermek feküdt CoAo diagnózissal, illetve ezek közül hány esetben derült fény a diagnózisra idősebb életkorban. A vizsgálatokat retrospektív elemzéssel végeztük.

Eredmények. Vizsgálatunk során kiderült, hogy az elmúlt öt évben összesen 46 gyermek feküdt klinikánkon aortaszűkület miatt, melyek közül négy esetben a tizenkettedik életév után került sor a diagnózis felállítására és a korrekciós szív-műtétre. Három esetben magas vérnyomás, egy esetben szívzörej miatt végzett kardiológiai vizsgálat vetette fel a szűkület gyanúját. A pontos diagnózis felállítása három esetben érfestéssel (MR- és CT-angiographia), egy esetben szívkatéterezéssel történt. Mind a négy esetben műtéti megoldásra került sor, melyet bypass vagy graft beültetéssel végeztek.

Következtetés. Elmondható tehát, hogy habár mindkét típusú CoAo-t akár már újszülöttkorban is diagnosztizálni lehetne, mégis akadnak esetek, melyek nem kerülnek időben felfedezésre. Emiatt fontos, hogy ha akár egy tünet is fennáll, mely felveti a CoAo gyanúját (magas vérnyomás, szívzörej, nem tapintható arteria femoralis, orrvérzés, fejfájás, arckipirulás, claudicatio) akkor gondoljunk aortaszűkület lehetőségére is, illetve a négy végtagi pulzustapintás és vérnyommérés ne maradjon el.



PULMONOLÓGIA szekció

„Olyan vagy nekem, mint a levegő.”

Üléselnökök: Dr. Demeter Botond, Dr. Szabó Éva

Szombat 3. szekció

Scoliosis korrekciós műtét nem várt szövődménye egy eset bemutatás kapcsán

Balogh Réka, Péterfia Csaba, Rózsa Barnabás,
Szász Mária, Stankovics József

PTE-KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

Bevezetés. Scoliosis korrekciós műtét után számos tényező miatt számolnunk kell a pneumothorax és mellkasi folyadékgyülem kialakulásával. A mellkasi folyadékgyülem lehet exsudatum, transsudatum, chylothorax, esetleg haemothorax. Jellemző tünetek ilyenkor a tachy-dyspnoe, mellkasi fájdalom, csökkenő szaturáció érték.

Betegbemutatás. A 15 éves nagylány súlyos gerincdeformitás miatt korrekciós műtéten esett át. Ezt követően hosszú ápolása alatt négy sikertelen extubálási kísérlet történt. Ezek hátterében többször kialakult hydrothorax, valamint pneumothorax állt. Mellkasi punctiók során nyert mellkasi váladék laboratóriumi vizsgálatai során minden alkalommal transsudatumnak bizonyult. A visszatérő transsudatum a korrekciós műtét során megváltozott mellkasi nyomás viszonyok következtében jött létre a feltételezésünk szerint. Rendszeres kis dózisu vízható adása mellett ultrahanggal nyomon követve a folyadék mennyisége fokozatosan csökkent. Tekintettel tartós gépi lélegeztetésére tracheostoma képzés történt.

Következtetés. Scoliosis műtét után minden alkalommal gondoljunk a korrekció következtében kialakult nyomásviszonyok megváltozására. A mellkasi folyadék laboratóriumi analízise fontos differenciáldiagnosztikai lépés. Tartós gépi lélegeztetés esetén tracheostoma kialakítása szükséges lehet.

Kóroki tényezők az elhúzódó lefolyású, ismétlődő obstruktív bronchitis hátterében

Bodnár Ágnes, Bálega Erika

Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Intézet

Bevezetés. Az obstruktív bronchitis gyermekkorban gyakori, legtöbbször vírusfertőzés indukálta pulmonológiai kórkép. A fertőzés következtében a nyálkahártya gyulladtá, oedemássá válik, a hörgők lumene beszűkül, ezáltal kialakulnak a kórképre jellemző, fizikális vizsgálat során észlelhető eltérések. Az obstruktív bronchitis klinikai kezelést igénylő időszaka jellemzően 3-7 nap, ugyanakkor találkozhatunk elhúzódó lefolyású, ismétlődő esetekkel is, melyek hátterében sokszor a szokásos vírusinfekción túl egyéb kóroki tényezők is megbújnak.

Esetismertetés. Előadásunkban három, elhúzódó, illetve visszatérő bronchitises epizód miatt kezelt csecsemő esetét mutatjuk be. Mindhárom csecsemő esetében életük első 3 hónapjában alakult ki klinikai kezelést igénylő első, majd ezt követően közel egy hónap múlva a második bronchitises epizód. Vala-

menyi gyermek fizikális vizsgálata során a tüdők felett megnyúlt expírrium, sípolás-bűgás, bronchitises zörejek voltak észlelhetők. Egy esetben az epizód időbeli lefolyása, másik két esetben a rövid időn belüli ismétlődése volt alarmírozó jel számunkra. További kivizsgálások során mindhárom esetben a Chlamydia trachomatis kóroki szerepére derült fény, egy esetben cystás fibrosis jelenléte is igazolódott.

Következtetés. Az elhúzódó lefolyású, illetve ismétlődő obstruktív bronchitises epizódok hátterében gondolni kell atípusos kórokozók által kiváltott fertőzésre, illetve egyéb hajlamosító alapteregség jelenlétére.

Bronchiectasia megjelenése mukopoliszacharidózis miatt kezelt kislány esetében

Makai Zsuzsanna, Kapus Katalin, Bánfi Andrea

SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ, Szeged

Cél. A bronchiectasia a bronchusok kóros mértékű, irreverzibilis tágulatát és fali destrukcióját jelenti. Kiváltó oka számos tényező lehet, gyermekkorban leggyakrabban cisztás fibrózisban (CF) fordul elő. Megkülönböztetünk nem-CF eredetű bronchiectasiát is, mely leggyakrabban visszatérő alsó légúti fertőzések, fejlődési rendellenességek, immundefektusok, primer ciliaris dyskinesia, idegentest aspiráció következménye.

Anyag és módszer. 8,5 éves kislány esetét ismertetjük, akinél véletlenül derült ki bronchiectasia. Körtörténetéből kiemelendő, hogy 3 évesen I. típusú mukopoliszacharidózis miatt összejt transzplantáción esett át, azóta enzimaktivitása normális. Tervezett szemészeti műtet kapcsán aneszteziológus észlelte a bal tüdő felett hallható sípoló légzést, mellkas röntgen vizsgálat negatív lett, ezért gyermekpulmonológiai vizsgálat történt. A bevezetett konzervatív terápiára (folyamatos nyákoldás, inhalálás) 6 hét után sem javult hallgatózási lelete, ezért bronchoscopyt végeztünk.

Eredmények. A vizsgálat során a hörgőrendszer krónikus gyulladást, a bal főhörgő mediális falán párnaszerű bedomborodást észleltünk, mely a főhörgő 50%-os szűkületét okozta, illetve az S8 hörgőből purulens váladékürülés volt megfigyelhető. Mellkasi CT megerősítette a bal főhörgő szűkületét, továbbá S7, S8 hörgő környezetében heges parenchymát, kissé tágult, vaskos falú bronchusokat írt le, jellegzetes pecsétgyűrű jelekkel. A radiológiai kép enyhe-mérsékelt fokú bronchiectasiának megfelelő.

Következtetés. Betegünknel a bal oldali basalis hörgők bronchiectasiája hátterében, ritka etiológiai tényezők állhatnak. Feltételezhető egyrészt a veleszületett kötőszöveti anyagcsere betegség, mukopoliszacharidózis okozta porc gyengeség szerepe, de a korábban történt csontvelőtranszplantáció is magyarázhatja a betegség kialakulását. A szakirodalom leír néhány esetet, ahol felnőtteknél graft versus host betegség esetén, bronchiectasia alakult ki, ami betegünknel is igazolható volt.



Pulmonalis haemosiderosis és coeliakia társulásának ritka esete

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

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

Előadásomban egy jelenleg 16 éves, negatív perinatalis anamnézisével serdülő lány esetét ismertetem. Dorinánál 2004-ben és 2005-ben malabsorptio hátterében 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, tachydyspnoe állapotban került Gyermekintenzív Osztályunkra. A klinikum és az elvégzett radiológiai vizsgálatok alapján pulmonalis haemosiderosis igazolódott. Ekkor vitális indikációval transzfúzióban részesült. A bronchoscopiával együlésben gastroduodenoscopy történt, mellyel a korábbiakban felmerült coeliakiát szövettanilag igazolni nem tudtuk. Ez alapján a gluténmentes diétát nem tartottuk indokoltnak, viszont diéta hiányában ellenanyag-titerek jelentősen megemelkedtek. 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. Kontroll vizsgálat alkalmával többször is igazolódott, hogy lisztmentes diétáját nem tartotta.

2019 januárjában került ismételt látóköriünkbe, a mostanra már serdülő korú, fiatal felnőtt leány. Ekkor több napja tartó gyengeség, fáradékonyság miatt vettük fel, súlyosan sápadt, elesett 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 előfordulását pulmonalis haemosiderosis esetén mindig keresni kell a társuló coeliakiát is.

A bronchiolitis ellátása osztályunkon a 2017/2018 és a 2018/2019-es szezont összehasonlítva

Tóth Anikó Nóra, Kovács Bernadett, Kövesdi József

Békés Megyei Központi Kórház, Pándy Kálmán Tagkórház, Gyermekosztály

A csecsemő- és kisdad osztályunkon ősztől tavaszig a betegeink jó részét az alsó légúti infekciók miatt kezeltek teszik ki. A virális eredetű bronchiolitisek minden évben világszerte különböző mértékű járványos megjelenést mutatnak, melyben az 1 év alatti populáció a legjobban érintett. A Magyar Tüdőgyógyász és Gyermekorvos Társaság Gyermek-tüdőgyógyász Szekciójának Bronchiolitis Munkacsoportja a virális bronchiolitisek diagnosztikájában és terápiás szemléletében a nemzetközi ajánlások érvényesülését javasolja a hazai ellátásban is.

Célunk volt az RS vírus bronchiolitis miatt a 2017/2018-as szezonban osztályunkra felvételre került, a még korábbi terápiás szempontok alapján ellátott betegeket, a 2018/2019-es szezon-

ban kezeltékkel összehasonlítani a legfrissebb ajánlások tükrében.

Az idei szezonban magasabb esetszámmal dolgoztunk, többen igényeltek intenzív osztályos ellátást. A retrospektív tanulmányunkból összességében megállapítható, hogy a nemzetközi ajánlás, a „minimal handling” elv megvalósításában javulás figyelhető meg. A csak kizárólagosan 3%-os só inhalációban, illetve extra O₂ terápiában részesülő betegek ápolási napjainak száma nem hosszabb, mint az inhalációs hörgőtágító és/vagy szisztémás szteroid alkalmazásában részesült betegek esetében.

A jövőre nézve szeretnénk a legfrissebb nemzetközi irányelvet osztályunk terápiás protokolljába maximálisan beilleszteni, továbbá felhívni a figyelmet a megfelelő diagnózis felállítására, mellyel elkerülhetővé válhat a felesleges „multidrog” terápia.

Diffúz alveolaris haemorrhagia csecsemőkorban

Szungyi Kata, Gács Éva

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

Betegsége hirtelen kezdődött: A csecsemőnél otthonában alvás közben látták szülei, hogy orrából habos-véres váladék ürült, légzése hörgő jellegűvé vált, arcszíne sápadt lett, ajka cyanoticus. Mentőhelikopterrel küldték Budapestre, szállítás közben görcstevékenységet észleltek, orrából ismét vér ürült, majd intubálás kapcsán 2 percig CPR-t igényelt. Intenzív Osztályunk már stabil állapotban vette át. Felvételekor vérképében anaemia és hyperkoagulabilitás volt, friss fagyaszott plazmát és két alkalommal negyed egység vörösvértest koncentrátumot kapott. Mellkas röntgen vizsgálat a vérzésnek megfelelően kétoldali fedettséget mutatott. Akutan végzett mellkas CT vizsgálat során haemangioma vagy vascularis malformatio utaló kóros szövet, vagy patológiás angioarchitektúra nem igazolódott. A vérzés nem ismétlődött.

A tüdővérzés hátterében egyértelmű etiológiai tényezőt nem sikerült azonosítani, az egyetlen lehetséges, ám bizonytalan kóroki tényezőként a légúti víruspanelben kimutatott humán rhinovírus szerepe merülhet fel. Előadásunkban áttekintjük a diffúz alveolaris haemorrhagia szindróma elkülönítő diagnózisát.

Tüdővérzéssel járó szindrómák közül egyik sem jelentkezett még ilyen fiatal életkorban.

Elongált lefolyású krupp

Szegner Laura Mária, Péterfia Csaba, Major Judit

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika

Bevezetés. A laryngitis subglottica a 3 hónap és 3 év közötti gyermekek 15%-át érintő, akutan fellépő, az esetek jelentős többségében rövid időn belül (<3 nap) önmagától gyógyuló a gége és a subglottikus nyálkahártya oedémájával járó betegség. Típusosan az őszi-téli időszakban lép fel és a betegek mindössze 10% igényel hospitalizációt. Elsősorban virális megbetegedés, etiológiájában a parainfluenza, RSV és rhinovírusok szerepe bizonyított. Jellegzetes tünetei a rekedtség, az ugató köhögés és az inspiratorikus stridor. A szinonimaként használt „krupp szindróma” az akut obstruktív fertőzőes és nem fertőzőes eredetű felső légúti betegségek összessége.

Módszer. Előadásunkban, a Klinikánkon, laryngitis acuta diagnózisával kezelt két éves fiúgyermek esetét, valamint a témához kapcsolódó szakirodalmat elemeztük, a mikrobiológiai tenyésztés eredményének, a családi és egyéni halmozódás szerepének,



valamint a bronchoscopiával alátámasztott anatómiai eltérések függvényében.

Következtetés. A betegség lefolyása olyan jellegzetes, hogy típusos esetben a fizikális vizsgálaton kívül egyéb diagnosztika szükségletlen. Vizsgálatunkkal a kiegészítő diagnosztika, valamint a fent említett tényezők atípusos, elongált lefolyásban játszott szerepére kerestük a választ.

Munkánk során a fent említett tényezők eltérő jelentőségű befollyását azonosítottuk a croup kimenetelére. Az antibiotikum kezelés létjogosultsága az ellentmondásos szakirodalmi adatok miatt továbbra is kérdéses.

Az idegentest-aspiráció felismerésének nehézségei két esetünk tükrében

Révész Szabina, Bene Zsolt

DE-KK Gyermekgyógyászati Klinika

Az idegentest aspiráció leggyakrabban kisdiedkorban fordul elő. A tüneteket heves kiköhögési roham vezet be, majd a köhögés általában alábbhagy, illetve megszűnik és a későbbiek során a sípoló légzés, megnyúlt kilégzés, tachypnoe és hallgatósági oldalkülönbség a vezető tünetek. Az idegentest több napos jelenléte esetén a pneumonia tünetei dominálhatnak, mint láz, köhögés, orrszáryi légzés, tachypnoe. Röntgen árnyékot csak fémekek, más tartalmú anyagok adnak, de az indirekt jelek felismerése, mint például lokális emphysema, atelectasia, középvonal áthelyeződése, vagy az átvilágításakor észlelt Holzknicht-jel segítheti a diagnózist. Mivel a már beékelődött idegen test kimozdulása, újra a légcsőbe ékelődése vagy az ellenoldali hörgőkbe jutása percekben belül fulladáshoz vezethet, ezért a bronchosopia idegentest aspiráció gyanúja esetén sürgősen elvégzendő.

Előadásomban két aspirációs pneumonia esetet ismertetek.

Első esetünkben a 6 éves kisleányt Gróf Tisza István Kórház utalta Klinikánkra kezelés ellenére progrediáló pneumonia miatt. Fizikális vizsgálattal jobb oldalon középen-bazálisan gyengült légzési hang volt hallható, hozott laborvizsgálatai emelkedett gyulladásos paramétereket mutattak, röntgenképe az előzőhöz képest progressziót mutatott. Alkalmazott antibiotikum terápia mellett bár általános állapota javult, leláztalanodott, röntgenképe az infiltráció mellett a jobb alsó lebeny fokozott légtartalmát mutatta. Az idegentest aspiráció lehetőségét (tollkupak) a szülő rákérdezésre valószínűnek tartott. Ennek következtében bronchosopos beavatkozás történt, amely során a jobb oldalon a bronchus intermediusból műanyag tollkupak letört darabjának megfelelő idegentestet távolítottunk el. A jobb alsó lebenyből nagy mennyiségű gennyes váladék leszívása történt. Antibiotikum-terápia mellett pneumóniája gyógyult.

Második esetünkben a 21 hónapos kisleány tünetei felvételét megelőzően 5 nappal stomatitissal kezdődtek, másnap légzése szaporává vált, belázasodott. Alapellátásban készült mellkas röntgen lelet a bal alsó lebenyben infiltrációt írt le, emiatt felvételre került Klinikánkra, ahol ügyeleti ellátásban vénás antibiotikum kezelés indult. Másnap a mellkas röntgen felvételét megtekintve a bal tüdő egésze kifejezetten emphysemásnak látszott. A szülő rákérdezésre mogoró félrenyelését tartotta valószínűnek felvételét megelőző 3 nappal, melyet a bronchosopia alátámasztott. Az idegentest eltávolítását és antibiotikum kezelést követően a gyermek gyógyult.

Gyermekkorban az aspiratio lehetősége az anamnesis alapján, az elhúzódo, nem javuló vagy visszatérő pneumonia esetén, illetőleg direkt vagy indirekt röntgen jelek alapján vetődik fel. Mindkét bemutatott esetünk a mellkas röntgen helyes értékelésére hívja fel a figyelmet, kiemelt tekintettel az aspiráció indirekt jeleire.

Egységben az erő – Pneumatokele ellátása esetbemutatással

Schlick-Szabó Anna¹, Mikos Borbála¹, Szabolcs Andrea¹, Daoud Salim¹, Nagy Gyula¹, Kálmán Attila², Kovács Lajos², Várkonyi Ildikó², Harkányi Zoltán³, Lóránd Ágnes³

¹ MRE Bethesda Gyermekkórháza

² Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

³ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

A pneumatokele a tüdő parenchymájában, legtöbbször akut pneumonia következményeként kialakuló, vékony falú, levegővel töltött, általában multiplex ciszta. A leggyakoribb kórokozók: a *S. aureus*, *S. pneumoniae*, *H. influenzae* és az *E. coli* baktérium. A kórkép 70 százalékban a háromév alatti korosztályt érinti. Leggyakrabban aszimptomatikus, a pneumonia kezelésének 4–7. napján jelenik meg. Szövődményként (tenziós) pneumothorax, másodlagos infekció, abscessus alakulhat ki, valamint a pneumatokele a pleurális részbe rupturálhat. A kivizsgálás elengedhetetlen része a laboratóriumi érvizsgálat, a hemokultúra mintavétel; lehetőség van bakteriális antigén kimutatásra is. A mellkasröntgen legtöbbször diagnosztikus értékű, az irodalom a mellkas CT vizsgálatot csak ritka esetben tartja indokoltnak. Kezelése – figyelembe véve a jó prognózist – legtöbbször konzervatív. Szem előtt kell tartanunk, hogy a pneumatokele gyakran hónapokig fennáll, regresszióját radiológiaiailag is kell követnünk. Sebészi kezelésként a percutan katéter drenázs akkor jön szóba, amikor a hemithorax 50 százaléknál nagyobb területet elfoglaló pneumatokele és atelectasia azonosítható, tenziós pneumatokele-, bronchopleuralis fistula alakul ki, vagy az elváltozás szekunder módon befertőződik. VATS kezelést ajánl a szakirodalom a fenti tünetekkel járó multicisztás pneumatokele vagy abscessus esetén.

Előadásomban a pneumatokele ellátásának nehézségeire szeretnék rávilágítani egy 7 hónapos csecsemő körlefollyása kapcsán, utalva a konzervatív terápia mellett fellépő szövődményekre, és a sebészi beavatkozás indikációjára. A csecsemő pleuropneumonia miatt mellkasi drén behelyezést és többszöri fibrinolízist igényelt, majd a rekonvaleszcencia időszakában, a radiológiai utánkövetés során pneumatokele ábrázolódoott. Szoros obszerváció mellett, a vitális paraméterek érdemi változása nélkül a gyermekél tenziós pneumothorax alakult ki. A Heim Pál Kórházban készült mellkas CT-vizsgálat után akut, egy oldali mellkasi drenázs segítségével sikerült az életveszélyes állapotot uralni, majd az I.sz. Gyermekklinián olyan, -gyermekkorban-újszerű eljárást is alkalmazását is igényelte, mint a mellkasi sajátvér patch. Összefoglalásként megállapítható, hogy az általában konzervatív úton uralható, majd spontán regressziót mutató kórképben a sebészi beavatkozás indikációjánál a mellkas CT vizsgálat esetünkben diagnosztikus haszonnal bírt, azonnali beavatkozást indikált, és meghatározta a későbbi sebészeti ellátást is. Tapasztalataink szerint a sebészeti beavatkozás indikációjára a volumetriás értékeknél mérvadóbb a gyermek klinikai állapota. Fontos üzenet, hogy stabil vitális paraméterek mellett, tünetsegegyen is kialakulhat életet veszélyeztető szövődmény, így a betegség ellátása folyamatos éberséget igényel. A fenti eset emellett felhívja a figyelmet a kórházak közötti team munka értékére is.



Laryngomalacia – spontán gyógyuló kórkép?

Rupnik Zsuzsanna, Katona Gábor

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Klinika

Bevezetés. A laryngomalacia a csecsemőkori stridorok hátterében leggyakrabban (45-75%) előforduló elváltozás. Habár az érintett gyermekek nagyrésznél 12-18 hónapos korra a tünetek spontán enyhülnek, érdemes figyelni arra a néhány tünetre, amelyek alapján felismerhetjük azokat az eseteket, ahol szorosabb fül-orr-gégészeti követés, esetleg sebészeti beavatkozás szükséges.

Esetbemutató. A 7 hetes csecsemőt kórházunk Intenzív Terápiás Osztályára légzési elégtelenség és bronchiolitis tüneteivel vették fel. Fokozódó belégzési stridora miatt laryngofibroszopia történt, aminek során nagyfokú laryngomaláciát találtunk. 5 napos intenzív ápolás mellett légzése csak high-flow nasalis oxigén mellett volt kielégítő, ezért sebészeti beavatkozás mellett döntöttünk, supraglottoplasticit végeztünk. A beavatkozás végén glottisgörcs jelentkezett, deszturálódott, légzése leállt. Reanimációt kezdtünk, mely sikeres volt, intubációja csak nagyobb ellenállással szemben volt elvégezhető. A műtőből intubálva, lélegeztetve került az Intenzív Osztályra. Állapota fokozatosan javult, extubálható volt, ezért kórházunk Belgyógyászati Osztályára helyezték. A második ápolási napon ismét egyre fokozódó stridora jelentkezett. Az újabb nasolaryngofibroszopos vizsgálat során enyhe fokú gégeoedemat és a korábbihoz képest jóval kisebb fokú laryngomaláciát találtunk. Szteroid terápiát kezdtünk, melyre állapota javult, otthonába bocsátottuk.

2 héttel későbbi fül-orr-gégészeti kontrollján oxigént nem igényelt, stridor nem volt hallható.

Következtetés. A fentiek is mutatják, hogy az alapvetően jóindulatú elváltozás néhány esetben igen súlyos fokú lehet. Amennyiben a gyermekorvos apnoet, cyanosist, tachypnoet, valamint táplálási nehézséget és a súlygyarapodás elmaradását látja, fül-orr-gégészeti vizsgálat, esetenként sebészeti beavatkozás szükséges.

Mediastinalis „társzűkítés” hátterében álló ritka fejlődési rendellenesség

Parázso Katalin¹, Demeter Botond², Vargha Edit³, Varga Ágnes⁴, Kórműves Renáta⁵, Simon Réka⁴, Kosaras Éva⁵

¹ Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Akut és Sürgősségi Gyermekosztály

² Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Akut és Sürgősségi Gyermekosztály

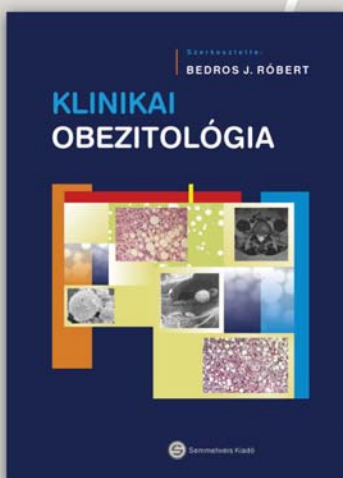
³ Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Csecsemő- és gyermekosztály, Pulmonológiai Részleg

⁴ Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Gyermek Onkohaematológiai és Csontvelőtranszplantációs Osztály

⁵ Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Csecsemő- és gyermekosztály

Előadásomban egy 14 éves fiú esetét szeretném ismertetni. Úszólótt korában légzészavar miatt kezelték, melynek hátterében veleszületett pneumoniát vélelmeztek. Ezt követően anamnézisében krónikus légúti betegség nem szerepel. 2019 januárjában egy éve visszatérően fennálló gyengült bal oldali légzési hangok miatt kezdődött kivizsgálása. Mellkas röntgen felvétel mediastinalis térfoglalás, lymphoma lehetőségét vetette fel, ezért további vizsgálatok elvégzését Onkohaematológiai profilú osztályunkon kezdtük meg. Az elvégzett mellkasi CT-vizsgálat azonban a felvetett malignitást nem igazolta, bal tüdőfél hypoplasiát, kompenzatorikusan felfújott jobb tüdőfelet mutatott; a baloldali arteria pulmonalis nem ábrázolódott. Ezt követően kardiológiai vizsgálat történt, melynek során társuló szívbetegség nem volt igazolható. A későbbiekben elvégzett perfúziós tüdőscintigrafia során, baloldalon aktivitás egyáltalán nem volt látható. Az egyoldali pulmonalis ág agenésia ritka, veleszületett fejlődési rendellenesség, melyből alig néhány esetet tartanak számon országunkban. Esetünket azért tartottuk bemutatásra érdemesnek, mert ritkasága ellenére, rövid időn belül Ő volt a második betegünk. Mindkét esetben mellékletként derült fény a diagnózisra.

Szombat 4. szekció



Bedros J. Róbert:

KLINIKAI OBEZITOLÓGIA

Jó szívvel ajánljuk a könyvet lényegében az összes szakterületen (a kardiológiától a bőrgyógyászatig, műtéti beavatkozásoktól a pszichés betegségekig, az urológiától a nőgyógyászatig, az onkológiától az ortopédiáig, a háziorvosoktól a gyermekgyógyászatig és még sorolhatnánk) dolgozó kollégának, mivel haszonnal forgathatják betegeik javára. Az elhízás kezelésének tudományosan megalapozott korszerű szemlélete (beleértve a diétát, a pszichés vezetést és a jelenleg elérhető legmodernebb gyógyszeres és sebészeti lehetőségeket is) átadásával pedig eredményesen vehetik fel a harcot az elhízás és társbetegségeik elleni küzdelemben.

680 oldalas, A/4, keménytáblás, Ára: 14 900 Ft



Megvásárolható könyvesboltjainkban vagy megrendelhető a www.semmelweiskiado.hu weboldalon



NEFROLÓGIA-ENDOKRIONOLÓGIA szekció

„Hormonok játéka az élet.”

Üléselnökök: Dr. Almási Andrea, Dr. Szabó László

D-hypervitaminosis: Egy ritka állapot egy gyakori probléma hátterében**Oberfrank Míra¹, Bíró Kinga², Scheuring Noémi³**¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest² Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Gasztroenterológia és Nefrológia Osztály, Budapest³ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Gyermek Bel- és Tüdőgyógyászati Osztály, Budapest

Bevezetés. A falatelakadás gyermekkorban viszonylag gyakran előforduló tünet, ilyenkor endoscopos vizsgálat, szövettani mintavétel javasolt. Hátterében leggyakrabban eosinophil oesophagitis, strictura, achalasia, fejlődési rendellenesség áll, a nyelőcső tumoros betegségei csak elvétve fordulnak elő. Ennek felmerülése esetén számos diagnosztikus és terápiás nehézségbe ütközhetünk a gyermek kis mérete, a szokatlan lokalizáció és ritka előfordulás miatt.

Esetismertetés. Az esetbemutatásban szereplő fiúgyermeknél hat éves korában indultak falatelakadással járó panaszok, melyek kezdetben havi gyakorisággal, majd ennél gyakrabban jelentkeztek. Kórházunkban először kilenc éves korában került látóterünkbe, akkor darabos étel elakadása miatt Fül-Orr-Gégészeti Osztályunkon altatásban merev endoszkópos eltávolítás történt. Ekkor felmerült oesophago-gastro-duodenoscopia szükségessége, azonban a tervezett beavatkozás akut betegség miatt elmaradt, kontroll vizsgálatra nem jelentkeztek. A gyermek legközelebb tíz éves korában került felvételre Kórházunk Gasztroenterológiai Osztályára felvétele előtt két nappal induló, étkezés, ill. köhögés kapcsán fokozódó mellkasi fájdalom miatt. Az elhúzódó dysphagiás panaszokra tekintettel altatásban oesophago-gastro-duodenoscopiát végeztünk, mely során a nyelőcső középső harmadában egy kb. 5 cm nagyságú, a lument jelentősen beszűkítő rugalmas benyomat volt látható. A felmerülő külső kompresszió eredetének megítélése céljából mellkas CT vizsgálat történt, melyen a hátsó mediastinumban a trachea és a gerinc között egy orsó alakú, 5,5 cm-es legnagyobb átmérőjű, jól körülírt, de a nyelőcső falától nem elkülöníthető, a nyelőcsövet diszlokáló térfoglalás ábrázolódott. Mellkasi MR vizsgálata történt, ezen azonban a nyelőcső régiójában térfoglaló folyamatot nem írtak le – a gyermek nyugtalansága a megítélhetőséget rontotta. A diagnózis további pontosítása céljából altatásban endoszkópos ultrahang vizsgálatot is végeztünk, mely azonban a gyermek méretei miatt nem bizonyult teljes értékűnek; azonban így is látható volt a muscularis réteget kiszélesítő képlet. Az esettel kapcsolatban közös gasztroenterológiai, radiológiai és sebészeti konzultáció történt, a hosszú anamnézis miatt malignus betegséget nem tartottunk valószínűnek, leginkább leiomyoma vagy schwannoma lehetősége merült fel. Thoracoscopos szövettani mintavétel vagy exstirpáció elvégzését látjuk szükségesnek, melynek elvégzése előtt kontroll mellkasi MR vizsgálat tervezett. A gyermek a kivizsgálás kezdete óta darabos ételt nem tud nyelni, de folyékony-pépes étrend mellett súlyát tartja.

Következtetés. A falatelakadás hátterében ritkán a nyelőcsőben lévő térfoglaló folyamat is állhat. A gyermekkorban jelentkező nyelőcső térfoglalás differenciáldiagnosztikája során, ritka előfordulásuk és az antropometriai jellegzetességek miatt az elmé-

leti nehézségek mellett számos gyakorlati problémába is ütközünk.

D-vitamin csepp(entő)**Habina Nikolett, Balogh Lídia, Kincs Judit***Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika*

Bevezetés. A D-vitamin a zsírban oldódó vitaminok egyike, melynek legfontosabb feladata a Ca- és foszfátháztartás szabályozása. Kevés élelmiszerben, és azokban is kis mennyiségben fordul elő, legfőbb forrása a bőrben UV fény hatására 7-dehidrokoleszterinből szintetizálódó kolekalciferol, mely előbb a májban, majd a vesében alakul tovább aktív 1,25 (OH)₂ D₃-vitaminná (calcitriol). Hiánya gyermekekben rachitis kialakulásához vezet, ezért fontos pótlása csecsemő-, és kisgyermekkorban.

Esetbemutatás. Egy 6 hónapos csecsemőt súlyállás, fogyás, irritabilitás miatt kivizsgálás céljából vettünk fel Klinikánkra. Laboratóriumi és vizeletvizsgálatokkal hypercalcaemia valamint hypercalciuria igazolódott. Hasi ultrahang vizsgálat során nephrocalcinosis ábrázolódott. Az anamnéziséből kiderült, hogy az Eurovit D vitaminból egy csepp helyett napi fél adagolópipettányit (kb. 20 cseppet) adagoltak a csecsemőnek születésétől kezdve. A D hypervitaminosist laboratóriumi vizsgálat is alátámasztotta. Húgyhajtó, szteroid, kálium és magnézium citrikum, illetve parenteralis folyadék (forszírozott diuresis) terápiát indítottunk, melyek hatására szérum kalcium szintje normalizálódott, vizelet kalcium szintje nagymértékben csökkent. Második esetünk egy 12 hónapos kisdéd, aki szintén tévedésből napi egy pipettányi Eurovit D vitamint kapott 1 hónapos korától. Az ő esetében enyhe hypercalcaemia volt, igen magas D vitamin szinttel. Nála is igazolódott nephrocalcinosis.

Összesen négy hasonló esettel találkoztunk.

Megbeszélés. Esetbemutatásunk kapcsán szeretnénk a figyelmet a pipettás adagolás pontatlanságára, félreérthetőségére felhívni, elképzelhető, hogy ez a néhány eset csak a „jéghegy csúcsa”, lehet még Magyarország más területén is D vitamin mérgezett gyermek.

A klasszikus hármas**Bence Zsófia, Hosszú Éva***Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest*

Bevezetés. A McCune-Albright szindróma egy ritka, általában sporadikusan megjelenő, genetikai mutáció miatt kialakuló betegség. A tünetek fokozatos megjelenése miatt a diagnózis felállítása sokszor évekkel az első panaszok megjelenését követően történik meg. A végső diagnózist végül a klasszikus triász (pubertas praecox, polyostoticus fibrosus csont dysplasia, café-au-lait foltok) alapján lehet felállítani.

Esetismertetés. A szerző egy leány gyermek esetét ismerteti, aki-nél kisdédkorban indult enyhe emlőfejlődés és óvodáskorban észlelt, occipitálisan növekvő csontos terime, majd 7 éves korban jelentkező menstruációs vérzés hátterében 13 éves korban McCune-Albright-szindróma (MAS) igazolódott. A több csontot érintő fibrosus dysplasiára tekintettel biszfoszfonát kezelés indult.



Megbeszélés. A McCune-Albright szindróma ritka, többnyire lányoknál előforduló, egész szervrendszert érintő endokrin megbetegedés. A 20. kromoszóma GNAS1 génjének „gain of function” mutációja következtében stimuláló hormon hatás nélkül is létrejön az intracelluláris hormon produkció (ösztadiol, tesztoszteron, T4, melanin, GH, kortizol). A klinikai kép súlyosságát a szervi érintettség mértéke határozza meg. A diagnózis felállítását az ún. klasszikus triász megjelenése segíti:

1. fibrotikus dysplasia bármely csonton megjelenhet, de leggyakrabban a bordák, a koponya, a femur, a tibia, valamint a kéz és a láb rövid csontjai érintettek. A fájdalom mellett csontdeformitás, scoliosis, patológiás törések jellemzőek.
2. café-au-lait foltok a középvonalat nem lépik át, irreguláris szélűek, színük az egész halványtól a sötét barnáig terjedhet.
3. lányok esetében a gonadotropin-independens ösztrogén szekréció okozta korai emlőfejlődés, korai menstruáció, nemi szervi érés pubertas praecox képeiben jelentkezik. Fiúk esetében a korai here volumen növekedést kiváltó tesztoszteron hatás az autonóm Leydig-sejt funkció következménye.

A klasszikus fő tünetek mellett ritkán megjelenhet hyperthyreosis, magasnövés, Cushing-szindróma is.

Következtetés. Az eset bemutatásával célunk a klinikus kollégák figyelmét felhívni a különböző időben megjelenő, eltérő tünetek együttes értékelésének fontosságára, mely esetenként hozzájárulhat egy szindróma korai felismeréséhez.

Dent-betegség: ritka kórkép? – esetismertetések a szegedi Gyermekgyógyászati Klinika beteganyagából

Balog Attila¹, Bereczki Csaba¹, Kalmár Tibor¹, Iványi Béla², Kemény Éva², Jakab Dániel¹, Rácz Gábor¹

¹ SZTE SZAKK Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged

² SZTE ÁOK Patológiai Intézet, Szeged

Háttér. A Dent-betegség egy X kromoszómához kötött recesszívven öröklődő tubulopathia, mely főként a proximalis vesecsatornák diszfunkciójával jár. Elsősorban alacsony molekulatömegű fehérjeürítés, hypercalciuria jellemezi, de a klinikai képhez tartozhat vesekövesség, nephrocalcinosis, rachitis kialakulása is, és végső soron krónikus veseelégtelenség kialakulásához vezethet.

Napjainkban egyre jobban feltárt a kórkép genetikai háttere, a CLCN5 és OCRL1 gén mutációinak szerepe a betegség kialakulásában.

Célkitűzés, eredmények. Előadásunkban öt, igazoltan Dent-betegségben szenvedő fiúbeteg klinikai, genetikai sajátosságait mutatjuk be. Mindegyik esetben a szegedi Gyermekgyógyászati Klinikán került sor a kórkép igazolására, genetikai vizsgálatot követően. Négy beteg esetén proteinuria volt a jelentkező tünet, mely a nefrológiai kivizsgálást elindította, egy betegnél viszont egyéb okból végzett genetikai vizsgálat során derült fény a kórkép fennállására. A vesebetegség fenotípusa mindegyik páciensnél viszonylag tünetszegény volt, Dent-betegségre jellemző típusos szövődmények nem jelentkeztek. Az öt fiúgyermek közül ketten testvérek, egyebekben rokonsági viszony nem ismert betegeink családjai között. Négy betegnél a CLCN5 gén mutációját, egy gyermeknél az OCRL1 gén mutációját igazoltuk. Vesebiopsziára egy páciensnél került sor a nefrológiai kivizsgálás során, az ő esetében a klinikai adatokat a vesebiopszia eredményével is összevetettük.

Következtetés. A Dent-betegség hazánkban jelenleg jórészt ismeretlen kórkép, de a nemzetközi irodalomban is csak mérsékelt számban találunk vele kapcsolatos cikkeket, noha egyre több adat utal arra, hogy gyakoribb kórképről van szó, mint ahogy azt korábban gondoltuk, és amint azt eseteink is igazolják, a betegség klinikai spektruma sokkal szélesebb, mint ahogy

azt a kórkép klasszikus leírói feltételezték. Lényeges, hogy mind a gyermek, mind a felnőtt nefrológiai ellátás során a differenciáldiagnosztikai folyamatban gondoljunk Dent-betegség lehetőségére, mely irányában gyanúunkat néhány egyszerű laboratóriumi vizsgálattal megerősíthetjük, de végső soron a genetikai diagnosztikának van esszenciális szerepe a kórismezésében.

Henoch–Schönlein-purpura egyik ritka nephrotikus szövődménye – esetbemutató

Hollósi Tamara, Bazsó Dóra, Csákváry Violetta

Markusovszky Egyetemi Oktatókórház, Szombathely

Bevezetés. A Henoch–Schönlein-purpura a leggyakoribb gyermekkorban előforduló immunkomplex lerakódással járó szisztémás vasculitis. Az esetek többségében felső légúti fertőzés játszik szerepet kialakulásában. A betegek túlnyomó többségében főként alsó végtagon megjelenő apró pontszerű bevérzések formájában jelentkezik, amelyhez ízületi, bélrendszeri és vese érintettség társulhat. Az esetek kevesebb, mint 30%-ában előforduló vesemanifestáció a mikroszkópos haematuriától akut nephritis/nephrosis szindrómáig előfordulhat. Az általában spontán gyógyuló megbetegedés, nephritis és/vagy nephrosis esetén, különösen vesefunkció beszűkülése és hypertonia társulásokor, az eltérés súlyosságától függően szteroid vagy egyéb immunuszuppresszív terápiát igényel.

Esetbemutató. Előadásomban egy 5 éves leánygyermek esetét szeretném ismertetni, aki görcsös hasi fájdalom, többszöri hányás kapcsán került felvételre láztalanul, jó általános állapotban. Laboratóriumi vizsgálatában emelkedett aktivitási értékeket észleltünk. Gastroenteritis gyanújával parenteralis folyadék-pótlásban, tüneti terápiában részesítettük, mely mellett panaszai nem oldódtak. Nem szűnő hasi fájdalomja miatt képalkotó vizsgálat készült, ahol gyulladásos bélfalmegvastagodást láttak. Ápolása 3. napján az alsó végtag feszítő oldalán, combok belső felszínén petechiák jelentek meg, mely felvetette a Henoch–Schönlein-betegség lehetőségét. Laborkontroll vizsgálat, vizelet általános vizsgálat, valamint széket vér immunkémiai vizsgálat történt. Mikroszkópos haematuria, széket vér pozitívítás és kifejezett hasi fájdalmak miatt parenteralis szteroidterápiát indítottunk 1 mg/ttkg dózisban a tüneti terápia mellett. Bőrtünetei néhány napon belül eltűntek, azonban továbbra sem szűnő hasi panaszai miatt bélperforációtól és invaginációtól tartva több alkalommal készült képalkotó vizsgálat negatív eredménnyel. Folyamatos vizelet és haemolex kontroll mellett, széket vér pozitívítása megszűnt, azonban vizeletében proteinuria mértéke folyamatosan emelkedett. A 14. ápolási napon a proteinuria elérte a nephrotikus mértéket ($>40 \text{ mg/m}^2/\text{h}$), szteroid dózisémlésre (60 mg/m^2) volt szükség, folyamatos vizelet ellenőrzés mellett. Nephrotikus mértékű proteinuriához vérnyomás-emelkedés, oedema, hypoproteinaemia nem társult. Beállított szteroidterápia mellett proteinuriája lassan csökkent, szteroid-mellékhatást nem észleltünk. Ápolása 33. napján jó általános állapotban, szteroidterápiával (60 mg/m^2) otthonába bocsátottuk. A rendszeres nefrológiai ellenőrzések során nem javuló proteinuria miatt a szteroidterápiát 6 hétre terveztük. Az izolált nephrotikus proteinuria miatt vesebiopszia elvégzésére nem került sor, a szteroidterápia fokozatosan javasolt leépítése (I. számú Gyermekklinika Nefrológiai Részleg) mellett 4 hónap alatt proteinuriája megszűnt.

Következtetés. Esetünk kapcsán szeretnénk kiemelni, hogy a Henoch–Schönlein purpura általában spontán gyógyuló betegség, de lehetnek olyan szövődményei, melyek komolyabb terápiát, szoros nyomonkövetést igényelnek. A nephrotikus szövődmények későbbi jelentkezése miatt, a csak bőrtünetekkel megjelenő gyermeket is érdemes fél évig havonta vizeletkontroll vizsgálatra visszahívni.



Enteritistől a vesebiopsziáig

Varannai Orsolya¹, Rudolf Judit², Reusz György³,
Meichelbeck Krisztina¹

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

² Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

³ I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

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. A hányinger miatt egy hete már kevesebbet evett és ivott. Első vizsgálatakor a szomatikusan koránál fejlettebb, obes serdülőnél panasz nélkül 95 percentil feletti vérnyomásértékeket mérünk, fizikális státuszában acanthosis nigricanson kívül alhasi és epigastriális nyomásérzékenységet találtunk. Korábbi anamnézisében más intézetben inzulinrezisztencia miatt kivizsgálás történt, fél éve az obezitológián kontrollálták. Felvételekor laboratóriumi vizsgálatai kissé emelkedett gyulladásos paraméterek mellett mérsékelt azotémiát, hyperurikémiát igazoltak. Vizeletében enyhe pyuriát, microscopos haematuriát és 0,5 g/l alatti proteinuriát észleltünk, normál összfehérje és albumin szint 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 terápiaát kezdtünk. Vizelete steril lett, azonban proteinuriát és microhaematuria perzisztált. Hidrálás és 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 (kardiológia, hasi color doppler, szemészet, endokrinológia, pontos vesefunkció). A leletek alapján krónikus veseelégtelenséget diagnosztizáltunk renoparenchymás hypertoniával (GFR: 62 l/min/1,73 m²), ACE inhibitor terápiaát indítottunk, hatására tenziója normalizálódott, GFR minimálisan csökkent majd stagnált. Hyperurikaemia miatt allopurinol kezelést kezdtünk, ennek hatására húgysav szintje normál tartományba került. A renoparenchymás eltérés etiológiáját keresve további vizsgálatok történtek (immunológia), vese szövettani vizsgálatot terveztünk. Szoros nefrológiai követés mellett a tünetek kezdetétől négy héttel, ismét jelentkezett diffúz hasi fájdalom hányingerrel, majd felvételt követően 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. Az állapotromlás miatt azonnali vesebiopsziát kértünk az I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinikától 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 látszólag jó általános állapotú nagylány szoros obszervációja, a leletek és a tünetek újraértékelése az anamnézis újrafelvétele, és a nefrológiai team együtműködése segített a pontos diagnózis gyors felállításában.

Congenitalis hyperinsulinaemiás hypoglykaemia – Kende esete

Bartók Edit, Almási Andrea, Ivancsó Johanna,
Szűcs Ildikó, Török András

Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ

Az újszülöttkori hypoglycaemia gyakorisága érett, eutrophiás újszülöttek között 2%, hátterében számos kórkép állhat, a diag-

nózishoz és kezeléshez vezető út nem mindig könnyű és rövid, kihívást jelent mind a kezelőorvosok és a család számára, folyamatos csapatomunkára van szükség. A congenitalis hyperinsulinaemiás hypoglycaemia incidenciája 1/30000–1/50000 élveszületés, hátterében általában a pancreas béta-sejtjeinek diffúz szabályozási zavara áll. A fokális megbetegedés, mint az izolált szigetsejt adenoma, újszülöttkorban ritka. A diagnózis felállításában laborvizsgálatok, genetikai és képalkotó vizsgálatok segítenek. A kezelés fokális formáknál műtéti, diffúz formáknál diazoxid rezisztencia esetén somatostatin analóg depo injekció, melyre a normál vércukorszint fenntartásához, illetve a normál fejlődéshez élethosszig szükség van.

Előadásomban egy hyperinsulinaemiás hypoglycaemiával kezelt csecsemő esetét szeretném ismertetni. A második, zavartalan terhességből született újszülött irritabilitás, alacsony vércukorértékek miatt került felvételre egy napos életkorban Koraszülött Osztályunkra, ahol felvételekor 0,3 mmol/l vércukorszintet mértek, convulsiója zajlott, mely parenterális glükózpótlás hatására szűnt. Vércukorértékei folyamatosan iv. glükózpótlás, illetve rendszeres etetés (kezdetben 3, majd 2 óránként) ellenére is alacsonyak maradtak. Infekció, veleszületett anyagcsere-betegségek, növekedési hormon-hiány, hypadrenia kizárásával egy időben perzisztáló hypoglycaemia idején mért magas inzulin-szintek alapján, valamint minor és major anomáliák, társuló rendellenességek hiányában congenitalis primer hyperinsulinismus diagnózisát állítottuk fel, genetikai vizsgálatra vérmintát küldtünk. Iv. Glucagon vércukrait csak átmenetileg emelte. Fokozatosan emelkedő adagban alkalmazott diazoxid terápia hatására vércukrai emelkedő tendenciát mutattak, azonban maximális dózis mellett is észlelhető volt hypoglycaemia.

Gyakori vércukormérések csökkentésére átmenetileg több alkalommal CGMS került behelyezésre. A diazoxid terápia rezisztenciára tekintettel folyamatos infúzióban octreotid adását kezdtük meg, melyre gyors terápiás válasz jelentkezett, a parenterális és enterális glükózpótlást el tudtuk hagyni. Ezt követően napi négyyszeri gyors hatású subcutan octreotid adására térünk át majd két hónapos átfedési idővel depo készítmény került bevezetésre (off label és egyedi méltányossági engedély alapján), mely havonta egy alkalommal adandó, emellett szomatikusan és motoromentalisan jól fejlődik.

A betegség korai felismerése és adekvát kezelése fontos, a hypoglycaemia maradandó szövődményeinek elkerülése céljából. Rendszeres vércukor ellenőrzés, etetések, kezelés, hypoglycaemia elkerülése életkorból adódóan is a családra nagy terhet ró.

Differenciáldiagnosztikai nehézség nephrosis-szindrómában

Csohány Rózsa, Tóth-Vajna Gergely, Szabó J. Attila

Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekklinika, Budapest

Bevezetés. A nephrosis-szindróma döntő többségében szteroid szenzitív, azonban az esetek megközelítőleg 2/3-ban látunk relapszust, vagyis nephrotikus mértékű proteinuria megjelenését 3 egymást követő napon. Amennyiben fél év alatt legalább 2, vagy egy éven belül 4 relapszus ismétlődik, frekvens relapszusról beszélünk, mely esetben cyclophosphamid, majd cyclosporin, ezt követően mycophenolat mophetil vagy CD20 ellenes antitest (Rituximab) adása indokolt legalább két évig. A fenti terápiás lehetőségek leállítása csak ezt követően jöhet szóba.

Esetbemutató. Sára 20 hónapos korában, a nephrosis-szindróma tüneteivel került Klinikánkra, nagyfokú ödémával (ascites, pleurális és pericardiális folyadék, testsúlyának megfelelő kb. 40%-os súlygyarapodás), amely miatt 3 alkalommal ultrafiltrációt igényelt. Szteroid terápia, majd cyclosporin beállítása mellett megszűnt a fehérje ürítése. Az első felvételtől számítva a következő 5 évben háromszor próbáltuk leállítani a



megkezdett cyclosporin kezelést, ezidő alatt azonban összesen 5 relapszusa zajlott, vagyis betegsége cyclosporin-dependensnek tűnt. Több, mint két év cyclosporin kezelést követően a gyógyszer leépítésének ideje alatt újabb relapszusa zajlott, mely miatt 2017 őszén összesen 4 alkalommal kapott Rituximab kezelést. Ezt követően a cyclosporin elhagyható volt, komplett relapszusa azóta sem zajlott. A Rituximab kezelését követő ambuláns kontroll vizsgálatok során, illetve otthoni ellenőrzés kapcsán is, relapszus nélkül időszakosan fehérjeürítés és vérürítés figyelhető meg, normális szérumszintű összfehérje és albumin szint mellett. Figyelembe véve az időközben serdülőkor határához érkezett, hirtelen növekedést mutató gyermek vékony testalkatát (BMI: 16,39 kg/m²), célzott ultrahang vizsgálatot kértünk, mely igazolta a diétóró jelenséget, magyarázatul szolgálva az átmenetileg jelentkező enyhe fehérje- és vérürítésre.

Összegzés. Nephrosis-szindróma frekvens relapszusainak esetében hatásos lehet az ismételten adott CD20 ellenes antitest (Rituximab) alkalmazása, melynek köszönhetően a korábbi fenntartó gyógyszerek is elhagyhatóvá válhatnak. A visszatérően jelentkező, enyhe proteinuria/haematuria hátterében – különösen vékony testalkatú gyermek esetén – gondolni kell a diétóró jelenség lehetőségére. A másképpen arteria mesenterica superior szindrómának nevezett kórkép további panasz jelentkezése nélkül nem igényel kezelést.

Autoimmun encephalitis és a pajzsmirigyhormonok

Svraka Eszter, Szabó-Nemes Judit, Harangi Ferenc

Tolna Megyei Balassa János Kórház, Gyermekosztály, Szekszárd

Bevezetés. Az autoimmun encephalitist a lázzal, fejfájással, illetve felső légúti tünetekkel járó prodromális szakot követő hangulatzavar, személyiség- és magatartásváltozás jellemzi.

Esetismertetés. A 16 éves fiú osztályos felvétele előtt 8 nappal lázas, influenzaszerű megbetegedése zajlott. Láza megszűnt, azonban a betegség kezdete óta aluszékonynak látták, időben dezorientálttá vált, viselkedése megváltozott. Rutin laboratóriumi paramétereiben kórjelző nem volt, vérgázanalízis respirációs acidózist mutatott. Átmenetileg inhalatív hörgőtágító és plusz oxigén adását igényelte. Két napos obszerváció során továbbra is somnolens volt és hallucinációi jelentkeztek, emiatt lumbálpunkció történt, negatív eredménnyel. Neurológiai konzílium az EEG-n látott diffúz lassulás és a jobb temporálisan észlelt epileptiform jelek alapján encephalitist véleményezett, terápiáját ennek megfelelően egészítették ki. A nagy dózisú szteroid kezelés 2. napjától állapota fokozatosan javult, tévképzetei megszűntek, viselkedése normalizálódott. A liquor autoimmun encephalitis panel a 6 leggyakoribb antitestre negatív eredményt adott. Az időközben elvégzett pajzsmirigy funkcionális vizsgálatok során autoimmun thyreoiditis igazolódott, mely a Hashimoto-encephalopathia diagnózisát támasztotta alá.

Megbeszélés. Megváltozott tudatállapot okaként elsősorban központi idegrendszeri patológia, anyagcserezavar, vagy intoxikáció lehetőségét kell mérlegelni. Pszichiátriai tüneteket mutató beteg esetén autoimmun encephalitis lehetőségére is gondolni kell. A Hashimoto-encephalopathia egy ritka autoimmun kórkép, mely változatos neuro-pszichiátriai tünetekkel jár, anti-TPO vagy anti-TG pozitívítás jellemzi, és szteroid kezelésre általában gyors javulást mutat.

Fokozott detrusor aktivitás az enuresis nocturna hátterében

Czegő Szidónia, Szabó László

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

Cél. Előadásunk célja bemutatni egy olyan esetet, melyben a primer nem-monoszimptomás enuresis nocturna kezelésében antikolinerg hatású oxybutinin hydrochlorid készítményt alkalmaztunk.

Esetismertetés. 11 éves kislány esetét mutatjuk be, akinek családi anamnézisében nem fordult elő enuresis nocturna. Személyes kórelőzményében adenotomián kívül egyéb kiemelendő nem szerepelt. Születése óta volt éjszakai ágybavizelés, 6 hónapos száraz időszak nélkül. Éjszakai panaszaihoz nappali urgens inkontinencia is társult. Tünetei hátterében éresi késést véleményeztünk, mely részben fokozott detrusor működés miatti vizelet inkontinenciában illetve mély alvás alatti reflexes bevizelésben nyilvánult meg.

Eredmények. A kezelés elkezdése előtt a panaszok heti 6-7 alkalommal fordultak elő. Oxybutinin hydrochlorid készítmény mellett nappali panaszai teljesen megszűntek illetve éjszakai ágybavizelés sem fordult elő. Gyógyszer elhagyása esetén panaszai visszatértek.

Következtetés. Az oxybutinin hydrochlorid a nappali urgens inkontinenciában javasolt gyógyszer, mivel meggátolja az akaratlan detrusor kontrakciót. Jelen esetben az éjszakai ágybavizelésre is jó hatásúnak bizonyult.

Spina bifida, neurogén hólyag talaján kialakult végstádiumú veseelégtelenség. A megelőzési lehetőségei és a vesetranszplantáció tervezési speciális szempontjai

Zoltán Tímea Kincső, Berkes Andrea, Veres Gábor, Szabó Tamás

Gyermekgyógyászati Intézet-Klinika, ÁOK, KK, Debreceni Egyetem

A spina bifidával született gyermekeknél kiemelt fontossággal bír a vizeletürítési zavar időben való felismerése, ezt követően pedig a terápia azonnali megkezdése. Amennyiben a korrekten diagnosztizált nem állítják fel időben, vagy a beteg nem követi a kezelési protokollt, az a későbbiekben krónikus veseelégtelenséghez vezethet. A kezelés célja az incontinentia és a vizelési képtelenség megszüntetése, valamint a hólyagban az alacsony nyomás fenntartása így a veseműködés védelme. Első lépésben konzervatív kezelés jön szóba, sikertelenség esetén sebészeti beavatkozás is szükségessé válhat. A végstádiumú veseelégtelenség, neurogén hólyaggal rendelkező esetekben a végső megoldást a veseátültetés jelenti, amit hosszas, alapos előkészítés előzi meg. Az „ileum conduit” kialakítása elengedhetetlen előfeltétele a sikeres transzplantációnak, a VUR és recidív graft-vesztés megelőzése érdekében. Előadásomban két olyan gyermek esetét szeretném bemutatni röviden, akik gondozatlan terhességből születettek spina bifidával, neurogén hólyaggal, alsó végtagi paraplégiával. Rendszertelenül jártak a nephrológia gondozására, a terápiás tanácsokat nem követték. Mindkét betegnél megtörtént az ileum conduit kialakítása Pécsen, a 14 éves betegünk vesetranszplantációra vár, míg a másik már felnőttkorú betegünknek 2018. december 21.-én cadaver vesetranszplantációja történt a Pécsi Egyetem Sebészeti Klinikáján.



NEONATOLÓGIA szekció

„Hány gramm az élet?”

Üléselnökök: Dr. Szűcs Ildikó, Dr. Török András, Dr. Gelencsér Éva

Vasárnap 1. szekció

Komplex vitiummal szövődött chylothorax kezelésének szempontjai újszülöttkorban

Nagy Brigitta Dóra, Riszter Magdolna, Pataki István, Sasi Szabó László, Veres Gábor, Kovács Tamás

DE KK Gyermekgyógyászati Intézet

Bevezetés. A congenitalis chylothorax a leggyakoribb oka a perinatalis mellkasi folyadékgyülemeknek, mortalitása magas, 20–60% közötti. Amennyiben hydrops foetalisszal társul a mortalitás 98% is lehet. A konzervatív kezelés újszülöttkorban – ami magában foglalja a mellkasi drainaget, parenterális táplálást, a közepes szénláncú triglicerideket tartalmazó tápszer alkalmazását és a szomatostatint vagy analóg octreotid adását – 80%-ban hatásos. Sebészi kezelés (ductus thoracicus leköttetése, pleurodesis, pleuroperitonealis shunt) válhat szükségessé, amennyiben a konzervatív kezelés nem eredményes.

Esetismertetés. A 34. terhességi héten, 2480 gramm súllyal, súlyos magzati bradycardia, hydrops foetalis miatt sectio caesareaval, 1/1 5/5 6/10 Apgar statusban született koraszülött. A 27. terhességi héten magzati echocardiographia komplex szívfejlődési rendellenességet (hasi situs inversus, levocardia, univentricularis szív, pulmonalis atresia, jelentős pitvari septumdefektus) igazolt. Megszületést követően a ductus-dependens tüdőkeringésre tekintettel prostaglandin infúzió indult, valamint a kétoldali jelentős mennyiségű pleuralis folyadék miatt mellkasi drain-ek behelyezésére került sor. Az első napon elkezdett enterális táplálás mellett a kezdetben savós jellegű folyadék chylosussá vált. MCT tápszerre váltottunk, valamint kezelését somatostatint adásával egészítettük ki. A somatostatint adásának lépcsőzetes emelése (1–10 µg/kg/óra) mellett a mellkasi folyadék mennyisége csak átmenetileg mérséklődött, ezért enterális táplálását felfüggesztettük. A ductus-dependens keringés ellenére korai szívsebészeti beavatkozásra nem volt lehetőség, mivel az egykamrás keringés (Fontan) kialakítását a jelentős pleuralis folyadékgyülem és a jelentős AV billentyű insufficiencia nem tette lehetővé. A parenterális táplálás mellett is kialakuló malnutríció, a konzervatív terápia eredménytelensége, illetve a szívűtét kivitelezhetősége érdekében thoracoscopos ductus-thoracicus ligatura mellett döntöttünk. A heterotaxiát figyelembe véve több clip felhelyezésre került sor a ductus thoracicus lefutását érintő potenciális anatómiai variációknak megfelelően. A beavatkozást követően a mellkasi folyadék szerozussá vált, mennyisége változó mennyiségű, de összességében csökkent.

Következtetés. A megfelelő tüdőkeringés biztosítása ductus-dependens vitium, mellüri nyomást befolyásoló gépi lélegeztetés, illetve jelentős pleuralis folyadékgyülem esetén nagy kihívást jelent. A chylothorax kezelésével kapcsolatban jól megalapozott irányelvek nem állnak rendelkezésre. Congenitalis vitiummal szövődött esetekben gyakran viszonylag korai invazív beavatkozásra van szükség, a vitiummal összefüggő prognózis javítása érdekében.

Az elakadt szívó katéter és ami mögötte van

Hartmann Alexandra¹, Polgár Petra Dóra¹, Major Judit¹, Szász Mária¹, Kopcsányi Gábor¹, Kálmán Attila², Lódi Csaba², Rózsai Barnabás¹¹ PTE KK Gyermekklinika, Pécs² SE I. Sz. Gyermekklinika, Budapest

Témafelvétel. A szerzők egy újszülött esetét mutatják be, aki mater zavartalan graviditásából, 41. gesztációs hétre, sectio caesareaval született. Ellátása során trachea leszívást végeztek, azonban a szívó katéter a hangrés alatt kb. 0,5 cm-rel elakadt.

Esetismertetés. Az újszülöttet 1 hetes életkorban, jelentősebb inspiratórikus stridor, dyspnoe és ismétlődő deszturációk okán helyezték át intenzív osztályunkra bronchosopia elvégzése céljából. Felvételi vizsgálata során minor anomáliákat (alacsony ülő fülek, enyhe retrognathia, hypertelorismus mamillae), illetve az alsó végtagok spontán mozgásainak elmaradását észleltük. Obszervációnk alatt időnként irreguláris légzés, rövid apnoék, felületes légvételi időszakok, inspiratórikus stridor jelentkezett, tiszta ritmusos szívhangok mellett. Mellkas RTG vizsgálata során a trachea kissé jobbra helyeződését láttuk. Szűrővizsgálata során az agyi UH-on mko. vasos plexus choroideus igazolódott, jobb oldalon kisméretű plexus cystával, továbbá kisagyi hypoplasia (19x43mm) került felismerésre. A tünetek hátterében álló okok tisztázására fiberoszkópia történt, mely kimutatta, hogy a trachea lumene körkörös, tölcserűen kb. 2–3 mm-re beszűkül a hangrés alatt 0,5–1 cm-rel. Felmerült a trachea stenosis gyanúja. A szűkület hosszának megítélése illetve külső kompresszió kizárása miatt mellkas CT vizsgálatot kértünk. A vizsgálat a trachea kezdeti szakaszát jobbra diszlokáló, substernalisan terjedő bal oldali pajzsmirigy lebenyt írt le. Kérdéses volt, hogy a diszkrét thyreomegalia vajon komprimálhatta-e az amúgy normális tracheát, mivel a trachea stenosis kizárólag a pajzsmirigy vetületére terjedt ki, ettől disztálisan normális méretű hörgőket láttunk. A pajzsmirigy hormonterhelése az élettaninak megfelelt, szcintigráfias képe új, érdemi információval nem szolgált. Az újszülöttet további diagnosztikus vizsgálatok, valamint a korrekciós beavatkozás elvégzése céljából a SE I.sz. Gyermekklinikára helyeztük át. Az ismételt bronchosopia ill. MR vizsgálat megerősítette a beküldött diagnózisunkat. ECMO mellett „sliding” tracheaplasztika történt. A stenotikus szakasz 20 mm-es volt, vasos körkörös porcokból állt. A műtétet követően enyhe stridora visszamaradt, azóta a gyermek spontán etethető, gyarapszik.

Következtetés. A tünetek hátterében trachea stenosis igazolódott, melyet „sliding” tracheaplasztika során sikeresen korrigáltak. A neonatalis stridor biztos alapokon felállított korai, fiberoszkópos diagnosztikája alapvető fontosságú a hátterében ugyan ritkán, de esetünkben is igazolódott trachea stenosis kizárása céljából.

A szemé 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, preeclampsia, a magzat intrauterin növekedésbeli elmaradása, akár hydropshoz vezető szívelégtelensége jelentkezhet, a halvaszülés nyolcszorosan emelkedett rizikóját írták le rosszul kontrollált esetekben. Az újszülöttet a megszületés után súlyos szövődményként 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 szövődményt (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.

Tuberculosisban szenvedő anyák koraszülött gyermekeinek esetei

Fekete Ákos¹, Szűcs Ildikó², Váradi Katalin², Ivancsó Johanna², Kelen Mária², Megyeri Tímea², Subicz Ágnes³, Szövördi Éva⁴, Demeter Botond¹

¹ B.-A.-Z. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Akut Sürgősségi Csecsemő- és Gyermekosztály, Miskolc

² B.-A.-Z. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Koraszülött-Újszülöttpatológiai Osztály, Miskolc

³ Tüdőgyógyintézet Törökbalint, Gyermekosztály

⁴ B.-A.-Z. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Patológiai Osztály, Miskolc

Esetismertetésünkben két olyan koraszülöttet mutatunk be, ahol mindkét édesanyja tuberculosisban szenvedett. Ennek a kórképnek a gyermekkori incidenciája Magyarországon alacsony, előfordulása régióinkban ritka, Koraszülött Osztályunkon mégis egy időszakkban ápoltuk a két beteget.

Első esetünkben a gondozatlan terhességből született gyermek édesanyjánál aktív tuberculosis igazolódott, a gyermek megszületése előtt egy hónappal. Az anya a gyógykezelést kezdetben többször visszautasította, majd a gyermek megszületése előtt néhány nappal kezdte el. A gyermek éretlensége és az anamnézis miatti kivizsgálás céljából került felvételre Kórházunkba. A klinikum és a tenyésztési eredmények alapján sem igazolódott eddig nála gümőkor, profilaktikus tbc elleni kezelést kezdtünk. Az alkalmazott gyógyszer mellett a májfunkciós értékek emelkedését és neutropeniát észleltünk, ezért a kezelést átmenetileg leállítottuk.

Második esetünkben is kifejezett intrauterin dystrophia kapcsán igényelt kórházi felvételt kisbetegünk. Adaptatioja zavartalanul telt, laborparaméterei fiziológiás tartományban voltak, tenyésztési eredményei kórokozó jelenlétét nem bizonyították. Mater második gyermekágyas hetében váratlanul elhunyt, agyi sinus thrombosis következtében. Az anyánál a boncolás során miliaris tuberculosis került megállapításra, így a koraszülöttnél ezirányú kivizsgálást kezdtünk. Saválló pálcá jelenléte nem igazolódott, a gyermek mindvégig tünetmentes volt. Terápiás terv alapján hat hónapig profilaktikus kezelés alkalmazandó, szoros nyomonkövetés tervezett.

Konklúzió: célszerű az alacsony számú gyermek tbc-s betegek centralizált kezelése. Nagy kihívást jelent a kis tapasztalattal rendelkező ellátóhelyek helyzete, főleg az ilyen, hazánkban egyébként is ritkaságnak számító és fokozott rizikójú koraszülöttek esetében.

A korai bőr-bőrkontaktus elmélete és gyakorlata

Bíró Liliána, Kovács Judit, Veres Gábor

Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika

Cél. Az emberi utódok egyfajta evolúciós kompromisszumként igen éretlenül jönnek a világra. A túlélést biztosító regulációs folyamataik megfelelő hangolásához születést követően az édesanyjukkal való bőr-bőrkontaktusra van szükségük. Számos idegtudományi területen végzett vizsgálat irányult ennek a folyamatnak a megismerésére. Fény derült többek között arra, hogy a korai bőr-bőrkontaktus a klasszikus 'fight-or-flight' stresszválasszal szemben a centrális oxitocin rendszeren keresztül egy más típusú, úgynevezett 'calm-and-connection' reakciót vált ki – úgy az édesanyjában, mint az újszülöttjében (Varga, 2010).

Mindez egyrészt a gyermek vitális paramétereinek stabilizálódását eredményezi (Moore, 2012); másrészt létezik egy hosszú távú hatása, amely befolyásolja a kötődést, a szoptatás sikerességét és az anyai viselkedés formálódását (Nagasawa, 2012).

Célunk az volt, hogy a Debreceni Egyetem Klinikai Központjában lehetőleg minden újszülött számára azonnali/korai bőr-bőrkontaktust segítsünk biztosítani, függetlenül a szülés módjától.

Módszerek. Klinikánkon helyi irányelvek foglalják össze az ezzel kapcsolatos teendőket. Per vias naturales szülés esetén, amennyiben az újszülött állapota engedi, azonnali bőr-bőrkontaktusba kerül az édesanyjával, és az első észlelés is itt történik. Sectio caesarea esetén a korai bőr-bőrkontaktust az édesapa mellkasán valósítjuk meg, amíg az édesanya kikerül a műtőből.

Eredmények. Az újszülött testhőmérsékletének, vércukor szintjének, légzésének, keringésének élettani stabilizálódása, a szülői flórával való kolonizáció, a szoptatás korai megkezdése egyre kevesebb klinikai intervenciót tesz szükségessé.

Következtetés. Tekintettel számos bioregulációs előnyére, valamilyen szülészeti intézményben ideális lenne a korai, sőt, leginkább a folyamatos bőr-bőrkontaktusra való törekvés. Az anya-újszülött szeparáció indikációinak újragondolása is megfontolásra érdemes kérdés (Bergman, 2004).

Hyponatraemia egy csecsemő esete kapcsán

Molnár Adrienn, Scheuring Noémi, Karoliny Anna, Szabó László

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

Panasz: 5 hetes csecsemő vigasztalhatatlan sírás és feszes has miatt keresték fel Intézetünket. Anamnézis: negatív családi és perinatális anamnézis. Székletürítéssel kapcsolatosan nincs panasz.

Felvételi status: jó általános állapot, élénken síró csecsemő, 2/6-os szívzöreje, rendezett keringés, puerilis légzési hang, elődomborodó, de betapintható has.

Laborlelet: Ionok: se Na: 121 mmol/l se Cl: 89 mmol/l, egyebekben negatív. Diagnózis: hyponatraemia

Terápia: parenterális izotóniás infúzió után nátrium és klorid szintjei emelkedtek, de a normál tartományt nem érték el, majd a nátrium szint újra csökkenni kezdett. Folyamatos ellenőrzés mellett orális rehidráció folyadékkal pótoltuk a hiányzó ionokat. További vizsgálatok se Összfehérje: 47,8 g/l, se Karbamid: 2,6 mmol/l, se Kreatinin: 28 umol/l, se Osmolalitás: 281 mmol/kg. Vizelet: Kreatinin: 499 umol/l, Na: 12 mmol/l. Vérték, CRP: negatív. Vizelet: negatív. TORCH: negatív. Székletvizsgálat: Hemogloblin: pozitív, Rotavírus Ag és Adenovírus Ag negatív,



Salmonella, Shigella, Yersinia enterocolitica, Campylobacter negatív. Verejték klorid szűrés: 53 mmol/l szürke zóna, CloroChek: 18 mmol. Hasi és koponya UH: Meteoristicus belek, egebegekben negatív. Kardiológiai konzílium: secunder pitvari sövényhiány. Genetikai konzílium: genetikai eltérés nem valószínű.

Differenciáldiagnosztika: a hyponatraemia súlyos okait, mint vese, mellékvese betegség, Cystás fibrosis, intrauterin fertőzés, Smith-Lemli-Opitz szindróma kizártuk.

A megfigyelés során a sírási periódusokkal párhuzamosan híg vizes jellegű székletek ürülését tapasztaltuk naponta 4-5 alkalommal. Ez a csecsemő születése óta fennállt, viszont az édesanya nem tartotta kórosnak. A csecsemő etethetősége sem volt kiegyensúlyozott, a táplálást alkalmanként elutasította és gyakran, vigasztalhatatlanul sírt. Táplálása másfél hetes korától tejalapú tápszerrel történt. A tejfehérje érzékenység gyanúja miatt táplálását aminosav alapú tápszer adásával folytattuk. A széklete rendeződött – napi egy alkalommal, krémes állagú széklete lett, has puffadása enyhült, majd megszűnt, nátrium szintje is normalizálódott.

Folyamatos kontrollok során követtük a csecsemőt, melynek ionjai jelenleg is stabilak, extrém sírása már nem jelentkezik, súlya és mozgása a megfelelő ütemben fejlődik.

A csecsemőkori sírás, táplálási probléma, székletürítési problémák és hyponatraemia hátterében a tejallergia fennállását feltételezhetjük.

„Kicsi vagyok én, majd megnövök én...”

Mózes Enikő, Szentpétery Mária, Nádor Csaba, Szabó Miklós

*Semmelweis Egyetem Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika
Korányi részleg Perinatalis Intenzív Centrum*

Bevezetés. A nemzetközi adatok alapján a várandósságok 10-20 százalékában találkozunk a magzat méhen belüli növekedésének elmaradásával (IUGR). Az IUGR magzatok és újszülöttek súlya a gesztációs kornak és nemnek megfelelő standard 10-es percentilis alatt van. A magzati, perinatális és újszülöttkori akut problémák mellett, a méhen belüli kedvezőtlen körülmények okozta „programozás” számos hosszú távú következménnyel jár, befolyásolja többek között a cardiovascularis rendszert és az idegrendszer fejlődését is.

Cél. Célunk az osztályunkon kezelt IUGR újszülöttek körében koponya ultrahang vizsgálattal észlelt morfológiai eltérések leírása volt.

Anyag, módszer. Vizsgálatunkba a Semmelweis Egyetem Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika Korányi részleg, Perinatalis Intenzív Centrumában 2018.01.01-12.31. között kezelt, méhen belüli növekedésben elmaradt újszülöttjeit vontuk be. Az adatgyűjtéshez a betegek kórlapját, illetve az elektronikus beteg nyilvántartási rendszerben (MedSol) fellelhető adatokat és vizsgálati eredményeket tekintettük át.

Eredmények. Osztályunkon a tavalyi év során 560 újszülöttet kezeltünk, közülük 90 (16,1%) IUGR újszülöttet, akik közül 49 (54,4%) születési súlya volt a 3-as percentilis alatt. Az átlagos születési súly 1677g volt (min: 340g, max: 2880g), közülük kis születési súlyú (<2500g): 51 (56,7%), igen kis születési súlyú (<1500 g): 14 (15,6%), nagyon kis születési súlyú (<1000 g): 9 (10,0%), 500g alatti: 8 (8,9%) volt. Az átlagos gesztációs kor 34 hét 5 nap volt (min: 23+0, max: 40+5).

Koponya ultrahangvizsgálat 66 esetben történt. Előadásunkban a koponya ultrahang vizsgálatok során látott eltéréseket tekintjük át, valamint néhány eset bemutatásán keresztül szeretnénk felhívni a figyelmet az utánkvetés fontosságára.

Újszülöttkori korai fertőzések ellátása Kecskeméten

Kádas Zsófia, Bükki Éva, Ábel Zsófia, Kelemen Edit, Tólosi Gyula

Bács-Kiskun Megyei Kórház

Bevezetés. Az újszülöttkori korai fertőzések (EOS) felismerése a születés során kialakuló fertőzés, az újszülöttkor eltérő fiziológiája és az újszülöttkorban manifesztálódó, de hasonló tüneteket adó más betegségek miatt nehéz.

Cél. Előadásunkban célul tűztük ki, hogy bemutassuk az új korai fertőzés irányelv kapcsán az osztály gyakorlatát.

Anyag és módszer. Vizsgáltuk két év (az irányelv megjelenése előtti utolsó és a megjelenés utáni első teljes év, 2016 és 2018 év) adatait: az összes szülésszám arányában az EOS-re gyanús kiszűrt esetek számát és az antibiotikummal kezelt esetek számát.

Eredmények. A két év során hasonló szülésszám (2641 versus 2789) mellett az újszülött osztályon végzett antibiotikus kezelések száma jelentősen csökkent (13 versus 4). 2016-ban hemokultúra levétele nem történt, míg 2018-ban 2/4 esetben vettünk.

Ugyanakkor, a fertőzésre gyanús betegek kiszűrése után, a tüneteket mutató újszülöttek nagyobb számban kerültek szorosabb megfigyelésre a NIC II-III-ba (41 versus 54). Az antibiotikummal kezelt esetek száma a szülések számához viszonyítva összességében nem változott: 53/2641 versus 56/2789. Az átlagos antibiotikus kezelési idő 2016-ban 7,2±2,5 nap volt, míg 2018-ra a kezelési idő szignifikánsan (p<0,01) csökkent 5,9±1,9 napra.

Következtetés. Osztályunkon a 2017-es irányelvek megjelenése után a protokoll beépítésre került az ellátás során alkalmazott rutinba, nagy hangsúlyt fektettünk az antibiotikus kúrák megkezdése előtt a hemokultúra levételére. A gyakorlat során következetesebbé vált a különböző diagnosztikai és terápiás lépések alkalmazása, ezáltal véleményünk szerint fokozódott az újszülöttek ellátásának biztonsága.

Mi lehet egy koraszülött vérszegénységének oka? Mi nem ...

Stankovics Gergely¹, Péterfia Csaba², Békési Bernadett²

1 PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

2 PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pulmonológiai Osztály, Pécs

Bevezetés. Az újszülöttek, koraszülöttek anaemiájának hátterében a különböző vérzésektől, az eltérő etiológiájú haemolysiseken át, a csökkent erythropoiesisen keresztül, számos ok állhat. A kóroktan útvesztőjében kiigazodni sokszor nagy kihívást jelent.

Esetismertetés. Egy volt koraszülött, 34. gesztációs hétre, 1480 grammal, jó általános állapotban született, második életnapig légzéztámogatást igénylő, jelenleg fél éves csecsemő esetét összegzem röviden. Jelentős anaemia, magas direkt bilirubin érték, elhúzódó súlygyarapodás miatt többször hospitalizáltak. Vasterápia indult, azonban fokozódó anaemizálódására tekintettel, 1 hónapos korában több alkalommal transfundáltak. Lassú súlyfejlődés, elhúzódó icterus, valamint hypoproteinemia, hypalbuminaemia hátterében felmerült cisztás fibrózis, illetve Alfa 1-antitripszin hiány lehetősége, a perzisztáló tünetek és laboratóriumi eredmények miatt klinikánkon került felvétele. Első verejték klorid vizsgálata 112 mmol/l értéket, kontroll vizsgálat 122 mmol/l értéket mutatott. Gyógyszeres és alimenterápia került beállításra.

Következtetések. A cisztás fibrózis az egyik leggyakoribb veleszületett örökletes anyagcsere betegség, a genetikai profilnak megfelelően változatos tünetekkel manifesztálódhat. A meconium ileus hiánya nem zárja ki ezen kórképet. A szűrővizsgálat elterjedése a diagnózis korai felállításának szempontjából esszenciális jelentőségű lehet.

Újszülöttkori görcsök útvesztőjében

Kelemen Judit Nikolett, Balogh Lídia, Farkas Viktor

SE I.sz. Gyermekgyógyászati Klinika

Felvételi adatok. Laura zavartalan várandóságból 36. hétre, 2790 grammal született, előző sectio miatt sectioval 8/10-es Apgar-státuszban. Megszületés után nem kielégítő légzés, bradycardia miatt 1 percig ambu ballonos lélegeztetést igényelt. Második életnapon több alkalommal észlelt négy végtagra terjedő tónusos-klónusos görcs miatt helyezték át klinikánkra. Felvételt követően hypoton, elfekvő újszülöttet láttunk.

Vizsgálati eredmények. Laborvizsgálatban ioneltérés nem volt látható, gyulladásos paraméterek, ammónia és nekroenzimek negatívak voltak. Vércukor értéke normál tartományban volt. Vérgáz vizsgálatában eltérés nem volt, laktatszintra nem volt emelkedett. Liquor kémia és mikrobiológia vizsgálata központi idegrendszeri infekciónak nem utalt. Koponya ultrahangon kóros eltérés nem ábrázolódott. A koponya MRI vizsgálat vérszt, trombózt, fejlődési rendelleniséget nem igazolt. Az EEG-n suppression burst látszódnak változó oldalisággal, meredek theta elemeket tartalmazó paroxysmusok is jelen voltak görcspotenciálokkal, mely felvetette anyagcserebetegség, főleg hyperglycaemia lehetőségét. Az anyagcsere szűrővizsgálat során emelkedett szérumban glicinszintet mértek, azonban a liquor/szérumban hányados nem érte el a határértéket, ezért a vizsgálatot ismételtük, mely nem igazolt non-ketotikus hyperglycaemiát. Görcsök miatt kezdetben phenobarbitalt kapott, amit későbbiekben levitiracetámmal, majd vigabatrinnal egészítettünk ki, a ketogén diéta mellett. B6 vitamint pótlás mellett is jelentkeztek görcsök ezért a piridoxindependes görcs lehetőségét is elvetettük. Hypotonia miatt ENG vizsgálat és izombiopszia történt. Az

ENG vizsgálat során a jobb oldali peroneuson csak proximálisan volt nyerhető válasz, mely alapján felmerült mitokondriális betegség gyanúja. Az izom biopszia során az izomrostok nagy részében glycogen felhalmozódást láttak. További vizsgálatok során sem a mitokondriális betegség, sem a glycogenosis nem igazolódott.

Az epilepszia gén-panel vizsgálat a KCNQ2 génben egy heterozigóta mutációt igazolt.

Diagnózis, következtetések. Jelen eset hátterében KCNQ2 génben egy heterozigóta de novo c.772A>G, p.Asn258Asp mutációt találtunk, melynek patogenitása ismeretlen.

Újszülöttkori görcsök esetén, ha kizártuk az akut teendőt igénylő kórképeket gondoljunk genetikai eredetű epilepsziákra. Negatív családi anamnézis nem zárja ki ennek lehetőségét.

Egyedül nem megy – avagy szoptatástámogatás az alapellátásban

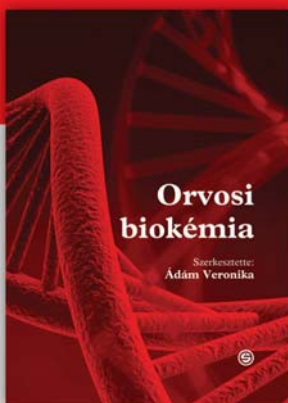
Kutas Katalin¹, Kanti Veronika²

¹ Budapest, XI. kerület 17. házi gyermekorvosi praxis

² Budapest, XI. kerület Védőnői Szolgálat

Cél. Egy nehezen induló szoptatás történetét szeretnénk bemutatni előadásunkban, melyet IBCLC-végzettségű védőnő és házi gyermekorvos közösen tart. Egy a szülés kapcsán megviselt, aluszékony, hypoton arcizomzatú újszülöttet traumatizált, anyai kompetenciaérzésében frusztrált édesanya párosának útját követjük végig: a védőnő által nyújtott, még a várandósgondozáson nyújtott szoptatás-felkészítéstől, a hazaadást követő első 24 órában megkezdett támogatáson át (anyai kompetencia-érzet erősítése, fejés korai, hatékony elkezdése, házi szoptatási rendszer bemutatása, bimbóvédő alkalmazása, újszülött állapotának felmérése), később Dévény-szakgyógytornász bevonásával a két hónapos korra elért teljes, segédeszköz nélküli szoptatásig.

Következtetés. A szoptatás tanult készség mind az anya, mind az újszülött részéről, bizonyos esetekben hatékony, szakszerű csapatmunkával lehet csak a korábbi anyai elvárásoknak megfelelő szoptatást elérni.



Ádám Veronika (szerk.)

Orvosi biokémia

„Nincs az orvostudománynak még egy olyan területe, talán csak a képzőművészet világa, ahol az elmúlt évtizedekben ilyen ütemben és mélységben tárultak volna fel azok az ismeretek, amelyek előbbre vitték az életfolyamatok megértését és az erre alapuló beavatkozási lehetőségeket. A modern terápia olyan molekuláris célpontokat keres, amelyek kedvezően befolyásolhatnak alapvető biokémiai folyamatokat, s ezáltal életfolyamatokat. Ennek alapja pedig a folyamatok megismerése és megértése. A biokémia ezt a kalandot kínálja az olvasónak. Ami logikus, tiszta és érthető – a molekulák világa pedig ilyen –, annak elsajátítása örömet, szellemi élvezetet jelent, reményem szerint még azoknak is, akik ehhez egy egyetemi vizsga teljesítésének kényszere alatt látnak neki.”

(Ádám Veronika)

Oldalszám: 788 oldal
Fogyasztói ára: 23 000 Ft
Legendus ára: 18 400 Ft

Megvásárolható kedvezményes (Legendus) áron a Legendus és az EOK Könyvesboltokban, illetve megrendelhető honlapunkról.

www.semmelweisikiado.hu



SEBÉSZET szekció

„A hegek tesznek azzá, akik vagyunk.”

Üléselnökök: Dr. Poremba Beáta, Dr. Farkas Tamás + Dr. Magyar Ágnes

Vasárnap 2. szekció

Diabeteses ketoacidosis – és ami mögötte van

Várad Eszter¹, Vajda Zsolt¹, Fadgyas Balázs¹, Garai Gábor¹, Sárközy Sándor¹, Harsányi László²¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest² Semmelweis Egyetem, I.sz. Sebészeti Klinika, Budapest

Bevezetés. Osztályunkra a frissen diagnosztizált diabetes gyermekek jelentős része ketoacidosisban érkezik, jellegzetes tünetekkel, mely megkönnyíti a diagnózis felállítását. A metabolikus acidosis rendezését követően a következő lépés a szűrővizsgálatok elvégzése, mely során váratlan dolgokra bukkanhatunk.

Esetismertetés. Diabeteses ketoacidosisban vettük fel osztályunkra a 14 éves autista nagylányt. Felvételét 4 nappal megelőzően kezdődtek panaszai hasfájással, lázzal, később Kussmaul légzése jelentkezett. Felvételekor elesett általános állapotú, exsiccalt, acetonos leheletű mentálisan retardált gyermeket vizsgáltunk, diffúz hasi nyomásérzékenységet jelzett jobb oldali túlsúllyal. Érkezésekor készült vérgáz vizsgálat során metabolikus acidózist, emelkedett vércukor- és csökkent bikarbonát szintet észleltünk. Protokoll szerint parenterális folyadék, majd inzulinpótlást kezdtünk, mely mellett vérgáz értékei fokozatosan rendeződtek, hasi panaszai megszűntek. A ketoacidosis rendeződése után subcutan intenzifikált inulinkezelést építettünk fel. Szűrővizsgálatai során hasi UH-n a jobb hypochondriumban cystosus képletet észleltünk, melynek további kivizsgálását javasolták. Kezelése 10. napján hasfájása visszatért, ismételt hasi UH felvetette akut appendicitis lehetőségét, emiatt laparoscopos appendectomiája történt, mely során negatív appendixet távolítottak el, a korábban leírt cystát mesenterialis eredetűnek véleményezték, de kivizsgálás hiányában punctioja nem történt meg. A postoperatív napon belázasodott, gyulladással laborparaméterei jelentősen emelkedtek, hasi UH a cysta növekedését, ill. zavaros bennékét írta le. Parenterális antibiotikum kezelést kezdtünk, majd a cysta eredetének tisztázására további képalkotó vizsgálatokat végeztünk. Hasi CT és MRCP vizsgálat történt, melyen a pancreas test és farok kifejezetten atrophias megjelenésű volt, emellett felvetette pancreas pseudocysta lehetőségét. A cysta punctioja során sűrű purulens váladék ürült. Összetételében a szérum normál értékeinek megfelelő amiláz és lipáz értékeket detektáltunk, ezért a 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 cysta bennék emelkedett lipáz szintje alapján pancreas pseudocystának felelt meg, ezért cystoenterostomia történt, mely óta a gyermek teljesen panaszmentessé vált.

Összegzés. Bár a pancreas pseudocysták kialakulása többnyire pancreatitis talaján valószínű, jelen esetben sem akut sem krónikus pancreas gyulladást nem detektáltunk. A cysta etiológiája ismeretlen, ugyanakkor a képalkotó vizsgálatok során felmerült a pancreas fejlődési rendellenessége is. Esetünkkel szeretnénk felhívni a figyelmet az autizmussal élő gyermekek diagnosztikájának nehézségeire, a diabeteses gyermekek szűrővizsgálatainak, illetve az interdiszciplináris együttműködés fontosságára.

Atlantoaxialis sublaxatio – Egy nyaktörő mutatóvagy

Takács Erika, Kovács Márta

Petz Aladár Megyei Oktató Kórház

14 éves fiúbeteg nyaka kis energiájú trauma kapcsán megrándult, kórházi felvételekor nyaka kényszertartásban volt. Nyaki gerinc natív CT, valamint a cerebrospinalis átmenetről készített natív MR vizsgálat során a C1-C2 csigolyák között kiszüreti torsios sublaxatio ábrázolódott. Kóros neurológiai tünetet, bénulást, érzészavart nem észleltünk. További ellátás céljából Gyermek Intenzív Terápiás Osztályunkra került felvételre, ahol idegsebész helyi érzéstelenítésben extensiot alkalmazva 12 óra alatt reponálta az elfordult csigolyát. Mivel külső rögzítési mód a még növekedésben lévő páciens miatt nem jöhetett szóba, a gerincet műtéti úton, kétoldali lemezes osteosynthesist alkalmazva stabilizálták, helyreállítva a craniocervicalis átmenetet. Az atlantoaxialis sublaxatio, vagy másnéven rotátoros dislocatio egy ritka és változatos etiológiájú kórkép. Többnyire atlantoaxialis instabilitás talaján alakul ki, és a C1-es csigolya C2-esen való különböző mértékű, nem fiziológias elfordulásával jellemezhető. Klinikailag az enyhe nyakfájdalomtól a tetraplegián át, a halálos kimenetelig számos megjelenési formája lehet.

Az alkalmazott műtéti eljárás jelenleg az egyik legkorszerűbb megoldás az atlantoaxialis instabilitás megszüntetésére és a sublaxatio helyreállítására. A mozgásfunkció lehető legteljesebb visszanyerése azonban csak szoros utógondozással és rehabilitációval érhető el.

Madarat tolláról, PTX-et madártolláról!

Viszlai Aida¹, Kőműves Renáta¹, Almási Andrea¹, Németh Gyula¹, Fodor Krisztina², Bárony Péter³, Demeter Botond¹¹ Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztály² Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Képzővizsgáló Diagnosztikai Osztály³ Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Gyermeksebészeti, Traumatológiai és Egési Osztály

Előadásunkban egy negatív előzetes anamnézisé, 13 hónapos kisdud szövődménnyel járó pneumóniáját és annak két hónapig tartó kezelése során tapasztalt buktatóit mutatjuk be.

2018.07.09-én kifejezetten magas gyulladási paraméterek, jobb oldali köpeny PTX, pneumónia miatt került átvételre intézményünkbe az egri Markhot Ferenc Kórházból. Mellkasi szívódrain, kombinált antibiotikum terápia mellett állapota stabilizálódott, de a teljes gyógyulás előtt a hivatalos gyám hazavitte az életveszélyes állapotban nem lévő gyermeket.

Tíz nap múlva, 2018.07.25-én ismételt felvételre került bronchopneumonia, emelkedett gyulladási értékek miatt. Parenterális antibiotikum kezelés indult, azonban gyámja saját felelősségre 1 nap után hazavitte a kisdudot. Emisszióját követő-



en néhány nap múlva, 2018.08.07-én láz és mellkasfala jobb oldalán növekvő duzzanat miatt ismét az egri kórház érintésével került átvételre. A tályognak imponáló terime narkózisban sürgősséggel feltárással került. Mellkas röntgen felvételen jobb oldali pleuropneumonia, ultrahangon pedig keskeny összeköttetést mutató extra- és intrathoracalis folyadékgyülem került leírásra a jobb oldali alsó borda és a rekesz magasságában. Két nappal később javuló radiológiai kép alapján műtéti beavatkozásra nem volt szükség. A teljes gyógyulás előtt, a gyermeket harmadik alkalommal is hazavitték intézményünkbe.

Két hét elteltével, 2018.08.27.-én családorvosi kérésre kontroll szakvizsgálaton ambulanciánkon jelentkeztek, ahol ismételtlen progrediáló pneumóniát, ultrahangon recidív extra- és intrathoracalis abscessust írtak le az egyébként rendezett általános állapotú, láztalan kisdédnél. Miután önkényesen távoztak ambulanciánkról, a gyermek másnap került felvételre, immár negyedik alkalommal kórházunkba. A tartós javulást nem mutató klinikai kép és az etiológia tisztázása céljából mellkas CT vizsgálat történt, aminek során többrekeszes, septált tályogüreget írtak le, mely az intercostalis téren keresztül a bőr alatti lágyrészek felé terjedt. Thoracotomiát követően a tályog kiürítésre került, ahol a váladékból egy kb. 5 cm hosszúságú, madártollnak imponáló idegentestet emeltek ki. Az ezt követő kezelés mellett a gyermek állapota jó ütemben javult, légúti tünetei szanálódtak, így a tervezett terápiás időtartamot követően emittáltak.

A soron következő két kontroll vizsgálaton megjelentek, a tüdő státusza regrediált, így további nyomon követését alapellátásban, illetve területileg illetékes pulmonológiai szakgondozóban javasoltuk.

Konklúzió: Vajon milyen úton juthatott a madártoll az intrathoracalis térbe? Abban az esetben, ha a teljes gyógyulása nem érhető el az elvárható időintervallumon belül, revideálni kell korábbi diagnózisunkat, hajlamosító tényező keresése pedig elengedhetetlenné válik.

Sinus pilonidalisok: egy évtized tapasztalata

Langer Márk, Fadgyas Balázs, Sárközy Sándor

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

Cél. Célunk volt a sinus pilonidalisok kor, nem és ellátási technika szerinti feltérképezése intézetünk eseteit elemezve, továbbá a különböző műtéti technikák összevetése szövődmények és recidíva szempontjából.

Anyag és módszer. Munkánkhoz a Heim Pál OGYI sebészeti osztályain 2008.01.01-2018.08.01. között L0590 és L0500-as BNO10 szerint kódolt fekvőbetegeket gyűjtöttük ki. A kapott adatokat statisztikai elemző programokkal értékeltük ki.

Eredmények. Nem találtunk szignifikáns eltérést reoperált fiúk és lányok száma között. Nem volt szignifikáns különbség nyitottan kezelt és primeren egyesített sebek között, antibiotikum adása tekintetében, továbbá átlagos ápolási időben sem találtunk eltérést, ugyanakkor jelentősen több sebfertőzés alakult ki primeren egyesített sebek esetén. Nem találtunk különbséget a fiúk és lányok sebszétválási aránya, sebfertőzése között. 16 éves kor alatt ugyanakkor a lányok sinus pilonidalisszal történő hospitalizációja szignifikánsan magasabb a fiúkénál. Primeren egyesített sebek esetén az ápolási napok erősen korrelálnak a drain bennmaradásának hosszával.

Következtetés. A pubertáskor kezdete után jelentkező sinus pilonidalisok jelentős hányadban gyulladásoz panaszokkal in-

dulnak, gyakoribb a sebgennyedés, sebszétválás, és antibiotikum igény. Az emelkedő prevalencia 17 évesen éri el maximumát, innen a felnőtt ellátás veszi át a kezelést, mely utánkövetési adatainkat torzíja. Kora pubertáskorban lánydominanciát észlelünk, mely 16 éves kor után a fiúk irányába tolódik el. A műtéti technikát illetően dehiscencia, ápolási napok, és antibiotikum igény tekintetében nincs érdemi különbség az alkalmazott módszerek között, a halasztottan zárt sebek esetén a sebgennyedés arányát kisebbnek találtuk. A sinus pilonidalisok ideális ellátási módja így még várat magára.

Congenitalis lágyéksérvek ellátása laparoscopos technikával – a learning curve értékelése

Fadgyas Balázs, Garai Gábor

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

Bevezetés. Néhány éve hazánkban is egyre több centrumban mindennapos gyakorlattá vált a congenitalis lágyéksérvek laparoscopos ellátása.

Célkitűzés. Munkánk célja, hogy vizsgáljuk az intézetünkben bevezetett PIRS technika (Percutaneous Internal Ring Suture) eredményeit, szövődményeit.

Metódus. A Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézetben 2018. január 1.-2019. február 28. között elvégzett laparoscopos lágyéksérv műtéteket vizsgáltuk. Beválasztási kritérium volt a 0-10 éves életkor, a pontos műtéti adatok elérhetősége és legalább 1 hónapos utánkövetés.

Eredmények. Beteganyag: a vizsgálati időszakban 56 gyermeket operáltunk lágyéksérv miatt laparoscopos úton. „Oldalanként” 78 műtét történt, azaz egyoldali lágyéksérv műtét 34 alkalommal, míg együlésben két oldal ellátása 22 alkalommal történt.

Technikai részletek: PIRS műtétet végzünk intratrachealis narcosisban. Hassan technikával, tompa trokárral hatolunk a hasüregbe. 8-10Hgmm közötti intraabdominalis nyomáson dolgozunk. 3-5 mm-es optikát alkalmazunk, munkaportot nem használunk. Touhy tűvel 2.0 vagy 3.0 polipropilén fonállal végezzük a belső gyűrű zárását a PIRS módszer szerint.

Betegek életkora: a legfiatalabb 1 hónapos, legidősebb 10 éves volt. Fiú:lány arány 10:46 volt (oka, hogy a technikát először lányokon kezdtük alkalmazni)

Intraoperatív szövődmények: konverzióra 2 alkalommal került sor, 1 alkalommal vérzés miatt (vénás malformatio volt az inguinalis régióban), 1 alkalommal pedig a kezdeti tapasztalatlanság miatt. Posztoperatív 1 alkalommal a köldöksebhelys-tentia miatt korai reoperatio történt, illetve recidívát 2, posztoperatív hydrocelet egy esetben észleltünk.

Az átlagos műtéti idő egyoldali sérves esetén lányoknál 16,4 perc, kétoldali esetekben 29,3 perc, míg fiúknál 19,8, illetve 30 perc volt. A technikát kommunikáló hydrocele esetén is sikerrel alkalmaztuk.

Megbeszélés. Intézetünkben a PIRS technikát 2018 januárja óta alkalmazzuk, sikerrel. A műtéti idő, bár fiúk esetében kissé nehezebb a műtét, csak néhány percben különbözik a nemek között. A learning curve során is minimális szövődményrátaival operáltunk. Intraoperatív vérzés 1 alkalommal történt, úgy véljük, hogy a Touhy tű alkalmazása minimalizálja az esetleges a. epigastrica, ill. v. iliaca ext. sérülés lehetőségét.



Laparoscopia a Heim Pál Gyermekkórházban: 10 év eredményei az intraoperatív és posztoperatív szövődmények tükrében

Fadgyas Balázs¹, Gradwohl Eszter², Ringwald Zoltán¹, Garai Gábor¹

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Sebészeti és Traumatológiai Osztály, Budapest

² Semmelweis Egyetem ÁOK, Budapest

Bevezetés. A felnőtt gyakorlat után a gyermeksebészetben is egyre nagyobb teret nyer a laparoscopia. Az elmúlt évtizedben rohamos fejlődést láthattunk ezen a téren, egyre több műtéti típus végezhető el minimálinvazív technikával egyre kisebb gyermekeken.

Célkitűzés. Osztályunk elmúlt tíz évében végzett laparoscopus műtéteinek értékelése során a fejlődés ütemét, szövődményeink számát szeretnénk volna felmérni. Célunk volt továbbá szövődményeink tükrében a preoperatív előkészítés jelenlegi gyakorlatának újrarendelése.

Módszer. 2009.01.01-2018.12.31. osztályunkon laparoscopus műtéten átesett gyermekek adatait dolgoztuk fel retrospektív módon. Vizsgáltuk a műtét nemét, Veress tű vagy Hassan metódus alkalmazását, az alkalmazott hasi nyomást, intra- és posztoperatív szövődményeket.

Eredmények. A vizsgált időszakban 742 laparoscopus műtétet végeztünk (appendectomia: 349, lágyéksér: 49, cholecystectomia: 132, varicocele: 63, pyloromyotomia: 18, ovarium műtét: 60, egyéb: 71). A legfiatalabb beteg 4 hetes, a legidősebb 18 éves volt (átlag: 11,26 év). Veress tűvel 324, Hassan metódussal 402 esetben inszuffláltunk (16 esetben az inszufflálás technikájáról nem szerepel adat). Intraoperatív szövődmény 25 alkalommal történt (25/742). Appendectomiánál kétszer, PIRS műtétnél egyszer észleltünk vérzést. Behatolás során vérzéses szövődmény nem alakult ki. Epicsorgást 12 alkalommal észleltünk, appendectomia során az appendix kiemelésénél háromszor kontaminálódott a köldökseb, 6 alkalommal nyílt meg az appendix a manipuláció közben. Serosa sérülés 1 alkalommal történt. Konverzióra intraoperatív szövődmény miatt két alkalommal kényszerültünk (1 PIRS -vérzés, 1 appendectomia – serosa sérülés). Posztoperatív szövődményt 41/742 alkalommal észleltünk. Sebgyógyulási zavar 9 esetben, posztoperatív hydrocele varicocele műtétje után 11, PIRS műtét után 1 alkalommal alakult ki. Recidívát sérv után 1, varicocele után 6 esetben észleltünk. Appendectomia után passage zavar 6, intraabdominalis abscessus 5 betegnél alakult ki. Posztoperatív anaemia kétszer fordult elő, transzfúziót igénylő eset egy volt. Mindösszesen 9/742 reoperációra kényszerültünk.

Megbeszélés. A laparoscopus úton végzett műtéteink száma jelentősen nőtt, egyre szélesedett a műtéti paletta is. Alacsony szövődményrátaival végeztük a műtéteinket, erre tekintettel úgy véljük, a leggyakoribb műtéttípusok esetében megengedőbb műtéti feltételrendszert is alkalmazhatnánk.

Meckel diverticulum

Fürtőn Sarolta, Bódi Piroska, Kövesdi József

Békés Megyei Központi Kórház Pándy Kálmán Tagkórház Gyermekosztály

A vékonybélben a leggyakoribb, illetve klinikai vonzatai miatt legjelentősebb fejlődési rendellenességek a duodenum atresia, a malrotatio és a persistáló ductus omphaloentericus, azaz a Meckel diverticulum. A magzati életben a vékonybél és a köldökzsínort egy csatorna, a ductus omphaloentericus köti össze,

mely születésig normális esetben elzáródik. Amennyiben ez nem következik be, három féle következménye lehet: váladékozó köldök, omphaloentericus cysta és a leggyakoribb, a Meckel diverticulum.

Megjelenési formái változatosak lehetnek. Amennyiben a vezető teljesen nyitva marad a köldökön bétartalom ürül. Részlegesen is nyitva maradhat a köldök vagy a bél felé. Első esetben a köldök nem szűnő módon nedvezik. A második esetben a bél felé nyitva maradt ductusba vékonybél türemkedhet, vagy a ductus csúszhat a vékonybélbe. Az élet bármely szakaszában, rendszerint acut hasi katasztrófa képében jelentkezhetnek a tünetek.

Ezek igen változatosak. Mindkét nem egyformán érintett, etnikai predispozíció nem ismert. A populáció 2%-ban van jelen a Meckel gurdély. Leggyakrabban 2 éves kor alatt okoz tüneteket, de felnőttkorban is előfordulhat. 2018. első fél évében három esetben fordult elő osztályunkon a Meckel diverticulum okozta hasi kórkép. A kórkép változatos tüneteit eset ismertetéseinkkel szeretnénk bemutatni. Nemcsak a klinikai kép volt változatos, de az életkor is jelentős szórást mutatott. Minden esetben a megoldás sebészi beavatkozás volt. Szeretnénk felhívni a figyelmet arra, hogy heves hasi fájdalom, rectalis vérzés esetén gondoljunk e kórképre, hiszen számos hasonló klinikai tünet esetén nem szükséges műtéti beavatkozás. Ezen kórkép viszont csak ezúton oldható meg.

Shockoló fejlemények

Kanjo Anna, Szakállas Rita, Garai Gábor, Bognár Zsolt

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

Bevezetés. A Sürgősségi Osztályon megjelenő gyermekek egyik leggyakoribb panasza a hasi fájdalom, melynek hátterében ritkán áll súlyos betegség. De mi a helyzet, ha két banálisnak imponáló jelenség mögött életet veszélyeztető kórkép húzódik meg?

Esetismertetés. A 13 éves lánygyermek panaszai aktuális felvételét 6 nappal megelőzően hányással kezdődtek, mely 1 napig tartott. Ezt követően periumbilicális, valamint kétoldali hátsó fájdalom indult, melyet naponta többször jelentkező híg, bűzös székletürítés, subfebrilitás kísért. Ezen időszak alatt két alkalommal jártak sürgősségi ambulanciánkon, ekkor belsérvi státuszában mérsékelt exsiccációs jeleket észleltünk, tüneteiben progresszió nem jelentkezett, hasi tünetei szegényesek voltak, így nem merült fel akut hasi betegség lehetősége, per os folyadékpótlás mellett otthonába bocsátottuk. Két nap múlva háziorvosától mentőszállítással érkezett kórházunkba. Fizikálisan kiszáradásra utaló tüneteket, valamint renyhe bélhangokat, loccsanást észleltünk, továbbra is naponta többször, híg székletet ürített, emellett hányások nem voltak. Laborleleteiben jelentősen emelkedett gyulladásos értékeket láttunk, parenterális folyadékpótlást indítottunk. Ápolása 5. órájában rapid állapotromlás következett be, hypotensiót, tachycardiát észleltünk, sepsis klinikai tünetei miatt hemokultúra levétele után empirikusan ceftriaxone terápiát kezdtünk.

Emellett tachycardiája fokozódott, nehézlégzése jelentkezett, oxigén szaturációja csökkent, testén urticariform exanthemák jelentek meg. Túlnyomással alkalmazott bólusfolyadék, szteroid, klórpipramin terápia és oxigén adása mellett tünetei csökkentek. Sebészeti szakvizsgálat a sepsis kiváltó okaként nem tudott egyértelmű hasi sebészeti okot igazolni. A már korábban indikált hasi ultrahangvizsgálata felvetette perforált appendicitis lehetőségét. Laparotomia során a diffúz peritonitis és a multiplex interintestinalis tályogok kiváltó okaként gangraenoperforatív appendicitis igazolódott. A műtét során septicus shock tünetei

jelentkeztek, emiatt keringéstámogatásban részesült, intenzív terápiás osztályunkon 6 napos posztoperatív kezelést igényelt, majd további 7 nap sebészeti ápolás során passage-a rendeződött, illetve epifascialis suppuratioja miatt feltárás és negatív nyomású kezelés történt.

Összefoglalás. A sürgősségi ellátás során a betegek egy részénél a fizikális vizsgálat nem minden esetben ad definitív diagnózist, ilyenkor fontos az egyéb vizsgáló modalitások felhasználása is. Nemcsak a kritikus állapotú beteg felismerése elengedhetetlen, hanem a panaszok hátterében megbúvó betegség azonosítása is. A kettő egy időben történő kezelése pedig valódi kihívás.

Komplikált akut appendicitis előrejelzése rutin laborparaméterekből

Fadgyas Balázs¹, Monostori Georgina², Gácsi Lídia², Garai Gábor¹

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Sebészeti és Traumatológiai Osztály, Budapest

² Semmelweis Egyetem ÁOK, Budapest

Bevezetés. A nem-komplikált appendicitisek (UCAA) kezelésében főleg felnőtt betegeknél, más országokban (pl. USA) a műtéti ellátás alternatívájaként megjelent az antibiotikus kezelés.

Célkitűzés. Célunk volt vizsgálni, hogy komplikált appendicitist (CAA) lehet-e előre jelezni rutin laborparaméterekből.

Módszerek. 2015-2018 közötti intézetünkben appendectomián átesett gyermekek eseteit vizsgáltuk retrospektív módszerrel.

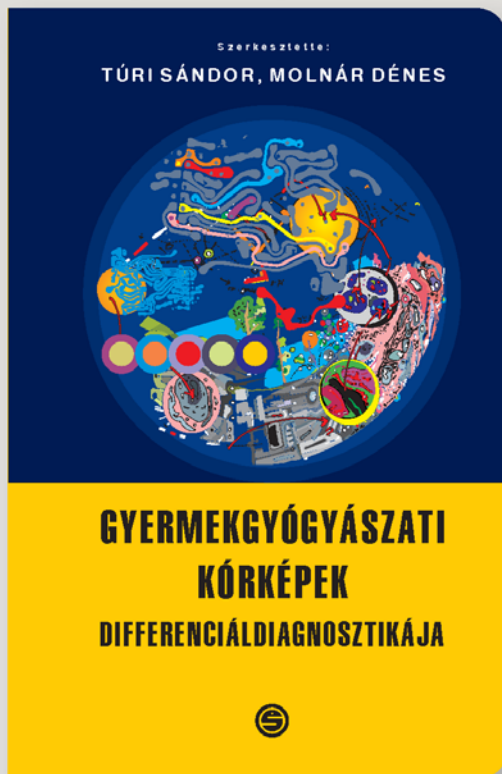
Hisztológiai lelet alapján a simplex, catharralis és phlegmones eseteket UCAA, gangraenas és perforált eseteket CAA csoportba soroltuk be. Vizsgáltuk a fehérvérsejt-számot (WBC), Neutrofil arányt (Neu, %), C-reaktív protein (CRP) szinteket a szövettani diagnózis függvényében. Statisztikai analízishez Fisher's exact tesztet, illetve a vágópontok kijelöléséhez ROC-görbét használtunk.

Eredmények. A vizsgált időszakban 585 appendectomia történt osztályunkon, 478 UCAA, 104 CAA esetet láttunk el. 354 fiú (60,5%), 231 lány (39,5%) betegünk volt, átlagos életkoruk 11,0 év volt (szórás: 3,5). UCAA és CAA differenciálása során a WBC és Neu ROC görbéit elemezve a fenti két laborparaméter specificitása igen alacsonynak mutatkozott, így használatuk nem javasolt.

Ezzel ellentétben viszont a CRP szint ROC görbét elemezve található volt ideális CRP vágópont, 42mg/l, melynek esetében a szenzitivitás 78,64%-nak, a specificitás 82,15%-nak adódott. Az egyszerűség kedvéért 40-es CRP értéket tekintettünk vágópontnak a további statisztikai analízishez. A CRP>40mg/l betegeknek 14,58-szor nagyobb eséllyel volt komplikált appendicitise ($p<0,0001$).

Megbeszélés. CRP vizsgálattal jó specificitással és szenzitivitással lehet előre jelezni a CAA eseteket. Így ügyeleti időben a műtetre váró betegek közül előrébb lehet sorolni a pácienseket. Amennyiben hazánkban is lehetőség nyílik az UCAA esetek antibiotikus kezelésére akut műtét helyett, az alkalmas betegek kiválogatásában egy olcsó, rutin laborparaméter is a segítségünkre lesz majd.

Túri Sándor, Molnár Dénes:



GYERMEKGYÓGYÁSZATI KÓRKÉPEK DIFFERENCIÁLDIAGNOSZTIKÁJA

A Gyermekgyógyászati kórképek differenciáldiagnosztikája első sorban gyermekgyógyász szakorvosoknak készült, azonban segíthet a szakvizsgára való felkészülésben, és hasznos lehet a végzős orvostanhallgatóknak is. A könyv nemzetközi téren is ritkaság. Nem pótolja a használatban lévő gyermekgyógyászati tankönyveket, a csecsemő- és gyermekgyógyászati szakvizsgát és számos egyéb klinikai társtudomány ismereteit, hanem azokat kiegészíti. A könyv a meglévő, felismert tünetek, a tünetekbeli különbségek alapján rávezet a lehetséges diagnózisokra. A klinikai gyakorlatot segítő könyv sok neves specialista tapasztalatát összegzi.

Megvásárolható kedvezményes (Legendus) áron a Legendus és az EOK Könyvesboltokban, illetve megrendelhető honlapunkról.



GASZTROENTEROLÓGIA szekció

„Az vagy, amit megeszel.”

Üléselnökök: Dr. Kosaras Éva, Dr. Karoliny Anna

Vasárnap 3. szekció

Jobb alhasi rezisztencia differenciáldiagnosztikája

Törköly Kata Zsuzsa¹, Polovitzer Mária²,
Garai Gábor³, Karoliny Anna⁴

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

² Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Röntgen, ultrahang osztály, Budapest

³ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet I.számú Gyermek Sebészeti és Traumatológiai Osztály, Budapest

⁴ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Gasztroenterológiai és Nephrológiai Osztály, Budapest

Bevezetés. A Crohn-betegség leggyakrabban véres széklet, fogyás, hasi fájdalom képében jelentkezik, azonban az esetek egy részében normális széklet, megfelelő antropometriai paraméterek mellett csak a hasi fájdalom, fogyás, esetleg láz hívja fel a figyelmet a gyulladásos bélbetegség lehetőségére.

Esetismertetés. Az esetbemutatásban szereplő serdülőkorú három hetes gastroenterológiai anamnézissel érkezett kórházunkba. Panaszai elején területi kórházban vizsgálták, ahol a mindvégig láztalan lánynál gyomortáji, görcsös hasi fájdalom jelentkezett hányással, néhány alkalommal híg székletürítéssel, fizikális vizsgálatkor jobb alhasban enyhe nyomásérzékenységgel. A kezdetben fájdalomcsillapítóra még enyhülő fájdalom idővel felerősödött, keveset fogyott, az ekkor végzett laborvizsgálatban normál fehérvérsejtszám mellett magasabb CRP értéket és alacsonyabb szérumsavas szintet mértek. Elvégzett hasi ultrahang vizsgálata a terminalis ileum egy szakaszán bélhártya megvastagodást illetve szabad hasi folyadékot mutatott. Székletéből baktérium nem tenyésztett, occult vérést nem mutattak ki, jobb alhasi spontán fájdalom megszűnt, a negatív tenyésztés ellenére leginkább akut enterális infectio merült fel. A kontroll során azonban változatlanul magas gyulladásos aktivitás igazolódott, a jobb alhasban rezisztenciát tapintottak, emiatt kérték átvételét.

Osztályunkra érkezésekor a gyermeknél kifejezett ileocecalis nyomásérzékenységen és izomvédekezésen kívül kóros nem volt észlelhető, felvétele napján készített kontroll hasi UH, majd MR enterographia az ilocecalis régióban kifejezett bélhártya megvastagodást írt le a környező szövetek oedemájával. Bár elsősorban Crohn betegség lehetősége merült fel, a klinikai kép, a képalkotó vizsgálatok és a fizikális vizsgálat alapján periappendicularis infiltratio lehetőségét nem tudtuk kizárni, így kezdetben parenterális, majd szájon át adott antibiotikum előkezelés mellett döntöttünk. Dacolta ezzel érdemi regresszió nem igazolódott, így narcosisban megfelelő előkészítést követően oesophago-gastro-duodenoscopia és colonoscopia történt. Ennek során a Bauhin billentyű fekélyes gyulladása igazolódott olyan pontszerűen szűk lumennel, mely a terminalis ileumba való bejutást is megghiúsította. Végső soron a látott kép és a szövettani vizsgálat alapján Crohn betegség igazolódott, így kizárólagos enterális táplálást indítottunk mesalazine terápia mellett. Az indukciós kezelést követően az ismételt ultrahangon érdemi javulást továbbra sem tapasztaltunk, a tapintható rezisztencia, a prestenotikus tágulatot okozó terminalis ileum szűkület laparoscopus ileocecalis segment resectiot igényelt.

Következtetés. A nem típusos tünetekkel, rövid anamnézissel jelentkező Crohn-betegség esetén is számolnunk kell a szignifikáns stenosis lehetőségével: ilyen esetekben a korai resectio a beteg számára előnyös lehet.

Ismert entitás ritka megjelenéssel

Székács Liliána¹, Szabó Dolóresz Ildikó¹, Cseh Áron¹,
Luczay Andrea¹, Rudas Gábor², Dezsőfi Antal¹

¹ SE ÁOK I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

² SE MR Kutató Központ

Bevezetés. A gyermekkori gyulladásos bélbetegségek (IBD) incidenciája világszerte növekvő tendenciát mutat, egyre nagyobb terhet róva ezzel az egészségügyi ellátásra. A növekvő incidencia miatt fontos, hogy tisztában legyünk ezen betegségek körlefedésével, szövődésével, valamint az IBD-hez társuló egyéb betegségekkel. Számos kutatás alátámasztja, hogy az esetek több, mint 10%-ában társul az IBD-hez valamilyen autoimmun vagy immun-mediált kórkép. Előfordulhat továbbá egyszerre több autoimmun betegség IBD-vel való együttes fennállása is (0,5%).

Esetbemutatás. Egy 16 éves lánygyermeket hirtelen kialakuló, kifejezett bal oldali szem protusio miatt hoztak klinikánkra. A gyermek Crohn betegség és autoimmun hepatitis/sclerotizáló cholangitis (overlap szindróma) miatt áll gondozás alatt. Szemészeti vizsgálata a panaszok hátterében akut szemészeti teendőt nem véleményezett. Az orbita mögött elhelyezkedő tumor vagy ödéma kizárása céljából koponya MRI vizsgálatot végeztünk, melyen sem térfoglaló folyamat, sem egyéb kóros eltérés nem ábrázolódott. Az etiológia tisztázására pajzsmirigy ultrahang, valamint pajzsmirigyfunkciós és antitest vizsgálatokat végeztünk. A pajzsmirigy ultrahangos vizsgálata során mindkét lebeny normális nagyságúnak és homogén szerkezetűnek ábrázolódott, azonban vascularisatiójuk fokozott volt. A pajzsmirigyfunkciós vizsgálat kifejezetten alacsony TSH, valamint emelkedett fT3 szintet mutatott, normál tartományban lévő fT4 szint mellett. APTO negatív volt, azonban TRAK pozitivitás igazolódott. A kapott eredmények euthyreosisban lévő autoimmun thyreoiditist igazoltak, így a gyermeknél a panaszok hátterében endokrin ophtalmopathiát (EOP) diagnosztizáltunk.

Következtetések. Az elvégzett vizsgálatok alapján az IBD és overlap szindróma miatt gondozott kamaszlánynál a panaszok autoimmun thyreoiditis miatt alakultak ki. Az autoimmun thyreoiditis okozta EOP az esetek kb. 10%-ában unilateralis, így aszimmetrikus bulbus protrusio alakul ki. Annak ellenére azonban, hogy az EOP előfordulhat unilateralis formában is, illetve, hogy a gyermeknél több hajlamozó tényező is fennállt (pozitív családi anamnézis, IBD), a tünetek féldoldalisága miatt minden esetben ki kell zárni malignitás lehetőségét a háttérben. Mivel a gyermek jelenleg euthyreotikus állapotban van, endokrinológiai kezelést egyelőre nem igényel, azonban a pajzsmirigyfunkció követése szükséges a továbbiakban.



A Mentorprogram és a tranzíció jelentősége a gyulladásos bélbeteg (IBD) gyermekek kezelésében, esetbemutatókon keresztül

Tóbi Luca¹, Cseh Áron²

¹ Semmelweis Egyetem ÁOK V. évfolyam, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

² I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

Bevezetés. A nemzetközi irodalomban még nem létezik szakértők által publikált és elfogadott irányelv az IBD-s gyermekek tranzíciójára. A folyamatot előkészítő és a betegek tudását növelő oktatási programok is csak kevés helyen, kísérleti jelleggel kerültek bevezetésre, pedig mindkettőre nagy szükség lenne a gyakorlatban.

Cél. Célunk az volt, hogy Klinikánkon létrehozzunk egy jól szervezett tranzíciós programot, illetve az ennek alapját képező oktatási programunkat szerettük volna megvalósítani. Ezen két programmal szeretnénk megkönnyíteni mind az orvosok, mind a betegek számára az ellátórendszerek közötti váltást, illetve a betegek compliance-nek és tudásának növelésével a kezelést elhagyók számának és ez által a fiatal felnőttkorban kialakuló súlyos komplikációk számának csökkenése is várható.

Anyag és módszer. A kutatás alatt létrehoztunk egy adatbázist a Klinikánkon jelenleg kezelt összes IBD-s gyermek (154 fő) eddigi ambuláns lapjai alapján (5479 zárójelentés), mely részletes adatokat tartalmaz többek közt a betegségükről, kezelésükről. Ezen kívül egy specifikus kérdőív segítségével gyűjtöttünk adatokat a 12 évnél idősebb IBD-s betegeink (55 kérdőív) önállóságáról, véleményéről és a gyulladásos bélbetegséggel, kezelésükkel kapcsolatos ismereteiről.

Eredmények IBD-s betegeink közül minden 10. nem tudta megmondani a betegségének a nevét és minden 5. azt, hogy mikor diagnosztizálták nála; továbbá közel 90%-uk nem emlékezett az orvosa nevére. 78%-nál volt már valamilyen extra-intesztinális megjelenési formája a betegségnek, mégis mindössze 25%-uk tudott ilyet mondani. Legalább 1 gyógyszert mindenki elfelejtett felsorolni azok közül, amit szed (átlagban 3,4 felsorolt és 4,53 szedett) és bár minden harmadik gyermeknél jelentkezett már valamilyen gyógyszer mellékhatás, kétharmaduk mégsem tudott megnevezni egy ilyen tünetet sem. Az IBD miatti mortalitás 2. leggyakoribb oka az adenocarcinoma, mégis összesen 2 gyermek tudta ezt megnevezni, mint lehetséges szövődményt.

Mentorprogram. A kérdőívet kitöltők mindössze 7,3%-a volt már valamilyen IBD-s oktatáson, de 65%-uk szeretné, ha lenne lehetősége rá. Ezért mi egy olyan programot kezdtünk el, melyben a gyermekek oktatása teljesen személyre szabottan, egyesével, koruknak megfelelően zajlik. Ezen oktatással szeretnénk biztosítani, hogy a tranzícióra kerülő gyermekek tudása és önállósága megfelelő legyen ahhoz, hogy átadásuk a felnőtt gondozásba sikeres lehessen.

Következtetés. A kutatásban tapasztalt és a nemzetközi adatok alapján kijelenthető, hogy a gyakorlatban nagy szükség van egy szervezett tranzíciós programra és az ezt megelőző, felkészítő oktatási programra, melyet kiemelt eseteink is alátámasztanak.

A gyulladásos bélbetegség (IBD) labirintusa

Bodnár Zsófia, Müller Katalin Eszter, Veres Gábor

DEKK Gyermekgyógyászati Klinika-Intézet, Debrecen

Bevezetés. A gyulladásos bélbetegség (IBD) diagnózisa gyermekkorban a klinikum, laboratóriumi-, képalkotó vizsgálatok és endoszkópos kép alapján sem mindig egyszerű. Ezért nem meglepő, hogy előfordulnak olyan esetek, amikor nehézséget okoz

eldönteni, hogy a tünetek hátterében IBD, vagy esetleg más betegség áll, mint például infekció vagy egyéb immunmediált betegség. Sokkal gyakoribb, hogy komoly dilemmát okoz annak eldöntése, hogy a betegnél Crohn-betegség, vagy colitis ulcerosa áll-e fenn.

Esetismertetés. A tizenhat éves leánybetegünk szédülés és nehézlégzés miatt érkezett házi gyermekorvosához, aki panaszai hátterében transzfúziót igénylő anaemiát véleményezett. Kísérő tünete két hete fennálló, híg, nem véres székletürítés volt. Laborokban thrombocytosis volt, CRP és albumin szintje fiziológiás tartományban volt. A transzfúziót igénylő anaemia és hasmenés miatt endoszkópos vizsgálata történt, mely során enyhe gastritist, valamint colitis ulcerosa típusos képét láttuk diffúzan gyulladt, granulált és vérzékeny nyálkahártyával és felszínes fekélyekkel a flexura lienalistól disztálisan. Felvételét követően székletéből Klebsiella oxytoca tenyésztett ki, mely felvetette egy ritka infekció lehetőségét is. A szövettani vizsgálat krónikus gyulladást, kriptá abszcesszusokat, kriptaelágazódásokat és regenerációs atípiát írt le. Immunológiai vizsgálatai ASCA és ANCA pozitivitást mutattak. Összességében az akut kezdet alapján felmerült az infekció lehetősége, azonban a szövettan, szerológiai pozitivitás és a klinikum alapján colitis ulcerosaként kezdtük kezelését. Átmeneti tünetmentesség után kialakult teräpiarefrakteritás miatt ismételt endoszkópia mellett döntöttünk, mely ezúttal Crohn-betegségnek megfelelő képet igazolt duodenalis aphtákkal, fekélyes terminális ileummal és a korábbi endoszkópiával megegyező disztális colitis képével, így kizárólagos enterális táplálás mellett döntöttünk. Mindemellett a szövettani vizsgálat során a gyomorban H. pylori igazolódott, mely magyarázhatta volna a duodenum aphtákat, így a terminális ileumban látott kép nélkül egy H. pylori duodenitis és disztális colitis diagnózisa is felmerülhetett volna.

Következtetések. Esetünkben a Crohn-betegség diagnózisa némi buktatókkal született meg. A betegség indulásakor az akut kezdet egy nem mindennapi kórokozó lehetőségét is felvetette. Később a visszatérő tünetek miatt ismételt vizsgálatok segítettek a diagnózis felállítását. Esetünk típusos példája annak, amikor a Crohn-betegség és colitis ulcerosa első megjelenésekor nem különíthető el.

Crohn-betegség extraintestinalis manifesztációja (esetismertetés)

Monoczkiné Nyuzó Ágnes Renáta, Kosaras Éva, Szakos Erzsébet, Koós Eszter, Fodor Krisztina

Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztály

Cél. 1 eseten keresztül prezentálni Crohn-betegség extraintestinalis bőrtünetét

Esetbemutató. 3 hónapja hasmenés és fogyás miatt jelentkezett kórházunkban esetbemutatósom alanyát képző 13 éves fiú. Felvételekor hasi ultrahangon vaskos ileumfal, hyperreflectív zsírszövet alapján felmerült gyulladásos bélbetegség. Ugyanakkor ultrahangos felvétel perforált tályog gyanúját felvetette, melyet CT vizsgálattal kizártunk. Enterális infekció kizárását követően panendoszkópos vizsgálata megerősítette Crohn betegség gyanúját. Exclusive enterális táplálás, parenterális kombinált antibiotikum (Metronidazol, Ceftriaxon) és Mesazalin alkalmazása mellett akut panaszai szűntek. Emissziókor jó ütemű remisszió indukciót mutatott. Otthonába fenti terápiával emittáltuk. Kontroll vizsgálatán enyhe intestinalis tünetek mellett erythema nodosum megjelenését észleltük. Kezelését azatioprinnel és lokális externákkal egészítettük ki. Időközben histológiai eredménye megérkezett, a szövettani mintákban granulomákat nem azonosítottak, krónikus gyulladás látható. Ennek kapcsán átte-



kintettem erythema nodosum etiológiáját, valamint előfordulási gyakoriságát gyulladásos bélbetegségben.

Összegzés, következtetés. Erythema nodosum megjelenése extraintestinalis tünetként Crohn betegségben sok szakirodalomban megfigyelhető. Ennek ellenére nem nagy gyakorisággal észleljük a klinikumban.

Hematochezia csecsemőkorban: mikrobiológiai és rutin laboratóriumi sajátosságok

Kovács Dóra, Bálega Erika, Veres Gábor, Nemes Éva

Debreceni Egyetem, Gyermekgyógyászati Intézet-Klinika, ÁOK, KK, Debrecen

Bevezetés. A csecsemőkori hematochezia általában jóindulatú, önkorlátozó rendellenesség, oka az esetek többségében ismeretlen marad.

Célkitűzés. 2017. január 01.-december 31. között hematochezia miatt hospitalizált csecsemők epidemiológiai, széklet mikrobiológiai és laboratóriumi eredményeinek értékelése.

Beteganyag és módszer. A retrospektív tanulmány 119 csecsemőt (átlag életkor: 4,7 hónap, fiú: 53,8%) érintett, akiknek láttható rektális vérvése jelentkezett a vizsgálati periódus alatt. 22,7%-uk volt kizárólagosan szoptatott. A székletmintákból minden esetben bakteriológiai tenyésztés (*Salmonella*, *E. coli*, *Campylobacter*, *Shigella*, *Yersinia*), rota- és adenovírus antigén kimutató vizsgálat történt. A vizsgálatok közül a rutin vérkép és CRP eredmények kerültek rögzítésre a MedSolution adatbázisból. A statisztikai analízis során kétmintás t-próbát alkalmaztunk.

Eredmények. 2017-ben a hematochezia a hospitalizált csecsemők 5,8%-át érintette. A székletminták 31%-a (37 fő) igazolt *Campylobacter* (*C. jejuni*: 25,2%/ 30 fő; *C. coli*: 5,8%/ 7 fő), 4,2%-a *Salmonella* (*S. enteritidis*: 3,4%, *S. Virchow*: 0,8%) pozitivitást. Rotavírus antigén jelenléte a minták 4,2%-ában, míg adenovírus antigén pozitivitás 8,4% gyakorisággal igazolódott. A kizárólagosan szoptatott csecsemők aránya a *Campylobacter* pozitív csoportban 23,7%, a *Campylobacter* negatív csoportban 22% volt.

Szignifikánsan magasabb volt a *Campylobacter* pozitív csoportban a perifériás vérben a fehérvérsejt szám, míg a *Campylobacter* negatív csoportban az eosinophil sejtek százalékos aránya. Az átlagéletkor, a hemoglobin, a hematocrit, a thrombocyt és a CRP értékek a két csoport között nem mutattak jelentős eltérést. Minden *C. jejuni* és *C. coli* törzs érzékenynek bizonyult clarithromycin iránt. *C. jejuni* esetében a ciprofloxacinnal rezisztencia 91,7%, a doxycyclinnal rezisztencia 62,5% volt.

Mindegyik *C. coli* izolátum rezisztens volt ciprofloxacinnal, a doxycyclinnal rezisztencia 80%-nak adódott.

Következtetések. Az eredmények azt mutatják, hogy a *Campylobacter* a csecsemőkori hematochezia egyik fontos etiológiai tényezője, ezért a tünet megjelenése esetén keresni kell a jelenlétét. A leukocytosis és az eosinophilia hiánya felkelthetik a betegség gyanúját. Dysenterikus lefolyás esetén clarithromycin a választandó antibiotikum.

Oesophagus strictura, mint a hosszútávú nasogastricus szondatáplálás szövődménye

Kovács Veronika¹, Kacska Sándor², Vitális Zsuzsa², Gáspár Imre¹, Szegedi István¹, Veres Gábor¹, Kiss Csongor¹, Kadenczki Orsolya¹

¹ Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

² Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Belgyógyászati Intézet, Gasztroenterológiai Tanszék, Debrecen

Bevezetés. Az akut lymphoblastos leukémia (ALL) a leggyakoribb gyermekkori hematológiai malignitás. Az elmúlt évtizedben a túlélési arány, a hatékony kemoterápiának és a szupportív kezelésnek köszönhetően, 90 %-ra nőtt. A kezelés során a gyermekek 10- 60%-a válik alultáplálttá, mely rontja a túlélési esélyüket. Az alultápláltság kialakulása megakadályozható, illetve kezelhető táplálás támogatással, szükség esetén akár szondatáplálással. A nasogastricus szondatáplálás csak néhány héten keresztül használatra alkalmas. A daganatos megbetegedésben szenvedő gyermekek és gondozóik többsége elutasítja a tartós szondatáplálás lehetőségét, mely történhet gastrostomán vagy jejunostomán keresztül.

Esetismertetés. A 13 éves lánygyermeket közepes rizikójú ALL miatt kezeltük. A kezelés alatt testtömegének 22%-át veszítette el, a legalacsonyabb BMI standard deviációs értéke -1,67 volt. A további hanyatlás megakadályozása céljából 6 hónapon keresztül nasogastricus szondatáplálásban részesült. A kemoterápiás kezelés befejeztével eltávolítottuk a szondát. Egy hónappal később súlyos dysphagia alakult ki, a gyermek semmit sem tudott lenyelni. Nyeletéssel, kettős kontraszt vizsgálata során a nyelőcső középső szakaszának súlyos szűkülete igazolódott, a CT vizsgálat megerősítette a nyelőcső falának körkörös megvastagodását. Endoszkópos ballon dilatációt indikáltunk. A harmadik tágtítás sikeres volt, de két alkalommal ismételt endoszkópiára került sor étel bólus okozta elzáródás miatt. A tágtást követően csak a hús lenyelésével volt problémája a betegnek, súlya gyarapszik, iskolába jár.

Megbeszélés. A nyelőcső szűkülete ritka szövődménye a nasogastricus szondatáplálásnak. Kezelésére az endoszkópos ballon dilatáció alkalmas, ugyanakkor ez további veszélyeket hordoz magában. Az eljárás során vérzés, perforáció léphet fel, mely életveszélyt jelenthet a már egyébként is súlyos állapotú betegnél. Az alultápláltság, a gyakori és elhúzódó, súlyos nyálkahártyagyulladás elősegíti a stricturák kialakulását a daganatos betegekben. Az alultápláltság és a nyelőcső szűkülete kialakulását percutan endoszkópos gastrostoma, vagy gastrojejunostoma kialakításával előzhetjük meg nemcsak az ALL-ban szenvedő betegeknél, hanem minden daganatos megbetegedésben szenvedőnél.



Hasi panaszokkal induló vasculitis

Kristóf Orsolya¹, Onozó Beáta², Poremba Beáta³, Fodor Krisztina⁴, Dudás Kinga¹, Kosaras Éva¹

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

² B.-A.-Z. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Gyermekhaematológiai és csontvelő-transzplantációs osztály

³ B.-A.-Z. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Gyermeksebészet

⁴ B.-A.-Z. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Klinikai Radiológia

Esetbemutatásra egy negatív anamnézisé, serdülő fiú története kerül, akinek több napja fennálló, szűnni nem akaró hányás, tüneti terápia mellett nem javuló, kifejezett hasi fájdalom miatt indult kórházi kezelése és kivizsgálása.

Panaszai, a magas gyulladásos paraméterek, illetve képzelt vizsgálatokon ábrázoló vaskos bélfalak, szabad hasúri folyadék felvetették gyulladásos bélbetegség lehetőségét. Kezdetben, enterális infekció kizárásáig empirikus antibiotikum-terápiában részesült, de a későbbiekben kórokozó jelenléte nem igazolódott. A rossz általános állapotú gyermeknél, a továbbra is fennálló hányások, kialakuló székletürítési nehézség, hasi fájdalom miatt paralytikus ileus lehetősége merült fel. Képzelt és sebészeti vélemény a bélelzáródás fennállását nem erősítette meg, így ezirányú beavatkozás nem történt. Sorozatos beöntések hatására passage-a hosszú idő után mutatott rendeződést. Novum tünetként, a betegség kezdetétől számított 14. napon, a végtagok feszítő felszínén számos petechia jelent meg, thrombocytopenia nélkül.

Elhúzódó gasztrointesztinális tünetei, pozitív székletvér-vizsgálat és az újonnan észlelt bőrelváltozások nem típusosan induló kísér-vasculitis diagnózisa mellett szóltak. Veseirritációra utaló eltérés nem igazolódott. Nagy dózisu per os szteroid-terápia indult, mely a tüneteket fokozatosan megszüntette. Szövődményként szteroidhoz társuló, tünetmentes hypertonia alakult ki, mely antihypertenzív kezelés mellett is csak lassan normalizálódott. Jelenleg a gyermek kórházi kezelést nem igényel, panasz- és tünetmentes.

Az eset konklúziója, hogy nem típusos tünetekkel induló betegség gyakrabban fordul elő, mint azt feltételeznénk, és ezért nem lehet elkényvelni a diagnózist a kezdetben észlelt eltérések alapján. A novum tünetek, vizsgálati eredmények folyamatos újraértékelés szükséges, mely alapján a végleges diagnózis megszületik és megkezdhető a definitív kezelés.

Gyermekkori tehéntejfehérje-allergia diagnosztikai módszereinek vizsgálata

Emmert Vanessa¹, Lendvai-Emmert Dominika², Fusz Katalin³, Prémusz Viktória², Tóth Gergely Péter¹

¹ Soproni Erzsébet Oktató Kórház és Rehabilitációs Intézet, Sopron

² Pécsi Tudományegyetem, Egészségtudományi Kar, Doktori Iskola, Pécs

³ Pécsi Tudományegyetem, Általános Orvostudományi Kar, Élettani Intézet, Pécs

Célkitűzés. Gyermekek körében a leggyakrabban előforduló ételallergia a tehéntejfehérje-allergia, melynek klinikai megnyilvánulása igen változatos, emiatt a betegség diagnosztizálása sok esetben kihívást jelent. Vizsgálatunk célja az allergia

fennállásának kimutatására szolgáló diagnosztikai módszerek összehasonlítása.

Módszer. Vizsgálatunkba tehéntejfehérje-allergia gyanúját felvető tünetekkel érkező gyermekeket vontunk be (n=47). A kutatásban résztvevő gyermekeknél nutritív Prick tesztet végeztünk, emellett vér- és székletmintát vettünk a diagnózis felállításakor, majd a szigorú tehéntejfehérje mentes diétát követő 3. hónapban kontroll székletmintát kértünk. A fenti diagnosztikus tesztek mellett saját szerkesztésű kérdőívet töltöttünk ki a szülőkkel (perinatalis anamnézis, szociodemográfiai adatok, egészséggamagartás).

Eredmények. A klinikumban az allergia kimutatásának egyik leggyakoribb diagnosztikai módszere a Prick teszt, mely esetünkben 2 (4,3%) gyermeknél adott pozitív eredményt tejre vonatkozóan. Három gyermeknél (6,4 %) nem végeztük el ezt a vizsgálatot. A gyakorlatban leginkább gyógyszerallergia kimutatására használt, azonban táplálékallergiák kivizsgálása során is alkalmazott lymphocyt-transzformációs teszt esetében 8 (17 %) gyermeknél kaptunk pozitív, 4-nél (8,5 %) pedig kétes eredményt. A kétes eredményű gyermekek körében a vizsgálat ismétlése indokolt, de mivel nagyon kis százalékban mutatott pozitívítást ez a módszer a mintában, nem végeztük el újra a mérést.

A teljes mintában vizsgálva a széklet calprotectin mennyiségét illetően nem tapasztaltunk szignifikáns különbséget a diéta megkezdése előtt (átlag: 61,17 ug/g, SD: 63,72) és a diéta tartását követő (átlag: 68,35 ug/g, SD: 74,74) értékek között (p=0.21). Ha azonban a kérdőívek alapján két csoportra osztottuk a résztvevőket, a következőket tapasztaltuk; a diétát szigorúan betartó gyermekeknél (n=36) szignifikáns csökkenés mutatkozott a széklet calprotectin értékek tekintetében (p<0.001) az első (átlag: 77 ug/g, SD: 69,76) és második (átlag: 41,69 ug/g, SD: 34,68) vizsgálat között.

Következtetés. Eredményeink alapján elmondhatjuk, hogy önmagában a Prick teszt és a lymphocyt-transzformációs teszt nem alkalmas a tehéntejfehérje-allergia fennállásának kimutatására, ezzel szemben a széklet calprotectin mennyisége objektív mutatója lehet a tejfehérje-allergiás gyermekeknél fennálló allergiás colitisnek. Jelen vizsgálatunk alapján megállapítható, hogy a klinikai tünetekben látványos javulás csak a szigorúan betartott eliminációs diéta mellett várható.

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

Horváth Ágnes Katalin¹, Radó Judit¹, Karoliny Anna²

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

² Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Gasztroenterológiai és Nefrológiai Osztály

Bevezetés. A székrekedés gyermekkorban nem ritka, egyes források szerint a gyermekorvoshoz fordulás hátterében 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 pszicho-szociális zavarok jelentkezhetnek, melyek akár egy életre meghatározzák a gyermek fejlődését.

Esetismertetés. Egy 10 éves fiúgyermeket vizsgáltunk ambulanciánkról krónikus, több éve tartó obstipációval. Öt évig székletét visszatartotta, majd székelésszokásai rendezetlenné váltak: hol nehezen, kemény székletet ürített, hol túlfolyás jelentkezett, mely szociálisan izolációhoz vezetett. A terápia során rendszeres beöntéseket alkalmaztunk székletlágító bevezetése mellett, a kezelésbe pszichológust is bevontuk. Az obstipatio

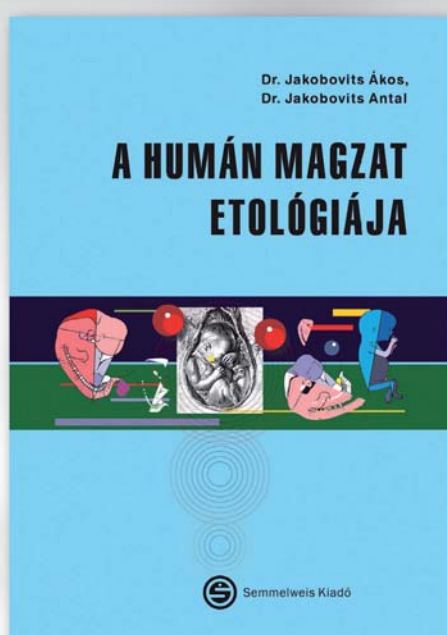
hátterében elsősorban nem anatómiai rendellenességet feltételeztünk – hiszen a panaszok több éves korban jelentkeztek. A klinikai kép alapján felmerült coeliakia lehetősége, melyet a szerológiai vizsgálat majd az elvégzett vékonybélbiopszia igazolt.

Konklúzió. Bár gyermekkorban az obstipáció igen gyakori, amellet, hogy nagyon fontos a problémát megoldani, tisztázni kell az okokat is. A székrekedés – mint panasz – differenciáldi-

agnosztikai szempontból is lényeges. Az ok sokszor lehet banális, leggyakrabban lelki okai vannak, azonban előfordulhatnak a hátterében mind sebészeti (pl. Hirshsprung-kór, anus achalasia, stb), 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 nemcsak hasmenés, hanem székrekedés is kialakulhat.

Jakobovits Ákos, Jakobovits Antal

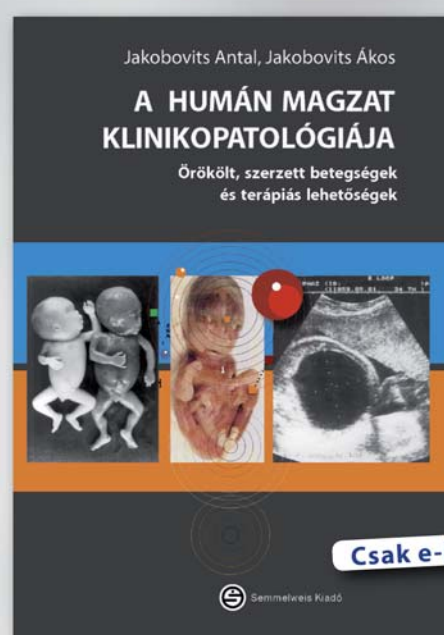
A humán magzat etológiája



A könyv a magzat szenzoros, motoros funkcióival, az emocionális reakciókkal és a tanulás folyamatával foglalkozik. A magzat etológiája a tudományos kutatás fontos ága. Az egészséges és a beteg magzat elkülönítésének jelentős eszköze, és felnőtt viselkedésünk alapja. A magzat magatartásának jobb megértése a magzat egészségének és ezáltal a jövő nemzedék kilátásainak javításában segíthet.

Oldalszám: 120 oldal ■ Ár: 1500 Ft

A humán magzat klinikopatológiája



A magzati betegségek diagnosztikája, sőt a kezelési lehetőségek továbbra is fejlődnek. Könyvünk a jelenlegi állapotot tükrözi, ami azonban azt is jelenti, hogy a tudásunk folyamatosan bővül. A holnapi tudásunk a maiak alapjain nyugszik. Sokszor láthatjuk azt, hogy az új technikák tanúsítják azt, amit elődeink már sejtettek, de csak az új eljárások tették lehetővé a bizonyítást.

Oldalszám: 354 oldal ■ Ár: 2200 Ft



FIGYEK Névmutató / Előadók / Társszerzők

- A**
 Ábel Zsófia 182
 Almási Andrea 178,184
 Arató András 164
 Avramucz Zsuzsanna 170
- B**
 Babik Barna 171
 Bakó Krisztina 161
 Balázs György 156,159
 Bálega Erika 172,190
 Balogh Attila 177
 Balogh Eszter 160
 Balogh Lília 164,176,183
 Balogh Réka 172
 Bánfi Andrea 172
 Barsi Péter 156,159
 Bárony Péter 184
 Bartók Edit 178
 Bartyik Katalin 164
 Bazsó Dóra 177
 Becsei Dóra 152
 Beke Ágnes 158
 Békési Bernadett 182
 Bence Zsófia 176
 Bene Ruzsena 169
 Bene Zolt 174
 Benn Orsolya 153, 180
 Bereczki Csaba 153, 168, 171, 177
 Béres Ildikó 168, 173
 Béres Nóra Judit 171
 Berkes Andrea 179
 Bessenyei Mónika 156
 Betuker-Kámán Csilla 161
 Bíró Kinga 176
 Bíró Liliána 181
 Bódi Piroska 158, 186
 Bodnár Ágnes 172
 Bodnár Zsófia 189
 Bogár Csilla 158
 Bogáts Gábor 171
 Bognár Ágnes 170
 Bognár Zsolt 169, 186
 Bojtár Zsüliet 156, 171
 Bokay János 152
 Bolyos Aranka 155,168
 Bölsei Anna 170
 Búdi Tamás 164, 166
 Bükki Éva 182
- C, CS**
 Constantin Tamás 159, 162
 Czégő Szidónia 179
 Csákváry Violetta 177
 Csanádi Krisztina 165
 Cseh Áron 167, 171, 188, 189
 Csepregi Noémi 164
 Cservenyák Judit 157
 Csohány Ágnes 169
 Csohány Rózsa 178
 Csóka Mónika 164
- D**
 Daoud Salim 174
 Dávid Máté 159
- Demeter Botond 155, 173, 175, 181, 184
 Dezsőfi Antal 153, 167, 188
 Dudás Kinga 155, 191
- E**
 Elena Lopes Rua 160
 Emmert Vanessa 191
 Erni Ildikó 152
- F**
 Fadgyas Balázs 184, 185, 186, 187
 Farkas Kristóf 156,167
 Farkas Tamás 155,165
 Farkas Viktor 156,171,183
 Fekete Ákos 181
 Fényszárosi Sára 171
 Fischer Nóra 159
 Fodor Krisztina 165,184,189,191
 Fusz Katalin 191
 Fürtön Sarolta 186
- G**
 Gaál Zsuzsanna 166
 Gábor Krisztina Mita 164
 Gács Éva 173
 Gácsér Magdolna 158
 Gácsi Lília 187
 Gajzer Éva 162
 Gál Péter 170
 Garai Gábor 154, 184, 185, 186, 187, 188
 Garai Réka 167
 Garami Miklós 166
 Gáspár Imre 190
 Gherman Mónika Renáta 158
 Giczi Diána 166
 Gradwohl Eszter 186
 Guóth Gábor 180
- H**
 H Nagy Katalin 158
 Habina Nikolett 167, 176
 Halász Zita 154
 Harangi Ferenc 154, 161, 179
 Harkányi Zoltán 174
 Harsányi László 184
 Hartmann Alexandra 180
 Hartyánszky István 171
 Hauser Péter 166
 Hollódy Katalin 157
 Hollósi Tamara 177
 Hollósy László 169
 Homa Ágnes 168
 Horváth Ágnes Katalin 191
 Hosszú Éva 176
- I**
 Ivancsó Johanna 178,181
 Iványi Béla 177
- J**
 Jakab Andrea Emese 153
 Jakab Dániel 177
 Jakus Rita 159
- Jankó Viktor 160
 Janszky Noémi 162
 Jenei Kinga 153, 167
 Jenővári Zoltán 164, 166
- K**
 Kacska Sándor 190
 Kádas Zsófia 182
 Kadenczki Orsolya 190
 Kálmán Attila 174,180
 Kalmár Tibor 153,177
 Kanjo Anna 169,186
 Kanti Veronika 183
 Kántor Tamara 160
 Kapus Katalin 172
 Kárai Bettina 166
 Kardosné Sipos Erika Zita 165
 Karoliny Anna 154, 159, 181, 188, 191
 Katona Gábor 175
 Katona Márta 152, 168, 171
 Katona Ramóna 161
 Kelemen Ágnes 157, 162, 165
 Kelemen Edit 182
 Kelemen Judit Nikolett 183
 Kelen Kata 167
 Kelen Mária 181
 Kemény Éva 177
 Kerekes Szilvia 170
 Kincs Judit 162, 176
 Kiss Csongor 166,190
 Kiss Dóra 154
 Kiss Erika 152
 Kiss Gabriella 161,169,170
 Kiss Viktória 170
 Kollák Zita 169
 Kollár Katalin 159
 Konkoly János 154
 Koós Eszter 165, 189
 Kopcsányi Gábor 180
 Korponay Zsuzsanna 164
 Kosaras Éva 154, 155, 173, 175, 189, 191
 Kostyál Erika 169
 Kovács Bernadett 173
 Kovács Dóra 190
 Kovács Judit 181
 Kovács Lajos 174
 Kovács Márta 184
 Kovács Tamás 180
 Kovács Veronika 190
 Kőműves Renáta 157, 165, 175, 184
 Kövesdi József 158, 168, 173, 186
 Krikovszky Dóra 167
 Kristóf Orsolya 191
 Krivácsy Péter 167
 Kutas Katalin 183
- L**
 Laczkó Edit 168
 Lakatos Flóra 156
 Langer Márk 185
 Lazics Klaudia 159
 Legeza Balázs 171
- Lendvai Zsófia 160
 Lendvai-Emmert Dominika 191
 Lódi Csaba 171, 180
 Lóránd Ágnes 174
 Luczay Andrea 188
 Lukasz Rebeka 155
- M**
 M. Tóth Melinda 162
 Major Judit 173,180
 Makai Zsuzsanna 172
 Makk Viktória 156
 Marosi Anikó 165
 Maróti Zoltán 153
 Máté Vanda 156,171
 Mateisz Lénárd 169
 Máthé Zsolt 166
 Megyeri Tímea 181
 Meichelbeck Krisztina 159, 178
 Micsik Tamás 166
 Mikos Borbála 169, 174
 Molnár Adrienn 181
 Molnár Eszter 169
 Monoczkine Nyuzó Ágnes Renáta 189
 Monostori Georgina 187
 Morvai Zsuzsanna 154
 Mosdósi Bernadett 161, 163
 Móser Judit 156
 Mózes Enikő 182
 Mudra Katalin 166
 Müller Katalin Eszter 189
- N**
 Nádor Csaba 182
 Nagy Brigitta Dóra 180
 Nagy Gyula 174
 Nagy Péter 166
 Nemes Balázs 159
 Nemes Éva 190
 Németh Gyula 184
- O**
 Oberfrank Míra 154,176
 Onozó Beáta 162,191
 Ormay Cecília 168
 Ölvedi Nikolett 165
- P**
 Pagáts Rebeka 163
 Pálmay Andrea 162
 Pap Krisztina 158
 Papp János 165
 Parázso Katalin 175
 Pásztor Pál 170
 Pataki István 180
 Patrizio Rossito 153
 Pauleczki Annamária 157
 Pecsenka Gabriella 168
 Péter György 165
 Péter István 157
 Péterfia Csaba 172,173,182
 Polgár Petra Dóra 180
 Polovitzer Mária 188
 Poremba Beáta 191



Prémusz Viktória 191
 Prokopp Tamás 164

R

Rácz Anikó 169
 Rácz Gábor 177
 Rácz Katalin 168, 171
 Rácz Tímea 170
 Radó Judit 191
 Rajzák Edit 160
 Reusz György 167, 178
 Révész Szabina 174
 Ringwald Zoltán 186
 Rippl Ilona 161
 Riszter Magdolna 180
 Rosdy Beáta 156, 159
 Rozovljan László 165
 Rózsai Barnabás 172, 180
 Rudas Gábor 156, 159, 188
 Rudolf Judit 178
 Rupnik Zsuzsanna 175
 Ruzinkó Viktória 158

S, SZ

Sándor Szilárd 167
 Sárközy Sándor 184, 185
 Sasi Szabó László 180
 Schaff Zsuzsa 153
 Scheuring Noémi 176, 181
 Schlick-Szabó Anna 169, 174
 Schnur János 170

Siegler Zsuzsa 159
 Simon Erika 152
 Simon Réka 154, 157, 162, 165, 175
 Sinkovics István 166
 Sólyom Enikő 154
 Stankovics Gergely 182
 Stankovics József 172
 Stunya Edina 162
 Subicz Ágnes 181
 Svraka Eszter 179
 Szabó Andrea 168
 Szabó Attila 152, 164, 171
 Szabó Bence 162
 Szabó Benedek Gyula 168
 Szabó Dolóresz 153, 167
 Szabó Dolóresz Ildikó 188
 Szabó Elek 153
 Szabó Éva 162
 Szabó Hajnalka 153, 180
 Szabó J. Attila 178
 Szabó László 179, 181
 Szabó Miklós 182
 Szabó Tamás 179
 Szabó Viktória 158
 Szabolcs Andrea 174
 Szabó-Nemes Judit 179
 Szakállas Rita 169, 186
 Szakos Erzsébet 173, 189
 Szamosújvári Judit 156
 Szász Mária 172, 180

Szatmári Ildikó 152
 Szegedi István 166, 190
 Szegner Laura Mária 173
 Szeifert Lilla 156, 171
 Székács Liliána 188
 Szekeres Klaudia 169
 Szemán Laura 158
 Szentpétery Mária 182
 Szigeti Erika 163
 Szövördi Éva 181
 Szungyi Kata 173
 Szűcs Dániel 163
 Szűcs Ildikó 178, 181

T

Takács Andrea 163
 Takács Erika 184
 Tálosi Gyula 159, 182
 Tamási Katalin 173
 Terhes Gabriella 163
 Tiszlavicz Lilla 164
 Tóbi Luca 189
 Tóth Anikó Nóra 173
 Tóth Anna 164
 Tóth Gergely Péter 161, 191
 Tóth-Vajna Gergely 178
 Törkölly Kata Zsuzsa 188
 Török András 178
 Török Dóra 166
 Török Tina 153

U

Ujfalusi Anikó 166

V

Vajda Dorottya 153
 Vajda Zsolt 170, 184
 Váradi Eszter 184
 Váradi Katalin 181
 Varannai Orsolya 178
 Varga Ágnes 162, 165, 175
 Varga Alexandra 164
 Varga Edit 166
 Vargha Edit 173, 175
 Várkonyi Ildikó 171, 174
 Várnai Bianka 161
 Vatai Barbara 167, 171
 Veres Gábor 179, 180, 181, 189, 190
 Vida Réka 153
 Viszlai Aida 184
 Vitális Zsuzsa 190
 Vörös Péter 171

Z, ZS

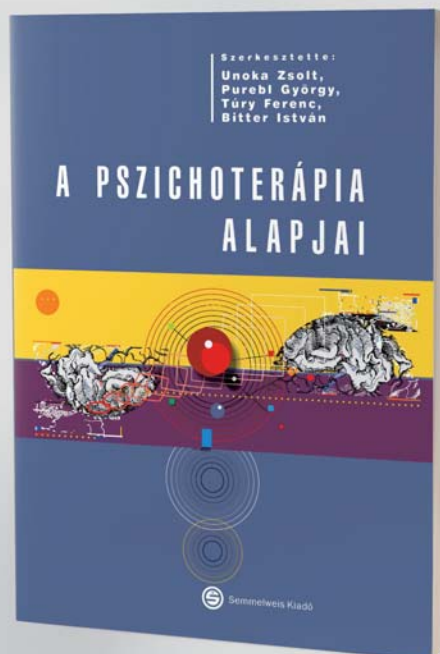
Zahuczky Katalin 155
 Zoltán Tímea Kincse 179
 Zombori Marianna 165
 Zsiborás Csaba 157
 Zsidegh Petra 152, 153

Bitter István, Unoka Zsolt, Purebl György, Túry Ferenc

A PSZICHOTERÁPIA ALAPJAI

Ez a tankönyv a pszichoterápia alapjaiba vezeti be az olvasót. Röviden bemutatja a fontosabb pszichoterápiás modelleket, ami azonban fontosabb, pszichoterápiás megoldásokat ajánl az orvoslás (és tágabb értelemben minden segítő kapcsolat) számos nehéz helyzetére: a nehéz érzelmi helyzetek és krízisek kezelésére, a testi betegségek hatékony gondozási tervének felépítésére, testi és lelki tünetekkel egyaránt járó betegségek terápiájára. Segít abban, hogyan támogassuk a pszichiátriai kezelést vagy pszichoterápiát igénylő betegeket addig, amíg nem jutnak el szakemberhez.

Oldalszám: 316 oldal ■ Legendus ára: 4800 Ft





Fiatal Neonatológusok IV. Kongresszusa (FINETA 4.0)

Four Points by Sheraton Hotel, Kecskemét
2019. június 7-8.

TUDOMÁNYOS ÉS SZERVEZŐBIZOTTSÁG TAGJAI

Dr. Ertl Tibor	Dr. Szabó Hajnalka
Gutman Emese	Dr. Szabó Miklós
Dr. Kelemen Edit	Dr. Szűcs Ildikó
Dr. Kovács Tamás	Dr. Tálosi Gyula

Üléselnökök

Dr. Ablonczy László,	Dr. Domoki Ferenc,	Dr. Molnár Zoltán,	Dr. Seri István,
Dr. Balla György	Dr. Gárdos László,	Monostori Dóra	Dr. Szabó Hajnalka,
Dr. Beke Artúr	Dr. Dr. Kovács Tamás,	Dr. Nagy Andrea,	Dr. Szabó Miklós,
Dr. Béltéki Gusztáv,	Dr. Mikics Éva,	Dr. Nádor Csaba,	Dr. Szűcs Ildikó
	Dr. Molnár Zoltán,	Dr. Rádi Kata,	

Fővédnök

Dr. Horváth Ildikó

Védnökök

Dr. Svébis Mihály
Dr. Velkey György

Szponzorok

AbbVie Kft.,
Aladdin Medical Kft.,
BG Distribution Hungary Kft.,
Biotest Hungaria Kft.,
CPP Budapest Kft.,
Dutchmed Kft.,
GE Hungary Kft.,
H.S.-Medplan Kft.,
Kecskemét MJV Önkormányzat
Medibis Kft.,
Medicor Elektronika Zrt.,

Medifair Kft.,
Medirex Zrt.,
Medtronic Hungária Kft.,
Microlab Kft.,
Nestlé Hungária Kft.,
Numil Hungary Kft.,
Radiometer Magyarország Kft.,
Roche Magyarország Kft.,
Trimus Kft.,
Vitaminkosár Kft.

Szervező iroda

Congress & Hobby Service Kft.
Kongresszus- és Rendezvényszervező Iroda
6701 Szeged, Pf. 1022.



KUTATÁS szekció

Üléselnökök: Molnár Zoltán (anatómus), Domoki Ferenc, Mikics Éva

Mechanisms, Models, and Therapeutic Challenges of Neonatal Hypoxia Ischaemia*

Molnár Zoltán anatómus¹, István Adorján^{1,2}, Jan Fischer¹, Lancelot Millar¹, Anna Hoerder-Suabedissen¹, Lei Shi^{1,3}

¹ Department of Physiology, Anatomy and Genetics, University of Oxford, Oxford, UK.

² Department of Anatomy, Histology and Embryology, Semmelweis University, Budapest, Hungary.

³ JNU-HKUST Joint Laboratory for Neuroscience and Innovative Drug Research, College of Pharmacy, Jinan University Guangzhou, China.

Neonatal hypoxia-ischaemia (HI) is the most common cause of death and disability in human neonates, and is often associated with persistent motor, sensory, and cognitive impairment. Improved intensive care technology has increased survival without preventing neurological disorder, increasing morbidity throughout the adult population. Early preventative or neuroprotective interventions have the potential to rescue brain development in neonates, yet only one therapeutic intervention is currently licensed for use in developed countries. Recent investigations of the transient cortical layer known as subplate, especially regarding subplate's secretory role, opens up a novel set of potential molecular modulators of neonatal HI injury (Hoerder-Suabedissen and Molnár, 2015). This lecture examines the biological mechanisms of human neonatal HI, discusses evidence for the relevance of subplate-secreted molecules to this condition, and evaluates available animal models (Millar et al., 2017). Neuroserpin, a neuronally released neuroprotective factor (Adorján et al., 2019), is discussed as a case study for developing new potential pharmacological interventions for use post-ischaemic injury.

Supported by Medical Research Council (UK).

Hoerder-Suabedissen A, Molnár Z. (2015) Development, evolution and pathology of neocortical subplate neurons. *Nat Rev Neurosci.* 16(3):133-46.

Millar LJ, Shi L, Hoerder-Suabedissen A, Molnár Z. (2017) Neonatal Hypoxia Ischaemia: Mechanisms, Models, and Therapeutic Challenges. *Front Cell Neurosci.* 11:78.

Adorján I, Tyler T, Bhaduri A, Demharter S, Finszter CK, Bako M, Sebok OM, Nowakowski TJ, Khodosevich K, Míllgírd K, Kriegstein AR, Shi L, Hoerder-Suabedissen A, Ansorge O, Molnár Z. (2019) Neuroserpin expression during human brain development and in adult brain revealed by immunohistochemistry and single cell RNA sequencing. *J Anat.* [Epub ahead of print] doi: 10.1111/joa.12931.

Neuroprotective therapeutic strategies during human perinatal hypoxia: neuroserpin in the limelight

Adorján István

SE ÁOK Anatómiai, Szövet- és Fejlődéstani Intézet, Budapest

Neuroserpin is a serine-protease inhibitor which is mainly expressed in the cerebral cortex and has a neuroprotective role following hypoxia-ischaemia as reported in various animal models. These observations make neuroserpin a potential therapeutic target relevant to perinatal hypoxia-ischaemia. Neonatal hypoxia is the most common cause of death and brain damage in newborn children, accounting for 30% of all infant mortality globally. For survivors, neonatal hypoxia is associated with greatly increased risk of disability. Clinical studies report 10-20% of neonatal hypoxia survivors go on to develop motor deficits that persist into adolescence, with a further 25-50% of survivors diagnosed with cognitive or behavioural disorders. Despite the high occurrence of neonatal hypoxia and associated disabilities, very few postnatal treatments are currently available. The current presentation summarizes our effort to discover the distribution, mode of action and interacting molecular mechanisms of this potentially therapeutic molecule, neuroserpin, in the human brain.

Perinatális asphyxia hosszú távú magatartási és idegrendszeri következményei egy rágszáló modellben: mechanizmusok és terápiás lehetőségek

Mikics Éva¹, Sipos Eszter¹, Orsolits Barbara¹, Demeter Kornél¹, Kerényi Áron^{1,2}, Aliczki Manó¹, Balogh Zoltán¹, Pászthy-Szabó Benedek¹, Máthé Domokos³, Szigeti Krisztián³, Fekete Andrea², Szabó Miklós², Kai Kaila⁴, Dénes Ádám¹

¹ Magyar Tudományos Akadémia, Kísérleti Orvostudományi Kutatóintézet, Budapest

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

³ Semmelweis Egyetem, Biofizikai és Sugárbiológiai Intézet, Budapest

⁴ University of Helsinki, Department of Biosciences and Neuroscience Center, Helsinki

A perinatális asphyxia az újszülöttkori mortalitás és morbiditás vezető okai közé tartozik, mely súlyos, hosszú távú neurológiai következményekkel járhat. Epidemiológiai vizsgálatok arra utalnak, hogy az újszülöttek jóval nagyobb arányát érintő enyhébb formái is szerepet játszanak későbbi kognitív és pszichés zavarok kialakulásában, az ezek kialakulásáért felelős idegrendszeri mechanizmusok azonban kevésbé ismertek. Kutatásunk során a mérsékelt perinatális asphyxia egy új, sebészeti beavatkozást nem igénylő állatkísérletes modelljében vizsgáltuk azokat az idegrendszeri mechanizmusokat, amelyek a későbbi magatartási deficit kialakulásához vezetnek. Kísérleteinkben 7 napos, normotermiás patkányokat 15 percre egy speciális gázkeveréket (4% O₂ és 20% CO₂) tartalmazó kamrába helyeztünk, majd az állatok neurológiai, emocionális és kognitív jellemzőit az inzultust követő 24. órától kezdve egészen felnőttkorig átfogó teszt-

* Felkért előadás



sorozatban vizsgáltuk. Az agyi inflammációs folyamatokat és neurodevelopmentális változásokat SPECT és MR képalkotó vizsgálatokkal, konfokális és szuperrezolúciós mikroszkópiával és teljes transzkriptóm szekvenálással jellemeztük. Eredményeink szerint az asphyxiás inzultus után 24 órával fokozott mikrogliás és vaszkuláris aktiváció, megváltozott agyi perfúzió és fokozott neuronális apoptózis volt megfigyelhető számos agyterületen. Felnőttkorban az IL-1 β fokozott expresszióját a vezikuláris glutamát transzporterek (VGLUT-1 és VGLUT-2) és a vezikuláris GABA transzporter arányának eltolódása, valamint a parvalbumin expresszáló interneuronok számának csökkenése volt megfigyelhető a hippocampusban és a prefrontális kéregben. Neuromotoros deficitre utaló tünetek sem 24 órával az inzultus után, sem a későbbiekben nem jelentkeztek, azonban a fiatal- és felnőttkorban elvégzett viselkedésvizsgálatok markáns, hosszú távú változásokat tártak fel: az asphyxiás inzultuson átesett állatok fokozott szorongást és a térbeli memória zavarait, valamint fokozott impulzivitást, figyelemzavart és a prefrontális gátló funkciók zavarát mutattak. Ezek a hosszú távú kognitív zavarok és agyi változások az inzultus után 1 és 20 órával beadott IL-1 antagonistával kezeléssel megelőzhetőnek bizonyultak. Eredményeink hozzájárulhatnak a perinatális korban kialakuló neuroinflammáció hosszú távú pszichiátriai következményei hátterében álló mechanizmusok megértéséhez.

Neuroprotektív terápiák tesztelése a hipoxiás-iszkémiás encephalopátia újszülött sertés modelljében

Domoki Ferenc, Remsző Gábor, Tóth-Szüki Valéria, Péntes Andrea, Kovács Viktória

SZTE ÁOK Élettani Intézet

Érett újszülöttekben a perinatális aszfixia sokszervi károsodást hoz létre, mely a csecsemőhalandóság egyik legfontosabb oka, a túlélők jelentős részében pedig a központi idegrendszeri funkciózavar, az ún. hipoxiás-iszkémiás encephalopátia (HIE) dominál. A HIE túlélőinek mintegy felében változatos súlyosságú idegrendszeri maradványtünetek alakulnak ki, melyek jelentősen rontják az érintettek életminőségét. A klinikai gyakorlatban alkalmazott hypothermiával azonban csak részleges neuroprotektív hatás érhető el, ezért további kezelési stratégiák kidolgozása indokolt.

Célunk egy, a humán HIE modellezésére alkalmas, transzlációs igényű nagyállat (sertés) modell megalkotása és tesztelése volt. Az újszülött malac a nemzetközi irodalomban a HIE kutatás elfogadott modellfaja, hiszen az agy struktúrája, fejlettsége, anyagcseréje jól közelíti a humán újszülöttét. Munkacsoportunk a számos korábban közölt malac HIE modellt a következő aspektusokból fejlesztette tovább. (1) Csak valóban újszülött (<1 nap) életkorú malacokat használtunk fel, mert az irodalomban gyakran alkalmazott 3-5 nap korú malacok aszfixia érzékenysége a születést követő idő múlásával változhat. (2) A hipoxiás-iszkémiás inzultust aszfixiával hoztuk létre, csökkentett oxigén- és megemelt szén-dioxid-tartalmú gázkeverék belélegeztetésével, szemben az irodalomban rendszerint alkalmazott normokapniás hipoxia alkalmazásával, melyet gyakran a nyaki verőerek lezárásával kombinálnak, noha ezek a kondíciók a humán viszonyok között csak ritkán alakulnak ki. (3) Az aszfixiát követő túlélés teljes időszakában az állatok élettani paramétereit, pl. maghőmérsékletét, artériás vérnyomását, vérgáz- és vércukor szintjeit szorosan kontrolláljuk, szemben számos tanulmánnyal, amelyekben az állatok az aszfixiát követően nem kapnak tüneti szupportív/antikonvulzív terápiát.

Neuropatológiai eredményeink szerint modellünkben jelentős diffúz neuronális károsodás alakul ki, a károsodás legnagyobb mértékű a törzsdúcok és a thalamus területén megfelelően a humán HIE leggyakoribb sérülésmintázatának. A modellünkben

alkalmazott hypothermia ezeken a területeken statisztikailag szignifikánsan, részlegesen csökkenti a neuronális károsodást. Összefoglalásul elmondhatjuk, hogy modellünk alkalmas putatív neuroprotektív stratégiák önálló, ill. terápiás hypothermiával kombinált hatékonyságának vizsgálatára.

Támogatók: NAP 2.0 (2017-2.1 NKP 2017 00002), EFOP-3.6.1-16-2016-00008,GINOP 2.3.2 15 2016 00034, és az OTKA-PD128464 (K.V.).

Az újszülöttkori encephalopátia kezelésében alkalmazott hypothermia optimalizálása a klinikumban

Szabó Miklós¹, Kovács Kata¹, Szakmár Enikő¹, Andorka Csilla¹, Bokodi Géza¹, Brandt Ferenc Ádám¹, Csekő Anna¹, Méder Ünöke¹, Somogyvári Zsolt², Vatai Barbara¹, Jermendy Ágnes¹

¹ Semmelweis Egyetem ÁOK I. Sz Gyermekgyógyászati Klinika Aszfíxia Munkacsoport,

² Peter Cerny Alapítványi Mentőszolgálat, Budapest*

Bevezetés. Az újszülöttkori hypoxiás-ischaemiás encephalopathia (HIE) esetén a 6. életórán belül megkezdett 72 órán át fenntartott mérsékelt (33,5 °C) teljes test hypothermia bizonyítottan hatásos, napjainkban standard módon alkalmazott neuroprotektív terápia. Minél korábban kezdődik a hűtés, annál kifejezettebb a neuroprotektív hatása. A HIE betegek kezdeti metabolikus acidózisa miatti hiperventiláció gyakran torkollik hypocapniába, ami neurotoxikus. A hypocapniát a korai hypothermia súlyosbíthatja a csökkent CO₂-termelés révén. Céltűzések: reális klinikai körülmények között a korán, már az újszülött transzport alatti megkezdett hűtés biztonságosságának és a hypocapnia előfordulási kockázatának vizsgálata. Valamint annak tesztelése, hogy a hypocapnia megelőzésére alkalmas-e az 5% CO₂ és 95% levegő keverékének belélegeztetése (ClinicalTrials.gov :NCT02700854).

Módszerek. I.: retrospektív kohorsz vizsgálatban 2006–2012 években már szállítás alatt aktív hypothermiás eljárással kezelt 84 HIE újszülöttet hasonlítottunk össze 62 fős történeti kontrollal, akiknek csak szállítás után kezdődött hűtési terápia. Eredmények I.: A transzport alatti aktív hűtéssel a hypothermia medián 3,5 órával korábban megkezdhető (1,22 [IQR 0,67; 1,92] vs. 4,7 [2,3; 6,4], p<0,0001). Hypocapnia (pCO₂ ≤35 Hgmm) a hűtött csoportban kétszer gyakoribb volt a kontrollhoz képest (44,1% vs. 19,7%, p=0,002). A sav-bázis értékekre, lélegeztetési paraméterekre korrigált regressziós modellben a korai hűtés közel hétszeres rizikót jelentett a hypocapnia kialakulására (OR 6,93 [95% CI 2,41–19,92]).

Módszerek II.: prospektív obszervációs vizsgálatban 5% CO₂ + 95% levegő belélegeztetésének hatását vizsgáltuk tíz olyan hypothermiával kezelt HIE-ben szenvedő újszülöttön, akiknek artériás pCO₂ értéke ≤40 Hgmm volt. Az kísérleti helyzet végpontja max. 12 órás expozíció vagy a bázis deficit (BD) érték ≤5 mmol/l elérése (hyperventilláció endogén stimulus megszűnése) voltak. Eredmények II.: Elsődleges kimenetel: a pCO₂ érték 95,1% (range: 44,6–98,5%) -ban volt a terápiás céltartományban (40–60 mmHg), ≤ 40 mmHg pCO₂ érték nem fordult elő. Regressziós vizsgálattal az intervenció idején a BD és laktát csökkenő tendenciát, mutatott (0,61 és 0,55 mmol/l/ó) miközben a pH nem változott, a légzés szám (p=0,008) és a respirációs tidal volumen (p=0,002) egyaránt emelkedett a kiindulási értékhez képest. Érdemi nem kívánatos mellékhatások nem mutatkoztak.

Konklúziók. Korai hypothermia a hypocapnia fokozott kockázattal jár. A jövőben 5% CO₂ gázkeverék belélegeztetés hatásos eszköz lehet a hypocapnia megelőzésére a hűtött HIE újszülött betegekben.



KARDIOLÓGIA + LÉGZÉSI ELÉGTELENSÉG szekció

Üléselnökök: Ablonczy László, Bélteki Gusztáv, Kovács Tamás

„Tidal volumen” HFOV lélegeztetés során és HFOV-VG: érvek és ellenérvek*

Bélteki Gusztáv

Újszülöttintenzív Osztály, Rosie Hospital, Cambridge, Egyesült Királyság

A HFOV (magas frekvenciájú oszcillációs lélegeztetés) móddal rendelkező lélegeztetőgépek új generációja kijelzi az oszcillációk során mozgásba hozott gáz térfogatát, és egyre több gép esetén van lehetőség volumen-garantált HFOV (HFOV-VG) lélegeztetésre is. Jelenleg nem áll rendelkezésre adat arról, hogy volumen garancia alkalmazása HFOV esetén javítja-e a lélegeztetett újszülöttek hosszútávú túlélési vagy morbiditási statisztikáit. A rendelkezésre álló kevés adat alapján azonban úgy tűnik, hogy a HFOV-VG segít stabilizálni a CO₂ szintet és elkerülni hypocapniás periódusokat.

A Cambridge-i újszülöttintenzív osztályon 2005 óta használunk HFOV-VG lélegeztetési módot. A lélegeztetés paramétereinek szoros monitorizása céljából nagy mintavételi frekvenciával töltöttünk le részletes adatokat a lélegeztető gépekről napokon keresztül 111 betegről, akik közül 17 részesült HFOV-VG lélegeztetésben. Ezt a több millió adatpontból álló információt a Python programozás nyelv segítségével dolgoztuk fel és elemeztük.

Előadásomban ezen adatok alapján a következő kérdésekről szeretnék beszélni: (1) Milyen tidal volumen-eket (V_{Thf}) lehet megfigyelni újszülöttekben HFOV lélegeztetés során, volume garancia nélkül és volume garancia esetén; (2) milyen V_{Thf} szükséges normális CO₂ szint fenntartásához különböző gesztációs korú és különböző típusú légzésszavarral rendelkező újszülöttek esetén; (3) hogyan kell HFOV-VG-t a gyakorlatban használni, változtatni a paramétereket vérgázok alapján, és le szoktatni az újszülötteket a lélegeztetőgépről; (4) hogyan értelmezhető a DCO₂ (CO₂ diffúziós koefficiens) és miben segít a HFOV és HFOV-VG lélegeztetés során.

Atípusos történet

Szabó Bence¹, Mátay Lilla¹, Reiter Éva¹, Tenk Tamás¹, Simon Gábor², Balázs György³, Szabó Éva¹

¹ Csolnoky Ferenc Kórház PIC

² Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet

³ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet

Előadásunkban egy koraszülött ikerpár történetét mutatjuk be, akik egy többszörösen veszélyeztetett IVF terhességből - anyai oldalról operált érbetegség, pánikbetegség, magzati oldalról iu. dystrophia és agykamratágulat - születtek.

A 29. terhességi héten spontán megindult koraszülés miatt sectio caesareaval született „B” magzat, Botond (1370 g) kezdeti NCPAP légzéztámogatás mellett vitálisan stabil volt, agykamratágulata beavatkozást nem tett szükségessé.

Az iu. dystrophias „A” magzat, Márk (790 g) gépi lélegeztetést, keringéstámogatást igényelt. 3 napon szívvizsgálata háttérben tág jobb szívfél, hypoplasziás distalis aortaív, atípusos pulmonalis ág és ductus arteriosus helyzet igazolódott. A pontos anatómia tisztázására echocardiographián kívül CTA vizsgálat is történt. A körlefolys során az éranomáliák sürgős műtétet nem tettek szükségessé (és lehetővé), korrekcióként aortaív-repair műtét jött szóba, megfelelő súlyfejlődés és klinikum esetén. NCPAP kezelés, elárasztódó tüdő klinikai jelei mellett súlygyarapodása, táplálhatósága megfelelő volt, így terminus közelben sor kerülhetett a műtétekre.

2 hét múlva, leépülő sildenafil kezeléssel került vissza osztályunkra, majd hazaadás után gyakran láttuk etetési nehézség, gyakori hányás, leszűrkülés miatt.

Márk fejlődési üteme lassabb volt testvérénél, a hosszúra nyúlt hospitalizáció jelei is mutatkoztak. Kardiológiai, neonatológiai szoros gondozás, korai fejlesztés, pszichológiai megsegítés mellett 2 éves korára fokozatosan felzárkózott ikertestvérehez. Előadásunkban a különböző szakterületek együttműködésének fontosságát szeretnénk hangsúlyozni.

Újszülöttkori szupraventrikuláris tahikardia – esetbemutató és tapasztalataink

Róth György

Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet – Gyermekszív Központ

Bevezetés. Az első 10 életnapban előforduló ritmuszavarok incidenciája 1–5% közötti, ezek nagy része tünetmentes szupraventrikuláris extraszisztole, mely az első hónapot követően megszűnik. A tünetet is okozó aritmiák leggyakrabban szupraventrikuláris tahikardiák (SVT-k, incidencia 1/25000). A neonatális keringés élettani tulajdonságai miatt ezen betegek érzékenyebben reagálnak a magas kamrafrekvenciára, későbbi életkorhoz képest hamarabb alakul ki kamrafunkció csökkenés, keringési instabilitás, illetve a ritmuszavar és a szívégtelenség gyógyszeres és eszközös kezelése is magasabb rizikóval jár. Ezen életkorban az SVT mortalitása 2%.

Esetismertetés. 37. gesztációs héten, rutin CTG-n észlelt magzati tahikardia miatt szekció történt, születési súly 2980 gramm. Zavartalan korai adaptációt követően észlelték 220/perc frekvenciájú pulzust. EKG-n keskeny QRS tahikardia (a látott kép

* Felkért előadás



pitvari flutternek megfelelt), szív ultrahang strukturális eltérést nem mutatott. Kamrafunkció csökkentnek volt kalkulálható, emiatt elektromos kardioverzió történt, tartós siker nélkül. Propafenon telítést követően frekvencia kontroll és stabilizálás, de ritmuskontroll nem volt elérhető. Adenozin tesztet végeztünk, ez alapján diagnózist pitvari ektópiás tahikardiára módosítottunk, ennek megfelelően amiodaron terápiára váltottunk, átmeneti ritmuskontrollt értünk el. Amiodaron mellett QT szakasz nyúlást és kapcsolt kamrai extraszisztólét figyeltünk meg, mely miatt a dózist csökkenteni kényszerültünk, terápiát per os adagolt propafenonnal egészítettük ki. Tartós kezelést követően ismételt elektromos kardioverzió már sikeres volt, a szinuszritmus tartósan helyreállt. Gyógyszerek fokozatos per os adagolására váltását követően maradványtünet nélkül emittáltuk.

Megbeszélés. Tapasztalataink alapján az újszülöttkorban jelentkező szupraventrikuláris ritmuszavar akutan okozhat kamrafunkció csökkenést és keringési instabilitást. Ilyen helyzetben megfontolandó elektromos kardioverzió, ennek sikertelensége, illetve diagnosztikai nehézség esetén adenozin adása. Parenterális antiaritmias kezelés során a proaritmias hatás kockázata fokozott, annak proaktív monitorizálása elengedhetetlen, megelőzendő malignus ritmuszavar kialakulását.

Hydrocortison terápia a hypothermiás kezelésben részesülő asphyxiás újszülöttek alacsony vérnyomásának kezelésére: CORTISol vizsgálat

Kovács Kata¹, Szakmár Enikő¹, Méder Ünöke¹, Csekő Anna¹, Vatai Barbara¹, Szabó Attila^{1,2}, Szabó Miklós¹, Jermendy Ágnes¹

¹ Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

² MTA-SE Gyermekgyógyászati és Nefrológiai Kutatócsoport, Budapest

Bevezetés. A perinatális asphyxiában gyakran fordul elő sokszervi károsodás a hypoxiás-ischaemiás encephalopathia tüneteivel. Az ischaemiás myocardium károsodása és a terápiás hypothermia együttesen csökkent kamrafunkciót, alacsony perctérfogatot és alacsony szisztémás vérnyomást eredményezhetnek. Klinikai tapasztalatok és korábbi retrospektív kutatásunk arra utal, hogy a hemodinamikai instabilitás kialakulásában szerepet játszhat az endogén kortizol termelés elégtelensége. A jelen prospektív klinikai vizsgálattal a hydrocortison szupplementáció hatásosságát teszteltük asphyxiás, hypothermiával kezelt újszülöttek keringési instabilitásának kezelésében.

Módszerek. Kettősvak, randomizált, placebo kontrollált klinikai vizsgálatot végeztünk az I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika PIC osztályán 2016 és 2017 között. 35 asphyxiás, hypothermiás kezelésben részesülő újszülött került bevonásra, akiknél volumen-rezisztens hypotensio (artériás középnyomás (MAP) < gesztációs hetek száma) alakult ki. A vizsgálatban 0,5 mg/kg/6 óra hydrocortison terápia vérnyomás emelő hatását hasonlítottuk össze placeboval. Az alacsony vérnyomás standard kezeléseként párhuzamosan 6 µg/kg/perc dopamin terápia indult mindkét csoportban.

Eredmények. 2 órával a randomizációt követően a hydrocortison csoport betegeinek 94%-a érte el az elsődleges kimenetként meghatározott 5 Hgmm-es MAP emelkedést, míg a placebo csoportban ez az arány 58% volt ($p=0,02$). Továbbá a párhuzamosan alkalmazott szükséges catekolamin keringéstámogatás hossza ($p=0,001$), kumulatív ($p<0,001$) és csúcs dózisa ($p<0,001$) is alacsonyabb volt a hydrocortison csoportban. Regressziós analízisünk alapján a hydrocortison hatására 4

Hgmm-rel magasabb volt a MAP értéke a vizsgálat ideje alatt, ami 15 µg/kg/perc dopamin terápia hatásának feleltethető meg ebben a populációban. Az alacsony vérnyomás észlelésének idején mért szérumban kortizol szintek alacsonyok voltak mindkét csoportban (medián 3,5 és 3,3 µg/dl, $p=0,87$), ami alapján a relatív mellékvesekéreg elégtelenség diagnózisa valószínűsíthető. A további klinikai kimeneteli pontokban nem volt különbség a hydrocortison és placebo csoportok között.

Összefoglalás. Eredményeink alapján a hydrocortison terápia hatásosnak bizonyult a volumen-rezisztens alacsony vérnyomás emelésére asphyxiás, hypothermiás kezelésben részesülő újszülöttek körében. A kezelés biztonságosságának megítélése szempontjából kulcsfontosságú a hosszú távú fejlődésneurológiai kimenetel vizsgálata, ezért betegeink utánkövetését jelenleg is folytatjuk.

Peter Cerny Alapítványi Mentőszolgálat (PCAM) újszülött újraélesztés-oktatásának gyakorlata

Berényi Anikó¹, Széll András¹, Somogyvári Zsolt^{1,2}

¹ Peter Cerny Alapítvány a Beteg Koraszülöttek Gyógyításáért

² Semmelweis Egyetem Egészségtudományi Kar, Családgondozási Módszertani Tanszék

Probléma. Az újszülöttek közel 10 százaléka igényel valamilyen segítséget a megszületés utáni adaptációhoz, aminek elmaradása a minőségi túlélés esélyeit rontja. A szakszerű első ellátás az egyébként jó állapotú újszülöttek számára is nélkülözhetetlen, aminek elmaradása élettani illetve pszichológiai problémákhoz vezethet. Az ellátás a korszerű nemzetközi irányelvek ismeretét és nagy gyakorlatot igényel, mely megfelelő és rendszeres képzéssel szerezhető meg.

Módszer. Az újszülöttek újraélesztés-oktatása (UUO) a PCAM bázisán, célorientáltan berendezett oktatóhelyiségben, illetve esetenként kihelyezett helyszíneken, alkalmilag kialakított gyakorlóhelyiségekben működik, 1995-től. A PCAM oktatási know-how, 2009-től rendelkezik a Semmelweis Egyetem akkreditációjával. A tanfolyam ideje két nap, egy hét szünettel, összesen 16 órában, melyből 14 óra a gyakorlat. A tananyag az Amerikai Gyermekgyógyászati Akadémia (AAP) Újszülött Újraélesztési Programjának – a PCAM által – a magyarországi viszonyokra adaptált tankönyvén alapul. Főbb jellemzői: a gyakorlat-orientáltság, interaktivitás, csapatmunka, alapkészségek/skill gyakorlatok, eszközös- és eszköz nélküli légútbiztosítás-lélegeztetés centráltság. A vizsgaanyagok (tesztek) megőrzésre kerülnek. A tanfolyam elvégzéséről a résztvevők oklevelet, a továbbképzési pontokról igazolást kapnak. A minőségbiztosítás részeként, a hallgatók anonim értékelései, visszajelzései szintén megőrzésre kerülnek. Az AAP-NRP-PCAM oktatási rendszerére és a SE Egészségtudományi Karán működő szülészeti szimulációs eszközre épített, 2018 óta zajló „Perinatológiai Szinkron Szimulációs Gyakorlat=PSZSZGY” a IV. éves védőnő hallgatók, illetve 1 kreditre választható tárgyként a felső éves kari hallgatók számára érhető el, amely képzésekben a PCAM aktív szereppel bír.

Eredmények. A PCAM rendszerű oktatásban 24 év alatt eddig több, mint 2500 fő, a PSZSZGY gyakorlati képzésben 92 fő részesült. Az UUO javította az újszülött-ellátás minőségét azokban az intézetekben, ahonnan a tanfolyamot látogatták. Így a PCAM által ellátott szülészeti intézményekben a szállítandó betegek az átvétel előtt jobb ellátásban részesültek, ami csökkentette a stabilizálási időt, javítva a szállítási kockázatot és a „kimenetelt” is.



Tapasztalataink a Fabian lélegeztetőgéppel – Esetismertetések

Lantos Lajos, Béltéki Gusztáv, Széll András, Berényi Anikó, Szilágyi Mónika, Kovács Gábor, Liskay Gábor, Kóhalmi Ferenc, Somogyvári Zsolt^{1,2}

¹ Peter Cerny Alapítványi Mentőszolgálat, Budapest

² SE-ETK Család gondozási Módszertani Tanszék

Bevezetés. A volumen-garantált (VG / VTV) lélegeztetési mód széleskörűen alkalmazott a modern neonatológiai ellátásban. Egy 2017-es Cochrane tanulmány alapján a VG mód, összehasonlítva a hagyományos nyomás kontrollált lélegeztetéssel, számos kedvező rövid- és hosszútávú neonatológiai kimenetellel járt: kevesebb pneumothorax, hypocapniás epizód és lélegeztetési nap, alacsonyabb mortalitás valamint a bronchopulmonalis dysplasia, intraventricularis haemorrhagia és periventricularis leukomalacia ritkább előfordulása. A Peter Cerny Alapítvány (PCA) 2017 óta használ a koraszülött mentésben VG lélegeztetést a Fabian +nCPAP Evolution típusú lélegeztetőgéppel.

Célkitűzések. Esetismertetések bemutatása, a Fabian +nCPAP Evolution lélegeztetőgépről letöltött lélegeztetési adatok és klinikai adatok összehasonlítása, klinikai relevanciák megbeszélése.

Módszerek. 2017. március 20. óta tart a folyamatos, automatikus adatletöltés. Az alkalmazott invazív légzéstartogatási módok: SIMV, SIMV-PS, SIPPV, volumen garanciával vagy anélkül. A lélegeztetési indikációk között leggyakrabban respirációs distress, sepsis, meconium aspiráció, sebészeti kórképek, vese- született vitium álltak. Kutatási célból egy adatrögzítő szoftver került fejlesztésre, mely 0.5 Hz frekvenciával automatikusan tölti le a lélegeztetési paramétereket, beállításokat és riasztásokat. Az összegyűjtött nagymennyiségű adatot a Python nevű programozási nyelv segítségével elemeztük. A kielemezett adatokat esetenként külön grafikokkal ábrázoltuk, és azokat kutatási és oktatási céllal használjuk fel.

Eredmények. 2017. március 20. és 2018. augusztus 20. között (17 hónap) 1018 újszülött igényelt invazív vagy neminvazív légzéstartogatást. Az esetbemutatásra szánt beválasztási kritériumok: (1) kilégzési tidal volumen (VTe) > 8 ml/kg; (2) VTe < 4 ml/kg; (3) VTe < VTset (a beállított tidal volumen).

Eset 1: 35. gesztációs hétre született koraszülött, légzési elégtelenség miatt invazív légzéstartogatás. SIMV VG nélkül majd VG módban.

Eset 2: 24. gesztációs hétre született, intézeten kívüli koraszülés. SIMV VG nélkül.

Eset 3: 35. gesztációs hétre született, abruptio placentae, születési asphyxia, légzési elégtelenség miatt invazív légzéstartogatás. SIMV + VG mód.

Eset 4: 37. gesztációs hétre született, légzési elégtelenség miatt invazív légzéstartogatás. SIMV + VG mód.

Megbeszélés. A volumen-garantált lélegeztetési mód számos rövid és hosszútávú neonatológiai szövődmény előfordulási rátáját csökkenti, így ajánlott választott mód számos kórképben. Az adott lélegeztetési mód és paraméterek beállítása a klinikus feladata és felelőssége, javasolt az anamnézis, a klinikai kép és progresszió alapján az optimális mód kiválasztása és alkalmazása.

Kihívás a mindennapokban: Pulmonalis interstitialis emphysema

Nagy Katalin, Balázs Gergely, Balla György, Fehér Csilla, Katona Nóra, Kotormán Tünde, Kovács Judit, Kovács-Pászthy Balázs, Pataki István, Polonkai Edit, Riszter Magdolna, Rózsa Tímea, Kovács Tamás

DEKK Gyermekgyógyászati Klinika, Neonatális Intenzív Centrum

Bevezetés. A koraszülöttséghez kapcsolódó légzőszervi szövődmények a finoman hangolt lélegeztetési modalitások és a korszerű ellátást célzó hazai és nemzetközi ajánlások birtokában csökkenő tendenciát mutatnak, azonban mindezek ellenére még napjainkban is kihívás elé állítják az ellátókat. A pulmonalis interstitialis emphysema általában gépi lélegeztetés, respirációs distress szindróma (RDS), meconium aspiráció szövődményeként jelentkező kórállapot, mely kiterjedéstől függően súlyos légzési elégtelenséghez és keringési instabilitáshoz vezethet.

Célkitűzés. A kóros levegőgyülemek és a pulmonalis interstitialis emphysema kialakulásának, ellátásának, megelőzési lehetőségeinek vizsgálata.

Anyagok és módszerek. A DEKK Gyermekklinika Neonatális Intenzív Centrumában 2017.01.01 – 2018.12.31 között kezelt azon igen alacsony születési súlyú (VLBW) koraszülöttek esetét dolgoztuk fel, akiknél pulmonalis interstitialis emphysema (PIE) alakult ki. Vizsgáltuk az etiológiai hátteret, a légzéstartogatás és a surfactant alkalmazás módját, valamint annak idejét, a szupportív terápiát, valamint a kimenetelt.

Eredmények. A vizsgált időszakban 233 VLBW koraszülött született a DEKK Szülészeti és Nőgyógyászati Klinikán. Ezen populációban 15 újszülött esetében került a PIE diagnózisa felállításra mellkasröntgen felvétel alapján. Az érintett koraszülöttek átlagos gesztációs kora és születési súlya 25 hétnek és 600 g-nak adódott. 2 koraszülött esetén a kóros levegőgyülem progressziója, PTX kialakulása volt megfigyelhető. A mortalitás 27%, a túlélők között a BPD incidenciája 82% volt.

Megbeszélés. A PIE az igen kis súlyú koraszülöttekre jellemző kórállapot, melynek incidenciája a gesztációs kórral fordított arányban nő. A terápiás lehetőségek korlátozottak, így a megelőzés kiemelten fontos, többek között a tüdőprotektív légzéstartogatás, az invazív gépi lélegeztetés idejének minimalizálása, az RDS hatékony kezelése. A kialakult PIE esetén az egyéb air leak szindrómák magasabb rizikója indokolta a szoros klinikai és szükség esetén radiológiai monitorizálást.

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

Székely Enikő², Széll András¹, Lantos Lajos¹, Kovács Kata², Kellő Zsófia², Szabó Miklós², Gusztáv Béltéki³, Somogyvári Zsolt^{1,4}, Jermendy Ágnes²

¹ Peter Cerny Alapítványi Mentőszolgálat, Budapest

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

³ Cambridge University Hospitals NHS Trust, Cambridge

⁴ Semmelweis Egyetem ETK Család gondozási Módszertani Tanszék, Budapest

Bevezetés. Napjainkban a hypoxiás ischaemiás encephalopathia (HIE) egyetlen hatékony terápiája az enyhe, 33–34 °C-os



teljes test hypothermia. Az egészséges túlélők számának növelésében meghatározó szerepe lehet az intenzív terápia optimalizálásának, 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 kilégzésvégi CO₂-szint mérő (end tidal; etCO₂) alkalmas lehet folyamatos, valós idejű, non-invazív követésre. Jelenleg azonban kevés irodalmi adat áll rendelkezésünkre a módszer klinikai alkalmazásáról újszülöttekben.

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 (mainstream) kapnográf segítségével történt, szinkronizáltan a vitális paraméterekkel. 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. Összesen 1189 etCO₂ adatpont került rögzítésre, ami betegenként 90 $\pm$ 36 adatpontnak felel meg. A szállítás során összesen 40 kapilláris vérgázmintavétel történt, amelyből 23 (57.5%) esetben valósult meg egyidejű etCO₂ mérés. Az etCO₂ és PCO₂ értékek között statisztikailag 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 jelentősen alulbecsüli a kapilláris PCO₂ értéket, főként a magasabb tartományokban.

Következtetés: Az irodalmi adatok az etCO₂ mérés használatáról az újszülött intenzív ellátásban ellentmondások. Fontos körülmény, hogy az etCO₂ mérés pontosságát befolyásoló egyéb tényezőket (gyors légzésszám, ventiláció-perfúzió aránytalanság, hőmérséklet és páratartalom) is vizsgálnunk kell. Az etCO₂ mérés klinikai alkalmazhatóságának meghatározására a betegbevonás további folytatása szükséges.

Surfactant kezelési gyakorlat az I. Sz. Gyermekklinika PIC osztályán: vajon érdemes a surfactant adással spórolni?

Szigeti Krisztina¹,

Témavezetők: Bokodi Géza², Csekő Anna²

¹ Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, V. évfolyam

² SE I. Sz. Gyermekklinika

Célkitűzés. TDK munkám során retrospektív vizsgálatban, elektronikus adatbázis alapján mértem fel a Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekklinika Perinatális Intenzív Centrum (PIC) 2017. évi felületaktív anyag (surfactant) felhasználást. Az eredményeket az Emberi Erőforrások Minisztériuma 2020-ig érvényes szakmai irányelvvel vetettem össze.

Eredmények. Összesen 57 újszülött részesült surfactant kezelésben, közülük 5 mekónium aspirációs szindróma (MAS), a többi 52 beteg pedig respirációs distressz szindróma (RDS) miatt. Az újszülöttek RDS miatt összesen átlagosan 189,18 mg/kg surfactantot kaptak.

Részletesen vizsgálva a 34. gesztációs hét előtt született koraszülötteket (30 eset), csupán 30%-uk született 3-as szintű PIC ellátást biztosító szülészeti intézményben. Az ajánlott antenatális szteroid profilaxis az esetek mindössze 23,3%-ban valósult

meg, további 30% részleges kezelést kapott. Késői köldökzsinór-ellátás 26,4%-ban történt és a koraszülöttek 76,7%-a kapott rögtön a megszületése után non-invazív CPAP kezelést.

A surfactantot a 34. gesztációs hét előtt született betegek 20%-a kapta meg az irányelv szerint 30%-os FiO₂ elérésekor. Az első dózis surfactantot RDS miatt a koraszülöttek 56,7%-a kapta meg a megszületés utáni 2. órán belül, az ideális 180-200 mg/kg dózist mindössze 43,3%-uk. Azok a koraszülöttek, akik nem jutottak hozzá az ideális mennyiséghez, 7/14 esetben igényeltek ismételt gyógyszeradást. Ezzel szemben, mindössze 1/13 esetben kellett ismétetni, ha ideális dózist kaptak. Osztályunkra érkezés után a surfactantot igénylő koraszülöttek többsége a javasolt dózist kapta, míg a szülőszobai sürgősségi ellátás keretében gyakoribbak voltak az alacsonyabb dózisok.

Következtetés. Nemzetközi eredményekhez képest a vizsgált populációban sokkal kevésbé valósult meg az RDS kezelésének aktuális irányelvei. Annak ellenére, hogy az azonnali CPAP kezelést nagy arányban sikeresen kiviteleztek a szülőszobai stabilizáció során, megfigyeléseink szerint javítani szükséges az antenatális szteroid kezelések arányát, a késői köldökzsinór-ellátás kivitelezését és a megfelelő surfactant dózis beadását. Elégtelen surfactant dózis adása esetén gyakran vált szükségesé a gyógyszer ismétlése, így a költségek nem csökkentek jelentősen.

Inzulin terápiára szoruló koraszülött csecsemők biztonságos és hatékony vércukor szabályozása

Benyó Balázs¹, Knopp, Jennifer L.², Szlávecz Ákos¹, Illyés Attila³; Lynn, Adrienne M.⁴, J. Geoffrey Chase²

(1) Irányítástechnika és Informatika Tanszék, Budapesti Műszaki és Gazdaságtudományi Egyetem, (2) Department of Mechanical Engineering, University of Canterbury, Christchurch, New Zealand, (3) Békés Megyei Központi Kórház, Pándy Kálmán Tagkórház, (4) Neonatal Intensive Care Unit, Christchurch Women's Hospital, Christchurch, New Zealand

Bevezetés. A hiperglikémia kezelése koraszülött csecsemők intenzív osztályon történő kezelése során igen nehéz feladat. A cikk egy olyan protokollt mutat be, mely hatékony segítséget nyújthat ezen betegek ellátásában. A bemutatott protokollt Új-Zélandon sikerrel alkalmazták, annak elemzése az ott végzett kezelések eredményei alapján történt.

Módszer. A STAR-GRYPHON (SG) [1] protokoll egy élettani modellek alapján kidolgozott kezelési eljárás, mely személyre szabott inzulin adagolási és táplálási ajánlások segítségével támogatja az inzulin terápiára szoruló betegek ellátását. A SG végrehajtását tableten futó alkalmazás támogatja. SG protokoll alapján 51 beteg (3198 óra) kezelése történt 2013. januárja és 2017. júniusa között a Christchurch Women's Hospital Neonatal Intenzív Osztályán. Protokoll beléptetési feltétel 2db 10 mmol/L feletti vércukormérés egymás után. Az inzulin terápiában legalább 12 óráig részesült betegek kerültek elemzésre. Az eredmények egy retrospektív betegcsoporttal kerültek összehasonlításra (25 kezelés, 3098 óra).

Összehasonlítás szempontjai:

- (a) biztonság - hiperglikémiás (>8 mmol/l), ill. hipoglikémiás (<4,4 mmol/l) esetek aránya;
 - (b) hatékonyság - céltartományban (4,4-8 mmol/l) töltött idő, ill. vércukorszint medián [IQR];
 - (c) nővéri munkaterhelés - mérések között eltelt átlagos idő.
- Az adatokat óránként újramintavételeztük.

Eredmények. SG (51 beteg, 3198 óra) vs. Retrospektív betegcsoport (25 kezelés, 3098 óra):

Céltartományban (4,4-8 mmol/l) töltött idő: 71% vs. 52%; Hiperglikémia (>8 mmol/l): 7.4% vs. 16.4%; Hipoglikémia (<4,4 mmol/l): 0.64% vs. 2.1% (1-1 eset <2,2); Vércukorszint

medián [IQR](mmol/l): 7,0 [6,1 – 8,2] vs. 7,8 [6,6 – 9,1]; Mérések között eltelt idő, medián [IQR] (óra): 4,0 [3,9–4,2] vs. 3,2 [2,7–3,8].

Következtetés. A STAR-GRYPHON klinikai környezetben végzett vizsgálata igen biztató, a protokoll mindhárom vizsgálati szempontból javította a kezelés minőségét. A vizsgálatok alapján képes biztonságos és hatékony kezelést nyújtani. A protokoll szélesebb betegcsoporton történő validációja, az adatgyűjtés alapján a protokoll esetleges finomítása, adott kezelési környezethez történő igazítása egy soron következő feladat, melyre

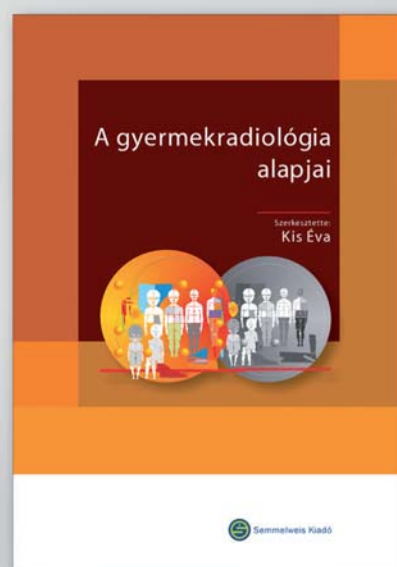
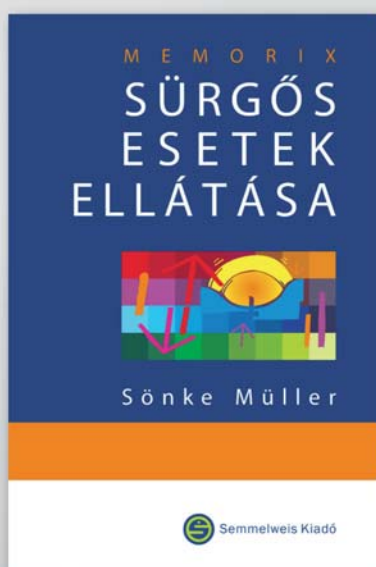
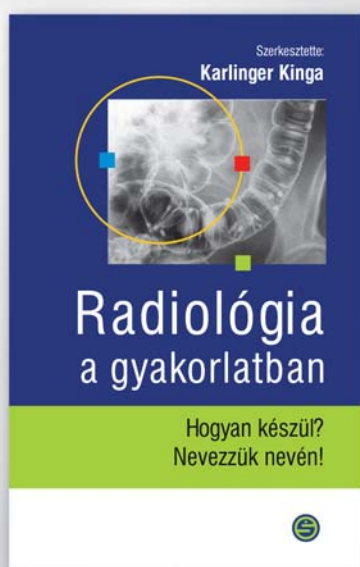
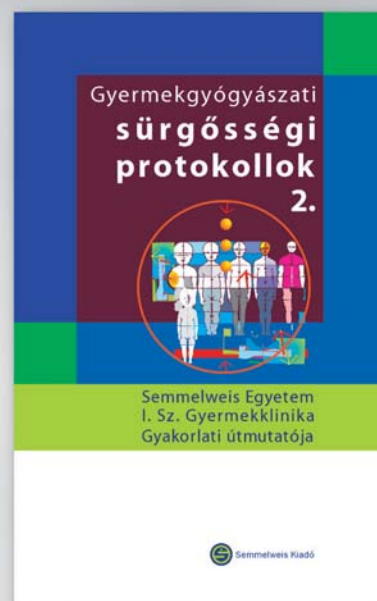
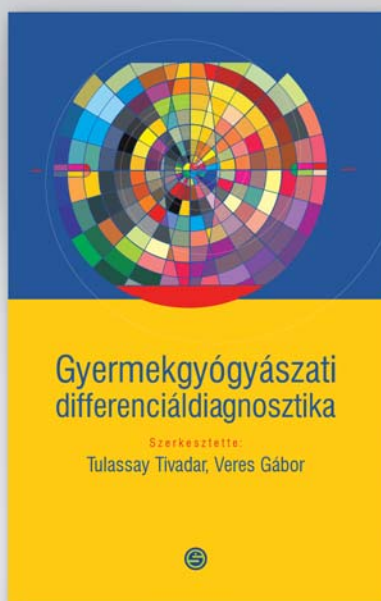
megvan a lehetőség, mert a protokoll felnőtt intenzív osztályokon alkalmazható változata esetén ez sikeresen megtörtént.

Irodalom

[1] Knopp, Jennifer L., et al. "Safe and effective glycaemic control in premature infants: observational clinical results from the computerised STAR-GRYPHON protocol." Archives of Disease in Childhood-Fetal and Neonatal Edition (2018): fetalneonatal-2017.

Köszönetnyilvánítás. A kutatást támogatta az EMMI (BME Biotechnológia, BME FIKP-BIO projekt) és az NKFIH (OTKA K116574 projekt).

A gyermekgyógyászat szolgálatában





FERTŐZÉSEK szekció

Üléselnökök: Beke Artúr, Nádor Csaba, Szabó Hajnalka

Akut izomhypotonia és obstipáció csecsemőkorban

Balogh Eszter, Lendvai Zsófia

SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

Felvételi adatok. 2 hónapos csecsemő encephalopathia gyanújával anyagcsere- és izombetegségek kizárására került kórházi kivizsgálásra. Anamnéziséből egy hete fennálló obstipáció, rekedtség, táplálási nehezítettség emelendő ki. Felvételkor generalizált izomhypotoniát, mydriasis- ptosis, renyhe reflexeket, szemhéj- és arcödémát észleltünk, kifejezetten somnolens bnyomást keltett.

Vizsgálati eredmények. Vitális paramétereiben, vérgázokban eltérést nem észleltünk. Hasi ultrahang subileus képét mutatta, sebészi ok kizárható volt. Koponya ultrahangon fokozott jelintenzitású gyrusokat láttunk. A liquor vizsgálata eltérést nem mutatott, az empirikusan megkezdett antibiotikus és antivirális terápiát a 3-4. napon negatív gyulladásos paraméterek és a negatív herpes vírus PCR alapján leállíthattuk. Koponya MR neg. Rutin mikrobiológiai tenyésztések (liquor, hemokultúra, vizelet, széklet) és vírusszológiai vizsgálatok (CMV, HSV 1,2, Rubeola, parvovírus B19) negatívak voltak. Tüneteit magyarázó toxint sem a szérumból, sem festett vérkenetéből kimutatni nem tudtunk. Kiterjesztett anyagcserevizsgálatok normális eredményeket adtak. EEG vizsgálata ébrenléti görbét írt le, intoxikációra nem utalt. Fentieket követően hosszútávú parenteralis (centrális vénás kanül) és szondatáplálásra rendezkedtünk be. Széklete kezdetben csak beöntésre ürült. Irrigoscopiával a Hirschprung-betegség kizárható volt. Tünete alapján felmerült a botulismus, a Nyugat-nílusi láz és a poliomyelitis lehetősége. Az Országos Epidemiológiai Központban (OEK) székletéből kezdetben sem *Clostridium botulinum*ot, sem botulinum toxint kimutatni nem tudtak, bélfőrája azonban felnőtt flórára jellemző összetételű volt és *Clostridium sporogenes* volt benne jelen, az egyéb virológiai vizsgálatok negatívak voltak. EMG-ENG vizsgálata (Dr. Liptai) kevert axonalis károsodást igazolt, atípusos Guillain-Barré szindróma diagnózisa merült fel, mely alapján intravénás immunglobulin terápiát adtunk. Gangliosid ellenes antitesteket a szérumból kimutatni nem tudtunk. Gerinc MR vizsgálata nem mutatott eltérést. Neurológiai és általános fizikai státuszában lassú, folyamatos spontán javulást észleltünk, passzáza normalizálódott, 4 hét kórházi tartózkodás után hazaadtuk. 2 héttel a távozást követően érkezett tisztázó lelet az OEK-ből, amely a korábban székletből izolált *C. sporogenes* toxintermeléséről tanúskodott.

Felmerülő diagnózisok:

- Központi idegrendszeri infekció (meningitis, ecephalitis)
- Intoxikáció (ólom, phenobarbital)
- Anyagcserebetegség (béta-ketotioláz defektus)
- Primer bélbetegség (Hirschprung betegség)
- Egyéb ritka infekciók (botulismus, Nyugat-nílusi láz vírus, Enterovírus)
- Autoimmun neurológiai kórkép (Guillain-Barré-szindróma)

Diagnózis, következtetések. Jelen eset hátterében csecsemőkori botulizmust diagnosztizáltunk. Csecsemőkori obstipáció és generalizált izomhypotónia együttes előfordulása esettén gondoljunk a kórképre. A negatív anamnézis (méz fogyasztásának, földdel való direkt találkozásnak hiánya) nem zárja ki a botulizmus lehetőségét.

Korai kezdetű újszülöttkori MRSA sepsis

Danyi Julianna, Zátanyi Adél, Kövesdi József

Békés Megyei Központi Kórház Pándy Kálmán Tagkórháza, Gyula, NIC

A methicillin-rezisztens *Staphylococcus aureus* az 1960-as évek elején izolálták először, MRSA okozta újszülöttkori fertőzéstől pedig 1981-ben számoltak be elsőként egy osteomyelitis eset kapcsán. Mára az egészségügyi intézményekben és a perinatalis intenzív osztályokon leggyakrabban előforduló multirezisztens kórokozók egyike, valamint az újszülöttkori morbiditás és mortalitás szignifikáns oka lett világszerte. USA-ból származó adatok alapján, miközben a methicillin-érzékeny *Staphylococcus aureus* okozta infekciók száma az utóbbi két évtizedben jelentősen csökkent, az MRSA fertőzések incidenciája (kb. 10/10000 hospitalizált újszülött) változatlan maradt, mely epidemiológiai tanulmányok alapján az újabb MRSA klónok megjelenésével és a növekvő antibiotikum rezisztenciával függ össze. Az MRSA elsődlegesen direkt kontaktus útján terjed, a kolonizáció prevalenciája a hospitalizált újszülöttekben magasabb, intenzitástól függően 3,9-32% is lehet. A kolonizált újszülöttek kb. egyötödében alakulhat ki fertőzés, néha nosocomialis járványok formájában, legfontosabb rizikófaktor a koraszülöttség. Az igen kis súlyú koraszülöttek különösen fogékonyak, a neonatális MRSA fertőzések mintegy 80%-a az 1500 g alatti újszülöttekben fordul elő. Az MRSA jellemzően pyogén fertőzéseket, klinikai manifesztációját tekintve fókális bőr- és lágyrészfertőzéseket, húgyúti fertőzést, pneumóniát, endocarditist, osteomyelitist, máj- és perirenalis tályogot, meningitist okozhat. Fejlett országokban az invazív MRSA fertőzések leggyakrabban sepsis, különösen késői kezdetű nosocomialis sepsis formájában jelennek meg, de sporadikusan korai kezdetű MRSA sepsisről is beszámoltak. A klinikai tünetek a fertőzés kezdetekor gyakran kifejezetten jellegtelenek, ezért már korai gyanújelek esetén is javasolt a megfelelő laboratóriumi és mikrobiológiai diagnosztika, az azonnal elkezdett célorientált terápia, mely jelentősen javíthatja a kimenetelt és csökkentheti a súlyos szövődmények előfordulását. Habár a methicillin-szenzitív és rezisztens *Staphylococcus aureus* törzsek okozta fertőzések klinikai manifesztációja és mortalitása (intenzitástól függően 2,9–28%) lényegesen nem különbözik egymástól, MRSA esetén a kórlefolyás és a kórházi kezelés időtartama hosszabb, az ismételt kórházi felvételek előfordulási aránya nagyobb.

Előadásunkban egy 26. hétre született extrém kis súlyú koraszülött súlyos szövődményekkel járó esetének bemutatása kapcsán szeretnénk felhívni a figyelmet a ritka korai kezdetű invazív MRSA fertőzések újszülött intenzív osztályon való előfordulásának veszélyeire.



Érdekes standard összetételű parenterális tápoldatokat használni a PIC osztályon?

Csekő Anna Judit¹, Bokodi Géza¹, Brandt Ferenc Ádám¹, Méder Ünöke¹, Andorka Csilla¹, Budai Kinga², Simicz Dávid², Szabó Zsolt², Turmezeiné Horváth Judit¹, Szabó Miklós¹

¹ I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem

² Egyetemi Gyógyszertár Gyógyszerügyi Szervezési Intézet, Semmelweis Egyetem

Bevezetés, célkitűzés. A Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermek-klinika PIC osztályán gyakori szövődmény a nosocomialis szepszis. A fertőzések számának csökkentése érdekében 2017-ben bevezettük a tümentes fertőtleníthető csatlakozók használatát minden érőpálya kapcsolatnál és 2018-ra minden ágy mellé 24 órás volumetrikus pumpát szereztünk be. Így ritkábban és tisztább körülmények között történtek az infúziócserék. 2018 novembere óta a SE Egyetemi Gyógyszertára által standard recept szerint, steril körülmények között gyártott négy különböző neonatális tápláló oldatot (PANNI – parenteral neonatal nutritional infusion) használunk. Egy-egy alacsonyabb és magasabb nátrium tartalmú oldatot készítettünk a kis súlyú koraszülöttek, valamint érett újszülöttek számára. Minden receptúra megfelel a jelenlegi ESPGHAN ajánlásoknak. Az első hónapok tapasztalatait elemeztük.

Eredmények. Leggyakoribb mellékhatásként hypokalaemiát és metabolikus acidosiszt észleltünk, az eltéréseket másik infúziós száron adott kiegészítő oldattal többnyire könnyen tudtuk rendezni. Kevesebb, mint minden tizedik beteg esetében kényszerültünk személyre szabott infúzió összeállítására.

A gyógyszertár heti két alkalommal szállít 6 napig eltartható PANNI-t. A kezdeti időszakban minden negyedik megrendelt PANNI felbontás nélkül lejár, így jelentős többletköltség keletkezett. A rendelési napok módosításával azonban a pazarlás a 2/3-ára csökkenthető volt. Az infúziós zacskók összterfogatának csökkentésével további 15% spórolásra volt mód, így összességében a korábbi gyakorlat szerint az osztályon összeállított infúziókhoz képest nem lényegesen drágább a PANNI készítmény.

A tümentes csatlakozók használata nyomán az osztályra felvett összes újszülött körében 8%-ról 5,9%-ra csökkent a nosocomialis Staphylococcus szepszisek előfordulása, a PANNI bevezetése óta az elmúlt négy hónapban további javulást láttunk (4,4%-ra). A fenti változtatások bevezetésével éves szinten 14 Staphylococcus szepszist tudunk megelőzni.

Következtetés. A hétköznapi gyakorlatunkban biztonságosan alkalmazhatóak a standard tápláló infúziós oldatok. További folyamatos adatgyűjtés szükséges a receptúra tökéletesítéséhez. A gyógyszertár által sterilizált készített tápoldatok használatának bevezetése óta a nosocomialis szepszisek előfordulása osztályunkon csökkent.

Városi kórházi tapasztalatok az újszülöttkori fertőzés-protokollok tükrében

Jendrő Ágnes, Turi Katalin, Károly Éva

Bajai Szent Rókus Kórház, Csecsemő- és gyermekosztály

Előadásunkban a Bajai Szent Rókus Kórház újszülöttjeit érintő antibiotikum-használat három időszakra – 2013 és 2017 első félévre (252, ill. 306 gyermek), valamint 2018 első és második félévére (269, ill. 351 fő) – vonatkozó összehasonlítását végeztük. A feldolgozás a következő szempontok szerint történt: anti-

biotikummal történt-e kezelés, majd összevetettük a fenti időszakokban az antibiotikummal kezelt újszülöttek laborvizsgálatainak indikációját (anyai- és perinatalis anamnézis, a fertőzésre utaló tüneteket), az elvégzett labor- és mikrobiológiai vizsgálatok eredményeit, valamint a kezelés indikációját, módját és időtartamát.

Mindezek alapján összefoglalásképpen elmondható, hogy míg korábban igen nagy hangsúlyt fektettünk a profilaxisra, az új irányelv rávilágított arra, hogy ez túlzott antibiotikum-használathoz, és ezáltal indokolatlan antibiotikus kezelésekhez vezet. Az utóbbi 1,5 évben törekszünk arra, hogy csak valóban indokolt esetben, igazolt infekció fennállásakor indítsunk antimikrobiális terápiát – az új irányelvet alkalmazva.

Az áttekintett adatok alapján a változás jelentős: a korábbi évek során tapasztalt kb. 30%-kal szemben a 2018-as év során az újszülöttek 7%-a részesült antibiotikum-kezelésben. Jóllehet, ez a szám még mindig magasabb az optimálisnál, adatainkból látható az a tendencia, hogy a korábbi évekkel összevetve 2018-ban több olyan gyermeket kellett klinikai központba szállítani, aki septicus tünetekkel vagy jelentősen emelkedett gyulladásos paraméterekkel bírt. Ez a tény óvatosságra int minket, – különös tekintettel arra, hogy sepsis esetén áthelyezendő újszülöttjeink hosszú szállítási idejével is számolnunk kell. Fentiek alapján – a kis esetszámot tekintve – biztos adatokhoz további megfigyelések szükségesek.

Testfelületi tenyésztések hasznosságának vizsgálata korai szepszisben

Mari Judit, Gajda Anna, Nagy Gabriella, Kiss Judit, Franczia Péter

SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, NIC

Célkitűzés. A jelenlegi ajánlások az obligát hemokultúra (HC) mellett a testfelületi minták vételét nem tartják szükségesnek a korai szepszis diagnosztikájában, a gyakorlatban mégis sok helyen megmaradtak ezen vizsgálatok a rutin eljárás részeként. Vizsgálatunk során azt a kérdést tettük fel magunknak, hogy a korai szepszis diagnosztikájában, illetve kezelésében segítségünkre lehetnek-e az osztályos felvételekor hagyományosan levett felületi minták, nevezetesen fülvéladék, gyomornedv, nasopharyngealis tampon (NPT) tenyésztése.

Módszer. A Szegedi Tudományegyetem Neonatális Intenzív Centrumának 2014. január 1. és 2016. december 31. között kezelt újszülöttek adatait dolgoztuk fel, a Szegedi Mikrobiológiai Adatbázis és az Országos NIC Adatbázis segítségével.

Azonosítottuk az első 72 órában levételre került pozitív felületi mintákat és hemokultúrákat, ezzel párhuzamosan kerestük a korai fertőzés diagnózissal kezelt újszülötteket az országos adatbázisból.

A korai fertőzés diagnózisa mellett 5 nap vagy annál hosszabb antibiotikus kezelés esetén regisztráltunk korai szepszist.

Eredmények. A 3 év alatt összesen 894 újszülött (23-41. gestációs hét) került felvételre. A 894 újszülött, 1390 mintájából 144 (10,35%) pozitív tenyésztést találtunk. A minták típusától függően a pozitivitás igen tág határok között mozgott (0,93% (hemokultúra (HC)) – 13,63% (gyomornedvveladék)). A pozitív mintákat 55 fülvéladék, 74 gyomornedvveladék, 12 NPT és 4 darab hemokultúra adta.

A pozitív minták alapján 122 újszülöttet sikerült azonosítani a NIC adatbázisban (n=144 minta), akik közül 81 esetben korai szepszis diagnózisa is fennállt.

Kimutatásunk alapján a testfelületi tenyésztések korai szepszisre nézve 77,78% szenzitivitást, 92,74%-os specificitást, 51,64% pozitív prediktív értéket és 97,67% negatív prediktív értéket mutattak.

Megbeszélés. Eredményeinket a nemzetközi irodalommal összehasonlítva lényegesen magasabb specificitást, szenzitivitást és negatív prediktív értékeket sikerült kimutatnunk. Ennek oka abban kereshető, hogy vizsgálatunk során a HC-negatív szepszis eseteket is elemeztük. Ehhez még hozzáadódik, hogy a HC-negatív fertőzések és a HC-val alátámasztott korai infekció aránya esetünkben igen magas volt (1:20) a külföldi szakirodalomban leírtakkal összevetve (1:6-1:16).

Következtetés levonásához nagyobb számú eset vizsgálatára van szükség precízebb adatrögzítés mellett, amire az elektronikus lázlaprendszer kifejezetten ígéretesnek tűnik. Mindezek mellett kiemelten fontosnak tartjuk a HC vétel szabályainak szigorú betartását, illetve a felesleges AB kezelések elkerülését.

Barcs István (szerk.)

EGÉSZSÉGESEN GYÓGYULNI

A centripetális infekciókontroll kézikönyve



Ez a kézikönyv részletesen tárgyalja a születéstől életünk alkonyáig, a mindennapi életünkben körülöttünk lévőktől a szabadságuktól megfosztott emberekig, a kultúrkáro és a szájüreg fertőzéseitől a véráramfertőzésekig, a háziorvosi rendelőtől az általános profilú kórházi gyógyító osztályon át az intenzív terápiás ellátásig minden olyan helyzetet, amiben egyedi vagy halmozott fertőzések fordulhatnak elő, és ha ezek felismerését követően azok összefüggeni látszanak az ápolás vagy betegellátás valamely formájával, akkor az infekciókontroll körébe tartozónak minősülnek.

Oldalszám: 556 oldal ■ Ára: 4800 Ft

**A könyv megvásárolható
a Legendus és az EOK
Könyvesboltban, illetve
megrendelhető honlapunkról.**

www.semmelweis kiado.hu



KÉPALKOTÓK, SZABAD ELŐADÁSOK szekció

Üléselnökök: Molnár Zoltán neonatológus, Nagy Andrea, Szűcs Ildikó

Két kép, két eset...*

Molnár Zoltán neonatológus

John Radcliffe Hospital, Oxford University Hospitals

Az elmúlt két évtizedben az újszülött ellátás súlypontja a minimálisan invazív ellátás irányába tolódott el. A fenti szemlélet el-
lenére, továbbra is gyakran kényszerülünk a hagyományos in-
tenzív terápia egyes elemeinek alkalmazására, ami sajnos nem
várt komplikációkkal járhat. Az előadásban két ilyen kompliká-
ciót ismertetek osztályunk beteganyagából, egy-egy kép felől
(mint az ellátás utolsó pontjai) bemutatva az egyes eseteket.

Hasi és agyi ultrahang szűrés a Neonatális Intenzív Centrumban

**Földi Tamara¹, Franczia Péter², Kiss Judit¹,
Nagy Gabriella¹, Gajda Anna¹, Pásztor Gyula³,
Mari Judit¹**

1 SZTE ÁOK Gyermekklinika, Szeged

2 Frabien Kft, Budapest

3 Affidea Diagnosztika Kft, Budapest

Bevezetés. Az SZTE Gyermekklinika NIC Osztályán korábban gesztációs kortól függetlenül minden kezelt újszülött ellátásá-
nak része volt a szűrő jellegű agyi és hasi ultrahang (UH) vizsgá-
lat. Nemzetközi ajánlások szerint azonban az agyi UH vizsgá-
lat elvégzése a 32. gesztációs hét alatt, illetve klinikai tünetek
esetén, hasi UH pedig csak intrauterin pozitívitás és klinikai tü-
netek esetén célszerűen szükséges. Vizsgálatunk célja az általunk
korábban alkalmazott univerzális szűrő UH során diagnosztizá-
lt eltérések összesítése, irodalmi adatokkal való összevetése;
illetve a szűrőként használt UH vizsgálat szükségességének
meghatározása volt.

Módszer. 2014. január 1. és 2015. december 31. között a Szege-
di Gyermekklinika NIC osztályán elvégzett agyi és hasi UH vizs-
gálatok eredményeit elemeztük retrospektív módon Medsol és a
NIC Országos Adatbázis segítségével. A vizsgálatokat minden
esetben radiológus szakorvos végezte. A talált UH pozitívitáso-
kat tovább elemeztük, beleértve a hazaadásig történt kontroll
vizsgálatokat, ismételt pozitívitás esetén a 3 éves utánpótlást.
Pyelectasiákat a Society for Fetal Urology beosztása szerint
klasszifikáltuk (Grade 0 (1–5 mm), Grade 1 (6–10 mm), Grade 2
(10–12 mm), Grade 3 (>12 mm normál parenchyma vastagság-
gal), Grade 4 (>12 mm elvékonyodott parenchymával).

A statisztikai analízis a ± 2 próba alkalmazásával történt, szigni-
fikáns összefüggést $p < 0,05$ érték esetén vettük igazoltnak.

Eredmények. Két év alatt összesen 579 beteget (23–41.
gesztációs hét) kezeltünk osztályunkon, ebből 562 (97%) újszü-
löttnél történt hasi és 560 (97%) újszülöttnél agyi UH.

Hasi UH vizsgálatok elemzése kapcsán 171 esetben (30,4%) ta-
láltunk pozitívitást, ebből 74 esetben (43,2%) pyelectasiát, 22
esetben (12,8%) egyéb vesefejlődési rendellenességet, 13 eset
kapcsán (7,6%) kifejezetten echodús veséket, 12 újszülöttnél
(7%) köldökvénás katéter által okozott iatrogén szövődményt,
10 esetben (5,8%) pedig szabad hasi folyadékot észleltünk. 16
(9,3%) újszülöttnél a vesét érintő rendellenesség diagnózisa
szűrő UH eredménye volt, ebből 4 esetben (2,3%) műtét volt
szükséges.

A vesefejlődési rendellenességek gyakoribbak voltak fiúknál
($p = 0,18$), oldalasságot tekintve a bal oldalon észleltünk többször
eltérést ($p = 0,54$), de a különbség a szignifikancia határát nem
érte el.

A pyelectasiák 81%-át a Grade 1 beosztásúak adták, amiből 1
esetben (1,66%) észleltünk progressziót a 3 éves utánpótlás
során. Műtéti beavatkozás Grade 3 és 4 pyelectasiák esetén tör-
tént (7/9 (77%)), melyek közül egy szűrővel diagnosztizált
esetet találtunk.

Agyi UH 118 esetben (21%) volt pozitív (<32.gh 30%, >32.gh
17%), átlagosan a 3,44 életnapon (0–12 nap). A klinikai tünetek
alapján készült UH vizsgálatok találati aránya 52% pozitívitást
mutatott (<32.gh 67%, >32.gh 45%). Szűrő agyi UH vizsgálat
51 pozitívitást talált (43,2%), amelynek megoszlása: plexus

* Felkért előadás



choroideus cysta (n=21 (41%)), plexus choroideus vérzés/gyanú (n=9 (18%)), enyhe kamra-asszimmetria (n=8 (16%)), SEH 1 (n=5 (10%)), periventriculáris terület eltérése (n=4 (8%)), egyéb (colpocephalia, góc thalamusban, hydrocephalus externus, echodus meninx n=1-1 (2–2%)). Ezen eltérésekből hazaadásig egy esetben (8%), 3 éves utánkövetéssel pedig egyetlen esetben sem volt progresszió.

Következtetés. Eredményeink alapján azt mondhatjuk, hogy a hasi UH szűrővel viszonylag nagy számú, klinikai relevanciával bíró vesefejlődési rendellenesség került felismerésre a már intrauterin észlelt fejlődési rendellenességek mellett.

Egy eset kivételével az összes utánkövetett, 10 mm-nél kisebb pyelectasia regrediált, klinikai következményt nem vont maga után.

A hasi UH szűrővel ellentétben az univerzális agyi UH szűrővizsgálattal kevés intrauterin még nem diagnosztizált, következménnyel bíró eltérés került felfedezésre.

Bár nagyobb esetszámú vizsgálat elemzésére van szükség, eredményeink alapján azt mondhatjuk, hogy a Neonatális Centrumokban végzett szűrő hasi UH-nak van létjogosultsága, amennyiben erre humán, illetve finansziális erőforrás rendelkezésre áll.

Az umbilicalis véna katéterezés szövödményei

Halász Orsolya, Szabó Katalin, Marián Erzsébet, Dicső Ferenc

*SZSZBMK Jóna András Oktatókórház Nyíregyháza
Neonatalis Intenzív Centrum*

Esetbemutatás. Az umbilicalis véna katéterezése viszonylag egyszerűen kivitelezhető, gyors centrális vénás hozzáférést biztosít.

Előadásomban egy 30. gesztációs hétre 1130 grammal született kislány esetét szeretném bemutatni, akinél a 8. életnapon tachycardia, hasi meteorismus jelentkezett. A hasi röntgen felvételen a máj vetületében levegőgyűlem, az UH képen a máj álmányában a lebenyhatáron vegyes echoszerkezetű terime ábrázolódt. Az umbilicalis katéter eltávolítása után hasi CT, majd UH vezérelt punctio történt. Széles spektrumú antibiotikus kezelés mellett a laesio jelentős regressziója következett be. A kislányt 8 hetes korban jó klinikai állapotban bocsátottuk otthonába.

Az eset kapcsán szeretném felhívni a figyelmet a centrális katéterek használatának veszélyeire, az indikációs területek meghatározására és a helyzet ellenőrzésének fontosságára.

Az intrauterin elmaradt fejlődésű magzatok perinatális adaptációja

Kabai Anna, Kovács-Pászthy Balázs

*Debreceni Egyetem, Gyermekgyógyászati Intézet,
Neonológia*

A méhen belül meglassult fejlődésű magzatok esetén a valós veszélyeztetettség megítélése nem könnyű. A kutatásunkkal azt vizsgáltuk, hogy a szülésindukció idejének megfelelő megválasztásával, az esetleges koraszülöttségéből adódó kockázat csökkentése és a perinatális adaptáció kedvező alakulása, egyaránt biztosítható-e. Az intrauterin súlybecslések nem elegendőek ahhoz, hogy pontos képet kapjunk a magzat méhen belüli anyagcsere állapotáról. Ehhez a leépítési és magzati keringés állapotát, a keringés centralizációját kell értékelni, figyelemmel kísérni. Flowmetria segítségével történt a rossz magzati keringés miatt veszélyeztetett magzatok kiszűrése és követése.

Kutatásunk célja volt vizsgálni azon koraszülöttek perinatális anyagcsere adaptációját, akiket romló magzati keringés miatt flowmetriával követték, és a terhesség befejezését a fokozódó magzati veszélyállapot indikálta. 41 terhes nő leleteit gyűjtöttük össze 2017 és 2018 között. Prospektív vizsgálatot végeztünk, a terheseket a szülés időpontjában betöltött gesztációs hetek szerint 3 csoportba soroltuk, az előre meghatározott kritériumok alapján. A kontroll csoport tagjai lettek, akiknél a flowmetria nem mutatott eltérést, annak ellenére, hogy az elmaradt növekedés miatt követni kezdték őket. Az 1-es csoport tagjai azok, akiknél a 28. terhességi hét előtt, a 2-es csoport tagjai, akiknél a 28-32. terhességi hét között, míg a 3-as csoport tagjai, akiknél a betöltött 32. terhességi hét után vált pozitívvá, az adott időszakra vonatkozó áramlási kritérium. Az újszülöttek postnatalis anyagcsere adaptációjában pedig, a születési súly, a születés után mért első laktát és glükóz értéket vettük figyelembe.

Eredményeink szerint a precízen végzett flowmetria és szoros kritériumok közé szorított szülésindukció esetén mindhárom, de különösen a 3-as csoport újszülöttjeinek perinatális adaptációja jól zajlott, intrauterin retardatiojuk ellenére. A flowmetria nagy előnye, hogy a magzat méhen belüli állapotának pontos megítélésével lehetőséget ad a terhesség továbbviselésére, a később megszületett újszülött állapotának veszélyeztetése nélkül.

Az anyai életkor szerepe a perinatális kimenet alakulásában – eset-kontroll vizsgálat

Karai Adrienn¹, Gyurkovits Zita², Paulik Edit³, Németh Gábor², Orvos Hajnalka²

¹ SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged

² SZTE ÁOK Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, Szeged

³ SZTE ÁOK Népegészségtani Intézet, Szeged

Bevezetés. A fejlett országokban új tendencia észlelhető a nők életvitelét tekintve, mely Magyarországon is észlelhető: a gyermekvállalás ideje kitolódik, előtérbe kerül a tanulás, a karrierépítés, az egzisztenciateremtés. Az a tény, hogy egyre több az idősebb (35, illetve 40 év feletti) korban történő szülés, növeli az anyai és a magzati/újszülöttkori szövödmények kockázatát is. Kutatásunk célja ezen szövödmények gyakoriságának vizsgálata volt időskorú (40 év és feletti) anyák és újszülöttjeik vonatkozásában.

Anyag és módszer. Eset-kontroll vizsgálatunkat a Szegedi Tudományegyetem Szülészeti és Nőgyógyászati Klinikáján 2015–2017 között szült nők körében végeztük. Az eset csoportot a 40 éves és idősebb anyák, illetve újszülöttjeik, a kontrollcsoportot az ugyanebben az időszakban szült 25–29 éves anyák és újszülöttjeik képezték. Az eset csoportba az összes kritériumnak megfelelő anya bekerült, míg a kontroll csoport tagjait véletlenszerűen választottuk ki. A többes terhességeket kizártuk a vizsgálatból. A betegdokumentáción alapuló adatgyűjtés során az anyák demográfiai jellemzőit és terhességi szövödményeit, az újszülötteket jellemző paramétereket: a koraszülöttséget, a méhen belüli fejlettséget (macrosomia, intrauterin retardatio), az intenzív ellátás szükségességét, a veleszületett fejlődési rendellenességek gyakoriságát vizsgáltuk. Az adatok feldolgozásához IBM SPSS 24.0 programot használtunk.

Eredmények. A vizsgált periódusban a Szegedi Tudományegyetem Szülészeti és Nőgyógyászati Klinikáján 7799 újszülött született, közülük 4,8%-nak volt az édesanyja 40 éves vagy idősebb. Az eset (n=374) és kontroll (n=378) csoportok összehasonlító elemzése alapján az anyai szövödmények (gesztációs diabetes mellitus, praeeclampsia, fenyegető koraszülés) és a császármetszés szignifikánsan gyakoribbak voltak az eset, mint a kontroll csoportban (16,8% vs. 6,9%; 17,9% vs. 1,6%; 5,6%



vs. 1,8% és 58,6% vs. 29,4%). Az újszülöttek jellemzőit vizsgálva az eset csoportban szignifikánsan magasabb volt a koraszülöttek (11,8% vs. 6,9%) és az intenzív ellátást igénylők aránya (9,4% vs. 5,0%). A veleszületett fejlődési rendellenességek gyakoriságában nem volt szignifikáns különbség (5,6% vs. 6,9%). Következtetés. Vizsgálatunk eredményei igazolták, hogy a növekvő anyai életkor növekvő kockázattal jár mind az anya, mind az újszülött vonatkozásában. Az „idősödő szülő nők tendencia” megváltozása, megfordulása nem várható, így a fokozott kockázattal járó esetek szorosabb gondozásának, nyomon követésének még nagyobb szerepet kell kapni a szövődmények megelőzése érdekében.

Late preterm és early term újszülöttek adatainak vizsgálata osztályunkon

Ivancsó Johanna, Fejes Melinda, Kelen Mária, Megyeri Tímea, Váradai Katalin, Szűcs Ildikó

Koraszülött-Újszülöttpatológiai Osztály, Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és EOK, Miskolc

Bevezetés. A késői koraszülötteknek (LP) a 34. és 36. gesztációs hét között, míg a korai érett újszülötteknek (ET) a 37–38. gesztációs héten születettek tekintjük. A késői koraszülések fejlett országokban az összes szülés 3–6%-át, a koraszülések körülbelül 75%-át alkotják. A korai érett szülések 15–30%-ban fordulnak elő. Mindkettő incidenciája világszerte növekedést mutat. Az utóbbi években számos vizsgálat igazolta az LP koraszülöttek mellett az ET újszülöttek nagyobb neonatális morbiditását és mortalitását, gyakoribb koraszülött osztályos felvételi, lélegeztetési igényét, a 39–40. gesztációs héten születettekhez képest. Így az LP és ET csoport jelentőségét az adja, hogy míg megjelenésre az érett újszülöttekhez állnak közel, addig éretlenségük miatt, a gesztációs kor csökkenésével párhuzamosan, nagyobb a rizikójuk a rövid és hosszú távú klinikai problémák kialakulására.

Célkitűzés. Vizsgálatunk során célul tűztük ki az osztályunkon kezelt LP és ET újszülöttek mortalitási, morbiditási mutatóinak vizsgálatát.

Anyagok és módszerek. A Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Kórház és EOK Koraszülött-Újszülöttpatológiai Osztályán 2018.01.01 és 2018.12.31. között született és ápolt, LP és ET született betegek adatainak retrospektív módszerrel történő feldolgozását végeztük.

Eredmények. A vizsgált időszakban osztályunkon kezelt 666 betegből 158 (23%) volt késői koraszülött, míg 122 (18%) korai érett újszülött. A császármetszés aránya 57% (LP) illetve 55% (ET) volt. 4 beteg halt meg, mindegyikük késői koraszülött volt. Az osztályos felvétel és kezelés leggyakoribb okai a légzéscsere (LP:60%, ET: 38%), veleszületett fertőzés (40% ill. 47%) és icterus (44%, ill. 33%) voltak. A késői koraszülöttek 55%-a, a korai érettek 33%-a igényelt valamilyen fokú légzéscsere támogatást. 9 LP (5%) és 14 ET (11%) gyermeket intubáltunk, 2 LP és 1 ET betegünkönél HFO-t alkalmaztunk. A légzéscsere támogatást igénylő betegeink 90 (LP) illetve 65 (ET)-át kizárólag noninvazív módon lélegeztettük. RDS profilaxist a késői koraszülöttek 39%-a, a korai újszülöttek közül 2 gyermek kapott. Parenterális folyadékpótlást, illetve szondatáplálást csaknem minden late preterm koraszülött igényelt (88%). Az LP babák 52%-át, a korai érettek 61%-át sikerült adlactálni, és kizárólagos anyatejes táplálással hazabocsátani.

Megbeszélés. Az LP és ET újszülöttek kezdeti jó klinikai állapota, érettekhez hasonló megjelenése félrevezető lehet, hiszen mortalitási, morbiditási adataik rosszabbak az érett újszülöttekhez képest. Nutricionális igényeik nagyobbak lehetnek, ugyanakkor a szoptatásuk nehézségeibe ütközhet. Rutin gyermekkori

utánkövetésük hiányos lehet, ami a későbbi korban kialakuló betegségek korai diagnózisának és terápiájának a késéséhez vezethet. A nagy esetszám miatt, - hiszen a szülések több, mint harmadát alkotják, - fontos lenne a fokozott rizikójú alcsoportok meghatározása, és azok célzott nyomonkövetése. A koraszülött osztályos kezelés közvetlen költsége mellett a későbbi magasabb egészségügyi, szociális, oktatási költségek miatt is kiemelt jelentőségű költséghatékony prevenció és kezelési stratégiák alkalmazása.

Klórgház mérgezés igen kis súlyú koraszülöttnél – esetismertetés

Kollár Szonja, Szabó Miklós

Semmelweis Egyetem, Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, II. Sz. Részleg, Perinatális Intenzív Centrum

A klórgház színtelen, szúrós szagú, erősen irritatív hatású gáz. Intoxikáció esetén, amennyiben a nyálkahártyák felszínére kerül, maró hatású sósavat képezve a szövetekben koagulációs nekrózist okoz. A bőrre jutva kémiai égést vált ki. A főbb mérgezési tünetek a beviteli módtól függően nyelési képtelenség, nyálkahártya duzzanat, légúti panaszok, tüdőödéma, illetve különböző fokú égési sérülés lehetnek.

Előadásunkban egy 490 gramm születési súlyú, 23.- 24. gesztációs hétre született, igen éretlen koraszülött betegünk esetét mutatjuk be, aki gépi respiráció és kielégítő általános állapot közepette kilencedik életnapján toxikus klórgház expozíciót szenvedett el, ami a légutakat és a kültakarót érintette. Akut tünetként bronchodilatátorra jól reagáló bronchusgörcs, valamint súlyos, gyakorlatilag a testfelület 90%-át érintő kémiai égéssérülés mutatkozott. A kültakaró a tüneti kezelés mellett a várakozásokat felülmúlóan gyorsan, néhány napon belül, maradéktalanul gyógyult. Jóllehet akutan súlyos pulmonális állapotromlás nem lépett fel, apnoék és bronchopulmonalis displasia miatt 31 napig invazív, majd 43 napig noninvazív légzéscsere támogatást igényelt, illetve 84. életnapjáig oxigén igénye állt fenn. Betegünket 105. életnapján emittáltuk otthonába, jelenleg 5,5 hónapos, tünetmentes, megfelelő ütemben fejlődik. Az esetbemutatás kapcsán beszámolunk az ellátás nehézségeiről, valamint próbálunk választ találni arra, hogyan volt lehetséges betegünk gyors felépülése.

Az absztrakt és az előadás a szülők, valamint a nyomozó hatóságok hozzájárulásával készült.

Down-szindróma – kihívások, nehézségek napjainkban

Kovács Alexandra, Németh Attila

Petz Aladár Megyei Oktató Kórház, PIC Részleg, Győr

A Down-szindróma a leggyakoribb veleszületett kromoszóma rendellenesség, gyakorisága az anyai életkor előrehaladtával növekszik.

Napjainkban egyre könnyebben elérhetővé válnak a nem-invazív prenatális diagnosztikai eljárások, melyek már akár 99% feletti pontossággal képesek kimutatni többek között a Down-szindrómáért felelős kromoszóma rendellenességet. Azonban jelenleg egy tudományos módszer sem képes pontosan előre jelezni a társuló szervi érintettségek és mentális visszamaradottság súlyosságát.

A prenatális diagnosztika eredményének birtokában a szülők kezébe kerül a jelentős érzelmi és pszichés teherrel járó döntés: vállalják-e egy érintett gyermek felnevelését vagy megszakítatják a terhességet.



Tovább nehezíti a szülők helyzetét, hogy a különböző forrásokból (média, genetikai tanácsadás, támogató csoportok, nőgyógyász, gyermekorvos) jelentősen eltérő információk állnak rendelkezésükre, melyek sokszor a szindróma manifesztációjának egy-egy szélsőséges esetét emelik ki.

Az elmúlt 2 évben kórházunk Perinatális Intenzív Centrumában ápolott Down-szindrómás betegeink közül 4 eset kapcsán szeretném szemléltetni, mennyire széles spektrumot képez ez a rendellenesség. A társuló betegségek súlyossága, a rendelkezésre álló kezelések, illetve azok hiánya, a bizonytalan prognózis mind a szülőket, mind a kezelőorvosokat kihívások elé állítják.

Gesztációs alloimmun májbetegség

Ujvári Anett¹, Marián Erzsébet¹, Dicső Ferenc¹, Harsányi Gergő²

¹SZSZBMK és Egyetemi Oktatókórház, Jósa András Oktatókórház, Gyermekosztály, Nyíregyháza

²SZSZBMK és Egyetemi Oktatókórház, Jósa András Oktatókórház, Patológiai Osztály, Nyíregyháza

Az újszülöttkori májelégtelenség (neonatal liver failure – NLF) hátterében számos kórállapot állhat (leggyakrabban fertőzőeset vagy toxikus eredet, anyagcserezavarok, hematológiai betegségek, veszélyeztetett ér és szívfejlődési rendellenességek, hypoxia).

A gesztációs alloimmun májbetegség (GALD) az újszülöttkori májelégtelenség egyik ritka, de potenciálisan kezelhető oka. A májsejtkárosodás már az intrauterin életben, a 12. gesztációs hét körül kezdődik. Az időben elvégzett vércsere és az intravénás immunglobulin adása csökkentette a szükséges májtranszplantációk számát és javította a prognózist. A diagnózis megszületése azonban továbbra is kihívást jelent. Fontos, hogy a kivizsgálás során, mint lehetséges kórkép, gondoljunk rá. A betegségnek prevenció nélkül közel 80%-os az ismétlődési rátája az érintett anyák várandóságaiban.

Előadásomban egy 31. gesztációs hétre született fiú koraszülött esetét ismertetném, akinél a klinikai jelek és a laboratóriumi értékek alapján igen rapidan progrediáló májbetegséggel álltunk szemben. A gyors kórlefolys a diagnosztikai és kezelési lehetőségeinket korlátozta. Esetünk ismertetése kapcsán szeretném áttekinteni az újszülöttkori májelégtelenség korai klinikai és laboratóriumi jeleit, az antenatális időszak figyelemfelhívó jeleit is beleértve, a differenciáldiagnosztika lépéseit. Fontos mielőbb tisztázni a lehetséges etiológiát, hiszen ez meghatározó a legjobb kezelési stratégia felállításában.

Peters plus szindróma (?)

Závogyán Tímea¹, Guóth Gábor¹, Orosz Gábor², Kummer Zoltán¹, Tokodi István¹, Szabó Hajnalka¹

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

²Fejér Megyei Szent György Oktató Kórház, Szülészet-Nőgyógyászat osztály

Kazuistikánkban egy 36. gesztációs héten császármetszéssel világrajött fiú koraszülött esetét ismertetjük, amelyben a várandósság alatt végzett magzati ultrahangos vizsgálattal már a második trimeszterben észlelték az arckoponyát érintő összetett

fejlődési rendellenességet (bal arcfélet és szemüreg-szemet érintő komplex malformációt, lágyrészfecicittel), a hydrocephalust, valamint rövidebb kézujjakat és femurt. Mindezek alapján a gondo- zó szülész orvosban a Goldenhar szindróma le- hetősége merült fel. Családi anamnéziséből édesanyja és leány 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, iridocorneális szindróma gyanúja, non-hypertensív hydrocephalus internus, corpus callosum hypoplasia) szerintünk klinikailag inkább Peters plus szindrómának felelt meg. Ennek igazolása céljából indított ge- netikai vizsgálat (B3GLCT gén mutáció) eredménye jelenleg fo- lyamatban van. A gyermeket ajak- és szápad hasadéka miatt Ha- sadék Centrumba irányítottuk, valamint szemészeti és neuroló- giai gondozásba vétele is megtörtént.

A komplex tünetegyüttesek hátterében levő genetikai hibát fon- tos kimutatni, hogy a családban bekövetkező, esetlegesen is- métlődő betegségeket az intrauterin végzett, célzott genetikai vizsgálattal fel lehessen ismerni.

Epidermolysis bullosa és congenitalis adrenalis hyperplasia klinikai tüneteinek ritka társulása

Fehér Csilla, Szöllös Anna, Kovács-Pászthy Balázs, Polonkai Edit, Katona Nóra, Kotormán Tünde, Balázs Gergely, Nagy Kata, Riszter Magdolna, Balla György, Kovács Tamás

DEKK Gyermekklinika, Neonatológiai Intenzív Centrum

Betegünk a 38. terhességi hétre, spontán, a terhességi időhöz képest kis súlyú újszülöttként született. Elhúzódó adaptáció, dyspnoe miatt szállítottuk osztályunkra, ahol fokozódó légzési munka és növekvő oxigén igény miatt gépi lélegeztetést kezd- tünk, melyet egy napig folytattunk. Már a megszületés napján a nyomásnak kitett helyeken hólyagok megjelenését észleltük, mely felvetette epidermolysis bullosa lehetőségét, melyet később a bőrbioopszia során vett mintából a laminin béta láncának hiánya igazolt. Első fizikális vizsgálat alkalmával látható clitoris hypertrophia, illetve típusos elektroliteltérések alapján conge- nitalis adrenalis hyperplasia lehetősége is felmerült. Emelkedett tesztoszteron és 17-hidroxiprogesteron értékek tovább erősí- tették a 21-hidroxiláz deficiencia gyanúját, ezért a klinikai ké- pet is figyelembe véve Hidrokortizon szupplementációt kezd- tünk. Genetikai vizsgálat a továbbiakban a 21-hidroxiláz defici- encia leggyakoribb mutációit nem igazolta a gyermek esetében. Az alapbetegség progresszív légúti manifesztációi miatt 6 hetes kortól ismét gépi lélegeztetésre szorult, a gastrointestinalis trak- tus érintettsége miatt PEG beültetés történt. A beteget 2 hónapos korában hirtelen állapotromlás, szepszis miatt elvesztettük. A fent említett két kórkép társulása igen ritka, a szakirodalom- ban egy hasonló esetet találtunk. Az epidermolysis bullosa mind klinikailag, mind genetikailag heterogén betegségcsoport, mely a hámrétegek fokozott sérülékenységevel jár. Felismerése ki- emelkedő jelentőségű a beteg speciális ápolási igénye, fájda- lomcsillapítás, valamint későbbi gyermekvállalás szempontjá- ból. Az eset kapcsán a diagnosztika és szupportív/palliatív terápia legfontosabb szempontjait tekintjük át.



CSALÁDKÖZPONTÚ ELLÁTÁS ÉS ANYATEJES TÁPLÁLÁS szekció

Üléselnökök: Monostori Dóra, Rádi Kata, Gárdos László

Family-centered early intervention for preterm newborns: an evidence-based and ethical approach*

Jacques Sizun

director of the Neonatal Units, University hospital, Brest and professor of Paediatrics, University of Brest, France

Despite the recent improvements in perinatal medical care leading to an increase in survival rates, adverse neuro-developmental outcomes occur more frequently in preterm and/or high risk infants. Medical risk factors for neuro-developmental delays like sepsis or intrauterine growth restriction have been identified as well as family sociocultural characteristics. Significant data have provided evidence of the detrimental impact of overwhelming environmental sensory inputs on the developing human brain (1). The hospitalisation is also a cause for infant/parents separation that could affect the attachment and bonding processes.

Non-pharmacological strategies aimed at preventing the negative impact of inappropriate sensory inputs and procedures on the developing newborn brain are called "developmental care". Family-centered care is a philosophy based on the understanding that the family is the infant's primary source of support (2). Family-centered developmentally supportive care is supported by a high level of evidence and could be considered as "basic principles of care" (3). Sustainable implementation of these strategies is not easy and is influenced by unit and national culture. The implementation requires leaders' commitment, staff training and education, reflexive process on the role of parents and could be supported by local, national and international parents' groups (4).

References:

1. Westrup B. Family-centered developmentally supportive care. *Neoreviews* 2014 15: e325.
2. AAP; Committee on hospital care. Family-centered care and the pediatrician's role. *Pediatrics* 2013; 132: 691-6.
3. Roué JM, Kuhn P, Lopez Maestro M, Maastrup RA, Mitanchéz D, Westrup B, Sizun J. Eight principles for patient-centred and family-centred care for newborns in the neonatal intensive care unit. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2017;102(4):F364-F368.
4. Editorial. Putting the family at the centre of the newborn health. *Lancet Child Adolesc Health* 2019; 3(1): 1.

FINE képzés Magyarországon*

Nagy Livia¹, Csíkosné Bakos Boglárka²

¹ European Foundation for the Care of Newborn Infants (EFCNI)

² Korábban érkeztem Dél-alföldi Regionális Koraszülött Intenzív Osztályért Alapítvány.

Magyarországon a családbarát koraszülött ellátást Dr. Nádor Csaba vezette „Honvéd PICi csapata” indította el, amelynek noninvazív, családbarát szemlélete napjainban egyre elterjedtebb a magyar koraszülött osztályokon. A magyar egészségpolitika az elmúlt időszakban elköteleződött a család és bababarát szülészeti ellátás mellett és olyan szemléletváltást segítő módszereket és képzéseket támogat, amelyek segítik az immár évtizedek óta a legmagasabb színvonalú, bizonyítékon alapuló családközpontú irányelvek szerint működő szülészeti és koraszülött-ellátás elterjesztését az országban.

A FINE (Family and Infant Neurodevelopmental Education) program alapozó képzése minden olyan koraszülött intenzív osztályon dolgozó szakembernek (neonatólógusnak, szakápolónak, segédápolónak, gyermeksebésznek, szemésznek, szülész-nőgyógyásznak) szól, aki megfordul a PIC-en és javítani szeretné a családközpontú fejlődéstámogató ellátást az újszülött-osztályokon.

A program fő szerzője Prof. Inga Warren, aki tapasztalt angol és holland NIDCAP képzett szakemberek közreműködésével állította össze a tananyagot.

A FINE lépésről lépésre haladva mutat be jó neonatológiai ápolási gyakorlatokat, hiszen a fejlődéstámogató koraszülött ellátás, mint idegrendszer fejlesztő beavatkozás mind közvetlen, mind közvetett bizonyítékokon alapul. Egyik legfontosabb szempontja az etikai, humánus megközelítés, mely védi a baba jogait annak érdekében, hogy a lehető legkevesebb fájdalom és stressz érje az ellátás során, szüleivel lehessen az ellátás ideje alatt és az anyatej legyen elsődleges tápláléka.

Ez a módszer olyan környezetet teremt, amely minimalizálja a stresszt a gyermek, a szülők és a személyzet számára és a baba agyi fejlődésének megfelelő szenzoros élményeket nyújt. A megfelelő hang és fényhatások, az ízlelés, illatok és a tapintás együttesen kedvezően befolyásolják a baba fejlődését. Az érzékszervek fejlődésének kritikus időszakában a koraszülött intenzív osztályon külön nehézségekbe ütközik annak biztosítása, hogy csökkentsük azt az eltérést, ami a között van amit az agy elvár és amit valójában kap az újszülött ellátás során.

Az idegrendszer a koraszülött ellátás során is folyamatosan fejlődik és ha megfelelő célzottan támogató az ápolás, akkor jobb eredmények születnek, a baba később is egészséges lesz. A FINE képzés debreceni és nyíregyházi szakemberek képzésének szervezését és a „Bevezetés a családközpontú fejlődéstámogató ellátásba” című tankönyv fordítását és kiadását az Újszülöttjeinkért, koraszülöttjeinkért Alapítvány az EFOP-1.2.10-16-2016-00003 számú, „Mentorprogram az Észak-alföldi régió koraszülöttjei részére” projekt keretein belül finanszírozta.

A FINE képzés szegedi, gyulai és kecskeméti szakemberek képzésének szervezése és a Gyakorlati készségek a családcentrikus fejlődéstámogató ellátás terén című tankönyv magyar nyelvű kiadványa a Korábban érkeztem Alapítvány EFOP-1.2.10-16-2016-00002 „Mentorházak és mentorhálózat

* Felkért előadások



kialakítása koraszülöttek és családjaik számára a Dél-Alföld Régióban” projekt által került finanszírozásra.

A FINE képzés miskolci és a romániai Baie Mare szakembereinek képzése a GE Healthcare támogatásával került megrendezésre.

Mentorképzés tapasztalatai szupermentorként és pszichiáterként*

Jalekné Rózsavölgyi Katalin^{1,2}, Monostori Dóra^{1,3,4}

az Előadás az EFOP-1.2.10-16-2016-00002 „Mentorházak és mentorhálózat kialakítása koraszülöttek és családjaik számára a Dél-Alföld Régióban” projekt keretében valósult meg

¹ Korábban érkeztem Dél-alföldi Regionális Koraszülött Intenzív Osztályért Alapítvány, Szeged

² Békés Megyei Központ Kórház Pándy Kálmán Tagkórház Pszichiátriai Osztály, Gyula

³ Pécsi Tudományegyetem, Egészségtudományi Kar, Egészségtudományi Doktori Iskola, Pécs

⁴ Szegedi Tudományegyetem, Egészségtudományi és Szociális képzési Kar, Preventív Egészségügyi Gondozás Tanszék, Szeged

A Korábban Érkeztem Alapítvány 2017.07.01-én elindította „Mentorház” projektjét azzal a céllal, hogy koraszülésben érintett családoknak komplex támogatást nyújtva segítsen a trauma feldolgozásában, a szülői kompetenciák erősítésében. Az alapítvány célja egy olyan mentorhálózat kiépítése, amelyben koraszülöttségben érintett, önkénteseink egy 30 órás tematikus képzést követően folyamatos szakmai felügyelet mellett segíthetik a hasonló helyzetbe került családokat. Mentorképzésünk két szakaszból, 20 óra sajátélmény, trauma feldolgozásból és 10 óra laikus segítő képzésből áll.

Előadásomban szeretném bemutatni a mentorképzések során nyert tapasztalataimat, az érintetteknek tapasztalt, leggyakrabban előforduló pszichopatológiai tüneteket, megküzdési mechanizmusokat.

Koraszülők által megnevezett laikus és professzionális támogatók köre egy kutatás eredményei alapján*

Monostori Dóra^{1,2,3}, B. Erdős Márta⁴, Lampek Kinga⁵

az Előadás az EFOP-1.2.10-16-2016-00002 „Mentorházak és mentorhálózat kialakítása koraszülöttek és családjaik számára a Dél-Alföld Régióban” projekt keretében valósult meg

¹ Korábban érkeztem Dél-alföldi Regionális Koraszülött Intenzív Osztályért Alapítvány, Szeged

² Pécsi Tudományegyetem, Egészségtudományi Kar, Egészségtudományi Doktori Iskola, Pécs

³ Szegedi Tudományegyetem, Egészségtudományi és Szociális képzési Kar, Preventív Egészségügyi Gondozás Tanszék, Szeged

⁴ Pécsi Tudományegyetem, Bölcsészettudományi Kar, Társadalmi Kapcsolatok Intézete

⁵ Pécsi Tudományegyetem, Egészségtudományi Kar, Egészségbiztosítási Intézet

A Korábban érkeztem Alapítvány 2017.07.01-vel indította el a „Mentorházak és mentorhálózat kialakítása koraszülöttek és családjaik számára a Dél-Alföld Régióban”-EFOP-1.2.10-16-2016-00002 projektjét, válaszként arra a társadalmi problémára, hogy Magyarországon, jelenleg 8-9%-os gyakoriságú a koraszülés. A projekt keretében zajlott kutatás adatainak elemzése, összefüggések vizsgálata, valamint az eredmények közzélése jelenleg is folyamatban van. Jelen keretek között 67 fő koraszülő édesanyjával, valamint a párjukkal készített interjúk elemzését mutatom be, abban a tekintetben, hogy kit neveznek meg a szülők elsődleges támogatóként a várandósság időszakától a PIC-ről való hazaadás utáni időszakig. Az interjúk elemzését tartalomelemző szoftver segítségével végeztük az átvírt szövegek kódolása után. Előadásomban bemutatom a feltárt kapcsolati összefüggéseket, így a szülők szeparációját, az egészségügyi dolgozók, kiemelten az orvosok jelentőségét, valamint a család és az ismerősök támogató szerepét.

* Felkért előadások



„Késői” koraszülöttek és a korai érettek a laktációs szaktanácsadó szemszögéből

Afonyiné Kaló Tünde, Szűcs Ildikó

B.-A.-Z. Megyei Központi Kórház és EOK, PIC
Melletted a helyem Egyesület

A 34-36., valamint a 37-38. gesztációs kor között született gyermekekkel kapcsolatban az elmúlt években számos olyan jellegű problémával találkoztunk, amelyek szükségessé tették az érintett populációval kapcsolatos nézeteinket átértékelni.

„Érett” újszülöttről a 37. gesztációs kor után megszületettek esetében beszélünk, de biztosak lehetünk-e abban, hogy ezek a gyermekek minden esetben felkészülten érkeznek a kinti világba?

A fent említett kora/újszülötteknél gyakran fordul elő légzési nehezítettség, hőmérsékletüket nehezebben tartják, hajlamosabbak az infekciókra, a bilirubin kiválasztásuk lassabb, aluszékonyabbak, nehezen ébreszthetőek.

A „késői” koraszülötteknél előfordulhat táplálási nehezítettség is, mivel gyakran okoz gondot a mellre tapadás a csökkentebb izomtónusuk miatt, illetve az esetek egy részében a szopás-nyelés-légzés koordinációja sem megfelelő. Jellemző rájuk, hogy nem képesek egyfolytában, legalább 10 szopás/nyelés/légzés periódusra, azaz kevésbé kitartóak a szopásban.

Az érettség határán lévő újszülöttek a megszületést követően élénkek, jó vitalitásúak lehetnek, melynek következtében látszólag azt a benyomást keltik, hogy érettebbek az aktuális gesztációs koruknál, így nem igényelnek táplálási segítséget, majd szorosabb után követést, ami nem mindig igaz.

A nem megfelelő szoptatás támogatás az érintett újszülöttek esetében hipoglikémiát, excesszív súlyvesztést, dehidrációt, lassú súlyfejlődést, vagy a súlyfejlődés hiányát, és következményesen elindított, majd fenntartott tápszeres hozzátáplálást eredményezhet.

Előadásunkban a laktációs szaktanácsadó szemszögéből mutatjuk be a velük kapcsolatos mindennapi táplálási nehézségeket, és javaslatot adunk ezek kezelésére, a hazaadás előkészítésére, valamint a szakrendelés menetére.

Munkánk során tapasztaljuk, hogy a helyes szoptatási menedzsmen hiányában a család magára marad, és a csecsemő anyatejes táplálása megszakad. Az egészségügyi ellátás során törekednünk kell ennek megakadályozására.

Koraszülött ikrek szoptatása

Bíró Liliána, Kovács Tamás, Kovács Judit

Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Intézet - Klinika

Bevezető. Koraszülöttek esetében a korai és késői szövődmények prevenciója érdekében igen fontos, hogy minél hamarabb és minél nagyobb mértékben anyatejes táplálásban részesüljenek.

Esetbemutatás. Osztályunkon koraszülött hármastikrek táplálását kísértük végig. Születésüktől kizárólag az édesanyjuk frissen lefejt tejét kapták, alkalmanként anyatejgyűjtőből hozott női tejjel kiegészítve. A kezdeti szondatáplálást szoptatásbarát módon, fecskendőből történő etetéssel váltottuk fel. Bátorítottuk a mielőbbi bőr-bőr kontaktust és a rendszeres fejést. Amint a gyermekek állapota engedte, az édesanyját szoptatásra bíztattuk, és folyamatosan támogattuk. Igyekeztünk a lehető leghamarabb rooming-in rendszerben biztosítani egész napos lehetőséget a szoptatásra, és annak igény szerinti alakítására.

Konklúzió. Az érett újszülöttekhez hasonlóan koraszülöttek számára is a szoptatás az elsődleges és legideálisabb módja a

táplálásnak. Kezdetől érdemes a minél korábban megkezdett szoptatásra törekedni, és kizárólag (szükség esetén dúsított) anyatejet adni az ilyen gyermekeknek. Előadásunkban ennek a gyakorlati kivitelezéséhez szeretnénk segítséget nyújtani egy esetbemutatáson keresztül - az aktuális nemzetközi ajánlások és a hazai irányelvek figyelembe vételével.

Anyatej összetétel mérésével szerzett tapasztalataink

Bükki Éva, Binder Dominika, Kelemen Edit, Tálosi Gyula

Bács-Kiskun Megyei Kórház, a Szegedi Tudományegyetem Általános Orvostudományi Kar Oktató Kórháza, 3Kecskemét, Neonatális Intenzív Centrum

A korszerű PIC ellátás részeként osztályunkon megkezdtük a koraszülöttek édesanyjának anyatej összetétel mérését. Az adatok feldolgozása során az alábbi kérdésekre kerestünk választ: Irodalmi adatoknak megfelelően a koraszülött édesanyák tejének magasabb a fehérje és zsírtartalma. A mért adatok megfelelnek-e ennek? Hogyan alakul az anyatej összetétele a gesztációs idő előrehaladtával? Az időre született újszülöttek és a terminusban lévő koraszülött édesanyák teje hasonló-e? Van-e különbség a szülés módja szerint? Lehetséges lenne-e a standardizált fortifikáció helyett individualizált fortifikáció kivitelezése? A 2018-19-es évben rendszeresen (heti egy alkalommal, dél-előtti fejből) mértük a PIC részlegen kezelt koraszülöttek és érett újszülöttek édesanyjának anyatej összetételét Miris HMA (08-02-102-1.0) készülékkel.

A mért adataink részben megfeleltek az irodalmi adatoknak, vagyis a koraszülött édesanyák tejének magasabb a zsír- és energiatartalma az érett újszülöttekhez képest (3,3 g vs. 2,8 g, 62,9 kcal vs. 59,4 kcal).

Az átlagos fehérjetartalom vonatkozásában nem találtunk különbséget (1,4 ill. 1,4 g), melyben közrejátszhatott az, hogy az érett újszülötteknél az első élethetekben mértük az anyatej összetételét. A gesztációs idő előrehaladtával csökkent mindkét paraméter: 30-31. héten a zsír- és fehérjetartalom 3,6, ill. 1,5 g volt, a 34. gesztációs héten 3,3, ill. 1,5 g, a 36. gesztációs hétre már 3,1, ill. 1,3 g-ra csökkent. A császármetszéssel született babák vonatkozásában magasabb átlagos zsírtartalmat találtunk (3,3 vs. 3,0 g), míg a hüvelyi úton született babáknál magasabb volt az átlagos fehérjetartalom (1,4 vs. 1,6 g).

Az anyatej a koraszülöttek, újszülöttek számára a legideálisabb táplálék, összetétele széles tartományon belül változik. Munkánkkal igyekszünk a koraszülötteknél korszerű táplálásterápiát megvalósítani.

A korai kötődés támogatása komplex szemléletben

Csuti-Herczeg Zsuzsanna, Bressel-Klein Annamária, Szűcs Sándor, Mátyás Lilla, Szabó Éva

Csolnoky Ferenc Kórház, Veszprém

Az anya és gyermeke közötti kapcsolat fontos a gyermek személyiséglejlesztése szempontjából, a gyakori testközelség, a bőr-bőrkontaktus az idegrendszer optimális fejlődéséhez nélkülözhetetlen. Az édesanya tejjével táplálja gyermekét, aki ezáltal nemcsak táplálékhoz jut, de az egészséges élethez szükséges antitestekhez, boldogság- és fájdalomcsillapító hormonokhoz, lelki biztonságot nyújtó öleléshez és bőrkontaktushoz, az idegrendszerét érlelő megannyi szenzomotoros ingerhez is. Emiatt nagyon fontos, hogy a szoptatás optimális körülményeit mie-

lőbb biztosítani tudjuk számukra. Az alapvető és mindenki számára evidens feltételek mellett azonban sokszor olyan helyzetek is adódhatnak, amelyek megoldásához a neonatológus, és a laktációs szaktanácsadó jelenléte mellett gyógytornász bevonására, és egy összehangolt csapatmunkára is szükség van.

A szopás egyrészt az agytörzs által reflexesen vezérelt, másrészt pedig a harántcsíkt izomzaton keresztül végrehajtott mozgás. Így nemcsak a reflexkör épségén múlik annak sikeressége, hanem az izomzat állapotán is. Ezek bármelyikének sérülése a szopatás gátja lehet. A manuális fizioterápiás módszerek segítségével nagyon sok helyen találhatunk szopást akadályozó eltéréseket, melyek lehetnek szerzett izomkötöttségek az arc, száj, és nyakizmok területén, az idegrendszer éretlenségéből vagy sérüléséből adódó gátak vagy olyan anatómiai eltérések, melyeket megváltoztatni nem tudunk, de segítséget nyújthatunk megoldásukhoz. A körültekintő módon alkalmazott manuális beavatkozás, szelíden kivitelezett kezelési technika, az izomzat normalizálása mellett, támogatja a szenzoros érést, az eredményesen alakuló szopatás pedig tovább tudatosítja az anyában törődése hatékonyságát. Az osztályunkon alkalmazott fizioterápiás szemlélet a megfelelő manuális ismeretek mellett előtérbe helyezi az anya és gyermeke közötti kommunikáció akadálytalanságát, a komfortérzet megőrzését.

Mindeközben elengedhetetlen, hogy a család egyénre szabott segítségnyújtást is kapjon a kizárólagos, igény szerinti szopatás eléréséhez. Ennek érdekében a laktációs szaktanácsadó és gyógytornász a szakorvosokkal és a kisbabákról gondoskodó

szakemberekkel együttműködve alakítja a bizonytalan helyzetbe kerülő anyák és gyermekeik támogatását.

Előadásunkban szeretnénk ismertetni a szopatási nehézségek fizioterápiás szemmel releváns okait, azok kezelési lehetőségeit, és módját, illetve egy esettanulmányon és videón keresztül bemutatni ennek gyakorlati megvalósítását osztályunk keretei között.

Kenguruverseny a PIC-ek között

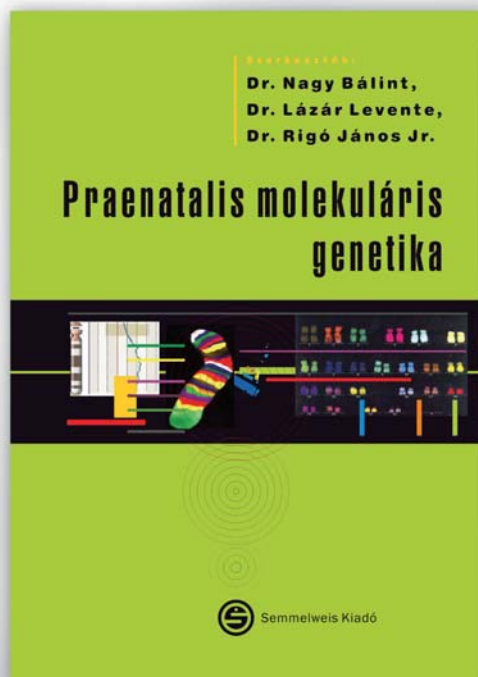
Pénzes Boróka, Schill Beáta, Nádor Csaba

Melletted a helyem Egyesület

A Melletted a helyem Egyesület immáron 4. éve rendezi meg a kenguruversenyt a Kenguruzás világnapja (május 15.) alkalmából. A versenyt a Koraszülött Intenzív Centrumok (PIC) között hirdeti meg, népszerűsítve és erősítve a kengurumódszert a koraszülöttek ellátásában.

A versenyben díjazzák a legtöbbet kenguruzó PIC osztályt, valamint a legtöbbet kenguruzó babát és szüleit is. A versenyhez évről évre egyre több PIC osztály csatlakozik, hiszen a kengurumódszer alkalmazásának előnyei mellett az Egyesület értékes és hasznos nyereményekkel segíti a részt vevő intézményeket és családokat. Az előadásban megismerkedünk az elmúlt négy év tanulságaival, illetve a részt vevő szülők és a kórházi személyzet tapasztalataival és személyes élményeivel is.

neonatólógusoknak



www.semmelweiskiado.hu



Neurológia szekció

Üléselnökök: Balla György, Seri István, Szabó Miklós

A megszületés utáni hemodinamikai maladaptáció szerepe a P/IVH kialakulásában*

Seri István, PhD, HonD, egyetemi tanár, az MTA Tiszteletbeli Tagja

*Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekklinika, Budapest
Los Angeles Gyermekklinika, Dél-Kalifornia Egyetem, Los Angeles, Kalifornia*

Bevezetés. Napjainkban, a komprehenzív kardiorespiratóroklus monitorizálás és adatgyűjtés által lehetővé tett predikciós matematikai modellezés bevezetése a precíziós orvoslás kezdetét jelentette neonatológiában. Mivel a hemodinamikai maladaptáció fontos szerepet játszik újszülöttkori kórképek kialakulásában, a monitorizálási és adatgyűjtő rendszer használata különböző újszülöttkori betegségek kórélettanába is bepillantást enged. Például, a peri/intraventriculáris vérzés (P/IVH) kialakulásának mechanizmusára is fény derülhet a monitorizálási rendszer echokardiográfiával kombinált használata során.

Kísérleti terv. Huszonkét nagyon éretlen koraszülöttet (gesztációs életkor $25,9 \pm 1,2$ hét; tartomány: 23–27 hét) vizsgáltunk megszületés után 4-től 76 óráig. A szív működése és az agyi véráramlás (CBF) változásait, valamint a P/IVH kialakulását ultrahanggal követtük 12 óránként. A CBF változásait indirekt módon, a regionális szöveti oxigén szaturáció (rSO_2) monitorizálásával és az agyi frakcionált oxigén extrakció kiszámításával folyamatosan is követtük near-infrared spektroszkópia segítségével.

Eredmények. Öt betegben alakult ki P/IVH az első életnap után (1 betegben 2. stádiumú, 4 betegben 4. stádiumú agyvérzés). A P/IVH-mentes 17 betegben (kontrol) a vizsgált szívfunkciós paraméterek és a CBF változatlan maradtak a vizsgálat ideje alatt. Az agyvérzéssel diagnosztizált 5 betegben, a bal kamrai verő- és perctér fogat és az agyi rSO_2 alacsonyabb, míg az agyi frakcionált oxigén extrakció magasabb volt a vizsgálat első 12 órájában. 28 óra elteltével azonban a vizsgált értékek hasonlóak lettek, mint a kontrollcsoportban kivéve a szívfunkciós teljesítmény indexet, mely alacsonyabb és a középső cerebrális artéria átlagos áramlási sebességét, mely magasabb volt az agyvérzésben szenvedő betegekben. Fontos megfigyelés, hogy az agyvérzés csak a hemodinamikai értékek normalizálódása után alakult ki.

Következtetések. A szív működése és a CBF értékei stabilak maradtak azon nagyon éretlen koraszülöttekben, akikben P/IVH nem alakul ki az első 3 életnapon. Azon betegekben viszont, akikben ebben az időszakban P/IVH alakult ki, a kezdeti alacsony szisztémás és agyi perfúziót az értékek normalizálódása követi és P/IVH csak a fenti hemodinamikai változások után jött létre. Ez a megfigyelés, hipoperfúziót követő reperfúziót sejtet a P/IVH egyik fő kórokaént. Indirekt jeleit találtuk annak is, hogy - közvetlenül megszületés után - nagyon éretlen koraszülöttek előagy artériái mint nem-vitális artériák funkcionálnak, azaz vazokonstrikcióval és nem vazodilatációval reagálnak a kezdeti perfúzió csökkenésre. Összefoglalva, korszerű hemodinamikai monitorizálás azonosíthatja a P/IVH kialakulására nagyobb kockázatot mutató koraszülötteket még az agyvérzés kialakulása előtt.

Izomhypotonia és tudatzavar újszülöttkorban

Rózsa Tímea, Bessenyei Mónika, Nagy Andrea, Pataki István, Riszter Magdolna, Szakszon Katalin, Kovács Tamás

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen

Bevezetés. A hypotoniás újszülött vizsgálata és kezelése nagy kihívást jelent a neonatológus és a gyermekneurológus számára is. Csökkent izomtónust okozhatnak az agy, agytörzs, vagy a craniospinalis átmenet megbetegedései (centrális hypotonia), illetve a motoros egység (gerincvelő elülső szarvának mozgató neuronjai, perifériás idegek, neuromuscularis junctio és izom) betegségei. Az anyagcsere-betegségek valamennyi ponton érinthetik az izomtónust és a mozgást.

Esetismertetés. A terminusra, 3400 g súllyal, jó általános állapotban született újszülöttnél már az első életnapon progrediáló szisztémás izomhypotonia és tudatzavar jelentkezett, a szülés előtti napon az anya már csökkent magzatmozgásokról számolt be. Koponya UH, agyi MRI vértést, dysgenesist nem tárt fel, a T2 súlyozott felvételeken diffúziógátlás ábrázolódott a corticospinalis pályáknak megfelelően – asphyxiára nem utalt – ennek kiterjedése a későbbiekben fokozódott, és sinus transversus thrombosis ábrázolódott. Familiáris thrombophilia vizsgálata során a protein C érték a kórspecifikus referencia tartomány alatt volt. A liquor kémiai, mikrobiológiai és sejtszám vizsgálata eltérést nem jelzett, valamint szérum CK, laktát és ammónia emelkedést sem észleltünk. ENG és EMG vizsgálata nem volt specifikus, a motoros és szenzoros idegek enyhe demyelinizációjára utalt. 10 napos életkortól két hónapig igényelt légzéztámogatást (26 napig invazív, 34,5 napig noninvazív, majd további 16,5 napig volt extra oxigén igénye). Convulsiókat (fokális motoros rohamok) szintén a 10. naptól észleltünk, a gyermeket többféle, módosított kombinált antikonvulzív terápia (jelenleg phenobarbital, carbamazepin, valproát) mellett sem sikerült teljesen rohammentessé tenni. EEG-n típusos hypsarritmiás tevékenység és hosszabb rövidebb burst-suppression ábrázolódik. Kontaktust élete első három hónapjában egyáltalán nem lehetett vele teremteni, jelenleg is a hyperszomnolencia uralja a képet, de az éber állapotok időtartama nőtt. PEG-en keresztül táplálják. Mivel kritikus állapotú újszülöttekben, amennyibe genetikai rendellenességre, anyagcserebetegségre van gyanú, a szakmai ajánlás teljes exome, de legalább klinikai exome szekvenálás első lépésként, ezt elvégeztettük (Blueprint, Helsinki), és a GABA anyagcserét befolyásoló ABAT gén összetett heterozigóta mutációi igazolódtak.

Megbeszélés. Az ABAT gén a gamma-amino-butirát (GABA) transzamináz enzimet kódolja, amely a GABA-succinyl-semialdehid átalakulását katalizálja az idegrendszerben, hiányában a GABA túlsúlya lép fel, ami egy inhibitoros neurotranszmitter. Ez magyarázza a bemutatott gyermek esetében az aluszékonyságot, lethargiát, kómát, mozgásszegénységet és epilepsziát. Jelenleg összesen 20 család ismert ebből a kórképből világszerte. Az eset kiválóan demonstrálja azt, hogy a nem dysmorph, de objektív tényezőkkel nem magyarázható körlefo-lyású beteg fel kell, hogy ébressze az orvosban a metabolikus betegség gyanúját.

* Felkért előadás

Perinatális stroke – tizenegy év eredményei a budapesti régióban

Vojcek Eszter^{1,2}, Rudas Gábor³, Berényi Marianne⁴, László Anna⁵, Seri István^{1,6}

¹ I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

² Szent János Kórház és Észak-budai Egyesített Kórházak, Budapest

³ MR Kutatóközpont, Semmelweis Egyetem, Budapest

⁴ Szent Margit Kórház, Budapest

⁵ Szent István Egyetem, Budapest

⁶ Children's Hospital Los Angeles, University of Southern California, Los Angeles, California

Bevezetés. A perinatális stroke olyan akut neurológiai szindróma, mely a 20. gesztációs hét és a megszületést követő 28. nap között bekövetkező agyi érsérülés következtében krónikus állapotot eredményez. Gyakorisága 1/1600–3000 élveszületés. Céltünk a budapesti III. progresszivitási szintű Koraszülött Intenzív Osztályokon 2007 és 2017 között perinatális stroke-kal diagnosztizált újszülöttek körlefolysának elemzése volt.

Módszerek. Retrospektív kohort analízissel az érett (37–41. gesztációs kor) és late preterm (31–36. gesztációs kor) között született újszülöttek adatait elemeztük. Összesen 225 újszülött felelt meg a beválasztási kritériumnak, akiknek koponya MR-rel igazolt stroke-ja volt. A deskriptív statisztikai leíráson túl logisztikus regresszióval és Fisher exact teszttel vizsgáltuk az okozati tényezők és a kimenetel kapcsolatát. Az utánkövetés Brunet–Lézine-tesztel, Bayley II tesztel és Binet intelligencia tesztel átlagosan 62 hónapos korig történt (18–138 hónap).

Eredmények. A 225 újszülöttnél 98 perinatális vérzéses stroke-ot, 88 artériás ischémias stroke-ot, 14 cerebrális vénás trombózt és 25 többféle típusú stroke-ot diagnosztizáltak. Húsz újszülöttnél magzati korban keletkezett és igazolódott a stroke. Az újszülöttek többségükben jó általános állapotban születtek, az Apgar-pontok 1 és 5 perces korban $7,2 \pm 2,6$ és $8,5 \pm 2,0$ voltak. A leggyakoribb lehetséges rizikótényezők a veleszületett szív-

betegség (n=51), az asphyxia (n=27), a növekedési retardáció (n=20), a gesztációs diabétesz (n=18), a terhességi toxémia (n=26), a magzati distress (n=19), a fertőzés (n=48) és az abruptio placentae (n=24) voltak. A leggyakoribb klinikai tünet a görcs (58%), légzészavar (40%), hypoglykaemia (23%), tudatállapot változás (12,4%), és tónuszavar (17,3%) voltak. Az újszülöttek 14,6%-a igényelt újraélesztést. Trombofília panelt 71 esetben rendeltek el, veleszületett vagy szerzett trombofilia 27 esetben igazolódott (32%). Az élet első napjaiban történt EEG-n észlelt görcs szignifikánsan korrelált az epilepsziával (p=0,008), míg az abnormális háttéraktivitással rendelkező újszülöttek körében szignifikánsan gyakrabban alakult ki cerebrál parézis (p=0,015) és magatartászavar (p=0,003). A hosszú távú utánkövetés során 61%-ban találtunk maradványtüneteket: cerebrál parézist, kognitív károsodást, magatartászavart, epilepsziát, látászavart, hallászavart, beszédzavart. Az újszülöttek 9,2%-a elhunyt.

Megbeszélés. A perinatális stroke az esetek nagy részében kedvezőtlen prognózisú. A kóros idegrendszeri tünetek differenciál diagnosztikájában mindenképp gondolni kell stroke-ra is, mert csak a pontos diagnózis ismeretében, az időben megkezdett fejlesztéstől remélhetünk kedvezőbb hosszú távú kimenetelt.

Neuro-hidroterápiás fejlesztés Koraszülött Osztályunkon

Fetterné Marozsán Mónika gyógytornász

Bács-Kiskun Megyei Kórház Mozgás és Fizioerápiás Osztály

Videóelőadásomban bemutatom miként valósul meg a Koraszülött Osztályunkon (Bács-Kiskun Megyei Kórház Kecskemét) a Neuro-hidroterápia, mint fejlesztő módszer a bent fekvő és már ambulánsan visszajáró koraszülöttek esetében.

Összefoglalom az elmúlt időszakban szerzett tapasztalatainkat. Bemutatom milyen különleges helyzetekben tudtuk sikeresen alkalmazni a módszert.

Szendrői Miklós, Szőke György (szerk.)

AZ ORTOPÉDIA TANKÖNYVE

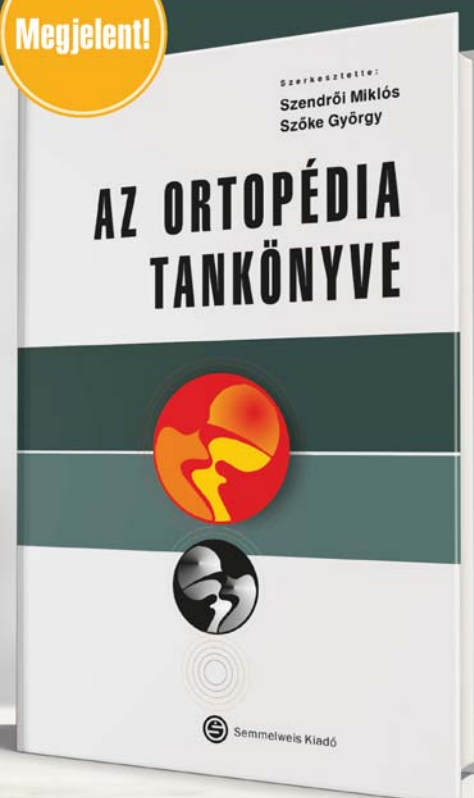
AZ ORTOPÉDIA TANKÖNYVE harmadik átdolgozott kiadása mind szövegében, szerkezetében megváltozott formában kerül az olvasók kezébe. A tankönyv gazdagon illusztrált, átlagon felüli a röntgen és egyéb képalkotók, valamint rajzos ábrák száma. Szintén lényeges szerkezeti változás – és visszatérés a korábbi gyakorlathoz –, hogy külön fejezetben tárgyalja a gyermekortopédiai kórképeket. Ezzel az egységesebb szerkezettel **nagyobb hangsúlyt kapnak a gyermekkori ortopéd betegségek**, melyek diagnosztikája és kezelése is eltér a felnőttkoriaktól, bár a kezelés gyakran áthúzódik a felnőttkorra is.

A könyv elsősorban a graduális képzés tankönyve, de sok új információt tartalmaz a határterületeken dolgozó kollégák, úgymint a traumatológusok, reumatológusok, gyermekorvosok, családorvosok számára is.

Korábbi kiadásokhoz hasonlóan most is mellékelünk a könyvhöz tesztkérdéseket tartalmazó CD-t önellenőrzés céljából.

Ára: 14 000 Ft helyett 12 000 Ft

Megjelent!



Megrendelhető a www.semmelweiskiado.hu weboldalon



FINETA Névmutató / Előadók / Társszerzők

- A**
 Afonyiné Kaló Tünde 212
 Aliczki Manó 196
 Andorka Csilla 197,204
 Anna Hoerder-Suabedissen 196
- B**
 B. Erdős Márta 211
 Balázs Gergely 200,209
 Balázs György 198
 Balla György 200,209
 Balogh Eszter 203
 Balogh Zoltán 196
 Béltéki Gusztáv 198, 200
 Berényi Anikó 199, 200
 Berényi Marianne 215
 Bessenyei Mónika 214
 Binder Dominika 212
 Bíró Liliána 212
 Bokodi Géza 197, 201, 204
 Brandt Ferenc Ádám 197, 204
 Bressel-Klein Annamária 212
 Budai Kinga 204
 Bükki Éva 212
- C, CS**
 Csekő Anna 197, 199, 201, 204
 Csíkosné Bakos Boglárka 210
 Csuti-Herczeg Zsuzsanna 212
- D**
 Danyi Julianna 203
 Demeter Kornél 196
 Dénes Ádám 196
 Dicső Ferenc 207,209
 Domoki Ferenc 197
- F**
 Fehér Csilla 200, 209
 Fejes Melinda 208
 Fekete Andrea 196
 Fetterné Marozsán Mónika 215
 Földi Tamara 206
 Franczia Péter 204, 206
- G, GY**
 Gajda Anna 204,206
 Guóth Gábor 209
- Gusztáv Béltéki 200
 Gyurkovits Zita 207
- H**
 Halász Orsolya 207
 Harsányi Gergő 209
- I**
 István Adorján 196
 Ivancsó Johanna 208
- J**
 Jacques Sizun 210
 Jalekné Rózsavölgyi Katalin 211
 Jan Fischer 196
 Jendrék Ágnes 204
 Jermendy Ágnes 197, 199, 200
- K**
 Kabai Anna 207
 Kai Kaila 196
 Karai Adrienn 207
 Károly Éva 204
 Katona Nóra 200,209
 Kelemen Edit 212
 Kelen Mária 208
 Kellő Zsófia 200
 Kerényi Áron 196
 Kiss Judit 204, 206
 Kollár Szonja 208
 Kotormán Tünde 200, 209
 Kovács Alexandra 208
 Kovács Gábor 200
 Kovács Judit 200, 212
 Kovács Kata 197,199, 200
 Kovács Tamás 200, 209, 212, 214
 Kovács Viktória 197
 Kovács-Pászthy Balázs 200, 207, 209
 Kőhalmi Ferenc 200
 Kövesdi József 203
 Kummer Zoltán 209
- L**
 Lampek Kinga 211
 Lancelot Millar 196
 Lantos Lajos 200
 László Anna 215
- Lei Shi 196
 Lendvai Zsófia 203
 Liskay Gábor 200
- M**
 Mari Judit 204,206
 Marián Erzsébet 207,209
 Máty Lilla 198,212
 Máthé Domokos 196
 Méder Ünöke 197, 199, 204
 Megyeri Tímea 208
 Mikics Éva 196
 Molnár Zoltán 196, 206
 Monostori Dóra 211
- N**
 Nádor Csaba 213
 Nagy Andrea 214
 Nagy Gabriella 204,206
 Nagy Kata 209
 Nagy Katalin 200
 Nagy Lívía 210
 Németh Attila 208
 Németh Gábor 207
- O**
 Orosz Gábor 209
 Orsolits Barbara 196
 Orvos Hajnalka 207
- P**
 Pászthy-Szabó Benedek 196
 Pásztor Gyula 206
 Pataki István 200, 214
 Paulik Edit 207
 Péntes Andrea 197
 Péntes Boróka 213
 Polonkai Edit 200, 209
- R**
 Reiter Éva 198
 Remzső Gábor 197
 Riszter Magdolna 200, 209, 214
 Róth György 198
 Rózsa Tímea 200, 214
 Rudas Gábor 215
- S, SZ**
 Schill Beáta 213
 Seri István 214, 215
 Simicz Dávid 204
 Simon Gábor 198
 Sipos Eszter 196
 Somogyvári Zsolt 197,199, 200
 Szabó Attila 199
 Szabó Bence 198
 Szabó Éva 198, 212
 Szabó Hajnalka 209
 Szabó Katalin 207
 Szabó Miklós 196, 197, 199, 200, 204, 208
 Szabó Zalán 204
 Szakmár Enikő 197, 199, 200
 Szakszon Katalin 214
 Széll András 199, 200
 Szigeti Krisztián 196
 Szigeti Krisztina 201
 Szilágyi Mónika 200
 Szöllős Anna 209
 Szűcs Ildikó 208, 212
 Szűcs Sándor 212
- T**
 Tálosi Gyula 212
 Tenk Tamás 198
 Tokodi István 209
 Tóth-Szűki Valéria 197
 Turi Katalin 204
 Turmezeiné Horváth Judit 204
- U**
 Ujvári Anett 209
- V**
 Váradi Katalin 208
 Vatai Barbara 197, 199
 Vojcek Eszter 215
- Z**
 Záttonyi Adél 203
 Závogyán Tímea 209