69. évfolyam - **2018/5. szám**

Gyermekgyógyászat

tudományos és továbbképzési szaklap

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGÁNAK ORSZÁGOS FOLYÓIRATA

8 kreditpont

A bél mikrobiom taxonómiai összetétel laboratóriumi és statisztikai eszközei

Veleszületett izolált tracheooesophagealis fistula (H-fistula)

Ferenczy Béni (1890–1967) emlékkiállítása

MGYT Nagygyűlés absztraktjai, 2018

www.gyermekorvostarsasag.hu

Gyermekgyógyászat

TUDOMÁNYOS ÉS TOVÁBBKÉPZÉSI SZAKLAP

„A klinika legyen a kisdedek és a beteg gyermekek meleg hajléka, de egyszersmind a tudomány komoly és méltó temploma.”
(Szontagh Félix, 1924. november 6.)

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA KÉTHAVONTA MEGJELENŐ ORSZÁGOS FOLYÓIRATA

FŐSZERKESZTŐ
Veres Gábor

FELELŐS SZERKESZTŐ
Kovács Tamás az MGYT főtitkára

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
Sztriha László
Tímár László
Tulassay Tivadar
Túri Sándor
Várkonyi Ágnes
Vekerdy-Nagy Zsuzsa
Velkey György
Verebély Tibor

ROVATVEZETŐK

Ablonczy László	ablonczyil@gmail.com
Balajthy András	andrasbalajthy@gmail.com
Cseh Áron	cseh.aron@med.semmelweis-univ.hu
Dérfalvi Beáta	derfalvi. beata@med.semmelweis-univ.hu
Dezsőfi Antal	dezsofi.antal@med.semmelweis-univ.hu
Dohán Judit	kodoju@gmail.com
Erhardt Éva	eva.erhardt@aok.pte.hu
Farkas András	andras.farkas@aok.pte.hu
Fogarasi András	fog.andras@gmail.com
Halász Zita	halaszzita@gmail.com
Harangi Ferenc	harangi.ferenc@tmkorhaz.hu
Hollódy Katalin	katalin.hollody@aok.pte.hu
Katona Gábor	g.katona@t-online.hu
Katona Márta	katona.marta@med.u-szeged.hu
Kiss Csongor	kisscs@dote.hu
Kovács Ákos	kovacs.akos@symposiumalapitvany.hu
Kovács Gábor	kovacs.gabor1@med.semmelweis-univ.hu
Kovács Lajos	kovacs.lajos@med.semmelweis-univ.hu
Kovács Márta	kovacsm@petz.gyor.hu
Kovács Tamás	kovacst@med.unideb.hu
Kriván Gergely	krivang@hu.inter.net
Laki István	gyermektudo@gmail.com
Mikos Borbála	borbala.mikos@gmail.com
Mogyorósy Gábor	mogyoros@dote.hu
Nemes Éva	enemes@dote.hu
Nyul Zoltán	zoltan.nyul@aok.pte.hu
Pászthy Bea	drpaszthybea@gmail.com
Szabó Miklós	szabo.miklos@med.semmelweis-univ.hu
Szabó Tamás	szabotamas@med.unideb.hu
Tajti Zsanett	tajtizsanett@gmail.com
Tálosi Gyula	talosigy@freemail.hu
Tory Kálmán	tory.kalman@med.semmelweis-univ.hu
Trethon András	trethona@gmail.com
Újhelyi Enikő	e.ujhelyi@gmail.com
Vetró Ágnes	vetro@gyip.szote.u-szeged.hu

A LAPOT ALAPÍTOTTA:
GEGESI KISS PÁL (1950)

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

Semmelweis Kiadó
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: FERENCZY BÉNI (1890–1967) EMLÉKKIÁLLÍTÁSA (lásd 317. oldal) című cikkhez
Ferenczy Béni: Játszó fiúk, 1947, bronz, Szépművészeti Múzeum – Magyar Nemzeti Galéria

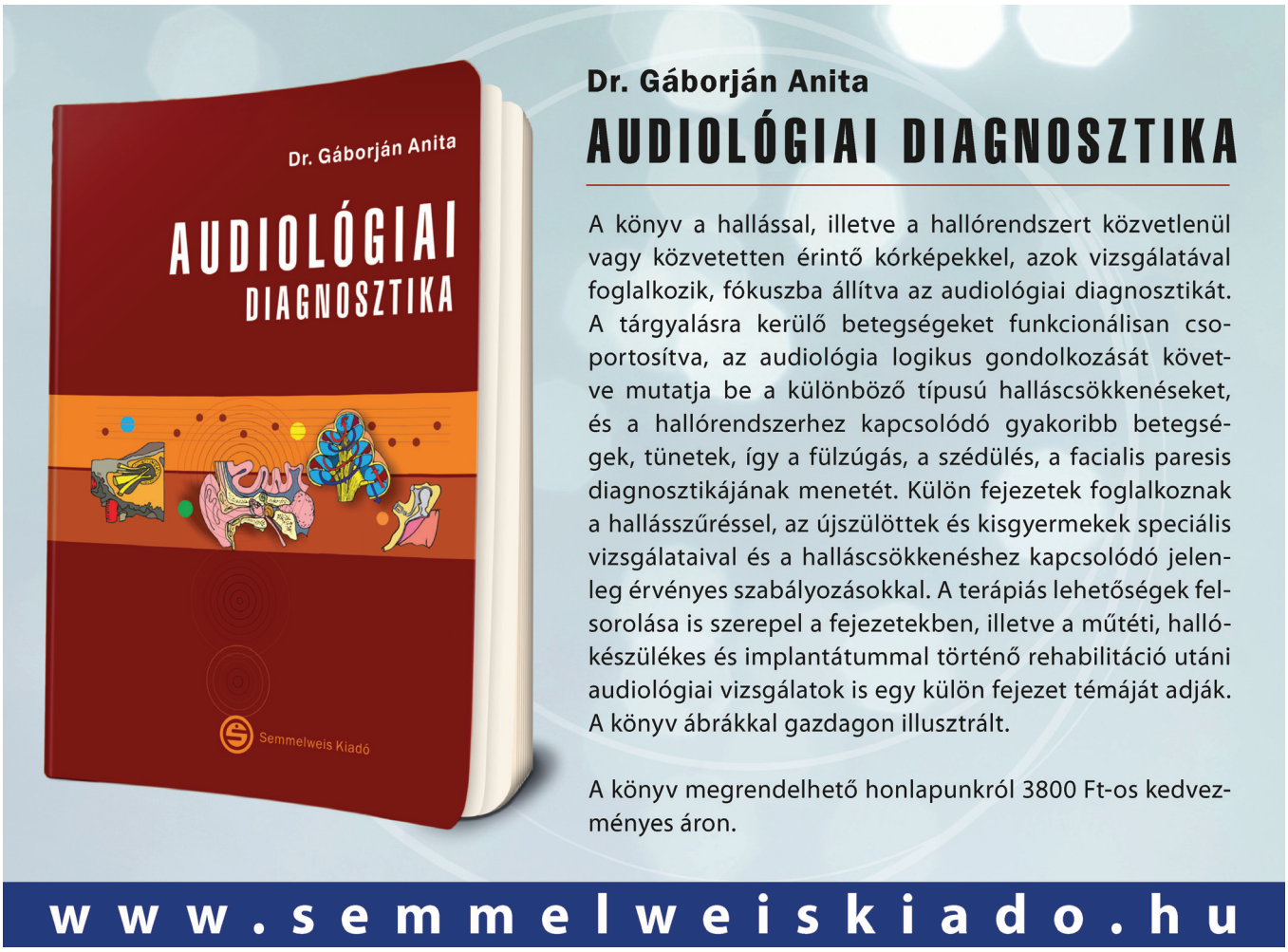
KÖSZÖNTÉS
Velkey György dr. 243

KUTATÓI LABORSAROK
A bél mikrobiom taxonómiai összetétel laboratóriumi és statisztikai eszközei
Kiss Zoltán, Makra Nóra dr., Tél Bálint dr., Dóra Szabó dr., Veres Gábor dr. 245
Laboratory and statistical tools of the intestinal microbial taxonomic composition

EREDETI KÖZLEMÉNY
Veleszületett izolált tracheooesophagealis fistula (H-fistula): minimálinvazív kezelési lehetőség
Szabó Levente dr., Sasi-Szabó László dr. 311
Congenital tracheoesophageal fistula – minimally invasive surgery

KÉPZŐMŰVÉSZET
Ferenczy Béni (1890–1967) emlékkiállítása
Marosvölgyi Gábor 317

MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA 2018. ÉVI NAGYGYŰLÉSE
Absztraktok 319



Köszöntés

Örömmel, tisztelettel és szeretettel köszöntöm a Magyar Gyermekorvosok Társasága 2018. évi debreceni nagygyűlésének szervezőit és résztvevőit!

– Ez az üdvözlet igaz, de színtelen és száraz ahhoz képest, amilyen valódi örömmel, tisztelettel és szeretettel köszöntöm a nagygyűlést, és különösen az azt szervező Debreceni Gyermekklinikát. Belső késztetés, hogy még személyesebben hangsúlyozzam: hálás szívvel és megilletődötten leszek az elnöke annak a gyermekorvos konferenciának, amelyet Debrecenben rendeznek, mert ez az „iskolám", a szeretett alma materem. *Szontágh Félix, Kulin László, Kövér Béla, Karmazsin László, Oláh Éva, Balla György:* Mennyi különböző karakterű és milyen eltérő karizmákat hordozó, de egyaránt nagyformátumú iskolateremtő professzor vezette, és volt arra tartósnak bizonyuló ráhatással, hogy ma is valódi „iskola" legyen ez a klinika. És micsoda alázatos és nagy tudású munkatársak adták át embertől emberig a szakmai ismereteket és az emberséget gyógyításban, oktatásban és kutatásban. Idén új fejezet kezdődött Debrecenben: a Klinika vezetőjének, a Nagygyűlés főszervezőjének, *Veres Gábor* professzor úrnak adatott, hogy a régi hagyományokon, de újszerűen, a mai kor ritmusához igazítva folytassa az iskola újrateremtését. Adjon az Isten ehhez erőt és kegyelmet, és most az első lépések között sikeres konferenciaszervezést!

Milyen fontos, hogy a gyermekklinikáink, gyermekkórházaink, gyermekosztályaink nem pusztán szolgáltató egységek, hanem iskolák: komoly emberi és szakmai közösségek hagyományait, értékeit, kudarcait és újrakezdéseit őrző alkotó műhelyek! Sokat emlegetjük a magyar gyermekorvoslás nagy alapítóinak neveit. *Schoepf-Mérei,* a *Bókayak, Kerpel-Fronius, Heim Pál* valóban máig ható, hatalmas egyéniségek voltak. De érdemes figyelnünk a közelmúltra is: Milyen színes attól ma is a hazai gyermekorvoslás, hogy (a teljesség igénye nélkül a közelmúlt néhány kiemelkedő mesterét említve) évtizedekig tapintható és sajátos jelleget hordoz, hogy valaki *Boda, Méhes, Cholnoky, Schuler, Tulassay, Velkey László, Dobszay* vagy *Dizseri* iskolájában nevelkedett tanítvány-e. Ezekben és más műhelyekben állt bennünk össze egésszé a tudás és a hivatás, ezekben alakult szemléletté az ismeret.

Őrizzük féltve hagyományainkat, legyünk büszkék elődeinkre, de legyünk bátrak, és igazítsuk gyermekegészségügyünket a XXI. század mai magyar valóságának kihívásaihoz! Az iskolák mindig csak akkor tudtak életképesek maradni, ha megújultak. Ma is új feltételek között keressük az igaz utakat, de ahol van intuíció, elhívottság, bátorság és elkötelezett munka, ott most is élnek és formálódnak az iskolák, működnek a műhelyek. Figyeljünk rájuk, támogassuk és szeressük őket! Az egymás legyőzésére tett erőfeszítéseket múlják felül az együttműködés cselekvései. Így lesz jobb a magyar gyermekgyógyászat. És így lesz jobb az idei gyermekorvos nagygyűlés, és a Debreceni Gyermekklinika is.

Sok sikert kívánunk Veres Gábor professzor úrnak és munkatársainak ehhez a kongresszusszervező első lépéshez és az iskolaépítést folytató „nagy úthoz" egyaránt!

Velkey György dr.
a Magyar Gyermekorvosok
Társaságának elnöke

A bél mikrobiom taxonómiai összetétel laboratóriumi és statisztikai eszközei

Laboratory and statistical tools of the intestinal microbial taxonomic composition

Kiss Zoltán[2]*, Makra Nóra dr.[1]*, Tél Bálint dr. [2], Dóra Szabó dr.[1], Veres Gábor dr.[3]

[1] I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem, Budapest (Igazgató: Szabó Attila dr.)
[2] Orvosi Mikrobiológiai Intézet, Semmelweis Egyetem, Budapest (Igazgató: Szabó Dóra dr.)
[3] Gyermekgyógyászati Intézet-Klinika, ÁOK, KK, Debreceni Egyetem (Igazgató: Veres Gábor dr.)
* megosztott első szerzők

LEVELEZÉSI CÍM:
Kiss Zoltán
E-posta: zoltan.kiss.bio@gmail.com

A humán gastrointestinalis traktus mikrobiomának taxonómiai és funkcionális vizsgálata az elmúlt két évtizedben aktív kutatások tárgyát képezi. Számos gasztroenterológiai (GI) megbetegedéssel kapcsolatba hozták már, mind következményes, mind pedig ok-okozati viszonylatban. Az újgenerációs szekvenálási technológiák megjelenésével lehetőség nyílt olyan taxonok vizsgálatára is, melyek a korábbi, baktériumtenyésztés-függő módszerek segítségével nem voltak analizálhatóak (1). Ezen módszerek a bakteriális társulásokon kívül a viriom és a fungális mikrobiom vizsgálatát is lehetővé teszik.

A 16S bakteriális riboszóma alegység kódoló szekvenciájának vizsgálata a mikroflóra összetételének taxonómiai jellemzésére alkalmas módszer. Ez a kódoló szekvencia evolúciós szempontból erősen konzervált, így minden baktériumtörzs genomjában megtalálható. Hipervariábilis régióiban lévő változások taxonspecifikusak, így vizsgálatuk lehetőséget biztosít a szekvenált régiók alapján a mintában jelen lévő baktériumok klasszifikálására.

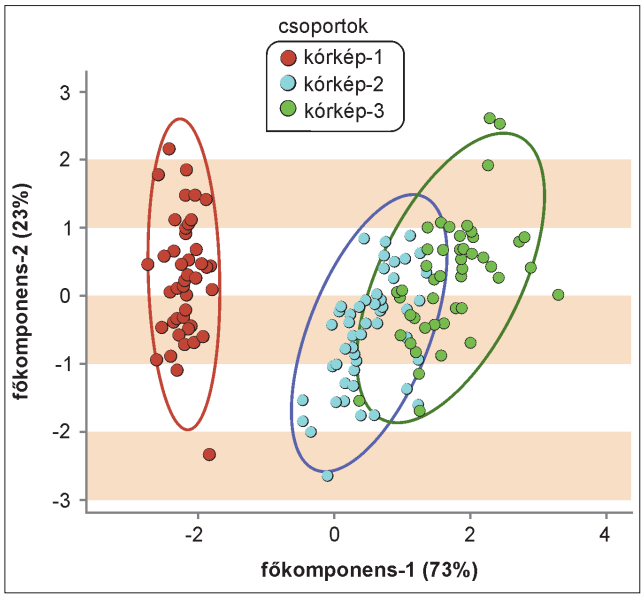
A laboratóriumi metodika során a mintából kivont DNS-ből első lépésben egy kiválasztott hipervariábilis régiót felsokszorozó amplikon PCR-t végeznek. Ennek a módszernek a segítségével a kiválasztott DNS-szakasz nagymértékben, és a kezdeti koncentrációval arányosan dúsul fel. Az így keletkező DNS-könyvtárak ezután paralel multiplex módon, igen nagy áteresztőképességgel elemezhetők újgenerációs szekvenálási platformokon (2).

Az új-generációs szekvenálással kapott nagy információtartalmú adathalmaz elemzése bonyolult és számításigényes feladat. Ennek a folyamatnak az első lépéseiben a kapott adatok előfeldolgozása után az azonos, vagy közel azonos szekvenciák csoportokba (Operational Taxonomic Unit, OTU) sorolása végzendő el. Ezekhez az OTU-khoz a következő lépésben társíthatók a taxonok (törzs, osztály, család, rend vagy akár faj szinten) referencia-adatbázisok alapján.

A mintákat, illetve a kísérletben részt vevő csoportokat a jelen lévő taxonok alapján diverzitás és megoszlás alapján jellemezhetjük. Erre különböző, az alfa-diverzitásra vonatkozó távolság mérőszámok alkalmasak, ezek közül a legelterjedtebben alkalmazott a Bray–Curtis-disszimilaritás, és a Shannon-index. Ezen leképzések eredményeit leggyakrabban Box-plotok formájában ábrázolják. A választott mérőszámon alapulva ezután többváltozós statisztikai tesztek (pl. PERMANOVA, ANOSIM) állnak rendelkezésre a csoportok közötti eltérések nagyságának és szignifikanciájának értékelésére.

Taxonómiai szempontból az egyik leginformatívabb megjelenítési forma a taxonok relatív (100%-hoz viszonyított) frekvenciájának ábrázolása halmozott oszlopdiagrammon. Ez egy igen hasznos forma, azonban statisztikai szemszögből kevés információt hordoz. A minták taxonómiai összetételének statisztikai elemzésére alkalmas módszerek az ANCOM és ALDEx módszerek (3).

Mivel a mintákra vonatkozó mérési eredmények igen sok dimenziót, egymástól nem teljes mértékben független változót (a jelen lévő taxonok egy-egy változónak tekinthetők, ha például 40 taxon van jelen a mintákban, akkor azt 40 dimenziósnak tekintjük) tartalmaznak, értelmezésükhöz többváltozós statisztikai módszerek alkalmazására van szükség. Az elsődleges, tájékozódó fázisban leggyakrabban alkalmazott, publikációkban is igen gyakran feltüntetett ilyen módszer a főkomponens-analízis (PCA). A PCA egy dimenzióredukciós többváltozós statisztikai módszer. A dimenzióredukciós módszerekre jó analógia a filmkészítés. A kamera a forgatás során a háromdimenziós teret kétdimenziós térbe képezi le. Ennél a leképezésnél a harmadik dimenzió elhagyásra kerül, azonban a



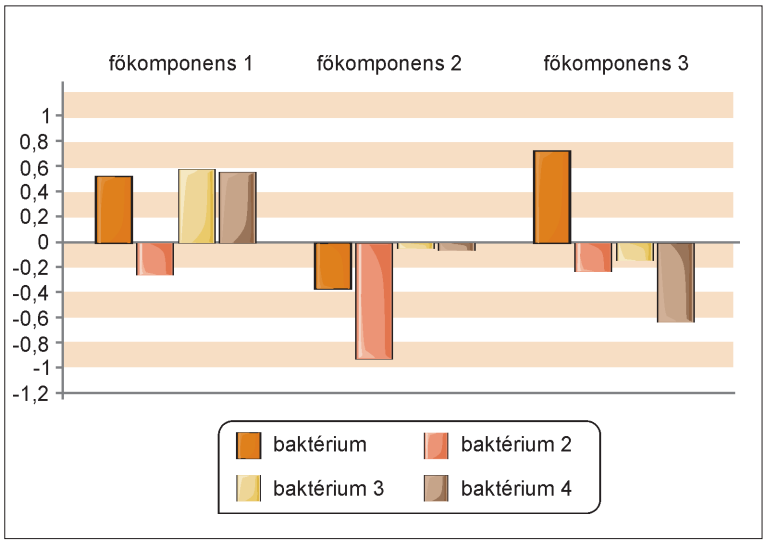
1. ábra: Hipotetikus példa a főkomponens analízis eredményeinek ábrázolására

megmaradó kétdimenziós ábrázolás megfelelő a nézők számára, ahhoz hogy az események háromdimenziós térbeli lefolyásáról igen pontos információkat kapjanak.

A PCA lényege, hogy az adathalmazunkban megtaláljuk azokat a korrelálatlan komponenseket, amelyek mentén a mintában a legnagyobb variancia megfigyelhető. Ez lényegében véve azt jelenti, hogy egy „n" dimenziós koordináta-rendszerben leírt adathalmazt olyan kisebb tengelyszámú, egymásra merőleges (korrelálatlan) koordináta-rendszerbe transzformálunk, melynek tengelyei az adathalmazban található legnagyobb eltérésekkel párhuzamosak. A transzformációt úgy végezzük, hogy az első új koordinátatengely (főkomponens) magyarázza az adathalmazban megfigyelt legnagyobb variabilitást, a második tengely a második legnagyobb variabilitást, és így tovább. Az egyes komponensek az adathalmaz eredeti dimenzióinak különböző súlyozással történő beszámításával, azok lineáris szorzataként állnak elő. Amennyiben az első két vagy három így kapott főkomponens magyarázza a variancia jelentős részét, az alacsonyabb rangú komponensek figyelmen kívül hagyhatók, és az analízis eredményei két- vagy háromdimenziós koordináta-rendszerben ábrázolhatóvá vállnak. A koordinátatengelyeket alkotó eredeti változók és súlyozásaik visszanyerhetők, és összefüggésük ábrázolható. Maga a matematikai módszer azonban önmagában nem ad választ arra, hogy a kapott tengelyek mentén miért ábrázolható az adathalmaz reprezentatívabb formában (4).

Éppen ezért leginkább azt segíti elő, hogy tájékozódjunk a mintáinkkal kapcsolatban, felismerjünk olyan csoportosulásokat és azok közötti eltéréseket a mintákban, amelyek a magas dimenzióban értelmezett adathalmazon más módszerekkel nehezen találhatók meg.

Ábráink egy hipotetikus, mindössze 4 baktériumból álló közösség három különböző kórképben mért taxonómiai megoszlásán keresztül illusztrálja a módszer alkalmazását. Az *1. ábrán* jól látható, hogy a kiválasztott első két főkomponens a mintákban jelen lévő variancia közel 100%-át magyarázza. Az ezen a két komponensen ábrázolt mintahalmaz a kórképek szerint három elkülöníthető klaszterbe csoportosul, amely a kórképeknek megfelelő. Megfigyelhető, hogy a második és harmadik kórkép kevésbé különül el, míg az első kórkép jól megkülönböztethető csoportot alkot. A *2. ábrán* a 4 eredeti dimenzió (4 különböző baktériumtaxon) főkomponensenkénti hozzájárulását ábrázoltuk.



2. ábra: A hipotetikus baktérium taxonok hozzájárulása a kialakított főkomponensekhez

Irodalom

1. Young VB: The role of the microbiome in human health and disease: an introduction for clinicians. BMJ 2017; 356.
2. Langille MG, et al: Predictive functional profiling of microbial communities using 16S rRNA marker gene sequences. Nat Biotechnol, 2013; 31(9): 814-21.
3. Xia Y, Sun J: Hypothesis testing and statistical analysis of microbiome. Genes & Diseases 2017; 4(3): 138-148.
4. Meng C, et al: Dimension reduction techniques for the integrative analysis of multi-omics data. Briefings in Bioinformatics 2016; 17(4):628-641.

Útravaló tudnivaló

- A bél mikrobiom összetételének vizsgálatára új generációs szekvenálási módszereket alkalmaznak.
- Az összetétel egyik leggyakoribb ábrázolási módja a főkomponens analízis vizuális ábrázolása.
- A mikrobiom taxonómiai összetételének vizsgálatához többváltozós statisztikai módszerek használatára van szükség.

Tesztkérdések

1. Melyik DNS szakasz vizsgálata alkalmas a mikrobiom taxonómiai jellemzésére?
a) Bakteriális virulencia faktorok
b) Antibiotikum-rezisztenciát kódoló DNS-szakaszok
c) 16S RNS-t kódoló DNS-szakasz konzervált, fajok között változatlan része
d) 16S RNS-t kódoló DNS-szakasz hipervariábilis része

2. Az állítások közül melyik nem igaz a főkomponens analízisre?
a) A főkomponensek egymással erősen korreláló komponensek
b) Dimenzió redukciós többváltozós statisztikai módszer
c) Az adathalmaz exprolációjára alkalmas módszer
d) A főkomponensek a kiindulási dimenziók lineáris szorzataként állnak elő

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

Van, ami nem várhat!

Enzimpótlás azonnal Lactase rágótablettával

térítési díj: 100 db / 2183 Ft*

- ✓ **GYÓGYSZERKÉNT TÖRZSKÖNYVEZVE**
- ✓ **OEP TÁMOGATÁSSAL (100 DB)**
- ✓ 1 RÁGÓTABLETTA 10 g LAKTÓZ (2 dl TEJ) BONTÁSÁHOZ ELEGENDŐ
- ✓ KÖZGYÓGYELLÁTOTTAKNAK RENDELHETŐ

Hatóanyag: 1 db rágótabletta 34,12 mg laktázt (2000 FCCU) tartalmaz. **Javallat:** laktózintolerancia. **Ellenjavallat:** az alkotórészekkel szembeni gyógyszerérzékenység. **Adagolás:** laktóz tartalmú étkezést megelőzően elrágni. Egy rágótabletta 2 dl teljes tejben lévő laktóz (10 g) feldolgozásához elegendő. **Mellékhatás:** obstipáció, túlérzékenységi reakció. **Gyógyszerkölcsönhatás:** Na- és K-ionok jelenléte fokozhatja a laktáz enzim aktivitását, Ca-ionok és nehézfémek in vitro gátolják az enzim aktivitását. **Lactase rágótabletta 100x térítési díj 2183 Ft*** (fogy. ár: 4851 Ft, támogatás 55%: 2668 Ft). További szakmai információért kérjük, olvassa el az alkalmazási előiratot (OGYI/32432/2015), vagy hívja információs irodánkat: Strathmann KG képviselete Telefon: (36-1) 320-2865, email: info@strathmann.hu • Az információ lezárásának időpontja: 2018. január 15.

STRATHMANN

Veleszületett izolált tracheooesophagealis fistula (H-fistula): minimálinvazív kezelési lehetőség

Szabó Levente dr., Sasi-Szabó László dr.
Gyermekgyógyászati Intézet-Klinika, ÁOK, KK, Debreceni Egyetem (Igazgató: Veres Gábor dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:
Szabó Levente dr.
4012 Debrecen, Nagyerdei krt. 98. Pf. 32
E-posta: csordaskatalin@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS Bevezetés: Az izolált tracheooesophagealis fistula egy ritka fejlődési rendellenesség, az oesophagus atraesiás esetek 4–5%-át teszi ki. Az etetés kapcsán jelentkező klinikai tünetek jellegzetesek, de a műtéti indikációt jelentő diagnózis felállítása nehéz. Műtéti megoldása még nem standardizált.
Betegek és módszerek: A H-fistulás esetek retrospektív vizsgálatát végeztük a Debreceni Gyermekgyógyászati Intézetben 2007.08.01. és 2017.08.01. között kezelt betegeink körében.
Eredmények: Az elmúlt 10 évben 5 H-fistulás beteget kezeltünk intézetünkben, ebből 4 az utolsó évben jelentkezett. Mind az 5 esetben sikeres és szövődménymentes sebészi megoldás történt, az utolsó 4 esetben thoracoscopos technikával.
Következtetések: A H-fistula felismerése nehéz, de az oesophagographia bizonyítja jelenlétét, és pontosan lokalizálja azt. Az intrathoracalis elhelyezkedésű fistulák ellátására a thoracoscopia egy biztonságos, előnyökkel járó módszer.

KULCSSZAVAK tracheo-oesophagealis fistula, H-fistula, thoracoscopia

Bevezetés

Az izolált tracheooesophagealis fistula a nyelőcső fejlődési rendellenességek széles spektrumának egy viszonylag ritka változata. A 3–4000 élveszületésre jutó oesophagusatraesiás esetek csupán 4–5%-át teszik ki. *Gross* ezt az atraesia nélküli változatot az *E típus* csoportba sorolta. A nyelőcső és a légcső között futó kóros összeköttetés a légcső membranosus részéből indul hátra –az esetek nagy részében caudalis irányban – a nyelőcső mellső falához, leggyakrabban a mellkasbemenet szintjében. E ferde lefutás miatt kézenfekvőbb és pontosabb lenne az N-fistula elnevezés, de a H-fistula maradt a szélesebb körben használatos nómenklatúra.
A nyelőcső és légcső fejlődése és azok zavarainak háttere pontosan még nem tisztázott, de az biztos, hogy a 4–6. gesztációs héten az előbélből differenciálódott két szerv szeparálódása során jön létre a defektus. A H-fistulás esetek kevesebb, mint egyharmadánál észlelhető egyéb fejlődési rendellenesség (1), ez a gyakoriság egyéb atraesiatípusokhoz viszonyítva alacsonyabb. VACTERL asszociáció része is lehet.

Praenatalis szűrővizsgálatok során az atresia hiánya miatt e kórforma általában nem ismerhető fel, sőt nagyon gyakran a postnatalis diagnózis is késik (2, 3). Egy 102 beteget feldolgozó multicentrikus retrospektív vizsgálat szerint az esetek 31%-ában a betegség az első hónapban nem került felismerésre (3). A fistula szélessége és lefutása szerint a tünetek változatos intenzitással jelentkezhetnek, melyek jellegzetesek. Rendszerint etetést követően alakul ki a jellegzetes, 3C-vel jelölt triász, azaz köhögés, légzészavar, elkékülés (3C: Coughing, Choking, Cyanosis). Széles fistulával járó esetekben hasi dystensio, flatulencia is jelen lehet. A későn diagnosztizált esetekben elégtelen súlygyarapodás és visszatérő pneumoniák hívhatják fel a gyanút a kórképre.
A fistula létének bizonyításán túl elengedhetetlen pontos lefutásának meghatározása a terápiás terv felállításának szempontjából (4, 5). Ehhez a legelfogadottabb módszer a nyeletéses röntgenvizsgálat és a bronchoscopia, bár szenzitivitásuk nem éri el a 100%-ot (5). A kórforma terápiája sebészi: a műtét (a sipoly lezárása mind a légcső, mind a nyelőcső felől) nyaki vagy mellkasi behatolásból egyaránt kivitelezhető. A minimálinvazív módszerek

térhódítása itt is jelen van, 2002-ben *Allal* végezte az első sikeres thoracoscopos H-fistula műtétet, mely után sokan követték példáját (6). A fistula ellátása endoscoposan is elvégezhető szövetragasztók vagy klippek alkalmazásával, de ez a módszer jelenleg széles körben még nem elfogadott. Bár a műtét többnyire megbízható eredményt ad, az általános műtéti szövődményeken túl kiújulással, nyelőcsőszűkülettel és hangszalag bénulással kell számolnunk nagyobb arányban (3).

A nyelőcső és a légcső integritását csak kis mértékben befolyásoló fistula és a társuló rendellenességek enyhébb és ritkább volta miatt a H-fistula prognózisa jobb az atresiás esetekénél, túlélése közel 100%-os. Ehhez az időben felállított diagnózison túl szükség van egy alacsony kockázatú, biztonságos műtéti technikára is. Klinikánkon sokáig csak sporadikusan találkoztunk ezzel a kórképpel, majd 2016 óta halmozottan, 4 alkalommal kezeltünk H-fistulás beteget; a korábbiaktól eltérő műtéti technikával. Jelen tanulmányunkban saját beteganyagunk bemutatásán túl a legfrissebb szakirodalmi adatokat is figyelembe véve igyekszünk útmutatót adni a kórkép kezelésére.

Betegek és módszerek

Retrospektív vizsgálatot végeztünk 2007.08.01. és 2017.08.01. között a Debreceni Gyermekgyógyászati Intézetben H-fistula miatt kezelt betegeink Medsolution rendszerben tárolt adatainak elemzésével.

Vizsgáltuk a talált betegek kórlefolyását, a diagnosztikus vizsgálatok módját, a diagnózis felállításának időpontját, a műtét módját és időpontját, a posztoperatív időszak vezetését, a korai és a késői szövődményeket.

A kis esetszám miatt a kohort adatai statisztikai elemzésre nem voltak alkalmasak.

Eredmények

A vizsgálati időszak első 9 évében csak egy esetet, míg utolsó évében 4 H-fistula diagnózissal kezelt beteget találtunk. Az 5 csecsemő közül 4 fiú, egy lány, ebből kettő ikerterhességből született. Egyik esetben sem észleltünk társuló rendellenességet. Az átlagos gesztációs idő 38 (36–39) hét, az átlagos születési súly 3021 (2450–3290) gramm volt. Az első periódusban szereplő egyetlen beteg 2013-ban született, de az ő diagnózisa sokat késett. 7 hónapos korában elégtelen súlygyarapodás és visszatérő obstruktív légúti tünetek miatt, H-fistula gyanúja miatt végzett bronchoscopia során került a fistula felismerésre. Ezen gyermek fistulája is a mellkasban helyezkedett el, thoracoscopos technikával kezdtük a műtétet, de a csecsemő hamar deszaturálódott, ezért konverziót végeztünk, a széles fistulát nyílt mellkasi behatolásból voltunk kénytelenek ellátni. A posztoperatív időszak szövődménymentes volt, 8. napon végzett negatív nyeletéses röntgenvizsgálatot követően, 4 nap alatt felépített teljes orális táplálás mellett bocsátottuk a gyermeket otthonába.

Az utolsó évben kezelt gyermekek diagnózisa átlagosan a 16,75. napon (6–33.) született meg, minden esetben nyeletéses röntgenvizsgálattal, és az irodalmi adatokban talált arányoktól eltérően mind a négy fistula intrathoracalis elhelyezkedésű volt. Az egyik esetben a diagnózist negatív bronchoscopia előzte meg, míg egy másik betegnél csak ismételt nyeletéses vizsgálat során kaptunk pontos diagnózist. Mind a négy sipoly a ThII csigolya szintje alatt nyílt, ezért a diagnózis birtokában mellkasi műtétet indikáltunk, mely átlagosan a 21. életnapon (7–36.) történt meg. Előkészítés után, a narkózis bevezetését követően bronchofiberoscopiát végeztünk a ritka multiplex fistula és kísérő tracheomalacia kizárása céljából. Néhány munkacsoport ezen endoscopiák során a fistula jelölését ajánlja behelyezett vezetődrót (pl. Fogarty- vagy ureterkatéter) alkalmazásával (7), mellyel a műtét alatti lokalizáció tovább könnyíthető. Mi vezetődrótos jelölést nem végeztünk.

Egyik gyermek esetében intubáláskor a hangrésen át levezetett tracheatubus két próbálkozás során is a fistulán keresztül a nyelőcsőbe jutott, ezért a nasogastricus szondát nagyobbra cseréltük, mely a nyelőcsövet sámfázta, így harmadjára már könnyen lehetett a tubust a tracheába levezetni.

Tekintettel arra, hogy az oesophagusatraesia műtéteit munkacsoportunk 2016 februárja óta thoracoscopos technikával végzi, mind a négy, igazoltan mellkasban lokalizált esetben is a minimálinvazív módszer mellett döntöttünk. Hason fekvő, 15 fokban oldalra döntött helyzetben jobb oldali thoracoscopiát végeztünk, 3 port (két 5 mm-es és egy 3 mm-es port) alkalmazásával. A műtét során a vena azygost megkímélve, annak lefutása felett a pleurát meghasítottuk, majd kíméletes preparálással identifikáltuk a tracheooesophagealis fistulát *(2. ábra)*. A sipolyt szabaddá preparálva a trachea falához közel lekötöttük vagy leklippeltük. A járatot ezt követően a nyelőcső falának szintjében átvágtuk, majd a nyelőcső falát egy-két teljes falvastagságot felölelő öltéssel egy rétegben rekonstruáltuk. A hagyományos nyílt műtét fontos részét képező, a sebek kötőszövetes réteggel való elválasztását nem végeztük. Ez a lépés véleményünk szerint nem fontos, mivel a fistula ferde lefutása miatt a két seb nem egymás mellé kerül. A műtéti terület revízióját követően az intrapleuralis térben vékony drént hagytunk hátra. Az átlagos műtéti idő 134 (120–150) perc volt. Intraoperatív komplikációt nem észleltünk. A 6. (5–7.) posztoperatív napon

nyeletéses röntgenvizsgálatot végeztünk, ami mind a négy esetben negatív volt. Ezután eltávolítottuk a nasogastricus szondát, és elkezdtük az orális táplálást. A mellűri drént a 7. (5–11.) napon távolítottuk el. Az egyik gyermeknél a mellkasi szívókezelés mértéke elégtelen volt, parciális pneumothorax jelentkezett, mely hosszabb szívókezelést igényelt, ennek okát nem sikerült kideríteni, ezért kellett a drént a 11. napig bent tartani. Az 1–6 hónapos kontrollok alkalmával nem tapasztaltunk szövődményt, kiújulásra, refluxra utaló tünetet, súlygyarapodásuk megindult, panaszmentesek voltak.

Megbeszélés

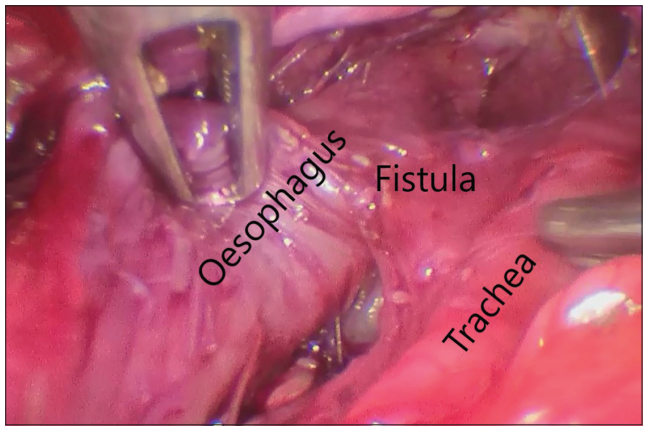
Az atresia nélküli tracheooesophagealis fistula egy igen ritka veleszületett rendellenesség. A jellemző tünetek nem specifikusak, de együttes előfordulásuk esetén (3C) gondolnunk kell rá. Ismert jelenség ugyan a ritka kórképek rövid időn belüli halmozott jelentkezése, de a puszta véletlenen túl felmerül bennünk, hogy épp a pontos diagnosztika viszonylagos nehézsége miatt nem találkoztunk hosszú ideig e kórképpel. A legnagyobb differenciáldiagnosztikai nehézséget a kórképnek a gastrooesophagealis refluxtól (GORD) való elkülönítése jelenti. A GORD ebben a populációban jóval gyakoribb kórkép, gyógyszeres terápiája sokszor empirikus, az elkülönítésben segítséget jelentő gastrooesophagogram a sugárterhelés miatt is sokszor kimarad a diagnosztikus sorból. A pontos diagnózist tovább késleltetheti, hogy a reflux konzervatív terápiája során a vékony, ferde lefutású fistula sokáig néma maradhat. Felmerül a kérdés tehát bennünk, hogy egy aluldiagnosztizált betegségről van-e szó, esetleg a hasonló tünetekkel bíró reflux konzervatív terápiája során egy ferde, vékony fistula spontán záródásra képes-e. Eszmefuttatásunk csupán spekuláció, kérdéseinkre eddig még nem találtunk választ.

Több munkacsoporttal egyetértésben a H-fistula diagnosztizálásához az oesophagographiát ajánljuk *(1.ábra)*, melyet akár ismételhetünk is. A vizsgálatra jellemző, hogy nem minden lenyelt kontrasztanyag bolus rajzolja ki a fistulát. Szenzitivitását növelhetjük a beteg pozicionálásával vagy az ún. „pull-back" technikával történő kiegészítéssel, amikor is a táplálószondát a gyomorba vezetjük, majd annak folyamatos, lassú, a nyelőcsőbe történő visszahúzása mellett adagoljuk a vízoldékony kontrasztanyagot (4). A vizsgálat nemcsak igazolja a sipolyt, hanem megmutatja annak pontos szintjét is, mely kulcsfontosságú a sebészi feltárás tervezéséhez (8).

Igazolt H-fistula esetén minden esetben elektív műtéti ellátás javasolt.

1. ábra: A nyeletéses röntgenvizsgálaton a kontrasztanyag kirajzolja a fistulát.

Az irodalmi adatok szerint a fistula több mint 70%-ban a második thoracalis csigolya szintje felett húzódik. A tradicionális műtéti megoldás ezért a relatíve kis műtéti megterhelést jelentő jobb oldali cervicalis behatolásból végzett fistularesectio, valamint a nyelőcső és a légcső rekonstrukciója, mely a cervicalis lokalizáción túl a mellkasbemenet szintjében (Th I-II magassága) elhelyezkedő sipolyok ellátására is alkalmas. Cervicotomia során azonban a műtéti régióban futó képletek jelentős vongálódásnak vannak kitéve, egyes szerzők nyaki műtétet követően akár 22%-ban számolnak be átmeneti vagy végleges nervus recurrens paresisről (3, 9).



2. ábra: Az 1 hónapos csecsemő thoracoscopos műtéti képén látható a kipreparált fistula, mely már csak lekötésre vár.

A ritkább, második thoracalis csigolya szintje alatt lévő fistulák esetén a szakma egységesen mellkasi feltárásból történő műtétet javasol. Saját beteganyagunkban a sipoly mind az öt betegnél ebbe a csoportba tartozott, mely szokatlan halmozódás ellentmond az irodalmi adatoknak. A mellkasi lokalizációjú fistulák megoldása hagyományosan thoracotomiából történik. A módszer számos hátránnyal jár, pl. a nagyobb műtéti stressz, fokozott posztoperatív fájdalom, valamint a nagy mellkasi feltárás később mellkasfali deformításhoz, scapula alatához vezethet (10).

Mint láthatjuk, mind a nyaki feltárás, mind a thoracotomia számos hátránnyal bír. A thoracoscopia azonban a mellkasbemenet alatti lokalizáció esetén sikeresen kivitelezhető, a minimálinvazív technika nyújtotta előnyök kiküszöbölik a nyílt feltárás számos, fent részletezett hátrányait. Többek között a szövődmények elkerülése érdekében, gyakorlatunkban a ThII csigolya szintje alatt elhelyezkedő H-fistulák ellátására thoracoscopos módszert alkalmazunk. A módszer magától értetődő kozmetikai előnyein és a kisebb posztoperatív fájdalomcsillapító-igényen túl hiszünk a technika kisebb szövődményrátájában. A fistulát in situ látjuk el, nem vongáljuk a szerveket, emellett a modern endoscopos képalkotás segítségével felnagyítva, 2,5-szeres nagyítás mellett, HD felbontású, nagyképernyős monitoron látható az egész műtéti terület, mely a műtéti precizitást az operáló mikroszkóp szintjére emeli. A jó feltárás és láthatóság miatt az anatómiai képleteket (n.vagus, n. laryngeus recurrens) könnyű azonosítani és megkímélni.

A jövőben a posztoperatív időszak vezetésében fogunk változtatásokat eszközölni, megpróbáljuk csökkenteni a mellűri drenázs időtartamát, elgondolkozunk annak szükségességén, illetve hamarabb, 72 óra elteltével megkezdjük az anastomosis épségének vizsgálatát, ezáltal az oralis táplálást. Tervezzük továbbá a sokak által eleve nem is javasolt nasogastricus szonda alkalmazásának idejét is rövidíteni, vagy elhagyni. Ahogy a legtöbb ritka kórképre, úgy a H-fistulára is igaz, hogy nincs elegendő tapasztalat és megfelelő szintű evidencia a legoptimálisabb módszer biztos meghatározására, beleértve a diagnosztikát, terápiát, műtéti technikát és műtéti utáni időszak teendőit. Ezek tisztázása érdekében multicentrikus prospektív vizsgálatokra lenne szükség. Az eddigi kedvező tapasztalatok és irodalmi adatok alapján azonban thoracalis elhelyezkedű H-fistulák ellátására mi a thoracoscopos technikát javasoljuk.

Summary

Congenital tracheoesophageal fistula – minimally invasive surgery

Szabó L, Sasi-Szabó L; Institute of Pediatrics, University of Debrecen, Medical Center

Introduction: Isolated tracheesophageal fistula is a rare variant of congenital esophageal malformations. Typical symptoms can be provoked with oral feeding but the diagnosis itself is hard to achieve. Surgery is curative, although the best operative approach is still under debate.

Patients and methods: a single-institutional retrospective cohort study was performed using the Medsolution database focusing on H-fistula patients treated in the last 10 years, starting from 01.08.2007. in the Insitute of Pediatrics, Univeristy of Debrecen, Hungary.

Results: We have operated 5 children in the last decade, 4 of them presenting in the last year of the study. All 5 patients were operated succesfully without any surgical complications. The last 4 patients underwent thoracoscopic fistula ligation and esophageal closure.

Conclusions: Identification of an H-fistule is not easy, esophagogram may prove its presence and give an exact localisation which is crucial for planning surgery. For fistules located within the chest thoracoscopy is a safe and feasible method for cure.

KEYWORDS Tracheoesophageal fistula, H-type fistula, Thoracoscopy

Irodalom

1. Holcomb GW, Murphy JP, Ostlie DJ. Ashcraft's Pediatric Surgery. 6th ed. Elsevier 2014.
2. Hajjar WM, Iftikhar A, Nassar SAA, et al. Congenital tracheoesophageal fistula: A rare and late presentation in adult patient. Ann Thorac Med. 2012 Jan-Mar; 7(1): 48–50.
3. Fallon SC, Langer JC, St.Peter SD, et al. Congenital H-type tracheoesophageal fistula: A multicenter review of outcomes in a rare disease. J Pediatr Surg 2017; S0022-3468(17)30267-1.
4. Perry M, Eick J, Jakob K, et al. Clinical Images - A Quarterly Column: Early Presentation of H-Type Tracheoesophageal Fistula. Ochsner J. 2013 Winter; 13(4): 483–485.
5. Al-Salem AH,Mohaidly MA, Al-Buainain HMH, et al. Congenital H-type tracheoesophageal ?stula: a national multicenter study. Pediatr Surg Int. 2016; 32:487–491.
6. Allal H1, Montes-Tapia F, Andina G, et al. Thoracoscopic repair of H-type tracheoesophageal fistula in the newborn: a technical case report.J Pediatr Surg. 2004 Oct; 39(10): 1568-70.
7. Antabak A, Luetic T, Caleta D,et al. H-type Tracheoesophageal Fistula in a Newborn: Determining the Exact Position of Fistula by Intra- operative Guidewire Placement. J Neonatal Surg 2014; 3(3):36
8. Parolini F, Morandi A, Macchini F et al. Cervical/thoracotomic/ thoracoscopic approaches for H-type congenital tracheoesophageal fistula: a systematic review. Int J

Pediatr Otorhinolaryngol 2014; 78:985–989
9. Conforti A, Iacusso C, Valfre L, et al. Cervical repair of congenital tracheoesophageal fistula: complications lurking! J Pediatr Surg. 2016; 51:1623–1626
10. Jaureguizar E, Vazquez J, Murcia J, et al. Morbid musculoskeletal sequelae of thoracotomy for tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg. 1985 Oct; 20(5):511-4.

Útravaló tudnivaló

- A veleszületett izolált tracheooesophagealis fistula, azaz a H-fistula egy ritka kórkép, ám gondoljunk rá a 3 C tünetcsoport, illetve a terápiarefrakter gastro-oesophagealis reflux esetén.
- Diagnosztizálására nincs 100%-os specificitású és szenzitivitású módszer, körültekintő nyeletéses rtg. és bronchoscopiás vizsgálattal azonban az esetek nagy részében felismerhető.
- A jelenlegi álláspont szerint terápiája sebészi.
- A fistula helye határozza meg a sebészi behatolás módját, a nyaki fistulák ellátása cervicotomiából, ezalatti fistulák ellátása thoracotomiából vagy thoracoscopos behatolásból történhet.

Tesztkérdések

1. A H-fistula ellátására elfogadott módszerek:
a) Cervicotomia
b) Thoracotomia
c) Thoracoscopia
d) Mind

2. Mely betegségtől nehéz elkülöníteni a H-fistulát?
a) Oesophagusatraesia
b) Gastrooesophagealis reflux
c) Duodenum atraesia
d) Volvolus

3. Jellemzően mikor jelentkeznek a H-fistula tünetei?
a) Reggeli órákban
b) Etetést követően
c) Síráskor
d) Melegfront előtt pár nappal

4. Melyik nem a 3 C tünetcsoport tagja?
a) Coughing (köhögés)
b) Choking (fulladás)
c) Cyanosis
d) Constipation (székrekedés)

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

NUTRICIA

ÚJ RECEPTÚRA

Milumil

ÚJ GENERÁCIÓS MILUMIL TÁPSZEREK
PREBIOTIKUMMAL ÉS POSZTBIOTIKUMMAL

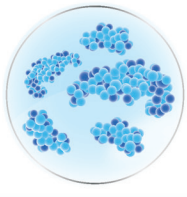
POZITÍV HATÁS A BÉL FUNKCIONÁLIS MARKEREIRE[1-4]

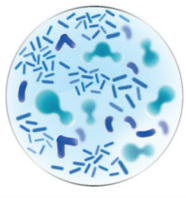
POZITÍV HATÁS AZ IMMUN-MARKEREKRE[5-14]

BIZTONSÁGOS, JÓL TOLERÁLHATÓ ÉS BIZTOSÍTJA A MEGFELELŐ NÖVEKEDÉST[15-16]

PREBIOTIKUMOK
scGOS/lcFOS (9:1)

POSZTBIOTIKUMOK
bioaktív metabolitok





Tájékoztató kizárólag egészségügyi szakemberek részére. A Numil Kft. kizárja a felelősséget az egészségügyi szakembereknek szóló szakmai tájékoztató anyag illetéktelen személyek általi felhasználásáért. 1: Rodriguez-Herrera A és mtsai. Szóbeli előadásra elfogadva az ESPGHAN konferenciáján; 2018. május 9-12., Genf, Svájc.; 2: Tims és mtsai. Poszterként elfogadva az ESPGHAN konferenciáján; 2018. május 9-12., Genf, Svájc.; 3: Martin R és mtsai. Beneficial Microbes, 2010: 1: 367–82.; 4: Wopereis H és mtsai. Pediatr Allergy Immunol, 2014;25:428–438.; 5: Gibson és mtsai. Nature Reviews, Gastroenterology & Hepatology, 2017;14:491-502.; 6: Walker WA, Lyengar RS. Pediatr Res, 2015;77:220-8.; 7: Eiwegger T és mtsai. Pediatr Res, 2004;56:536–40.; 8: Boehm G. és mtsai. In: Mattila-Sandholm T(szerk.): Funct. Dairy prod. Woodhead Publ Ltd, 2003; 203-43.; 9: Arslanoglu S és mtsai. J. Nutr, 2007; 137: 2420–2424.; 10: Arslanoglu S és mtsai. Journal of Nutrition 2008;138:1091-1095.; 11: Chatchatee és mtsai. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2014;58:428-437.; 12: Bruzzese és mtsai. Clinical Nutrition 2009;28:156-161.; 13: Knol J. és mtsai. Acta Paediatr Suppl 2005;94(449):31-3.; 14: Knol J. és mtsai. J Pediatr Gastronterol Nutr 2003;36566.32; 15: Herrera AR és mtsai. OP-18 J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2015;61:516-7.; 16: Rodriguez-Herrera A és mtsai. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2016a;62: G-P-230. absztrakt (p 422). // Promóciós kód:R180821, lezárás dátuma:2018.08.22.

A Nestlé 30 éve folytat HMO kutatásokat

HMO = Human Milk Oligosaccharides = Anyatej oligoszacharid

1980-as évek
A Nestlé első kutatása HMO témakörben[1]

2006
A Nestlé megállapodást köt a HMO-k biotechnológiai fejlesztésére és előállítására

2015
Az EFSA és az US FDA biztonságosnak nyilvánította a HMO*-k használatát csecsemőtápszerekben[2-5]

2017 ősz
Európában elsőként, HMO*-val szupplementált Nestlé csecsemőtápszerek bevezetése Spanyolországban és Portugáliában

2018 nyár
HMO* tartalmú Nestlé csecsemőtápszer Magyarországon elsőként

* 2'-O-fukozil-laktóz (2'FL) és Lakto-N-neotetróz (LNnT), amely oligoszacharidok szerkezetileg teljesen identikusak az anyatejben megtalálhatóak.

1. Screening for complex carbohydrates inhibiting hemagglutinations by CFA/I- and CFA/II-expressing enterotoxigenic Escherichia coli strains. Neeser JR, Chambaz A, Hoang KY, Link-Amster H. FEMS Microbiology Letters (1988) 49; 301-307
2. EFSA Panel on Dietetic Products, Nutrition, and Allergies (NDA). EFSA Journal 2015;13:4184
3. EFSA Panel on Dietetic Products, Nutrition, and Allergies (NDA). EFSA Journal 2015;13:4183
4. US FDA, GRAS Notice No 650
5. US FDA, GRAS Notice No 659

Nestlé Hungária Kft.
Lezárás dátuma: 2018. június 21. BEBA_H_201806/1

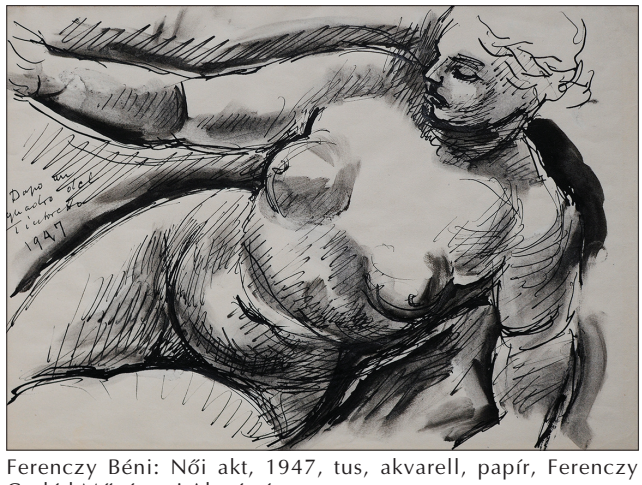
Nestlé BEBA

Ferenczy Béni (1890–1967) emlékkiállítása

KOGART GALÉRIA – Tihany (2018. szeptember 22 – november 18.)

Ferenczy Béni a magyar szobrászat kiemelkedő alakja, aki érett korszakára archaikus szobrászati elveket felelevenítő, plasztikai problémákra fókuszáló művészetet teremtett, mely az antik szobrok formavilágát újraértelmezve hordozza magában a harmóniát és a görög szépségeszményt. A Kovács Gábor Művészeti Alapítvány és a Ferenczy Család Művészeti Alapítvány közös kiállítása a KOGART Galéria Tihanyban elsősorban Ferenczy Béni érett korszakának két központi témájára koncentrál: az izmos női aktokra és a fiatal fiúalakokra. Ez a két archetípus közel egy időben jelent meg Ferenczy művészetében a szobrász magánéletével szoros összefüggésben.

Marosvölgyi Gábor
művészettörténész
Kovács Gábor Művészeti Alapítvány
E-posta: gabor.marosvolgyi@kogart.hu

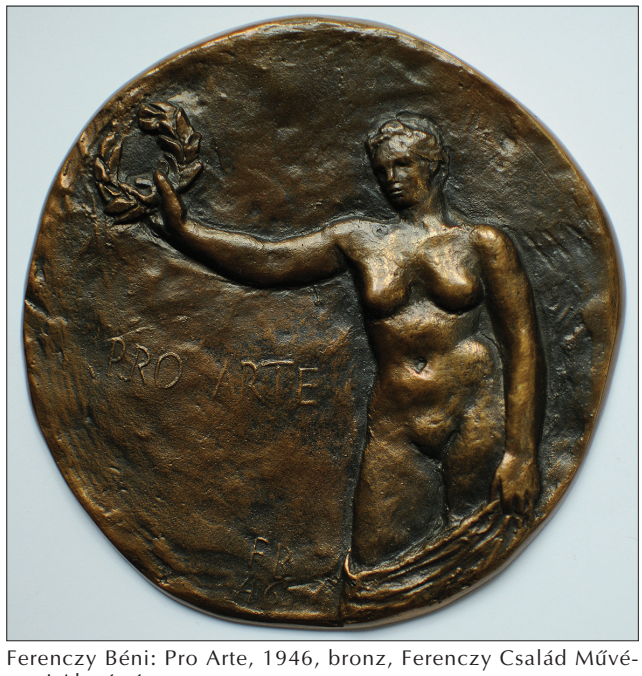


Ferenczy Béni: Női akt, 1947, tus, akvarell, papír, Ferenczy Család Művészeti Alapítvány

Ferenczy Béni szovjetunióbeli emigrációja idején, 1932-ben ismerkedett meg szorosabban leendő feleségével. Erzsi előző házasságából született fiát apja nem engedte, hogy kivigyék az országból, így a házaspár nélküle tért vissza Bécsbe. Az apa nem sokkal később a tisztogatások áldozata lett, Nikola pedig egy szovjet gyári iskolába került, ahonnan Moszkva kiürítésekor a hátországba telepítették. Édesanyját csak 20 év múlva látta viszont Budapesten, addig azonban a magányos fiú és reá gondoló édesanyja önállóan megformált vagy egymás mellé helyezett alakja visszatérő témává vált Ferenczy Béni művészetében.

Az első *Miklós-szobrot* 1936-ban afrikai fából faragta ki, és rövidesen létrejöttek azok a rajzok, akvarellek, plakettek is, melyek anyja társaságában elevenítik meg az elhagyott gyermek figuráját. Ezek a művek hol hús-vér emberként, hol már meglévő alkotások felelevenítésével jelenítik meg őket. Legérdekesebb darabjai talán azok az akvarellek, melyeken az ülő helyzetben megfestett anya képét, a valóságban is megmintázott, majd bronzba öntött gyermek magányos alakja mellé helyezi a művész, ezzel tovább árnyalva a kompozíciók jelentését, az ábrázolt figurák különállását, az áthidalhatatlan idő és térbeli távolságot.

Nemcsak Miklós alakja, hanem Erzsi vaskos, mégis nőies teste, jellegzetes arcvonásai, rövidre nyírt frizurája is visszaköszön Ferenczy Béni aktszobrain, melyek egy-egy véletlenül elkapott, majd gondosan megkomponált mozdulat szobrászi megformálására tesznek kísérletet. De nem csupán a testhelyzet megválasztása, hanem a test arányainak tudatos torzítása is plasztikai eszközként szolgált.



Ferenczy Béni: Pro Arte, 1946, bronz, Ferenczy Család Művészeti Alapítvány

A női aktok határozott testtömege, valószínűtlenül vastag bokája és csuklója, szándékoltan módosított arányú testfelépítése Ferenczy művészetének egyik karakterjegye. Anatómiai torzításait hosszú művészi pályája során dolgozta ki, így kutatta például a szobrászatban az ifjúság jegyeit is.

A sorstragédiák által személyessé váló, a felnőtt lét komolyságát is megtapasztaló siheder alakja Ferenczy csoportkompozícióinak is főszereplőjévé vált. Ebből a motívumból született az érett korszak fő művének számító *Játszó fiúk* néven ismert mű. Erre a műtárgycsoportra nyilvánvalóan komoly hatással voltak édesapja, Ferenczy Károly korai, finom naturalista művei, kiváltképp *Kődobálók* című festménye. A két fiú azonban nem valóságos partnere egymásnak, mozdulataik nem teremtenek kapcsolatot. Valójában nem két siheder gondtalan játékáról van szó, hanem egyazon alak megkettőzéséről, különböző lelkiállapotok megjelenítéséről.

Ferenczy Béni érett korszakának műveiben egyszerre van jelen az antik görög szobrászati hagyomány és a 20. század klasszikus mediterrán plasztikáját képviselő mesterek modernsége. Művei az antik szobrászat új interpretációjaként nem csupán a görög kánonok szépségrendszerét vették át, de annak szellemiségét, a csendes életöröm és az ártatlan érzékiség derűjét, a testi létezés öntudatlan harmóniájának kifejezését is. Az „erős nő”-figurák és a melankolikus kisfiúk a művész Árkádiát idéző harmonikus kompozícióinak is visszatérő szereplői.

Ferenczy Béni: Játszó fiúk, 1947, bronz, Szépművészeti Múzeum – Magyar Nemzeti Galéria

Ferenczy Béni: A művész felesége egy fiú bronzszobrával, 1938, ceruza, akvarell, papír, Szépművészeti Múzeum – Magyar Nemzeti Galéria

Magyar Gyermekorvosok Társasága

2018. évi Nagygyűlése

Kölcsey Központ, Debrecen
2018. szeptember 20-22.

A kongresszus fővédnöke

Széles Diána
Egészségügyért Felelős Alpolgármester

A kongresszus elnökei

Dr. Balla György
Akadémikus, egyetemi tanár
Gyermekgyógyászati Intézet-Klinika, ÁOK, KK,
Debreceni Egyetem

Dr. Veres Gábor
Klinikaigazgató, egyetemi tanár
Gyermekgyógyászati Intézet-Klinika, ÁOK, KK,
Debreceni Egyetem
Magyar Gyermekorvosok Társasága

Kongresszusi iroda

Veres Emese
szponzoráció, kiállítás
E-mail: emese.veres@misandbos.hu
Mobil: +36 20 419 9219

Lupkovics Vanessa
szponzoráció, kiállítás
E-mail: vanessa.lupkovics@misandbos.hu
Tel.: +36 1 999 0784

Szabó Bernadett
regisztráció, szállás
E-mail: mgyt@misandbos.hu
Telefon: +36 1 999 0781

Mis & Bos Kft.
1149 Budapest, Pillangó Park 7. fszt. 1-2.
Telefon: +36 1 9990780, Fax: +36 1 700 1597
www.misandbos.hu

CSÜTÖRTÖK
2018. SZEPT. 20.

08:00 – 17:00 Regisztráció
09:00 – 09:25 Megnyitó
Veres Gábor, Balla György, Velkey György
09:25 – 10:15 DÍJÁTADÓ
Velkey György, Kovács Tamás, Fekete György
09:25 – 09:45 Schöpf-Mérei Emlékérem
Prof. Dr. Balla György
emlékelőadás
09:45 – 09:55 Schöpf-Mérei Emlékérem
Dr. Szatmári András
megemlékezés - Ablonczy László
09:55 – 10:00 Bókay Emlékérem
Dr. Kovács Zsuzsa
10:00 – 10:15 Petényi Géza Díj
Dr. Horváth Klára és Dr. Szakmár Enikő

10:15 – 10:35 Mesterek és Tanítványok
Balla György és Kovács Tamás
10:35 – 11:00 Kávészünet

11:00 - 12:30
SZABAD ELŐADÁSOK - NEONATOLÓGIA
Üléselnök: Balla György, Nádor Csaba

11:00 – 11:10
A koraszülöttek antenatális és posztnatális szteroid kezelése

Szabó Hajnalka

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

Cél: A koraszülöttek születés előtti és utáni kortikoszteroid kezelését illető aktuális kutatások, meta-analízisek eredményeinek ismertetése.
Módszer, eredmények: A perinatológiában jelentős előrelépés az elmúlt 40 évben az antenatális szteroid bevezetése. Hatékonyan fokozza a magzati tüdő érését és felületaktív anyag termelődését, jelentősen javítva a koraszülöttek minőségi túlélését. Külön kérdés a 24. gesztációs hét előtti, és a 34. utáni szteroid kezelés. Egy friss (2017) Cochrane meta-analízis szerint az antenatális szteroid (placebóval összehasonlítva) csökkenti a legtöbb, koraszülöttséggel összefüggő, súlyos szövődményt, viszont sajnos nincs hatása a bronchopulmonális diszplázia (BPD) előfordulásának gyakoriságára.
Az antenatális szteroidokkal szemben a posztnatális szteroid kezelés kevésbé sikeres, és jelentős neurológiai szövődményekkel jár. A korai (első élethéten) szisztémás dexamethasone és hidrokortizon bár elősegíti a korai extubációt és csökkenti a BPD kockázatát, súlyos szövődményekkel társul, amelyek miatt az említett szteroidokkal történő, szisztémás, korai kezelés nem javasolható. A késői szisztémás szteroid kezelés esetén jobb a haszon/kockázat arány. Egy Cochrane elemzés szerint ez esetben is csökken a BPD és halálozás együttes előfordulása, de a hosszú távú neurológiai eltérések nem fordultak elő szignifikánsan többször.
Az inhalatív szteroid kezelést azért kezdték alkalmazni, hogy kivédje a szisztémás szteroid kezelés mellékhatásait. A NEUROSIS vizsgálat szerint az első 12 életórában adott inhalatív budesonid szignifikánsan csökkentette a BPD előfordulását, de a vizsgálati csoportban magasabb neonatális mortalitást észleltek. Ezt a 2017-es Cochrane elemzés nem erősítette meg.
Az inhalatív szteroidot surfactanttal kombináltan is alkalmazták összesen két vizsgálatban. A 4 órás életkorban, intratracheálisan adott budesonid és surfactant a BPD incidenciáját jelentősen csökkentette. 2-3 éves korban a fejlődésneurológiai vizsgálat szignifikáns eltérést nem igazolt.
Következtetés: A jelenlegi ajánlások szerint a posztnatális szisztémás szteroid kezelés csak a gépi lélegeztetés-függő koraszülötteknek javasolt a 7.-14. életnap után, alacsony dózisban, rövid ideig.
Az inhalatív szteroidok alkalmazása önmagukban vagy felületaktív anyaggal kombináltan rutinszerűen egyelőre nem javasolt. További, elsősorban hosszú távú utánvizsgálatok szükségesek a biztonságos alkalmazásuk érdekében.

11:10 – 11:20
A bronchopulmonalis dysplasia korai és késői hatásai – az elmúlt 5 év betegei tükrében

Halász Orsolya, Marián Erzsébet, Szabó Katalin, Vass Klára, Gazda Emese, Dicső Ferenc

SZSZBMK és Egyetemi Oktatókórház, Jósa András Oktatókórház, Gyermekosztály, Nyíregyháza

A perinatológiai ellátás 1980-as évek óta felgyorsult fejlődése ellenére a bronchopulmonalis dysplasia ma is a 1500 gramm alatti koraszülöttek mortalitást, morbiditást és késői életminőséget meghatározó egyik legfontosabb rizikófaktora maradt. A krónikus tüdőkárosodás multifaktoriális patomechanizmusa egyre jobban ismert, ugyanakkor a hosszútávú kimenetelről viszonylag kevés adat áll a rendelkezésünkre.
A surfactant terápia megjelenése, a non invazív lélegeztetés térnyerése, a táplálás optimalizálása mind csökkentik a BPD kialakulásának rizikóját. Azonban nincsenek jól definiált irányvonalak a BPD korai és késői időszakban javasolt gyógyszeres kezelési stratégiáiról, a hazabocsátott BPD-vel élő gyermekek utánkövetéséről is még kevés összehasonlító tanulmány van.
Számos kérdés merül fel: mennyiben járul hozzá a mortalitáshoz önmagában a tüdő állapota? Kik azok, akik oxigénterápiára, vagy hosszantartó gyógyszeres kezelésre szorulnak a kialakuló asthmás vagy „asthma-like”, esetleg pulmonalis hypetronia miatt?
Közel 60 betegünk kapcsán ezeket a kérdéseket szeretnénk megvizsgálni.

11:20 – 11:30
Tizenévesek terhességének szülészeti és neonatális kimenetele

Karai Adrienn[1], Gyurkovits Zita[2], Sári Tamás[2], Nyári Tibor[3], Paulik Edit[4], Németh Gábor[2], Orvos Hajnalka[2]

[1]SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged, [2]SZTE ÁOK Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, Szeged, [3]SZTE ÁOK Orvosi Fizikai és Orvosi Informatikai Intézet, Szeged, [4]SZTE ÁOK Népegészségtani Intézet, Szeged

Cél: Tizenéves anyák terhességének és újszülöttjeik neonatális kimenetelének vizsgálata.
Anyag és módszer: Retrospektív vizsgálattal elemeztük a Szegedi Tudományegyetem (SZTE) Szülészeti és Nőgyógyászati Klinikáján 2010 – 2014. között szült tizenéves (20 év alatti) anyák és újszülöttjeik adatait. Kontroll csoportnak az ugyanebben az idő-

szakban Magyarországon születek adatait vettük a Központi Statisztikai Hivatal mutatói alapján. Elemeztük az anyák demográfiai jellemzőit és terhességi szövődményeit, valamint a perinatológiai kockázati tényezőket: a koraszülés, a méhen belüli fejlődési elmaradás (IUGR), az intenzív ellátás szükségességének és a veleszületett fejlődési rendellenességek gyakoriságát. Vizsgáltuk továbbá ugyanebben a két csoportban a fenti öt éves periódusra eső terhességmegszakítások számát is. Az adatok összehasonlítása SPSS program felhasználásával történt.
Eredmények: A vizsgált öt éves periódusban a SZTE Szülészeti és Nőgyógyászati Klinikáján 12845 újszülött született, közülük 275 újszülöttnek volt az édesanyja tizenéves (274 anya, 2,1%). A terhességi szövődmények közül a gestatios diabetes mellitus gyakoriságát szignifikánsan alacsonyabbnak találtuk (1.8% vs. 6,3%) a tizenéves csoportban. A tizenéves anyák újszülöttjeinek átlag születési súlya szignifikánsan alacsonyabb volt (3110 g vs. 3247 g), továbbá szignifikánsan gyakrabban fordult elő veleszületett fejlődési rendellenesség (8% vs. 5%) és szignifikánsan magasabb arányban igényeltek intenzív ellátást (12,4% vs. 8%) a kontroll csoporthoz képest. A koraszülés és az IUGR előfordulása nem mutatott szignifikáns eltérést a két csoport között. 2010-2014. között Magyarországon 182 564 terhességmegszakítás történt, 12,7%-uk (23 251) volt tizenéves korban. A SZTE Szülészeti és Nőgyógyászati Klinikáján 3502 volt a terhességmegszakítások száma, közülük 13,1% (458) a tizenéves korosztályba tartozott. Bár hazánkban a terhességmegszakítások száma csökkenő tendenciát mutat, de ez szignifikánsan magasabb arányú a népesség legfiatalabb korcsoportjában mind helyi, mind országos szinten.
Következtetés: A fiatal anyai életkor a kedvezőtlen szülészeti és perinatalis kimenetel fontos kockázati tényezője, ezért törekednünk kell az ifjúság megfelelő szexuális felvilágosítására, különös tekintettel a gyermekvállalás felelősségére.

11:30 – 11:40

A szoptatás és az életminőség összefüggései koraszülötteknél

Kenyhercz Flóra, Nagy Beáta Erika

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

A koraszülöttek százalékos aránya az orvostudomány fejlődésével sem csökken számottevően (WHO, 2015), így népegészségügyi szempontból kiemelten fontos kisgyermekkori fejlődésük és életminőségük alakulásának vizsgálata. Számos tanulmány leírta, hogy kisiskolás-és serdülőkorban alacsonyabb szintű életminőséggel jellemezhetőek az alacsony születési súlyú gyermekek (Stahlmann és mtsai, 2009; Vieira és Linhares, 2011).
Cél: Koraszülött gyermekek kétéves kori életminőségének vizsgálata a csecsemőkori jellemzők, a szoptatás és az anya érzelmi állapotának tükrében.
Anyag és módszer: Vizsgálati mintánkat 97 édesanya alkotta, akik a Debreceni Egyetem Klinika Központjának Szülészeti és Nőgyógyászati Klinikáján, 2500 gramm alatti súllyal született gyermeket hoztak a világra. A kutatás idején a gyermekek korrigáltan kétévesek voltak. Vizsgálati eszközeink a szülő által kitöltött Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) gyermek életminőség kérdőív, valamint egy széleskörű pszichológiai anamnézis voltak.
Eredmények: Nemi különbségeket az életminőség érzelmi komponensében találtunk, méghozzá a fiúknál szignifikánsan több érzelmi problémát jeleztek az anyák. A kétéves kori érzelmi életbeli nehézségek együttjárást mutattak a gyermek csecsemőkori jellemzőivel is. Minél pozitívabbnak ítélte az anya a gyermek csecsemőkori viselkedését annál jobbra értékelte a kétéves kori érzelmi jellemzőit is, továbbá ez negatív irányba még erősebb korrelációt mutatott, minél több negatív tulajdonsággal jellemezte az anya a gyermek csecsemőkori viselkedését annál problémásabbnak ítélte a kétéves kori érzelmi állapotát. Fontos védőtényezőnek mutatkozott a szoptatás, mely a szopás idejétől és az esetleges szopási nehézségektől függetlenül erős protektív faktornak mutatkozott a gyermek későbbi életminőségére nézve. A vizsgált gyermekek életminőségével a legerősebb kapcsolatot az anya terhesség alatti és a szülést követő lelkiállapota mutatta.
Következtetés: A koragyermekkori életminőség tekintetében úgy tűnik, hogy a születési súlynál és a biológiai tényezőknél, jóval fontosabb az anya kiegyensúlyozott, pozitív lelkiállapota a terhesség alatt és a gyermek megszületése után egyaránt, továbbá kiemelt protektív faktornak mutatkozik a szoptatás, mint az anya-gyermek kötődés egyik alappillére.

11:40 – 11:50

A veleszületett rekeszsérv ellátásával kapcsolatos tapasztalataink az elmúlt 10 év eredményeinek tükrében

Nagy Katalin[1], Balázs Gergely[1], Balla György[1], Elek Norbert[1], Fehér Csilla[1], Horváth Zsolt[1], Katona Nóra[1], Kotormán Tünde[1], Kovács Judit[1], Kovács-Pászthy Balázs[1], Polonkai Edit[1], Riszter Magdolna[1], Szőllős Anna[1], Sasi-Szabó László[2], Veres Gábor[3], Kovács Tamás[1]

[1]Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika, Neonatológiai Tanszék, Debrecen, [2]Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika, Sebészeti osztály, Debrecen, [3]Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen

Bevezetés: A kifinomult prenatális diagnosztika, a multidiszciplinális megközelítés és a komplex ellátás ellenére a rekeszsérv az újszülött mortalitás jelentős etiológiai faktora. A halálozásban a méhen belüli diagnózis hiánya, a tüdőhypoplasia, a pulmonális hypertonia, a társuló anomáliák, az agresszív lélegeztetési stratégiák miatti iatrogén tüdősérülés játszanak kulcsszerepet.
Célkitűzés: A veleszületett rekeszsérv miatt Klinikánkon kezelt újszülöttek ellátásának retrospektív vizsgálata.
Módszer: A DEKK Gyermekgyógyászati Klinikán 2008.01.01-2018.03.31. között rekeszsérv miatt kezelt újszülöttekről, a prenatális diagnózis arányáról, a mortalitásról, komorbiditásokról, a műtétre került esetek arányáról, a műtét idejéről és típusáról gyűjtöttünk adatokat.
Eredmények: A vizsgált időszakban 30 újszülöttet kezeltük rekeszsérv miatt, közülük 18 gyermek született a debreceni Szülészeti Klinikán és az osztályunkon történt az első ellátás. Ezen csoportban a méhen belüli diagnózis 83% volt, míg a szállított csoportban (12 beteg) minden újszülött esetén postnatálisan történt a rekeszsérv diagnózisának felállítása. A gyermekek 70%-a került operációra, a műtéti megoldás 57%-ban nyílt, míg 43%-ban thoracoscopos technika volt. A műtéti rekonstrukció ideje az elmúlt évek szemléletváltozásának köszönhetően egyre későbbre tolódott: míg a 2011. évet megelőző időszakban minden esetben az 1. életnapon megtörtént a beavatkozás, ez 2014. után a 4-5. életnapon történt. Reoperációra nyílt műtétet követően 4 (33%), míg endoscopiát követően 1 (11%) esetben volt szükség. A mortalitás a debreceni Klinikán született újszülöttek között 27.7% (5/18), míg a szállított csoportban 58.3% (7/12) volt.
Következtetés: A veleszületett rekeszsérv ellátása napjainkban is kihívást jelent, melyben kiemelten fontos a társszakmák szoros együttműködése. A mortalitás csökkentése többek között az intrauterin diagnózis és centrumba történő transzport, a lehetőségekhez mérten programozott szülés, a preoperatív állapotstabilizálás, valamint a gyermeksebészeti és aneszteziológiai ellátás sikerességében rejlik.

11:50 – 12:00

A non-invazív légzéstámogatás hatása a pneumothorax előfordulására ≤29 hétre született koraszülöttek között

Riszter Magdolna[1], Miskolczi Nóra[2], Balázs Gergely[1], Balla György[1], Elek Norbert[1], Fehér Csilla[1], Horváth Zsolt[1], Katona Nóra[1], Kotormán Tünde[1], Kovács Judit[1], Kovács-Pászthy Balázs[1], Nagy Katalin[1], Polonkai Edit[1], Szőllős Anna[1], Kovács Tamás[1]

[1]Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika, Neonatológiai Intenzív Centrum, Debrecen, [2]Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Általános Orvostudományi Kar, Debrecen

Cél: Vizsgáltuk, hogy a non-invazív légzéstámogatás elterjedése befolyásolja-e a szignifikáns PTX előfordulását a ?29 hétre született koraszülöttek körében. További célkitűzés volt a PTX-et elszenvedett, illetve enélkül a szövődmény nélkül ápolt koraszülöttek perinatális jellemzőinek, valamint a koraszülött utóbetegségek előfordulásának vizsgálata.

Anyag és módszer: A DE KK Gyermekgyógyászati Klinikára 2012 és 2017 között, első három életnapon felvételre került, 30. terhességi hét előtt született, 459 koraszülött adatainak retrospektív vizsgálatát végeztük el az Vermont-Oxford Network adatbázis és a kórlapok segítségével. Az összehasonlításhoz a Fisher-féle egzakt próbát alkalmaztuk.

Eredmények: 27 betegnél alakult ki PTX, 14 esetben az élet első 12 órájában. 2015-2017 években szignifikánsan több koraszülöttet kezdtünk nasalis CPAP légzéstámogatás mellett stabilizálni, mint 2012-2014 között (63,6% vs. 20,6%, p<0,001) és szignifikánsan kevesebb PTX fordult elő a non-invazív légzéstámogatás előtérbe kerülésével (2,6% vs. 9,2%, P=0,0027). Vizsgáltuk a 2013 novemberétől bevezetett, gépi lélegeztetés során alkalmazott volumengarancia hatását is a PTX alakulására, de nem tudtunk kimutatni különbséget a 2012-2013 októbere illetve 2013 november és 2014 között ápolt koraszülöttek között a PTX gyakoriságában. Nem találtunk szignifikáns különbséget az antenatális steroid profilaxis, a chorioamnionitis, az 1 és 5 perces <4 Apgar pontszám előfordulásában a PTX-es és nem PTX-es koraszülöttek között, viszont szignifikánsan gyakoribb volt az RDS a PTX-es csoportban (85,2% vs. 52,2% p=0,001). A mortalitás (37% vs. 10,2%, P<0,001), a súlyos IVH (32% vs. 14,0%, P=0,037), a súlyos ROP (29% vs. 10,1%, P=0,028) szignifikánsan gyakoribb volt a PTX-es koraszülötteknél, a nem PTX-esekkel összehasonlítva. Nem találtunk különbséget a PVL, a NEC és a 36. héten a BPD előfordulásában a két csoport között.

Következtetés: Jó spontán légzésű koraszülöttek stabilizálása során non-invazív légzéstámogatás alkalmazásával nem csak a PTX, hanem az ehhez kapcsolódó, vagy párhuzamosan jelentkező mortalitás és az életminőséget alapvetően befolyásoló szövődmények gyakorisága is csökkenthető.

12:00 – 12:10

A perinatológiai párbeszéd sikerei a Semmelweis Egyetem II. Sz. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinikán

Czemmel Éva Rita, Kocsis István

Semmelweis Egyetem, II. Sz. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, Perinatális Intenzív Centrum, Budapest

Cél: A csecsemőhalálozás egy ország egészségügyi és szociális ellátásának fontos minőségi jellemzője. A fejlett országokban a csecsemőhalálozás legnagyobb része a neonatális korban, azon belül is a korai neonatális periódusban következik be. Az elveszített csecsemők döntő része koraszülöttként jött a világra. Magyarországon 2012 és 2017 között csaknem 30%-kal csökkent a csecsemőhalandóság, mely az elmúlt évben 3,6 ezrelék volt!

Az elmúlt évek során a Semmelweis Egyetem II. sz. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinikán a neonatológiai és a szülészeti szakma közötti, bizonyítékokon alapuló szakmai egyeztetés egyre kifinomultabbá vált. A kiváló perinatológiai párbeszéd hatására bekövetkezett változásokat kívántuk objektivizálni. Prezentációnkban esetbemutatásokon keresztül is szemléltetnénk a Klinikánkon alkalmazott szülész-neonatológus párbeszéd sikereit.

Anyag és módszer: A Semmelweis Egyetem II. Sz. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika Perinatalis Intenzív Centrumában ápolt VLBW koraszülöttek 2012 (n=100) születési adatait hasonlítjuk össze a 2016 (n=111) és 2017 (n=101) ápoltak.

Eredmények: A perinatológiai párbeszédnek köszönhetően az 1500g alatti születési súlyú koraszülöttek gesztációs korát 2012 és 2017 közötti időszakban sikerült átlagosan egy héttel emelni (28,6±3,25 vs 29,6±2,8), a születési súlyukat pedig átlagosan 140 g-mal növelni (1056±306 vs. 1196±289). Ezzel párhuzamosan Osztályunkon a mortalitás aránya 14%-ról 1%-ra csökkent (14 vs. 1 elveszített VLBW koraszülött) a vizsgált csoportban.

Következtetés: Az alapos és minden részletre kiterjedő szakmai konzultációknak, un. perinatológiai párbeszédnek köszönhetően, számos extrém éretlen koraszüléssel fenyegető várandósságot sikerült napokkal vagy akár hetekkel is in utero továbbvinnünk. A Klinikánkon sikeresen alkalmazott perinatális párbeszédnek is köszönhetően, jelentősen javult Osztályunkon az 1500 g alatti születési súlyú koraszülöttjeink (VLBW) mortalitása, mely egy centrumon keresztül önmagában is hatékony szerepet játszott az országos csecsemőhalandósági számok csökkentésében.

12:10 – 12:20

A non-invazív neonatológiai ellátás sikerei a Semmelweis Egyetem II. Sz. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinikán

Czemmel Éva Rita, Bukovszky Bence, Kocsis István

Semmelweis Egyetem, II. Sz. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, Perinatális Intenzív Centrum, Budapest

Cél: Napjainkban, a családközpontú koraszülött ellátás egyre szélesebb körű elterjedése mellett, fontos kiemelni a koraszülöttek gyorsabb gyógyulását biztosító, alacsonyabb szövődménykockázattal járó, kevésbé invazív gyógyító technikák térnyerését, mely bizonyítottan hozzájárul a koraszülött mortalitás és morbiditás adatainak javulásához.

A Semmelweis Egyetem II. Sz. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika Perinatális Intenzív Centrumában az elmúlt 3 év során jelentős szemléletbeli változás zajlott a koraszülött ellátás tekintetében. Ennek egyik kiemelkedő része a non-invazív ellátás rutinszerű alkalmazása lett főként az 1500 g alatti születési súlyú koraszülötteinek (VLBW) között.

Anyag és módszer: Előadásunkban a non-invazív ellátás térnyerése előtti (2012 (n=100)) és utáni időszakban (2016 (n=111) és 2017 (n=101)) ápolt VLBW koraszülött légzéstámogatási paramétereit, surfactant alkalmazás gyakoriságát és módját, valamint bronchopulmonalis diszplaziájának (BPD) előfordulását vetettük össze.

Eredmények: Az invazív és non-invazív lélegezetési napok alapján 2012–ben a VLBW koraszülöttek összesen 687 nap mechanikus lélegeztetést igényeltek, míg a non-invazivitás térnyerésével 2016-ban ezt sikerült 365-re, majd 2017–ben 189 napra csökkenteni. A non-invazív légzéstámogatás mellett, a felszínaktív anyag (surfactant) pótlást is az addig általánosan alkalmazott INSURE (INtubation-SURfactant-Extubation) technika helyett egyre inkább a kevésbé invazív MIST (Minimal Invazív

Surfactant Therapy) végeztük, ezáltal is mérsékelve az éretlen tüdőt érő stresszt, mely hozzájárulhat az éretlen koraszülöttek bronchopulmonalis diszplaziájához. Surfactant adásra 2012-ben 82 esetben történt, 2016-ban 63 alkalommal, míg 2017-ben 58 esetben az 1500 gramm alatti koraszülöttek körében. MIST technikával beadott surfactant pótlás 2012-ben 3 esetben történt, 2016-ban 30 esetben, 2017-ben pedig 33 esetben. BPD 2012-ben született a 100 VLBW koraszülött közül 31-nél fordult elő, 2016-ban a 110 VLBW koraszülött közül 21-nél, míg 2017-ben a 101 VLBW koraszülött közül csak 9-nél.
Következtetés: Eredményeink alapján a minimál-invaziv surfactan pótlás és non-invazív lélegeztetés térnyerésével és rutin szerű alkalmazásával Osztályunkon szignifikánsan csökkent a BPD-ben érintett kissúlyú koraszülöttek száma.

11:00 - 12:30
SZABAD ELŐADÁSOK - HEMATO-ONKOLÓGIA

Üléselnök: Kovács Gábor, Szegedi István

11:00 – 11:10
Egy elfelejtett mester – Dr. Berend Miklósra emlékezem

Papp István Gyula

Felső-Szabolcsi Kórház Gyermekosztály, Kisvárda

Cél: Dr. Berend Miklós a XIX-XX sszázad fordulójának egyik kiemelkedő gyeremekgyógyásza volt. Kiemelkedő szerep volt a csecsemőhalálozás elenni küzdelemben. Az előadás az Ő emléke előtt tiszteleg.
Anyag és módszer: Munkásságát az általa írt cikkek, könyvek, valamint a koraabeli sajtóban megjelent tudósítások felhasználásával ismertetem. Felhasználtam dr. Magyar László András közleményét, valamint az unoka, Dr Berend Katalin gyermekorvos segített.
Eredmények: Dr. Berend Miklós 1870-ben született Nagykállóban. 22 évesen avatták orvosdoktorrá Budapesten. A Stefánia szegénykorházban Bókay professzor irányításával kezdte gyermekorvosi munkáját. Sorra jelentek meg kazuisztikai írásai. Európai tanulmányútja során tanulmányozta a gyermekvédelem aktuális kérdéseit. A Tauffer Vilmos vezette 2. Sz. Női klinika munkatársaként gyakorlatilag a korszerű neonatologia alapjait tette le. 1897ben jelent meg a Gyermekgyógyászat compendiuma című könyve, melyet Preisich Kornéllal együtt írt. Ez volt az első ilyen témájú magyar nyelvű kiadvány. 1904-ben lett egyetemi magántanár. 1907-től munkatára, majd igazgatója a Fehérkereszt Kórháznak, melyből később a budapest II.sz gyermekklinika lett. 1907 ben jelent meg A csecsemőbetegségek orvoslása című könyve. A következő években figyelme a csecsemőhalálozási kűzdelemre terelődött. Hatalmas munkával elemezte az akkori Magyarország statisztikia adatait megyénkénti, havonkénti és életkori bontásban.
1914-15-ben önkéntesként frontszolgálatot teljesített. 1915-től a Stefánia Szövetség egyik vezetőjeként folytatta csecsemő és gyermekvédelmi munkáját. Megállapította, hogy az egyetlen járható út az oktatás megszervezése, mely érintette az orvosokat, ápolónőket, bábákat. Gyakorlatilag a védőnőképzés alapjait rakta le. 1919-ben bekövetkezett tragikus halála keresztbetörte munkáját.
Következtetés: Az utókornak kötelessége elődei kiemelkedő tagjaira emlékezni. Az előttünk járók tevékenysége erőt és iránymutatást ad a mai munka végzéséhez. Megmutatja azt is, hogy az elért eredményeket csak szívós munkával lehet megőrizni.

11:10 – 11:20
Korszerű faktor VIII (FVIII) koncentrátumok és gyógyeljárások a Haemophilia A kezelésében

Szegedi István[1], Sipos Kitti[2], Zele Zsuzsa[1], Gáspár Imre[3], Kiss Csongor[4]

[1]Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Gyermekgyógyászati Intézet, Gyermekhematológiai-onkológia nem önálló Tanszék, Debrecen, [2]Debreceni Egyetem, Fogorvostudományi Kar, Debrecen, [3]Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Gyermekgyógyászati Intézet, Gyermekhematológiai-onkológia nem önálló Tanszék, [4]Debreceni Egyetem, Fogorvostudományi Kar, Debrecen

A Haemophilia kezelésében az elmúlt évtizedek jelentős fejlődést hoztak, melyben szerepet játszanak a biotechnológiai úton (úgynevezett „rekombináns" (r) módszerrel) előállított, hatékony, biztonságos és egyre előnyösebb biokémiai és klinikai tulajdonságokkal rendelkező FVIII koncentrátumok. Az on demand kezelést gyermekkorban csaknem teljesen felváltotta a profilaxis (PPX). Ennek két típusa a korábban nem kezelt (PUP) haemophiliásokban primer immuntoleracia kialakítása céljából folytatott korai kisdózisú, „veszélyszignál"-kerülő PPX, amelyet az ízületvédő PPX követ. A profilaktikus FVIII-adagolás mellett rendszeressé vált az ízületi státusz rendszeres és pontos felmérése, a physioterápia és a fogászati ellenőrzés. A korszerű kezelőeljárások és egyre fejlettebb rFVIII koncentrátumok alkalmazása mellett jelentősen ritkult a súlyos ízületi vérzések előfordulása, csaknem teljesen kiküszöbölhető az ízületi státusz romlása, csökkent az inhibitorképződés gyakorisága. További előrelépést jelent az egyénre jellemző pharmakokinetikai (PK) profil meghatározása, az erre alapozott, személyre-szabott profilaxissal. A PK jellemzők ismerete és figyelembe vétele optimalizálja a faktorfelhasználást, elősegíti az egyén életmódjához alkalmazkodó profilaktikus adagolással az áttöréses vérzések megelőzését, az életminőség javítását.
Előadásunkban áttekintjük a haemophilia ellátásban rendelkezésre álló és a közeljövőben várható FVIII koncentrátumokat, egyéb kezelési módokat és a korszerű kezelés hazai elveit. A szakirodalmi áttekintést a debreceni Gyermekhematológiai-onkológiai Tanszéken súlyos Haemophilia A miatt gondozott gyermekek esetelemzésével szemléltetjük. Valamennyi gondozottunk rFVIII PPX-et kap. Ízületi és sztomatológiai státuszuk kiváló. Egyetlen betegben lépett fel inhibitorképződés. Tíz gondozott PK profilját határoztuk meg. A korábban alkalmazott, nehezen kivitelezhető, ISTH/EHA ajánlásoknak megfelelő 11 pontos PK meghatározást egyre inkább felváltotta a szoftveres kalkuláción alapuló 2 pontos becslés. A közeljövőben tervezzük a gondozásunk alatt álló, haemophiliával élő gyermekek és családjaik életmódjának és életminőségének felmérését kérdőíves módszerrel.

11:20 – 11:30

Akut lymphoblastos leukémiás betegek kezelési eredményeinek vizsgálata a rizikó faktorok függvényében

Horváth Adrienne, Papp Zsuzsanna

Marosvásárhelyi 2. Sz. Gyermekklinika, Románia

Cél: A tanulmány célja a marosvásárhelyi 2. Sz. Gyermekklinikán 2012-2018 között akut lymphoblastos leukémiával (ALL) kezelt betegek túlélésének vizsgálata a rizikó faktorok függvényében.
Anyag és módszer: Vizsgáltuk a betegek életkorát, nemét, a kezdeti fehér vérsejt számot, a lymphoblast immunofenotípusát, genetikáját, a 8-ik napi kortizon választ, a 15 és 33 napi csontvelő leletet, központi idegrendszeri (KIR) érintettséget, relapszusok számát, hematopoetikus őssejt transplantatioban részesült eseteket. Az adatokat IBM SPSS statisztikai programban dolgoztuk fel, Kaplan-Meyer túlélési görbéket generáltunk
Eredmények: Harmincnyolc beteg került a vizsgálatba, a diagnózistól eltelt időtartam 130 és 3 hónap közötti volt. A fiúk gyakrabban betegedtek meg (63,2%), mint a lányok, 3 gyermeknél csecsemőkorban kezdődött a leukémia, 27 betegnél 1-10 éves korban és 8 betegnél 10 éves kor fölött. Körülbelül fele-fele arányban találtunk $20x10^9$/L feletti és alatti kezdeti fehérvérsejt számot, a legalacsonyabb $0,6x10^9$/L és a legmagasabb $460x10^9$/L értékek között. B sejtvonalhoz tartozó lymphoblast populációt találtunk 35 betegben, 2 esetben T sejtes és egy esetben bifenotipusos leukemiát diagnosztizáltunk . Genetikai vizsgálat 28 betegnél történt, BCR-ABL1 minor génátrendeződést észleltünk egy betegnél, MLL génátrendeződést egy csecsemőnél, TEL-AML1 pozitivitást 9 betegnél. Hét napos kortizon kezelést követően 31 betegben (81,6%) láttunk kedvező választ, $1x10^9$/L alatti abszolut lymphoblast számot a perifériás vérben. A kezelés 15 napján ellenőrzött csontvelő kenet 28 betegnél volt negativ, 7 esetben 5-25% lymphoblastot tartalmazott és 3 betegnél 25% feletti volt a blasztos beszűrődés. A 33 napi csontvelő vizsgálat minden betegnél negativ eredményt adott. Négy betegnél recidivált a leukémia, 3 betegnél végeztek allogen hemopoetikus őssejt átültetést bel- és külföldi centrumokban. Az átlagos túlélés 94,7% volt, ezen eredmény elérésében nagy szerepe volt a 3 sikeres, külföldön elvégzett csontvelő átültetésnek. A túlélést főleg a 10 év feletti életkor, BCR-ABL1 génátrendeződés, a 8 napi perifériás abszolut lymphoblast szám, a FAB morfológia befolyásolták.
Következtetés: Indokolt esetben időben végzett őssejt átültetés kedvezően befolyásolja az ALL-es betegek életkilátásait.

11:30 – 11:40

A debreceni Gyermek Hematológia-Onkológia Tanszék elmúlt 10 évének non-Hodgkin lymphomás esetei

Gáspár Imre, Kiss Csongor, Szegedi István

Debreceni Egyetem Általános Orvostudományi Kar, Gyermekgyógyászati Intézet, Gyermek Hemtológia-Onkológia nem önálló Tanszék, Debrecen

A 2009-2018 közötti 10 éves periódusban feldolgoztuk a Debreceni Egyetem Gyermekgyógyászti Intézet Gyermekhematológia-Onkológia Tanszékén NHL miatt gondozott betegek manifesztációs tüneteit, kezelését és kórlefolyását, a Medsol betegdokumentációs rendszer, a Gyermek Onkológiai Regiszter, valamint a papír-alapú betegdokumentáció adatai alapján. Hasonló időszakot átfogva feldolgoztuk a gyermek- és serdülőkori NHL-ra vonatkozó szakirodalmi adatokat.
A vizsgált periódusban összesen 46 lymphomás beteget kórismézünk. Közülük 23 volt NHL: 19 fiú és 4 lány; átlagéletkor: 11,9 év (1-17 év). Kilenc betegben Burkitt lymphomát (BL), 5 betegben T-sejtes lymphoblastos lymphomát (T-LL), 3 betegben diffúz nagy B-sejtes lymphomát (DLBCL) kórisméztünk, 1-1 esetben fordult elő anaplasztikus nagysejtes csont lymphoma (ALCL), cutan T-sejtes lymphoma, Castleman-betegség, angioimmunoblastos lymphoma, illetőleg átmeneti-zóna lymphoma. A betegek kezelése a feldolgozott időszak első felében a nemzetközi BFM (Berlin-Frankfurt-Münster)-NHL és felnőttkori protokollok, a második felében az EICNHL munkacsoport előrehaladott érett B-sejtes NHL klinikai tanulmányának keretében, egyéb esetekben a munkacsoport ajánlásai szerint történt. Hét beteg kapott rituximabbal kiegészített kombinált kemoterápiát. Két betegünk obinutuzumab mentő terápiában részesült. Egy esetben (Castleman lymphoma) került sor siltuximab kezelésre. Jelenleg 18/23 (78%) beteg van életben. Az átlagos utánkövetési idő 9 év. Az exitált betegek közül 4 esetben progresszió, 1 esetben szeptikus szövődmény volt a halálok. Szakértői panellek a közelmúltban revideálták a gyerrmek- és serdülőkori NHL klasszifikációját, stádium-besorolását és a terápiás válasz-kritériumokat. A közelmúltban nagyszámú célzott terápiás gyógyszerkészítmény és gyógyeljárás vált elérhetővé. Ezek helyét az elsővonalbeli kezelés, illetőleg a kedvezőtlen kórlefolyású terápia-refrakter és recidív (r/r) esetekben jelenleg klinikai tanulmányok keretében tanulmányozzák a szakemberek, köztük, a debreceni központ részvételével, a hazai munkacsoport gyermekhematológusai.
A közeljövő feladata a kezelés akut toxicitásának mérséklése, és a r/r-NHL gyógyulási arányainak javítása. Kihívást jelent, hogy a nagyszámú célzott kezelési lehetőség alkalmazását úgy határozzuk meg ebben a ritka betegségcsoportban, hogy az eleget tegyen a fenti két célkitűzésnek, és ne veszélyeztesse a hagyományos kezelési módszerekkel elért magas gyógyulási arányt.

11:40 – 11:50

Mekkora a genetikai és a környezeti faktorok szerepe a gyermekkori malignitások kialakulásában? Létezik ezeken kívüli oki tényező? Lehetséges a megelőzés?

Erdélyi Dániel János

Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

Az elmúlt években egyre nagyobb figyelmet kap a médiában a gyermekkori malignitások etiológiája, rizikó tényezői. Különösen a magasfeszültségű vezetékek környezetében élő, illetve a fertőzésektől óvott, nagyon tiszta környezetben nevelt gyermekek leukémia kockázatával foglalkoznak sokat a bulvár sajtóban is.
Az előadás bemutatja a rendelkezésre álló evidenciákat: nagy esetszámú vizsgálatok és publikált meta analízisek eredményeit. Mind a fenti két médiafókuszba került témában, mind az anyatejes táplálás, a szülői alkohol-, kávé-, vitaminfogyasztás és bizonyos környezetszennyezettség, dohányzás kérdésében, a gyermekek korai közösségbe engedése és a populációs keveredés vonatkozásában elérhetőek figyelmet érdemlő közlemények. Kevesebb az adat a gyermekek étkezési szokásai, vitamin- és nyomelem-bevitele, túlsúlya, toxikus ágensekkel szembeni expozíciója és a malignitás rizikó összefüggéséről. A rosszindulatú betegségek prediszpozíciójával járó monogénes szindrómák mellett számos gyakori génpolimorfizmus hajlamosító szerepét is meg lehetett határozni.
Epidemiológiai vizsgálatok, matematikai és statisztikai számítások alapján ugyanakkor a fenti kérdések szerepe eltörpül egy teljesen más, sztochasztikus tényező mellett. A rendelkezésre álló ismeretek alapján - ha korlátozott mértékben is - de mutatkozik lehetőség beavatkozásra, megelőzésre.

11:50 – 12:00

Az epigenetikai szabályozás jelentősége megváltozott metabolizmussal társuló kórképekben

Gaál Zsuzsanna[1], Rejtő László[2], Bálint Bálint László[3], Erdődi Ferenc[4], Oláh Éva[5], Csernoch László[6]

[1]Debreceni Egyetem, Gyermekgyógyászati Intézet-Klinika; Debreceni Egyetem, Élettani Intézet, [2]Debreceni Egyetem, Belgyógyászati Intézet, Hematológiai Tanszék (jelenlegi munkahely: Jósa András Oktatókórház, Hematológiai Osztály, Nyíregyháza), [3]Debreceni Egyetem, Biokémiai és Molekuláris Biológiai Intézet, Genomi Medicina és Bioinformatikai Szolgáltató Laboratórium, [4]Debreceni Egyetem, Orvosi Vegytani Intézet, [5]Debreceni Egyetem, Gyermekgyógyászati Intézet-Klinika, [6]Debreceni Egyetem, Élettani Intézet

Bevezetés: Az epigenetika a génexpressziós mintázatban a DNS szekvenciájának módosulása nélkül bekövetkező változásokkal foglalkozó tudományág. A táplálkozás és az anyagcsere mind egészséges, mind beteg szervezetben az epigenetikai szabályozó mechanizmusokkal sokszoros kölcsönhatásban áll. A tumorsejtek anyagcseréjének Otto Warburgról elnevezett jellegzetes megváltozása magában foglalja a fokozott glikolízist és laktátképződést, a glükóz transzporterek és egyes metabolikus enzimizoformák expressziós szintjének megnövekedését. A sirtuin típusú hiszton deacetiláz enzimek az anyagcsere szabályozásában és a mitokondriumok intakt funkciójának fenntartásában egyaránt nélkülözhetetlen szerepet töltenek be.
Célkitűzés: A malignusan transzformálódott sejtek megváltozott metabolizmusának és a veleszületett anyagcsere-betegségeknek az epigenetikai hátterét, illetve ezek gyakorlati vonatkozásait foglaljuk össze. Röviden kitérünk a táplálkozáson kívüli egyéb környezeti tényezők (testmozgás, korai posztnatális hatások) epigenetikai mintázatra kifejtett hatására is.
Anyagok és módszerek: Hematológiai malignus betegségekben szenvedő betegek csontvelő mintáiban vizsgáltuk Warburg-effektussal összefüggésbe hozott mikro-RNS-ek (miR-378*, miR-23b, miR-26a), illetve a NAD+-független HDAC4 és a NAD+-függő SIRT6 hiszton deacetiláz enzim expressziós szintjét Western blot, továbbá reverz transzkripció és kvantitatív polimeráz láncreakció segítségével. A vizsgálati panelben szerepeltek továbbá az akut leukémia patogenezisében igazoltan szerepet játszó mikro-RNS-ek is (miR-155, miR-124, miR-125b). A veleszületett anyagcsere-betegségek epigenetikai vonatkozásaival kapcsolatban a szakirodalomban rendelkezésre álló eredményeket foglaljuk össze.
Eredmények: Az expressziós szintek között észlelt korrelációk a szolid tumorokban Warburg-effektussal összefüggésbe hozott mikro-RNS-ek, továbbá a HDAC4 és SIRT6 enzim szerepét jelzik az akut leukémia patogenezisében. A SIRT6 és HDAC4 fehérjék expressziós szintje között megfigyelt erős pozitív korreláció a NAD+-függő és NAD+-független hiszton deacetilázok szinergisztikus patogenetikai szerepére utal. A HDAC4 expressziós szintje pozitívan korrelált a Warburg-effektussal összefüggésbe hozott mikro-RNS-ek szintjével, és szignifikánsan magasabbnak bizonyult a betegek FLT3-ITD mutációt hordozó csoportjában. Veleszületett anyagcsere-betegségekben ígéretes terápiás lehetőség a hiszton deacetiláció mellett számos további enzimaktivitással is rendelkező sirtuin enzimek aktivációja.
Következtetés: Az egyes epigenetikai eltérések megismerése, hálózatszintű szemlélete és célzott terápiás szerekkel történő kezelése a jövő gyermekgyógyászatában a terápiás eredmények jelentős javulásához vezethet.

12:00 – 12:10

Neuro onkológiai betegek tápláltsági állapotának hatása kezelésük alakulására

Tomsits Erika[1], Galló Nóra[1], Czuppon Krisztina[1], Garami Miklós[1], Itzés András[2], Kovács Gábor[1]

[1]Semmelweis Egyetem ÁOK, II. Sz. Gyermekklinika, Budapest, [2]Szent István Egyetem Kertészet Tud. Kar, Biometria Tanszék, Budapest

Cél: Neuro onkológiai betegek tápláltsági állapotának rendszeres ellenőrzéséből és az időben kezdett táplálásterápiából adódó hatások a betegség klinikai lefolyására.
Anyag és módszer: A II. Sz Gyermekklinika neuro onkológiai osztályán táplálási team működése előtt (2009-2011 év, E csoport) és azt követően (2012-2014 év, U csoport) kezelt gyermeknél a szakirodalom szerint tápláltsági állapotukra jellemző tényezők alapbetegségük lefolyására gyakorolt hatásának összehasonlítását végeztük. Az E:n=73 beteg, az U: n=72 beteg kezelését és a két éves túlélésüket vizsgáltuk kórtörténetük alapján retrospektíve. Az összehasonlíthatóság feltétele volt, hogy alapbetegségük kezelési sémája mindkét időszakban közel azonos legyen. Az E csoportban a betegek tápláltsági állapotát aktuális BMI percentil Z score számítással a betegdokumentációból határoztuk meg, az U csoportban erre a tápláltági kockázat szűrésének eredményeit használtuk. A táplálásterápiát mindkét csoportban az orvosi és a nővérdokumentáció alapján követtük. A két csoportban összehasonlítottuk az agresszív lefolyású betegség típus előfordulási gyakoriságát, a kórházi tartózkodási, a kemoterápiás napok, az antibiotikus és az antimikotikus terápiás napok, és a táplálás terápiás napok számát is. Statisztikai elemzéshez a paraméter biometriai jellemzői alapján Khi négyzet vagy Mann-Whitney próbát alkalmaztunk.
Eredmények: Agresszív tumor E: 15, U: 18 fő fordult elő, átlagéletkor E:6,4, U:6,7 év, kórházi átlagos felvételi alkalom E 23, U: 22 /eset, kemoterápiás napok átlaga E: 115, U: 120/eset voltak, tehát nem különbözött az átlag életkor és alapbetegség vmint annak kezelése. Sem az antibiotikus (E:.38, U:33), sem az antimikotikus (E: 37, U:40) napok számában nem volt jelentős különbség, de szignifikáns volt a különbség a megállapított malnutríciós esetek száma (E:6, U:47 fő), a táplálásterápiában részesülők aránya(E: 37,6, U:51,4%), a táplálás terápiás napok átlaga (E: 22, U:54) és a 2 éves túlélés esetében (E:44, U:54 fő).
Következtetés: Eredményeink szerint a tápláltsági állapotból adódó fokozott kockázat időben történő felismerése és az egyénre szabott megfelelő táplálásterápia jelentős tényező a betegség kedvezőbb lefolyásában.

12:30 – 13:30 Ebéd

13:30 – 14:00 **Mesterek és Tanítványok**
Tulassay Tivadar, Szabó Attila és Veres Gábor

14:00 - 15:30
SZABAD ELŐADÁSOK - GASZTROENTEROLÓGIA, HEPATOLÓGIA

Üléselnök: Gárdos László, Dezsőfi Antal

14:00 – 14:10
Obesitas nehézségei

Molnár Dénes

Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

1/ A túlsúly és az elhízás krónikus, visszatérő betegségnek tekintendő. 2/ Magyarországon a gyermekkori túlsúly és elhízás gyakorisága nemtől és korcsoporttól függően 20-25% között mozog, mely európai viszonylatban közepes gyakoriságnak számít. 3/ A gyermekkori elhízás is számos komorbiditással jár, mely miatt a kezelés és megelőzés rendkívül fontos 4/ Tekintettel arra, hogy a kezelés hatékonysága igen alacsony, ezért a megelőzésre kell a hangsúlyt helyezni. 5/ A megelőzés nem csak egészségügyi, hanem össztársadalmi feladat, melyben reményeink szerint az új Nemzeti Gyermekegészségügyi Program számos előrelépést hoz majd.

14:10 – 14:20
Tartós eszközös táplálás jelentősége a klinikai gyakorlatban

Szűcs Dániel, Gavallér Gabriella, Pásztor Pál, Gál Péter, Kovács Tamás, Vizi András, Juhász László, Bereczki Csaba

Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged

Cél: Az SZTE Gyermekgyógyászati Klinikán 2013.01-2017.09. között tartós tápláló eszköz, perkután endoszkópos gasztrosztóma (PEG) beültetésen átesett betegeink adatainak, a beavatkozás indikációs körének, és az eszközös lehetőségeinek bemutatása.
Anyag és módszer: Retrospektív adatgyűjtést végeztünk. Főbb szempontjaink a betegek életkora, a beavatkozáshoz vezető diagnózis, valamint a beavatkozás előtti antropometriai adatok voltak. Figyelembe vettük továbbá, hogy mely betegcsoportban volt átmeneti megoldás a PEG, milyen volt a szövődményráta, valamint mely tápszer, milyen adagolási úton került kiválasztásra.
Eredmények: Ezen időszak alatt 43 beavatkozást végeztünk. A gyermekek életkori megoszlása a következő volt: 1 év alatt 12 (27,9%), 1-3 év között 7 (16,3%), 3-6 év között 10 (23,3%), 6-12 év között 12 (27,9%), 12 év felett 2 (4,6%). Vezető indikáció a központi idegrendszeri károsodás következtében kialakult táplálászavar volt. Kiemelendő, hogy a 3-6 év közötti korcsoportban onkológiai megbetegedésből adódóan több PEG beültetésre került sor, mint egyéb indikációból. Két esetben veleszületett anyagcsere megbetegedés miatt, további 1 alkalommal cisztás fibrózis miatt vált szükségessé PEG képzés.
A beavatkozás időpontjában 23 (53,5%) gyermek súlya a 3% percentilis alatt volt, az onkológiai betegek harmada volt disztrófiás.
Az esetek 9,3% történt a beavatkozáshoz köthető szövődmény, 9,3% gyermeket veszítettünk el az alapbetegségből adódóan. Nyolc esetben (18,6%) került sor a PEG végleges megszüntetésére.
A betegek 92,8%-a jól tolerálta a bólus táplálást, ritkábban került sor folyamatos táplálásra.
Következtetés: A tartós eszközös táplálás nem csupán a súlyos idegrendszeri károsodással élő gyermekek esetében jelentős. Kiemelhető a PEG szerepe olyan betegségcsoportban, mint az onkológiai és anyagcserebetegek, cisztás fibrózis, ahol a betegségből és kezelésből adódóan átmeneti vagy tartós táplálási nehezítettség áll fenn. Ezekben az esetekben a PEG vagy perkután gasztrotubus behelyezése és az ezen keresztüli táplálás, a megfelelő kalóriabevitel biztosításával, a tápláltsági állapot javításával jobb terápiás eredményekhez vezet.

14:20 – 14:30
A gyulladásos bélbetegségben (IBD) szenvedő gyermekek sebészeti ellátása hazánkban a Magyar Gyermekkori Gyulladásos Bélbetegség Regiszter (HUPIR) tükrében

Sasi Szabó László[1], Müller Katalin[2], HUPIR Group[3], Veres Gábor[1]

[1]Gyermekgyógyászati Intézet-Klinika, ÁOK-KK, Debreceni Egyetem, Debrecen, [2]I. Sz. Gyermekklinika, Semmelweis Egyetem, Budapest, 3-

Cél: A gyulladásos bélbetegségben (IBD) szenvedő gyermekek közel harmada esik át műtéten a diagnózist követő 5 évben. Mivel a beavatkozások sikeressége függ a sebész tapasztalatától, olyan centrumban javasolt ezeket elvégezni, ahol évente legalább 20 laparoszkópos bélrezekció és 9 „pouch" képzés történik. Célunk a sebészeti beavatkozások gyakoriságának, és az ellátás gyakorlatának felmérése a Magyar Gyermekkori Gyulladásos Bélbetegség Regiszter (HUPIR, Hungarian Pediatric IBD Registry) adatai alapján.
Anyag és módszer: A HUPIR 2007.01.01 óta működő, országos lefedettségű, prospektív, követéses adatbázis. A résztvevő 27 gyermek-gasztroenterológiai intézményben minden 18 éven aluli IBD-s gyermek regisztrálása egy 76 paraméteres adatlap alapján történik. A jelen vizsgálatba 2010 és 2015 között regisztrált betegeket vontunk be, akiknek legalább az egy éves nyomonkövetése ismert. Valamint a 2010-ben regisztrált, 5 éven át követett Crohn-betegek (CD) sebészeti ellátását elemeztük.
Eredmények: 827 IBD-s gyermek közül 92 (11,1%) esett át műtéten (87 CD: 10,5%, 4 colitis ulcerosás (UC): 0,5%), 1 IBD-unclassified (IBD-U-s): 0,1%. A CD 16%-ánál (87/536) történt sebészeti műtét. Perianalis beavatkozásra 44 (48%) gyermeknél-, bélrezekcióra 33 (36%) esetben került sor, 5 gyermeknél történt intraabdominális szövődmény-ellátására. A UC 2%-ának (4/237) volt műtéte. Ebben a betegcsoportban 3 (75%) colectomia történt. A műtétek 63%-át (34/54) végezte gyermeksebész. A sebészi tapasztalat 78%-ban (38/49) több volt 10 évnél.
A 2010-ben regisztrált 95 CD közül 5 év alatt 9 gyermeknél regisztráltunk rezekciót (10%) átlagos követési idő 3 év. Harminchat beteget követtünk 5 éven át, közöttük 5-nél történt bélrezekció (13%). Ismételt bélrezekciót nem rögzítettünk. A 37 UC közül 21-et követtünk 5 éven át, közöttük egynél sem regisztráltunk colectomiát.
Következtetés: Hazánkban a sebészeti beavatkozások gyakorisága hasonló a nemzetközi irodalomhoz CD-ben, UC-ben viszont lényegesen kevesebb colectomia történt. Több, mint a műtétek felét gyermeksebészek végezték, akiknek az átlagos gyakorlata meghaladta a 10 évet.

14:30 – 14:40

Az interleukin-24 szerepe a gyulladásos bélbetegséghez társuló szöveti átrendeződés során

Ónody Anna[1], Veres-Székely Apor[1], Sziksz Erna[2], Pap Domonkos[2], Rokonay Réka[1], Lippai Rita[1], Takács István Márton[1], Veres Gábor[3], Cseh Áron[1], Szabó Attila[4], Vannay Ádám[5]

[1]Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest, [2]MTA-SE Gyermekgyógyászati és Nephrológiai Kutatócsoport, Budapest, [3]Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen, [4]Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, [5]MTA-SE Gyermekgyógyászati és Nephrológiai Kutatócsoport

Bevezetés: Az interleukin (IL)-24, az IL-10 citokincsalád tagja, mely csoport képviselőinek jól ismert immunmoduláns hatása van. Kutatásunk célja az IL-24 szerepének a gyulladásos bélbetegség (IBD) pathomechanizmusában, az ahhoz társuló szöveti átrendeződés molekuláris mechanizmusaiban betöltött szerepének vizsgálata.
Anyag és módszer: Az IL-24, valamint receptorának lokalizációját immunfluoreszcens festéssel, expresszióját westernblot módszerrel vizsgáltuk kontroll, valamint IBD-s gyerekek ép és gyulladt vastagbélszakaszából származó biopsziás mintáin (n=7-10/csoport). A két betegcsoport szérum IL-24 szintjét ELISA módszerrel határoztuk meg (n=15). Az IL-24 fibrózishoz kapcsolódó gének expressziójára gyakorolt hatását qRT-PCR-rel vizsgáltuk vad típusú, illetve IL-24 receptor hiányos (KO) egerek (n=6/csop) dextrán nátrium szulfát (DSS) indukálta bélgyulladás modelljén, colon eredetű epitél, valamint fibroblaszt sejtvonalakon. Az IL-24 profibrotikus fehérjék termelését befolyásoló hatását áramlási citométerrel vizsgáltuk.
Eredmények: IBD-ben szenvedő gyerekek gyulladt bélnyálkahártyájában szignifikánsan emelkedett IL-24 expressziót detektáltunk a kontroll csoporthoz képest. A beteg populáció szérum IL-24 szintje a kontroll csoport szintjéhez viszonyítva emelkedett volt. Az IL-24 kezelés fokozta az epitél sejtek profibrotikus fehérjéinek (TGF-ß, PDGF-B) termelését, valamint a fibroblaszt sejtek fibrózis asszociált génjeinek *(COL1A1, COL3A1, FN1, MMP2, MMP9, TIMP1, TIMP2)* expresszióját. Állatmodellünkben a DSS kezelés emelkedett IL-24 expressziót eredményezett az egerek vastagbélszövetében. Az IL-24 receptorának hiánya a KO állatokban számos fibrózishoz köthető gén *(TGFB1, PDGFB, COL1, COL1A1, COL3A1, FN1, MMP2, TIMP1, TIMP2)* mRNS-szintjében, illetve a fibrózis markereként használt fehérjék (αSMA, FN) mennyiségében jelentős csökkenést eredményezett.
Következtetés: Eredményeink alapján arra következtethetünk, hogy az IL-24 szerepet játszhat az IBD, valamint a hozzá kapcsolódó szöveti átrendeződés patomechanizmusában. Az IL-24 hozzájárulhat a regenerációs folyamatok egyensúlyának az extracelluláris mátrix (ECM) fehérjék túlzott lerakódásának irányába történő eltolódásához. Adataink arra utalnak, hogy az IL-24 gátlásával jelentős antifibrotikus hatás érhető el. Mindezek alapján az IL-24 potenciális új célmolekulaként szolgálhat az IBD és szövődményeinek jövőbeni terápiája kapcsán.
Támogatók: OTKA-K116928, VKE-2017-00006, EFOP-3.6.3-VEKOP-16-2017-00009

14:40 – 14:50

Ismeretlen eredetű májcirrhosis: Wilson-kór

Csizek Zsófia[1], Csepregi Noémi[1], Szabó Dolóresz[1], Tárnok András[2], Dezsőfi Antal[1]

[1]SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest, [2]PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

Bevezetés: A Wilson-kór a metabolikus májbetegségek közé sorolható, rézanyagcserét érintő autoszomális recesszív öröklődésű betegség. A réz kóros felhalmozódása a különböző szervrendszerekben (máj, központi idegrendszer, szem, vese, szív) sokszínű klinikai képhez vezethet. Gyermekkorban típusosan a májérintettség dominál: tünetmentes transzamináz emelkedéshez, hepatomegaliához, fulminans májelégtelenséghez vagy akár májcirrhosis kialakulásához vezethet.
Esetismertetés: A 16 éves lány gyermek hirtelen jelentkező anasarca és hasi distensio miatt került felvételre. Tünetei mögött az elvégzett laborvizsgálatok hepatopathiát (emelkedett transzaminázok, coagulopathia, hypalbuminaemia), a hasi ultrahang jelentős mennyiségű ascitest igazolt. Neurológiai státuszban kóros nem szerepelt, szemészeti vizsgálatkor Kayser-Fleischer gyűrű, egyéb eltérés nem volt látható. Vírusszerológiai (Hepatitis A, B, C, E, Cytomegalovírus, Epstein-Barr-vírus) és immunszerológiai vizsgálattal (ANA, RNP, SSA, SMA, dsDSN, ANCA, ASCA, EMA, TTG) kóroki tényező, autoimmun kórkép nem igazolódott. További laborvizsgálatok során alacsony szérum réz (7,1 µmol/l) és cöruloplazmin (0,12 g/l) szintet észleltünk, így penicillamin terhelés mellett vizelet réz ürítést és genetikai vizsgálatot végeztünk, mely során az *ATP7B* gén H1069Q heterozigóta mutációja igazolódott. Vizelet réz ürítésének eredménye folyamatban van. Coagulopathia rendezését követően májbiopsziát végeztünk, mely során a májszövetben jelentősen megemelkedett réztartalom volt kimutatható (1333 µg/g). Eredményeink alapján a Wilson-kór diagnózisa felállítható, a kelátképző (d-penicillinamin) kezelés engedélyeztetését elindítottuk.
Konklúzió: Ismeretlen eredetű májcirrhosis esetén széles körű laboratóriumi vizsgálatokra van szükség, mely során a metabolikus eltérések közül gondolnunk kell a rézanyagcsere zavarára is. Wilson-kórban a neurológiai, pszichiátriai „látványosabb" tünetek megjelenése előtt májbetegségre utaló eltéréseket keresnünk kell. Típusos szemészeti eltérés (Kayser-Fleischer gyűrű), akár csak a neurológiai tünetek gyermekkorban nagyon ritkán jelentkeznek, így annak hiánya nem zárhatja ki a diagnózist.

14:50 – 15:00

Hazai gyermekkori májtranszplantáció-helyzetkép

Szabó Dolóresz, Szőnyi László, Dezsőfi Antal

Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A gyermek májtranszplantáció az utóbbi 20 évben jelentős változásokon ment keresztül a rohamosan fejlődő transzplantációs sebészet, az immunszuppresszív szerek és a hosszú évek tapasztalatainak köszönhetően. Előadásunk célja a hazai gyermek májtranszplantáció aktuális helyzetének bemutatása.
1988-tól 159 magyar gyermeknél összesen 179 májátültetés történt hazai és külföldi centrumokban. Az esetek többségében a korai posztoperatív időszakban jelentkező sebészi komplikáció indokolta a retranszplantációt.
A májátültetések 15 kg testtömeg felett a Semmelweis Egyetem Budapest Sebészeti és Transzplantációs Klinikáján, míg 15 kg alatt nyolc különböző külföldi centrumban történtek. A gyermekek transzplantációra való felkészítése, a májvárólistára való

helyezéshez szükséges kivizsgálása, illetve az átültetést követő utógondozása a Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekklinikáján zajlik.
A külföldi, többségében németországi (Hamburg, Essen, Kiel) transzplantációs központokban történő májátültetések nagy része élődonoros transzplantációként valósult meg (76 % élődonoros, 24 % cadaver). A legtöbb esetben a szülők szolgáltak donorként, néhány esetben nagyszülő vagy közeli hozzátartozó vállalta a donációt.
A transzplantációt igénylő alapbetegség az esetek közel felében (46,5 %) biliaris atresia volt. Egyéb indikációk között szerepel pl. Wilson-kór, sclerotisalo cholangitis, Alagille-szindróma, progresszív familiaris intrahepaticus cholestasis, gombamérgezés. Acut indikációval 19 esetben (13,5 %) történt májátültetést.
A 159 transzplantált gyermek közül 25 (15,7 %) beteg hunyt el. Hat gyermeknél alakult ki poszttranszplantációs lymphoproliferativ megbetegedés.
Adataink alapján elmondhatjuk, hogy a gyermekkori májtranszplantációk száma fokozatosan növekszik, különös tekintettel az utóbbi 15 évben. A gyermekkorban elvégzett májátültetések hosszú távú túlélési mutatói és a gyermekek életminősége biztatóak.

15:00 – 15:10

Mikor gondoljunk öröklődő anyagcsere-betegségre?

Szőnyi László

nyugdíjas

Cél: Az öröklődő anyagcsere-betegségek száma 800 feletti. A kórképek nagyon ritkák és több klinikai formájuk van. Ennek következtében megtanulhatatlanok. Mit tehet egy gyermekorvos? Mikor gondoljon öröklődő anyagcsere-betegségre?
Eredmények: A családi és az egyéni anamnézis valamint a fizikális vizsgálat felkeltheti a gyanút. Figyelemre méltó jel a szülők rokonsága, a család szociális, vallási, etnikai izolációja, hasonló kórkép előfordulása a megelőző generációkban, megelőző gyermek váratlan, ismeretlen okú halála. Az édesanya megelőző spontán abortusza, hosszú várakozási idő a gyermekáldásra, lombikbébi program. A beteg élettörténetében a viselkedés, tanulmányi eredmény megmagyarázhatatlan, jelentős megváltozása, betegségek szokatlan zajlása, sok szervi érintettség, gyakori, súlyos fertőzések, gyógyszerek hatástalansága vagy furcsa mellékhatása. Ártatlannak látszó fizikális jelek, csecsemőkoron túl is megmaradó „babaarc", hepato-splenomegalia, befelé fordult mellbimbó, a hát alsó részén a csípőlapát felett elhelyezkedő zsírpárna, ptosis, hypospadiasis, syndactilia gyanúébresztők lehetnek.
Mérsékelt fejlődési elmaradás, mérsékelt gyarapodás, kissé megkésett izolált beszédfejlődés kisgyermekkorban, az életkornak megfelelő gyakoriságú infekció, alkalmi görcs, lázgörcs, jól definiált epilepszia szindróma esetén a sok fáradtsággal járó kivizsgálás megfontolandó. Ha panaszok oka gyermeken kívüli, anyagcsere-betegség irányába a kivizsgálás kontraindikált.
Következtetés: minden „gyanús" jel alkalmával gondoljunk öröklődő anyagcsere-betegségre. De ne feledjük, a ritka betegségek ritkák. Ám annál nagyobb öröm rábukkanni egyre.

15:10 – 15:20

Az antibiotikumhasználat mellékhatásainak csökkentése probiotikum alkalmazásával. A PRO JUNIOR vizsgálat újabb eredményei

Karoliny Anna[1], Kovács Ákos[2], Réthy Lajos Attila[3]

[1]Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest, [2]MGyT Házi Gyermekorvosi Szekció és Házi Gyermekorvosok Országos Egyesülete, Budapest,[3]NEFI-Gyermekegészségügyi Igazgatóság, Budapest

Az antibiotikum-használat egyik leggyakoribb mellékhatása az antibiotikum asszociált hasmenés (AAD), mely az antibiotikus terápiában részesülők közel harmadát érint. Számos vizsgálat bizonyítja, hogy az ADD előfordulását egyes probiotikumok használata csökkenti, azonban a probiotikumok hatékonysága törzs-specifikus, az egyes készítmények hatékonyságát külön-külön kell megvizsgálni.
Cél: A Magyar Gyermekorvosok Társasága és a Házi Gyermekorvosok Országos Egyesülete közös Házi Gyermekorvosi Szekciója „PRO JUNIOR" vizsgálatának célja megismerni az antibiotikum-szedés kapcsán jelentkező mellékhatások gyakoriságát, a mellékhatások mérséklésének jelenlegi rutinját; ezt összevetni a *L. reuteri Protectis* alkalmazásakor tapasztalt eredményekkel.
Anyag és módszer: A vizsgálatba gyermekorvosi praxisban leggyakrabban alkalmazott antibiotikumot (amoxicillin ± klavulánsav, cefalosporinok) szedő, 3-14 éves gyermekeket vontunk be. A prospektív, multicentrikus, randomizált, kellő statisztikai erőt képviselő országos tanulmány során 94 háziorvosi praxisban 1013 beteg bevonásával vizsgáljuk az AAD és GI tünetek előfordulásának gyakoriságát. Cluster randomizációt követően az antibiotikummal kezelt betegek fele L.reuteri Protectis terápiában, fele egyéb szupportív kezelésben részesült.
A *L. reuteri* DSM17938 az egyik legkutatottabb probiotikum. AAD-ben 3 tanulmány vizsgálta hatását, melyek a diarrhoea és más gasztrointesztinális (GI) tünetek szignifikáns csökkenését mutatták. Emellett a *L. reuteri* DSM17938 igazoltan rezisztens penicillin származékokkal szemben, így szimultán használatnál megőrzi hatékonyságát.
Eredmények: A hazai szokásokat reprezentáló csoportban (511 fő) a gyermekek közel 1/3-a nem részesült probiotikus terápiában, az esetek negyedében a mellékhatások kialakulásának megelőzése érdekében semmilyen szupportációt nem alkalmaztak.
Az intervenciós csoportban alkalmazott L. reuteri Protectis kezelés hatására 30%-kal csökkent a mellékhatások prevalenciája ($p<0.005$).
A *L. reuteri Protectis* alkalmazásával a kialakult mellékhatások súlyossága mérséklődött, az össztüneti score is szignifikánsan csökkent a hagyományos szupportív kezelésekhez viszonyítva ($p<0.005$).
Következtetés: Antibiotikum-terápia során a gasztrointestinalis mellékhatások prevalenciája probiotikum alkalmazásával csökkenthető. Az egyedi sajátosságok alapján célzottan választott probiotikum alkalmazásával a mellékhatások prevalenciája és súlyossága szignifikánsan csökkenthető. Ahogyan a hatékony antibiotikum, úgy a megfelelő probiotikum választása is körültekintést igényel, orvosi kézben tartása javasolt.

14:00 - 15:30
SZABAD ELŐADÁSOK - PULMONOLÓGIA

Üléselnök: Kovács Lajos, Nagy Béla

14:00 – 14:10
Bronchoszkópia újszülöttkorban

Kovács Lajos, Krikovszky Dóra

Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

Cél: A Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekklinika korszerűsített gégészeti-bronchológiai vizsgálójában 2002 szeptembere óta végzünk hörgővizsgálatokat. Mobilis eszközpark kialakításával lehetőséget teremtettünk bronchoszkópia végzésére a klinika Perinatális Intenzív Osztályán (PIC), az Intenzív Osztályon és a sebészeti műtőben. A vizsgálatokat Storz merev csöves készlettel, valamint 2,7 mm-es, és 3,5 mm-es Storz bronchofiberszkóppal végezzük.
Anyag és módszer: 2002. szeptember 1. és 2016. december 31. között 883 gyermeknél 1220 bronchológiai beavatkozás történt. A Perinatális Intenzív Osztályon 183 újszülöttnél, fiatal csecsemőnél végeztünk hörgővizsgálatot, ami a betegszám közel 21 %-a.
Eredmények: A PIC-ben végzett bronchológiai vizsgálatok leggyakoribb indikációja (86 esetben), a nemzetközi gyakorlatnak megfelelően a stridor volt. Hangos légzés hátterében choana atresia vagy szűkület, nagy nyelv, laza tartású garat, gége, glottikus-, szubglottikus-, illetve trachea szűkület állt. Extubációs nehézség, tubusfüggőség miatt 43 betegnél végeztünk vizsgálatot, az esetek jelentős részében súlyos glottikus-, szubglottikus-, vagy légcső szűkületet találtunk. Kisebb, vagy jelentős atelectasia, dystelectasia 22 újszülött esetében indikált bronchoszkópos intervenciót. Hörgőszűkület és/vagy váladék okozott a tüdőben a légtelen területeket. A tracheoesophagealis sipoly gyanúja miatt 25 újszülöttnél végeztünk hörgőtükrözést, a rendszeres aspirációk hátterében ritka anatómiai malformációkat is felderítettünk. Az 5 esetben észlelt, lokalizáltan fokozottan légtartó tüdőterületek lebeny-, szegmentumhörgő szűkületre hívták fel a figyelmet. Nagylégúti sérülés gyanúja két esetben merült fel.
Következtetés: Az újszülötteken végzett bronchoszkópia feltárja az észlelt kórállapot pontos hátterét, így adekvát kezelésre, műtéti terv készítésére ad lehetőséget, de sokszor maga a hörgővizsgálat is terápiás effektust biztosít. Neunatológus, radiológus, sebész, aneszteziológus és bronchológus szoros együttműködése szükséges az ellátás javulásával egyre súlyosabb állapotú, több légúti nehézséggel küzdő koraszülöttek, újszülöttek megfelelő életminőséggel történő túléléséhez.

14:10 – 14:20
Quo vadis gyermekbronchológia?

Laki István[1], Nagy Béla[2]

[1]Gyermektüdőgyógyászat, Tüdőgyógyintézet, Törökbálint, [2]Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

A valaha világhírű magyar gyermekbronchológia válságos időszakkal néz szemben, ha az elmúlt évtized tendenciái folytatódnak. Célunk ennek megváltoztatása.
A gyermekbronchológia mindig koncentráltan jelent meg hazánkban és a jelentős mértékű gyermekpulmonológiai ágyszám-redukció miatt egyre távolabb került az általános gyermekellátástól. Bár szerepét bizonyos mértékben más vizsgálati eljárások pótolták (tegyük hozzá, hogy nem kevesebb invazivitással), de jelentősége nem csökkent sem a légutak szabaddá tételében a gyermeksürgősségi ellátásban, sem a krónikus légúti betegek diagnosztikájában és terápiájában.
2017 végén a gyermektüdőgyógyász szekcióban országos felmérést végeztünk elsősorban a személyi feltételekről, mely részletesen kitért a gyermekbronchológiára is. Részben ezt, részben a gyakorlati tapasztalatainkat ismertetjük. Ezek mellett az is kiemelendő, hogy a gyermekbronchológiai ajánlás megújítása is 2018 utolsó negyedévében zárul.
Mindezek alapján javaslunk kitörési pontokat az egyetemektől a régionális gyermekállátókig a specifikumokat figyelembe véve. A gyermekbronchológia kiterjedtebb alkalmazásának nyertese lehet az egyetemi oktatás, a szakorvosképzés, a gyermeksürgősségi ellátás, de az infektológiától a ritka betegségekig számos, thoracalis morfológiát és funkciót érintő szakterület.

14:20 – 14:30
Törekvések a légzésfunkciós referenciaértékek korszerűsítésére

Laki István

Gyermektüdőgógyászat, Tüdőgyógyintézet, Törökbálint

A fiziológiai vizsgálatok eredményeinek helyes interpretációjához nélkülözhetetlen releváns referencia értékek alkalmazása. Csak korrekt referencia értékek korrekt alkalmazása révén különíthető el az egészség és a betegség, a károsodás mértéke és jellegzetessége. A populációs jellemzők, a környezeti paraméterek, a technikai és statisztikai lehetőségek, a szakmai igények változásainak egyszerre kellene megfelelni. Ehhez a megfeleléshez alapot adó új referenciaérték rendszer létrehozásához széleskörű szakmai és technikai, interdisciplináris és multietnikális együttműködés szükséges. A megválaszolandó kérdések:
Mi az a referencia egyenlet? Miért fontos? Milyen gonddal jár a légzésfunkciós vizsgálat és a referencia egyenlet alkalmazása? Milyen új fejlesztések vannak? Ki kerüljön a mintába? Hogyan szelektáljunk? Hogyan és mikor gyűjtsük az adatokat? Keresztmetszeti, vagy longitudinális legyen a vizsgálat, a magasság, az életkor, a nem, az etnikai csoport legyen figyelembe véve? Az általános populációból, minimális kizárási kritériumok mellett, vagy valamely klinikai rizikófaktor (dohányzás, pollutans expozíció, korábbi légúti tünetek) kizárásával végezzük? Milyen készülékkel, szoftverrel, méréstechnikával dolgozzunk?
2012-ben az ERS munkacsoportjában több tucat ország együttműködése révén 3-95 éves korig használható referencia érték egyenletek születtek: ez a Global Lung Function initiative (GLI). E kezdeményezés révén a kaukázusiakra, az afro-amerikaiakra, az észak-ázsiaiakra és a délkelet-ázsiaiakra alkalmazható referencia értékek születtek.
A GLI a korábbitól eltérő statisztikai szemléletet is ad: a normalitás alsó és felső határát az értékek 5 százalékánál, nem pedig a 80 százaléknál húzzák meg. Ez közel matematikai alapú klinikai szignifikanciát jelent és jól alkalmazható a különböző élettani paraméterek estén.
A spirométer gyártók, de főleg az alkalmazók ettől függetlenül a leggyakrabban néhány, sok évtizede különböző populációkon meghatározott, egymástól jelentősen eltérő referencia értéket alkalmaznak. A növekedéssel a gyermekkorban folyamatosan növekvő légzésfunkciós értékek esetén különösen fontos lenne azonos referencia értékek használata mind a klinikai vizsgálatokban, mind pedig a klinikai gyakorlatban. A gyártók mellett a felhasználók feladata ezek elterjesztése, egységes használatuk kikényszerítése.

14:30 – 14:40

„Minimal handling" bronchiolitisben: eredményeink 2013-2018.

Uhereczky Gábor, Gács Éva, Csuzdi Vera, Zsigmond Borbála, Tóth G. Ágnes, Stéger Gabriella, Szabó László

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

Az Amerikai Gyermekgyógyászati Akadémia 2006-os és az azt megerősítő 2014-es ajánlásainak hatására saját gyakorlatunk változtatására 2014-ben „kampányt" indítottunk a Heim Pál kórház belgyógyászat-pulmonológiai osztályán.

Anyag és módszer: Öt egymást követő év bronchiolitises szezonja alatt az alkalmazott terápia változása.

Eredmények:

- Antibiotikum kezelés: 80% - 36% - 27% - 12%, - 2 %
- Szisztémás kortikoszteroid: 60% - 28% - 17% - 2% - 0%
- Salbutamol inhaláció: 80% - 39% - 40% - 13% - 14 %).
  Az inhalatív beta agonista kezelést egyre rövidebb ideig alkalmaztuk (2014/15 - 4 nap, 2015/16 - 2 nap, 2017/18 - 1 nap).
  3%-os NaCl inhaláció: 30% - 39% - 93% - 93% -95 %).
- A szemléletváltozás jól követhető az oxigén terápia alakulásán is: az ajánlással összhangban (indikáció SpO2 ≤92%), változott az oxigén terápiában részesült betegek aránya: 60% - 28% - 40% - 30% - 35 %.

Következtetés: A nemzetközi ajánlások szerint folytatott diagnosztikus és terápiás gyakorlat („minimal handling") osztályunkon nem járt kedvezőtlen morbiditási következményekkel: nem nőtt az ápolási idő és az intenzív osztályra áthelyezendő súlyos betegek száma.

14:40 – 14:50

Kapnográfiás légzésfunkciós módszer alkalmazása gyermekkori légzőrendszeri betegségek diagnosztikájában

Gyurkovits Kálmán, Novák Zoltán, Fényszárosi Sára

SZTE Gyermekklinika, Szeged

Cél: A kilégzett levegő CO_2 elemzése régóta alkalmazott módszer a pulmonális keringés és ventiláció vizsgálatára, melyet döntően az aneszteziológiai gyakorlatban alkalmaznak. A kilégzés során mért CO_2 görbe, kapnogram elemzése intézetünkben az ún. kapnográfiás index segítségével történik. Munkánk célja összefoglalni a Szegedi Gyermekklinikán kapnográfiával szerzett gyakorlati tapasztalatok összegzése, illetve annak elemzése, hogy korábban elvégzett kapnográfiás vizsgálat jelezheti-e előre az asztma perzisztálását serdülő, illetve felnőtt korban.

Anyag és módszer: Vizsgálataink során a Szegedi Gyermekklinika légzésfunkciós laboratóriumában hét éves időtartam alatti kapnográfiás vizsgálatokat vettünk alapul. Az adatfeldolgozás a módszer használhatóságára, reprodukálhatóságára irányult, alapját a kapnográfiás index képezte. Ugyanezen index elemzése adta az alapot a kapnográfia prediktív értékének vizsgálatára asztma bronchialeban.

Eredmények: A retrospektív elemzés során az 1999. és 2007. közötti adatok kerültek vizsgálatra. Az elemzés során fény derült a kaponográfiás index értékek alakulására az életkor alapján, ugyanakkor nemek viszonylatában lényeges eltérés nem volt. Ezen felül szignifikáns korrelációt találtunk a kapnográfiás index, valamint a spirometriával mért FEV1, Tiffeneau index és a légúti áramlás csúcssebesség adatai között. Azon vizsgálatok, melyek az asztma perzisztálásának előrejelzésére vonatkoztak, a jelenleg is asztmás gyermekek kapnográfiás indexei előbb váltak pozitívvá, a terhelést követően több esetben romlottak tovább és később normalizálódtak.

Következtetés: A vizsgálatok alapján a kapnogram plátója és a kapnográfiás index értékei korrelálnak az életkorral, tehát életkortól függő normálértékek állíthatóak fel. Ezen felül a kapnográfia alkalmasnak látszik a késői asztma perzisztálásának előre jelzésére, mely megerősítésére további, nagyobb beteganyagokon végzett vizsgálat szükséges.

14:50 – 15:00

A gyermekkori sarcoidosis gyermekkori kórformái három esetünk tükrében

Bene Zsolt, Balajthy András, Papp Ágnes, Nagy Béla

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

A sarcoidosis egy gyermekkorban ritkán előforduló, ismeretlen eredetű, szisztémás betegség mely hátterében a különböző szevek/szervrendszerek granulomatosus elváltozásai állnak. A betegség leggyakrabban a tüdőt érinti, de az el nem sajtosódó granulómák megjelenhetnek a bőrben, izületekben, vesékben és a szívben is. Gyermekkori megjelenése életkori specificitás mutat, míg kisdedkorban jellemző az uveitis, arthritis és bőrtünetek hármasának dominanciája addig nagyobb gyermekekben és fiatal felnőttekben gyakrabban találkozunk a tüdőre lokalizálódó betegséggel. A tünetek sokszínűek lehetnek az érintett szervektől függően, ennek ellenére a betegség leggyakrabban mellkasi röntgenfelvétel elkészítését követően, akcidentálisan kerül felismerésre. A röntgenen a klasszikusnak mondható bilaris hilaris lymphadenomegalián kívül a gócos beszűrödés vagy diffúz fibrosis hívhatja fel a figyelmünket a sarcoidosisra. A diagnózisalkotás alappillére a tuberkulózistól elkülöníthető, el nem sajtosódó granulómák és infiltráló CD4 lymphociták kimutatása szövettani mintából, azonban a sok esetben invazív mintavétel miatt ez a diagnosztikai sor utolsó lépcsője. A tüdő manifesztációt mutató esetekben a légzésfunkciós vizsgálat, bronchoalveolaris lavage, HRCT segítheti a diagnózisalkotást. Szövettani minta nélkül differenciáldiagnosztikai nehézséget jelenthet a tüdő tuberkulózis és egyes malinus onko-hematológiai betegségek is. A sarcoidosis terápiájában a glükokortikoidok alkalmazása mellett methotrexát, azathioprine, leflunomide valamint TNF-α gátlók alkalmazása jön szóba. A betegség prognózisa gyermekkorban nehezen meghatározható, a sok esetben gyógyszeres kezelésre jól reagáló esetek mellett előfordulnak terápiarezisztens és szervi elégtelenséghez vezető esetek is. Tekintettel az alacsony esetszámra és a hiányzó randomizált-kontrollált vizsgálatokra a sarcoidosis gyermekkori diagnózisalkotásban és a terápiában nincs széles körben elfogadott konszenzus. Előadásom során három esetünk kapcsán szeretném bemutatni a Debreceni Gyermekklinika Pulmonológiai Osztálya által alkalmazott diagnosztikus és terápiás elveket.

15:00 – 15:10

Acrodermatitis enteropathica tüneteivel jelentkező cisztás fibrosis esete

Kerekes Szilvia[1], Varga Norbert[1], Szalai Zsuzsanna[2], Győrbiró Csilla[2], Gács Éva[3], Márton Györgyi[3], Bodnár Réka[4], Almássy Zsuzsanna[1]

[1]Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Toxikológiai és anyagcsere Osztály, Budapest, [2]Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Bőrgyógyászati Osztály, Budapest, [3]Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Gyermek Bel- és Tüdőgyógyászati Osztály, Budapest, [4]Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Mucoviscidosis Ambulancia, Budapest

Az acrodermatitis enteropathica (AE) ritka kórkép, melyet az alacsony cink szint mellett a periorificialis dermatitis, a diarrhoea és az alopecia triásza jellemez. Primer formája autoszómális recesszív öröklődésmenetet mutat, a 8-as kromoszómán lévő SLC39A4 gén mutációja okozza, mely az általa kódolt intestinalis cink transzporter protein hibás működését, ezáltal elégtelen cink abszorpciót eredményez. Szekunder formáját (AE-like dermatitis) számos ok előidézheti, melyek közös jellemzője a szerzett cink hiány. Bármely életkorban kialakulhat, itt a mucosa nem érintett, a pótlás ideje változó, nincsenek visszatérő bőrtünetek.

Az előadásban egy csecsemő esete kerül bemutatásra, akit pemphigus irányidiagnózissal vettünk át kórházunkba. Érkezésekor a dystrophiás küllemű csecsemőn testszerte végtagi túlsúllyal infiltrált alapon erodált papulákat, plakkokat láttunk, perianalisan, perioralisan, illetve a hajlatokban confluáló tüneteket, helyenként tenyérnyi denudált léziókat észleltünk. Kifejezett lábháti és arci oedemát, enyhe hepatomegaliát tapasztaltunk. Laboreredményei közül kiemelendő az alacsony haemoglobin, haematokrit, nátrium, kálcium, összfehérje, albumin és cink szint, valamint a megnyúlt alvadási paraméterek. A gyermeknél hasmenés, sorozatos széklet haemoglobin pozitivitás mutatkozott. Hasi UH-on hepatomegaliát, diffúz májlaesiót véleményeztek. Az egyre progrediáló macrocytaer anaemia és hypalbuminaemia miatt transzfúzió és albumin adása történt. A fentiek alapján felmerült cisztás fibrosis lehetősége, melyet az elvégzett verejtékteszt alátámasztott. Genetikai vizsgálat ÄF508 homozigóta mutációt igazolt. A megkezdett cink szupplementáció hatására a gyermek bőrtünetei gyorsan javultak. A pancreas enzim-és sópótlás, a vitamin komplex adása, valamint az inhalációs kezelés megkezdődött. A gyermek fejlődése megindult, a diarrhoea és a haematochesia megszűnt.

A fent részletezett eset kapcsán szeretnénk hangsúlyozni, hogy AE-nek megfelelő bőrtünetek észlelésekor az alapos kivizsgálás elengedhetetlen, ugyanis a hátterében különböző szisztémás betegségek, felszívódási zavarok, cink veszteséggel járó állapotok is állhatnak.

15:10 – 15:20

Hol van a szülői felelősség határa?

Vargha Edit[1], Demeter Botond[1], Halász Károly[1], Borsodi Klára[1], Papp János György[1], Soós Andrea[1], Rovó László[2], Sztanó Balázs[2]

[1]Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc, [2]Szegedi Tudományegyetem Általános Orvostudományi Kar, Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinika, Szeged

Előadásunkban egy eseménytelen perinatalis anamnézisű, jelenleg 13 éves fiú esetét ismertetjük, aki első alkalommal 2005 márciusában feküdt Gyermekintenzív Osztályunkon mechanikus ileusszal szövődött enterális szepszis miatt. Ekkor volt szüksége először gépi lélegeztetésre. Ismételt intenzív osztályos felvételére 2006 májusában, nagy kiterjedésű égési sérülés miatt került sor. Felvételét követően 12 napig mechanikus légzéstámogatást igényelt, majd az extubálást követően kialakult stridoros légzési hang miatt laryngobronchoscopia történt, melynek során a tracheát lényegesen nem szűkítő, duzzadtabb, vaskosabb subglotticus terület ábrázolódott. Emittálását követően gyakori, recidiváló légúti obstruktív tünetei jelentkeztek, pulmonológiai gondozásra azonban rendszertelenül jártak. Stridora fokozatosan progrediált, emiatt 2011 augusztusában bronchoscopiát terveztünk, melyre nem jelentek meg. A nem megfelelő beteg-compliance miatt hörgőtükrözésre csak 2014-ben került sor. A látott kép alapján jelentős szűkületet okozó postintubatios tracheastenosis igazolódott, illetve bronchiectasiára jellemző purulens váladékürülés volt látható. A fenti diagnózist mellkasi HR CT vizsgálat alátámasztotta. 2015-ben, Szegeden tracheastenosisát lézerrel oldották, majd két alkalommal ballonos tágítás történt, melynek hatására stridora lényegesen mérséklődött. Ezt követően somaticus fejlődése és fizikai terhelhetősége jelentős mértékben javult. A rendszeres váladékoldó és mellkasi fizioterápia ellenére, a bal alsó tüdőlebeny állapota progrediált, roncstüdő szerepe vetődött fel. 2017 februárjában a bal alsó tüdőlebeny sebészi eltávolítása megtörtént. Ezt követően légúti panaszai csökkentek, rendszeres köpetürítése megszűnt. Fizikai terhelhetősége, általános állapota tovább javult, súly- és hosszpercentilis értékei normál tartományba kerültek.

Esetünk jól példázza, hogy a gyermekkorban fellépő krónikus betegségek kezelése szoros együttműködést igényel a kezelőorvos, családorvos, védőnői szolgálat és elsősorban a szülők részéről. A betegség kezelése, a rendszeres gondozás, a beteg-compliance – mely gyermekek esetében a szülők részéről biztosítható – nélkülözhetetlen a gyermek megfelelő testi, lelki és szociális fejlődésének biztosításához.

15:30 – 16:00 Kávészünet

16:00 - 17:10
NEFROLÓGIA

Üléselnök: Szabó Attila, Bereczki Csaba, Reusz György

16:00 – 16:30
NEFROLÓGIA - ÚJDONSÁGOK A GLOMERULÁRIS BETEGSÉGEK TERÜLETÉN

16:00 – 16:10
Komplement-mediált vesekárosodás

Szabó Tamás

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen

16:10 – 16:20
C3-glomerulopathia új klasszifikációja és kezelése

Berkes Andrea

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

16:20 – 16:30
Hazai és nemzetközi tapasztalatok C5-inhibitor kezeléssel a HUS-ban

Reusz György

Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

16:30 – 17:10
NEFROLÓGIA - ALAPELLÁTÁS ÉS KLINIKAI NEFROLÓGIA HATÁRTERÜLETEI

16:30 – 16:40
Koraszülött késői hatása a vesefunkcióra

Szabó Attila

Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

16:40 – 16:50
Gyermek- és serdülőkori hipertónia 2018 („Szűrni vagy nem szűrni?")

Bereczki Csaba

Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged

16:50 – 17:00
A genetikai vizsgálat jelentősége gyermekkori vesebetegségekben

Tory Kálmán

Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

16:00 - 17:00
SÜRGŐSSÉGI ELLÁTÁS

Üléselnök: Krivácsi Péter, Simon Gábor

16:00 – 16:10
Légzési nehezítettség

Krivácsy Péter

Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

16:10 – 16:20
XXXXX

Pásztor Pál

16:20 – 16:30
Égéssérült gyermekek sürgősségi ellátása

Bene Ruzsena

Magyar Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza, Égésközpont, Budapest

16:30 – 16:40
A diabeteses ketoacidosis sürgősségi ellátása az ajánlások tükrében

Juhász Éva

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekklinika, Debrecen

16:40 – 16:50
Tények és tévhitek a toxikológiában

Avramucz Zsuzsanna, Hammerl Beatrix, Vajda Zsolt, Bojszkó Ágnes, Almássy Zsuzsanna

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

A Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézetben az elmúlt 6 évben 4600 gyermeket láttunk el a Toxikológiai és Anyagcsere Osztályunkon mérgezés gyanúja miatt.

A vizsgált időszakban a beteganyag 2/3-át a 7 évnél fiatalabbak tették ki, csúcsidőszak 2-3 év között észlelhető, illetve szerényebb emelkedés jellemző 14 éves korban. A legnagyobb veszélyben levő kisdedeknél mára a marószermérgezés vált a fő hospitalizációhoz vezető okká. Ezen belül is a mosókapszulával történt expozíciók száma az összes növényi mérgezés számával vetekszik. A korábbi évtizedekhez képest előtérbe került az aromás szénhidrogének okozta mérgezés is.

A marószerek palettája az utóbbi időben jócskán bővült a többkomponensű mosópárnácskákkal, oxigénalapú fehérítőszerekkel, zsíroldókkal. A mérgezési tünetek hányás, nyálcsorgás, nyelési- vagy légzési nehezítettség, de fontos megjegyezni, hogy tünetmentes állapot mellett sem kizárt a nyálkahártya sérülés! Teendő: TILOS a hánytatás vagy gyomormosás! Kórházunkban pH <2 vagy >=11, ismert maró hatás (pl. >= 1% NaOH tartalom) vagy markáns tünetek jelentkezése esetén indikálunk endoszkópiát, melyet a mérgezést követő 6-24 órán belül gasztroenterológus végez el.

„Kakukktojás" a marószerek között a rézgálic, amely nyálkahártya felmaródást, majd felszívódva hemolízist, később súlyos máj- és vesekárosodást okoz! Teendő: TOJÁSFEHÉRJE azonnali etetését követően gyomormosás végzendő, majd előkészítés endoszkópos vizsgálatra!

Az aromás szénhidrogén - mérgezés okozója manapság jóval gyakrabban az illóolajok vagy a körömlakklemosó. Az ilyen vegyületek a gyomorból párologva és inhalálva 6-12 óra múlva steril pneumonitist okozhatnak, súlyosabb esetben haemorrhagiás bronchopneumonia is kialakulhat! Teendő: Gyomormosás TILOS, megfontolandó paraffinolaj adása, szoros obszerváció, 12 óra elteltével tünetmentes állapotban is mellkasröntgen és labor készüljön!

Semmilyen mérgezés esetén ne itassunk tejet, marószermérgezésnél kifejezetten kárt tehetünk vele!

A háztartásban fellelhető NEM toxikus anyagok: szappan, tusfürdő, testápoló, gyurma, vízfesték, gyufa, pillanatragasztó, Silicagel, higanyos lázmérő, S-metoprén tartalmú hangyairtó.

A teendők eldöntéséhez a „6M szabály" szerint kérdezzük ki a szülőt: Mit? (Minta!) Mennyit? Mikor? (gyomormosás időablak!) Mekkora? (súly, életkor) Milyen tünete van? Milyen célból? (szuicid?)

Osztályunk 24/7 hívható telefonszáma: (1) 333-5079

17:00 – 18:00 Közgyűlés

Szendrői Miklós, Szőke György (szerk.)

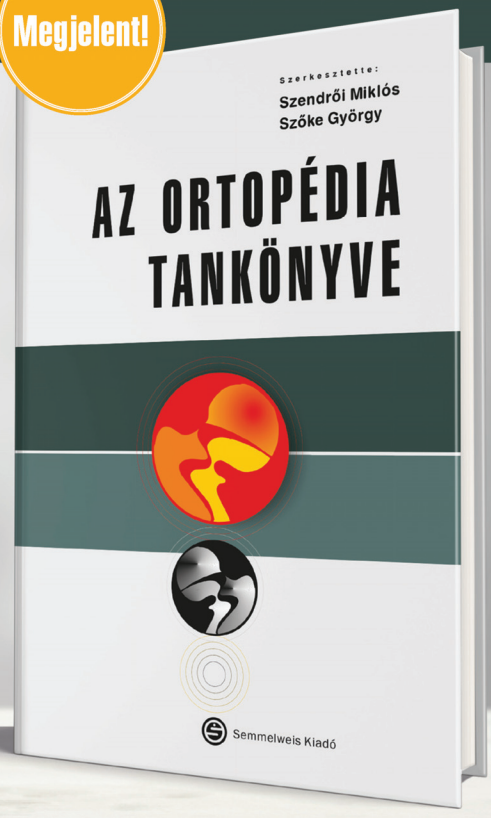
AZ ORTOPÉDIA TANKÖNYVE

Megjelent!

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

Megrendelhető a www.semmelweiskiado.hu weboldalon

PÉNTEK
2018. SZEPT. 21.

07:45 – 17:00 Regisztráció

8:00 - 9:30
REGGELIVEL EGYBEKÖTÖTT SZPONZORÁLT ELŐADÁSOK

08:00 – 08:30
Berlin-Chemie szimpózium

08:00 – 08:30
Új lehetőség a gyermekkori allergiák kezelésére
Novák Zoltán
Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika

08:30 – 09:00
Nutricia ELN szimpózium

08:30 – 08:45
Posztbiotikumok és prebiotikumok jótékony hatásai
Kadenczki Orsolya
Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet

08:45 – 09:00
Szimbiotikumok alkalmazása a csecsemőtáplálásban
Cseh Áron
Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

09:00 – 09:30
AbbVie szimpózium

09:00 – 09:15
Gyermekkori Crohn-betegség a modern gyermekorvosi gyakorlatban
Veres Gábor
Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

09:15 – 09:30
Juvenilis Arthritisek a gyermekorvosi gyakorlatban
Káposzta Rita
Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

09:30 – 09:50 **Mesterek és Tanítványok**
Lakatos Lajos és Velkey György

09:50 – 10:20 Kávészünet

10:20 – 10:50 **Tervek és lehetőségek**
Nagy Anikó, Egészségügyért felelős államtitkár

10:50 - 11:50
EPIDEMIOLÓGIAI KÉRDÉSEK GYERMEKKORBAN
Üléselnök: Velkey György, Szabó Miklós

10:50 – 11:05
A csecsemő- és gyermekhalálozás értékelése és vizsgálata, hazai és a nemzetközi gyakorlatban
Harmat György
Semmelweis Egyetem Egészségtudományi Kar, Budapest

A magyarországi újszülött-, csecsemő- és gyermekhalálozás rendszeres vizsgálata és értékelése biztos alapot adott a hazai gyermekellátás szakmai és minőségi ellenőrzésére és értékelésére.l
Már Bókay János és Flesch Ármin idejében is rendelkeztünk bizonyos mennyiségű adattal, de részletes vizsgálatot és elemzést Sárkány Jenő által bevezetett halálozási konferencia tette lehetővé.1965- tól kezdve évente rendszeres értékelés történt a szakfőorvosi értekezletek keretében.

Néhány évvel később közös szülész gyermekgyógyász konferenciák értékelték a perinatális mortalitást és elemeztük az egyes eseteket mindkét szakma oldaláról széles körű szakmai megbeszélés keretében. A szülészeti anamnézis után a neonatológiai történések, majd a korbonctani és kórszövettani elemzés is megtörtént. Az ülések vádorgyülés formájában évente más helyszínen történtek.
Évente rendszeresen megtartott szak főorvosi értekezleten Aszman Anna majd Pintér Attila összesítette és értékelte az előző évi csecsemő és gyermekhalálozási adatokat. 2009- ben tartottuk az utolsó szakfőorvosi értekezletet mely az előző évi adatokat értékelte és elemezte. Vagyis 10 éve nem állnak rendelkezésre releváns adatok és mindössze a KSH sajnos eléggé alapszintű statisztikája hozzáférhető. Ennek értékelését az akkor még létező Országos gyermekgyógyászati Intézet munkatársa Valek Andrea végezte el.

Sajnos az elmúlt 10 évben nem volt mérvadó csecsemő- gyermekhalálozási értékelés, pedig a szakmai elemzés és a tendenciák elemzéséhez elengedhetetlenül szükséges lenne ennek újboli bevezetése.
Más országok igen nagy energiát és hangsúlyt fektetnek a tudományos teljes körű elemzésre és értékelésre
Canada legnagyobb régiója Ontarió nagyjából 5 millió lakossal megfelel fél magyarországnak.
Ennek példája mintaszerű és követésre méltó.
Szeretném bemutatni a 2016-os elemzésüket, mely már 2017-ben publikálásra került.
A gyermekkori halálesetek és az öt éves kor alatti halálesetek vizsgálatát végző bizottságok 2016. éves jelentése. A vezető halottkém jelentése az Ontarioi régióban

11:05 – 11:20
A 2016. évi demográfiai adatok értékelése

Valek Andrea

Országos Gyermekegészségügyi Intézet

11:20 – 11:35
Semmelweis Egyetem Igazságügyi szakértői vizsgálatok eredménye 2008 - 2017 években boncolt fiatalok eseteiben

Keller Éva

Semmelweis Egyetem Igazságügyi és Biztosítás-orvostani Intézet, Budapest

Háttér: A 18 év alatti gyermekek, hirtelen, váratlan halálozása, ill rendkívüli halál esetén a Semmelweis egyetem Igazságügyi és Biztosítás-orvostani Intézetébe kerülnek boncolásra. A boncolások során, elvárható lenne a nemzetközi gyermek-boncolási protokoll elvégzése azonban ennek sem tárgyi sem anyagi feltétele nem áll rendelkezésre.
A legnagyobb kihívást a radiológiai vizsgálat elvégzése, ill a bakterológiai és virológiai vizsgálatok finanszírozása jelenti. Az ANTSZ csak abban az esetben finanszírozza a vizsgálatokat, ha járványügyi jelentősége van. A rendőrhatóság részére a kérdés az erőszakos vagy természetes halál kérdésének eldöntése, s nem finanszírozza a mikrobiológiai vizsgálatokat. Szakmailag és a szülők szempontjából az előzőekben vázolt gyakorlat elfogadhatatlan, hiszen, joguk van megtudni, hogy mi okozta a gyermekük halálát.
Cél: Az intézetünkben vizsgált 18 év alatti halálesetek eredményeinek felhsználása a minőségbiztosításban.
Anyag és módszer: 2008 - 2017 években boncolt 18 év alatti fiatalok haláleseteinek retrospektív vizsgálata, a boncjegyzőkönyvek alapján.
Eredmények: 18 év alatti korosztálynál 531 boncolásra került sor az intézetben, hatósági eljárás keretében 325 haláleset, igazságügyi boncolás 169 esetben került sor.Kórboncolást 28 esetben végeztünk, 9 esetben, pedig un átváltásra került sor, amikor felmerült rendkívüli haláleset gyanúja.Természetes okú halált 229 esetben véleményeztünk, baleseti halál 192 esetben fordult elő, öngyilkosság 79, emberölés 21 esetben, s egyéb halálok 10 esetben került megállapításra.
Következtetés: A halálesetek vizsgálata alapján,szakmailag fontos lenne egy új rendszer bevezetése, nevezetesen, hogy minden gyermek halálesete amely, valamely természetes ok miatt hirtelen következett be, vagy erőszakos módon, pl elhanyagolás, éheztetés miatt kizárólag gyermekszakorvos bevonásával lehessen véleményezni. Javasolt továbbá, hogy ezen esetek megtárgyalásra, értékelésre kerüljenek évente, szakmailag kompetens szakorvosok, szakértők által.

11:35 – 11:50
Csecsemőhalandóság 2013-2017 között - az igen kis súlyú koraszülöttek javuló túlélésének szerepe

Szabó Miklós

ESZK Neonatológiai Tagozat, Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

11:50 – 12:10 **Mesterek és Tanítványok**
Szabó András és Kovács Gábor

12:10 – 13:10 Ebéd

13:10 - 14:50
SZABAD ELŐADÁSOK - IMMUNOLÓGIA, ALLERGOLÓGIA, INFEKTOLÓGIA

Üléselnök: Trethon András, Káposzta Rita

13:10 – 13:20
Az allergiás betegségek története a magyar és a külföldi gyermekgyógyászaton belül

Cserháti Endre, Mezei Györgyi

Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

Az ókori Kína, a fáraók Egyiptoma, a görög-római birodalmak, a héber műveltség számos helyen mutat fel a későbbiekben allergiásnak nevezett betegségek leírásával, kezelésével kapcsolatos ismereteket. Kína az Ephedra sinica elnevezésű növény kivonatával hörgőtágítást tudott elérni. Egyiptom a különféle izzítások után keletkező gyógyszergőzök segítségével ért el kedvező eredményt. Hippocrates, majd Areteus számos pathofiziológiai ismeretet gyűjtött, elsősorban az asthmás jellegű megbetegedések megismerésére és kezelésére. A nehézlégzés javításához hasznos gyógyszereket ismertek meg. A hébereknél a gyógyszerek segítségével történő gyógyítás összekapcsolódott a vallási meggondolások ilyen irányú felhasználásával. A középkor viszonylag szerény mértékben bővítette ilyen irányú ismereteinket. A XIX. században kezdődött a korszerű ismeretek és kezelési eljárások gyűjtése. Felismerték a szálló pollenek és a szénanátha közötti összefüggést. A XX. század elején Pirquet és a magyar Schick Béla megteremtette az allergiás megbetegedések vizsgálati lehetőségeit. Az 1920-as években az allergiás-atópiás folyamatok családi megjelenését ismerték fel. A XX. század során újabb és újabb, ezen folyamatokra ható gyógyszereket találtak fel. Pl. a theophyllin hatékonyan - bár némi mellékhatásokkal - járult hozzá a hörgők tágításához. Az adrenalin a súlyos allergiás folyamatoknál életmentő lehet. A század elején kezdődött el az immunológiai folyamatok kezelésének az a része, amelyet hyposzenzibilizálásnak, vakcinációnak, immunterápiának neveznek. Ez a kezelési mód injekciós formában évekig alkalmazva kifejezetten hasznos, szublinguálisan szúrási kényelmetlenség nélkül, türelmes kezelési móddal elősegíti az előbb említett kedvező hatásokat. Ezen túlérzékenységi folyamatokat

a hatékony hörgőtágító gyógyszerekkel, illetve az 1950-es évektől ismert steroid (glükokortikoid) készítményekkel jól lehet kezelni, a velük törvényszerűen előforduló mellékhatásokat az 1970-es évektől bevezetett inhalációs steroid gyógyszerekkel, minimális mellékhatásokkal tudjuk karbantartani. Az ezen típusú túlérzékenységi megbetegedéseket gyógyszeres kezeléssel, a kiváltó allergének távoltartásával, életmódtanácsok betartásával tudjuk hatékonyan és kedvezően befolyásolni. A több ezer év óta összegyűlt orvosi ismeretek, és az utóbbi száz év igen hatásos módszerei alapvetően megváltoztatták eme betegségek kórlefolyását.

13:20 – 13:30

Allergia és a primer immunhiányos megbetegedések

Csürke Ildikó, Kassay Anett, Oroszlán Klára

SZ-SZ-B Jósa András Oktatókórház , Gyermekosztály, Nyíregyháza

A primer immunhiányos betegségek (PID) genetikailag egy heterogén betegségcsoportot képeznek, melynek hátterében, napjainkban kb. 350-re tehető az ismert genetikai defektusok száma. Ezen betegeknél a visszatérő infekciók, az allergiás megbetegedések , az autoimmun kórképek és a malignitás előfordulási gyakorisága jóval magasabb, mint más betegségcsoportokban. Sokszor a fertőzésekhez való fokozott fogékonyság hívja fel a figyelmet a PID-re. A bőr fertőzései jellemzőek sok primer immunhiányos betegségre, de gyakran láthatóak a nem fertőzéses bőrmanifesztációk is ezen betegeknél , - úgymint az ekcémás elváltozások, erythroderma, bőrgranulomák, a bőr- a haj- és a körmök dysplaziája.
A primer immunhiány megbetegedéseknél a bőrtünetek gyakran a korai vagy akár első jelei is lehetnek a hátterében megbújó PID- nek. A bőrtünetek és az immunhiányos állapotok közötti összefüggések megismerése segíthet a PID korai felismerésben és a súlyos,életveszélyes immundefektusok mielőbbi kezelésében , mely jelentős hatással van a betegség végső kimenetelére.
Előadásunkkal néhány eset kapcsán szeretnénk felhívni a figyelmet a bőrtünetek felismerésének a fontosságára, a társuló eosinophilia és az emelkedett össz IgE szint jelentőségére, mely együttesen a mögöttük rejlő primer immunhiányos állapotok korai diagnózisát teszik lehetővé. Szerettünk volna rávilágítani arra, hogy nem elég a primer immunhiányos betegségek korai felismeréséhez a 10 figyelmeztető jel, szükséges plusz egyként az autoimmun fenomén (cytopeniák, endocrinopathiák, enteropathiák), valamint plusz kettőként az atópia is.

13:30 – 13:40

A gyermekkori uveitis klinikai jellemzői és terápiája

Kiss Judit[1], Gaál Valéria[2], Mosdósi Bernadett[1], Nyul Zoltán[1]

[1]PTE KK, Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs, [2]PTE KK, Szemészeti Klinika, Pécs

Az uveitis a szem középső burkát alkotó képleteinek (iris, corpus ciliare, choroidea) a gyulladása. Ritkán előforduló kórkép, de a korai diagnózis és a terápia bevezetése alapvető fontosságú a gyakran észlelhető szövődmények kialakulásának megelőzése érdekében. A kórkép hátterében autoimmun kórképek és infekciók korai felismerése alapvető jelentőségű. Az autoimmun kórképek közül a JIA-hoz (Juvenilis Idiopathias Arthritis) társult uveitis a leggyakoribb, de IBD (Inflammatory Bowel Disease, gyulladásos bélbetegség), illetve Behcet-kór esetén is gondolni kell rá. A betegek jelentős része a hagyományosan alkalmazott lokális szemészeti kezelésre nem reagál, így immunmoduláló terápia, illetve biológiai terápia bevezetése lehet indokolt.
Vizsgálatunk célja a 2013-2018 közötti időszakban a PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika és a PTE KK Szemészeti Klinika által közösen uveitis miatt gondozott betegek adatainak elemzése volt.
Retrospektív vizsgálatunk során a fenti időszakban 33 beteg adatait összegeztük.
Nemi megoszlásban lényeges különbséget nem észleltünk (16 leány, 17 fiú), de JIA-hoz társult uveitis esetén női túlsúly volt látható (8 leány, 5 fiú). Az esetek 60%-ában (20/33) igazolódott etiológia. Az anterior típusú uveitisek hátterében 15/22 esetben autoimmun betegség állt, leggyakrabban JIA-hoz (13/15), esetenként Behcet-kórhoz (2/15), illetve IBD-hez (1/15) társult. A posterior típusú uveitisek elsősorban infekciós eredetűnek (5/7) (Toxoplasma, Toxocara, Borrelia) bizonyultak.
A lokális szemészeti kezelés mellett 3 beteg szisztémás szteroid kezelésben is részesült, 18 beteg esetében DMARD (Disease-modifying antirheumatic drug), per os metotrexát kezelés került bevezetésre. A nem megfelelő terápiás válasz, illetve az alapbetegség aktivitása miatt is, 13 betegnél biológiai terápiát (adalimumab, Inj. Humira®) indítottunk. A kezelés hatékonynak bizonyult, átlagosan 1,45 hónapon belül remissziót észleltünk az uveitis tekintetében.
Összességében elmondható, hogy a gyermekkori uveitis kiemelten fontos jelentőséggel bír, a diagnózis felállítása és a maradványtünetek elkerülése céljából szükséges rendszeres kontroll vizsgálatok és az adekvát terápia megválasztása egyaránt a társszakmák szoros együttműködését igényli.

13:40 – 13:50

A kóros makrofág aktivitás klinikuma

Márton Gabriella, Nagy Kálmán

Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermek Egészségügyi Központ, Miskolc

A kóros macrofág aktiváció az immunrendszer genetikailag meghatározottan vagy attól függetlenül megjelenő működési zavara. Az utóbbi létezését egyértelműen bizonyítja az autológ őssejtátültetés után megjelenő kóros macrofag funkció. Az immunológiai regulációs zavar és a klinikai kórképek együttes elemzése vezethet a folyamat megértéséhez és a hatásos kezeléshez.
Az előadásban az azonos pathológiai alapon, különböző klinikai képpel megjelenő kórképeket elemezzük az osztályunkon előfordult esetek felhasználásával.
1990: 12 éves fiú; Weber-Christian szindróma — gyógyult
2002: 2 éves leány; Weber-Christian szindróma — exitus
2002: 3 hónapos fiú; Weber-Christian szindróma — gyógyult
2016: 3 éves fiú; sJIA-hoz társuló MAS és histiocitózis — remisszóban van, még kezeljük
2017: 3 hónapos fiú: genetikailag alátámasztott HLH — exitus
2017: 12 éves leány sJIA-hoz társuló MAS — remisszóban van, még kezeljük

13:50 – 14:00

Szelektiv IgA hiány és az autoimmunkórképek társulása

Oroszlán Klára, Kassay Anett, Csürke Ildikó

SZ-SZ-B Jósa András Oktatókórház , Gyermekosztály, Nyíregyháza

A primer immunhiányban (PID) szenvedő betegeknél a visszatérő infekciók az autoimmun kórképek, az allergia, az egyéb immunmediált és daganatos betegségek előfordulási gyakorisága jóval magasabb, mint más betegségcsoportokban. Az auto-

immun betegségben szenvedő gyermekeknél 15%-ban azonosítottak PID-et, s további 15%-nál nem meghatározott immunológiai eltéréseket találtak.
A PID-es betegeknél ezt meghaladó gyakorisággal fordul elő autoimmunitás és egyéb, az immunrendszer zavart működésével kapcsolatos kórkép.
A leggyakoribb PID a szelektív IgA hiány,mely a kaukázusi populációban 1:600 arányban fordul elő. A diagnozis 4 év feletti gyermekeknél állítható fel, amennyiben a szérum IgA szintje kevesebb mint 0,07 g/l normális IgG és IgM szintek mellett.
Gondozási körünkben az IgA deficiencia miatt ellenőrzött betegeink adatait dolgoztuk fel, illetve ezen betegeket meghatározott szempontok alapján szürtük.
A szelektív IgA hiányos betegek 7-36%-ban társult szerv-specifikus és/vagy szisztémás autoimmun megbetegedés. Az ide tartozó leggyakoribb kórképek a thyreoiditis, coeliacia, vitiligo, urticaria voltak, de T1DM, JIA, SLE, autoimmun cytopeniák is előfordultak. Szintén gyakran észleltük immunmediált, bár nem autoimmun kórkép- az allergia és asthma , valamint súlyos atopiás dermatitis társulását.
Előadásunkkal szeretnénk felhívni a figyelmet arra, hogy nem elég a primer immunhiányos betegségek korai felismeréséhez a 10 figyelmeztető jel, szükséges plusz egyként az autoimmun fenomén (Cytopeniák, endocrinopathiák, enteropathiák), valamint plusz kettőként az atópia is.

14:00 – 14:10

Morbilli határok nélkül

Varga Éva, Dicső Ferenc

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

Cél: A szerzők a jelenleg is zajló romániai, ukrajnai kanyaró járvány hatásait vizsgálják Szabolcs-Szatmár-Bereg megyében.

Anyag és módszer: Beszámolnak a 2017-2018 években előforduló 9 importált morbilli esetről, és az ezekhez kapcsolódó egészségügyi dolgozók körében jelentkező megbetegedésekről(3 dolgozó).
Eredmények: Elemzik a korai diagnózis felállítása körüli problémákat, valamint az egészségügyi intézményt érintő megelőző járványügyi teendőket és ezek tanulságait.
Következtetés: A betegek kórházi kezelése a gyermekinfektológiai részlegen történt. Ezzel egyidőben a többi fertőző beteg ellátása átmenetileg az osztály funkcionális szervezeti átalakítását is megkívánta.

14:10 – 14:20

Mitől tartsunk inkább? A hasmenéstől vagy a bronchiolitistől?

Trethon András

Szent László Kórház, Gyermekinfektológiai Osztály, Budapest

A nozokomiális fertőzések megelőzésében igen fontos a betegek elhelyezése. Ehhez ismernünk kell a gyakoribb fertőzések klinikai képét, főbb kórokozóit, azok terjedési módját és a betegség kontagiozitását. Azonos vagy hasonló klinikai kép (pl. az enterális infekciók; a csecsemők-kisdedek alsó légúti fertőzése; a makulopapulózus kiütéses betegségek stb.) hátterében számos kórokozó állhat; eltérő járványügyi tulajdonságokkal. A fertőzéses hasmenések egy része zoonózis (salmonellosis) és nemigen terjed betegről-betegre, míg mások kizárólag humán rezervoárral és magas infektivitással bírnak (rotavírus fertőzés). A C. difficile infekció sajátos entitás (a széklet pozitivitás nem egyenlő a fertőzőképességgel). Bronchiolitist számos vírus okozhat az RSV mellett (pl. a malignus kórlefolyású rhinovírus fertőzés).
A gyermekellátó helyen szerzett (nozokomiális) fertőzések többnyire a betegtárstól származnak; ritkább az egyéb kórházi eredetű fertőzés (húgyúti infekció, kanülszepszis stb.). Ideális esetben a három domináló betegcsoport (alsó légúti-, enteralis fertőzésben szenvedő és a lázas infekciózus kiütéses) betegeit az etiológiai kórisme megszületéséig külön kórteremben lenne célszerű elhelyezni. A magyar gyermekosztályokon többnyire nincs mód a megfelelő elkülönítésre (izolált avagy a kórokozó ismeretében kohorsz ápolás). Ugyanakkor nagyobb veszélyt jelent a kórházban kezelt csecsemőre kontagiozitása és az esetlegesen súlyos kórlefolyása miatt a nozokomiálisan akvirált bronchiolitis, mint a salmonellosis. A különböző légúti (az influenzás, az RSV-fertőzött és a légúti adenovírus) infekcióban szenvedő betegeket nem lenne szabad azonos kórteremben ápolni, hanem elkülönítve; kontakt és cseppfertőzéses izolációval! Az izolált ápolás érvényes a hasmenésre is (shigellosis versus calicivírus fertőzés). Az igen kontagiózus kiütéses betegeket (arra gyanús vagy dokumentáltan kanyarós, bárányhimlős) ún. „negatív nyomású" szobában kell(ene) izolálni. A gyermekek felvételüket követő „egy beteg-egy kórterem" elhelyezése nem megvalósítható. Ágy melletti, megfelelően szenzitív és fajlagos gyorstesztek alkalmazásával megállapítható lehetne az etiológia. Általa lehetővé válhat a gyermekek járványügyileg korrekt elhelyezése.

14:20 – 14:30

Szövődményes varicella esetek osztályunkon 2013-2017 között

Tamás Borbála

DPC Kh. OHII Gyermekinfektológiai Osztály

Szövődményes varicella esetek osztályunkon 2013-2017 között
Az előadás célja, hogy bemutassa a bárányhimlő szövődményeinek előfordulási gyakoriságát és rámutasson az oltás fontosságára.
Az elmúlt öt év során közel 400 beteget láttunk el osztályunkon varicella miatt. A többségük vomitus és exsiccátió diagnózissal érkezett hozzánk felvételre, azonban a hospitalizált gyermekek negyedénél szövődmény is előfordult; neuroinfekció (1%) , pneumonitis (1%), szepszis (3,5%), illetve cellulitis (15%) formájában *(1. táblázat)*.
A bakteriális felülfertőződés során, amennyiben fény derült az etiológiára, jellemző módon *Staphylococcus aureus* és *Streptococcus pyogenes* volt a kórokozó. Kórházunk Intenzív osztályá-

1. táblázat:

	2013	2014	2015	2016	2017	betegek száma összesen
szövődményes varicella – neuroinfekció	2 encephalitis 0 meningitis	0 encephalitis 0 meningitis	1 encephalitis 0 meningitis	1 encephalitis 0 meningitis	1 encephalitis 0 meningitis	5
pneumonitis	3	1	2	0	0	6
cellulitis	6	6	15	11	21	59
szepszis	3	3	1	2	4	13

ra az összes eset 2 %-a került további ellátás céljából. A kórházba került gyermekek nem szerinti eloszlása viszonylag egyenlő mértékű, koruk viszont változatos. Figyelemfelhívó lehet, hogy a kisbetegek harmada csecsemő. Megdöbbentő módon, a vizsgált időszak alatt kórházunkban, a szövődményes varicella miatt kezelt betegek közül csupán 1 gyermek volt 1 alkalommal beoltva.
A betegség, és így a szövődmények kialakulása is megelőzhető lenne az oltással, melynek beadását az alapellátónak minden esetben szorgalmaznia kellene.

14:30 – 14:40
P.E.A.N.U.T. method - komplex módszer a gyermekkori otitis media catarrhalis chronica serosa és adenoid hypertrophia kezelésére

Szőke Henrik

Pécsi Tudományegyetem, Pécs

Cél: A növekvő antimikriobiális rezisztencia és magas műtéti arányok fényében időszerűvé vált olyan kezelési stratégiák kialakítása és validálása, melyek biztonságos diagnosztikai és terápiás algoritmus mentén hatékony megoldást jelenthetnek a SOM, AH, köztes akut otitis mediás (AOM) események kezelésében a mindennapi praxisban. Célunk a SOM és AH kezelése során az invazív beavatkozások optimalizálása, valamint a globális trendekkel - aktuális WHO ajánlással - konform módon az AOM kezelése során az antibiotikumok és a nem-szteroidális antirheumatikumok (NSAR) szükségességének optimalizálása, illetve csökkentése volt.
Anyag és módszer: Nem randomizált, kontrollált, prospektív, összehasonlító, valós helyzetű, kohort eredményességi vizsgálatunkba 101 ambuláns1-8 éves pácienst választottunk be azonos kiinduló paraméterekkel. A követési idő egy év volt.
A tanulmány egyik ágán a P.E.A.N.U.T. módszert vizsgáltuk, melynek elemei: Pneumatization exercises = a melléküregek szellőzését biztosító eljárások; Education of parents and patient = a szülők és a gyermek oktatása; Anti-allergy therapy and diet = szükség esetén eliminációs diéta; Nasal spray and hygiene = orrhigiéne; Useful constitutional therapy = alkati kezelés; Thermal interventions = külsődlegesen alkalmazott hő-beavatkozások. A másik ágon (COM) a mindennapi gyakorlatban alkalmazott konvencionális klinikai eljárások alkalmazása történt. Az összehasonlítást objektív és szubjektív paraméterekkel végeztük.
Eredmények: Az invazív beavatkozások tekintetében szignifikáns különbség volt a két csoport között (P.E.A.N.U.T.: 3,6%, COM: 42,9%; $p < 0,001$).
A P.E.A.N.U.T. csoportban szignifikánsan ($p < 0,001$) kevesebb antibiotikum került beadásra mint a COM csoportban (17,9% vs. 82,9%).
A P.E.A.N.U.T. csoportban szignifikánsan ($p = 0,020$) kevesebb NSAR került beadásra (21,4% vs. 51,4%).
A tympanométeres vizsgálati eredményeknél a normál görbék aránya a P.E.A.N.U.T. csoportban a várható spontán regresszionál magasabb volt.
Következtetés: A P.E.A.N.U.T. módszer a célkitűzéseket vizsgálva alkalmasnak mutatkozik arra, hogy a gyermekorvosok bővíthetik vele mindennapi klinikai eszköztárukat. A módszer biztonságosnak, hatékonynak, jól tolerálhatónak bizonyult a I. és II. stádiumú SOM, AH, valamint a köztes otitiszek kezelésekor. Az orvos-beteg együttműködés javítása által a szövődmények veszélyének csökkentése várható.

13:10 - 14:50
SZABAD ELŐADÁSOK - GENETIKA, ANYAGCSERE

Üléselnök: Oláh Éva, Molnár Dénes

13:10 – 13:30 **Mesterek és Tanítványok**
Oláh Éva, Szakszon Katalin
Debreceni Egyetem Klinikai Központ,
Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen

13:10 – 13:20
„Vissza a fenotípushoz" - Fenotípus-genotípus összefüggések genetikai betegségekben

Oláh Éva, Szakszon Katalin

DE ÁOK Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

A klinikai genetika hat évtizedes múltra tekint vissza. Az 50-es évek közepén a kromoszómavizsgálat módszerének kidolgozása, a humán kromoszómaszám megállapítása lehetővé tették a leggyakoribb aneuploidiák leírását. A citogenetika e korszakában a diagnosztikus út a fenotípustól indulva vezetett a genotípus megismerése felé. A Debreceni Gyermekklinikán 1973-ban hoztuk létre a genetikai laboratóriumot és munkacsoportot, amelynek tagjai aktív részesei voltak a következő évek rohamos fejlődésének. Ennek alapját a molekuláris genetikai módszerek bevezetése teremtette meg. A fejlődés egyik vonalát a citogenetikai technika finomodása (FISH, MLPA, aCGH), a másikat a génmutációk kimutatására szolgáló technikák (PCR, Sanger féle szekvenálás, új generációs szekvenálás) bevezetése jelentette. Az aCGH és a teljes exom/teljes genom szekvenálás az egész genomról nyújtanak információt, lehetővé téve a humán genom teljes bázissorrendjének megállapítását. Elérhető közelségbe került a betegségek genetikai okának megismerése. Az ismert etiológiájú kórképek esetében a módszerek célzott alkalmazása vezetett diagnózishoz, míg a nem besorolható kórképek esetében a genomikus eltérésektől kiindulva haladunk a fenotípus irányába. A genotípus-fenotípus összefüggések tisztázását számos tényező nehezíti, így: a genetikai eltérések és a környezeti tényezők egyidejű hatása a fenotípus heterogenitásához vezet; ebbe az irányba hat a tünetek eltérő életkorban való megjelenése; a genetikai háttér is heterogén: adott gén mutációja eredményezhet eltérő fenotípust, míg a nem allélikus mutációk azonos fenotípushoz vezethetnek; módosító gének és episztatikus hatások, a csökkent penetrancia és változó expresszivitás, a gének imprinting mintázata stb. módosíthatják a fenotípust. Ugyanakkor a géntérkép és az az érintett gének funkciójának ismerete segít meglévő és a várható tünetek felismerésében. Mindezek figyelembe vételével törekednünk kell a fenotípus olyan precíz, minél pontosabb leírására, amely a számítógépes adatfeldolgozást és a számítógépes szindróma keresést lehetővé teszi. Az új generációs szekvenáláshoz illeszkedő „új generációs", array fenotipizálás a cél, amely fiatal munkatársaim, tanítványaim, a kutatók „új generációja" előtt áll.

13:20 – 13:30

Előre a genotípushoz

Szakszon Katalin, Oláh Éva

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyészati Intézet, Debrecen

Bevezetés. Egyre több evidencia szól amellett, hogy minél hamarabb lép be az exome szekvenálás a diagnosztikába, annál rövidebb a diagnózisig eltelt idő és annál alacsonyabbak a vizsgálati költségek. Igaz ez a klasszikus mendeli kórképekre és a mitochondrialis betegségekre egyaránt; igaz akkor, ha van a betegnek körvonalazott diagnózisa, de az adott állapot hátterében nem egy, hanem több gén oki szerepe ismert, és igaz akkor, ha nincs egyértelmű diagnosztikus gyanúnk – utóbbi esetben értelemszerűen nehezíti a mutációk keresését a tény, hogy nem tudjuk, hol keressük. A nemzetközi tapasztalat azonban az, hogy a „high throughput", genom szintű módszerek igénybe vételével is kb. 50% a diagnosztikus sikerráta. A módszer nem alkalmas deléciók/duplikációk ill. tripletexpanzió kimutatására, előbbiek array komparatív hibridizációval (array CGH) tisztázhatók, utóbbiak célzott eljárásokkal.
Módszerek, eredmények: A szerzők olyan eseteket mutatnak be, ahol a diagnózist array CGH vs. teljes exome szekvenálás alkalmazásával sikerült felállítani hazai vagy nemzetközi együttműködésben, de előadásunkban olyan esetek is szerepelnek, ahol a fenotípus alapján végzett egyetlen gén célzott szekvenálásával jutottunk diagnózishoz ultra-ritka kórképben is. Bemutatjuk a teljes exome-mal nyert molekuláris diagnózistól visszafelé vezető utat a biokémiai igazolásig, és mutatunk példát olyan esetre is, ahol napjaink csúcsdiagnosztikai módszereivel sem sikerült diagnózist felállítani. Ezekben az esetekben a még pontosabb, morfológiai, röntgenológiai, neuroradiológiai, neuropszichológiai, viselkedésbeni fenotipizálástól, és ötévente a lefutott exome újraértékelésétől várható előrelépés.
Szó lesz a fentieknek az érintett családok életére gyakorolt impaktjáról is, hiszen minden diagnosztikus erőfeszítés egy-egy ilyen családért történik – az öröklésmenet és az ismétlődési kockázat ismerete, a szekunder prevenció lehetőségének biztosítása a cél.
Következtetés: Szakértői vélemények szerint, ahogyan egykor a G-sávozásos kariotipizálás, úgy napjainkban a genom szekvenálás indul hódító útjára, és végül valamennyi, most alkalmazott cyto- és molekulárgenetikai módszer helyét átveszi – a módszer óriási előnye, hogy pozícionális információt is ad.

13:30 – 13:40

Angelman-szindrómás betegek klinikai, citogenetikai és molekuláris genetikai vizsgálatai, új mutáció az *UBE3A* génben

Szabó Tímea Margit[1], Ujfalusi Anikó[2], Bessenyei Beáta[2], Oláh Éva[1], P. Szabó Gabriella[1], Bálint Bálint László[3], Póliska Szilárd[3], Hadzsiev Kinga[4], Czakó Márta[4], Veres Gábor[1], Szakszon Katalin[1]

[1]Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen, [2]Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Laboratóriumi Medicina Intézet, Debrecen, [3]Debreceni Egyetem Kliniai Központ, Biokémiai és Molekuláris Biológiai Intézet, Debrecen, [4]PTE ÁOK Kliniai Központ, Orvosi Genetikai Intézet, Pécs

Bevezetés: Az Angelman-szindróma (AS) a neurokognitív fejlődés zavarával járó rendellenesség. Hátterében a 15-ös kromoszómán található, anyai ágon expresszálódó UBE3A gén kóros expressziója áll. A háttérben álló molekuláris genetikai mechanizmusok a következők: 1) 15q11.2-q13 kromoszóma régió anyai alléljának mikrodeléciója 2) 15-ös kromoszóma apai uniparentalis diszómiája, 3) imprinting mintázat megváltozása és 4) *UBE3A* gén mutációja. A mikrodeléciós eseteket a töréspontok (breakpoint, BP) alapján 2 fő csoportra osztjuk. Az I-es csoportba tartozó eseteknél a BP1-BP2, a 2-es csoportba tartozó eseteknél a BP2-BP3 közötti kromoszómaszakasz deléciója történik. Külön entitásként ismert a BP1-BP2 szakasz deléciójával járó Burnside-Butler szindróma, tünetei az Angelman szindróma tüneteivel jelentős átfedést mutatnak.
Célkitűzés: A súlyos intellektuális deficit+/-epilepszia hátterében álló genetikai mechanizmusok kiderítése, a töréspontok, érintett gének pontos megadása, genotípus-fenotípus összefüggések meghatározása.
Módszerek: 11 gyermeket vizsgáltunk az Angelman szindróma tünetei miatt. A molekuláris genetikai vizsgálatok során Fluoreszcens In Situ Hibridizációt (FISH), Metiláció-Specifikus Multipex Ligáció függő Próba Amplifikációt (MS-MLPA), array Komparatív Genomikus Hibridizációt (array CGH), DNS mikroszatellita analízist és az *UBE3A* gén mutációanalízisét végeztük.
Eredmények: Hét betegnél igazolódott a 15q11-13 kromoszómaszakasz deléciója. Három esetben a BP1-BP3, négy esetben a BP2-BP3 kromoszómaszakasz deléciója történt. Két gyermeknél UPD, két gyermeknél az UBE3A gén mutációja állt a tünetek hátterében. Az egyik egy ismert patogén mutáció, a másik esetben egy korábban még nem közölt frameshift mutációt találtunk (c.2309_2312delTCGT, p.Val771Ilef*26). Az Angelman-szindrómás betegek mellett két gyermeknél a BP1-BP2 régió deléciója igazolódott.
Következtetés: Az MS-MLPA mind a deléció, mind a metilációs mintázat megváltozásának kimutatására kiválóan alkalmas, ezért AS lehetőségének esetén, javasoltjuk, hogy ez legyen az első vonalbeli vizsgálat. FISH, illetve MLPA negatív esetekben, amennyiben a fenotípus alapján AS valószínű, az *UBE3A* gén mutációanalízise lehet a következő lépés.
Az I-es és II-es csoportba tartozó betegeket összehasonlítva elmondhatjuk, hogy a II-es csoportba tartozó betegek tünetei enyhébbek, azonban az alacsony esetszám miatt a genotípus-fenotípus összefüggések tekintetében messzemenő következtetéseket levonni nem tudunk.

13:40 – 13:50

Rés a pajzson

Guóth Gábor, Benn Orsolya, Szabó Hajnalka

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

Egy 11 éves leány menorrhagia miatt kereste fel a gyermek-nőgyógyászati szakrendelést. A vizsgálat során mindkét oldali petefészekben kifejezetten nagy (7x4, ill. 9x5 cm-es) cysták igazolódtak, amely miatt műtétet terveztek. A cystectomia előtti kivizsgálás során elégtelen szomatikus fejlődést, elmaradott csontkort, menarche praecoxot észleltük. A mindkét alsó végtagon jelentkező oedema és EKG-n látott repolarizációs zavarok további fejtörésre adtak okot. A szokatlan megjelenésű állapot hátterében egy számunkra még szokatlanabb okot találtunk, melynek megoldásával betegünk tünetei szinte maradéktalanul visszafejlődtek, növekedése megindult, a tervezett műtét is elkerülhetővé vált.
Előadásunk végén kiderül, hogy hol találtuk meg a rést a pajzson, valamint áttekintjük a betegség egyéb, szintén ritka megjelenési formáit is.

13:50 – 14:00

Obesitas előfordulása veleszületett anyagcsere betegeknél

Kiss Erika[1], Reismann Péter[2], Papp Ferenc[1], Bókay János[1], Szőnyi László[3]

[1]Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekklinika, Budapest, [2]Semmelweis Egyetem II. Sz. Belgyógyászati Klinika, Budapest, [3]Debreceni Egyetem, Debrecen

Cél: Magyarországon 1975 óta kötelező jelleggel kormányrendelet alapján szűrjük a veleszületett anyagcsere-betegségek közül a leggyakoribbakat, melyeket 2007-ben a kiterjesztett tömegszűrés során összesen 26 betegségre bővítettünk. A recesszíven öröklődő megbetegedések közül az aminoacidophatiák és aminoacidúriák esetében élethosszig tartó fehérjeszegény és az érintett aminosav(ak) szegény diétát alkalmazunk a szomato-mentális retardáció elkerülése végett. A fehérjeszegény diéta precíz betartása mellett sok esetben túlzott a kalóriabevitel, valamint az engedélyezett tápanyagok közül a szénhidrátok és zsírok bevitele.
Anyag és módszer: A budapesti anyagcsereközpont páciensei közül -mely a Semmelweis Egyetem I.sz Gyermekklinikán, valamint a felnőtt gondozási központunkban, mely a Semmelweis Egyetem II-es sz. Belgyógyászati Klinikán található- felmértük diétázóink body mass indexét, testzsír százalékukat, izomtömegüket, víztereiket valamint fittségi indexüket. Összevetettük a tápanyagbevitelüket táplálkozási naplójuk alapján az átlag populáció adataival, valamint értékeltük diétájuk betarthatóságát, valamint copliance-üket a dietotherápiájukkal kapcsolatban. A vizsgálathoz inbody 370-es készüléket alkalmaztunk.
Eredmények: Bizonyítást nyert feltevésünk, mely alapján a fehérjeszegény diéta megfelelő betartásakor eltolódik a szabadon fogyasztható szénhidrát, és zsírok bevitele, mely következtében nagyobb lesz a kalóriabevitel. A szigorú, egész életen át betartandó diéta okozta kötöttség miatt, kevésbé motiváltak testmozgás tekintetében, így az átlag populációhoz képest alacsonyabb a fittségi indexük, és izomtömegük.
Következtetés: A vizsgált betegcsoport esetében az alap dietotherápia mellett intervenciós tervet dolgozunk ki annak érdekében, hogy elkerüljük az obezitás kialakulását, illetve a már magasabb BMI indexxel rendelkező pácienseink számára egyéni étrendösszeállítást, és individuális diéta beállítást javaslunk.

14:00 – 14:10

A melanin koncentráló hormon (MCH) szerepének vizsgálata a juvenilis obezitás és diabetes mellitus kialakulásában

Kiss Rita[1], Felszeghy Enikő[2], Lelesz Beáta[3], Bhattoa Harjit Pál[4], Hegedűs Csaba[3], Kovács Fruzsina[2], Szilvássy Zoltán[3], Balla György[2], Németh József[3]

[1]Debreceni Egyetem, ÁOK, Farmakológiai és Farmakoterápiai Intézet, Deberecen, [2]Debreceni Egyetem, Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen, [3]Debreceni Egyetem, ÁOK, Farmakológiai és Farmakoterápiai Intézet, Debrecen, [4]Debreceni Egyetem, ÁOK, Laboratóriumi Medicina Intézet, Debercen

Cél: Preklinikai előkísérleteink eredményeinkből azt a következtetést vontuk le, hogy az MCH nem csak a központi idegrendszer egyik neurotranszmittere, hanem egy gasztrointesztinális hormon is, amely a táplálékfelvétel szabályozásán túl az emésztés folyamatában is fontos szerepet játszhat. Feltételezhetően hatással van olyan állapotok/betegségek kialakulására, mint a kóros elhízás, vagy éppen a kóros soványság.Kísérleti előzményeink után a kutatásunk célja az volt, hogy összefüggést találjunk a megemelkedett plazma MCH szintek és az elhízás, illetve a diabetes mellitus között, valamint, hogy megvizsgáljuk az MCH-nak, mint egy lehetséges prognosztikai faktornak a szerepét fiatalkori obesitás kialakulásában.
Anyag és módszer: A vizsgálatba bevont fiatal személyek csoportosítása több kritérium alapján történt: testsúly/testalkat, életkor, nem, végül pedig krónikus betegségek alapján. Minden esetben megtörtént az anamnézis, a fizikális vizsgálat, illetve minden önkéntes kitöltött egy kérdőívet, melyből fontos következtetéseket tudunk levonni a páciens étkezési, magatartásbeli, aktivitási és alvási szokásaira. Mindezek mellett vérvétel is történt különböző laboratóriumi paraméterek meghatározásának céljául: vérkép, májprofil, veseprofil, lipid profil és immunglobulin profil. Ezen kívül minden önkéntes esetében RIA mérésekkel a plazmákból meghatároztuk az MCH és inzulin koncentrációkat.
Eredmények: Eredményeink alátámasztják eredeti feltevésünket, miszerint a magas MCH koncentráció esetében magasabb az elhízott önkéntesek aránya mindegyik korcsoport esetében, illetve lányok és fiúk esetében egyaránt. Pubertás korú pácienseknél az MCH koncentráció emelkedésével arányosan növekedik a trigliceridek koncentrációja is. Lányok esetében ezen összefüggés kifejezettebb, mint az fiúknál megfigyelhető. Magasabb MCH plazma koncentrációjú pácienseknél megfigyelhető még csökkent glükóz tolerancia és diabetes mellitus.
Következtetés: Tisztában vagyunk azzal, hogy a biológiai folyamatok nagyon összetettek, emiatt egy kiemelt paraméter (jelen esetben az MCH) vizsgálata még nem fog teljes körű magyarázattal szolgálni a fiatalkori elhízással kapcsolatos összes problémára, de mint egy esetleges diagnosztikai faktor hasznossá válhat az elhízási hajlam felismerésében és ezt követően megfelelő étrend kiválasztással, valamint életmódváltással megelőzhető lesz a kóros elhízás.
Jelen klinikai kutatás az EFOP-3.6.2-16-2017-00009 projekt keretében valósulhatott meg.

14:10 – 14:20

Az ételaddikció vizsgálata magyar gyermekekben a Yale Ételaddikció Skála gyermek változatának („Yale Food Addiction Scale for Children") használatával

Magyar Éva[1], Tényi Dalma[2], Ashley Gearhardt[3], Jeges Sára[4], Molnár Dénes[1], Tényi Tamás[5], Csábi Györgyi[1]

[1]PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs, [2]PTE KK Neurológiai Klinika, Pécs, [3]University of Michigan, Department of Psychology, Ann Arbor, USA, [4]PTE Egészségtudományi Kar, Pécs, 5PTE KK Pszichiátriai és Pszichoterápiás Klinika, Pécs

Cél: Ételaddikciót mérő objektív, a szűrésben és a diagnosztikában is jól használható mérőeszköz kidolgozása, továbbá az ételaddikció vizsgálata magyar gyermekekben.
Anyag és módszer: A vizsgálatba 191 gyermeket (életkor: 8-18 év) vontunk be, akik 2 kérdőívet töltöttek ki: a„Yale Food Addiction Scale for Children" (H-JFAS-C) magyarra fordított változatát valamint az „Eating Disorder Inventory" (EDI) korábban validált változatát. A statisztikai analízis során a belső konzisztenciát, a konstrukciós validitást, a konvergens és diszkriminánsvaliditást értékeltük.
Eredmények: A magyar nyelvre fordított Yale Ételaddikciós Skála gyermek változata validnak bizonyult. Ételaddikció a gyermekek 8.9%-ában volt diagnosztizálható. Az átlagos tünetszám 1.7±1.2 (range: 0-7) volt. Női dominancia volt megfigyelhető (p=0.016; OR=3.6). A BMI érték szignifikánsan magasabbnak bizonyult az ételaddikcióval diagnosztizált gyermekekben (p=0.003). Az életkor és az ételaddikció előfordulása között **nem mutatkozott korreláció.**
Következtetés: A H-YFAS-C kérdőív megfelelő eszköz az ételaddikció primer és szekunder prevenciójában.
Támogatás: A szerzők a Nemzeti Agykutatási Program NAP KTIA NAP-A-II/12 támogatásával dolgoztak.

14:20 – 14:30

Újabb lehetőségek a heterozigóta familiáris hiperkoleszterinémia (heFH) gyermekgyógyászati kezelésére

Szamosi Tamás

Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

Genetikailag, illetve a holland kritériumok figyelembe vételével igazolt heFH diagnózis miatt 116 gyermeket, illetve serdülőt (55 lány, 61 fiú, életkoruk 3-18 év) kezeltünk az elmúlt 5 év során életkoruk és állapotuk szerint alacsony koleszterin és magas antioxidáns tartalmú diétával, illetve sinvastatinnal, vagy atorvastatinnal és evolocumabbal. A kezelést egyénileg meghatározott mindennapos mozgás program egészítette ki. Statin kezelést 5 mmol/l feletti szérum LDL-koleszterin szint (LDLC) esetén kezdtünk 6 éves kor felett. 3 mmol/l LDLC miatt 16 esetben a gyógyszeres kezelést szüneteltettük, e pacienseket 3 év óta évenként kontrollálva diéta mellett a magas LDLC nem tért vissza. A statin kezelés ellenére magas LDLC esetén evolocumab terápiát alkalmaztunk, melynek segítségével betegeinknél az LDLC normális értékeit mértük, ami reményeink szerint hozzájárulhat a fiatal felnőttkorban megjelenő plaquok megelőzéséhez.

13:10 - 14:50

SZABAD ELŐADÁSOK - PSZICHOLÓGIA, PSZICHIÁTRIA, SZÜLŐSZERVEZETEK

Üléselnök: Nagy Beáta, Scheuring Noémi

13:10 – 13:20

Az ÉFT (Érettség-Fejlettség-Tápláltság)-percentilis-mátrix által meghatározott születéskori fejlettség, tápláltság kapcsolata a 18 éves kori testmagassággal, testtömeggel és az értelmi képesség alakulásával

Joubert Kálmán[1], Berkő Péter[2], Gyenis Gyula[3], Zsákai Annamária[3]

[1]KSH Népességtudományi Kutatóintézet, Budapest, [2]Miskolci Egyetem Egészségügyi Kar, Miskolc, 3ELTE TTK Embertani Tanszék, Budapest

Cél: A Berkő-féle ÉFT (angolul: MDN) percentilis-mátrix, amellyel a születéskori fejlettség, tápláltság alapján vélelmezhető az újszülött, majd a csecsemő halandósági kockázata, nagy nemzetközi érdeklődést váltott ki. Jelen munka célja, annak vizsgálata, hogy az újszülött születéskori ÉFT–percentilis-mátrix pozíciója, milyen mértékben meghatározó a 18 éves kori testmagasság, testtömeg és az értelmi képesség (Raven-teszt alapján mért) alakulására.
Anyag és módszer: Az 1998. évben országos reprezentatív mintán, mintegy 8000 18 éves sorköteles ifjú részletes antropometriai, egészségi állapot, szocio-demográfiai és családi háttér-adatok továbbá Raven-teszt felvételére került sor. A vizsgált 18 éves sorkötelesek közül 6335 ifjúnak elérhetőek voltak a Születési lap adatai. A sorköteles terhességtartam szerinti születési testtömege és testhossza alapján, meghatározták az ÉFT–percentilis-mátrix pozícióját. A 8 x 8 cellából álló ÉFT – percentilis-mátrix 8 sorában, alulról felfelé, növekvő sorrendben a 3. percentilisnél kisebb-től, a 97. percentilisnél nagyobb testtömegű újszülöttek kerültek. A mátrix 8 oszlopába, a születéskori testhossz percentilis hasonló 8 zónája került, balról jobbra növekvő percentilis értékekkel.
Eredmények: Az ÉFT–percentilis-mátrix bal alsó sarok-cellájába a 3. P.-nél kisebb testtömegű és testhosszú újszülöttek találhatóak. Az e cellába születettek 18 éves kori testmagasság-átlaga 170,8 cm, testtömeg-átlaga: 63,0 kg az IQ átlaga: 85,7. Az ÉFT -percentilis-mátrix jobb felső sarok-cellájába az ún. óriásbébik tartoznak, akiknek a születéskori testhossza és testtömege 97. percentilisnél nagyobb. Az ő 18 éves kori átlag-értékei rendre a következők: 180,2 cm, 75,3 kg és az IQ: 88,0.
Következtetés: Az eredmények alapján megállapítható, hogy az újszülött, ÉFT (MDN) -percentilis -mátrixban elfoglalt cella-pozíciója alapján, nemcsak a születéskori, vagy a csecsemőkori veszélyeztetettségére lehet következtetni, hanem a későbbi növekedési, fejlődési kilátásaik várható alakulására is felhívja a figyelmet.

13:20 – 13:30

Asztmás gyermekek vizsgálata az internet-és médiahasználat dimenziói mentén

Józsa Tamás, Nagy Beáta Erika

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

Szakirodalmi adatok szerint az asthma bronchiale szomatikus komponenssel és pszichés faktorokkal egyaránt jellemezhető (Rosenberg et al., 2014). Prevenciójában hangsúlyozzák a korai életévekben megjelenő anya-gyermek kapcsolat minőségét (Klopp et al., 2017). A nem megfelelő kötődéssel kapcsolatos tapasztalatok miatt a gyermekek a későbbi életévekben olyan alapvető hiányokat pótló lehetőségek felé fordulhatnak, mint a fokozott internet- és médiahasználat.
Cél: Jelen pilot study célja, hogy feltárjuk az asztmás gyermeket érintő egészségmagatartásbeli sajátosságokat. Ennek érdekében az internet- és médiahasználatukat, az online játékhasználatukat, valamint a pszichológiai anamnesztikus adataikat vizsgáltuk.
Anyag és módszer: A vizsgálati alanyunk 175 fő asthma bronchialéban szenvedő gyermek volt (10-18 év). A vizsgálatban a Facebook Használati Kérdőívet, a Problémás Internethasználat Kérdőívet,a Problémás Online Játék Kérdőívet, valamint egy szocio-demográfiai kérdőívet használtunk.
Eredmények: A kapott eredményeink megerősítik, hogy a magasabb közösségi média- és online játékhasználattal jellemezhető gyermekek a korai életévekben kötődési hiányállapotokat valószínűbben éltek át. Emiatt a valahová tartozás érzését fokozottabban igénylik, mint azon gyermekek, akiknek az anya-gyermek kapcsolata biztonságosabb volt. Ennek következtében az asztmás gyermekek fokozottan vulnerábilisak lehetnek a cyberbullying és a viktimizáció szempontjából (Ferrara et al., 2018).
Következtetés: Az általános internethasználatra, amelyet nem a szociális feedback és a közösséghez tartozás vágya motivál, nincs releváns hatással a kora gyermekkori élménysor. Lényeges a preventív és a korrektív ellátás területén ennek megfelelően szülőcsoportok szervezése, a gyermekek készségeinek fejlesztése, valamint pszichoedukáció is.

13:30 – 13:40

Koraszülöttek pszichomotoros fejlődésének nyomonkövetése

Nagy Beáta Erika

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

A koraszülöttek százalékos aránya az orvostudomány fejlődésével sem csökken, így népegészségügyi szempontból kiemelten fontos a kisgyermekkori fejlődésüket, s az arra ható tényezőket feltérképezni a hatékonyabb korai intervenciók bevezetése érdekében (Twilhaar, E.S. at all 2017). A kognitív képességek és részterületeinek vizsgálata jó előrejelzőnek bizonyul már csecsemőkorban is a későbbi várható iskolai teljesítménnyel kapcsolatban (Charkaluk, 2011).

Cél: A koraszülött vagy sérült gyermekek mielőbbi objektív pszichodiagnosztikai képesség vizsgálata. A Bayley III. tesz sztenderdizálásának megszervezése Magyarországon.

Anyag és módszer: Az országos sztenderdizálás során a Baley III. mérőeszközt 465 gyermekkel (232 lány, 233 fiú) vettük fel korcsoportonként 28 fővel. A vizsgálati mintát úgy állítottuk össze, hogy reprezentálja az 1-42,5 hónapos gyermekek magyar populációját. A reprezentativitást a nem, az anya legmagasabb iskolai végzettsége, a lakóhely típusa és a földrajzi régió szerint alakítottuk ki. A koraszülött vizsgálati mintánk több, mint 500 fő 2 éves koraszülött és több, mint 100 fő 1 éves koraszülött, a Debreceni Egyetem Klinikai Központjának Szülészeti és Nőgyógyászati Klinikáján, 2500 gramm alatti súllyal született, a vizsgálat idején korrigáltan az első és második életévét betöltött kisgyermek. A kutatás során alkalmazott vizsgálati eszközök: Brunet-Lézine-féle pszichomotoros teszt (250 fő), Bayley III. teszt (390 fő). Szociodemográfiai adatok felmérése, Pszichológiai anamnézis.

Eredmények: Az 1970-es évektől végezzük a Debreceni Egyetemen a koraszülöttek pszichomotoros vizsgálatát. Azt találtuk, hogy a születési súly pozitívan korrelál a kétéves kori FQ-val. A részképességeket tekintve, súlytól és nemtől függetlenül a szociális készségek mutatkoztak a legfejlettebbnek, az expresszív beszéd és a motoros koordináció területei pedig a leggyengébbnek a normatív mintához képest. A Bayley III. teszt sokkal részletesebb és pontosabb képet ad egészséges és sérült gyermekeknél egyaránt a Brunet-Lézine-féle pszichomotoros teszthez képest.

Következtetés: Fontos lenne, a fokozott biológiai rizikóval világra jövő csecsemők, minél korábbi életszakaszban történő szűrése. Az időben megkezdett intervenciók és fejlesztések megelőzhetik a későbbi tanulás-, viselkedés- és figyelemzavarok, valamit olvasási, írási stb. nehézségek kialakulását.

13:40 – 13:50

Multidiszciplináris ellátás a Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézetben

Scheuring Noémi, Gulácsi Ágnes, Szabó László

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

Cél: A Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Madarász utcai részlege Koragyermekkori Evés-alvászavar Ambulancia és az Autizmussal élők Gyermekgyógyászati Vizsgálóközpontja működésének és eredményeinek a bemutatása.

Anyag és módszer: A Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Madarász utcai részlegén a Koragyermekkori Evés-alvászavar Ambulancia 2017 januárban, az Autizmussal élők Gyermekgyógyászati Vizsgálóközpontja 2018 áprilisban kezdte meg működését. A két egység működési rendszerét mutatjuk be, melynek gyakorlatban való megvalósulását az evés-alvászavar ambulancián ellátott első öt hónap közel száz eset adatainak elemzésével szemléltetünk.

Eredmények: Az evés és alvászavar tünetegyütteseinek kivizsgálási protokollja elsőként az organikus háttérre terjed ki, emellett a funkcionális és egyéb okok kutatására is törekszünk. Kiemelendő a pszichológiai diagnosztikai konzultáció, melyre az étkezés, alvás és egyéb nehézség pszichés hátterének feltérképezésére céljából kerül sor. Fejlődéspszichológiai vizsgálattal meglassúbbodott vagy eltérő fejlődésű (mozgás, finommotorika, értelmi fejlődés, beszéd, szociális fejlődés, figyelmi működés) kisgyermekek felmérése történik. A gyógypedagógus többek között a a rágóizmok működését, a nyelés-rágás koordinációt és a szenzoros érzékenységet vizsgálja. Dietetikus igény szerint bekapcsolódik a munkánkba. Az autizmussal élők gyermekszakorvosi ellátása során a vizsgálat, illetve a terápiás beavatkozás kivitelezéséhez van szükség az akadálymentesített környezetre és adott esetben speciális szakemberek közreműködésére. A Koragyermekkori Evés-Alvászavar Ambulancián jelentkező 108 csecsemő/kisgyermek közül 82 jelentkező (75,92%) került kizárólag táplálási probléma miatt ellátásra. Evés és alvászavar együttes előfordulása 9 kisgyermeknél (8,33%), lépett fel. Kizárólag alvászavar diagnózissal 14 (12,96%) esetben találkoztunk. Kivizsgálásunk a következő területeket érintette a tüneteknek megfelelően: egyéb szakorvos 25 (23,1%), fejlődésneurológia 6 (5,6%), fejlődéspszichológiai vizsgálat 12 (11,1%) pszichodiagnosztikai konzultáció 8 (7,4%) ,gyógypedagógia 23 (21,3%), dietetika 24 (22,2%) és mozgásfelmérés 2 (1,85%). Az autizmussal élő gyermekek ellátásának két hónapos tevékenységéből az előre kiszámíthatóan megtervezett ellátásszervezést és a pozitív szülői visszajelzéseket emelhetjük ki.

Következtetés: Multidiszciplináris megközelítés alkalmazása minden olyan esetben meggondolandó, amikor a tipikus fejlődésű kisgyermek kóros tünetét nem magyarázza a medikális háttér, illetve amennyiben sajátos nevelési igényű gyermek egészségügyi szakellátásának szükségessége merül fel.

13:50 – 14:00

A bántalmazás és a koraszülés összefüggése

Szele Anna Szabina, Nagy Beáta Erika

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

Hazánkban évente 8-9 ezer gyermek születik idő előtt (Asszmann, 2012).A koraszülések magas száma miatt népegészségügyi szempontból jelentős feladatunk a fejlődést befolyásoló ártalmas tényezők kutatása, a későbbi fejlődési deficitek megelőzése céljából pedig a koraszülöttek pszichomotoros teljesítményének vizsgálata. Az édesanya által átélt gyermekkori bántalmazás közvetetten befolyásolhatja gyermeke fejlődését – a bántalmazott anyák alacsonyabb mentális egészségi mutatókkal rendelkezhetnek, gyermekeikkel való bánásmódjuk az optimálistól eltérő lehet, így gyermekeik készségelsajátítása akadályoztatottabb pályát követhet (Atkinson és mtsai., 2000; Martins és Gaffan, 2000).

Cél: A koraszülött gyermekek pszichomotoros teljesítménye és az édesanya által átélt gyermekkori bántalmazás közötti összefüggés megvizsgálása, a szülő-gyermek közötti kapcsolat feltérképezése.

Anyag és módszer: A Debreceni Egyetem Gyermekgyógyászati Intézetébe koraszülött utógondozói státusvizsgálatra visszahívott 1 éves (korrigált életkor) extrém kis (<1000 g), igen kis (1000–1500 g) és kis születési súlyú gyermek (1500-2500 g) (n = 120) pszichomotoros teljesítményének (Bayley-III szűrőteszt) és az édesanya gyermekkorában átélt bántalmazás felmérése (saját kérdőív) valamint az anya-gyermek kapcsolat feltérképezése.

Várható Eredmények: Feltételezzük, hogy biológiai sérülékenységükből adódóan az extrém kis születési súlyú (<1000 g) gyermekek alacsonyabb pszichomotoros fejlődési mutatókkal jelle-

mezhetőek, valamint a koraszülöttek mindhárom csoportjában nyelvi és motoros szinten mutatható ki leginkább lemaradás. Az egy éves kori pszichomotoros teljesítményt tekintve alacsonyabb fejlődési mutatókat várunk a bántalmazást átélt anyák gyermekeinél.

14:00 – 14:15

Lokális projektek kiterjesztése országos szintre. A befogadás mint gyógymód.

Kisari Károly

Rejtett Kincsek Down Egyesület elnőke

„A gyermekekért tesszük. Mert ők igazán megérdemlik." 2009-ben a fogyatékossággal született gyermekek korai fejlesztésének, valamint a társadalomba való integrálásuknak hiányosságait felismerve, a Rejtett Kincsek Down Egyesület létrehozta a Mindenkinek becsengettek! elnevezésű integrált oktatási programját. A program fogyatékossággal élő kisiskolás gyermekeket, általános iskolások normál oktatási rendjébe integrál, megteremtve ezzel azt az inkluzív közeget, ahol a gyerekek együtt tanulhatnak és játszhatnak, ahol a fogyatékossággal élő gyermek nem érzi magát megbélyegezve és kirekesztve, hanem hasznos, megbecsült tagjává válik a kisiskolás közösségnek. A Mindenkinek becsengettek! program szakmai partnerei: Parlament Oktatási Bizottsága (2011), ELTE Bárczi Gusztáv Gyógypedagógiai Kar, Nyíregyházi Főiskola, Pedagógusképző Kar, Nyíregyházi Apáczai Csere János Gyakorló Iskolája, Gyermekek Háza Iskola, Korai Fejlesztő Központot Támogató Alapítvány. A Mindenkinek becsengettek! 2014-ben, az Európai Befektetés Bank (Luxemburg) által kiírt társadalmi innovációs versenyen 2. helyezést ért el Madridban, 2018-ban pedig Erasmus Nívódíjat kapott. Az inkluzív fejlesztésre és nevelésre való igény erőteljes megfogalmazására válaszként, a Mindenkinek becsengettek! program tapasztalatait beemelve az Egyesület 2011-ben kidolgozta a három alappilléren nyugvó Csodavár-modelljét. A Csodavár-modell alapvetései: a gyermek születése után, a fogyatékosságra utaló magatartás felismerését követően minél hamarabb kerüljön szakemberhez és részesüljön fejlesztésben, hiszen a vizsgálati eredmények alapján ebben az időszakban kiemelkedően jó fejlesztési eredmények érhetőek el a fogyatékossággal élő gyermekek számára szintén kulcsfontosságú, hogy ne szegregáltan, ép társaiktól kvázi izoláltan éljék mindennapjaikat, hanem akár a fejlesztés, akár a szabadidős tevékenység (játszás) egy inkluzív közegben történjen. Az ilyen gyermektípusú közös tevékenység nem csak a fogyatékossággal élő gyermek fejlődésére hat pozitívan, hanem fejleszti a normál fejlődésű gyermek kooperációs és probléma megoldó készségét, kreativitását és empátiáját. az eltérő fejlődésű gyermekek szülei, családtagjai gyakran találkoznak a nehézkes, semmitmondó kommunikációval, ezért a Csodavár-modell már a fejlesztési programok összeállításának kezdetétől törekszik a szülők közérthető tájékoztatására, a későbbiekben pedig a folyamatos kétoldalú kommunikációra és a mindennapos támogatásra. A Csodavár-modell jelenleg két önálló intézményben várja a gyermekeket; Nyíregyházán 2011 óta, Budapesten pedig 2018 márciusa óta. A nyíregyházi intézmény az elmúlt hét év alatt nemcsak szakmailag, de emberileg is hatalmas támaszt jelentett a térség korai fejlesztésre szoruló gyermekeinek, ez idő alatt több mint 1000 család gyermeke számára, több mint 22.000 fejlesztő foglalkozással segítettek az intézmény szakemberei.

14:15 – 14:30

Mentorprogram az Észak-alföldi Régióban. A szülői kompetenciák elősegítése

Horváth Zsolt

Újszülöttjeinkért, koraszülöttjeinkért Alapítvány

A program átfogó célja, hogy az Észak-alföldi régióban az elmúlt nyolc évben világra jött koraszülötteknek és családjaiknak segítő kezet nyújtson. Ennek keretében Az Újszülöttjeinkért, koraszülöttjeinkért Alapítvány lehetőséget kapott arra, hogy kiépítsen egy mentorokból álló hálózatot. A hálózat központjai Debrecenben, Nyíregyházán és Szolnokon működtetett mentorházakban van. A projekt fő feladata a fejlesztéshez való hozzáférés és a gyermekközösségbe való befogadás elősegítése. A családok átfogó támogatást kapnak az őket érintő nehézségek feldolgozásához, melyben a mentorok tanácsadóként kísérik az érintetteket, segítenek a gyermekek speciális igényeire válaszolni. Küldetésünk, hogy a koraszülött gyermekekben, a „tenyérnyi csodákban" rejlő képességeket kibontakoztassuk, és a bennük rejlő tehetséget mindenki számára láthatóvá tegyük. A projekt további célja a koraszülött gyermekekkel foglalkozó szakemberek szemléletmódjának formálása, érzelmi teherbíró-képességének erősítése. A három év alatt számos konferenciát, családi programokat, és színes rendezvénysorozatot valósítunk meg, melyek elősegítik a családok összetartozásának megélését, a sorstárs segítés és az önkéntes munka örömét. Ezen alkalmak mellett kiadványaink is hozzájárulnak ahhoz, hogy a legmodernebb fejlesztő módszerek mindenki számára elérhetővé váljanak. A modern kor kihívásainak megfelelően kidolgozott szakmai és ismeret-terjesztő tartalmaik elektronikus formában is, ingyenesen hozzáférhetővé válnak. A projekt 34 ember számára teremt állandó munkalehetőséget. A fentiekben megfogalmazott célokat elhivatott szakembergárda valósítja meg: koraszülött ellátásban dolgozó orvosok, pszichológusok, pszichiáter, gyógypedagógusok, fejlesztő pedagógusok, nyelvtanárok, egyetemi oktatók és informatikusok. A pályázati program lehetővé teszi, hogy kiszélesíthessük tevékenységünket, jobban elérjük a családokat, konkrét segítséget nyújtsunk mind a családoknak, mind a szakembereknek. Együttműködő partnerek a régió valamennyi koraszülött intenzív osztálya, a római katolikus, görög katolikus és a református egyház valamint további öt, speciális igénnyel élő gyermekeket képviselő alapítvány és egyesület. A projekt 2020 augusztusában zárul. Az EFOP-1.2.10-16-2016-00003 számú projektet a Széchenyi 2020 program keretében a Magyar Állam és az Európai Unió 610.52 millió Ft támogatásban részesíti.

14:50 – 15:20 Kávészünet

15:20 - 16:50
RITKA BETEGSÉGEK

Üléselnök: Szőnyi László

15:20 – 15:35
A splenomegália hátterében rejlő ritka kórképek

Csürke Ildikó

SZ-SZ-B Jósa András Oktatókórház , Gyermekosztály, Nyíregyháza

15:35 – 15:50
Pompe kór kardiológiai vonatkozásai

Balku Enikő

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

15:50 – 16:05
TMA a gyermekkorban

Bereczki Csaba

Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged

16:05 – 16:20
A Fábry-kór korai diagnosztizálásának nehézségei

Hadzsiev Kinga

Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ Orvosi Genetikai Intézet, Pécs

16:20 – 16:35
Ritka betegségek, gyakori tünetek (MPS-ek felismerése)

Almássy Zsuzsanna

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

15:20 - 16:50
ENURESIS, NEFROLÓGIA SZABAD ELŐADÁSOK

Üléselnök: Szabó László, Szabó Tamás, Sándor György

15:20 – 15:30
Enuresis nocturna (diagnosztika és kezelés az alapellátásban)

Szabó Tamás

Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Intézet,Debrecen

15:30 – 15:40
Hólyagdiszfunkcióval társuló enuresis - és inkontinencia korszerű diagnosztikája és kezelése

Kelen Kata

Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

15:40 – 15:50
Vizelési tréning tapasztalatai

Sándor György

Vizelési Tréning Program

15:50 – 16:10
Interaktív esetmegbeszélések

Szabó László

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

16:10 – 16:20
Enuresis nocturna – Multicentrikus tanulmány

Czegő Szidónia[1], Papp Zsuzsanna[2], Horváth Mária[2], Szabó László[3]

[1]Általános Orvos Kar 6. évfolyam, Marosvásárhelyi Orvosi és Gyógyszerész Egyetem, [2]II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Marosvásárhelyi Orvosi és Gyógyszerész Egyetem, [3]Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest Nefrológia; Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Borsod-A-Z Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Miskolc, Családgondozási Módszertani Tanszék, Egészségtudományi Kar, Semmelweis Egyetem

Cél: Összehasonlítani két különböző régió enuretikus betegeinek életkor és nem szerinti eloszlását, családi halmozódását, etiológiáját, panaszok gyakoriságát, kezelését illetve annak hatékonyságát.
Anyag és módszer: Retrospektív tanulmányt folytattunk a Budapesti Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet és a Marosvásárhelyi II. Számú Gyermekklinika beteganyagát felhasználva 2016.01.01-2017.09.30 közötti időszakban. Összesen 183 enuresis nocturnaval kórismézett beteg adatait dolgoztuk fel.
Eredmények: A nemek megoszlását enyhe fiú dominancia jellemezte mindkét kórházban (56% fiú és44% lány). Az átlagéletkor 7,5 év volt.A betegség prevalenciája csökkent az életkor előrehaladtával. Különbséget találtunk a családi halmozódás vizsgálata során, a marosvásárhelyi betegek 11,76%-ban, a budapesti esetek pedig 53,79%-ban volt pozitív a családi anamnézis. A primer enuresis gyakrabban fordult elő, mint a szekunder enuresis mindkét kórház. A Marosvásárhelyi II. Sz. Gyermekklinikán a monoszimptómás (66,66%), míg a budapesti Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézetben inkább a poliszimptómás enuresis (59,85%) volt jellemzőbb. Az etiológiát tekintve a leggyakrabban az ágybavizelés oka érési késés volt, ezt követte a húgyúti infekció gyógyulása után visszamaradott húgyhó-

lyag fokozott érzékenysége, fokozott vizelet kiválasztás, pszihés zavar illetve székrekedés. Beteganyagunkban a pszichés okra visszavezethető ágybavizelés esetén mindig szekunder enuresis fordult elő, ellentétben a polyuriával kórismézett betegekkel, ahol mindig primer enuresis volt kimutatható. A húgyúti infekcióval társuló vizelési zavar mindig poliszimptomás enuresist okozott.

Következtetés: beigazolódott, hogy nincs lényeges különbség a budapesti és a marosvásárhelyi betegek között. Az ágybavizelés napjainkban is gyakori gyermekgyógyászati problémát jelent, melynek megoldása összetett prevenciós, etiológiai és kuratív kezelést igényel.

16:20 – 16:30

Rituximab terápia nephrosis szindrómában

Jurdi Diána, Sinkó Mária, Jakab Dániel, Bereczki Csaba

Szegedi Tudományegyetem, Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ, Szeged

A rituximab egy monoklonális, CD20-ellenes antitest, amely irodalmi adatok alapján ígéretes terápia lehet idiopáthiás nephrosis szindróma kezelésében. Alkalmazására eddig még nem született terápiás protokoll, egyelőre vitatott, hogy a nephrosis szindróma mely típusaiban hatékony, és hány dózis megfelelő a legjobb terápiás válasz eléréséhez.

A 2012 és 2017 közötti időszakban hat idiopáthiás nephrosis szindrómás betegünk részesült rituximab kezelésben. A terápia megkezdése előtt szteroid és calcineurin inhibitor adása mellett is gyakori relapszusokat észleltünk, a gyermekek klinikai állapota nem javult. A rituximab adásának egyik fontos feltétele volt a nephrosis szindrómában eddig ismert génmutációk kizárása. A rituximab terápiát hetente egyszer, 375 mg/m2 dózisban, négy héten keresztül adtuk. Klinikai döntés alapján, egy betegünk újabb kurzus rituximab adásában részesült. A terápia hatékonyságát a szérum albumin, vizelet PCR, eGFR, CD19+/CD20+ sejtek és szérum IgG változásai alapján vizsgáltuk.

A CD19+/CD20+ sejtek depléciója minden esetben bekövetkezett, de ez nem mindig korrelált a remisszió időtartamával. MCNS szövettani lelettel rendelkező betegeinkben jobb terápiás választ értünk el, mint FSGS-es betegeinkben, amely felveti a betegség korábbi szakaszában indított kezelés nagyobb hatékonyságát. Mellékhatást, vagy súlyos, a rituximab terápiával kapcsolatba hozható szövődményt egyik betegünknél sem regisztráltunk.

A szakirodalomban talált eredmények számos hasonlóságot mutatnak saját eredményeinkkel, de továbbra is sok kérdés merül fel a terápia alkalmazására vonatkozólag. A rituximab egy biztonságos és hatékony kezelés lehet idiopáthiás nephrosis szindrómában, de további klinikai vizsgálatok szükségesek egy megfelelő terápiás protokoll kidolgozásához.

16:30 – 16:40

Az interleukin-24 citokin szerepe a krónikus vesebetegség patomechanizmusában

Pap Domonkos[1], Veres-Székely Apor[2], Beáta Szebeni[1], Sziksz Erna[1], Takács István Márton[2], Kiss Zoltán[1], Szabó J. Attila[3], Vannay Ádám[1]

1MTA-SE Gyermekgyógyászati és Nephrológiai Kutatócsoport, Budapest, 2Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest, 3MTA-SE Gyermekgyógyászati és Nephrológiai Kutatócsoport, Budapest / Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

Cél: A kongenitális obstruktív nefropátia patomechanizmusát feltáró microarray vizsgálataink eredményei rávilágítottak, hogy az interleukin (IL)-20 citokin alcsalád tag IL-24 renális expressziója jelentősen fokozódik az urétert érintő obstrukciós inzultust követően. Mivel az IL-24 citokin funkciója nem ismert a krónikus vesebetegséghez (KVB) vezető patofiziológiás folyamatokban, célul tűztük ki szerepének vizsgálatát.

Anyag és módszer: A kongenitális obstruktív nefropátia és vesefibrózis modellezéséhez újszülött patkányokon valamint vad típusú és IL-24 receptor (IL-20Rβ) génkiütött (KO) egereken unilaterális uréter obstrukciót (UUO) végeztünk. Az obstrukció hatására létrejövő genom-szintű génexpressziós változásokat microarray technika segítségével elemeztük. Méréseink során valós idejű RT-PCR, Western blot, valamint Masson festés segítségével határoztuk meg a vesefibrózis mértékét valamint a vizsgált molekulák mRNS és fehérje szintű expresszióját. Egészséges valamint KVB-s betegekből származó szérummintákban vizsgáltuk az IL-24 mennyiségét. Az IL-24 kezelés jelátviteli folyamatokra, valamint profibrotikus molekulák termelésére gyakorolt hatását in vitro kísérletekben tanulmányoztuk vese epitél sejteken.

Eredmények: Újszülött állatok vesemintáin elvégzett microarray analízisünk adataival összhangban kimutattuk, hogy az IL-24 és receptorának mennyisége UUO-t követően felnőtt állatok veséiben is megemelkedik. A vad típusú állatokban tapasztaltakhoz képest az IL-20Rβ KO állatokban csökkent a fibrotikus markerek és növekedési faktorok (á-SMA, fibronectin, TGFβ, PDGF-B, kollagén 1,-3) mennyisége UUO-t követően. Eredményeik szerint az IL-24 szérum szintje megemelkedik a KVB-ben szenvedő betegekben. In vitro vizsgálataink eredményei szerint az IL-24 kezelés profibrotikus jelátviteli útvonalak aktiválásán keresztül fokozza a vese epitél sejtek TGF-γ valamint PDGF-B expresszióját.

Következtetés: Az IL-24 KVB-ben emelkedett szérumszintje, profibrotikus molekulák termelését serkentő hatása, valamint az IL-20 citokin alcsalád receptorának hiányában kialakuló csökkent mértékű vesefibrózis arra utal, hogy az IL-24 szerepet játszik a krónikus veseelégtelenséghez vezető fibrotikus folyamatokban. Jelen eredményeink felvetik az IL-24 gátlásának, potenciális szerepét a krónikus vesebetegség terápiájában.

Támogatás: K116928, VKE-2017-00006, A kutatás a Bolyai János Kutatási Ösztöndíj támogatásával készült

16:40 – 16:50

Spina bifidás betegek veseműködés zavarai

Szabó László[1], Bajusz Ilona[2], Dorkóné Dudás Marianna[2], Kóbor Krisztina[3], Ladányi Erzsébet[3]

[1]Gyermeknefrológia, Velkey László GY, Borsod Abaúj Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Belgyógyászat, Miskolc; Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest; Családgondozási Módszertani Tanszék, Egészségtudományi Kar SE, [2]Gyermeknefrológia, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Borsod Abaúj Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Miskolc, [3]Fresenius Medical Care Nefrologiai Központ, Miskolc

Cél: Veseműködés vizsgálata a neurogén hólyagműködési (NH) zavar esetén

Anyag és módszer: Az elmúlt 30 évben 46 spina bifida eredetű NH-t gondoztunk. Ezen betegeinket tekintettük át.

Eredmények: Az első 10 évben 3 gyermek került vesepótló kezelésre 10 éves életkoruk előtt. NH kezelése a húgyhólyag nyomás csökkentés, nagyobbítás – Anticholinerg Oxybutinine - CIC-Műtét. Ennek köszönhetően az utóbbi 20 évben 18 éves életkor alatt nem került spina bifidás gyermek vesepótló kezelésre. 19 spina bifidás került átadásra felnőtt gondozásba. 10 jó vesefunkciókkal urológiai, 9 beszűkült vesefunkcióval felnőtt nefrológiai gondozásba. Közülük 5 esetben került sor vesepótló kezelésre. 2-nek 20 éves, 1-1-1-nek 23-25-36 éves életkorban. A NH zavar

40%-ban alakul ki valamilyen mértékű vesekárosodás. Krónikus veseműködés zavara fokozatosan alakul ki. Részben a vesében megemelkedett nyomás és / vagy a bakteriális parenchyma fertőzések, hegesedések károsítják a vese működését. A veseelégtelenség lehetősége az életkorral növekszik. Régebben kettő éves életkor alatt a valószínűség 13,3% volt, míg 10 éves korig 27.3%. Ma inkább felnőtt korra tolódik. Ebben alapvetően a recidíváló húgyúti fertőzéseknek van szerepe.
Következtetés: Korai megfelelő kezeléssel a veseműködés romlása csökkenthető.

15:20 - 16:50
SZABAD ELŐADÁSOK - KARDIOLÓGIA

Üléselnök: Ablonczy László, Mogyorósy Gábor

15:20 – 15:30
A syncope szerepe az öröklött aritmia szindrómák diagnosztikájában - Valóban előre jelzi a hirtelen halált?

Szabó Andrea[1], Környei László[2], Fogarasi András[3]

[1]Békés Megyei Központi Kórház Pándy Kálmán Tagkórháza, Gyula és GOKI Gyermekszív Központ, Budapest, [2]GOKI Gyermekszív Központ, Budapest, [3]MRE Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

Cél: A syncope előfodulási gyakoriságának, a gyakorlatban használt kardiológiai "red flag"-ek szenzitivitásának, a neurológiai és vasovagalis "red flag"-ek specificitásának vizsgálata a Magyarországon gondozott öröklött aritmia szindrómás (IAS) betegcsoporton.
Anyag és módszer: GOKI Gyermekszív Központban 2000 - 2018 között gyermekkorban diagnosztizált IAS betegek retrospektív vizsgálata.
Eredmények: 56 betegnél diagnosztizáltunk IAS-t: 2 ARVD, 5 CPVT, 4 Brugada, 45 LQTS. A prezentációs tünet (retrospektive) 14/56 esetben volt kardialis syncope, közülük azonban 7 gyermek epilepszia / komplikált lázgörcs diagnózissal került ellátásra, többségüket évekig terápiarezisztens epilepsziásként gondoztak. 9-nél SCA (sudden cardiac arrest), 8-nál ritmuszavar, 11-nél EKG-eltérés, 14-nél pozitív családi anamnesis alapján merült fel IAS. 7 SCA eset egyikénél sem szerepelt syncope az anamnesiben. 14 syncopes betegből 10-nél állnak rendelkezésre a rosszullétek paraméterei. Kardiológiai "red flag"-ek közül a terhelés csúcsán fellépő rosszullétre találtunk relatív jó szenzitivitást (6/10), a prodroma nélküli összeesés (4/10), palpitatio (2/10), családi anamnesis nem volt szenzitív marker. Vasovagalis syncopera típusosnak vélt prodroma 6/10 esetben megelőzte az összeesést. Neurológiai red flag-ek közül a 15 secundumot meghaladó, végtagokra terjedő görcs 2/10 esetben, enuresis 2/10 esetben zajlott. 4 SCA betegnél szintén görcsrohammal indult a rosszullét. A klinikai red flag-ek tehát retrospektiv áttekintés alapján sem voltak alkalmasak a kardialis eredet kiszűrésére, a felnőtt sürgősségi ellátásban ismert EGSYS-score azonban retrospektíve jó szenzivitásúnak bizonyult a kardialis eredet kiszűrésére.
Következtetés: Syncope az IAS betegek negyedében volt prezentációs tünet, amit azonban az első észlelő orvosok 50%-ban epilepsziának véltek. A syncope kardialis / neurológiai / reflex eredetét jelezni hivatott klinikai red flag-ek nem alkalmasak az aritmia / IAS kiszűrésére. Retrospektíve az EGSYS score kis betegayagon szenzitivnek tűnik, a score gyermekekre adaptált változatát érdemesnek tartjuk a gyermek sürgősségi ellátásban történő bevezetésre. Malignus ritmuszavar okozta keringésmegingás alatt fellépő cerebralis hypoperfusio okozhat olyan convulsiv jelenségeket, ami epilepsziára enged asszociálni, ezért epilepsziás gyermekeknél javasoljuk az EKG-szűrést QTc-kalkulálással, idiopathiás terápiarezisztens epilepsziás betegeknél pedig gyarmakkardiológiai (aritmológiai) konzílium kérését.

15:30 – 15:40
Vitiumos magzatok adverz neurológiai kimenetele. Már méhen belül „eldől" vagy befolyásolható? Mit mondhatunk a szülőnek az antenatalis felvilágosítás kapcsán

Ladányi Anikó

Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet Gyermekszív Központ, Budapest

A veleszületett szívhiba a leggyakoribb fejlődési rendellenesség 4-8/1000 élveszületési prevalenciával. Ez évi mintegy 1.3 millió új vitiumos újszülöttet és évi 30000 szívműtétet jelent. Ma már a vitiumos magzatok 75%-a megéri a felnőttkort, de vajon milyen életminőséggel. A vitium-adverz neurológiai kimenetel összefüggése régóta ismert. A vitiummal bírók nagy része neurológiai és/vagy pszichés deficittel él. A műtöttek fele tanulási- és viselkedési zavarral küzd, sokan évismétlők, többségük speciális nevelési igénnyel bír. Sokuknál megkésett a beszéd- és mozgásfejlődés, alacsonyabb az IQ, gyakori a részképesség zavar, a depresszio, hyperaktivitás, autizmus és az ADHD is. A fenti problémák komoly társadalmi, szociális és gazdasági vonzattal bírnak, hisz befolyásolják a társadalomba való beilleszkedési és munkavállalási esélyüket. A fejlődésneurológiai problémák etiológiája multifaktorialis, ezen belül is bizonyos vitiumspecificitás a jellemző. Különösen magas ezen problémák aránya a szindrómások (Down, Di-George, Turner, Noonan) valamint az újszülöttkorban palliatív műtétet igénylők ill. az egykamrás keringéssel élők között. Iu. agyi MR vizsgálatok alapján a vitiumos magzatok agyvolumene kisebb, agyi metabolizmusuk és keringésük is kóros (HLH sy esetén retrográd agyi keringés), kb. egy hónappal éretlenebb az agyuk. Mint tudjuk, az éretlen agy érzékenyebben reagál a perioperatív noxára (hypotonia, hypoxia). TGA-s és HLH-s újszülöttek között gyakori a microcephalia. Adverz neurológiai kimenetel szempontjából magasabb a rizikó ha a CHD-s magzat koraszülött, kissúlyú, ha microcephal, ha görcsölt, ha CPR, ECMO vagy hosszú posztop. tartózkodási idő utáni. A postop. morbiditás és korai mortalitás valamint a neurológiai kimenetel is szignifikánsan jobb ha a CHD már prenatalisan ismert (centrumban szülés, PIC háttér), illetve ha a szülés ideje a betöltött 39-40. gesztációs hét. A fenti komplikációkról, a prevenció lehetőségeiről már az antenatalis felvilágosítás keretén belül említést kell tennünk. A szívbetegséggel élő gyermekek életminőségjavításának kulcsa a folyamatos fejlődésneurológiai felmérés, követés és a deficitüknek megfelelő személyreszabott speciális fejlesztés.
TGA: nagyértranszpozíció
HLH: hypoplasias balszívfél sy
CHD: veleszületett szívhiba
CPR: cardiopulmonary resuscitation

15:40 – 15:50

Endocarditis infectiosa előfordulása és lefolyása Intézetünkben

Elek Norbert[1], Ablonczy László[2]

[1]DEKK Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen, [2]Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Gyermekszív Központ, Budapest

Cél: Az endocarditis infectiosa ritka, de életveszélyes szövődményekkel járó megbetegedés. A szerzők a betegség jellemzőit vizsgálták beteganyagukban.
Anyag és módszer: 2008-17 között endocarditis infectiosa miatt GOKI Gyermekszív Központba 35 gyermek (átlag életkor: 10,9 év (3 hét -18 év); fiú/lány: 19/16, átlag testsúly: 30,9 kg ((3,4-76,4 kg)) került felvételre. Vizsgáltuk a háttérben meglévő hajlamosító tényezőket (congenitalis vitium- CHD, intravénás droghasználat, intravaszkularis eszköz – centrális vénás vagy artériás kanül, pacemaker – PM, ICD), a lefolyást, a kórokozót, illetve a terápiát.
Eredmények: 11 esetben (31%) hajlamosító tényező nem volt igazolható („natív" endocarditis). 1 gyermeknél intravénás droghasználat állt a háttérben. 21 gyermeknél (60%) volt ismert CHD (a vitium típusa nem volt jellemző), ebből 4 esetben műtéti korrekció előtt alakult ki endocarditis. A postoperatív esetekben mind korai (3 hónapon belül), mind késői (3 hónapon túl) megjelenéssel találkoztunk. 1 esetben nem CHD miatt történt PM beültetés után alakult ki késői endocarditis. 3 gyermeket veszítettünk el, kettőt a „natív" csoportból, egyiküket vegetáció eltávolítás kapcsán a műtőben (szeptikus shock), a másik gyermeket a korai posztoperatív szakban, illetve egyet a CHD csoportból a késői postoperatív szakban. Dominálóan *Staphylococcus aureus* volt a kórokozó (14/35, 40%), emellett Enterococcus fecalis (14%), valamint *Streptococcus viridans* (11%), Streptococcus mitis és *Candida albicans* (6-6%) fordult elő, illetve *Staphylococcus hominis, Staphylococcus cohnii, Staphylococcus hemolyticus* és *Streptococcus mutans*. Az esetek 11%-ában kórokozót nem lehetett kimutatni (hemokultura negatív endocarditis). A letális esetekben Candida, illetve MRSA volt a kórokozó. 21 esetben (60%!) került sor műtétre az endocarditis miatt. Minden esetben minimum 6 hétig célzott antibiotikus kezelés történt.
Következtetés: 1. Endocarditis infectiosa továbbra is döntően hajlamosító tényező mellett alakul ki. 2. CHD esetén szignifikánsan gyakrabban jelentkezett az endocarditis a postoperatív szakban, mint a korrekció előtt. 3. Akut szakban végzett műtét (vegetáció eltávolítás) magas kockázatú. 4. A nemzetközi adatokkal egyezően endocarditis CHD korrekciója előtt ritkán fordul elő.

15:50 – 16:00

Kawasaki megbetegedés jellegzetességei (10 év tapasztalat alapján)

Dicső Ferenc, Balku Enikő, Kassay Anett, Oroszlán Klára, Csürke Ildikó

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

Cél: A Kawasaki megbetegedés / KD/ gyermekkorban a második relatíve leggyakrabban előforduló ismeretlen eredetű multiszisztémás vasculitis, mely a kis és közép artériák necrotizáló gyulladását eredményezi. Leggyakrabban a 3 hó feletti és az 5 év alatti korcsoportban fordul elő. Az irodalmi adatok szerint coronária aneurysma a nem kezelt betegek kb.25% ban alakul ki, mely később az a.coronária stenozisához vezet, végül fiatal felnőttkorban myocardiális infarktust okoz. Megkülönböztetünk Complett és Noncomplett formát , azon belül külön alcsoportot képez az Incomlett KD /IKD/ és az Atípusos KD. /AKD/ Fontos a nem típusos esetek korai felismerése a meglévő kardiológiai eltérések miatt. A Kawasaki megbetegedés ma is elsősorban klinikai diagnózis, de segítségünkre lehetnek a laborvizsgálatok és az echcardiografiás vizsgálat is.
A kezelés nagy dózisú aszpirin és intravénás immunglobulin adásával történik. Rendszerint az első IVIG dózis után a betegnél láz 24 órán belül megszűnik. A szövődményes coronaria eltérés a nagy dózisú intravénás immunglobulin kezeltek esetében kevesebb, mint 5%-ban jelentkezik. A legújabb kutatási eredmények alapján a kis dózisú steroid párhuzamos alkalmazásával a maradandó kardinális szövődmények kockázata nagymértékben lecsökkenthető.
Anyag és módszer: A nyíregyházi Szabolcs Szatmár Megyei Kórházak és Egyetemi Oktatókórház Jósa András Oktatókórháza Gyermekosztályán 2007. 01.01. és 2017.12.31. közötti időszakban végeztük retrospektív kutatásunkat.
Eredmények: 72 gyermeknél diagnosztizáltak KD-t. Az akut szakban 51 gyermeknél észleltünk kardiális eltérés(pericardialis folyadékot , bal kamra dilatatio, coronaria eltérés) Az esetek nagy többségében a gyermekek jól reagáltak a klasszikus kezelésre ,1 esetben fordult elő rezisztencia.
Következtetés: Előadásunkkal szeretnénk felhívni a figyelmet az IVIG kezelés fontosságára, tekintettel arra, hogy az incomplett KD- ben a.coronaria eltérések nem megfelelő ellátása a későbbiekben felnőttkori ischaemias szívbetegségekhez vezethetnek.

16:00 – 16:10

Alvásfragmentáció és hipertónia

Martyn Mária[1], Bernát István[2]

[1]Szent János Kórház Budai Gyermekkórház, [2]Somnocenter Alvásdiagnosztikai és Terápiás Központ

Cél: A gyermeknefrológiai szakambulancián jelentkező non-dipper hipertoniás betegeink alvásdiagnosztikai vizsgálata során a normoxémiás és konvencionális arouzal nélküli alvásfüggő légzészavarok és a non dipper hipertonia kapcsolatának vizsgálata.
Anyag és módszer: Retropsektív adatfeldolgozásra került sor olyan esetekben, ahol a poliszomnográfiás (PSG) vizsgálat eltérést mutatott és a megfelelő kezelés bevezetését követően az addig ingadozó vérnyomás profil rendeződött.
Páciensek: Fenti szempontok alapján 24 eset (4 leány és 20 fiú) került kiválasztásra. Életkor 13-17év között, BMI: 22-26 között változott. ABPM minden esetben igazolta a non dipper jelleget, az aktuális kezelés mellett is.
Poliszomnográfiás Eredmények: Hat esetben klasszikus, intermittáló hipoxia reoxigenizációval (IHR) járó obstruktív apnoe (OSA) igazolódott. Az alvásfragmentáció hátterében 5 esetben a nem konvencionális ciklikus alternáló minta (CAP) lassú formája került észlelésre.
Négy esetben az OSA hipoxia nélküli formája jelentkezett, két esetben lassú CAP-al járó arouzal profillal.
Három esetben fokozott felső légúti ellenállás.(UARS) szindróma állt a háttérben, minden esetben konvencionáis arouzallal.
Tizenegy további esetben (3 hipoxiával és 8 normoxémiával járó OSA), az alvásfüggő légzészavart kísérő alvásfragmentációt a jelenlegi definíciók tartományán kívül eső és a CAP kategóriába sem sorolható,delta rendű izolált tranziens elemek alkották.
Összesítve 6 eset járt IHR mintával, a többi 18 páciens a normoxémiás tartományban maradt.
Az arouzal profil a hipoxiától függetlenül alakult, 6 esetben a klasszikus minta, 10 esetben lassú CAP és 8 esetben izolált K, vagy delta hullám állt a háttérben.
Következtetés: Egyszerűsített, oximetrián alapuló szűrés csak az esetek töredékét, az IHR mintát jelzi.

Az alvásfragmentáció önmagában, apnoe, deszaturáció és hipoxia nélküli esetekben is okozhat non dipper hipertóniát.
A konvencionális és nem konvencionális arouzal okozta alvásfragmentáció egyaránt állhat a non dipper hipertónia hátterében
Javaslat: A non dipper hipertónia kivizsgálása esetén PSG diagnosztika javasolt, különös tekintettel az egyes arouzal altípusok pontos megítélésére és a szakvéleményben való rögzítésére.

16:10 – 16:20

Gyermekkori hypertonia útmutató - gyakorlati szempontok

Kis Éva[1], Szabó László[2], Ablonczy László[1], Reusz György[3]

[1]Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Gyermekszív Központ, Budapest, [2]Semmelweis Egyetem, Egészségtudományi Kar, Családgondozási Módszertani Tanszék; Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest, [3]Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

Az új nemzetközi gyermekhypertonia irányelvek az elmúlt években több szempontból változást hoztak a hypertonia diagnosztizálásában és ellátásában.
Összefoglalónkban részletezzük az európai és az USA irányelvek újdonságait és ezek gyakorlati jelentőségét a magyarországi ellátásban (illetve az új gyermekháziorvosoknak szóló útmutatóban). Kiemelve néhány változást, bemutatjuk, hogy a fent említett irányelvek új, a korábbinál pontosabb (obes gyermekeket nem tartalmazó) normálértékeket (percentilis táblázatot) határoztak meg illetve kamaszkorban a felnőttkori célvérnyomásértékek alapján diagnosztizáljuk a magasvérnyomást. Módosultak illetve egyszerűsödtek a súlyos hypertonia diagnosztikus kritériumai. Terápiás téren pedig a legjelentősebb változás, hogy a béta-blokkolok (mellékhatás profiljuk miatt) kiszorulnak az esszenciális hypertonia elsődleges ellátásából.

16:20 – 16:30

ABPM-06 validálása 5-15 éves korú gyermekekre

Jakab Andrea Emese[1], Hidvégi Erzsébet Valéria[2], Török Tina[1], Patrizio Rositto[1], Csomós Nikolett[1], Kalmár Tibor[1], Maróti Zoltán[1], Bereczki Csaba[1]

[1]Szegedi Tudományegyetem, Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ, Szeged, [2]Pécsi Tudományegyetem, Szívgyógyászati Klinika, Pécs

Cél: Napjainkban a gyermekkori magasvérnyomás betegség előfordulási gyakorisága fokozatosan emelkedik. A betegség diagnózisának felállításához kiemelkedően fontos a 24-órás ambuláns vérnyomás monitorizálása, melynek eszköze a speciálisan erre a célra tervezett vérnyomásmérő készülék (24-hours ambulatory blood pressure monitor; ABPM). Vizsgálatunk célja volt egy újonnan fejlesztett ABPM készülék validálása.
Anyag és módszer: Összesen 43 (21 fiú) 5-15 éves korú gyermeket és serdülőt vontunk be a validációs vizsgálatba. A validálás a Brit Hypertónia Társaság (British Hypertension Society; BHS) 1993-ban kiadott validációs protokollja szerint történt. Standard körülmények között, 10 perces nyugalmat követően, karkörfogat méretének megfelelő mandzsetta használatával minimum 30 secundumos szüneteket betartva összesen a 9 alkalommal (5 tesztgép, 4 higanyos manuális) mért vérnyomás értékek analízisét végeztük el. Eredményeinket a BHS protokollban előírt statisztikai analízissel, továbbá Bland-Altman plot alkalmazásával értékeltük.
Eredmények: Eredményeinket a konferencia keretein belül fogjuk prezentálni.

16:30 – 16:40

A gyermekkori túlsúly és elhízás hatása az artériás funkciós paraméterekre

Jakab Andrea Emese[1], Illyés Miklós[2], Cziráki Attila[2], Maróti Zoltán[1], Hidvégi Erzsébet Valéria[1], Bereczki Csaba[1]

[1]Szegedi Tudományegyetem, Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ, Szeged, [2]Pécsi Tudományegyetem, Szívgyógyászati Klinika, Pécs

Cél: A gyermekkori túlsúly és elhízás előfordulási gyakorisága folyamatosan emelkedik világszerte. A túlsúlyos gyermekeknél nagyobb valószínűséggel alakul ki korai kardiovaszkuláris megbetegedés, valamint felnőttként fokozottabb a rizikó kardiovaszkuláris mortalitásra. Megnövekedett érfali rigiditás már akár gyermekkorban is előfordulhat. Vizsgálatunk célja az volt, hogy összehasonlítsuk egészséges, normál testsúlyú gyermekek és serdülők artériás funkciós paramétereit [aorta pulzushullám terjedési sebesség (PWVao); aorta augmentációs index (Aixao); centrális szisztolés vérnyomás (SBPao)] túlsúlyos és elhízott társaikéval.
Anyag és módszer: 6818 (3668 fiú), 3-18 éves gyermek és serdülő vett részt a vizsgálatunkban. A résztvevők normál (N), túlsúlyos (OW) és elhízott (O) csoportokba lettek sorolva korra és nemre vonatkoztatva. Az artériás funkciós paramétereket okkluzív-oszcillometriás elven működő eszközzel mértük meg.
Eredmények: A résztvevők 19,9%-nak (n=1356 fő) volt emelkedett a testsúlya, 911 fő (516 fiú) volt túlsúlyos, 445 fő (273 fiú) volt elhízott. Az artériás funkciós paramétereket befolyásoló kofaktorok hatásának eliminálása után (propensity score analízis) azt találtuk, hogy nincs szignifikáns különbség PWVao esetében a normál testsúlyú (5,9±0,8 m/s) és a túlsúlyos (5,9±0,8 m/s) egyének között; valamint a normál testsúlyú (6,0±0,7 m/s) és az elhízott (6,0±0,8 m/s) résztvevők között. Az Aixao szignifikánsan alacsonyabb volt a túlsúlyos (9,3±7,4% vs 7,6±7,0%, p<0,00001) csoportban és az elhízott (9,7±8,1% vs 6,6±7,2%, p<0,00001) csoportban is a kontrollokhoz képest. Az SBPao tekintetében nem találtunk szignifikáns különbséget a csoportok között (N=110,7±12,4 Hgmm vs OW=110,3±11,9 Hgmm; N=115,6±14,0 Hgmm vs O=114,3±12,8 Hgmm).
Következtetés: Az artériás stiffness - melyet a PWVao jellemez - esetében nem találtunk eltérést a nagyobb testsúllyal rendelkező gyermekek és serdülők esetében normál testsúlyú társaikhoz képest. Az Aixao szignifikánsan alacsonyabb volt a túlsúlyos és elhízott egyének esetében. Ezek alapján arra következtethetünk, hogy a gyermekkori túlsúly patofiziológiás következményeit a keringési rendszer hemodinamikailag kompenzálja a teljes perifériás vaszkuláris rezisztencia csökkentése, a kis rezisztencia erek nyitása által.

16:50 - 18:20
POSZTER SZEKCIÓ I.

Üléselnök: Laki István, Erhardt Éva

16:50 – 16:55
Gyermekkori krónikus légúti idegentestek

Győrfy Ágnes, Horváth Bernadett, Ujszászi Éva, Gyürüs Éva, Lőwy Tamás, Subicz Ágnes, Simon Noémi, Sándor Zsuzsanna, Laki István

Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály

Szerzők az elmúlt év néhány, későn felismert „légúti idegentest" esetét mutatják be, melyeknél felhívják a figyelmet a hibalehetőségekre, tanulságokra.
A gyermekkori légúti idegentestek sokszor késve kerülnek felismerésre. Ilyenkor magáról a félrenyelésről nem is számolnak be a gyermek hozzátartozói, mert nem tudnak róla, nem látták, vagy csak nem merik bevallani. Az idegentest jelenléte a légutakban gyulladást, sarjszövetképződést okoz, melynek mértéke függ az idegentest anyagától, a félrenyeléstől eltelt időtől. Az állapotot bakteriális felülfertőzés komplikálhatja.A tünetek, mint az elhúzódó köhögés, nehézlégzés, stridor, láz, nem hívják még fel a figyelmünket aspiráció lehetőségére, de a mellkas röntgen képe már felkeltheti a gyanúnkat az idegentest jelenlétének indirekt jeleivel: pl. oldalkülönbség, egyik oldal fokozott légtartalmával, vagy egy lebenyre, segmentumra kiterjedt atelectasia, dystelectasia, de lehet pneumonia is, és ritkán látható maga a sugárfogó idegentest árnyéka. Segítségünkre lehet a mellkas átvilágítással észlelt Holzknech-tünet is. A legkisebb gyanú esetén is kötelező a bronchoscopia elvégzése. Minél később kerül felismerésre és kivételre a légúti idegentest, annál súlyosabb szövődményekkel kell számolnunk.

16:55 – 17:00
Kromoszóma rendellenesség kapcsán észlelt nagylégúti szűkület - esetismertetés

Lőwy Tamás[1], Győrfy Ágnes[1], Gyürüs Éva[1], Horváth Bernadett[1], Sándor Zsuzsa[1], Simon Noémi[1], Subicz Ágnes[1], Ujszászi Éva[1], Laki István[1], Tálosi Gyula[2]

[1]Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály,
[2]Bács-Kiskun Megyei Kórház Szegedi Tudományegyetem Általános Orvostudományi Kar Oktató Kórháza Gyermekgyógyászati Osztály

A szerzők egy 5 hónapos csecsemő esetét ismertetik.
A 38. gestatios hétre, 2600 g súllyal született gyermek perinatális anamnézise negatív. Születése óta észlelték hörgő légzését. Jellegzetes sírási hangja és minor anomáliák alapján cri du chat szindróma merült fel, melyet kromoszómavizsgálat igazolt.
2 hónapos korában RSV bronchiolitis, 5 hónapos korában jobb oldali pneumonia miatt igényelt kórházi kezelést.
Nagylégúti szűkület gyanúja miatt bronchológiai vizsgálat céljából került áthelyezésre osztályunkra, ahol az elvégzett bronchofiberoscopos vizsgálat során a gégebemenet jelentős körkörös szűkületét észleltük.
Az esetbemutatás kapcsán összefoglaljuk a cri du chat szindrómával kapcsolatos legfontosabb ismereteket is.

17:00 – 17:05
Újszülöttkori sóvesztő krízis

Paticza Iván, Gellén Balázs, Bereczki Csaba

SZTE-ÁOK, Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged

Cél: Az újszülöttkori sóvesztő krízisek hátterében leggyakrabban congenitalis adrenalis hyperplasia (CAH, incidenciája világszerte 1:16000) áll, azonban nem szabad megfeledkeznünk a ritkább okokról sem. Előadásunkban egy súlyos dehidráció, hiponatrémia és hiperkalémia miatt kezelt újszülött esetét ismertetjük.
Anyag és módszer: Területileg illetékes kórházból súlyos dehidráció, hiponatrémia, hiperkalémia és kamrai tachycardia miatt vettük át a 9 napos újszülöttet. Érkezésekor arrythmia már nem állt fenn. Emelt dózisú infúzióban sópótlást indítottunk, továbbá, mivel felmerült CAH diagnózisának lehetősége, parenterális glüko- és mineralokortikoid pótlást adtunk, hiperkalémiája miatt kacsdiuretikum kezelést vezettünk be. Az elvégzett hasi ultrahang vizsgálat mellékvesekéreg hyperlasiát nem igazolt. Szérum kortizol, illetve androgén szintek az életkornak megfelelő normál tartományban voltak. Megkezdett terápiánk mellett átmeneti javulást követően ismételten hiperkalémia, hiponatrémia, acidosis jelentkezett, ami miatt pseudo-hypoaldosteronismusra gondolva, genetikai vizsgálat céljából vért küldtünk klinikánk genetikai laboratóriumába. További mintákat vettünk aldoszteron, renin és 17-OH-progreszteron szint meghatározásra. Az újszülött első napokban észlelt súlyos állapota a terápia folytatása és a szoros intenzív monitorozás mellett fokozatosan javulni kezdett, ioneltérései, acidosisa megszűnt, enterális táplálását fokozatosan emelt adagokkal tűrte, így néhány napon belül otthonába bocsáthattuk.
Eredmények: Az endokrinológiai laboratóriumi vizsgálatok fokozott plazma renin aktivitást, illetve igen magas aldoszteron szinteket mutattak, a 17-OH-progeszteron szintje ezzel ellentétben nem volt emelkedett. A genetikai vizsgálat az NR3C2 gén mutációját, így az 1-es típusú pseudohypoaldosteronismus (PHA-1) autoszóm domináns formáját igazolta.
Következtetés: Az 1-es típusú pseudohypoaldosteronismus előfordulása becslések szerint világszerte 1:80000. Két formája ismert, a generalizált, autoszóm recesszív 1-es típusú pseudohypoaldosteronismus, illetve a csak veseérintettséggel járó, autoszóm domináns forma. Utóbbi a renális aldoszteron receptorok érésének zavara kapcsán kialakuló kórkép, mely az életkor előrehaladtával spontán javulást mutat. Előadásunk célja, hogy felhívjuk a figyelmet az újszülöttkori sóvesztő krízissel járó állapotok diagnosztikus nehézségeire.

17:05 – 17:10
A tuberkulózis XXI. századi kihívásai

Halász Orsolya[1], Gazda Emese[1], Galambos Teodóra[2], Vass Klára[1]

[1]Szabolcs-Szatmár-Bereg Megyei Kórházak és Egyetemi Oktató Kórház Jósa András Oktató Kórház, Nyíregyháza, [2]Szabolcs-Szatmár-Bereg Megyei Tüdőgondozó, Nyíregyháza

Cél: A szerzők áttekintik a gyerekkori tbc helyzetét Szabolcs-Szatmár-Bereg megyében.
Anyag és módszer: A fekvő és járóbeteg szakrendeléseken diagnosztizált és gondozott tbc-s és kontakt gyerekek adatait dolgoztuk fel az elmult 5 évben megyénkben.
Eredmények: Az elmúlt öt évben átlagosan évente egy gyereknél diagnosztizáltuk a betegséget, emellett a kontakt gyermek gon-

dozása zajlik. Eseteink kapcsán mutatjuk be a gyerekkori tuberkulózis sajátosságait, a diagnosztikus nehézségeket a kezelési és gondozási kihivásokat.
Következtetés
A Morbus Hungaricussal napjaink gyerekgyógyásza igen ritkán találkozik, köszönhetően a korszerű gyógyszeres kezelésnek, szűrőprogramnak és gondozásnak. A csökkenő incidencia ellenére a tbc szórványos gócokban napjainkban is fellángol.

17:10 – 17:15

Allogén idegen donoros csontvelő transzplantációt követően jelentkező szövődmények beta thalassemiás betegünkben

Varga Ágnes, Simon Réka, Kosaras Éva, Papp Rózsa, Kelemen Ágnes

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

A beta thalassemia major miatt csecsemőkortól gondozott kisfiú évek óta szerepelt a transzplantációs várólistán, de 10/10-es egyezésű donort nem sikerült találnunk. Szülői kérésre 9/10-es egyezésű donorral történt meg a transzplantáció. A megelőző kivizsgálás és előkészítés során gócot nem találtunk, szabályos dekontaminálló, majd myeloablatív kondícionáló kezelésen esett át.
2016.11.04-én 9/10-es HLA egyezésű csontvelői sejtekkel a transzplantáció megtörtént.
Tartós magas lázak és egész testre kiterjedő viszkető erythroderma miatt a +12. naptól parenteralis methylprednisolon, a +24. naptól MFM és sirolimus került bevezetésre, mely mellett a bőr- és májérintettsége regrediált. Azonban a bél III. stádiumú akut GVHD-ja grade IV. szintet ért el, ezért négy alkalommal infliximab kezelést kapott, illetve az elégtelen terápiás hatás miatt további négy alkalommal mesenchymalis őssejtterápián esett át. Ezt követően GVHD-ja grade III-ra mérséklődött, majd további fokozatos javulást mutatott.
Változatos gastrointestinalis panaszai miatt hónapokig igényelt komplex kezelést. Kezdetben nasojejunalis szondán tápláltuk, azonban extenzíven hidrolizált tápszer adása mellett véres székletei jelentkeztek, ezért aminósav alapú tápszerre váltottunk. Továbbra is gyakori hányások, a bolus táplálás lehetetlensége miatt PEG-J beültetésen esett át, de a PEG körül lokális és szisztémás antibiotikus kezelése ellenére is gyorsan progrediáló cellulitis, nekrotizáló fasciitis alakult ki, mely miatt többszörös sebészeti beavatkozást, VAC kezelést igényelt. Bőrfolyamata két hónap alatt gyógyult.
Lázas epizódok miatt állandó antibiotikus terápiában részesült. Grade I. haemorrhagiás cystitise hátterében BK vírus fertőzés igazolódott, ezért cidofovir kezelést kapott, terápiáját ismételni kényszerültünk jelentős fokú Adenovírus viraemiája miatt. Kedvezőtlen CMV konstellációja miatt preemptív gancyclovir-valgancyclovir terápiát kapott, így CMV reaktivációját el tudtuk kerülni.
Vérképzése kezdettől fogva kizárólag donor típusú volt, de graftja hónapokig rosszul működött, csontvelővizsgálattal secunder myelodysplasiát kizártunk.
2017.07.14-én bocsátottuk otthonába.
Rendszeres haematológia nyomonkövetés során graftja stabil. Szövődményei gyógyultak. Immunszuppressziója elhagyatóvá vált.

17:15 – 17:20

Nemecsek tüdőgyulladásától Bagoly doktor tanácsáig: az egészséggel kapcsolatos döntések háttere mélyinterjúk alapján

Gács Zsófia

Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

Cél: Az egyéni egészségértés (health literacy) az a készség, amelyet az egészséggel kapcsolatos döntésekben működtetünk. A kutatások leírták ennek kapcsolatát a demográfiai helyzettel, iskolázottsággal, illetve hatását az illető egészségi állapotára, egészségügyi költségeire. Ugyanakkor kevés vizsgálat foglalkozik azokkal a forrásokkal, életeseményekkel, személyekkel, amelyek az egészséggel kapcsolatos döntésekre hatással vannak.
Anyag és módszer: Kutatásunk során 20, különböző korú (18-85 év) és iskolázottságú (általános iskola 8 osztály – felsőfokú végzettségű) alannyal készítettünk mélyinterjút. A kérdezettek között nagy arányban voltak olyanok, akik munkájuknál fogva befolyásol(hat)ják az egyén egészségről, betegségről való tudását, döntéseit (védőnő, gyerekorvos, óvodai dada, óvónő, biológia tanár, háziorvos). Az egyenként nagyjából 60 perces interjúk során kitértünk a különböző életkorokban átélt egészséggel/betegséggel kapcsolatos tapasztalatokra, a meghatározó személyekre, olvasmány- és filmélményekre.
Eredmények: Az interjúk elemzésénél elsősorban arra vagyunk kíváncsiak, hogy a koragyerekkori élményeket, bevésődött tanácsokat mennyire írják fölül a későbbiekben a tapasztalatok, illetve az iskolai egészségnevelés, természetismeret oktatás tanácsai.
Következtetés: (Az absztrakt benyújtásakor az interjúk elemzése folyamatban van.)

17:20 – 17:25

Újszülöttkori hyperthyreosis és morbus haemorragicus neonatorum ritka társulása

Fehér Csilla, Kovács-Pászthy Balázs, Polonkai Edit, Katona Nóra, Kotormán Tünde, Balázs Gergely, Nagy Katalin, Szőllős Anna, Riszter Magdolna, Kovács Tamás, Balla György, Veres Gábor

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Neonatológia, Debrecen

Betegünk a 31. terhességi hétre, sárgás magzatvízből, a terhességi időhöz képest kis súlyú újszülöttként született. Adaptációja zavartalanul zajlott. A 2. életnaptól észleltük 200/perc feletti tachycardiáját, gyakori, vizes székletei jelentkeztek. Ezekkel egy időben masszív gastrointestinalis vérzés lépett fel, szúrcsatornákból elhúzódó vérzést láttunk, transzfúziót igénylő anaemia alakult ki. Véralvadási paraméterei jelentősen megnyúltak voltak, K vitamin függő alvadási faktorok alacsony szintjére utaltak. Friss fagyasztott plazma adására és K vitamin ismétlésére került sor, mely mellett az újszülött gastrointestinalis vérzése megszünt, de hasmenése és tachycardiája a továbbiakban is fennállt.
Anyai anamnézisből kiemelendő, hogy pajzsmirigy alulműködés miatt hormonszubsztitúcióban részesült. A mater Basedow kóros küllemét látva és ezért az anamnesist részletesebben felvéve azonban fény derült arra, hogy 3 évvel terhessége előtt jelentős hyperthyreosis és emelkedett TSH receptor elleni antitest szintek miatt pajzsmirigyműtéten esett át. Az újszülött pajzsmirigyfunkciós értékeit ellenőrizve szinte mérhetetlenül alacsony TSH szinteket, valamint jelentősen emelkedett szabad hormonszinteket láttunk. Az újszülött állapota Metothyrin és béta-blok-

koló kezelést tett szükségessé, amelyek mellett tünetmentessé vált.
A párhuzamosan jelentkező K vitamin hiányos vérzés és neonatalis hyperthyreosis között egyértelmű összefüggést nem találtunk, de felmerül, hogy az anyai alapbetegséggel összefüggő intrauterin retardatióval és ennek következtében a zsírban oldódó vitaminok alacsony szintjével magyarázható a kórképek társulása.

17:25 – 17:30

Ecomap és genogram módszerek alkalmazása végstádiumú vesebeteg gyermekek körében

Jurdi Diána, Nagy Andrea, Jakab Dániel, Bereczki Csaba

Szegedi Tudományegyetem, Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ, Szeged

A krónikus végstádiumú vesebeteg gyermeket klinikánkon multidiszciplináris team veszi körül, melynek az orvosi-ápoló személyzet, és a pszicho-szociális team egyaránt tagjai. A szociális státusz feltérképezése jelentősen segíti az orvosi munkát a nephrológiai betegek gondozása során.
Előadásunkban a genogram és ecomap módszereit ismertetjük két vesetranszplantáción átesett betegünk kapcsán. A krónikusan beteg gyermek betegséghez való hozzáállását és klinikai állapotát jelentősen befolyásolja a gyermek családi kapcsolatrendszere, szociokulturális környezete, transzgenerációs mintázata, és a humán támogató rendszer együttműködése. Esetismertetéseinkben áttekintjük két betegünk vesefunkciójának alakulását a vesetranszplantáció előtti és utáni időszakban. Az együttműködés hiánya szociálisan hátrányos helyzetű esetünkben jelentős összefüggésben volt a klinikai állapotromlással, a hosszantartó klinikai kezelésekkel. Megfelelő családi kapcsolatok és a humán támogató rendszer együttműködő hozzáállása esetén a segítő közeg távolsága sem eredményezett negatív klinikai kimenetelt.
A genogram és az ecomap módszerek alkalmazásával a fokozott rizikójú betegekre kiemelt figyelem irányulhat és a hosszútávú segítségnyújtás szükségessége előre tervezhető.

17:30 – 17:35

Juvenilis idiopathias arthritises betegeink diagnosztikus és terápiás lehetőségeinek áttekintése 10 év távlatában

Szatmári Edina, Zahuczky Katalin

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

Cél: Izületi panaszok miatt kezelt gyermekeink nyomonkövetése gyermekgyógyászati és gyermekrehabilitációs szempontból.
Anyag és módszer: Gyermekrehabilitációs szakrendelésünkön 2007 és 2017 között megjelent betegek adatait mértem fel a Medworks Adatbázis szerint. 10 év alatt több mint 30.000 beteget vizsgáltunk, évente 3000-3300 főt. 348 gyermek érkezett ízületi fájdalommal, melyből fizioterápiás kezelésre 278 gyermek panasza megszűnt (reaktív arthritises, traumából, túlterhelésből eredő panaszok). Immunológiai szakrendelésen 60 esetben juvenilis idiopathias arthritist, JIA-t véleményeztek az OEP Diagnosztikus és Kezelési finanszírozási 2013-as protokollja szerint, 10 gyermeknél monoarthritist.
Eredmények: Az irodalmi adatok ismeretében tekintettem át a nemek közötti és életkori megoszlást. JIA-s alcsoportoknak megfelelő nagy-és kisízületi érintettséget illetve kísérő egyéb tüneteket néztem át, különös figyelmet szenteltem a differenciál diagnosztikára. A diagnózisban elengedhetetlen laboratóriumi értékeket, képalkotó eljárásokat és szemészeti elváltozásokat is felmértem, nem utolsó sorban áttekintettem az elérhető kezelési formákat is.
Következtetés: A felmért eredmények lényeges elemeiben megegyeznek az irodalmi adatokkal, vizsgálat adataimban kisebb eltéréseket detektáltam. Vizsgálatunkban például a polyarticularis forma előfordulása ritkább mint az irodalomban (12-35%), az oligoarticularis esetek viszont gyakrabban fordultak elő (60-45%). Az ízületi gyulladások prevalenciája nagyon alacsony (0,1%), viszont a terápiában ma is nagy szerepe van a rehabilitációs kezeléseknek. Napjainkban a betegek jelentős része fizikai aktivitásában nem, vagy csak résztevékenységek során korlátozott.

17:35 – 17:40

Amikor már a Leismániázis is felmerül...

Garai Réka[1], Balogh Lídia[1], Tárnok András[2], Dezsőfi Antal[1]

[1]Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekklinika, Budapest, [2]PTE Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

A 3 hónapos leány csecsemőt biliáris atrézia gyanújával, annak műtéti megoldása céljából vettük fel Klinikánkra. Felvételekor nagyfokú generalizált ödémát, vérzékenységet, máj- és lépmegnagyobbodást, sárgaságot, testszerte jelentkező kiütéseket észleltünk. Laboratóriumi vizsgálataink során megnyúlt alvadást, alacsony elektrolit szinteket, alacsony összfehérje-, albumin szintet, anémiát, direkt hiperbilirubinémiát, emelkedett transzamináz- és obstrukciós enzimeket észleltünk. Széklete akóliás volt.
Képalkotó vizsgálatok segítségével biliáris atrézia gyanúnkat korán elvetettük. Hepatológiai kivizsgálás során alfa-1 antitripszin szintet rendben találtuk, hepatotróp vírusfertőzést nem igazoltunk, auto-antitesteket nem detektáltunk. Tandem tömegspektrometriás vizsgálat, szérum aminosav kromatográfia és vizelet szerves sav vizsgálat kórosat nem jelzett. Tárolási betegségek (Krabbe, Pompe, Fábry, MPS-1, Gaucher) nem igazolódtak. Az elvégzett verejtékteszt szóbeli közlés alapján negatív eredményűnek bizonyult. Bentfekvése során visszatérő infekciós epizódjai, többszörös transzfúziós igénye, illetve véres székletei jelentkeztek. A leggyakoribb lehetséges kóroki tényezők kizárása után egy keresőprogram felvetette a viszcerális Leismániázis lehetőségét, melyet infektológiai konzílium nem erősített meg. A májbiopsziás minta kiértékelése alapján felmerült ciklofoszfamid mérgezés lehetősége, így toxikológiai anamnézist vettünk fel, melynek során ilyesfajta ártalom lehetősége nem nyert megerősítést, viszont fény derült arra, hogy a szülők 2. fokú unokatestvérek. Az észlelt non-immun hemolítikus anémia, többszörös transzfúziós igény, májbiopszia során észlelt zsírmáj, kezdődő fibrózis, vasterhelés jelei mentén hematológiai betegség irányában folytattuk kivizsgálásunkat. Az autoszómális recesszív öröklődésmenetű betegség lehetősége, illetve a hemoglobin elektroforézis alapján béta talasszémia diagnózisa komolyan felmerült, melyet a perifériás vérkenet, genetikai vizsgálat nem támasztott alá. Végül a verejtékteszt leletének írásbeli megérkezésekor észleltük, hogy az eredmény szürke-zóna. A genetikai vizsgálat eredménye deltaF508 homozigóta hordozást igazolt.
A cisztás fibrózis neonatális kolesztázis képében biliáris atréziát utánozhat, bőrtünetek képében jelentkezhet, illetve a kialakult E-vitamin hiány miatt non-immun hemolítikus anémiát is provokálhat.

17:40 – 17:45

Gyermekkori vasculitisek előfordulása osztályunkon

Kassay Anett, Oroszlán Klára, Csürke Ildikó

SZ-SZ-B Jósa András Oktató Kórház , Gyermekosztály, Nyíregyháza

A gyermekkori primer szisztémás vasculitisek relatíve ritka kórképek, de a társuló komplikációk miatt szignifikánsan emelkedett morbiditás és mortalitás jellemzi, különösen akkor,ha késik a diagnózis. A legújabb klasszifikációs kritériumrendszer alapja a 2012-es Chapel Hill Consensus.
A gyermekkori szisztémás vasculitisek évi gyakoriságát 17 éves kor alatt 23/100.000-re adják meg. Gyermekkorban leggyakrabban az IgA Vasculitis/Henoch-Schönlein Purpura fordul elő, ezt követi a Kawasaki megbetegedés. A szubkategóriákat figyelembe véve relatíve ritkábban észleljük a gyermek populációban a Polyarteritis nodosat,Takayasu arteritist és a Wegener granulomatosist, mint felnőttkorban.
Osztályunkon 10 év alatt 147 beteget kezeltünk IgA V./Henoch-Schönlein purpurával, ebből súlyos komplikáció 7 esetben volt.Ugyan ezen időszakban 74 betegnél diagnosztizáltunk Kawasaki megbetegedést, közülük csak egy beteg nem reagált a konvencionális terápiára .
Előadásunkkal szeretnénk felhívni a figyelmet a gyermekkori vasculitisek korai felismerésénekfontosságára és a mielőbbi egyénre szabott terápia alkalmazására, hiszen egy ritka és még mindig aluldiagnosztizált entitasról van szó.

17:45 – 17:50

Az FXIIIA kifejeződésének klinika és biológiai hatásai gyermekkori akut lymphoblastos leukémiában

Gyurina Katalin[1], Kárai Bettina[2], Szegedi István[1], Hevessy Zsuzsanna[2], Scholtz Beáta[3], Kappelmayer János[2], Kiss Csongor[1]

[1]Debreceni Egyetem Általános Orvostudományi Kar, Gyermekgyógyászati Intézet, Gyermekhemtológia-Onkológia nem önálló Tanszék, Debrecen, [2]Debreceni Egyetem Általános Orvostudományi Kar, Laboratóriumi Medicina Intézet, Debrecen, [3]Debreceni Egyetem Általános Orvostudományi Kar, Klinikai Genetikai Intézet, Debrecen

Korábbi eredményeink szerint a B-sejt progenitor (BCP) akut lymphoblastos leukaemia (ALL) mintegy felében a blasztok kifejezik a XIII-as véralvadási faktor A alegységét (FXIIIA). Retrospektív vizsgálataink alapján mind az esemény mentes, mind a teljes túlélés szignifikánsan jobb a FXIIIA-pozitív csoportban. Összefüggést találtunk a FXIIIA-negatív és a B-others genetikai alcsoportok között.
In silico vizsgálatainkban 405 génexpressziós adatot (GEP) vizsgáltunk nyilvánosan hozzáférhető adatbázisban megtalálható 3 adatsettből (GSE13351, GSE13425, GSE47051). Az adatokat a GeneSpring v12.6 és az Ingenuity Upstream Analysis szoftverek segítségével elemeztük.
A GEP adatok alapján a betegeket két csoportba osztottuk fel: az F13a1 gént alacsonyan (F13a1-alacsony), valamint az F13a1 gént magasan (F13a1-magasan) expresszáló csoportba. Az F13a1-alacsony csoportban expresszálódó gének a B-other csoporttal, míg az F13a1-magas csoport génjei a t(1;19) genetikai alcsoporttal mutat összefüggést. Összesen 9 olyan gént találtunk, melyek mindhárom adatbázisban ugyanolyan irányban változtak, valamint 59 olyan gént, melyek a három adatbázisból kettőben ugyanolyan irányban változotak. Az elkészített pathway analízisek alaján az F13a1-alacsony csoportban azonosítottuk az IL7R, RAG1/2, DNTT, NHC II géneket, melyek a B-sejt fejlődésben vesznek részt. Az analízis alapján feltételezhető a NUPR1 gén aberráns aktivációja, valamint a TCF3 és az IKZF2 gén aberráns szuppressziója az F13a1-alacsony csoportban. Metaanalízisünk során 5 gént azonosítottunk az F13a1-alacsony csoportban, melyek változásai megfigyelhetőek a BCR-ABL1-like genetikai alcsoportban. A LEF1 és a RAG1 gének expressziós szinten, az EBF1, IKZF1 és TCF3 gének a pathway analízisekben predikciók révén jelentek meg. A három adatszett elemzése során két kromoszómán (19p13.3 és a 16q22) találtunk eltérést. Tizenegy mutatott eltérést legalább két adatbázisban, ebből két gén mindhárom adatbázisban ugyanolyan irányban változott.
A gyermekkori BCP ALL-ben a FXIIIA expresszió új genetikai alcsoportot jelenthet. Az áramlási citometriával meghatározott FXIIIA expresszió segíthet azonosítani azokat az eseteket, melyek esetében személyre szabott kezelési módokat kell mérlegelni. Másrészt a FXIIIA a 15. napi MRD meghatározás hasznos markere lehet. A vizsgálatokat az OTKA108885 pályázat támogatta.

17:50 – 17:55

Krónikus granulomatózis: a sokarcú primer immundefektus

Onozó Beáta[1], Kosaras Éva[1], Stunya Edina[2], Kalmár Tibor[3], Simon Réka[1]

[1]Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc, [2]Házi gyermekorvosi körzet, Miskolc, [3]Szegedi Tudományegyetem, Szent-Györgyi Albert Klinikai Centrum, Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek-Egészségügyi Központ, Szeged

Esetismertetés: A 4 éves fiú vizsgálatát visszatérő lázas állapot, emelkedett gyulladásos paraméterek, kifejezetten fokozott szérum IgA szint, szájnyálkahártya elváltozások és hasi fájdalom miatt kérték. Kórelőzményében 8 hónapos kora óta perzisztáló nyaki lymphadenomegalia és 2 éves korában pneumonia miatti hospitalizáció és peritonitisszel szövődött, szeptikus állapottal kísért appendicitis szerepelt. Lázas állapotait nem specifikus maculopapulosus bőrjelenségek kísérték.
Kivizsgálásunkat gyulladásos bélbetegség, autoinflammációs szindróma és primer immunhiány irányában indítottuk el.
Autoinflammációs szindrómák közül a mevalonkináz-defektus (Hiper-IgD-szindróma) diagnózisát támogatta a korai életkorban jelentkező appendicitis, nyaki lymphadenomegalia, változékony lázmintázat és a nem specifikus laborvizsgálatok (magas szérum-IgA-szint, láz során emelkedett szérum IgD szint, emelkedett szérum amiloid protein). Ugyanakkor láz során nem észleltünk fokozott mevalonsav ürítést egyetlen alkalommal sem.
Immunológiai vizsgálatai során a hipergammaglobulinémia és a lényeges eltérést nem mutató sejtarányok mellett a fagocita-funkció vizsgálata (DHR-teszt) a NADPH-oxidáz-enzimrendszer súlyos defektusára utalt.
A beteg genetikai vizsgálata (teljes exom szekvenálás) a NADPH-oxidáz-enzimrendszer gp91phox-proteinkomplexét érintő, az X-kromoszómán található CYBB génben igazolt egy nukleotid inszercióval járó, leolvasási-keret eltolódását eredményező frameshift mutációt. Mindezen eredmények birtokában az X-hez kötött krónikus granulomatózis (CGD) diagnózisát állítottuk fel.
Az immunológiai vizsgálatokkal párhuzamosan, emelkedett széklet calprotectin eredmény birtokában, gyulladásos bélbetegség irányába panendoszkópia történt, amelynek során mind a duodenum, mind a colon teljes hosszában aphtosus képletek mutatkoztak az egyébként békés nyálkahártyán. Szövettani vizsgálat granulómaképzést nem igazolt, a látott képletek szoliter nyiroktüszőknek feleltek meg. A látott kép CGD-colitisnek felel meg.
Következtetés: A krónikus granulomatózis a neutrofil sejtek funkcionális defektusával járó súlyos primer immunhiány,

amely mind genetikailag, mind klinikai megjelenésében heterogén kórkép. Leggyakoribb formája az X-CGD, amely már kisdedkorban manifesztálódhat. Klasszikus formában a tályog- és granulomaképződés, illetve a súlyos gombás és bakteriális infekciók jellemzik a kórképet. Esetünkben a hiperinflammáció, a korai életkorban jelentkező gyulladásos bélbetegségre utaló tünetek és a súlyos appendicitis hívta fel a figyelmet erre a ritka primer immundefektusra.

17:55 – 18:00

CML vagy mégsem? A *BCR/ABL* gén átrendeződés szerepe a leukémiák diagnosztikájában

Ökrös Zsuzsanna, Gábor Krisztina Míta, Laczkó Edit, Bereczki Csaba, Bartyik Katalin

SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ, Szeged

Bevezetés: A 9-es és 22-es kromoszómák között történő reciprok transzlokáció eredményeként létrejövő Philadelphia-kromoszóma pozitivitás (Ph), illetve *BCR/ABL1* konstitutív tirozin-kináz aktivitással rendelkező fúziós protein megléte a krónikus mieloid leukémiák (CML) diagnosztikus kritériuma. A gyermekkori akut limfoid leukémiák (ALL) 5-10%-ban szintén Ph-pozitivitást mutatnak.
Célkitűzés: Esetbemutatásunk során szeretnénk felhívni a figyelmet arra a differenciál-diagnosztikai kihívásra, mely a Ph-pozitív ALL és a ritka gyermekkori CML blasztos krízis stádiuma kapcsán merült fel, különös tekintettel a terápiás konzekvenciákra.
Esetbemutatás: A 12 éves fiúgyermek anamnézisében néhány hete fennálló lábfájdalom, fokozódó fáradékonyság, korábban is észlelt orrvérzésre való hajlam szerepelt. Fizikális státuszából a lábszárakon látható petechiák, kifejezett hetapo-szplenomegália, ultrahang vizsgálattal patológiás eltérés gyanúját felvető portális nyirokcsomók jelenléte volt kiemelhető. Vérképében alacsony trombocita-szám (31 G/L) és kifejezett leukocitózis (49,9 G/L) volt észlelhető emelkedett LDH és húgysav értékekkel. A perifériás vérkenetben a mieloid-sor különböző fázisú érési alakjait észleltük 8% limfoid blaszt jelenléte mellett, mely alapján CML lehetősége felmerült. A csontvelői mintában 45% prekurzor B-sejtes limfoid blaszt volt mérhető, mely ALL diagnózisát támogatta. Genetikai vizsgálatok során BCR/ABL transzlokáció igazolódott minor töréspontal, de a blasztos populációnál magasabb arányú sejtben, így blasztos fázisú CML lehetséges diagnózisát sem lehetett kizárni. Az eredmények miatt a gyermek ALLIC BFM 2009 szerinti citosztatikus kezelését megkezdtük. A kezdeti elégtelen terápiás választ követően, a megkezdett tirozin-kináz-inhibitor kezelés mellett mind a klinikai állapotában, mind a reziduális tumor mennyiségében kedvező változást észleltünk. A hematológiai regresszió fázisában megismételt vizsgálatok a Ph-pozitivitást a blaszt aránynál lényegesen magasabb százalékban mérték, mely alapján a CML blasztos krízis diagnózis felállítható.
Konklúzió: A molekuláris és citogenetikai vizsgálatok a Ph-pozitív gén átrendeződést mutató sejtek kimutatása és nyomon követése révén segítették betegünk esetén a gyermekkorban igen ritka blasztos fázisú CML diagnózisának felállítását, mely a későbbi kezelés szempontjából igen fontos.

18:00 – 18:05

Belefér-e a dió a Vegán étrendbe?

Gács Éva, Tóth G. Ágnes, Kanjo Anna, Uhereczky Gábor, Szabó László

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

A 18 hónapos kisfiú dió evése közben fellépő köhögés miatt a területi gyermekosztályon jelentkezett, ahol mellkas rtg készítése után az aspirációt kizárták, hazaengedték. Továbbra is fennálló panaszok miatt egy hét múlva kórházunk idegentest ügyeletére hozták, a bal főhörgőből két diódarabot távolítottak el. Osztályunkon történt további megfigyelése alatt a feltűnő dystrophia miatt is folytattunk vizsgálatokat. Kiderült, hogy a vegán család étkezési szokásai eredményezték a kisded súlyos hiányállapotait: anaemia , hypoproteinaemia, hypogammaglobulinaemia állt fenn. A gyermek étrendjének – legalább részleges- megváltoztatása sok energiát igényelt a kórházi és a körzeti orvosok, nővérek, védőnők részéről is.
Esetünk ismét felhívja a figyelmet a sokszor hangoztatott tényre: aspirációra utaló anamnézis önmagában a bronchoscopia abszolút indikációja! A másik megszívlelendő: a divatos étrendi szokások nem mehetnek a gyermek egészségének rovására, ezek időben történő felismerése valamennyiünk feladata.

18:05 – 18:10

Sára vagy Gábor? – A nemi differenciálódás zavara

Sallai Ágnes[1], Patócs Attila[2], Bertalan Rita[3]

[1]Semmelweis Egyetem, ÁOK, II. sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest, [2]Semmelweis Egyetem Laboratóriumi Medicina Intézet, Budapest, [3]Semmelweis Egyetem, ÁOK, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest; Csolnoky Ferenc Kórház, Gyermekgyógyászati Centrum, Veszprém

Bevezetés: Egy egyén nemét genetikai, gonadalis, genitalis, felnevelési és pszichoszociális tényezők határozzák meg. Ha a különböző szintek között diszkrepancia észlelhető, a nemi differenciálódás zavaráról (disorder of the sexual development [DSD]) beszélünk, amelynek osztályozása 2006 óta a nemi kromoszómakészlet alapján történik.
Beteg és módszer: Egészséges szülők első gyermekeként a várandósság 37. hetében 2300 g súllyal, placentaelégtelenség miatt császármetszéssel jött a világra Sára, akinek a külső nemi szervei inkább fiúra utaltak: micropenis (16 mm), hypospadiasis (húgycsőnyílás a penis tövében), jobb oldalon kb. egy ml-es gonad az inguinalis csatorna külső nyílásában, nem hyperpigmentált bőrű osztott scrotum. Nyolc napos korban került a II. Sz. Gyermekklinikára. A kismedence ultrahang vizsgálat során uterusnak megfelelő szerkezetű képlet nem látszott. Az inguinalis csatornában mindkét oldalon herének és mellékherének megfelelő szerkezetű képletek ábrázolódtak. Az első hormonvizsgálatok alapján a congenitalis adrenalis hyperplasia kizárható volt, ugyanakkor a magas tesztoszteron szint Leydig-sejt működésre utalt. A genetikai vizsgálat (G-sávos kariotípus és FISH) normális férfi nemet igazolt. Ebben az esetben a 46,XY kariotípussal járó DSD-k közül az androgénszintézis vagy -hatás zavara okozhat átmeneti külső genitáliát. A diagnózis pontosítására 16 paraméterből álló szérum szteroid profil vizsgálat történt HPLC-MS módszerrel. (A vizsgálathoz 0,5 ml szérum szükséges, 2018. január 1-től érhető el ez a módszer a Laboratóriumi Medicina Intézetben.) Betegünk androgén hormonszintjeinek aránya alapján kizárható az 5α-reductáz-hiány és a 17β-HSDH-defektus, valószínűsíthető a parciális androgén inszenzitivitás szindróma (PAIS). Molekuláris genetikai vizsgálattal azonban az androgén receptort kódoló (AR) gén mutációját nem sikerült igazolni. A vizsgálatok során a szülők gyermeküket nevét Sáráról Gáborra változtatták. A fiúként történő felne-

velési nem orvosi szempontból is támogatható, a névváltoztatásra tízhetes korban került sor.
Következtetés: Ha az újszülött neme nem egyértelmű, várni kell a névadással. A családot minél hamarabb DSD ellátásban jártas centrumba kell irányítani, ahol csapatmunka keretében állítható fel a diagnózis, és javasolható – a jelen tudásunk szerint legmegfelelőbb – felnevelési nem.

16:50 - 18:20
POSZTER SZEKCIÓ II.

Üléselnök: Kovács Tamás, Altorjai Péter

16:50 – 16:55
Szívtumor – ritka diagnózis gyermekkorban

Kardosné Sipos Erika Zita[1], Rácz Katalin[2], Katona Márta[2], Bogáts Gábor[3], Bereczki Csaba[2], Tóth Edit[1], Hetyei Erika[1]

[1]Csongrád Megyei Dr. Bugyi István Kórház, Szentes, [2]SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, [3]SZTE II. Belklinika Kardiológiai Központ Szívsebészeti Osztály

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 retrospektiv 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 secunder szívtumorok előfordulása gyakoribb, mint a primer malignus szívdaganatoké. Betegeink között a kardiológiai vizsgálattal felfedezett szívüregi terimék hátterében 1 lymphoma, 1 világos sejtes vesecarcinoma, 1 ALL recidiva, illetve 1 szívet érintő mesothelioma igazolódott. Egy betegnél candida thrombus okozott cardiális szövődményeket.
A fentiek közül egy jelenleg 12 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 postoperatíve 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 secunder szívtumorok 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 kevéssé mutató daganattípusok esetén is.

16:55 – 17:00
Dilatatív cardiomyopathiától a sikeres szívtranszplantációig vezető út alig 4 hónap alatt /esetbemutatás/

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 szívelégtelenséget okozó dilatatív cardiomyopathiák (DCM) fontosságát. Emellett előadásunk célja a gyermekkorban előforduló cardiomyopathiák áttekintése, etiológiai és patofiziológiai szempontból történő csoportosítása a klinikánkon előfordult esetek kapcsán, retrospektív módon.
Anyag és módszer: Betegünk egy 14 éves, korábban egészséges fiúgyermek. Egy hetes anamnézissel, kezdetben nem súlyosnak tűnő gastrointesztinális tünetekkel és a háziorvos által elvégzett laborvizsgálatokban észlelt, mérsékelten emelkedett transzaminász értékek miatt, kivizsgálás céljából került klinikánkra felvételre. Panaszai hátterében a rapidan kialakult szívelégtelenség okozta hepatomegália 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. Betegünknél 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. Esetünknél 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 jelentkeznek a legspecifikusabb tünetek. A betegség létrejöttében 20-30%-ban genetikai tényezők játszanak szerepet autoszom-dominás öröklődéssel. Továbbá kiváltó tényező lehet korábban lezajlott vírus-myocarditis, autoimmun mechanizmus, illetve ismert az anthracyclinek dózisfüggő 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.

17:00 – 17:05

Perikardiális folyadékgyülem és fenyegető tamponád ritka esete egy koraszülöttben

Nagy Péter[1], Masszi György[1], Szász Mária[1], Bíró Ede[1], Hejjel László[2], Lénárd László[2], Vajda Péter[1], Gyarmati Judit[3], Funke Simone[3]

[1]PTE-KK-Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs, [2]PTE-KK-Szívgyógyászati Klinika, Pécs, [3]PTE-KK-Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, Neonatológiai Tanszék, Pécs

Bevezetés: Perikardiális folyadékgyülem és tamponád etiológiájában számos tényező szerepet játszhat. Egyik ritka ok, amikor umbilikalis vagy centrális vénás katéter kapcsán alakul ki újszülött korban.
Esetismertetés: 27. gestációs hétre 720 grammal született gyermek akut állapotrosszabbodás miatt először umbilikális, majd centrális vénás katétert kapott. Harmadik életnapon szűrővizsgálat során nagy mennyiségű perikardiális folyadékgyülem és fenyegető tamponád jelei voltak észlelhetőek. Sikertelen perikardiocentézis után perikardiális fenesztráció műtét történt, ahol 3,5 ml folyadékot bocsátottak le, mely laboratórium vizsgálata hipernatrémiás folyadékot mutatott. A beavatkozás után a koraszülött kardiális állapota stabilizálódott.
Konklúzió: Umbilikális, vagy centrális vénás katéter kapcsán újszülöttekben megjelenő perikardiális folyadék és tamponád mechanizmusának szakirodalmi adatok alapján több magyarázata is lehet. Pontos oka még nem tisztázott. Fontos, hogy felismerjük az eltérést, illetve az ultrahang vezérelt perikardium punkciót, vagy perikardiocentézist az erre specializálódott szakintézményekben megtörténjen több szakma együttműködésével.

17:05 – 17:10

Pericardialis tamponád formájában manifesztálódó autoimmun betegség egy tinédzser lánynál

Pecsenka Gabriella[1], Kopunovics Natasa[2], Hegedűs Zoltán[3], Sümegi Viktória[2], Kövesdi József[1], Bereczki Csaba[2], Katona Márta[2]

[1]Békés Megyei Központi Kórház, Pándy Kálmán Tagkórház, Gyermekosztály, Gyula, [2]Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged, [3]II. Sz. Belgyógyászati Klinika, Szívsebészeti Osztály

A pericardiális tamponád (PT) a szívburokban extrém mértékben felszaporodó folyadékgyülem, amely diasztolés telődési zavart, csökkent perctérfogatot okozva életveszélyes állapotot hoz létre. Hátterében infekció, veseelégtelenség, trauma, malignitás, szívsebészeti postoperatív állapot és autoimmun betegség állhat. A leggyakoribb ok bacteriális vagy virális fertőzés. Kezelésében a pericardiocentesis életmentő beavatkozás.
Esetismertetés: Egy 15 éves lány kórtörténetét szeretnénk ismertetni, aki mindkét oldali boka és lábszár duzzanat miatt jött az ambulanciára, és pericardiális tamponád tüneteivel került azonnal felvételre. Anamnézisében szívbetegségre utaló adat nem volt, felvételét megelőzően 1 évvel mellkasi fájdalom miatt volt vizsgálva. Az utóbbi időben fáradékonyabbnak érezte magát. Csukló, kézfej, háti gerinc fájdalom, gyakori orrvérzések fordultak elő. Cluster tipusú fejfájásra Medrol terápiában részesült.
Vizsgálómódszerek: Radiológiai vizsgálat során jelentős cardiomegália ábrázolódott, amely pericardiális folyadék lehetőségét is felvetette. EKG-ján sinus tachycardiát és repol zavart észleltünk. Doppler-echocardiographia (DE) során a szívet körbe ölelő extrém mennyiségű pericardiális folyadék volt látható, tág vena cava inferior, amely átmérője a légzéssel nem változott, a myocardium kontraktilitása csökkent. Ezek alapján fenyegető PT típusos képe volt látható. Szívsebészeti konzíliumot követően a PT miatt azonnal pericardiocentesis történt, mely során 1100 ml szalmasárga folyadék került lebocsájtásra. A punctatumból végzett mikrobiológiai és citológiai vizsgálat negatív volt. Az arcon megjelenő pillangó erythema alapján SLE lehetősége merült fel, melyet az autoimmun vizsgálatok megerősítettek (SS-A, SS-B, ds_DNS és nukleoszoma elleni antitest nagyon magas volt). Mérsékelt anaemia volt igazolható.
Terápia: A pericardiocentesis után szteroid és vízhajtó kezelés indult. A kezelést később kiegészítettük immunszuppresszív terápiával (Mifenax). Állapota fokozatosan javult, a pericardialis folyadék megszűnt, immunológiai gondozásba került.
Összefoglalás: Esetünket egyrészt azért tartottuk közlésre érdemesnek, mert a PT gyermekkorban lényegesen ritkábban fordul elő, mint felnőtteknél, másrészt autoimmun betegség manifesztációjában, mint elsőként megjelenő tünet extrém ritkaságnak tekinthető. Fizikális vizsgálatot követően a DE kulcsfontosságú szerepet töltött be a diagnózis felállításában, valamint a gyors, azonnali megoldást hozó terápia kiválasztásában.

17:10 – 17:15

Hogy a 2. műtétet is megélje... Sikeres Norwood I. műtét utáni időszak teendői a gyermekkardiológus szemével

Somosközi Orsolya, Simon Gábor, Prodán Zsolt, Székely Edgár, Ablonczy László

Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet Gyermekszív Központ, Budapest

Bevezetés: Az utóbbi években jelentősen megnövekedett a hypoplasiás balszívfél szindróma (HLHS) különböző variációival született, újszülöttkorban Norwood műtéten átesett szívbetegek száma. A Norwood műtét egy 3 lépcsős műtétsor bevezető műtétje, mely során a szisztémás keringést a jobbkamrára terheljük ill. párhuzamos tüdőkeringést alakítunk ki. A szerzők a magas mortalitással járó betegség műtéti és posztoperatív eredményeit elemzik.
Beteganyag, módszer: 2016-2017 között 31 újszülött (2350-4100 g súly, 36-41. gest. hét, fiú:lány=22:9) esetében történt Norwood műtét. A vizsgált időszakban a Norwood műtét mindkét típusát (Blalock-Taussig (B-T) shunt-tel biztosított tüdőkeringés ill.Sano modifikáció) alkalmaztuk. Retrospektíve elemeztük a háttérben álló vitium típusát, a hospitalizáció idejét, a korai és késői mortalitási eredményeket.
Eredmények: A háttérben álló vitium döntően a klasszikus HLHS volt (8+7), de egyéb olyan komplex vitium is előfordul, ahol a két kamra megléte mellett az aorta és/vagy a mitralis billentyű volt hypoplasiás. Míg 2016-ban a Sano modifikáció és B-T shunt fele-fele arányban fordult elő, 2017-ben csaknem kizárólag Sano műtét történt.Továbbra is relatíve magas a korai (7. postoperatív napon belüli) mortalitás (7/11=63% vs. 8/20=40%), ugyanakkor a lassan javuló túlélés mellett nem elhanyagolható a késői (6 hónapon belül/Glenn műtét előtti) halálozás sem (2017-ben 3/20=15%). A javuló túlélés hosszú intenzív osztályos ápolást jelent (2016-ban átlag 17 nap, 2017-ben átlag 38 nap). A Norwood ill. a második lépcsőnek számító Glenn műtét közötti időszak nem elhanyagolható halálozása (interstage mortalitás) miatt előfordul, hogy a gyermek mindvégig hospitalizált ebben az időszakban (3 eset).
Következtetés: A HLHS továbbra is magas, de javuló mortalitással bíró komplex vitium-csoport. Az eredmények további javulása a standardizált műtéti és perioperatív ellátás mellett a késői mortalitás csökkentésével várható. Utóbbiban nagy szerepe van az interstage szaknak (6 hónap), ahol a csecsemő szoros monitorizálást igényel. A "home monitoring" ismerete nemcsak a kardiológusok, de a gyermekgyógyászok számára is nagyon fontos az esetleges korai intervenció eldöntése céljából.

17:15 – 17:20

Intrauterin intervenció helye a súlyos valvularis aorta stenosis kezelésében

Rózsa Tímea, Kosztopulosz Nikoletta, Kovács Tamás

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen

Bevezetés: A magzati kardiológiai diagnosztika lehetővé teszi a szülésvezetés módjának és helyének meghatározását vitiumos magzatok esetén, így javíthatja a mortalitást, illetve morbiditást. Bizonyos esetekben a szülők döntése alapján a 12. terhességi hetet követően is lehetőség van a terhesség terminálására. Magzati korban a vitiumok egy része azonban progrediálhat, ez megnehezíti a szülők adekvát tájékoztatását a várandósság korai szakaszában. További szempont, hogy ritka esetben intrauterin beavatkozás elvégzése is szóba jön.
Esetismertetés: A 29 éves primiparánál a 26. terhességi héten a rutin szülészeti UH során kóros magzati szívet észlelve magzati kardiológiai vizsgálat történt, melyen súlyos valvularis aorta stenosis (VAS), tágabb bal kamra (BK), II. fokú mitralis insufficiencia (MI), a foramen ovalen jobb-bal shunt és az aortaívben reverz áramlás ábrázolódott. A BK diszfunkció egy hét alatt is progrediált, a szülőt a kedvezőtlen prognózisról felvilágosítottuk. A mater betegtársaktól kapott információk alapján a linzi Kepler Egyetemi Kórház Gyermekkardiológiai Szakrendelésén kért másodvéleményt, ahol magzati ballon valvuloplasztikát javasoltak. A szülők beleegyezésével a beavatkozásra a 29. terhességi héten került sor, szövődmény nélkül és a továbbiakban a BK funkció javulását, valamint a korábbiakhoz képest lényegesen jobb anterograd áramlást észleltünk az aortában. Az újszülött terminusban, császármetszéssel született Linzben, jó állapotban, de 6 napos korban Ross-Konno műtétre és aorta isthmus plasztikjára került sor. A gyermek jelenleg 21 hónapos, jól fejlődik. Gondozása során közepes fokú homograft insufficiencia és mérsékelt fokú mitralis stenosis észlelhető, a későbbiekben beavatkozásra még szükség lesz.
Megbeszélés: A várandósság II. trimeszterében VAS esetén rendkívül nehéz a szülők megfelelő felvilágosítása a progresszió lehetősége miatt és ez komoly etikai dilemmákat vet fel. Többek között ilyenek a kismama autonómiája, az anyai kockázat és a magzat potenciális haszna.
Az American Heart Association ajánlása szerint VAS és kialakuló hypoplasias bal szívfél szindróma esetén a magzati intervenció elvégzése mérlegelhető, bár jelenleg még megfelelő minőségű klinikai vizsgálat nem támasztja alá a kezelés hosszú távú előnyeit populációs szinten.

17:20 – 17:25

Az „ezerarcú" Fallot-tetralógia

Nagy Dóra[1], Rácz Katalin[2], Katona Márta[2], Hartyánszky István[3], Bogáts Gábor[3], Bereczki Csaba[2], Papp Ferenc[1]

[1]Csongrád Megyei Egészségügyi Ellátó Központ, Hódmezővásárhely, [2]SZTE Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ, Szeged, [3]SZTE II. Belgyógyászati Klinika Kardiológiai Központ, Szívsebészeti osztály, Szeged

Bevezetés: A veleszületett, összetett szívfejlődési rendellenességek között az egyik leggyakrabban előforduló, főleg a jobb szívfél alkotóelemeit érintő betegség, a Fallot-tetralógia. Négy fő anatómiai összetevője ismert: kamrai sövényhiány, pulmonalis stenosis, aorta dextropozíció, jobb kamra hypertrophia. A Fallot-tetralógiához társuló leggyakoribb anomáliák a pulmonalis stenosis, pulmonalis atresia, pulmonalis billentyű agenesia. Társulhat egyéb vitiumokkal, pl pitvari sövény hiány, tüdő véna transzpozició, valamint extracardialis rendellenességekkel. Ez a sokszínűség sokszor megnehezíti a diagnózis megállapítását és különböző műtéti megoldásokra lehet szükség.
Cél: Előadásunkban szeretnénk bemutatni a Fallot-tetralogia fő diagnózissal és a társuló szívfejlődési rendellenességgel született betegeink eseteit.
Betegek és módszer: Prezentációnkhoz a Szegedi Tudományegyetem Gyermekklinikáján Fallot-tetralogia diagnózissal az elmúlt fél évben felvett újszülöttek adatait dolgoztuk fel. Az anamnézisben szerepelt az első órákban súlyos cyanózist mutató és a három hetes korban „szívzörej" miatt kardiológiai vizsgálatra érkezett újszülött és koraszülött. A pontos diagnózis megállapításában a Doppler-echocardiográfiás vizsgálat mellett egy esetben szív MRI vizsgálatra is szükség volt. A betegek súlyos állapota, a betegségek összetettsége a szívsebészeti megoldások lehetőségét is korlátozta.
Következtetés: A Fallot-tetralogia névvel megjelölt vitiumok megjelenési formája igen változatos lehet, a diagnózisa nem szűkíthető le a jól ismert négy fő anatómiai elváltozásra. A társuló anomáliák műtéti megoldásai után a morfológiai, haemodinamikai, elektrofiziológiai következmények és szövődmények, illetve ezek kölcsönhatásai befolyásolják a hosszú távú prognózist.

17:25 – 17:30

Az intrauterin UH diagnosztika a veleszületett bélelzáródások megítélésében - újszülöttkori volvulus

Kupay Márta[1], Rákóczy György[2], Alchihabi Nidal[1], Dicső Ferenc[3], Szabó Katalin[4], Marián Erzsébet[4]

[1]Szabolcs- Szatmár- Bereg Megyei Kórházak Jósa András Oktatókórház Gyermekosztály, Gyermeksebészet, Nyíregyháza, [2]Szabolcs- Szatmár- Bereg Megyei Kórházak Jósa András Oktatókórház Gyermekosztály, Gyermeksebészet Nyíregyháza, [3]Szabolcs- Szatmár- Bereg Megyei Kórházak Jósa András Oktatókórház Gyermekosztály, Nyíregyháza, [4]Szabolcs- Szatmár- Bereg Megyei Kórházak Jósa András Oktatókórház Gyermekosztály, PIC, Nyíregyháza

Cél: Az elmúlt fél év során 5 csecsemöt operáltunk volvulus miatt. Ebből két gyermek újszülött volt, akiknél a bélelzáródás diagnózis indikációjával elvégzett műtét során derült ki, hogy az ileust volvulus okozta.
Két esetünk feldolgozása kapcsán választ keresünk arra a kérdésre, hogy vajon a prenatalis UH diagnosztika milyen mértékben segíti,vagy korlátozza (érzékenységét és specificitását figyelembe véve) a gyermeksebészt a veleszületett/újszülött korban észlelt bélelzáródásos állapotok megítélésében.
Anyag és módszer: Ennek során tanulmányoztuk az erre vonatkozó szakirodalmat.
Áttekintettük az intrauterin kialakuló ileusos állapotok differenciál diagnosztikáját.
Ismertetjük két újszülött betegünk kórtörténetét, műtéti leleteit és műtéteit, postoperatív kezelését-annak nehézségeivel, ill. jelenlegi állapotukat.
Eredmények: A szakirodalomban találtakhoz hasonlóan eseteinkben prenatalis UH vizsgálat során tágult, folyadékkal telt bélkacsokat, megvastagodott bélfalat észleltünk, amelyek alapján az elzáródást a vizsgálat a vékonybél területére lokalizálta.
Műtét során volvulust találtunk, súlyos fokú, nagy kiterjedésű bélnecrosissal, melyeket resecáltunk, az ép szakaszok között anastomosisokat készítettünk.
Következtetés: Az újszülöttkori / veleszületett bélelzáródásra intrauterin UH-gal látható jelekből (tágult, folyadékkal telt, megvastagodott falú bélkacsok) lehet következtetni – inkább az elzáródás helyére, az okára kevésbé.
Azaz intrauterin UH diagnosztika a veleszületett bélelzáródások megítélésében bizonytalan, az okokat nem tárja fel megfelelő mértékben. Így csak ritkán indikálható UH vizsgálat alapján

előrehozott szekció. Jobb eredményt ad/adhatna az intrauterin MR vizsgálat.

17:30 – 17:35
Nők a neonatológiában

Czemmel Éva Rita, Kocsis István

Semmelweis Egyetem, II. Sz. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, Perinatális Intenzív Centrum, Budapest

A nők szerepe a társadalomban évszázadokon keresztül a szülés, gyereknevelés és családi háttér biztosítsa volt. Az egészségügyben legfeljebb ápolói vagy szülészнői szerep volt az általánosan elfogadott számukra. A múlt század elején számos történelmi esemény által megnyílt a lehetőség a nők számára is tudományos és orvosi hivatás vállalására. Annak ellenére, hogy a nők továbbra is gyakran szembesülnek mind hivatásukban, mind társadalmi elfogadásukban nehézségekkel, már sokszor sikeresen bizonyították, hogy jelentősen hozzájárulnak a világ tudományos fejlődéséhez. Ez érvényes a neonatológiára is, mely talán a legközelebb áll – szülés, anyaság, szoptatás, ápolás, gyógyítás - a klasszikus női szerephez. A neonatológia az orvostudomány nagyon fiatal, de gyorsan fejlődő része. Előadásunkban bemutatjuk azoknak a nőknek a munkásságát, akik az elmúlt évtizedekben közvetve vagy közvetlenül jelentősen hozzájárultak a neonatológia fejlődéséhez.

17:35 – 17:40
Mindenki tud szoptatni?

Kutas Katalin[1], Kanti Veronika[2]

[1]Csemeteműhely Kft., Budapest, [2]Újbuda Önkormányzatának Védőnői Szolgálata, Budapest

Cél: 2017-ben született újszülöttek esetében alkalmazott szoptatást támogató módszereink elemzése házi gyermekorvosi praxisunkban
Anyag és módszer: Budapest XI. kerületének 17. házi gyerekorvosi praxisában az a ritka helyzet állt elő, hogy a házi gyerekorvos és a védőnő is nemzetközi szoptatási tanácsadó-képzésben vett részt, és 2017. októberében sikeres IBCLC-vizsgát is tettünk. 2017. január 1- december 31. között 53 újszülött érkezett a körzetünkbe, akik legalább 6 hónapos korukig maradtak is, közülük 30 első gyermek volt a családban, öten pedig késői koraszülöttek (köztük egy ikerpár). Szoros együttműködésben Kanti Veronika védőnővel segítettünk az első hónapban a szoptatásban, ezt a munkánkat elemeztük - a 6. hónapban észlelt táplálást is figyelembe véve.
Eredmények: Általános szoptatási ismeretek átadása elég volt a sikeres szoptatáshoz 14 újszülöttnél. 17 kisbaba anyukájának segítettünk a helyes mellretapadás elérésében, erre leggyakrabban anyai fájdalom, a mellbimbó kisebesedése miatt volt szükség. 3 újszülöttnél csak bimbóvédő átmeneti alkalmazásával sikerült elérni jó mellretapadást. 7 másik esetben a mellretapadás korrekcióján túl emlőkompressziót javasoltunk a szoptatás hatékonyságának növelésére. Házi szoptanít-rendszerrel egészítettük ki 5 kisgyermek táplálását, az ő édesanyjuk rendszeresen fejt is, általában elektromos mellszívóval. További 3 újszülött szopástámogató Dévény-terápiában is részesült a házi szoptanít-rendszer alkalmazása mellett. 2 édesanyának a tejtúltermelés, erős tejleadó reflex kezelésében nyújtottunk segítséget. Egy kisfiúnak kellett a nyelvfékét felszabadítani. 2 édesanyának javasoltunk szoptatási segítséget, de nem éltek vele. A 6. hónapban 44 gyermek kizárólag szopott, heten kaptak tápszert is az anyatej mellé (az egyik ikerbaba, két Dévény-terápiában is részesülő kisbaba anyukájának teljes elszánással, korrekt fejéssel sem sikerült megfelelő tejmennyiséget elérnie, egy Turner-szindrómás édesanya gyermeke, egy édesanyának mellgyulladás miatt csökkent le a tejmennyisége, kettejüknek pedig főként kényelmi okból volt szüksége tápszeres kiegészítésre.) A két család, aki elutasította a szoptatási segítséget az első héten, hamarosan teljes mesterséges táplálásra tért át.
Következtetés:
A korai szoptatástámogatás meghatározó jelentőségű, de nem lehet minden esetben teljes szoptatást elérni.

17:40 – 17:45
Mi fán terem az ORS (Oral Rehydration Solution)? Online felmérés a magyar szülők körében

Lukasz Rebeka

Dietetikus, Kiskanál Kommandó

Szakemberként nap mint nap azzal szembesülünk, hogy a szülők nem tudják, milyen indikáció esetén használandó az ORS/ORF. Sőt, többük ki sem váltja a gyógyszertárakból, kifejezett gyermekorvosi tanács ellenére sem használja, hiszen azt gondolják, a kóla és a húsleves ugyanolyan jó erre a célra. Az előadásban erre a problémára és ennek lehetséges megoldására koncentrálok: vajon miért nem preferálják a szülők ezt az (egyébként acut gastroenteritisben elsőként ajánlott) terápiát?
A Kiskanál Kommandó (mely egy csecsemő-, és kisdedtáplálási tévhitek elleni szakmai irányítású mozgalom) online platformjain szülők ezreivel tartja a kapcsolatot. Ebben a célcsoportban 2018 nyarán felmérés készül, mely felderíti az ORS/ORF használat hiányának okát, ismertségét a magyar szülők körében. Ezt követően szakmai anyagokkal edukáljuk őket az ORS/ORF helyes használatára. E felmérés adatait publikálom az előadás első felében, konkrét tanácsokat adva, hogyan tudják a gyermekgyógyászatban dolgozó szakemberek érthetően elmagyarázni a szülőknek e termékek előnyeit, használatát, hangsúlyozni létjogosultságát.
Fél siker azonban, ha a szülő kiváltotta ugyan az ORS/ORF terméket, de a gyermek nem hajlandó azt elfogyasztani kifejezett sós íze miatt. A 3 év alatti gyermekek ízlelőbimbóinak száma jóval meghaladja működésben és számban is egy felnőtt emberét. Az ízérzékelés és a szaglás szorosan összefügg, ezek együttesen adnak teljes aromaélményt. A korosztály ízpreferenciája általábban az édes, a sós ízt (folyadékban különösen) nehezebben fogyasztják.
Az előadás második felében konkrét táplálási javaslatokat adok az ORS/ORF ízének elfedésére, mellyel a tapasztalatok alapján is sikert érhet el a szülő és a gyermekgyógyász egyaránt: utóbbi tanácsait az edukáció miatt a szülő követni és érteni fogja, előbbi gyermeke pedig elfogyasztja az ajánlott terméket, így megelőzve, kezelve az esetleges dehidratációt.

17:45 – 17:50
Néhány szóban, néhány képben az enterovírusokról és az általuk okozott betegségekről

Bán-Gagyi Boglárka, Szabó Anikó, Rózsa Mária

SZTE Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek-Egészségügyi Központ, Szeged

Cél: Az osztályunkon enterovírus-fertőzés miatt kezelt betegek eseteiből, fotódokumentációiból szeretnénk néhányat bemutatni. Az enterovírusok a bélrendszerben megtelepedő vírusok egyik csoportja. Számos gyakori és jelentős emberi megbetegedésért felelősek, változatos klinikai képet mutatva.
Poliovírusok: járványos gyermekbénulás.
Echovírus: az echovírus-fertőzések túlnyomó többsége tünetmentesen zajlik le. Tünetes esetekben hasonlítanak a coxsackie-vírus-fertőzések tüneteihez.
Coxsackie-vírusok: herpangina, mellhártyagyulladás, szívizomgyulladás, agyhártyagyulladás és agyvelőgyulladás, bőrtünetek,

kéz-láb-száj betegség, gyomor- és bélhurut, vérzéses kötőhártya-gyulladás, here-, mellékhere-gyulladás, heveny vesegyulladás.
Enterovírus 68-71 típusok: vérzéses kötőhártya-gyulladás, agyhártya- és agyvelőgyulladás, kéz-láb-száj betegség.
Anyag és módszer: Diagnosztikai, terápiás lehetőségek.
Következtetés: Megelőzés fontossága.

17:50 – 17:55
Amikor a lokális szteroid kezelés elfedi a valóságot: tinea incognito

Balogh Réka[1], Harangi Ferenc[2]

[1]PTE-KK Gyermekklinika, [2]Tolna megyei Balassa János Kórház

Bevezetés: Gombás bőrfertőzés tévesen szteroid tartalmú kenőccsel történő kezelése valóságot elfedő, megtévesztő klinikai kép kialakulását eredményezheti, amit a szakirodalom tinea incognito elnevezéssel illet. Ilyen betegekben a szteroid kenőcsös kezelés hatására a gyulladás csökkenhet ugyan, de az infekció tovább terjedhet, súlyosbodhat.
Betegbemutatás: Három dermatomycosisban szenvedő gyermek kórtörténetének bemutatása jól demonstrálja a nem megfelelő indikációval alkalmazott szteroid kenőcsös kezelésnek a módosító, maszkírozó hatását és a tinea inkognito kialakulását. A bőrtünetek helyes értékelésén alapuló diagnózis felállítás, valamint az adekvát lokális és szisztémás antimycotikumos kezelés mindhárom beteg teljes gyógyulását eredményezte.
Következtetés: A dermatomycosisok felismerése nem könnyű, gyakran differenciáldiagnosztikai nehézséget jelent. Bizonytalan esetben, a helyes diagnózisalkotás érdekében bőrgyógyászati konzílium kérése, mycologiai vizsgálatok végzése (hámkaparék mikroszkópos és tenyésztéses vizsgálata) szükséges.

17:55 – 18:00
És mond Te mit választanál? Dilemmák a cerebral paretikus gyermekek rehabilitációja során

Zahuczky Katalin, Szatmári Edina

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

Cél: A Cerebral paresis egy nem-progresszív szindróma-csoport, mely a tevékenységek korlátozásával jár. Cerebral paretikus gyermekekkel minden gyakorló gyermekkorvos találkozik akár alapellátásban akár szakellátásban dolgozik. A szülők tájékoztatása illetve eligazítása a lehetséges terápiák között a gyermekorvos feladata, ezért tartottuk fontosnak az előadás elkészítését.
Anyag és módszer: A Miskolci Gyermekrehabilitációs osztályon 1986-tól foglalkozunk cerebral paretikus gyermekek rehabilitációjával mind fekvőbeteg, mind ambuláns ellátás keretében. Tapasztalatainkat vetettük össze a Nemzetközi Irodalmi ajánlásokkal. (I. Novak at al: A systematic review of interventions for children with cerebral palsy state of the evidence Dev Med Child Neurol. 2013).
Eredmények: Jelenleg az Egészségügyi Minisztérium Csecsemő és Gyermekgyógyászat és Rehabilitációs Szakmai Kollégium Protokollját használjuk vezérfonalként (2010. szeptember 30. Eü. Közlöny). Nincs egységes álláspont arról, hogy mennyi és milyen fiziterápia szükséges az adott gyermek részére illetve milyen ütemezés szerint végezzük ezt. A CP tünetei változatos kombinációban és súlyosságban jelentkeznek a különböző betegeknél és különböző életkorokban. A rendelkezésre álló terápiák 24% effektív, 70% hatása nem egyértelmű. A terápia mennyiségének növelése nem feltétlenül jelenti az eredményesség javulását. A terápiák kombinálása javítja az eredményeket. Nem azonos mértékben várható javulás a különböző súlyossági kategóriákban.
Következtetés: Megfelelő, szükséges és elégséges terápiák kiválasztása CP kezelésében nehéz feladat. Nincs két egyforma gyermek, hasonló tünetek estén is teljesen más emberről van szó, akinek más a fizikai állapota, más a regenerálódási képessége, másként éli meg betegségét, mások a céljai, családi körülményei. A rehabilitációs program tervezéséhez a személyes, kultúrális és környezeti tényezőket is figyelembe kell venni (context and task focused management). A valós életnek megfelelő helyzetekben kell a gyakorlást biztosítani, ahol a gyermek motivált és jól érzi magát. A gyermek és családjának hatékony együttműködése /compliance/ a kezelő team tagjaival akkor valósul meg, ha mind a terapeuták, mind az érintett beteg gyermek és családja által kitűzött célok reálisak, elérhetőek szükség esetén módosíthatóak.

16:50 - 18:20
POSZTER SZEKCIÓ III.

Üléselnök: Karoliny Anna, Szakszon Katalin

16:50 – 16:55
Fehérjevesztő enteropathia egy ritka esete

Csernela Zsófia, Tészás Alexandra, Polgár Dóra, Kémenes Anna, Vajda Péter, Mosdósi Bernadett, Tárnok András

PTE KK, Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

A fehérjevesztő enteropathia a belekbe történő kifejezett proteinvesztéssel, hypoproteinaemiaval járó megbetegedés, amelynek hátterében számos kórállapot (infekciók, a belek gyulladással járó megbetegedései, coeliakia, stb.) állhat.
A négyéves leánygyermeket 2017 októberében vettük át klinikánkra, szomszédos megyei kórház kérésére, coeliakiás krízis, fehérjevesztő enteropathia gyanújával. A panaszai két hete kezdődtek nem véres hasmenéssel, melyhez a későbbiekben haspuffadás, generalizált oedema, hypalbuminaemia társult, utóbbiak albuminpótlás mellett sem javultak. Felvételekor szimmetrikus alszár-, illetve periorbitalis oedemát, kifejezetten puffadt hasat, hepatomegaliát észleltünk. Laborparamétereiből változatlanul hypoproteinaemia, hypalbuminaemia, valamint hypogammaglobulinaemia volt kiemelhető, normális tartományban lévő májfunkciós értékek, lymphocytaszám, illetve gyulladásos aktivitás mellett. Vizelet vizsgálattal proteinuria kizárható volt. Széklet leoltásokból kórokozó nem volt kimutatható. Mivel anamnézisében szerepelt allergiás enterocolitis miatti hospitalizáció, tehéntejfehérje-mentes étrendre állítottuk. Coeliakiás krízis gyanúja miatt immunszerológiai vizsgálat tör-

tént, és bár az eredmény negatív lett, hypogammaglobulinaemiájára való tekintettel felmerült fals negativitás lehetősége. A felső endoscopia által felvetett coeliakiát a bizonytalan szövettani eredmény sem zárta ki, így gluténmentes étrend került bevezetésre. Ezt követően a beteg hasmenése megszűnt, hypalbuminaemiája javulást mutatott. Immunológiai konzílium javaslatára kiegészítő laborvizsgálatok történtek, amely alapján a felmerült immundeficiencia (elsősorban CVID) nem igazolódott, HIV vizsgálat (PCR) szintén negatív lett. Hasi MR vizsgálaton felvetődött malignus bélfali infiltráció lehetősége, emiatt diagnosztikus laparotomia történt. Az intraoperatív kép, illetve a szövettani vizsgálat kiterjedt vékonybélfali lymphangiectasiát igazolt, amely a klinikai képet, fehérjevesztő enteropathiat magyarázza. Ezt követően zsírszegény, MCT dús táplálkozásra váltottunk, a glutén fokozatos visszavezetése mellett. A másfél hónappal ezt követő kontroll során mind a klinikai kép mind a laboratóriumi eredmények jelentős javulását észleltük.
A fehérjevesztő enteropathia a hypoproteinaemia kevésbé gyakori oka ebben az életkorban, szemben a nephrosis szindrómával, ugyanakkor gondolni kell rá, amennyiben proteinuria nem igazolható, illetve gasztrointesztinális tünetek (pl. hasmenés, haspuffadás) állnak fenn.

16:55 – 17:00

A TNF gátló biológiai terápia hatása a bél mikrobiom funkcionális összetételére Crohn-beteg gyermekekben

Kiss Zoltán[1], Makra Nóra[2], Juhász János[3], Tél Bálint[1], Szabó J. Attila[1], Szabó Dóra[4], Veres Gábor[5]

[1]Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest, [2]Orvosi Mikrobiológiai Intézet, Semmelweis Egyetem, Budapest, [3]Pázmány Péter Katolikus Egyetem, Információs Technológiai és Bionikai Kar, Budapest, [4]Semmelweis Egyetem, Orvosi Mikrobiológiai Intézet, Budapest, [5]Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

Célkitűzés: A gyermekkori Crohn-betegség (CD) incidenciája hazánkban is egyre növekszik. A mikrobiom diszbiózisa, és az ellene irányuló kontrolálatlan immunválasz jelentős szerepet tölt be a nyálkahártya gyulladásának kialakításában. Jelenleg azonban nincsenek elérhető kutatások arra nézve, hogy gyermekek esetében a sikeres terápiás beavatkozások pozitív hatással vannak-e a mikrobiom összetételére is. Célkitűzésünk volt, hogy megvizsgáljuk a Crohn-beteg gyermekek széklet mikrobiomjának állapotát sikeres, klinikai remissziót indukáló terápiás beavatkozásokban.
Anyag és módszer: A vizsgálatba vont minták 4 különböző betegcsoportból kerültek ki: frissen diagnosztizált, terápia-naiv Crohn betegek (New_CD, n=3), konvencionális terápia (5-aminoszalicilsav, azatioprin) mellett remisszióban lévő Crohn betegek (Rem_CD, n=3), tartósan (legalább 6 hónap) biológiai terápia mellett remisszióban lévő betegek (BT_CD, n=6), valamint korban illesztett kontrol csoport (Control, n=3). A beválasztott betegeknél ételallergia nem állt fenn, nem követtek kizárásos diétát, a vizsgálatot megelőző egy hónapban nem álltak antibiotikum kezelés alatt, és nem alkalmaztak pro- vagy prebiotikumokat. A mintákon 16S RNS szekvenálást végeztünk, Illumia platformon. Az adatok bioinformatikai kiértékeléséhez a QIIME2 szoftvert használtuk fel.
Eredmények: A minták α-diverzitás szerinti csoprtonkénti összehasonlításából kiderül, hogy a kontrollcsoporthoz viszonyítva a különböző betegcsoportok mindegyikében alacsonyabb a diverzitás. A taxonómiai csoportok relatív frekvenciájának vizsgálatában a legszembetűnőbb különbség a prevotella taxon magas relatív frekvenciája a kontrol csoportban a többi csoporthoz viszonyítva (Kontro l= 38-50%, New_CD = 0-7,39%, Rem_CD = 0-1,57%, BT_CD = 0-0,22%). Tendenciájában jelentős eltérést mutató taxonok továbbá a bacteriodaceae, és lachospiraceae csoportok.
Következtetés: A csoportok mikrobiomjának taxonómiai elemzése arra mutatott, hogy a remisszióban lévő kezelt betegek mikrobiomjának diverzitása elmarad a kontrol csoportban tapasztalható értékektől. Az elemzésekben taxonómiai megoszlás terén is szignifikáns eltérést mutat a prevotella taxon relatív frekvenciája. A taxon jelenlétének megváltozását felnőtt Crohn-betegekben leírták. A taxon jelenlétét pozitívnak ítélik meg az egészséges mikrobiom összetételére nézve. Eredményeink arra utalnak, hogy a mikrobiom pozitív modulációjára irányuló beavatkozásoknak, terápiás lehetőségeknek létjogosultsága lehet a kezelt gyermekek esetében, még remisszió elérése esetében is.

17:00 – 17:05

A sokarcú Bardet-Biedl szindróma

Moreh Zsuzsanna, Becze Kinga, Duicu Carmen

Marosvásárhelyi Orvosi és Gyógyszerészeti Egyetem

Cél: Estebemutatónk kapcsán fel szeretnénk hivni a figyelmet egy ritka betegség gyors diagnózisának fontosságára, a beteg életminőségének javítása érdekében.
Anyag és módszer: Esetbemutatónkban egy 1.3 éves nőnemű beteget szeretnénk bemutatni, akit a klinikai (policisztás vese, retinitis pigmetosa, polydactilia, mentális retardáció, obezitás) és paraklinikai vizsgálatok során Bardet Biedl szindrómával diagnosztizáltunk klinikánkon. Esetünk érdekességének számít, a beteg 1.9 éves korában megjelent szokatlan szövődmény, a hidro-pio-colpos.
A Bardet Biedl szindróma egy ritka genetikai betegség, mely a hypothalamo-hypophysealis rendszert érinti, előfordulása 1:140000 – 1:160000-hez, nemek szerinti eloszlása nagyjából azonos, feltehetően autoszomális recesszív öröklődésű. A ciliopátiák csoportjába tartozik. Több mint 14 gént azonosítottak, mely fontos szerepet játszik a szindróma kialakulásában. A betegség tünetei egyénenként vátozhatnak, még ugyanazon családon belül is. Főbb klinikai tünetei a retinitis pigmentosa, látóideg-atrophia és következményes vakság, obezitás, mentális retardáció, polydactilia vagy syndactilia, spasticus paraparesis, vese malformációk, hipogonadismus, rendszerint alacsony növéssel jár, de a testmagasság lehet normális is. A betegség prognózisát leginkább a vese érintettség határozza meg.
Eredmények: Utolsó kontroll vizsgálata során a beteg 5 éves, súlya 26 kg (97-es percentillis fölött), mentálisan enyhén retardált, látása megtartott (AV korának megfelelő), vese funkció korának megfelelő.
Következtetés: Obezitás, polydactilia, mentális retardáció, vese malformációk esetén mindig gondolnunk kell Bardet-Biedl szindróma lehetőségére. Mivelhogy egy polimorf betegséggel állunk szemben, fontos a ritka szövődmények gyors felismerése és megfelelő kezelése is.

17:05 – 17:10

Hypotrophia, hypotonia ritka háttere csecsemőkorban

Szántó Zita[1], Merő Gabriella[1], Molnár Bernadett[1], Ujfalusi Anikó[2]

[1]Szabolcs-Szatmár-Bereg Megyei Kórházak és Egyetemi Oktatókórház Jósa András Oktatókórház, Gyermekosztály, Nyíregyháza, [2]Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Laboratóriumi Medicina, Debrecen

Cs.G.(2017.04.16) 3 hetes korában kifejezett hypotrophia, exsiccatio, táplálási nehezítettség, kifejezett hyponatremia, hyperkalemia miatt került osztályunk Intenzív részlegére. A klinikum és az elvégzett vizsgálatok alapján Congenitalis

Adrenalis Hyperplasia diagnosisát állítottuk fel. Az adequat kezelés mellett betegünk állapota rendeződött, súlyfejlődése megindult, 5 hetes korában jó állapotban bocstottuk otthonába, Endokrinológiai szakrendelésünkön gondozásba vettük, hypotoniája miatt gyógytorna indult. 7,5 hónaposan kontroll vizsgálat során emelkedettnek mért transaminase-k és kifejezetten magas (15491U/l) CK érték alapján felmerülő PD/DM irányában történő kivizsgálás céljából került ismét osztályos felvételre. Statusából generalizált hypotonia volt kiemelhető, az izmokban érzékenység, duzzanat nem volt. A kórlefolyás, a diagnosztizált CAH, a DMP-re is jellemző magas CK érték és a myopathiát alátámasztó EMG lelet alapján felmerült a komplex glycerol kinase deficiencia (GKD) avagy XP21 mikrodeléciós szindróma lehetősége. Genetikai vizsgálatra DE Klinikai Központjába küldtünk mintát, MLPA módszerrel a dystrophin génben az exon45-exon79 régió delécióját mutatták ki, az array CGH vizsgálat során pedig az Xp21.2p21.1 régióban egy 2391 Kb nagyságú deléció igazolódott. Az Xp21 deléciós szindróma az OMIM adatbázisban önálló szindrómaként feltüntetett tünetegyüttes amely fiúgyermekekben a GK ,a DMD és a DAX1 gének elvesztése miatt hyperglycerolemiával és glyceroluriával(glycerol kináz deficienciával),DMP-vel és CAH-al jár. A szakirodalomban közölt társuló rendellenességek miatt (pl: Mentális retardáció (IL1RAPL-1 gén szerepe);corpus callosum agenesia..stb) multidiszciplinaris team közös együttműködése szükséges a lehető legjobb életminőség eléréséhez. Előadásunkkal egy gyakran előforduló csecsemőkori tünetegyüttes (hypotonia, hypotrophia) hátterében álló ritka betegséget szerettünk volna bemutatni. A gyors diagnosis felállításban segítségünkre volt egy hasonló debreceni klinikai eset, mely 2005-ben került bemutatásra és a Laboratorumi Medicina készséges munkatársai.

17:10 – 17:15

Azathioprin okozta csontvelő depresszió Crohn-betegségben

Nagy Rita, Marián Erzsébet, Guthy Ildikó, Dicső Ferenc

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

Cél: Egy 16 éves, frissen diagnosztizált Crohn-beteg leány gyermek esetét ismertetjük, akinél azathioprin kezelés mellett súlyos csontvelő depresszió lépett fel.
Anyag és módszer: A beteg remisszió indukciójára kizárólagos enterális táplálásban részesült, majd EEN mellett terápiás dózisú (2 mg/tkg/die) Imuran beépítése történt.
Kezelése során súlyos aplasztikus krízis lépett fel thombocytopéniával, neutropéniával, transzfúziót igénylő anaémiával.
Eredmények: A pancitopénia hátterében gyógyszertoxicitást feltételezve TPMP genotipizálás történt, amely során a TPMP gén mutációk következtében *2 és *3A allélt mutattak ki heterozygóta formában. A szülői minták analízise a genotípus pontos meghatározásához folyamatban van. A ritkán előforduló összetett heterozygótaság, standard dózisú tiopurine kezelés mellett is közel 100%-ban életet veszélyeztető myeloszupressziót okoz.
Következtetés: Esetbemutatásunk kapcsán felhívjuk a figyelmet arra, hogy azathioprin kezelés megkezdését megelőzően ajánlott a TPMP polimorfizmus és enzimaktivitás meghatározása a gyógyszertoxicitás kivédésére, az egyénre szabott optimális kezelési stratégia megtervezéséhez.

17:15 – 17:20

Terápiás lehetőség Duschenne izomdystrophiában/esetismertetés

Molnár Bernadett[1], Herczegfalvi Ágnes[2], Merő Gabriella[1], Karcagi Veronika[3]

[1]Szabolcs-Szatmár-Bereg Megyei Kórházak és Egyetemi Oktatókórház Jósa András Oktatókórház, Gyermekosztály, Nyíregyháza, [2]Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest, [3]Istenhegyi Géndiagnosztikai, Nőgyógyászati és Családtervezési Centrum, Budapest

G.L(2011.03.19) 11 hónapos korában magas láz, extrém magas CK és transaminase értékek miatt került területi kórházból osztályunk Intenzív részlegére. Statusából mérsékelt hypotoniája, mozgásfejlődés késése emelhető ki. A kórlefolyás és az elvégzett vizsgálatok a myosistist kizárták (EMG, vírusserológia, immunológiai vizsgálatok). A konzekvensen magas (10000-es nagyságrendű) CK értékek alapján DMP irányában genetikai vizsgálatra mintát küldtünk, Pompe enzimdiagnosztikai teszt negatív volt, ahogyan a mitochondrialis myopathia irányában elküldött minták eredményei is. Kardiológiai vizsgálattal eltérést nem találtunk. Mozgásfejlődése korátlagtól elmaradt, gyógytornát keztünk. MLPA analízissel a dystrophin gén vizsgálata során deléció, duplikáció nem igazolódott, DMP egyértelmű kizárárásához pontmutációs analízis szükséges: egyedi méltányossági kérelmek beadása következett. 17 hónapos kortól II sz. Gyermekklinikán: EMG, izombiopszia (dystrophinpathiára utaló kép). Mozgásfejlődése megindult, kicsit fáradékonyabb, de jelentős klinikai tünete nincsen, CK értékei változatlanul magasak. 2014. júliusában Salt Lake City-ben Herczegfalvi tanárnő segítségével genetikai vizsgálatot végeztek: dystrophin gén 19. exon nonsense (stop) mutációja igazolódott. A klinikai stádium beosztás szerint ezidőben betegünk a presymptomás stádiumnak felelt meg. 4,5 éves korban alternáló (10 nap szedés 10 nap szünet) Calcort kezelést indítottunk. A genetikai lelet és a klinikum alapján lehetőség nyílt az akkor már Magyarországon elérhetővé vált ataluren (Translarna) kezelésre melyet 2017 januártól indítottak a II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinikán szigorú protokoll alapján és rendszeres, részletes, mindenre kiterjedő status ellenőrzés mellett. Esetünket azért tartottuk bemutatásra érdemesnek, hogy felhívjuk a figyelmet a ritka betegségek esetében kiemelten fontos „csapatmunka" és intézetek közötti szoros együttműködés jelentőségére, mellyel centrumoktól távoli helyekről is lehetőséget kaphatnak a betegek a korszerű kezelésre mely a betegség természetes lefolyását jelentős mértékben módosítja!

17:20 – 17:25

Hatékony SM terápia gyermekkorban/esetbemutatás

Merő Gabriella[1], Molnár Bernadett[2], Móser Judit[3], Liptai Zoltán[4]

[1]Szabolcs-Szatmár-Bereg Megyei Kórházak és Egyetemi Oktatókórház Jósa András Oktatókórház, Gyermekosztály, Nyíregyháza, [2]Szabolcs-Szatmár-Bereg Megyei Kórházak és Egyetemi Oktatókórház Jósa András Oktatókórház, Gyermekosztály, Nyíregyháza, [3]Heim Pál Gyermekkórház, Budapest, [4]Szent László Kórház, Budapest

P.Á.(2004.06.15) 2015.01.15.-én került kórházi felvételre 2 hete tartó bal oldali fülzúgás és hallászcsökkenés, bal testfél zsibbadása, meglassult pszichomotorium miatt. Az elvégzett vizsgálatok, a klinikai lefolyás és a beteg életkora alapján ADEM diagnosis született, protokoll szerint kezeltük, jó általános állapotban adtuk haza. Két hónappal később készült kontroll MR felvétel is regressziót mutatott, majd a rá két hónapra fokozódó figyelmetlenség meglassultság, „elbambulások" teljesítmény romlás jelentkezett. A 2015 júliusi kontroll MR (mely prog-

ressziót mutatott), a klinikum és az anamnesztikus adatok alapján figyelembe véve a McDonalds kritériumokat a sclerosis multiplex diagnosist állítottuk fel. A klinikai lefolyást (egy éven belül 4 shub /3 kezelést igényelt,kognitíve hanyatlott),és az MR progressziót (DIT,DIS) is figyelembe véve Ádám a „Highly Active Relapsing Remitting MS" kritériumainak megfelelt, off label kérelem és egyedi méltányossági kérelem sikeres benyújtását követően 2016 februárban szigorúan dokumentált protokoll szerint megkezdtük a Tysabri kezelést. Ádám állapota fokozatosan javult melyet regresszió is kísér. Esetünk tudomásunk szerint a 3. Tysabrival (natalizumab) sikeresen kezelt gyermek és a kezelés indulásakor ő volt a legfiatalabb, aki azonnal második vonalbeli betegség módosító terápiát kapott. Második esetünk G.A. (2000.12.07) panaszai 12 éves korában indultak (anamnesisben„Bell-paresis") bal felkar zsibbadás, bizonytalan érzészavar tüneteivel. Nyaki Rtg eltérés lapján MR készült, mely SM-re jellemző gócokat írt le a gerincvelőben. A kórlefolyás során az első steroid lökésterápiát igénylő shubot követően interferon b 1a adását kezdtük.Egy év alatt a DMT adása mellett két steroid kezelést igénylő shub zajlott,EDSS score romlott, az érvényben lévő terápiás ajánlás alapján az előző esetben is alkalmazott eljárási rendet követve Tysabri kezelésre váltottunk. Az előadásunk célja volt egyrészt, hogy megköszönjük a neuroimmunológiával foglalkozó kollégák önzetlen segítségét, összefoglaljuk egy „multicentrikus" csapatmunka eredményét, másrészt a kezeléssel szerzett tapasztalatokat szeretnénk megosztani.

17:25 – 17:30

Sosem lehetünk elég óvatosak

Liszkai-Horváth Ágnes[1], Cserháti Helga[2], Rosdy Beáta[2]

[1]Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest, [2]Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Neurológiai Osztály, Budapest

Bevezetés: Általános tünetek hátterében megbúvó komolyabb elváltozások felismerését három gyerek esetén keresztül mutatjuk be, akik szinte észrevétlenül kialakuló, lassan progrediáló panaszokkal, vagy éppen gyorsan kialakuló tünetekkel, de csaknem negatív képalkotó vizsgálati eredménnyel érkeztek intézetünkbe.
Esetismertetések: 12 éves gyermeknek egy éve indult fejfájása, amely a későbbiekben ritka reggeli hányásokkal társult. Migrént véleményezett gyermekorvosa. Fejfájásos panaszai súlyosbodtak, fájdalomcsillapítóra enyhültek. Anamnézisében post commotiós szindroma és magas lázzal járó otitis media szerepelt. Emellett pár hónapja ritkán szó előhívási nehézséggel küzdött. 3 éves fiú, csecsemőkorától észlelt ferde fejtartás és egyoldali szűkebb szemrés kivizsgálása miatt került kivizsgálásra. A tünetek a felvétele előtti évben lassan fluktuálva progrediáltak. Fülészeti és szemészeti okot nem találtak hátterükben. 3 éves gyermek a bal karját hirtelen kevésbé használta, nehezen emelte, jobb szemével kancsalított, pár nappal ezt megelőzően már a bal lábát ügyetlenebbül használta. Akut koponya CT vizsgálat kétoldali tonsillaris ectopiát igazolt, de egyéb panaszait magyarázó kórjelző eltérést nem írt le. Ischamias stroke gyanújával kérték átvételét.
Következtetés: lassan kifejlődő és elmaszkolt tünetek mögött kortól és nemtől függetlenül súlyos neurológiai kórképekre is gondolni kell. A diagnosztikus vizsgálatoknak a kivitelezési nehézségek llenére a koponya MRI vizsgálata is részét kell képezze ezen esetekben.

17:30 – 17:35

Acne conglobata? IBD? CVID!!

Guthy Ildikó, Csürke Ildikó, Nagy Rita, Varga Éva

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

CVID a második leggyakoribb immunhiányos állapot. Fiatal csecsemőkortól felnőttkorig bármely életkorban megjelenhetnek a tünetek.
A gyomor és bélrendszeri érintettség a CVID-es betegek kb 50%-ban jelentkezik.
A legjellemzőbb tünet a hasmenés a malabsorpció, a gyomor és bélrendszeri bakterialis fertőzés.
Vékonybél endoscopos vizsgálata nodularis hyperplaziát mutat.
A szerzők egy 16 éves lány kórtörténetét ismertetik, akinek tünetei 3 évvel a diagnózis felállítása előtt kezdődtek. Arcon combon gennyes bőr elváltozással, majd véres nyálkás székletürítések, hasi fájdalom jelentkezett.

17:35 – 17:40

Az ezerarcú spinális izomatrophia (SMA)

Frank Veronika, Szabó Léna, Herczegfalvi Ágnes

Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

Az SMA incidenciája 4-10/100.000. Az SMN1 génben bekövetkező deléció, vagy mutáció az SMN fehérje csökkent termelődésén keresztül a gerincvelő melsőszarvi motoneuronjainak degenerációját okozza. A klinikum alapján 3 fenotípust különböztetünk meg. Az új terápiás lehetőségek megjelenésével a korai diagnózis létfontosságú. A 3 típus diagnosztikai nehézségeit 3 beteg ismertetésén keresztül szeretnénk szemléltetni.
G.T. 1 éves: Prezentációs tünetek, panaszok: 5,5 hónaposan mozgásfejlődése megrekedt, önálló ülés nem alakult ki, fejlesztés ellenére mozgása regrediált. Státusz: areflexia, izomhypotonia, nyelv fibrillatio, lábak békatartása, alsó végtag spontán mozgásai csökkentek.
Elvégzett vizsgálatok: Prader-Willi szinrdóma vetődött fel. Koponya UH negatív. EMG neurogén laesiot igazolt. Genetikai vizsgálat: SMN1 gén homozigóta deletio, SMN2 gén 3 kópia.
Dg: SMA I. típus
K.O. 18 hónapos: Prezentációs tünetek, panaszok: 16 hónapos korában észlelték fokozódó alsó végtagi gyengeségét. Neurológiai vizsgálat: paraparesis, areflexia, mindkét oldali Babinszki pozitivitás, nyugalmi tremor és nyelven látható fasciculatio.
Elvégzett vizsgálatok: Anyagcsere szűrő vizsgálatok, koponya és gerinc MR, valamint liquor vizsgálatok negatívak lettek. EMG vizsgálat neurogén laesiot igazolt.
Genetikai vizsgálat: SMN1 gén homozigóta deletioja, az SMN2 gén 2 kópiába.
Dg: SMA II. típus
K.K. 15 éves: Prezentációs tünetek, panaszok: 4 éve fokozatosan romló izomgyengeség, stresszhelyzetre fokozódó végtagi remegés. Státuszából renyhe patella-reflexek, nyugalomban is észlelhető finomhullámú tremor, felsővégtagi és hátizmok fasciculatiója emelendőek ki. Guggolásból csak manőverekkel tud felállni. Mérsékelten magas CK.
Elvégzett vizsgálatok: Izomdystrophia, Pompe kór vetődött fel. EMG vizsgálata neurogén laesiot igazolt. Genetikai vizsgálat: SMN1 gén homozigóta deletiója, az SMN2 gén 3 kópia.
Dg: SMA III. típus
Az SMA tüneteinek sokszínűsége differenciáldiagnosztikai problémát jelenthet az első vizsgáló számára. Csecsemőkorban csökkent spontán mozgások, areflexia és fibrillatio esetén, későbbi életkorokban fokozódó, proximális, alsó végtagi túlsúlyú

izomgyengeség, renyhébb reflexek, és tremor esetén gondoljunk SMA-ra! A korán elvégzett molekuláris genetikai vizsgálat igazolhatja a betegséget és lehetőséget teremt a terápia megkezdésére. A korai diagnózis és korai terápia a betegek életminőségét javítja és számos költséges, kellemetlen vizsgálat elkerülhető

17:40 – 17:45

Caroli-szindrómás betegeink

Kristóf Orsolya[1], Bajusz Ilona[1], Fodor Krisztina[1], Garami Miklós[2], Szakos Erzsébet[1]

[1]B.-A.-Z. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc, [2]Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A szerzők két esetet mutatnak be, amikor a hepatomegalia hátterében egy ritka, akár szervátültetést is igénylő kórkép áll.
Első eset, egy jelenleg 5 éves kisleány, akinek kivizsgálása acut infectio kapcsán észlelt májmegnagyobbodás, emelkedett májenzimaktivitás miatt indult el. Hasi ultrahanggal hepatoblastoma suspect terime került leírásra. Emiatt történt máj MRI vizsgálat malignitást nem igazolt, viszont az intrahepatikus epeutak cysticus tágulatát mutatta. Következő lépésként MRCP-vizsgálat történt, mely megerősítette a congenitalis focalis intrahepatikus cholangiectasia diagnózisát. Képalkotó vizsgálatok és 24 órás vizeletgyűjtés során kapott eredmények veseérintettséget eddig nem igazoltak.
Másodikként, egy jelenleg 8 éves leány kórtörténete kerül bemutatásra. Alapellátásban észlelt hepatomegalia okán elvégzett hasi ultrahang vizsgálattal a májban és mindkét vesében is többszörös cystosus elváltozás került leírásra. Elvégzett szerológiai vizsgálatok parazitafertőzést kizártak, tubulopathiára utaló laboratóriumi eltérést nem találtak. Máj MRI, illetve MRCP-vizsgálatok Caroli-szindrómának megfelelő epeúti rendellenességet mutattak, intrahepatikus térszűkítés nem ábrázolódott. Jelenleg, a kontroll képalkotó vizsgálatok az alapbetegség progresszióját mutatják.
A Caroli-szindróma esetében, a szoros nyomonkövetés valamint a rendszeres kontroll laboratóriumi és képalkotó vizsgálatok elvégzése szükségszerű, a szövődményként fellépő portalis hypertenzio, gasztrointesztinális vérzések, cholangiocarcinoma, illetve a máj-, esetleg veseelégtelenség kialakulásának lehetősége miatt.

17:45 – 17:50

Posterior reverzibilis encephalopathia szindróma májtranszplantált gyermekben

Csepregi Noémi[1], Szabó Dolóresz[1], Csizek Zsófia[1], Tészás Alexandra[2], Hartmann Ágnes[2], Dezsőfi Antal[1]

[1]SE, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest, [2]PTE, Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

Bevezetés: A posterior reverzibilis encephalopathia szindróma (PRES) egy klinikai tünetcsoport, melynek hátterében számos kóroki tényező állhat. Az irodalmi adatok a leggyakoribbak között említik a hipertenziót, a gyógyszer intoxikációt (citotoxikus és immunszupresszáns szerek) és a preeclampsiát. Bármely etiológia talaján alakul ki a PRES, hasonló radiológiai és klinikai tüneteket produkál. Az MRI felvétel jellemző képe a szimmetrikus, fehérállományi oedema az occipitalis és parietalis lebenyekben, és a kisagyi régiókban. A kórkép leggyakoribb tünetei a fejfájás, generalizált tónusos-klónusos görcsök, tudatzavar, esetleg látászavar. Az elváltozás többnyire jóindulatú, reverzibilis, azonban előfordulnak maradványtünetekkel gyógyuló és letális esetek is.
Esetismertetés: A 6 éves, 5 hetesen biliaris atresia miatt Kasai-műtéten átesett gyermeket 2018 januárjában, cadaver donorból történő májtranszplantációját követően vettük fel Klinikánkra stabil általános állapotban kontrollvizsgálatok és immunszupresszáns gyógyszereinek beállítása céljából. Hazabocsátása után 3 nappal a pécsi Gyermekklinikán került felvételre láztalan állapotban, hányások és fejfájás miatt. Ezt követően szaturáció eséssel járó, másodlagosan generalizálódó görcse zajlott, mely több alkalommal ismétlődött, a gyermek intenzív osztályos ellátást igényelt. Az EEG vizsgálaton meglassult kérgi tevékenység látszódott, oldalkülönbség nélkül. Vitális paramétereinek stabilizálódását követően a belgyógyászati osztályra helyezték, ahol magas vérnyomásértékeket észleltek (systolés max. 150-160 Hgmm), melyet fejfájás és ismételt hányások kísértek, generalizált görcsei újból jelentkeztek. Panaszai hátterében PRES lehetősége merült fel, emiatt akut koponya MRI vizsgálata történt, mely a gyanút alátámasztotta. A tüneti terápiára (antihipertenzív kezelés, Tacrolimus dózisának csökkentése, görcsgátlás) panaszai rendeződtek, ám a továbbiakban is szoros kontrollt igényelt. Állapotának stabilizálódása után vettük fel újra az I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinikára, ahol antihipertenzív és immunszuppresszív kezelésének további módosítása történt.
Következtetés: A májtranszplantáción átesett gyermeknél mind a hipertenzió, mind az immunszupresszív kezelés talaján kialakulhatott a PRES. Igazolására az agyi képalkotó vizsgálat nélkülözhetetlen. A kórkép ritka, de gondolnunk kell rá az anamnesztikus adatok és a klinikum alapján.

17:50 – 17:55

A sokszínű ADEM – esetbemutatás

Deák György[1], Kálmán Andrea[1], Rosdy Beáta[2], Móser Judit[1], Szabó Hajnalka[1]

[1]Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Újszülött-, Csecsemő- és Gyermek osztály, Székesfehérvár, [2]Heim Pál Kórház, Neurológia osztály, Budapest

Az akut disszeminált encephalomyelitis (ADEM) ritka, immunmediált, akut/szubakut lefolyású, poliszimptómás gyulladásos / demyelinisatiós idegrendszeri betegség, melyet gyakran (vírus) infekció vagy vakcináció előz meg.
Esetbemutatásunkban 2017 évben diagnosztizált kisfiú páciensünk esetét kívánjuk bemutatni ismertetve a diagnózis felállítása kapcsán szerzett tapasztalatainkat és terápiás lépéseinket. Kitüntetett figyelmet kívánunk fordítani a sokszor nem típusos tünetekre, azok időbeni megjelenésére és dinamikájára. Fontosnak tartjuk, az alarmírozó tünetek alapján indikált képalkotó és szerológiai / immunológiai vizsgálatok korai elvégzését. A képalkotó vizsgálatok anyagát bemutatva érdekességként bemutatjuk a betegünknél tapasztalt két fázisos lefolyást: eleinte szürkeállományi, majd 1,5 hónap után szinte kizárólag fehér állományi érintettséget találtunk. Legvégül röviden ismertetni kívánjuk esetünk kórlefolyását a teljes tünetmentességig.
Következtetésként hangsúlyozni kívánjuk a súlyos neurológiai tünetek helyes értékelését, a koponya MR és liquorvizsgálat mielőbbi elvégzését. Mivel az ADEM akár kifejezetten súlyos idegrendszeri tünetekkel is járó és sokszor lassan javuló, nem ritkán maradvány tünetekkel gyógyuló kórkép, szeretnénk felhívni a figyelmet a család korrekt tájékoztatása mellett a gyerek és szülők pszichés támogatásának a fontosságára is.

17:55 – 18:00

Immunmediált kórképekek halmozott előfordulása gondozott betegünknél

Dudás Kinga, Vargha Edit, Szakos Erzsébet

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

Cél: A szerzők egy vitiligó miatt 7 éves kortól intézetükben gondozott kislány esetét mutatják be.
Anyag és módszer: Testszerte szaporodó vitiligós foltok miatt jelentkezett, hypopigmentált hajszálakkal és szempillával. Eközben hasi fájdalmakról is panaszkodott. Immunológiai és gócvizsgálatok történtek. Helicobacter pylori-HP szerológiai és széklet HP antigénpozitivitás igazolódott. A gastroscopiától idegenkedtek. Ex juvantibus alkalmazott eradikációs kezelés után hasfájása megszűnt.
Eredmények: 9 éves korban a progrediáló vitiligohoz jobb váll és bokaizületi panaszok társultak. Az ismételt immunszerológiai vizsgálatok rheuma factor pozitivitás mellett euthyreoid autoimmun thyreoiditis társulását jelezték. A pajzsmirigy ultrahangos képe is megfelelt a thyreoiditisnek. Autoimmun polyendocrinopathia szindromája 13 éves korában tovább komplikálódott.
2018. májusban híg, véres, nyálkás székletürítések hátterében infekciós ok nem volt igazolható. Gastrointestinalis panendoscopia során a teljes vastagbelet érintő gyulladás, colitis ulcerosa képe volt látható, amit a szövettan is támogatott. Enterális táplálás indult. 5ASA kezeléssel. Tünetei jó ütemben mérséklődtek.
Következtetés: A különleges tünetek, kórképek társulása szükségessé teszi a genetkai vizsgálat elvégzését autoimmun polyendocrinopatia-enteropatia szindroma irányába, mert a hosszútávú terápiát lényegesen befolyásolja az eredmény.
A szerzők az esettel szeretnék felhívni a figyelmet immunpatomechanizmusú kórképek kapcsán az esetlegesen társuló szervi elváltozások célzott keresésének, immunszerológiai nyomonkövetésének szükségességére.

18:00 – 18:05

Herpes simplex infekció talaján kialakult anit-NMDA receptor encephalitis

Fülep Gábor[1], Kóbor Jenő[1], Gál Péter[1], Beleznay Zsuzsanna[2]

[1]SZTE ÁOK, Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ, Szeged, 2SE, Laboratóriumi Medicina Intézet, Immunológiai Laboratórium, Budapest

Bevezetés: A herpes simplex vírus (HSV) az encephalitisek egyik leggyakoribb kórokozója. Halálozása antivirális kezeléssel 6-19%-ra csökkent. A jellemzően egyfázisú betegség azonban a gyermekek 15-30%-ánál kiújul. Ennek egyik lehetséges oka, hogy a HSV fertőzést követően ellenanyagok termelődnek az NMDA receptorok ellen.
Az autoimmun mechanizmusú agyvelőgyulladás leggyakoribb formáját, az anti-NMDA receptor encephalitist először 2005-en írták le. A jellegzetes neurológiai és pszichiátriai tünetegyüttessel járó kórkép hátterében gyakran okkult tumor kiváltotta paraneoplasiás mechanizmus áll. Az, hogy ezek az ellenanyagok HSV fertőzés után is megjelenhetnek, 2012 óta ismert. Felismerése fontos, mert más kezelést igényel, mint a direkt virális folyamat.
Célkitűzés: Esetünk ismertetése kapcsán szeretnénk felhívni a figyelmet, a világszerte egyre több alkalommal felismert és sok esetben eredményesen kezelt betegségre.
Esetismertetés: A 2,5 éves kisfiú láz, somnolens tudatállapot, meningealis izgalmi jelek miatt került klinikai felvételre súlyos általános állapotban. Liquor lelete, EEG és koponya MRI vizsgálata encephalitis fennállása mellett szólt, melynek hátterében liquor PCR vizsgálat HSV infekciót igazolt. Autoimmun encephalitis irányú vizsgálatai ekkor még negatívak voltak. Aciclovir és szupportív kezelés mellett a kezdeti jelentős klinikai javulást azonban rapidan jelentkező choreoathetoid mozgászavar és az addig visszanyert pszichomotoros teljesítmény elvesztése, súlyos relapszus követte. Liquor HSV PCR vizsgálata ekkor már negatív volt, azonban a liquorból és szérumból végzett anti-NMDAR antitestek kimutatása autoimmun encephalitist igazolt. Az immunmoduláns kezelésre gyakran jól reagáló esetekkel szemben betegünknél sajnos többszöri kortikoszteroid, IVIG, plazmaferezis, valamint biológiai terápia ellenére is csak minimális javulást sikerült elérnünk.
Következtetés: A HSV encephalitist követő, choreoathetoid mozgászavarral járó állapotrosszabbodás, a negatív liquor HSV-PCR, a friss folyamatra nem utaló MRI és anti-NMDAR ellenanyagok megjelenése autoimmun mechanizmusú relapszusra utal. Felismerése a helyesen megválasztott és időben megkezdett terápia szempontjából alapvető. A betegség kimenetele azonban az adekvát kezelés ellenére is sajnos lehet kedvezőtlen.

18:05 – 18:10

A peroxiszóma proliferátor-aktivált receptor (PPARγ) és a tímusz sztrómális limfopoietin (TSLP) vizsgálata gyermekkori cöliákiában

Vörös Péter[1], Szikszai Erna[2], Lippai Rita[1], Pap Domonkos[2], Ónody Anna[1], Veres-Székely Apor[3], Veres Gábor[1], Vannay Ádám[2], Arató András[1]

[1]Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest, [2]Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest; MTA-SE Gyermekgyógyászati és Nephrológiai Kutatócsoport, [3]Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest; MTA-SE Gyermekgyógyászati és Nephrológiai Kutatócsoport

Célkitűzés: A cöliákia (CD) szisztémás autoimmun betegség, melyet genetikailag fogékony egyéneken a táplálékkal a szervezetbe került egyes glutén fehérjékkel szembeni immunintolerancia okoz. A peroxiszóma proliferátor-aktivált receptor (PPAR)-γ protektív hatását számos immunmediált betegség kapcsán leírták, aktivációja szuppresszálja a proinflammatórikus citokinek expresszióját serkentő tímusz sztrómális limfopoietin (TSLP) kifejeződését. Mivel a TSLP esetleges szerepe CD-ben nem tisztázott, célul tűztük ki a TSLP és regulátorának, a PPARγ-nak vizsgálatát gyermekkori cöliákiában.
Anyag és módszerek: Felső endoszkópia során duodenális mintavétel történt 19 újonnan diagnosztizált kezeletlen cöliákiás, 6 gluténmentes étrendet (GFD) tartó beteg és 10 kontrolltól. A PPARγ és a TSLP mRNS expresszióját valós idejű RT-PCR-rel, a fehérjék mennyiségi változásait Western blottal, szöveti lokalizációjukat immunfluoreszcens festéssel határoztuk meg.
Eredmények: A cöliákiás gyermekek duodenális nyálkahártyájában a PPARγ mRNS expressziója és fehérje szintje csökkent, ezzel egyidejűleg a TSLP expressziója szignifikánsan nőtt a kontrollokhoz képest ($p<0,05$). Gluténmentes étrend mellett a PPARγ mRNS expressziója és fehérje mennyisége jelentősen emelkedett, míg a TSLP-é csökkent az újonnan diagnosztizált betegekéhez képest ($p<0,05$).
Megbeszélés: A PPARγ alacsony és a TSLP magas expressziója az újonnan diagnosztizált CD-s gyermekek duodenum mukózájában arra utal, hogy szerepük lehet a CD patofiziológiájában. Feltételezzük, hogy a PPARγ a TSLP-indukálta gyulladásos folyamatok negatív regulátora CD-ben, és potenciális terápiás célpont lehet a jövőben.
A poszter a Bolyai János Kutatási Ösztöndíj támogatásával készült.

SZOMBAT
2018. SZEPT. 22.

07:45 – 12:00 Regisztráció

8:00 - 9:30
REGGELIVEL EGYBEKÖTÖTT SZPONZORÁLT ELŐADÁSOK

08:00 – 08:30
Medibis szimpózium

08:00 – 08:30
MRI in the NICU
Alona Bin-Nun
Shaare Zedek Medical Center, Jeruzsálem – Izrael

Magnetic resonance imaging for neonatal care can provide better imaging of pathology compared to standard cranial ultrasonography, specifically white matter and cerebellar lesions, allowing for improved developmental care and counseling to families. Scoring systems for the evaluation of term-equivalent preterm infants have been developed and validated.
However, MR imaging in neonates is often difficult. In our institution, we have installed a point of care magnet in the neonatal intensive care unit to minimize patient risks and provide the ability to perform MR imaging safely in this population. With this novel system, we have been able to provide more information with regard to central nervous system disorders in pre-discharge premature infants in a safe manner.

08:30 – 09:00
Biogen szimpózium

08:30 – 08:45
A klinikai tünetek sokszínűsége Spinális izomatrophiában (SMA) az új terápiás korszak kezdetén
Herczegfalvi Ágnes
Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

08:45 – 09:00
"Új lehetőségek a Spinális izomatrófia kezelésében"
Szabó Léna
Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

09:00 – 09:30
Nestlé szimpózium

09:00 – 09:15
HMO - édes élet anyatejjel
Bogdányi Katalin
Normafa Gyermekrendelő, Budapest

09:15 – 09:30
Human-milk oligoszacharidák jelentősége az eddigi kutatások ismeretében
Veres Gábor
Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen

09:30 – 09:50 **Mesterek és Tanítványok**
Kálmán Mihály és Altorjai Péter

09:50 – 10:20 Kávészünet

10:20 - 11:20
ALAPISMERETEK ÉS TÉVEDÉSEK A GASZTROENTEROLÓGIÁBAN
Üléselnök: Nemes Éva, Veres Gábor

10:20 – 10:30
GOR
Müller Katalin Eszter
Semmelweis Egyetem I. Sz Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

10:30 – 10:40
Obstipatio
Szűcs Dániel
Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged

10:40 – 10:50
Coeliakia
Korponay-Szabó Ilma

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

10:50 – 11:00
Növekedésbeli elmaradás gasztroenterológiai és hormonális okai
Nemes Éva

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

11:00 – 11:10
Hematochezia
Veres Gábor

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

10:20 - 11:20
SPORTORVOSI AKTUALITÁSOK GYERMEKGYÓGYÁSZ SZEMMEL
Üléselnök: P. Szabó Gabriella, Szelíd Zsolt

10:20 – 10:30
Sportorvosi szűrővizsgálatok, alkalmassági vizsgálatok
P. Szabó Gabriella

OSEI Debreceni Regionális Rendelő, DVTK Labdarúgó Akadémia és Labdarúgó Klub

10:30 – 10:40
A sport gyermekkori vonatkozásai – avagy a gyermek nem kis felnőtt
Vannai Judit

Budai Egészségközpont Teljesítménydiagnosztikai Osztály, MLSZ Módszertani Központ

10:40 – 10:50
Gyermekkorú sportolókon végzett kardiológiai szűrővizsgálatok eredményei
Katona Márta

Szegedi Tudományegyetem, ÁOK, Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ

10:50 – 11:00
EKG alapismeretek, tanácsok nem kardiológusoknak
Mogyorósy Gábor

Debreceni Egyetem, Általános Orvosi Kar, Gyermekgyógyászati Intézet

11:00 – 11:10
Sporttal összefüggő kardiális adaptációs jelek
Szelíd Zsolt

Testnevelési Egyetem, Sportdiagnosztikai és Analitikai Központ Semmelweis Egyetem, Városmajori Szív- és Érgyógyászati Klinika

11:20 - 12:30
SZABAD ELŐADÁSOK - NEUROLÓGIA
Üléselnök: Hollódy Katalin, Herczegfalvi Ágnes

11:20 – 11:30
Nuszinerszen terápiával szerzett tapasztalataink
Szabó Léna, Goschler Ádám, Frank Veronika, Horváth Klára, Herczegfalvi Ágnes

Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A nuszinerszen egy antiszensz oligonukleotid, mely az SMN2 génen hatva elősegíti a biológiailag hatékony SMN fehérje termelődését, mely nélkülözhetetlen a mellsőszarvi motoneuronok túléléséhez. Hatékonyságát klinikai vizsgálatok igazolták az SMN1 gén deléciója vagy egyéb mutációja (pl. pontmutáció) által okozott spinalis muscularis atrophia (SMA) több típusának terápiájában is. 2017. május 30.-a óta a nuszinerszen az EMA által törzskönyvezett gyógyszer az SMA mindhárom típusában. Magyarországon egyedi méltányossággal adható. A II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinikán, mint kijelölt terápiás központban 2018. áprilisában kezdődött meg az SMA diagnózisú betegek nuszinerszen terápiája. 2018. júniusáig 16 SMA diagnózisú gyermek kezdte meg a kezelést osztályunkon. A gyermekek átlag életkora a kezelés kezdetekor 6,2 év (1,5-12 év) volt, közülük 9 fiú, 7 lány. 1 beteget kezelünk SMA I. diagnózissal, 11 gyermeket SMA II-es diagnózissal, és 4 gyermeket SMA III-as diagnózissal. 4 betegnek van súlyos scoliosisa, közülük kettő gerincstabilizáló műtéten esett át.

A gyógyszer intrathecalisan kerül beadásra a 0., 14., 28., 63, napon, majd 4 havonta. Osztályunkon a lumbálpunkciót lokális érzéstelenítés (Emla) és Livopan gázos bódítás mellett végezzük. A súlyos scoliosisban szenvedő betegeknél a punctio helyének meghatározásához UH vezérlést alkalmazunk.

2018. június végéig 35 gyógyszerbeadás történt. Gyógyszerspecifikus mellékhatást nem észleltünk. Leggyakrabban észlelt

mellékhatások a fejfájás (5/35), hátfájás (6/35), hányás (2/35), lokális bőrpír (5/35) voltak. A mellékhatások miatt (gyakori hányás) egy alkalommal hospitalizáció is szükségessé vált. Mellékhatás miatt kezelés leállítás nem történt.
Eddig 5 gyermek kapta meg mind a 4 telítő dózist. Egy gyermek kivitelével mindenkinél javult a mozgásteljesítmény az életkornak megfelelően alkalmazott mozgásskálán (HFMSE, RULM, 6MWT), ami a betegség természetes lefolyása esetén nem szokványos. Tapasztalataink alapján a SMA II-III-as típusú betegek esetében a Livopanos bódítás helyi érzéstelenítéssel kiegészítve jól alkalmazható, mellékhatások nélkül. Az UH vezérelés nagy segítséget nyújt a súlyos scoliosissal rendelkező betegek lumbálpunkciója esetében.

11:30 – 11:40

Gyermekkori myasthenia gravis minimál invazív sebészi kezelése

Juhász Péter, Sasi Szabó László András

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika, Gyermeksebészeti Osztály, Debrecen

Cél: A myasthenia gravis a neuromuscularis jelátvitel zavara miatt kialakuló betegség, melynek jellemző tünete a harántcsíkolt izmok fluktuáló gyengesége. Gyógyszeres kezelésre nem vagy nem megfelelően reagáló esetekben a thymus eltávolítása javíthatja, akár meg is szüntetheti a tüneteket, a gyógyszerek dózisa csökkenthető vagy a gyógyszeres kezelés el is hagyható. Gyermekkorban a thymus műtéti eltávolítása a betegség kezelésében lényeges szerepet játszik. Az utóbbi években a medián sternotomiából végzett műtétekkel szemben a thoracoscopos thymectomia került előtérbe. Célunk a Klinikánkon végzett thoracoscopos thymus eltávolítással szerzett korai tapasztalataink, eredményeink bemutatása.
Anyag és módszer: Intézetünkben 2017-ben végeztük az első thoracoscopos thymectomiát. Azóta 4 beteget operáltunk ezzel a módszerrel. Egy gyermek congenitalis myastehenia syndroma, a többi három juvenilis myasthenia gravis miatt állt kezelés alatt a műtétet megelőzően.
Eredmények: A gyermekek átlagéletkora 6,5 év (5-9) volt műtétkor. A műtét előtt mellkas CT vizsgálat egy esetben igazolt thymus hyperplasiát, a többi esetben a thymust kornak megfelelőnek írta le. Mindegyik gyermeknek jobb oldali video asszisztált thoracoscopia (VATS) során végeztük el a thymus eltávolítását. Konverzió nem volt. Az összes esetben mellkasi draint helyeztünk be. Az átlagos műtéti idő 116 perc (85-155) volt. Műtét alatt szövődmény, transzfúziót igénylő vérvesztés nem fordult elő. A műtét után a gyermekek rögtön extubálhatóak voltak. A mellkasi drenálás átlagos hossza 1,5 nap (1-3) volt. Hazabocsátás átlagosan a 3,75 posztoperatív napon (3-4) történ. A szövettani vizsgálat mind a négy esetben thymus hyperplasiát írt le, malignitás jelei nélkül. Az átlagos követési idő 5,5 hónap (1-14) volt, ez idő alatt sebészi szövődmény, mortalitás nem jelentkezett. A thymectomiát követően a neuromuscularis funkció javult, a gyógyszer(ek) dózisa csökkenthető volt.
Következtetés: A thymectomia kedvező hatású a betegség prognózisára. A thymus teljes eltávolítása thoracoscopos módszerrel biztonsággal elvégezhető. Az irodalmat áttekintve a betegek számára kisebb megterhelést jelent, gyorsabb felépülés érhető el, a kórházi tartózkodás is rövidebb a nyílt műtéttel szemben.

11:40 – 11:50

Autizmus spektrum zavar - progresszív neurológiai betegség bevezető tünete is lehet

Hollódy Katalin

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Neurológiai Tanszék, Pécs

Cél: Az autizmus spektrum zavar széles spektrumot felölelő pervazív rendellenesség, melynek tünetei változatosak. Gyakori kórkép, 88 gyermek közül egyet érint. A gyermekkorban kezdődő progresszív neurológiai betegségek általában ritkán fordulnak elő, a prezentációs tünetek között az autizmus is szerepelhet.
Előadásomban két gyermek neurológiai állapotának videó-prezentációjával és képalkotó vizsgálatainak ismertetésével mutatom be, hogy az autizmus, mint prezentációs tünet mögött súlyos, progresszív, de akár kezelhető neurológiai betegség is állhat, ezért a részletes neurológiai kivizsgálás nem nélkülözhető.

11:50 – 12:00

Csak egy cseppentés és máris megvan a pontos diagnózis

Herczegfalvi Ágnes

Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A klinikus sokszor találkozhat olyan betegekkel, akiknél mérsékelt, vagy jelentős se CK emelkedést talál. Ez lehet átmeneti jellegű, pl. infekcióhoz kapcsolódó tranziens myalgia, vagy myositis. >5000 U/l CK emelkedésnél minden esetben érdemes gondolni öröklődő izombetegségre, ami részletesebb kivizsgálást igényel, amibe a molekuláris genetikai vizsgálat is beletartozik, - a gyakoribb és súlyos betegségek, mint izomdystrophia (DMD/BMD), LGMD kizárása. Negatív genetikai eredmény birtokában nem nyugodhatunk meg, további vizsgálatok- anyagcsere, betegségek –irányában elengedhetetlenek. Ma már több anyagcserebetegségben elérhető enzimpótló terápia, ami a betegek életminőségének javulását eredményezi. Az előadás egy testvérpár történetét mutatja be, akiknél a diagnózisig több év telt el, késleltetve a célzott terápiát.

12:00 – 12:10

Epilepsziás gyermekek életminősége a tápláltsági állapot függvényében Magyarországon

Fejes Melinda[1], Varga Beatrix[2], Hollódy Katalin[3]

[1]Borsod A.Z. Megyei Központi Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Koraszülött-Újszülöttpatológiai Osztály, Miskolc, [2]Miskolci Egyetem, Gazdaságtudományi Kar, Üzleti Statisztika és Előrejelzési Intézeti Tanszék, Miskolc, [3]Pécsi Tudományegyetem, ÁOK, Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

Cél: Egészséghez kötött életminőség (HRQoL) vizsgálatot végeztünk 8-18 éves, epilepsziával kezelt gyermekek és serdülők között kontroll populációval összehasonlítva. A vizsgálat kiterjedt a tápláltsági állapotra is.
Anyag és módszer: A tanulmány prospektív, összehasonlító jellegű volt. Az életminőséget a KIDSCREEN-52 kérdőívvel mértük, mely önbevalláson alapul. 8-18 éves gyermekek, serdülők és szüleik véleményét kértük ki. 144 epilepsziás és 237 átlagos családot vontunk be a vizsgálatba. HRQoL pontszámokat minden dimenzióban összehasonlítottuk mind egymással, mind az életkori csoportokat, az epilepszia időtartamát, a görcs frekvenciát, a mono- és polyterápiát, a gyermek és szülő riportokat egymással és az általános népességgel. A szülői teszt a gyermekek fizikai paramétereit (súly, magasság) is tartalmazta, melyekből BMI indexet számítottunk. Öt BMI (Body Mass Index) kategóriát alkalmaztunk: sovány, vékony, normál, túlsúlyos és obes.
Eredmények: Epilepsziás fiatalok és a szüleik életminőségüket rosszabbnak ítélték meg, mint hasonló korú társaik. A 8-12 éves gyermekek magasabb pontszámokat értek el, mint a serdülők. Az epilepsziás szülők véleménye gyermekükről rosszabb volt, mint a gyermekek tesztje. Nem volt nemi különbség. Az életkor és a görcsfrekvencia negatívan befolyásolta az életminőség hat részterületét. Érdekes tény, hogy az epilepszia időtartama kevésbé befolyásolta az értékeket. A jól beállított epilepszia jobb életminőséget jelent. Polytherápia rontja a HRQoL szinteket. A tápláltsági csoportok megoszlása hasonló volt az általános populációéhoz. A tápláltsági állapot szempontjából szignifikáns

eléréseket az obes, vékony és kórosan sovány csoportokban mértünk mind az általános, mind az epilepsziás csoportban. Ezek a testi jólét, érzelmi élet, önértékelés, baráti kapcsolatok és szociális elfogadottság (piszkálás) domainekhez köthetők.
Következtetés: Tanulmányunk elsősorban az epilepsziás gyermekek véleményén alapul, nem csak a szülőkén. Az epilepszia önmagában, a gyakori görcsfrekvencia, a polyterápia és az idősebb életkor negatív hatással van a gyermekek és serdülők életminőségére. A tápláltság csak kis mértékben a szélsőséges csoportokban befolyásolja az életminőség egyes területeit.

12:10 – 12:20
Reakcióidő és gondolkodási idő vizsgálata CANTAB módszerrel PKU-s és kontroll gyermekekben

Becsei Dóra[1], Bókay János[1], Erni Ildikó[1], Kiss Erika[1], Simonová Erika[1], Szabó Attila József[2], Szatmári Ildikó[1], Zsidegh Petra[1]

[1]Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest, [2]Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest; MTA-SE Gyermekgyógyászati és Nefrológiai Kutatólaboratórium, Budapest

Bevezetés: A fenilketonuria (PKU) egy autoszomális recesszíven öröklődő anyagcsere betegség. Kezelése élethosszig tartó fehérjeszegény diéta, fenilalanin-mentes fehérjepótló tápszerrel kiegészítve. Cél a feninalanin szérumszintjeinek központi idegrendszer szempontjából veszélytelenül alacsony szinten tartása. Kezeletlen vagy csak részlegesen kontrollált esetekben a PKU bőrtünetekkel, mentális retardációval járhat. Irodalmi adatok alapján kifejezett a reakcióidők megnyúlása.
Célok: Célul tűztük ki a reakcióidők és gondolkodási idők elemzését PKU-s gyermekek esetén a fenilalanin szintek függvényében, valamint korban hozzájuk illő kontroll gyermekekkel összehasonlítva, 0-12 és 13-18 éves korcsoportokra bontva is. A vizsgálatok egyes részeredményeit korreláltattuk a szérum fenilananin szintekkel (aktuális és teljes életre számolt medián fenilalanint szintek). Továbbá összegeztük az alkalmazott tesztek előnyeit és hátrányait.
Anyag és módszer: A vizsgálatot 3-12 és 13-18 éves korcsoportokban végeztük el, 48 PKU-s gyermeket (29 fiút és 21 lány), valamint 99 kontrollt (47 fiút és 52 lányt) vizsgáltunk meg. A vizsgálat eszköze a nemzetközileg elfogadott Cambridge Neuropsychological Test Automated Battery (CANTAB) 3 tesztje volt: Motor Screening (MOT), Reaction Time (RTI), Stocking of Cambridge (SOC). A gyermekekkel a teszteket kontrollált körülmények között egy alkalommal végeztük el. Az adatok elemzését Graphpad Prism és R nyelvű programok segítségével végeztük. A csoportok összehasonlítására Mann-Whitney teszteket alkalmaztunk.
A Phe-szinttel való kapcsolat vizsgálatát lineáris regressziós próbákkal végeztük.
Eredmények: A legkönnyebben kitöltött tesztnek a fentiek közül a Motor Screening (MOT) bizonyult. Szignifikáns különbséget a SOC teszt alatti medián gondolkodási idő tekintetében kaptuk (1668 ms vs. 533,4 ms). A 0-12 éves korosztályban ez a különbség 2,83x-os, míg 13-18 évesek közt 4,15x-ös. A 3 vizsgált teszt közül 1 (SOC) mutatott szignifikáns összefüggést a teljes életre számolt medián fenilalanin szinttel.
Következtetések: Eredményeink alapján a nonverbális számítógépes tesztek összességében jól alkalmazhatók e betegcsoport esetenként nem látványos idegrendszeri zavarainak objektív tanulmányozására, a beállított kezeléssel összefüggésben. A vizsgálatokat a kapott tapasztalatok alapján 4 évesnél idősebb gyermekek esetén ajánljuk használni. Vizsgálatunk alátámasztja a PKU-sok diétájának betartásának fontosságát.

11:20 - 12:20
SPORT ÉS PREVENCIÓ

Üléselnök: Vannai Judit, Póta György

11:20 – 11:30
Gyermekkori obezitás népegészségügyi jelentősége és prevenciós lehetőségei

Póta György

4. sz. házi gyermekorvosi körzet, Budapest

11:30 – 11:40
A sport szerepe a gyermekek egészségmegőrzésében

Balogh László

Debreceni Egyetem, Sporttudományi és Koordinációs Intézet, Debrecen

11:40 – 11:50
Gyakori sportsérülések, sportártalmak gyermekkorban

Varga Lehel

OSEI Debreceni Regionális Rendelő

11:50 – 12:00
Tartási rendellenességek és strukturális gerincbetegségek szűrése sportoló és nem sportoló iskoláskorú gyermekekben

Tar Lívia

Debreceni Egyetem Sportdiagnosztikai, Életmód és Terápiás Központ

12:00 – 12:10
Funkcionális mozgásminta elemzés gyakorlati alkalmazása a sérülések megelőzésében

Takács Dániel

Debreceni Egyetem, Sportdiagnosztikai, Életmód és Terápiás Központ

12:20 – 12:40 Kongresszus zárása

12:40 – 13:40 Ebéd

Névmutató / Előadók

A
Ablonczy László 347, 348, 355
Alchihabi Nidal 356
Almássy Zsuzsanna 331, 332, 344
Alona Bin-Nun 364
Arató András 363
Ashley Gearhardt 340
Avramucz Zsuzsanna 332

B
Bajusz Ilona 345, 362
Balajthy András 330
Balázs Gergely 321, 322, 350
Bálint Bálint László 325, 339
Balku Enikő 344, 347
Balla György 321, 322, 340, 350
Balogh László 367
Balogh Lídia 351
Balogh Réka 358
Bán-Gagyi Boglárka 357
Bartyik Katalin 353
Becze Kinga 359
Becsei Dóra 367
Beleznay Zsuzsanna 363
Bene Ruzsena 332
Bene Zsolt 330
Benn Orsolya 339
Bereczki Csaba 326, 332, 344, 345, 348, 349, 351, 353, 354, 355, 356
Berkes Andrea 332
Bernát István 347
Bertalan Rita 353
Bessenyei Beáta 339
Bhattoa Harjit Pál 340
Bíró Ede 355
Bodnár Réka 331
Bogáts Gábor 354, 356
Bogdányi Katalin 364
Bojszkó Ágnes 332
Bókay János 340, 367
Borsodi Klára 331
Bukovszky Bence 322

C, CS
Czakó Márta 339
Czegő Szidónia 344
Czemmel Éva Rita 322, 357
Cziráki Attila 348
Czuppon Krisztina 325
Csábi Györgyi 340
Cseh Áron 327, 334
Csepregi Noémi 327, 362
Cserháti Endre 335
Cserháti Helga 361
Csernela Zsófia 358
Csernoch László 325
Csizek Zsófia 327, 362
Csomós Nikolett 348
Csuzdi Vera 330
Csürke Ildikó 336, 344, 347, 352, 361

D
Deák György 362
Demeter Botond 331
Dezsőfi Antal 327, 351, 362
Dicső Ferenc 320, 337, 347, 356, 360
Dorkóné Dudás Marianna 345
Dudás Kinga 363
Duicu Carmen 359

E
Elek Norbert 321, 322, 347
Erdélyi Dániel János 324
Erdődi Ferenc 325
Erni Ildikó 367

F
Fehér Csilla 321, 322, 350
Fejes Melinda 366
Felszeghy Enikő 340
Fényszárosi Sára 330
Fodor Krisztina 362
Fogarasi András 346
Frank Veronika 361, 365
Funke Simone 355
Fülep Gábor 363

G, GY
Gaál Valéria 336
Gaál Zsuzsanna 325
Gábor Krisztina Míta 353
Gács Éva 330, 331, 353
Gács Zsófia 350
Gál Péter 326, 363
Galambos Teodóra 349
Galló Nóra 325
Garai Réka 351
Garami Miklós 325, 362
Gáspár Imre 323, 324
Gavallér Gabriella 326
Gazda Emese 320, 349
Gellén Balázs 349
Goschler Ádám 365
Gulácsi Ágnes 342
Guóth Gábor 339
Guthy Ildikó 360, 361
Gyarmati Judit 355
Gyenis Gyula 341
Győrbiró Csilla 331
Győrfy Ágnes 349
Gyurina Katalin 352
Gyurkovits Kálmán 330
Gyurkovits Zita 320
Gyürüs Éva 349

H
Hadzsiev Kinga 339, 344
Halász Károly 331
Halász Orsolya 320, 349
Hammerl Beatrix 332
Harangi Ferenc 358
Harmat György 334
Hartmann Ágnes 362
Hartyánszky István 356
Hegedűs Csaba 340
Hegedűs Zoltán 355
Hejjel László 355
Herczegfalvi Ágnes 360, 361, 364, 365, 366
Hetyei Erika 354
Hevessy Zsuzsanna 352
Hidvégi Erzsébet Valéria 348
Hollódy Katalin 366
Horváth Adrienne 324
Horváth Bernadett 349
Horváth Klára 365
Horváth Mária 344
Horváth Zsolt 321, 322, 343

I
Illyés Miklós 348
Itzés András 325

J
Jakab Andrea Emese 348
Jakab Dániel 345, 351
Jeges Sára 340
Joubert Kálmán 341
Józsa Tamás 341
Juhász Éva 332
Juhász János 359
Juhász László 326
Juhász Péter 366
Jurdi Diána 345, 351

K
Kadenczki Orsolya 334
Kálmán Andrea 362
Kalmár Tibor 348, 352
Kanjo Anna 353
Kanti Veronika 357
Káposzta Rita 334
Kappelmayer János 352
Karai Adrienn 320
Kárai Bettina 352
Karcagi Veronika 360
Kardosné Sipos Erika Zita 354
Karoliny Anna 328
Kassay Anett 336, 347, 352
Katona Márta 354, 355, 356, 365
Katona Nóra 321, 322, 350
Kelemen Ágnes 350
Kelen Kata 344
Keller Éva 335
Kémenes Anna 358
Kenyhercz Flóra 321
Kerekes Szilvia 331

GYERMEKORVOS PRAXIS ELADÓ!

BUDAPEST KÖZÉPSŐ-FERENCVÁROSI GYERMEKORVOS PRAXISBA

keresek kollégát eladás céljából. Az önkormányzati rendelőben 5 gyermekorvos dolgozik. Kártyaszám 700.

A praxis 41. éves és két védőnővel működik, az egyik közülük egyben az asszisztens is. Ügyelet nincs, helyettesítés egymás között. Rezsiköltség alacsony. Ár megegyezés szerint.
Elérhetőség: drbuzasi@drbuzasi.hu

Kis Éva 348
Kisari Károly 343
Kiss Csongor 323, 324, 352
Kiss Erika 340, 367
Kiss Judit 336
Kiss Rita 340
Kiss Zoltán 345, 359
Kóbor Jenő 363
Kóbor Krisztina 345
Kocsis István 322, 357
Kopunovics Natasa 355
Korponay-Szabó Ilma 365
Kosaras Éva 350, 352
Kosztopulosz Nikoletta 356
Kotormán Tünde 321, 322, 350
Kovács Ákos 328
Kovács Fruzsina 340
Kovács Gábor 325
Kovács Judit 321, 322
Kovács Lajos 329
Kovács Tamás 321, 322, 326, 350
Kovács-Pászthy Balázs 321, 322, 350
Környei László 346
Kövesdi József 355
Krikovszky Dóra 329
Kristóf Orsolya 362
Krivácsy Péter 332
Kupay Márta 356
Kutas Katalin 357

L
Laczkó Edit 353, 354
Ladányi Anikó 346
Ladányi Erzsébet 345
Laki István 329, 349
Lelesz Beáta 340
Lénárd László 355
Lippai Rita 327, 363
Liptai Zoltán 360
Liszkai-Horváth Ágnes 361
Lőwy Tamás 349
Lukasz Rebeka 357

M
Magyar Éva 340
Makra Nóra 359
Marián Erzsébet 320, 356, 360
Maróti Zoltán 348
Márton Gabriella 336
Márton Györgyi 331
Martyn Mária 347
Masszi György 355
Merő Gabriella 359, 360
Mezei Györgyi 335
Miskolczi Nóra 322
Mogyorósy Gábor 365
Molnár Bernadett 359, 360
Molnár Dénes 326, 340
Moreh Zsuzsanna 359
Mosdósi Bernadett 336, 358
Móser Judit 360, 362
Müller Katalin Eszter 364

N, NY
Nagy Andrea 351
Nagy Beáta Erika 321, 341, 342
Nagy Béla 329, 330
Nagy Dóra 356
Nagy Kálmán 336
Nagy Katalin 321, 322, 350
Nagy Péter 355
Nagy Rita 360, 361
Nemes Éva 365
Németh Gábor 320
Németh József 340
Novák Zoltán 330, 334
Nyári Tibor 320
Nyul Zoltán 336

O, Ö
Oláh Éva 325, 338, 339
Ónody Anna 327, 363
Onozó Beáta 352
Oroszlán Klára 336, 347, 352
Orvos Hajnalka 320
ovács Tamás 356
Ökrös Zsuzsanna 353

P
P. Szabó Gabriella 339, 365
Pap Domonkos 327, 345, 363
Papp Ágnes 330
Papp Ferenc 340, 356
Papp István Gyula 323
Papp János György 331
Papp Rózsa 350
Papp Zsuzsanna 324, 344
Pásztor Pál 326, 332
Patáricza Iván 349
Patócs Attila 353
Paulik Edit 320
Pecsenka Gabriella 355
Polgár Dóra 358
Póliska Szilárd 339
Polonkai Edit 321, 322, 350
Póta György 367
Prodán Zsolt 355

R
Rácz Katalin 354, 356
Rákóczy György 356
Reismann Péter 340
Rejtő László 325
Réthy Lajos Attila 328
Reusz György 332, 348
Riszter Magdolna 321, 322, 350
Rokonay Réka 327
Rosdy Beáta 361, 362
Rositto, Patrizio 348
Rovó László 331
Rózsa Mária 357
Rózsa Tímea 356

S, SZ
Sallai Ágnes 353
Sándor György 344
Sándor Zsuzsa 349
Sándor Zsuzsanna 349
Sári Tamás 320
Sasi Szabó László András 366
Scheuring Noémi 342
Scholtz Beáta 352
Simon Gábor 355
Simon Noémi 349
Simon Réka 350, 352
Simonová Erika 367
Sinkó Mária 345
Sipos Kitti 323
Somoskövi Orsolya 355
Soós Andrea 331
Stéger Gabriella 330
Stunya Edina 352
Subicz Ágnes 349
Sümegi Viktória 355
Szabó Andrea 346
Szabó Anikó 357
Szabó Attila 327, 332
Szabó Attila József 367
Szabó Dolóresz 327, 362
Szabó Dóra 359
Szabó Hajnalka 320, 339, 362
Szabó J. Attila 359
Szabó Katalin 320, 356
Szabó László 330, 342, 344, 345, 348, 353
Szabó Léna 361, 364, 365
Szabó Miklós 335
Szabó Tamás 332, 344
Szabó Tímea Margit 339
Szakos Erzsébet 362, 363
Szakszon Katalin 338, 339
Szalai Zsuzsanna 331
Szamosi Tamás 341
Szántó Zita 359
Szász Mária 355
Szatmári Edina 358
Szatmári Ildikó 367
Szebeni, Beáta 345
Szegedi István 323, 324, 352
Székely Edgár 355
Szele Anna Szabina 342
Szelíd Zsolt 365
Sziksz Erna 327, 345, 363
Szilvássy Zoltán 340
Szőke Henrik 338
Szőllős Anna 321, 322, 350
Szőnyi László 327, 328, 340
Sztanó Balázs 331
Szűcs Dániel 326, 364

T
Takács Dániel 367
Takács István Márton 327
Tálosi Gyula 349
Tamás Borbála 337
Tar Lívia 367
Tárnok András 327, 351, 358
Tél Bálint 359
Tényi Dalma 340
Tényi Tamás 340
Tészás Alexandra 358, 362
Tomsits Erika 325
Tory Kálmán 332
Tóth Edit 354
Tóth G. Ágnes 330, 353
Török Tina 348
Trethon András 337

U
Uhereczky Gábor 330, 353
Ujfalusi Anikó 339, 359
Ujszászi Éva 349

V
Vajda Péter 355, 358
Vajda Zsolt 332
Valek Andrea 335
Vannai Judit 365
Vannay Ádám 327, 363
Varga Ágnes 350
Varga Beatrix 366
Varga Éva 337, 361
Varga Lehel 367
Varga Norbert 331
Vargha Edit 331, 363
Vass Klára 320, 349
Veres Gábor 321, 327, 334, 339, 350, 359, 363, 364, 365
Veres-Székely Apor 327, 345, 363
Vizi András 326
Vörös Péter 363

Z, ZS
Zahuczky Katalin 358
Zele Zsuzsa 323
Zsákai Annamária 341
Zsidegh Petra 367
Zsigmond Borbála 330