

Gyermekgyógyászat

„Az idős ember sok mindent nehezen visel el,
egyedül az elismerést bírja jól.”
(Kerpel-Frónius Ödön)

TUDOMÁNYOS ÉS TOVÁBBKÉPZÉSI SZAKLAP

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA KÉTHAVONTA MEGJELENŐ ORSZÁGOS FOLYÓIRATA

FŐSZERKESZTŐ
Veres Gábor

FELELŐS SZERKESZTŐ
Kovács Tamás az MGYT főtktára

SZERKESZTŐBIZOTTSÁG ELNÖKE
Velkey György az MGYT elnöke

A SZERKESZTŐBIZOTTSÁG TANÁCSADÓ TESTÜLETE

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

Gyurkovits Kálmán
Ilyés István
Kajtár Pál
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 László
Szatmári András

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

ROVATVEZETŐK

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

ablonczyil@gmail.com
bene.ruzsena@gmail.com
cseh.aron@med.semmelweis-univ.hu
derfalvi.beata@med.semmelweis-univ.hu
dezsofi.antal@med.semmelweis-univ.hu
kodoju@gmail.com
eva.erhardt@aok.pte.hu
andras.farkas@aok.pte.hu
fog.andras@gmail.com
halaszszita@gmail.com
harangi.ferenc@tmkorhaz.hu
katalin.hollody@aok.pte.hu
kalman.mihaly@upcmail.hu
g.katona@t-online.hu
katona.marta@med.u-szeged.hu
kis.eva@med.semmelweis-univ.hu
kisscs@dote.hu
gkiss@heimpalkorhaz.hu
kovacs.akos@symposiumalapitvany.hu
kovacs.gabor1@med.semmelweis-univ.hu

Kovács Márta
Kovács Lajos
Kovács Tamás
Kövesi Tamás
Kriván Gergely
Laki István
Mikos Borbála
Mogyorósy Gábor
Nemes Éva
Nyul Zoltán
Szabó Attila
Szabó Miklós
Szabó Tamás
Tajti Zsanett
Tálosi Gyula
Tory Kálmán
Trethon András
Újhelyi Enikő
Vannay Ádám
Vetrő Ágnes

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

A LAPOT ALAPÍTOTTA:
GEGESI KISS PÁL (1950)

 **Simmelweis Kiadó**
www.semmelweiskiado.hu

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

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

Telefon: 210-4403
Fax: 210-0914

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

www.semmelweiskiado.hu

Felelős kiadó: a Semmelweis Kiadó igazgatója

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

Grafika: Ángyán Gergő

Hirdetésszervező: Kovács Veronika
Telefon: 210-4403, 06-20221-5265
E-posta: kovacs.veronika@kiado.semmelweis-univ.hu
A szerkesztőség a hirdetések tartalmáért nem vállal felelősséget.

Nyomta és kötötte: Mester Nyomda

Megjelenés: évente 6 alkalommal,
3000 példányban.

Terjesztés: A lapot a Magyar
Gyermeorvosok 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
Minden jog fenntartva.
HU-ISSN 0017-5900

CÍMLAPKÉP: Munkácsy és a magyar realizmus festészete Hajóson (lásd 287. oldal) című cikkből.
Bihari Sándor: Lóitatás a Tiszaparton, 1880 körül, olaj, vászon

ELŐSZÓ

Velkey György 259

DERMATOLÓGIA SAROK

Lymphangioma circumscriptum
*Harangi Ferenc dr., Fathi Khaled dr.,
Cifra János dr.* 260
Lymphangioma circumscriptum

RADIOLÓGIAI JELEK

Biliaris atresia radiológiai jelei
*Seszták Tímea dr., Várkonyi Ildikó dr.,
Nyitrai Anna dr.* 262
340
Sign in pediatric radiology. Sign of biliary atresia

ÖSSZEFOGLALÓ KÖZLEMÉNYEK

Koponyatraumát követő endokrinológiai eltérések
Erhardt Éva dr. 263
Pituitary dysfunction after brain injury

ESETISMERTETÉS

A transzfúzió megfontolásai műtetre váró anaemiás gyermeknél
*Szabó Cecília dr., Liszkay Gábor dr.,
Mikos Borbála dr.* 268
*Deciding about transfusion of children
in the perioperative setting*

Kawasaki-betegség ritka manifesztációja:
Kawasaki shock szindróma
*Szabó Viktória dr., Széchenyi Renáta dr.,
Bogár Csilla dr., Niederland Tamás dr.* 275
*Rare manifestation of Kawasaki disease: Kawasaki shock
syndrome*

Non-compactiós cardiomyopathia: egy ritka pri-
mer szívizombetegség – esetismertetés
*Zombori Tamás dr., Pozsgai Zsuzsa, Katona Márta dr.,
Kaiser László dr.* 279
*Non-compaction cardiomyopathy, a rare primary disease
of myocardium – case report*

TOVÁBBKÉPZÉS MINT KONGRESSZUSI BESZÁMOLÓ

ESPGHAN Táplálkozástudományi továbbképzés
(Nutrition Summer School)
Katalin Müller 284

PREVENCIÓ

A gyermekkori elhízás megelőzése
Takács Hajnalka 285
Prevention of childhood obesity

KÉPZŐMŰVÉSZET

Munkácsy és a magyar realizmus festészete
Hajóson
Szalay Ágnes 287

TALLÓZÓ

A koffein védelmet jelent akut pancreatitisszel
szemben az inozitol- 1,4,5-triszófoszfát
receptor-mediált Ca^{2+} - felszabadulás gátlásával
Muzslay Eszter 267

Az idegi növekedési faktor (NGF) semlegesítése
gátolja a Th2-választ és véd a „respiratory
syncytial vírus” (RSV) ellen
Béres Nóra Judit 278

A hisztaminszegény diéta kedvezően
befolyásolja a krónikus spontán urticariát –
tény vagy fikció?
Harangi Ferenc dr. 286

MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA 2017. ÉVI NAGYGYŰLÉSE

Gyermekgyógyászati Továbbképző Tanfolyam
Észak-nyugat Magyarországi Területi
Gyermekgyógyászok Szervezetének 68. Ülése
Absztraktok 289



Köszöntés

Olyan jó, hogy minden évben találkozni tudunk! A Magyar Gyermekorvosok Nagygyűlésén, dacára a szubdiszciplínák önállósulásának, esztendőről esztendőre több százan összejövünk – immár tavaly óta az egész Kárpátmedencéből. Rengeteg információt hordozunk egyesével: van, aki a tudományos laborban figyeli a gének részleteit, más a sürgősségi ambulancián teszi rendbe egyik bajba került gyermeket a másik után, megint más álmatlanul forgolódik páciense megoldhatatlan családi konfliktus okozta magatartászavara miatt. Olyan is van, aki táppénzes jelentéssel bíbelődik, vagy szoptatási tanácsokat ad, esetleg szakmai ellátási struktúrát tervez, vagy éppen a ventilációs-perfúziós viszonyok optimalizálásán tépelődik.

Hála hagyományt teremtő elődeinknek, vállalkozó szellemű rendező kórházainknak, támogatóinknak és elsősorban a nagygyűlések mellett kitartó gyermekorvosoknak, van egy alkalom az évben, amikor belelehetünk egymás tapasztalataiba. Figyelhetjük a gyógyítás, a tudomány, az oktatás vagy a szervezés új módszertanait, értekezhetünk a többi szakterület minket is inspiráló új eljárásairól, és összerakjuk a részismereteket. Így, a sok-sok puzzle-darab összeillesztésével válik láthatóvá a hétköznapi életben homályosnak tűnő közös nagy mű, a GYERMEKGYÓGYÁSZAT. Az a csodálatos hivatás, amit áldva – átkozva, megfáradva – megújulva ugyan, de sokan életünk legnagyobb kincsei közé sorolunk. Az a gyönyörű történet, amelyben híressé vált nagy elődök és elfeledett, de áldozatkész közösségek voltak a fő- és mellékszereplők. És az, amelyiknek mindenki, aki lelkiismeretesen teszi a dolgát, egyformán értékes alkotója a professzori kartól a kórház- és osztályvezetőkön át a katedrák mesterein keresztül a területi ellátás robotosaiig.

Én – elnézést a szubjektivitásért – a legértékesebbeknek mégis azokat tartom, akik dacolva a „messze tornyokkal”, a nagyvárosi kultúrával, a korszellemmel és a komforttal, a végeken küzdenek kitartóan és önfeláldozóan, legtöbbször észrevétlenül és elismerés nélkül. Így például a cigány falvakban türelemmel helytálló házi gyermekorvosokat, és azokat a kollégákat, akik a kis városi kórházakban utolsó szalmaszálként biztosítják, hogy maradjon még ellátás, vagy akik munkaidő-direktívákkal dacolva ügyelnek télen-nyáron a szakemberhiányos intenzív osztályokon. Ők most itt kevesebb előadást fognak tartani, mint a PhD ösztöndíjasok és a nagy klinikai osztályok erre felkészült tagjai. Ők most nagy erőfeszítések árán, a helyettesítésüket ügyesen megszervezve eljöttek ide kicsit csodálkozni, figyelni, közösségben lenni és pihenni: csodálkozni az újdonságokon, figyelni, hogy átgondolhassák és megújíthassák saját protokolljaikat, közösségben lenni kollégáikkal és kilépve a monoton munkavégzésből pihenni. A nagygyűléseink Nekik, vagyis Nektek is szerveződnek, elsősorban Nektek szólnak, Ti tartjátok életben azokat. Talán Ti tanítotok arra is bennünket résztudósokat leginkább, hogy ennek a nagy egységes GYERMEKGYÓGYÁSZATnak van létjogosultsága, vagyis valódi létezése és terepe. Ti, akik nem kaptok díjakat a megnyitőünnepségeken, akiket nem tapsolnak meg az előadásaitok után, akik csendesen a hátsó sorokban figyeltek. Mély meghajlással köszönjük a munkátokat, hűségüket és figyelmeteket, Isten éltesse Benneteket!

Velkey György
a Magyar Gyermekorvosok
Társaságának elnöke

Lymphangioma circumscriptum

Lymphangioma circumscriptum

**Harangi Ferenc dr., Fathi Khaled dr.,
Cifra János dr.**

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

E-posta: harangi.ferenc@tmkorkorhaz.hu

Esetismertetés

14 éves leány bal vállának tenyérszerű területén kialakult 2–6 mm-es vesiculák vizsgálata céljából jelentkezett gyermek-bőrgyógyászati rendelésünkön (1. ábra). Elmondása szerint kb. 5–6 éve alakultak ki a vesiculák, melyek gyakran felfakadnak, amit sárga vagy rózsaszínű váladécsorgás, pörkképződés kísér, majd lassú gyógyulás követ, hámlás, hipopigmentált foltok visszamaradásával, később új vesiculák képződésével. A folyamatot viszkető érzés, néha égő fájdalom kíséri, felülfertőződés azonban egyszer sem következett be. Különböző ecsetelőket és kenőcsöket használt kezelés céljából, de javulás nem történt. A klinikai tünetek értékelése alapján circumscript lymphangioma lehetősége merült fel. A laboratóriumi, a mellkasröntgen és az UH-vizsgálat negatív eredményt adott, illetve a generalizált vagy mélybe terjedő folyamat lehetőségét kizárta. A diagnózis tisztázása érdekében bőrbioopszia és szövettani vizsgálat történt: a folyamat lymphangioma circumscriptumnak felelt meg (2. és 3. ábra), malignitás nem volt igazolható.

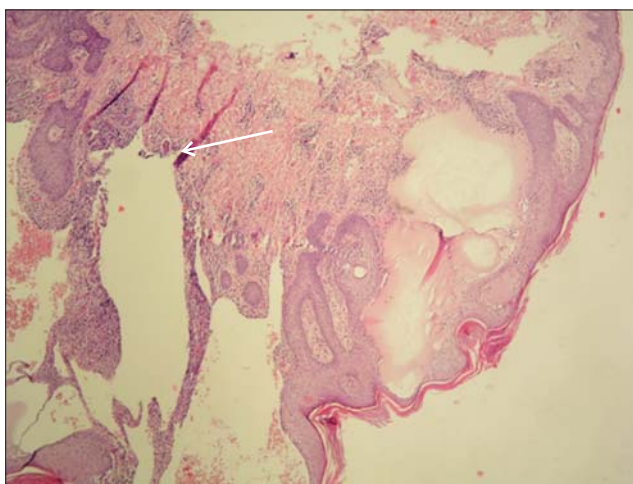
Lymphangioma circumscriptum

A lymphangioma circumscriptum (LC) a leggyakrabban előforduló cutan lymphaticus malformatio, mely a dermisben és a subcutisban abnormális, dilataált, kanyargós nyirokerek képződésével, és a felszínen vesiculák megjelenésével jár. Két formáját különböztetik meg: a klasszikus forma, mely már születéskor fennáll, és a lokalizált forma, mely szekunder módon alakul ki valamilyen primer lézió következtében (tumor, műtéti beavatkozás, gyulladás stb). Rendszerint fájdalom, viszketés, váladécsorgás kíséri, ritkábban felülfertőződhet, de malignus transzformáció csak kivételesen fordul elő (1).

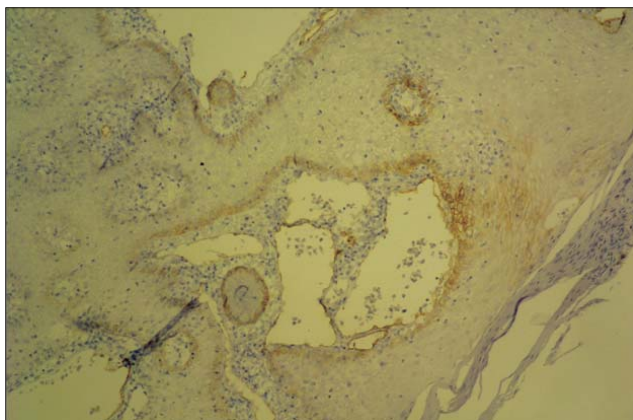
A LC *diagnózisa* az anamnesztikus adatok és a klinikai tünetek helyes értékelésén alapul. A bőr-



1. ábra: A bal vállon, tenyérszerű területen víz-szerű vagy sárgás folyadéktartalmú, 3–6 mm átmérőjű vesiculák, pörkkel fedett erosiók, tűszúrásnyi petechiák



2. ábra: Az epidermis alatt tág nyirokerek, mellettük némi lymphoid beszűrődés, a lumenben pár vvt



3. ábra: A D240 immunhisztokémiai vizsgálat szelektíven jelöli a nyirokerek endotheljét. A nagyobb úrök kitágult nyirokerek

biopsia és a szövettani vizsgálat a klinikai diagnózis megerősítésében és a többi vesiculosus folyamattól való differenciálásban segíthet, így pl. a herpesinfekciók (simplex, zoster), dermatitis herpetiformis, kontaktdermatitis, carcinoma metastasis, csoportos pyogen granuloma, haemangioma, malignus melanoma. A lymphaticus cisternák elhelyezkedésének és a mélyben húzódó nyirokerekkel

való esetleges kapcsolatnak megítélésében az UH, CT és MRI adhat segítséget.

Az LC kezelése a legkritikább esetben jár teljes gyógyulással, gyakori a recidíva, a következményes vérzés, felülfertőződés és fájdalom. Sok esetben a beteg számára a legelfogadhatóbb megoldás a dezinficiáló lemosások és nyomókötések használata. Az egyéb kezelések során különböző lehetőségeket mérlegelhetünk: CO₂-lézer, festék-lézer és

argon-lézer, szkleroterápia, krioterápia, elektrodesiccatio, imiquimod krém használata, és sebészi excisio (2-3). Noha a sebészi eljárás tűnik a legeredményesebb kezelési módnak, a legtöbb esetben a folyamat nagy kiterjedése vagy mélybe terjedése miatt nem alkalmazható, illetve számolni kell recidíva kialakulásával (17–23%), következményes hegeseddel, keloidképződéssel, seroma, haematoma, infekció és idegsérülés veszélyével.

Irodalom

1. Yu JTHT, Yau KC: Lymphangioma circumscriptum of the skin. Hong Kong J Dermatol Venereol 2006; 14:129-133.
2. Penko M, Bartenjev I, Žgavec B, Potočnik M: Lymphangioma circumscriptum. Acta Dermatoven APA 1996; 5:51-56.
3. Emer J, Gropper J, Gallitano S, Levitt J: A case of lymphangioma circumscriptum successfully treated with electrodesiccation following failure of pulsed dye laser. Dermatol Online J 2013; 19.

Útravaló tudnivaló

- A lymphangioma circumscriptum a leggyakrabban előforduló cutan lymphaticus malformatio
- Körülhatárolt területen észlelhető vesiculák, váladékozó eróziók, verrucosus képletek a lymphangioma circumscriptumra jellemzők, a szövettani kép tágult nyirokereket ábrázol, melyek endotelje D240-nel jelölődik
- Kezelése rendkívül problematikus, individuális mérlegelést kíván, nagy a recidiva valószínűsége.

NUTRICIA
Early Life Nutrition

Hidrolizált fehérjét tartalmazó, tejalapú, anyatej-helyettesítő és anyatej-kiegészítő tápszerek.

Milumil Pronutra[®]

HA Start optima 0hó+
HIPOALLERGEN

HA1 optima 0hó+
HIPOALLERGEN

HA2 optima 6hó+
HIPOALLERGEN

A **Milumil hidrolizált tápszerek** jótékony hatással vannak az immunrendszerre és elősegítik az orális tolerancia kialakulását.*

**BIZONYÍTOTT
HATÁS***

* Boyle RJ, Tang ML-K, Chiang WC, Chua MC, Ismail I, Nauta A, Hourihane JO'B, Smith P, Gold M, Ziegler J, Peake J, Quinn P, Rao R, Brown N, Rijnsierse A, Garssen J, Warner JO On behalf of the PATCH study investigators. Prebiotic-supplemented partially hydrolysed cow's milk formula for the prevention of eczema in high-risk infants: a randomized controlled trial. Allergy 2016; 71: 701-710.

Milumil HA Start optima 600g és Milumil HA1 optima 600g bruttó fogy.ára: 3049 Ft, normatív támogatás (25%): 762 Ft, térítési díj: 2287 Ft.

Milumil HA2 optima 600g bruttó fogy.ára: 3174 Ft, normatív támogatás (25%): 794 Ft, térítési díj: 2380 Ft.

NEAK végleges publikus gyógyszerforgalmazási (PUPHA), érvényesség kezdete: 2017. augusztus 1.

Tájékoztató kizárólag egészségügyi szakemberek részére, másnak át nem adható. A Nutril Kft. kizárja a felelősségét az egészségügyi szakembereknek szóló szakmai tájékoztató anyag illetéktelen személyek általi felhasználásáért. Jelen kiadvány elválaszthatatlan részét képezi a címkészítő és a hivatkozott irodalom.

Fontos figyelmeztetés! A csecsemő legjobb tápláléka az anyatej. A szoptatás a legegészségesebb táplálási mód. Amennyiben nem áll rendelkezésre elegendő anyatej vagy a szoptatásnak más akadálya van, tápszer kizárólag a gyermekorvos javaslatára, orvosi ellenőrzés mellett, a használati utasítás szerint alkalmazható. Alkalmazás, ajánlása, illetve rendelése előtt olvassa el a termékek címkéin feltüntetett adhatósági és elkészítési útmutatót! Ne térjen el a használati utasítástól, mert az zavart okozhat a kisbaba fejlődésében.

Anyatej-helyettesítő tápszer - Az anyatej a legjobb a csecsemő számára. 6 hónapos korig a kizárólagos szoptatás a legideálisabb táplálási mód. Az anyatej-kiegészítő tápszer vegyes táplálékkal kiegészítve adható, nem alkalmas 6 hónapos kor előtt az anyatej helyettesítésére. A hozzátáplálás megkezdését csak orvosi, táplálkozástudományi vagy gyógyszerészeti szakemberek tanácsára ajánlott megkezdni, a csecsemő egyedi növekedési és fejlődési igényeit figyelembe véve. Amennyiben nem áll rendelkezésre elegendő anyatej, vagy a szoptatásnak más akadálya van, az anyatej-helyettesítő tápszert a gyermekorvos utasítása szerint és ellenőrzése mellett ajánlott alkalmazni. A tápszer parenterálisan nem alkalmazható.

Promóciós kód: G1708042 Lezárás dátuma: 2017.08.04.

„Jelek” a gyermek-radiológiában. Biliaris atresia radiológiai jelei

Sign in pediatric radiology. Sign of biliary atresia

Rovatunkban a leletekben gyakran használt „jelekre” szeretnénk felhívni a figyelmet. A leletek fogalmazásában, értékelésében elengedhetetlen egymás kifejezéseinek pontos értelmezése. A radiológusok régóta használják egy-egy kép-jelenség meghatározására a „jel” definíciót, a röntgenben használtak jelentős része széles körben ismert, de az újabb modalitásokkal (CT, MR, ultrahang) észlelt eltérések rövid leírása nem feltétlenül értelmezhető a klinikusok számára. Reméljük a rövid, jellemző képpel, néhány szóval kiegészített bemutatások felkeltik az olvasó érdeklődését, tetszését.

Seszták Tímea dr., Várkonyi Ildikó dr., Nyitrai Anna dr.

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

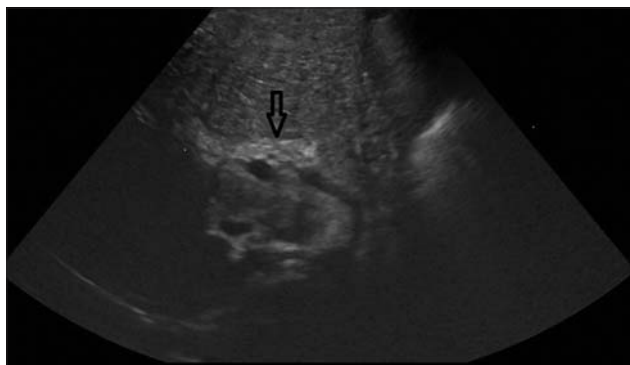
E-posta: sesztaktimea@gmail.com

A konjugált hyperbilirubinaemia képében jelentkező neonatalis cholestasisnak számos oka ismert. Ezek közül fontos a biliaris atresia korai felismerése, hiszen az időben, lehetőség szerint 60. életnap előtt elvégzett Kasai-féle portoenterostoma késlelteti a májcirrhosis kialakulását, ezáltal a májtranszplantáció időpontját.

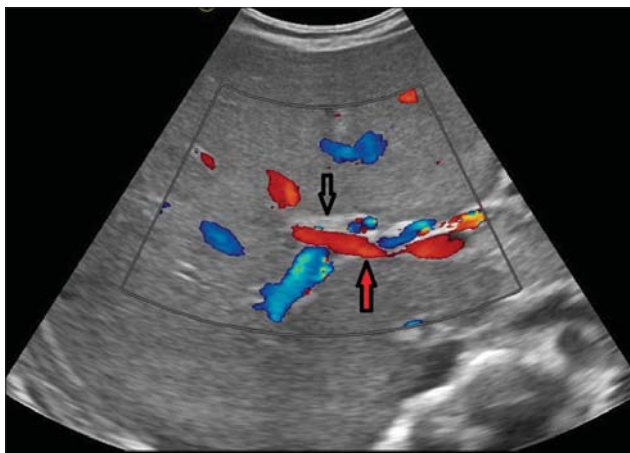
A biliaris atresiát az extra-, illetve intrahepaticus epeutak teljes vagy részleges elzáródása jellemzi. Diagnózisa nem könnyű, hiszen több fajtája ismert, és a szabályos megjelenésű epehólyag jelenléte nem zárja ki a biliaris atresia lehetőségét. Gyanúja esetén az első választandó vizsgáló eljárás a hasi ultrahang vizsgálat. A vizsgálat kapcsán van néhány jel, ami a biliaris atresia jelenlétére hívja fel a vizsgáló figyelmét. Ezek közül a „triangular cord” jel és a „pseudogallbladder” („ghost gallbladder”) jel a leginkább ismertek. Sajnos, a jelek magyar megfelelője a szakirodalomban nem terjedt el.

„Triangular cord” jel

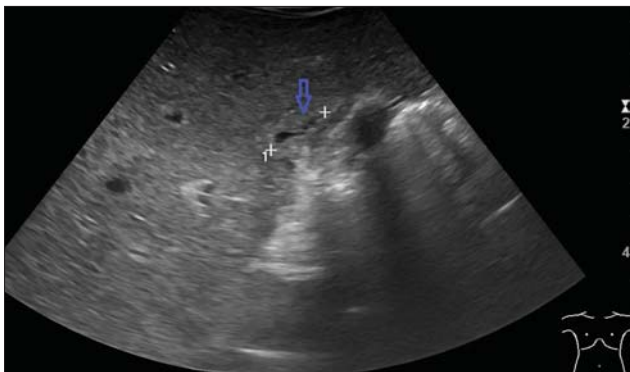
A triangular cord jel alatt egy tubularis vagy háromszög alakú, echogén képletet értünk, mely általában a vena portae jobb főága előtt helyezkedik el (1. és 2. ábra). Valószínűleg a ductus hepaticus fibroticus maradványa. Bár a jel specificitása és szenzitivitása nem éri el a 100 %-ot, egyéb vizsgálatokkal együtt a gyakorlatban mégis jól használható a biliaris atresia diagnózisának megerősítésében.



1. ábra: Triangular cord jel. A ↓ a vena portae előtt elhelyezkedő fibroticus kötegre mutat.



2. ábra: Triangular cord jel. A ↓ a vena portae előtt elhelyezkedő fibroticus kötegre mutat. A ↑ a vena portae jobb főágát jelöli.



3. ábra: Pseudogallbladder jel. A ↓ 10mm hosszú, szabálytalan kontúrú, folyadékos képletet jelöl.

„Pseudogallbladder” jel („Ghost gallbladder”) jel

Általában az epehólyag anatómiai helyének megfelelően elhelyezkedő folyadék tartalmú képlet (3. ábra), melynek hossza nem éri el a 15 mm-t, fala egyenetlen kontúrú, és a szabályos epehólyag fal struktúrája nem ismerhető fel. Csecsemők esetében, főként kérdéses helyzetekben sokszor nehéz az epehólyag pontos megítélése, ezért gyakran ismételt vizsgálatra kerül sor, megfigyelve, hogyan változik az epehólyag megjelenése éhezés vagy étkezés hatására.



Koponyatraumát követő endokrinológiai eltérések

Erhardt Éva dr.

Pécsi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs (Igazgató: Decsi Tamás dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Erhardt Éva dr.

7623 Pécs, József A. u. 7.

e-mail: erhardt.eva@pte.hu

ÖSSZEFOGLALÁS A koponyasérülések gyakran fordulnak elő gyermekkorban, melyeknek hosszú távú következményei lehetnek. A koponyasérülést követő agyalapi mirigy diszfunkciót 5–61%-ban írták le gyermekekben. A leggyakoribb eltérés a növekedési hormon hiány, amit az ACTH hiány követ, mely eltér a felnőttvizsgálatok eredményeitől, ahol a második leggyakoribb hiány a gonadotropinok hiánya. A agyalapi mirigy működés szűrésének időpontjáról ellentmondó irodalmi adatok vannak, de a legtöbb szerző abban egyet ért, hogy a koponyatraumát követő egy év a legjobb időpont a tartóssá vált endokrinológiai eltérések kimutatására. Új, prospektív vizsgálatok szükségesek ahhoz, hogy növeljük ismereteinket a koponyasérülést követő agyalapi mirigy diszfunkció természetes lefolyásáról, és a koponyasérülést elszenvedett gyermekek hormonkezelések lehetséges előnyeit pontosan megismerjük.

KULCSSZAVAK koponyatrauma, hypopituitarismus

Bevezetés

A koponyatraumát követő elégtelen agyalapi hormontermelést elsőként Cyran írta le 1918-ban (1). Sokáig kevés figyelmet kapott ez a probléma, de az elmúlt évtizedben egyre több tanulmány jelent meg, leginkább felnőttekben, melyekben a hypopituitarismus prevalenciája 15–90% közötti volt (2-4). 2005-ben adták ki a Nemzetközi Konszenzus Ajánlást, ami szerint minden közepes súlyosságú vagy súlyos koponyatraumát szenvedett felnőtt túlélő esetén szisztémás endokrinológiai felmérés ajánlott (5).

A gyermekkori koponyasérülések a fejlett országokban vezető halálokok közé tartoznak és súlyos morbiditási tényezők. A normális agyalapi mirigy működés elengedhetetlenül fontos a gyermekek neurokognitív fejlődése, a megfelelő növekedés és a pubertás kezdete szempontjából (1).

meg, azaz enyhe (GCS >13), közepes súlyosságú (GCS 8–12) és súlyos (GCS <8) sérülések különíthetők el. Fiúkban a koponyatraumák gyakorisága kétszer nagyobb, mint lányokban (6). Korcsoport szerint a kamaszkorúak (15–19 éves) és az 5 éven aluliak a leginkább veszélyeztetettek, valamint a gyermekkorban bántalmazás az egy év alattiak esetén gyakori (6, 7). A leggyakoribb okok közé tartoznak a közúti balesetek, sportolás kapcsán elszenvedett sérülések, esések, csecsemőkorban a bántalmazás leggyakoribb formája pedig a „megrázott gyermek szindróma”. Európai adatok szerint 25 éves korra a populáció 31,6%-a szenvedett el valamilyen koponyasérülést, az intenzív osztályos felvételek incidenciája 5,6/100 000 eset. A túlélő gyermekek 35%-ának van tartós fejlődési és funkcionális fogyatéka két évvel a traumát követően (1).

Koponyasérülések epidemiológiája

A koponyasérülések a leggyakoribb balesetek közé tartoznak gyermekkorban, melyek incidenciája 90–250/100 000 eset (1, 6). A koponyasérülések kb. 10%-a közepesen súlyos vagy súlyos. A súlyossági fokot a Glasgow Kóma Skála (Glasgow Coma Scale-GCS) pontrendszere alapján határozzák

Hypopituitarismus koponyasérülést követően

Felnőttekben az agyalapi mirigy működésének prevalenciája tág határok között mozog, mivel a különböző vizsgálatok betegbeválasztási kritériumai nem megegyezők, s a különböző endokrinológiai tesztek elvégzésnek ideje és metodikája sem egységes. 2007-ben megjelent 19 közlemény 1137



betegének metaanalízise szerint koponyasérülést követő krónikus fázisban a hypopituitarismus előfordulási gyakorisága 27,5% volt (2). Hasonló eredményt találtak *Schneider és mtsai*, akik 66 vizsgálat 5386 esetét elemezték, ahol a prevalencia 30 % volt (8).

Magyarországról adat 2016-ban jelent meg (4). *Nemes és mtsai* 10 év betegeinek kórtörténetét dolgozták fel. E betegek akut ellátása egy centrumban, a PTE Idegsebészeti Klinikán történt. 413 súlyos koponyatraumát elszenvedett betegből 86 túlélő közül 63 esetén történt endokrinológiai felmérés. Az első endokrinológiai vizsgálat median ideje a koponyatraumát követő 1,1 év volt. Az átlagos endokrinológiai nyomon követési periódus pedig 3,9 év volt.

A koponyatraumát követő agyalapi mirigy működésavarról gyermekkori adat kevés áll rendelkezésre, bár az utóbbi években a vizsgálatok száma egyre nő.

1977–2004 között összesen 20 gyermekkori esetről számoltak be, melyekből 12 fiú, 7 lány és 1 nem meghatározott nemű beteg volt, akik a koponyasérülés időpontjában csecsemő és 16 éves kor közöttiek voltak, s az endokrinológiai vizsgálatuk a traumát követő 1 és 4,2 év között történt. Egy kivételével, akinek izolált növekedési hormon (GH) hiánya volt, a többi betegnél multiplex agyalapi mirigy elülső lebeny diszfunkciót lehetett kimutatni (9).

Az azóta megjelent gyermekkori vizsgálatok alapján a hypopituitarismus prevalenciája 5–61% közötti.

Az első magyar gyermekkori, s nemzetközi irodalomban is az első prospektív vizsgálatok között szereplő közlemény *Niederland és mtsai*-nak megjelent tanulmánya 2007-ben, ahol 22 gyermek vizsgálata történt (n=17 fiú), átlagos életkor 11,47±0,75 év, 30,6±8,3 hónappal a koponyatraumát követően, 21 illetett életkorú, kontrollgyermekkel összehasonlítva (10).

A koponyatraumát elszenvedett betegek 61%-ában lehetett agyalapi mirigy működésavart kimutatni. E gyermekek 42%-a két GH rezerv vizsgálatban is alacsony GH-szekréciót mutatott. A szérumszintjeik is szignifikánsan alacsonyabbak voltak a traumát szenvedett gyermekeknek összehasonlítva a kontrollcsoporttal. Ezen eltérések függetlenek voltak a koponyatrauma súlyosságától.

Auble és mtsai 2014-ben megjelent vizsgálatában tizennégy 2–9 éves gyermeket vizsgáltak, akiknek a koponyasérülés időpontjában készült CT- vagy MR-felvételen egyértelműen kóros morfológiai eltérés is kimutatható volt. Ezen esetek 82%-ában lehetett kimutatni legalább egy hormoneltérést vagy növekedésbeni elmaradást (7).

Aylanc és mtsai 24 gyermeket vizsgáltak, akiknek átlagos életkora – az endokrinológiai felmérés időpontjában – 9,5±3,2 év volt. Az endokrinológiai

vizsgálat a koponyasérülést követően átlagosan 29,4±9,8 hónap múlva történt. 58,3%-ban (n=14) enyhe súlyosságú, 37,5%-ban (n=9) közepes súlyosságú és 4,2 %-ban (n=1) esetben súlyos koponyasérülésen átesett gyermeket vizsgáltak. Ebben az egyetlen, azaz súlyos koponyasérültben találtak hormonális eltérést (11).

Egy francia prospektív, longitudinális vizsgálatban (*Personnier és mtsai*) 87 (n=67 fiú) súlyos koponyasérülést szenvedett gyermekben alap hormonvizsgálatokat és dinamikus tesztek végeztek 6–18 hónappal a sérülést követően. Az agyalapi mirigy diszfunkcióját 8%-ban lehetett bizonyítani, melyek közül a leggyakoribb a GH-hiány volt, két esetben centrális hypothyreosis és egy esetben ACTH-hiány volt kimutatható (12).

Egy legutóbb megjelent vizsgálatban (6) a gyermekek median életkora a koponyasérülés időpontjában 11,3 év volt. 58 gyermekből 23-nak volt súlyos koponyasérülése (GCS <8), A vizsgált betegek összesen 17,6%-ában volt hormonális eltérés.

Klinikum

Növekedési hormon hiánya – növekedésbeni elmaradás

Irodalmi adatok alapján a stimulációs tesztek GH szekrécióját vizsgálva a GH-hiány 4–15% között mozog, míg önmagában a klinikai kritériumokat használva magasabb prevalenciát (21–31%) találtak. A vizsgálatok összehasonlítását nehezíti, hogy néhány vizsgáló növekedési hormon szekréciós tesztet (pl. inzulinintolerancia-teszt, glukagon-, arginin-teszt), míg mások az éjszakai GH-szekréciót elemzik. A növekedési hormon szintek cut-off-ja sem egységes (1).

Magyar, felnőtt adatok alapján a hypopituitarismus a betegek 68,3%-ában (n=43) volt kimutatható (4). A leggyakoribb hormonhiány *Nemes és mtsai* vizsgálatában a növekedési hormon hiánya volt, 50,8%-ban (n=32), amit a centrális hypogonadizmus (n=15, 23,8%), majd a hypothyreosis követett (n=14, 22,2%).

Mind gyermek-, mind felnőttkorban az elülső lebeny hormonok kiesése közül a leggyakoribb a növekedési hormon hiánya (1, 4). Az egyik legfontosabb különbség a felnőtt- és a gyermekvizsgálatok között, hogy gyermekekben a növekedési ütem vizsgálata kötelező prepubertás és pubertás időszakban is a növekedési hormon hiány (GHD) diagnosztizálásához. A legtöbb prospektív vizsgálatban a koponyasérülést követő egy évben a gyermekek többségénél nem találtak növekedésbeni zavart, bár a GH-stimulációs tesztek kórosak voltak. A koponyatraumát követő hosszabb időszak, több év jellemzőit a retrospektív vizsgálatok



elemzik, 1,7–9,6 évig terjed az az időszak, amikor endokrinológiai felmérések történtek. 72%-ban lehetett normális növekedési ütemet kimutatni, vagy az elért végmagasság az elvárható célmagassághoz közelített. Az inzulinszerű növekedési faktor-1 [insulin like growth factor (IGF1)] szűrése koponyasérülést követően nem specifikusan informatív, hiszen a GHD esetében lehet kissé alacsonyabb az IGF1-szint. A különböző metodikai teszteknek köszönhetően, a vizsgálatok egyértelműen alátámasztják, hogy a GHD fontos probléma, s a klinikai megfigyelés feltétlenül szükséges. Másfelől ezen eredmények azt mutatják, hogy koponyasérülést követően a GHD lehet átmeneti gyermekekben, de a koponyasérült gyermekekben nem biztos, hogy egy éves periódus elegendő idő ahhoz, hogy a növekedési ütem lelassulása egyértelművé váljon, azaz hosszabb nyomon követési periódus ajánlott.

Gonadotrop hormonok eltérései

Felnőttvizsgálatokban a GH-hiány után a gonadotrop hormonok deficienciája a második leggyakrabban előforduló hormoneltérés (4), 29%-os prevalenciával. Gyermekekori vizsgálatokban ezt jóval ritkábban lehetett kimutatni (1). Az egyik legnagyobb elemszámú vizsgálatban (12) 85 beteget vizsgálva nem volt egyértelműen észlelt késői pubertás vagy szekunder amenorrhoea. A korai pubertást *Kaulfers és mtsai* írták le három betegben, de a legtöbb vizsgálatban 1-1 betegnél fordult elő ez a probléma (14).

Pajzsmirigyfunkció

A centrális hypothyreosis prevalenciája nagymértékben függ attól, hogy pajzsmirigyfunkcióként milyen vizsgálat történik. Önmagában a TSH-szint mérése nem elegendő a centrális hypothyreosis kimutatására. Közvetlenül a koponyatraumát követően akutan is már megváltozik a pajzsmirigyhormonok szintje, leginkább a „nem pajzsmirigy eredetű” hormon eloszlását mutathatja a beteg (alacsony T3-, emelkedett rT3-, alacsony, normális FT4-szint, általában a normális alsó határán lévő TSH-szinttel). Ezek a hormonszintek jellemzők centrális hypothyreosisban is, ezért ennek a diagnózisa sokszor nagy kihívást jelent koponyatraumát követően. *Kaulfers és mtsai* nagy prevalenciával (46 %) találtak centrális hypothyreosist (14), míg más vizsgálatokban a prevalencia 5–12% közötti (1, 13).

ACTH-hiány

A hypothalamus–hypophysis–mellékvese tengely vizsgálatára használt metodikák nagyon különbözőek az egyes vizsgálatokban, ezért nehéz egységes következtetést levonni. Vannak vizsgálatok,

ahol az alacsony reggeli Se-kortizol-szintet tekintik elegendőnek, míg mások dinamikus teszttel próbálják feltérképezni a mellékvese-elégtelenséget. Három hónappal a koponyasérülést követően végzett glukagon-tesztben 47%-ban lehetett alacsony Se-kortizol-szintet kimutatni, ami azonban 3 és 12 hónap múlva már normalizálódott. Az eredmények alapján úgy tűnik, hogy a tartós szteroid adása csak a koponyatraumát követő egy évben szükséges, mintegy az akut stressz szituációnak megfelelően (1,13).

Hyperprolactinaemia

Enyhén emelkedett Se-prolaktin-szint majdnem minden koponyasérülést elszenvedett gyermekben kimutatható, de klinikai konzekvenciája általában nincs. A legtöbb esetben 3–6 hónappal a koponyatraumát követően észlelik, s egy év múlva általában normalizálódik.

Diabetes insipidus

Tartós diabetes insipidus (DI) nagyon ritka koponyasérülést szenvedett gyermeknél, és általában átmeneti, kb. 4%-ban írták le (1).

Megbeszélés

2005-ben, a Nemzetközi Konszenzus Konferencián az az ajánlás született (5), hogy minden felnőttben, aki közepesen súlyos vagy súlyos koponyatraumát szenvedett, endokrinológiai szűrés feltétlenül ajánlott. A gyermekkorba a hypophysis diszfunkciója koponyasérülést követően nagyon gyakori (5–61%), ami azonban a sérülést követően spontán, teljesen gyógyulhat, javulhat és tartóssá válhat. Egy évvel a súlyos koponyatraumát követően 38%-ban találtak endokrinológiai eltérést gyermekekben (13). A gyermekekori vizsgálatok során eddig nem sikerült olyan kockázati tényezőt meghatározni, ami az agyalapi mirigy diszfunkciót jelezne, ezért a koponyatraumát elszenvedett gyermekek endokrinológiai szűrése is feltétlenül ajánlott (1, 13).

A szűrés időpontjával kapcsolatban ellentmondó irodalmi adatok jelentek meg, de a legtöbb szerző abban egyet ért, hogy a koponyatraumát követő egy év a legjobb időpont a tartóssá vált endokrinológiai eltérések kimutatására.

Reifschneider és mtsai (13) a közepesen súlyos és súlyos sérülést követően azonnal (intenzív osztályos felvételkor, 24 órán belül) javasolnak ACTH-elégtelenség kimutatására irányuló vizsgálatot. Amennyiben nincs eltérés, 6 hónap múlva vizsgálat ajánlott ACTH-, TSH- és FSH/LH hiány irányában, valamint kimutatható eltérés esetén



hormonpótlás. Egy évvel a sérülést követően javult a GH-hiány diagnózisának felállítása, és kezelésének megkezdése, ha szükséges. Gyermekekben feltétlenül fontos a növekedési ütem rendszeres ellenőrzése, és a pubertás kezdetének observációja. Amennyiben egy évvel a koponyatraumát követően nincs kimutatható GH-hiány, akkor évente újraértékelés javasolt, összesen öt éven keresztül.

A gyermekkori endokrinológiai diszfunkció emelkedett morbiditáshoz és alacsonyabb életminőséghez vezethet. Nagyon fontos, hogy a koponyasérült gyermekek multidiszciplináris ellátásban részesüljenek, azaz az intenzív és rehabilitációért felelős orvosok endokrinológusokkal együtt értékeljék az adott beteg állapotát. A növekedési ütem és puber-

tás kezdetének megítélésében pedig a házi orvosoknak, védőnőknek nagy szerepe van, hogy időben felismerjék és megfelelő endokrinológiai centrumba küldjék a beteget.

Jelen irodalmi adatok alapján egyértelmű, hogy a koponyatraumát elszenvedett gyermekek esetén további prospektív vizsgálatok szükségesek ahhoz, hogy hosszútávon nyomon követett esetekkel még inkább növeljük ismereteinket a koponyasérülést követő agyalapi mirigy diszfunkció természetes lefolyásáról. Új vizsgálatokkal válhat ismertté a hormonkezelések lehetséges előnyei a koponyasérült gyermekek késői metabolikus, kognitív és funkcionális képességeinek következményeire.

Summary

Pituitary dysfunction after brain injury

Erhardt É., Department of Paediatrics, University of Pécs, Pécs, Hungary

Traumatic brain injury (TBI) are common occurrences in childhood, often resulting long term consequences. The prevalence of pituitary dysfunction after TBI ranges from 5%-61 % in children. The most common alteration is growth hormone deficiency following the ACTH deficiency which is different from the adult studies where the gonadotropins deficiencies are the second one. The best time for screening is controversial, however, most of the authors agree that one year after TBI is the best time to identify permanent hypopituitarism. New, prospective studies are needed to ascertain for natural history of pituitary dysfunction after TBI, and to test the benefit of hormonal replacement therapy in these children.

KEYWORDS traumatic brain injury, hypopituitarism

Irodalom

1. Casano-Sancho P: Pituitary dysfunction after traumatic brain injury. Arch Dis Child 2017; 102(6):572-577.
2. Lauzier F, Turgeon AF, Boutin A, Shemilt M, Cote I, La-chance O, Archambault PM, Lamontagne F, Moore L, Bernard F, Gagnon C, Cook D: Clinical outcomes, predictors, and prevalence of anterior pituitary disorders following traumatic brain injury: a systematic review. Crit Care Med 2014; 42:712-721.
3. Fernandez-Rodriguez E, Bernabeu I, Castro AI, Kelestimur F, Casanueva FF: Hypopituitarism following traumatic brain injury: determining factors for diagnosis. Frontiers in Endocrinology. 2011; 2:1-6.
4. Nemes O, Kovacs N, Szujó Sz, Bodis B, Bajnok L, Buki A, Czeiter E, Mezosi E: Can early clinical parameters predict post-traumatic pituitary dysfunction in severe traumatic brain injury? Acta Neurochir 2016; 158:2347-2353.
5. Ghigo E, Masel B, Almaretti G et al: Consensus guidelines on screening for hypopituitarism following traumatic brain injury. Brain Inj. 2005; 19:711-724.
6. Krahulik D, Aleksijevic D, Smolka V, Klaskova E, Venhacova P, Vaverka M, Mihal V, Zapletalova J: Prospective study of hypothalamo-hypophyseal dysfunction in children and adolescents following traumatic brain injury. Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub 2017; 161(1):80-85.
7. Auble BA, Bollepalli S, Makoroff K, Wels T, Khoury J, Colliers T, Rose SR: Hypopituitarism in Paediatric survivors of inflicted traumatic brain injury. J Neurotrauma 2014; 31:321-326.
8. Schneider HJ, Kreitschmann-Andermahr I, Ghigo E, Stalla GK, Agha A: Hypothalamopituitary dysfunction following traumatic brain injury and aneurysmal subarachnoid haemorrhage: a systematic review. JAMA 2007; 298:1429-1438.
9. Acerini CI, Tasker RC, Bellonne S, Bonna G, Thompson CJ, Savage MO: Hypopituitarism in childhood and adolescence following traumatic brain injury: the case for prospective endocrine investigation. J Endocrinol 2006; 155:663-669.
10. Niederland T, Makovi H, Gál V, Andréka B, Ábrahám Cs, Kovács J: Abnormalities of pituitary function after traumatic brain injury in children. J Neurotrauma 2007; 24(1):119-127.
11. Aylanc H, Tütüncüler F, Süt N: Evaluation of pituitary function in case with the diagnosis of pediatric mild traumatic brain injury: Cross-sectional study. J Neurosci Rural Pract 2016; 7(4):537-543.
12. Personner C, Crosnier H, Meyer P, Chevignard M, Flechtner I, Boddaert N: Prevalence of of pituitary dysfunction after severe traumatic brain injury in children and adolescents: a large prospective study. J Clin Endocrinol Metab. 2014; 99(6):2052-2060.
13. Reifschneider K, Auble BA, Rose SR: Update of endocrine dysfunction following pediatric traumatic brain injury. J Clin Med 2015; 4: 1536-1560.
14. Kaufers Am, Backeljauw PF, Reifschneider K et al: Endocrine dysfunction following traumatic brain injury in children. J Pediatr 2010; 157:894-899.



Útravaló tudnivaló

- A gyermekkori koponyasérülések a fejlett országokban vezető halálokok közé tartoznak, és súlyos morbiditási tényezők.
- A koponyatrauma következtében kialakult hypothalamus-hypophysis sérülés, és ennek kapcsán az agyalapi mirigy hormontermelésének zavarát az esetek 5–61%-ában írták le gyermekekben.
- Koponyatraumát követően – különösen közepesen súlyos (GCS 8-12) és súlyos (GCS <8) esetben – hormonvizsgálatokat kb. egy évvel később javasolt elvégezni.
- Gyermekekben, akik koponyasérülést szenvedtek, a növekedési ütem és a pubertás kezdetének rendszeres ellenőrzése feltétlenül fontos

Tesztkérdések

1. Milyen gyakorisággal mutatható ki tartós fejlődési és funkcionális fogyatékoság koponyasérülést elszenvedett gyermekekben, a traumát követő két évvel ?

- a) 10%
- b) 35%
- c) 45%

2. Melyik állítás igaz ?

a) Felnőttekben csak súlyos koponyasérülést követően mutatható ki agyalapi mirigy működészavar, melyek közül a leggyakoribb a növekedési hormon hiánya.

b) Felnőttekben és gyermekekben egyaránt a leggyakoribb kimutatható hormoneltérés a növekedési hormon hiánya koponyasérülést követően, melynek vizsgálata a traumát követő egy évvel javasolt, de gyermekeknél a növekedési ütem rendszeres ellenőrzése is feltétlenül szükséges.

c) Felnőttekben és gyermekekben egyaránt a leggyakoribb kimutatható hormoneltérés a növekedési hormon hiánya koponyasérülést követően, melynek vizsgálata a traumát követően bármikor történhet, s kimutatásakor azonnal kezelést kell kezdeni.

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

A cikk megjelenését a Lilly Hungária Kft. támogatta.
Az anyag lezárásának dátuma: 2017. 06. 26.
HUHMT00064

TALLÓZÓ

A koffein védelmet jelent akut pancreatitisszel szemben az inozitol-1,4,5-triszfoszfát receptor-mediált Ca^{2+} -felszabadulás gátlásával

Caffeine protects against experimental acute pancreatitis by inhibition of inositol 1,4,5-trisphosphate receptor-mediated Ca^{2+} release

Wei Huang, et al. Gut 2017; 66:301-313.
doi:10.1136/gutjnl-2015-309363

Muzslay Eszter

E-posta: muzslay.eszti@gmail.com

Az akut pancreatitis kialakulása gyakori, hátterében általában epekő vagy mértéktelen alkoholfogyasztás áll, specifikus gyógyszeres kezelése még nem ismert. A legtöbbször a betegség megjelenése enyhe, azonban minden 5. betegnél komplikált folyamatok lépnek fel, amelyek jelentős morbiditást és mortalitást eredményeznek.

Az akut pancreatitist a jelátvitel hibájából adódó folyamatos citoszolikus Ca^{2+} -szint-emelkedés váltja ki. A koffein (1,3,7-trimetil-xantin) csökkenti a Ca^{2+} -jelet a pancreas acinus sejtjeiben az IP3-receptor-mediált jelátvitel gátlásán keresztül, ezáltal csökkenti a betegség kialakulásának esélyét. Más xantinvegyületeknél ezt a hatást azonban nem figyelték meg, a specifikus foszfodiészteráz inhibitorok, a cAMP és a cGMP sem csökkenti a sejten belüli emelkedett Ca^{2+} -szintet.

Az intracelluláris Ca^{2+} -jel felelős a pancreas acinus-sejtjeinek normál szekréciójáért, ennek ismétlődő emelkedését fiziológiásan az acetilkolin és a kolecisztokinin szabályozza. A Ca^{2+} a sejten belüli raktárakból meghatározottan IP3-receptor csatornákon keresztül szabadul fel. A kísérletben megállapították, hogy a koffein, és dimetil-xantin származékai csökkentik a patológiás, IP3-mediált Ca^{2+} -jel emelkedést, ezzel a kialakult akut pancreatitisben javulás érhető el.

A kísérleti eredmények alapján a koffein és metabolitjainak hatásai kezelési lehetőséget nyújtanak akut pancreatitissre. Emellett a metilxantin alapú vegyületek alkalmas kiindulópontot jelentenek az akut pancreatitis gyógyszeres kezelésének fejlesztéséhez.

A transzfúzió megfontolásai műtetre váró anaemiás gyermeknél

Szabó Cecília dr., Liskay Gábor dr., Mikos Borbála dr.

TMRE Bethesda Gyermekkórháza (Főigazgató főorvos: dr. Velkey György), Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Osztály (Osztályvezető főorvos: dr. Mikos Borbála)

LEVELEZÉSI CÍM:

Szabó Cecília dr.

1146 Budapest, Bethesda u. 3.

E-posta: szabo.cecilia@bethesda.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Az utóbbi 10–15 évben, az allogén transzfúzió potenciális szövődményeinek és káros hatásainak felismerése nyomán a szakma aktívan keresi a transzfúzió elkerülésének lehetőségeit. A témában sok felnőtt tanulmány és összefoglaló cikk született, melyhez a gyermek betegekről szóló szakirodalom is kezd felzárkózni. Ezen ismeretek összefoglalása a cikk célja, a gyermekek ellátásának perioperatív időszakára fókuszálva, de kiemelve az anaemia kivizsgálásának területi feladatait is.

KULCSSZAVAK anaemia, perioperatív, transzfúzió, vérmentő eljárások, transzfúziós trigger

Bevezetés

Míg a gyermekaneszteziológusok műtétek tervezésekor minden nap szembesülnek azzal, hogy szükséges-e a tervezett kis beavatkozás előtt vérképet ellenőrizni; szükséges-e nagy műtét előtt az anaemia rendezése (transzfúzióval vagy anélkül), illetve választassunk-e vért a tervezett beavatkozáshoz, a gyermekgyógyászok számára ez nem mindennapos feladat. Emellett ütközőzónában is érezhetik magukat az egymástól sokszor eltérő sebészeti és aneszteziológiai szempontok, valamint a laikus szülők elvárásai között. Fontos, hogy ebben az „ütközésben” megtaláljuk a gyermek számára legbiztonságosabb megoldást. Egységes „recept” nem adható, hiszen óriási az egyéni variabilitás a gyermek betegek életkorát, alapbetegségét, általános állapotát és a műtéti beavatkozások jellegét tekintve. Emiatt bármennyi prospektív tanulmány is születik a témában, az egyéni mérlegelésnek mindig lesz szerepe. Egységes, minden betegre és minden helyzetben rutinszerűen alkalmazható eljárás nem létezik.

Az anaemia kritériumai

Mint a legtöbb gyermekkorú normálérték, a vér átlagos hemoglobinszintje (Hgb-) tartalma is életkorfüggő (1. táblázat). Míg az anaemia diagnózisa egyszerűen a mért laboratóriumi érték alapján megállapítható (átlag – 2 SD alatt marad a Hgb-érték), annak el-

1. táblázat: Élettani normál hemoglobin- és hematokritértékek (szélsőértékek és átlag)

	Hemoglobin (g/l)	Hematokrit (l/l)
Újszülött	135–185 (165)	0,53–0,69
1 hónapos	105–140 (130)	0,44–0,56
2 hónapos	90–130 (115)	0,32–0,42
3–6 hónapos	95–135 (115)	0,32–0,42
6 hó–2 év	110–130 (120)	0,33–0,43
2–6 év	115–140 (125)	0,33–0,43
6–12 év	115–145 (135)	0,35–0,45
felnőtt nő	123–153 (138)	0,36–0,46
felnőtt férfi	140–175 (157)	0,40–0,54

döntése korántsem ilyen egyszerű, hogy mi vele a teendő. Műtetre készülve például az észlelt anaemiát szükséges-e rendezni, és ha igen, hogyan? Az intra-, illetve posztoperatív szakban észlelt anaemia kezelési stratégiájában szintén számos szempont felmerül, ezek értékelésétől és súlyozásától függ, hogy az adott helyzetben konzervatív terápia vagy transzfúzió mellett döntünk. Döntésünkbe belejátszik az egész klinikai környezet:

- az anaemia foka,
- kialakulásának valószínű oka,
- időbeli trendje,
- a beteg kora és esetleges társbetegségei,



- a szervezet O₂-ellátottsága,
- az anaemia miatti élettani kompenzálás foka és ennek esetleges további lehetősége,
- a tervezett műtét során várható veszteség,
- a műtét esetleges halaszthatósága vagy sürgős volta, stb.

Célunk a beteg minél biztonságosabb ellátása, melynek egyes esetekben a transzfúzió elkerülése, más esetekben a mihamarabbi transzfúzió az útja. Lényeg, hogy egyik esetben sem egy laboratóriumi leletre (Hgb-értékre) támaszkodunk önmagában, hanem az összkép megismerése után egy klinikai célt akarunk elérni (1, 2).

Az allogén vérkészítmények recipiensre gyakorolt hatása, élettani megfontolások

Többféle betegcsoporton készült független tanulmány igazolta, hogy hemodinamikai stabilitás esetén a restriktív transzfúziós politika nem káros; sőt, hasznos lehet (3-5). Természetesen bizonyos klinikai helyzetekben (akut vérzés, életveszélyes anaemia, sarlósejtes betegség) a vörösvértest (vvt)-átömlesztés nem kerülhető el. Az anaemiák nagy részében azonban nem szükséges transfundálni és veszélyei akár meg is haladják a klinikai hasznát (5).

Tekintsük át a transzfúzió élettani előnyeit és nem kívánatos hatásait!

A vérátömlesztés előnyei

1. Az első számú élettani előny az oxigénszállító kapacitás (DO₂) emelése. Ismerve a képletet: $DO_2 \approx CO \times Hgb \times SaO_2$ (ahol CO a perctérfog, Hgb a beteg aktuális Hgb-értéke és a SaO₂ az artériás vér oxigéntelítettsége), nyilvánvaló, hogy a keringő vér Hgb-szintje alapvető meghatározója a szöveti oxigénellátottnak. Anaemia esetén élettani kompenzációs mechanizmusok indulnak be (keringési perctérfog és az oxigénextrakció emelése). Az oxigénszállító kapacitásban élettanilag igen nagy a tartalék, hiszen a szervezet egészséges állapotban és nyugalomban a percenként szállított O₂-nek csak kb. a negyedét vonja ki az artériás vérből. Emiatt kisebb oxigénszállító kapacitás mellett sem adódik probléma, amíg a kínálat tudja a szükségletet fedezni. Mindig egyéni megítélés kérdése marad azonban, hogy az adott betegnek, az adott klinikai helyzetben mi az optimális DO₂, valamint Hgb és mi az a legkisebb érték, amely még élettani funkciók veszélyeztetése nélkül tolerálható.
2. A transzfúzió segítheti a koagulációt is, legalább két úton. A vvt-k fizikailag propellerhatást fejtenek ki: az érben forogva a náluk lényegesen kisebb thrombocytákat (Thr) az endothel-

hez kisodorják, ezáltal elősegítve a közvetlen endothel-Thr kapcsolatot, mely a koaguláció megindulásának alapja. Ezzel párhuzamosan kémiai aktiváló hatás is érvényesül: mind a Thr-adhézió, mind az aggregáció hatékonyabban működik, ha elegendő számú vvt van jelen. A fentiek miatt vérző beteg transzfúziója a vérzés kontrolljában is segíthet.

Számos olyan hatást is hajlamosak vagyunk tulajdonítani a transzfúciónak, ami egyáltalán nem bizonyított. Ilyen például a sebgyógyulás javítása.

A vérátömlesztés potenciális szövődményei

Allogén vérkészítménnyel végzett transzfúzió – az előállítás során bevezetett modern eljárásoknak és az alaposabb donorszelekciónak köszönhetően – biztonságosabb, mint valaha, mégis hordoz veszélyeket.

Gyermekek betegek esetén a becsült szövődményarány lényegesen magasabb, mint felnőtteknél, ezért a téma jelentősége még nagyobb. Míg felnőttek esetén 1000 transzfúzióból statisztikailag 2,5 esetben, addig gyerekek esetén 10,7 esetben, tehát 1 %-nál gyakrabban következik be valamilyen nem kívánatos esemény.(6)

1. Infektív szövődmények. Allogén vérátömlesztés esetén egyes infekciók átvitelét még a donorok igen gondos szűrése ellenére sem védhetjük ki soha teljes mértékig. Az infekciós szövődmények gyakorisága az elmúlt évtizedekben gyökeresen csökkent ugyan, de ma sem elhanyagolható. Általában vírusátviteltől tartunk, pedig baktériumok transzmissziója nagyságrendekkel gyakoribb (2. táblázat) (1, 7). Baktériumok bejuthatnak a donor vérből (ha a donáció idején éppen okkult bacteriaemia állt fent), a donor bőréből, a vérvételt végző bőréből illetve a vérkészítmény feldolgozása és csomagolása során. Thr-szuspenzió esetén sokkal nagyobb a bakteriális kolonizáció veszélye, tekintettel arra, hogy azt nem hűtve tárolják. A baktérium-átvitel következményei a bejutott kórokozó csíraszámától és virulenciájától, valamint a recipiens immunológiai állapotától függenek.

2. Nem infekciós szövődmények. Ide az immunrendszer működésével kapcsolatos és attól független szövődmények tartoznak (3. táblázat).

2/a Immunmediált noninfektív szövődmények. Az ide tartozó betegségek eredete döntően az, hogy a szervezet – veleszületett vagy szerzett módon – antitesttel rendelkezik az átömlesztett vérkészítmény humoralis vagy cellularis antigénjei ellen.

Akut hemolitikus transzfúziós reakció. Oka, hogy a recipiens a donor vérkészítmény antigénjeivel szemben preformált antitesttel rendelkezik. Leggyakoribb oka a vércsoport-tévesztés, amikor a be-

2. táblázat: Allogén transzfúzióval átvihető fertőzések és gyakoriságuk

Vírusok	
HBV	1 / 350 000
HCV	1 / 1 800 000
HIV 1,2	1 / 2 300 000
HTLV 1,2	1 / 2 000 000
West Nile-vírus	
dengue-láz	
Zika-vírus	
Paraziták	
babesiosis	
malária	1 / 5 000 000
Prionbetegségek	
Baktériumok	
allogén vvt.-cc.	1 / 140 000–250 000
autológ vvt.-cc.	1 / 500 000
thr. susp.	1 / 50 000
őssejt transzplantáción átesett és pancytopeniás betegek esetén a fentiekhez képest 5–7-szeres gyakoriság észlelhető	

teg – adminisztrációs vagy betegazonosítási hiba folytán – nem megfelelően elkészített vagy nem neki szánt vérkészítményt kap. Ez a szövődmény a felmérések alapján lényegesen gyakoribb, mint gondolnánk és különösen a csecsemő korosztályt veszélyeztet. A transzfúzió egyik legfontosabb, legkomolyabb és egyúttal legkönnyebben elkerülhető szövődménye. Ha akut hemolízis gyanúja áll fenn, az azonnali szupportív és terápiás lépések megtétele mellett minél gyorsabban fel kell derítenünk a háttérben álló hibát is, hiszen vérkészítmények véletlen cseréje esetén egy másik beteg is potenciális veszélynek van kitéve.

Lázás nem hemolitikus reakció. Vörösvértest koncentrációját vagy Thr szuszpenzió transzfúzióját követően 1-6 órán belül lép fel, általában spontán múlik és maradandó problémát nem okoz. Hidegrázásos lázzal és enyhe dyspnoéval jár, antihisztamin és lázcsillapító előzetes adása nem védi ki. Tekintve, hogy oka a donor fehérvérsejt antigénjei elleni reakció, előfordulása leukocytadeplációval lényegesen csökkenthető.

Késői hemolitikus reakció. A jelenség hátterében alloimmunizáció áll, melynek során a szervezet – korábbi vérkészítmény-átömlesztés, terhesség vagy transzplantáció kapcsán – érzékenyítődött és antitesteket termel a donor antigénjei ellen. A transzfúziót követő 3–30. nap között jelentkezik, lényegesen larváltabb formában, mint az akut hemolitikus reakció. A diagnosztika és nyilvántartás elsődleges fontosságú, hogy a későbbi hasonló

3. táblázat: Allogén transzfúzió nem infektív szövődményei

Immunmediált szövődmények	Nem immunmediált szövődmények
akut hemolitikus transzfúziós reakció	transzfúzió okozta keringési túlterhelés (TACO)
lázás nem hemolitikus reakció	hypothermia
késői hemolitikus reakció	hypocalcaemia
allergiás transzfúziós reakció	vastúlterhelés
anafilaxiás transzfúziós reakció	hyperkalaemia
poszttranszfúziós purpura	coagulopathia
transzfúzióasszociált akut tüdőkárosodás (TRALI)	
transzfúzió okozta GVHD (ta-GVHD)	
transzfúzió okozta immunmoduláció (TRIM)	

reakciókat vérválasztás és az egység megfelelő elkészítése útján elkerülhessük.

Allergiás transzfúziós reakció. Oka az, hogy a donor vérkészítményben lévő szolubilis antigénnel szemben a recipiens IgE típusú antitestekkel rendelkezik, melynek következtében hízósejt és basophil degranuláció történik, urticariához vezetve. A reakció általában enyhe és a maradék vérkészítmény beadását nem akadályozza meg. Gyakorisága jelentősen csökkenthető a vérkészítmény plazmatartalmának csökkentésével.

Anafilaxiás transzfúziós reakció. Ez az igen súlyos, életet veszélyeztető szövődmény a vérátömlesztés megkezdésétől számított másodperceken-perceken belül lép fel, gyakorisága 1: 20 000–50 000. Egyik jellegzetes oka az IgA-hiányos betegek esetén olykor jelen lévő IgA-ellenes specifikus IgG, de állhat a háttérben olyan, recipiens számára ismert allergén (pl. mogyoró) is, melyet a donor a véradást megelőzően fogyasztott.

Poszttranszfúziós purpura. Mindenfajta, Thr-t tartalmazó vérkészítmény adásakor felléphet, jellegzetesen várandósság alatt szenitizált nőknél jelentkezik. A vérkészítmény adását követő 5–10. napon fellépő súlyos thrombocytopenia jellemzi, mely napoktól hetekig tarthat.

Transzfúzióasszociált akut tüdőkárosodás (Transfusion Associated Lung Injury, TRALI). Ritka, de potenciálisan veszélyes szövődmény, a fejlett országokban a transzfúzió okozta halálozás vezető oka. Diagnosztikus kritériumai megegyeznek az ARDS általános kritériumaival, azzal a kiegészítéssel, hogy a kórkép vérkészítmény adását követő 6 órán belül és hirtelen lép fel. Amennyiben egyidejűleg fennáll egyéb ARDS-re hajlamosító kórkép is, nem tudhatjuk biztosan, hogy ez vagy a vérkészít-



mény adása váltotta ki a tüdőszövődményt, így csak potenciális TRALI-t diagnosztizálhatunk. A posztoperatív szakban aluldiagnosztizált lehet.

Transzfúzió okozta graft versus host betegség (Transfusion-associated GVHD, ta-GVHD). Ritka, de legtöbbször végzetes állapot, a vérkészítmény adását követő 4–30. nap között jelentkezhet. A donor immunkompetens lymphocytái mediálják a folyamatot, mely akkor fordulhat elő, ha a recipiens súlyosan immunkárosodott, illetve, ha a véradó és a recipiens között parciális HLA-egyezés áll fenn. A donor immunkompetens lymphocytái megtámadhatják a recipiens antigénprezentáló szöveteit többek közt a bőrben, gastrointestinalis tractusban, májban és a csontvelőben. Megelőzésére leukodepláció nem elegendő, a vérkészítmény besugarazása is elengedhetetlen.

Transzfúzió okozta immunmoduláció (Transfusion-related Immunomodulation, TRIM). A jelenség a recipiensben fellépő immunosuppresszió és proinflammatorikus hatás együttese. Az immunosuppresszív hatás főleg a donor lymphocytái által termelt biológiailag aktív molekuláknak tulajdonítható. Szupprimálódik a Th1 (CD4+ és CD8+) aktivitás, miközben a szuppresszor T-sejtek aktivitása fokozódik. Leukocytá depletált készítmény ebből a szempontból lényegesen biztonságosabb, de nem védi ki teljesen ezt a szövődményt. A proinflammatorikus hatást nem kizárólag a donor lymphocyták jelenléte okozza, nagy szerepe van a szétessett vörösvértestek sejtfalának is. Idős, régen tárolt készítmény esetén lényegesen gyakoribb (16).

2/b Nem immunmediált noninfektív szövődmények

Transzfúzió okozta keringési túlterhelés (Transfusion-associated Circulatory Overload, TACO). Viszonylag gyakori szövődmény, háttere az, hogy a vérkészítményekkel beadott volumen vagy a beadás tempója aránytalan a szervezet folyadék-eltávolítási képességéhez mérten és ezért a beteg nedves oldalra vagy túltöltött állapotba kerül. Akkor fordul elő, ha a beteg rövid idő alatt nagy volumenű vérkészítményt kap és/vagy eleve cardiovascularis vagy vesebetegséggel bír. Klinikailag a gázcsere romlása, dyspnoe, orthopnoe jellemzi, a tüdő felett hallható nedves zörejekkel, esetleg hypertenzióval és tachycardiával, télt nyaki vénákkal. A tünetek a transzfúzió befejezésétől számítva 6 órán belül (általában sokkal hamarabb) lépnek fel. Mivel mortalitása a súlyos állapotú betegek körében igen jelentős, mindenképpen a megelőzésére kell törekedni. Ha már kialakult a TACO, akkor oxigénaterápia, vízhajtás és annak hatásáig sz.e. légzéztámogatás szükséges.

Hypothermia. Nagy mennyiségű vérkészítmény gyors beadásakor fordulhat elő, gyermekek és idősök veszélyeztetettek rá különösen.

Hypocalcaemia. A vérkészítmény citráttartalma okozhatja, főleg nagy mennyiségű transzfúzió esetén.

Vastúlterhelés. Akkor fordul elő, ha a beteg húzamosabb ideig, rendszeresen szorul vörösvértest-transzfúzióra (pl. myelodysplasiás szindróma, genetikai anaemiák).

Hyperkalaemia. Különösen régi vagy besugarazott vvt-cc. adásakor fordul elő.

Coagulopathia. Hígulós alapon jön létre, ha nagy mennyiségű alakos elem adáskor a koagulációs faktorokat nem pótoljuk megfelelően.

A transzfúziós szövődmények előfordulásának csökkentése a napi gyakorlatban

A szövődmények elkerülését két irányból közelíthetjük meg: amellet, hogy csökkentjük magát a vérátömlesztési igényt, biztonságosabbá tehetjük azokat a vérkészítményeket, melyeket minden törekvésünk ellenére mégis szükséges beadni (4. táblázat).

A transzfúziós igény csökkentése

1. Tervezett műtét előtt a vérkép optimalizálása

- **Vaspótlás.** 3–9 mg/kg/nap elemi vas formájában orálisan, napi 2–3 részletben, étkezés előtt.
- **EPO alkalmazása.** A preoperatív Hgb-érték emelésére akkor van lehetőségünk, ha a műtéig legalább egy-másfél hónap áll rendelkezésünkre. Több, scoliosis-sebészettel és cranio-plasztikával foglalkozó munkacsoport a preoperatív előkészítés során 50 g/l-rel a transzfúziós trigger fölé emeli a Hgb-t. Így – a műtét során az alább ismertetendő vérszűrő eljárásokat is alkalmazva – az intraoperatív transzfúziós igényt csaknem nullára, a posztoperatív vérátömlesztést is a minimumra tudták csökkenteni (2, 8, 9).

Egy craniosynostosisos csecsemőknél alkalmazott protokoll szerint műtéti előkészítésként 4 hétig 15 mg/nap elemi vasat és 600 U/kg/hét sc. EPO-t alkalmaztak, emellet a vérképet hetente kontrollálták az optimális adagolás beállítása érdekében. Így átlagosan 120 g/l-re lehetett emelni a műtetre váró csecsemők preoperatív Hgb-értékét. A vizsgált csoport – annak ellenére, hogy a beavatkozás a korábbi műtéti technikához képest agresszívabbá és hosszabbá vált, következésképpen nagyobb vérzéssel is járt – lényegesen ritkábban szorult vérpótlásra, mint a történelmi kontrollcsoport (8).

2. A műtéti vérvesztés csökkentése

- **Fibrinolysisgátlók alkalmazása.** Legnagyobb tapasztalat gyermek betegeknél a tranexámsav alkalmazásával kapcsolatban gyűlt fel. Kiterjedt, nagy műtétek esetén a perioperatív

4. táblázat: Vérátömlesztés szövődményeinek csökkentési lehetőségei a perioperatív szakban

A vérátömlesztési igény csökkentése	A mégis beadandó vérkészítmények biztonságosabbá tétele
Tervezett műtét előtt a vérkép optimalizálása ■ vas ■ EPO	■ autológ predonáció ■ leukoredukció ■ vérválasztás ■ alaposabb donorszelekció (infekcióátvitel csökkentése)
A műtéti vérvesztés csökkentése ■ fibrinolysis-gátlók alkalmazása ■ vértelen műtéti technika ■ akut normovolaemiás hemodilúció ■ célzott faktorpótlás ■ hypothermia elkerülése ■ kontrollált hypotensio	■ a korábban TRALI-val szövődött transzfúziók donorait plazma és trombocytakészítmény adásától eltiltják ■ többször szült nő lehetőleg ne adjon plazmát ■ a donáció során levett vér első 20–30 ml-es frakciójának külön gyűjtése ■ a vérkészítmény bakteriológiai szűrése ■ plazmamentesítés ■ besugárzás
A veszteség visszaforgatása ■ műtét során cell-saver alkalmazása ■ a posztoperatív szakban a drenált vér visszaadása	
Alacsonyabb hemoglobinszint tolerálása	
A posztoperatív szakban a vérvételek szükséges minimumra csökkentése	

transzfúzió elkerülésére kidolgozott protokollok szinte mindegyikének része a TXA műtét alatti alkalmazása. A különböző protokollok 30–100 mg/kg bólus után 1–10 mg/kg/h közötti fenntartó adagot javasolnak a műtét alatt. Nagy dózis alkalmazása mellett a vérvesztés igen jelentősen (szívsebészetben 24 %-kal, scoliosis-sebészetben akár 41%-kal) csökkenthető (2, 10–13).

- **Vértelen műtéti technika.** Lágyrészek ellátásakor a szövetek tompa szétválasztásával, monopoláris disszekcióval, diatermiával, gondos ligatúrával viszonylag könnyen kivitelezhető, azonban kiterjedt csontműtét (scoliosis, craniosynostosis) esetén lényegesen nehezebb megoldani. A paravertebrális szövetekbe injektált epinephrin és a decortikált csontfelszínen alkalmazott lokális fibrin hatékony eljárás (2). Végtagműtéteknél vértelenítő mandzsetta használata, kardiológiai műtét esetén az ECMO körének minimalizálása is fontos (1). Válogatott esetekben hígított Tonogénes Lidocaint is alkalmazhatunk a szövetek infiltrálására.
- **Akut normovolaemiás hemodilúció.**
- **Célzott faktorpótlás.** Thromboelasztográfia alapján a koagulációs zavar pontos oka felderíthető, mely célzott, hatékony korrekciót tesz lehetővé (14, 15).
- **Hypothermia elkerülése.** A passzív hőkonzerválást segíti, ha a beteget csak a legszükségesebb ideig és a lehető legkisebb felületen tartjuk ki, nem textil izolálást és alacsony frissgáz-áramlást használunk. Aktív módszer melegített infúziók és alsó-felső betegmelegítő eszközök alkalmazása, a maghő folyamatos monitorizálása mellett.
- **Kontrollált hypotensio.**

3. A veszteség visszaforgatása.

- Műtét során cell-saver alkalmazása.
- A posztoperatív szakban a drenált vér visszaadása.

4. Alacsonyabb Hgb-szint tolerálása. Nincs olyan, egyetlen számszerű adattal kifejezhető egységes Hgb-érték (transzfúziós trigger), mely minden betegre és minden beavatkozásra érvényes lenne. Döntésünkhöz mindig az aktuális helyzetet és a komplex klinikai képet kell figyelembe vennünk, melyben a Hgb-érték – bár nagyon fontos, de – csak az egyik adat a többi mellett. Bizonyos – klinikai tapasztalatokon alapuló – tartományok természetesen segítik döntésünket: 100 g/l Hgb felett szinte biztosan nem kell transzfundálnunk, 70 g/l alatt valószínű, hogy kell. A kettő közötti „szürke zónában” óriási szerepe van az egyedi mérlegelésnek, melynek során a transzfúzió előnyeit annak hátrányaival kell kiegyensúlyoznunk, a biztonságos ellátás keretein belül maradva.

Döntésünknel figyelembe kell vennünk a beteg haemodinamikai állapotát, a várható további veszteséget, és az anemizálódás időbeli trendjét. Másként értékeljük ugyanazt a 70 g/l-es Hgb-értéket egy kiterjedt műtét utáni első napon, amikor még várhatóan lesz további veszteség, mint az ötödik napon, amikor veszteség már nem várható, és a Hgb érték magától is emelkedni fog. Előnyös ugyan, ha megállapítunk egy kórházi/osztályos transzfúziós triggeret, mert iránymutatónak alkalmas, de lesz olyan beteg, aki magasabb Hgb ellenére is transzfúzióra szorul (pl. akutan vérző traumás, kihűlt, instabil) és lesz, aki alacsonyabb érték ellenére sem (pl. stabil, jó állapotú, krónikusan anaemiás).

5. A közvetlen posztoperatív szakban a vérvételek szükséges minimumra csökkentése.



A használt vérkészítmények biztonságosabbá tétele

- **Autológ predonáció.** 7 éves koron vagy 25 kg testtömegén felül alkalmazható módszer, melynek során a betegtől – megfelelő szupportív gyógyszerelés mellett – súlyához adaptált mennyiségű vért vesznek le, melyet majd a perioperatív szakban visszakap. Ezzel a módszerrel – ha mellette allogén vvt-koncentrátumra nincs szükség – a vírusátvitel, illetve az immunológiai szövődmények teljesen kivédhetők. Hátránya azonban a levehető vérmennyiség korlátozottsága és a beadás rövid időablaka, mely gyermek betegek esetén beszűkíti a gyakorlati alkalmazását.
- **Leukocytadeplécio.** Egyes, immunológiailag modulált transzfúziós reakciók (láz, nem hemolitikus reakció, TRIM) egyes átvihető fertőzések, valamint vírusreaktiváció (CMV) kivédésében igen hatékony ez a módszer, melynek során a vérkészítményben a donor immunkompetens fehérvérsejtjeinek számát a töredékére csökkentjük. Szakmai szempontból nézve minden egyes egység elkészítésekor javasolt lenne, hazánkban azonban ára korlátozza a felhasználását. Emiatt általában csak a gyakran transzfundált hematológiai betegek és az intenzív terápiát igénylő betegek vérkészítményeit vetjük alá az eljárásnak, azonban a későbbiekben jó lenne ezt általánossá tenni.
- **Vérválasztás.** Tervezhető esetben, gyermekek esetén alapvetően mindig szükséges, különösen akkor, ha a beteg korábban már átesett transzfúzió, és betegsége miatt a jövőben is várhatóan lesz még rá szüksége. Amennyiben pedig alloimmunizáció alakult ki, minden betegnél elengedhetetlen. Csecsemők transzfúziója során 4 hónapos korig az anyai kompatibilitást is figyelembe kell venni, így ezen csecsemők csak anya-gyermek AB0 és D-csoport kompatibilis választott vérrel transzfundálhatók.
- **Donorok szűrésének kiterjesztése,** alaposabb donorszelekció mind az infekció-átvitelt, mind egyes immunológiai szövődmények (TRALI, alloimmunizáció) előfordulását csökkentheti.
- **A donáció során levett vér első 20–30 ml-es frakciójának külön gyűjtése** a baktériumátvitel veszélyét mérsékelheti (a vénapunkció során esetleg bejutott bőrbaktériumok így nem a gyűjtőzsákba jutnak).
- **A vérkészítmény bakteriológiai szűrése** drága módszer, de statisztikailag szintén csökkentheti a baktériumátvitel lehetőségét.
- **Plazmamentesítés** allergiás transzfúziós reakció és TRALI megelőzésében játszhat szerepet.
- **Besugárzás** a donor fehérvérsejtjeinek elpusztításával GVHD betegséget előzhet meg.

Anaemiás gyermek területi kivizsgálása

Krónikus, hosszú idő alatt kialakuló anaemia esetén a gyermekek élettani kompenzációs mechanizmusai nagyon jól működnek, emiatt ritka jelenség, hogy az anaemia specifikus tünetei miatt fordulnak orvoshoz. Lényegesen gyakoribb az a helyzet, hogy más célból – pl. preoperatív előkészületek miatt – végzett vérképvizsgálat során, mintegy véletlenül derül ki az eltérés. Enyhe-közepes anaemia esetén, ha a tervezett műtét maga kis volumenű (testfelszíni kis műtét, pl. sérv vagy atheroma-eltávolítás), a műtét halasztása nem feltétlenül szükséges, de az anaemia oka ekkor is tisztázandó. Súlyos anaemia esetén azonban mindenképpen a műtét halasztása és kivizsgálás javasolt, hiszen a háttérben állhat olyan eltérés is, mely az eredetileg tervezett műtétnél sürgősebb ellátást igényel. Microcytaer, hypochrom anaemia leggyakoribb oka a vashiány. Ennek lehetséges okai közül sokszor több is előfordul egyidejűleg, ezáltal vezetve manifest anaemiához:

1. elégtelen bevétel
2. fokozott igény
3. felszívódási zavar
4. fokozott veszteség.

Ezen okokat keresve alapos anamnéziszfelvétel (a gyermek diétája, terhelhetősége, növekedési üteme) és fizikális vizsgálat (tachycardia, stomatitis, glossitis, angulus infectiosus oris, analis fissurák), valamint kiegészítő laboratóriumi vizsgálatok (Weber, ferritin, transzferrin, esetleg szöveti transzglutamináz) szükségesek. Amennyiben elégtelen vasbevétel állapítható meg, fontos keresni egyéb hiányállapotokat is, melyek az anaemiát súlyosbíthatják (pl. cink, réz, B-vitamin-csoport és C-vitamin-hiány). Összetettebb esetben kórházi kivizsgálás indokolt.

Összegzés

A transzfúzió veszélyeit felismerve, a modern orvostudomány törekszik a vérmentes gyógyításra. Ennek a szemléletnek legnagyobb jelentősége a műtétes szakterületeken és intenzív osztályokon van, mivel ott történik leggyakrabban transzfúzió. A vérátömlesztés kivédésének hatékony lehetősége a tervezett műtetre váró anaemiás betegeknél a preoperatív vas-, folsav, illetve B₁₂-vitamin, esetleg erythropoetin-kezelés. Ezek hatékonyságához nélkülözhetetlen az anaemia korai észlelése és etiológiájának tisztázása. A preoperatív szakban hasznos segítséget nyújtanak a házi gyermekorvosok, akik betegek hatékony anaemiaprofilaxisával és terápiájával lehetővé teszik az aneszteziológus számára a transzfúzió elkerülését, a gyermekek számára pedig az anaemia miatti elhúzóódó kórházi kezelést és kivizsgálást.



Summary

Deciding about transfusion of children in the perioperative setting

Cecília Szabó, Gábor Liszkay, Borbála Mikos; Bethesda Children's Hospital of the Hungarian Reformed Church, Department of Pediatric Anesthesiology and Intensive care

In the last 10-15 years a whole lot of potential dangers and adverse effects of allogenic transfusion have been identified. That is the reason why we try to avoid allogenic transfusion in the pediatric field as well. This article summarises the ways of safe practice, particularly in the perioperative setting.

KEYWORDS anemia, perioperative, transfusion, blood saving techniques, transfusion trigger

Irodalom

- Guzzetta NA: Benefits and risks of red blood cell transfusion in pediatric patients undergoing cardiac surgery. *Paediatr Anaesth.* 2011 May; 21(5):504-11
- van Popta D et al: The pattern of blood loss in adolescent idiopathic scoliosis. *Spine J.* 2014 Dec 1; 14(12):2938-45.
- Hébert PC et al: A multicenter, randomized, controlled clinical trial of transfusion requirements in critical care. Transfusion Requirements in Critical Care Investigators, Canadian Critical Care Trials Group. *NEJM* 1999 Feb; 340(6):409-17.
- Hébert PC et al: Transfusion requirements in critical care (TRICC): a multicentre, randomised, controlled clinical study. *BJA* 1998 Dec; 81(Suppl 1):25-33
- Refaai MA, Blumberg N: The transfusion dilemma—weighing the known and newly proposed risks of blood transfusions against the uncertain benefits. *Best Pract Res Clin Anaesthesiol.* 2013 Mar; 27(1): 17-35
- Slonim AD et al.: Blood transfusions in children: a multi-institutional analysis of practices and complications. *Transfusion.* 2008 Jan; 48(1):73-80.
- Bennett J et al: Acute normovolemic hemodilution in moderate blood loss surgery: a randomized controlled trial. *Transfusion.* 2006 Jul; 46(7):1097-103.
- Vega RA et al: Minimizing transfusion requirements for children undergoing craniocervical synostosis repair: the CHoR protocol. *J Neurosurg Pediatr.* 2014 Aug; 14(2):190-5
- Long TR et al: Changes in red blood cell transfusion practice during the past quarter century: a retrospective analysis of pediatric patients undergoing elective scoliosis surgery using the Mayo database. *Spine J.* 2012 Jun; 12(6): 455-62
- Elwatidy S et al: Efficacy and safety of prophylactic large dose of tranexamic acid in spine surgery: a prospective, randomized, double-blind, placebo-controlled study. *Spine* 2008 Nov 15; 33(24):2577-80.
- Sethna NF et al: Tranexamic acid reduces intraoperative blood loss in pediatric patients undergoing scoliosis surgery. *Anesthesiology.* 2005 Apr; 102(4):727-32.
- Reid RW et al: The efficacy of tranexamic acid versus placebo in decreasing blood loss in pediatric patients undergoing repeat cardiac surgery. *Anesth Analg.* 1997 May; 84(5):990-6.
- Nguyen TT et al: Intraoperative optimization to decrease postoperative PRBC transfusion in children undergoing craniofacial reconstruction. *Paediatr Anaesth.* 2015 Mar; 25(3):294-300.
- Haas T et al: Higher fibrinogen concentrations for reduction of transfusion requirements during major paediatric surgery: A prospective randomised controlled trial. *Br J Anaesth.* 2015 Aug; 115(2):234-43
- Secher EL, Stensballe J, Afshari A: Transfusion in critically ill children: an ongoing dilemma. *Acta Anaesthesiol Scand* 2013 Jul; 57(6):684-91.
- Cata JP et al: Inflammatory response, immunosuppression, and cancer recurrence after perioperative blood transfusions. *Br J Anaesth.* 2013 May; 110(5):690-701.
- Lacroix J et al: Transfusion strategies for patients in pediatric intensive care units. *N Engl J Med.* 2007 Apr 19; 356(16):1609-19.
- Rachel Hartrey: Transfusion guidelines in children: I & II *Anaesthesia & Intensive Care Medicine.* 2012 Jan; 13(1):20-27.
- Helen V. New et al: Guidelines on transfusion for fetuses, neonates and older children. *British Journal of Haematology.* 2016 Nov; 175(5): 784-828.

Ótároló tudnivaló

- Transzfúziós trigger érték nem létezik; a vérátömlesztésről szóló döntést mindig a teljes klinikai kép ismeretében és nem önmagában a hemoglobin érték alapján hozzuk meg.
- Előre tervezhető műtétek esetén megfontolandó a területen végzett vérképvizsgálat, igazolt anaemia esetén a kiváltó ok felderítése és az esetleges hiányállapotok rendezése.
- Messze az a legbiztonságosabb transzfúzió, melyet nem kell beadnunk.

Tesztkérdések

1. Mely eltérés áll leggyakrabban a gyermekkori anaemia hátterében?

- immunhemolízis
- hereditár sphaerocytosis
- vashiány
- thalassaemia minor
- B₁₂-vitamin-hiány

2. Melyik transzfúziós szövődmény elkerülése a legkönnyebb és hogyan?

- bakteriális infekció átvitele – kiterjesztett donorszelekció, nagyon alapos bőrfertőtlenítés, a vér első frakciójának külön zsákba gyűjtése, a levett vérminta letenyésztése révén
- Ta-GVHD – rokon donor kerülése, leukocytadepláció és a vérkészítmény besugárzása révén
- akut hemolitikus reakció – megfelelő betegazonosítás és betegek, illetve vérkészítmények cseréjének elkerülésével
- TRIM – rég levett vérminta kerülése és leukodepláció révén
- vírusátvitel – megfelelő donorszelekció révén

Kawasaki-betegség ritka manifesztációja: Kawasaki shock szindróma

**Szabó Viktória dr., Széchenyi Renáta dr., Bogár Csilla dr.,
Niederland Tamás dr.**

Petz Aladár Megyei Oktató Kórház, Gyermekgyógyászati Szakmacsoport, GYAITO, Győr
(Igazgató: Tamás László János dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Szabó Viktória dr.

9024 Győr, Vasvári P. u. 2-4.

E-posta: szviki224@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS A Kawasaki-szindróma heveny, szisztémás tüneteket okozó vasculitis. 1967-ben Tomisaku Kawasaki írta le (eredeti elnevezése: Mucocutaneous Lymph Node Syndrome). Ritka, súlyos formája a Kawasaki shock szindróma, ami olykor diagnosztikus nehézséget okozhat. Kanegaye és mtsai közölték és definiálták 2009-ben. A hypotensio oka nem ismert, vélhetően multifaktoriális, melyben szerepet játszik a vasculitis okozta kapilláris lék, a myocardialis diszfunkció, valamint a citokin diszreguláció. Hároméves fiúnál diagnosztizáltunk Kawasaki shock szindrómát. A gyermek légzési és keringési elégtelenség tüneteivel érkezett. Tartósan keringéstámogatást és lélegeztetést igényelt és a terápiás ajánlásnak megfelelően IVIG-et (intravénás immunglobulint) kapott. Gyógyultan, maradványtünetek nélkül távozott osztályunkról.

KULCSSZAVAK Kawasaki-szindróma, Kawasaki shock szindróma, vasculitis, intravénás immunglobulin

Bevezetés

A Kawasaki-szindróma a második leggyakoribb gyermekkori vasculitis az anaphylactoid purpura után. Napjaink leggyakoribb gyermekkori szerzett szívbetegsége az iparilag fejlett társadalmakban. A betegek többsége 5 év alatti. Incidenciája földrészenként változó, Európában 3–6:100 000 5 év alatti gyermek, ennél jóval gyakoribb a Távol-Keleten (1). A diagnózis a major kritériumokon nyugszik; laboratóriumi leletek, és echocardiographiás vizsgálat segíti megállapítását. A tünetek, laboratóriumi leletek nem specifikusak, nem egyszerre jelentkeznek.

Esetismertetés

Az addig egészséges 3 éves fiúnál magas láz jelentkezett, nyaki nyirokcsomói megnagyobbodtak, oropharyngealis nyálkahártya-elváltozásokat észlelt háziorvosa, antibiotikum-terápiát kezdtek. Pár nap múlva került a területileg illetékes gyermekosztályra. Kétoldali nem gennyes conjunctivitis, stomatitis, pharyngitis zajlott, tenyerein, talpán, scrotumon erythemát, testszerte maculopapulosus exanthemát láttak (1. ábra). Laboratóriumi vizsgálat kóros gyulladásos paramétert (CRP: 134 mg/l, PCT: 7,14 ng/ml), leukocytosist, emelkedett transzaminázértékeket mutatott. Képalkotó vizsgál-



1. ábra: Talpi erythema, szájszárazság, cheilitis, exanthemák



latokkal, illetve fül-orr-gégészeti konzílium kapcsán infekcióforrás nem igazolódott. Parenteralis folyadékpótlást, intravénás antibiotikum-kezelést kezdtek. Hepatosplenomegalia, hypoproteinaemia, hypalbuminaemia, anaemia, oliguria jelentkezett, a gyermek oedemássá vált. Tachydyspnoét, hypotensiót, tudatzavart észleltek. Légzési, illetve keringési elégtelenség, shockos állapot alakult ki, keringéstámogatást kezdtek, majd átvételét kérték osztályunkra.

Gyermekektől intubálást, gépi lélegeztetést és folyamatos nyugtatás és fájdalomcsillapítás megkezdését követően szállította osztályunkra a gyermeket betegsége 8. napján. Érkezését követően centrális véna és artéria kanülálás történt, folyamatos invazív vérnyomásmérést és CVP-monitorizálást kezdtünk. A keringéstámogatás szereit eleinte emelni kényszerültünk, majd kombináltuk, emeltt vérnyomásértékei elfogadható tartományba kerültek. Transzfúzió és albuminpótlás történt. Lumbálpunctiót végeztünk, a liquorfehérje és a sejtszám enyhén emelkedett volt (fehérje: 1,42 g/l, sejtszám: 36). Széles spektrumú antibiotikum-kezelést állítottunk be, differenciáldiagnosztikai szempontból felmerülő toxicus shock szindróma, illetve nosocomialis infekció miatt. IVIG, valamint shockos állapot miatt szteroid kezelésben (Solu-Cortef) részesítettük. Gyermekkardiológiai konzílium strukturális eltérést nem talált, a coronariakon eltérés nem volt. A mikrobiológiai mintavételek, a kiterjesztett vér és liquor szerológiai és PCR vizsgálatok is negatív eredményt adtak. Állapota ápolása 3. napjától javulásnak indult, a kombinált keringéstámogatást fokozatosan el tudtuk hagyni. Gyulladásos paraméterei regrediáltak, a hepatosplenomegalia megszűnt, oedemáit kiürítette. Ápolása 6. napján a korábban normál tartományban lévő thrombocytaszáma emelkedésnek indult. Későbbiekben a kéz ujjain lemezes hámlás jelent meg. Kardiológiai utánkötés organikus eltérést nem észlelt, coronaria szövődmény nem alakult ki.

1. táblázat: Major kritériumok

1. (legalább 5 napja észlelt) magas láz
2. nem suppuratív kétoldali conjunctivitis
3. a szájnyálkahártya elváltozásai, cheilitis, stomatitis, málnanyelv
4. polymorph exanthema (nem vesiculosus)
5. lymphadenopathia colli (nem purulens), döntően egyoldali, méret: 1,5 cm-t meghaladja
6. acralis végtagelváltozások: ujjak duzzanata, kéz- és láboedema, talpak, tenyerek erythemája, hámlás (rekonvaleszcens szak)
Egyéb betegség hiánya

A klinikai tünetek (láz, oropharyngealis nyálkahártya eltérések, kétoldali nem gennyes conjunctivitis, lymphadenopathia, exanthema, kéz erythema, hámlás), a hosszmetzeti kép, illetve a laboratóriumi eredmények alapján típusos (azaz: komplett) Kawasaki-betegség ritka megjelenési formáját, Kawasaki shock szindrómát kórisméztünk. IVIG terápiát alkalmaztunk, az aspirin kezelést megkezd-tük. A gyermek maradványtünetek nélkül gyógyult, coronaria szövődmény nem alakult ki. Aspirin kezelését 8 hétig folytattuk alacsony dózisban. Gyermek-kardiológiai gondozás alatt áll.

Megbeszélés

A Kawasaki-szindróma kóreredete pontosan nem ismert. A betegséget immunológiai eltérések kísérik, a heveny szakban a CD8+ T-sejtek aránya, illetve abszolút száma csökken, a macrophag-aktiválódás következtében megnő a szérumbcitokinszint. Fokozódik a TNF α - és IL6-termelés, mely az endothelaktiválódás útján érgyulladás-hoz vezet. Mindezek immunkomplex vasculitisre utalnak (2).

Szisztémás, sokszervi, kis ereket érintő vasculitis. A betegek elesett általános állapotúak. A diagnózis alapja a klinikai kép. A fő tünetek közé tartozik az elhúzódó lázas állapot, a kétoldali nem suppuratív conjunctivitis, az oropharyngealis nyálkahártya elváltozásai, a maculopapulosus, esetleg polymorph és nem vesiculosus exanthemák, a leggyakrabban nyaki lymphadenopathia, a végtagokon megfigyelhető elváltozások: kéz-, láboedema, palmoplan-taris erythema, lemezes hámlás. Komplet formának nevezzük, ha láz mellett további 4 vagy 5 főtünet van jelen. Egyes szerzők a láz gyakoriságát 80–90%-ban határozzák meg (1, 3). A kóris-mezés módosult, láz nélkül, illetve annak elmúltával is kimondható a diagnózis. A láz a hat klinikai tünet egyikeként szerepel, 5/6 tünet megléte szükséges a diagnózishoz (1. táblázat). Bármely szervrendszer mutathat vascularis érintettséget különböző gyakorisággal (4). Asepticus meningitis, a liquorfehérje-szint emelkedése és pleiocytosis nem ritka. Jelentkezhet arthralgia, arthritis. Gyakori a perianalis, vulvaris erythema, a gastrointestinalis tünetek (hányás, hasmenés, hasi fájdalom), előfordulhat hydrops cholecystae, transzaminázszint-emelkedés.

A kórkép jelentőségét a cardiovascularis szövődmények adják. Jelentős részük hemodinamikai eltérést nem okoz. A betegség legsúlyosabb szövődménye a coronariaaneurysma, emellett pericarditis, myocarditis, valvularis regurgitatio, pancarditis is előfordulhat. A nem kezelt esetek 20–25%-ánál alakul ki koszorúér-betegség (5). Magasabb a rizikó fiú csecsemőknél, több mint 10 napja fennál-



lő lázas állapot esetén, cardiomegalia kapcsán, korai pericardialis effúzió esetén, mitralis regurgitációnál, kezdeti alacsony hematokrit, szérumalbuminszint, illetve vérlemezkeszám esetén (6).

Specifikus laboratóriumi eltérés nincs. Az akut fázis reakció korai és durva eltérései jellemzik a betegséget, melyek 6–8 héten keresztül perzisztálhatnak (CRP, leukocytosis, balra tolt vérkép). Gyakori az anaemia, a kóros vérlemezkeszám (alacsony is lehet kezdetben) és a hypalbuminaemia. A betegek többségénél a 10. nap körül thrombocytosis jelentkezik. A szervi érintettségtől függően egyéb labor eltérések is lehetnek (pl. transzaminázszint-emelkedés, steril pyuria).

A kórkép inkomplett formája kb. 10–45%-ban fordul elő. Ilyenkor a kórisme megállapítása nehezebb, és nagyobb a coronariamegbetegedés incidenciája is (7). Az egy évnél fiatalabb korosztályban gyakoribb az előfordulása. Inkomplett kórkép esetén háromnál nem több major tünet észlelhető. Kóros akut fázis reakciók (láz, CRP, süllyedés) mellett néhány kóros laboratóriumi lelet (a következő hatból, négy megléte: anaemia, leukocytosis, thrombocytosis/thrombocytopenia, emelkedett GPT, hypalbuminaemia, leukocyturia) bizonyíthatja a Kawasaki-betegséget. Kevesebb kóros laboratóriumi lelet és echocardiographiás eltérés szintén bizonyító értékű.

A betegek 7%-ánál észlelhető a lányoknál gyakoribb Kawasaki shock szindróma (8), melynek tünetei: hypotonia (systolés hypotonia vagy a diastolés érték >20%-os csökkenése), elégtelen perfúzió klinikai jelei, csökkent bal kamrai ejekciós frakció, súlyos gyulladásos tünetek, coagulopathia. Vezető tünete a shock, emiatt a betegek intenzív ellátást igényelnek. Sokszor hiányzik a típusos klinikai kép. A tünetek kezdetén nehéz elkülöníteni a septicus shocktól, toxikus shock szindrómától.

Gyakoribb a kardiológiai szövődmény, illetve az immunglobulin- (IVIG) rezisztencia, kórosak a gyulladásos paraméterek, alacsonyabb a hemoglobin értéke és a thrombocytaszám. Magas induló prokalcitoninérték esetén az IVIG-rezisztencia gyakoribb előfordulása.

A kezelés alapja az akut szakban a nagy dóziszú (2 g/tskg) IVIG, valamint magas dóziszú aspirin terápia (80–100 mg/tskg/nap) 2 hétig. Az aspirint thrombocytaaggregáció-gátló dózisban (3–5 mg/tskg/nap) a thrombocytosis megszűnéséig folytatjuk. Coronariaérintettség esetén az aspirin kezelés hosszát a coronariák állapota határozza meg. Az IVIG kezelés az értágulatok gyakoriságát 5%-ra csökkenti, viszont csak a betegség első 10–12 napján bizonyított hatékonysága (9). Ezen túl csak akkor javasolt, ha a betegség aktivitási jelei (láz) még észlelhetők, illetve a coronariafolyamat progresszív jellegű. Három héten túli adásának, a gyulladásos tünetek megszűntével, akkor sincs értelme, ha aneurysma alakult ki. IVIG-rezisztencia esetén TNF α -ellenes kezelés (infliximab) jön szóba. Kortikoszteroid (metilprednizolon) alkalmazása vitatott, az Egyesült Királyságban bizonyos esetekben használják. Esetünkkel a Kawasaki-szindróma ritka, súlyos formájára szeretnénk felhívni a figyelmet. A pontos anamnézis és a tünetek megfelelő értékelése, laborleletek, echocardiographia, valamint a negatív bakteriológiai és szerológiai eredmények segítik a kórismézést. Lefolyása gyorsabb a típusos Kawasaki-betegséghez képest, koraiak a kardiológiai eltérések, és gyakoribb az IVIG-rezisztencia, gyakran egyéb gyulladáscsökkentő szer alkalmazására van szükség. A korai diagnózis felállításának és az adekvát terápia megkezdésének fontos szerepe van a reziduális cardiovascularis szövődmények megelőzése szempontjából.

Summary

Rare manifestation of Kawasaki disease: Kawasaki shock syndrome

Szabó V, et al; Department of Pediatricts, Pediatrics Intenziv Care Unit, Petz Aladár County Teaching Hospital, Győr

Kawasaki disease is the second most common vasculitis after Henoch-Schönlein purpura. Kawasaki shock syndrome is a rare, serious manifestation of the disease, sometimes causing diagnostic difficulties. Often the typical clinical signs and symptoms are absent. Anamnestic data, clinical symptoms, laboratory findings and echocardiography verify the diagnosis. Negative microbiological tests can help rule out other diseases. The reason of hypotension in Kawasaki Shock Syndrome is unknown, most likely it is multifactorial. We treated a 3 years old boy with Kawasaki Shock Syndrome. On admission he had circulatory, respiratory failure, and shock. He required permanent circulatory support and mechanical ventilation. As a result of successful supportive, antiinflammatory and immunotherapy he was discharged without residual symptoms. Cardiovascular sequelae could not be documented.

KEYWORDS Kawasaki syndrome, Kawasaki shock syndrome, vasculitis, intravenous immunoglobulin



Irodalom

1. Bayers S, Shulman ST, Paller AS. Kawasaki disease: Part I. Diagnosis, clinical features, and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol.* 2013; 69: 501.e1-11.
2. Trethorn A. Újdonságok a Kawasaki-betegség kórismézésében és kezelésében. *Gyermekegyógy* 2014; 65: 327-332.
3. Mamoru Ayusawa, Tomoyoshi Sonobe, Shigeru Uemura, et al. Revision of diagnostic guidelines for Kawasaki disease (the 5th revised edition). *Pediatrics International* 2005; 47:232-234
4. Melish ME. Kawasaki Syndrome. *Pediatrics in Review.* 1996; 17:153-62
5. Kato H, Sugimura T, Akagi T, et al. Long-term consequences of Kawasaki disease: a 10- to 21 year follow-up study of 594 patients. *Circulation* 1996; 94:1379-1385.
6. Niwa K, Aotsuka H, Hamada H. Thrombocytopenia: a risk factor for acute myocardial infarction during the acute phase of Kawasaki disease. *Coron Artery Dis (USA)* 1995; 6:857-64.
7. Joffe A, Kabani A, Jadavji T. Atypical and Complicated Kawasaki Disease in Infants. Do We Need Criteria? *West J Med* 1995; 162:322-327.
8. Kanegaye JT, Wilder MS, Molkara D et al. Recognition of a Kawasaki Disease Shock Syndrome. *Pediatrics* 2009; 123:783-789.
9. Rowley AH. Controversies in Kawasaki Syndrome. *Adv Ped Inf Dis* 1998; 13:127-41.

Útravaló tudnivaló

- A Kawasaki-szindróma jelentőségét cardiovascularis szövődményei adják, a leggyakoribb szerzett gyermekkori szívbetegség az iparilag fejlett társadalmakban. A nem kezelt esetek 20–25%-ában alakul ki coronariaérintettség.
- A betegek 7%-ánál alakul ki Kawasaki shock szindróma, sokszor hiányzik a típusos klinikai kép, kezdetben a shock tünetei uralják a klinikumot, fontos a diagnózis felállításához a tünetek megfelelő értékelése.
- Kawasaki shock szindróma esetén gyakoribb a kardiológiai szövődmény, illetve az IVIG-rezisztencia.

Tesztkérdések

1. Mi nem tartozik a major kritériumok közé?

- a) nem suppuratív kétoldali conjunctivitis
- b) oropharyngeális nyálkahártya-elváltozások
- c) coronariaaneurysma
- d) polymorph exanthema
- e) lymphadenopathia colli

2. A Kawasaki shock szindrómára melyik nem igaz?

- a) gyakoribb az IVIG-rezisztencia
- b) gyakoribb a kardiológiai szövődmény
- c) lányok körében ritkábban fordul elő
- d) nehéz differenciálni a septicus, illetve toxicus shocktól
- e) magasabbak a gyulladási paraméterek

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

TALLÓZÓ

Az idegi növekedési faktor (NGF) semlegesítése gátolja a Th2-választ és véd a „respiratory syncytial vírus” (RSV) ellen

Neutralization of nerve growth factor (NGF) inhibits the Th2 response and protects against the respiratory syncytial virus (RSV) infection

Wu et al., *Immunol Res*, 2017. 03.03.,
DOI 10.1007/s12026-017-8909-z

Béres Nóra Judit

E-posta: beres.nora@med.semmelweis-univ.hu

Számos vizsgálat foglalkozik azzal, hogy az ismételt RSV fertőzések hajlamosítanak-e egy későbbi asthma kialakulására. Az RSV fertőzésben megemelkedik az idegi növekedési faktor (NGF) mennyisége. Azonban az RSV

fertőzés és az NGF kapcsolata nem pontosan tisztázott, így a munkacsoport célul tűzte ki ennek a kérdésnek a tisztázását. Vizsgálatukban kontroll, illetve RSV-vel fertőzött patkánymodellt alkalmaztak. Az állatok egy részét anti-NGF-fel kezelték meg. Az RSV fertőzés megnövelte a légutakban a gyulladási sejtek számát, illetve a légúti ellenállást. Mindezeket a hatásokat az anti-NGF kezelés kivédte, lecsökkentette. Megvizsgálták a Thelper (Th) polarizációt. A szérumban megnövekedett a Th1 és csökkent a Th2 sejtek száma anti-NGF kezelés hatására. Az anti-NGF kezelés hatására a Th1-válaszra jellemző citokinek (interferon- γ és tumor nekrosis faktor- α) mennyisége szintén megnőtt, míg a Th2 válaszra jellemző citokinek (interleukin-4 és 5) szintje csökkent a lépben, tüdőben, a bronchoalveoláris lavage sejtjeiben és a szérumban. Mindezek alapján az anti-NGF terápia csökkentette a tüdőben látható gyulladást és a légúti ellenállást az RSV-vel fertőzött patkánymodellen. Az anti-NGF kezelés serkentette a Th1 és gátolta a Th2 választ RSV fertőzésben, ami ellentétes az asthma látható Th polarizációval. További vizsgálatok szükségesek a súlyos, ismételt RSV fertőzés következtében kialakuló asthma gyógyszeres prevenciójában.

Non-compactiós cardiomyopathia: egy ritka primer szívizombetegség – esetismertetés

**Zombori Tamás dr.¹, Pozsgai Zsuzsa¹, Katona Márta dr.²,
Kaiser László dr.¹**

¹SZTE ÁOK Pathologia Intézet (Intézetvezető: Iványi Béla dr.)

²Gyermekegyógyászati Klinika (Intézetvezető: Bereczki Csaba dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Zombori Tamás dr.,

6725 Szeged, Állomás u. 1.

E-posta: zomtam@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS Bevezetés: A non-compactiós cardiomyopathia egy ritka betegség, mely a myocardium nem megfelelő, embryogenesisbeli fejlődési zavara miatt alakul ki.

Esetismertetés: A 38. terhességi hétre született újszülöttnél diffúz cyanosis alakult ki. Az echocardiographiás vizsgálat során situs inversus, mindkét kamra hypertrophiája, ventricularis septum defectus, foramen ovale apertum és teljes nagyér-transzpozíció volt látható. A hatodik életnapon, még a műtét előtt az újszülött elhunyt. A boncolás során a klinikailag észlelt eltérések mellett a non-compactiós cardiomyopathia igazolódott.

Megbeszélés: A non-compactiós cardiomyopathia echocardiographiával felismerhető, azonban a társuló anomáliák elfedhetik a betegséget. A kezelés általában tüneti, illetve a szövődmények megelőzése.

KULCSSZAVAK non-compactiós cardiomyopathia, esetismertetés

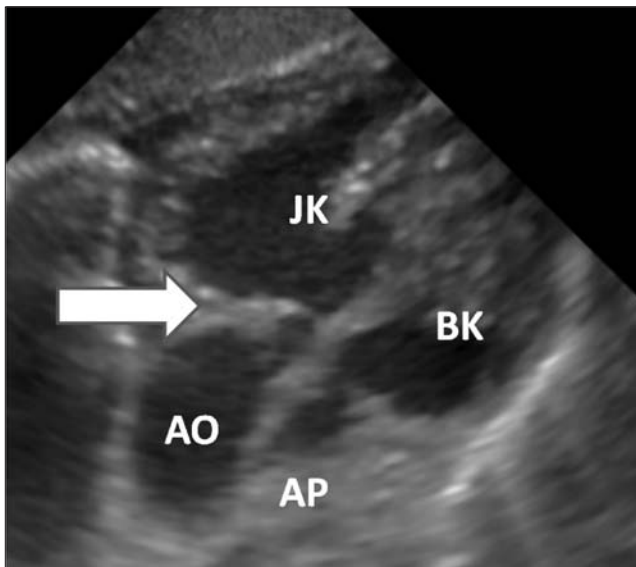
Bevezetés

A non-compactiós cardiomyopathia egy ritka, veleszületett cardiomyopathia (CMP), mely a myocardium nem megfelelő fejlődése révén alakul ki. A myocardium kezdetben szivacsos szerkezetű, amely az embryogenesis során tömörödik össze (compactio). Ennek elmaradásakor fokozott a trabekularizáltság és mély intertrabecularis recessusok alakulnak ki, melyek ürege közlekedik a kamrával (1). Társulhat más szívfejlődési rendellenességekkel is. Ezek közül kiemelik a nagyerek rendellenes eredését, dextrocardiát, illetve a komplex cyanoticus szívbetegséget (2). A leggyakrabban előforduló társuló extracardialis fejlődési rendellenességek a neuromuscularis betegségek, a facialis dysmorphia és a mitochondrialis betegségek (3). A non-compactiós CMP ritka entitás, azonban a myocardium prominens trabekularizáltsága esetén az elkülönítő diagnózisban mérlegelendő a non-compactiós CMP, melyet az esetbemutatóunk példáz.

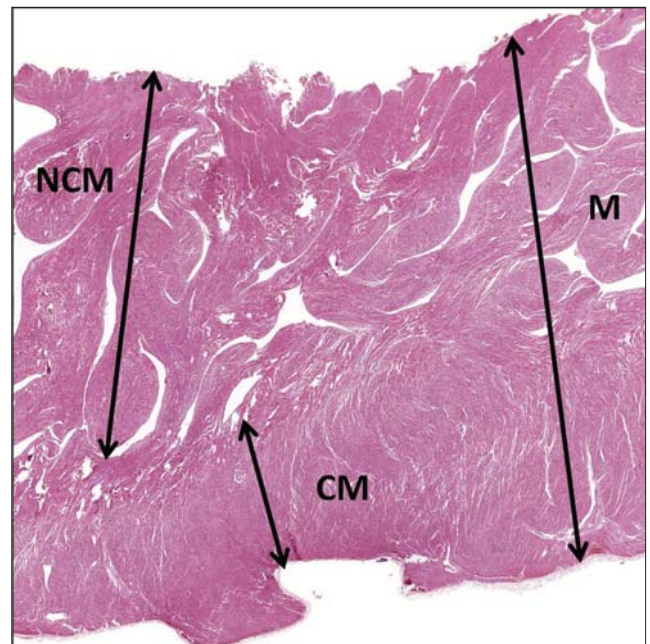
Esetismertetés

Egyórás életkorban került felvételre a 38. gestatiós héten, 2950 g születési súllyal, ikerpár A tagjaként

világra jött cyanoticus újszülött, súlyos általános állapotban. Terhességi anamnézisben anyai diabetes mellitus szerepelt, valamint praenatalisan fetalis echocardiographiás vizsgálattal már ismertté vált complex congenitalis vitiuma, cardiomegalia, hypertrophiás szívizomzat, ventricularis septum defectus (VSD), esetleges straddling atrio-ventricularis billentyű, pericardialis folyadék és nagyér-anomália merült fel. Érkezése után erőteljes keringés- és légzéstámogatást, valamint vízajtó kezelést és folyadék megszorítást igényelt. Kardiológiai vizsgálat során Doppler-echocardiographiával a mellkasi szerveket érintő situs inversus, súlyos biventricularis hypertrophia, nagy VSD, foramen ovale apertum, teljes nagyér transzpozíció (1. ábra), kóros aortabillentyű (aortastenosis), szélesen nyitott ductus arteriosus (vagy aortico-pulmonalis fenestratio) volt igazolható, illetve felmerült a tüdővéna rendellenes beszájadzása is, a bal pitvarban egy rendellenes membrán volt vizualizálható. Oxigén szaturációja 88–90% körül mozgott, prosztaglandint nem igényelt, a foramen ovalén és a ductus arteriosuson át jó kommunikáció jött létre. Szívsebészeti konzílium MR-vizsgálatot javasolt, ez alapján tervezték eldönteni, hogy milyen palliatív szívűtét elvégzése jöhet szóba. Állapota a komplex intenzív terápia hatására kezdetben stabilizálódott, spontán légzése megtartott

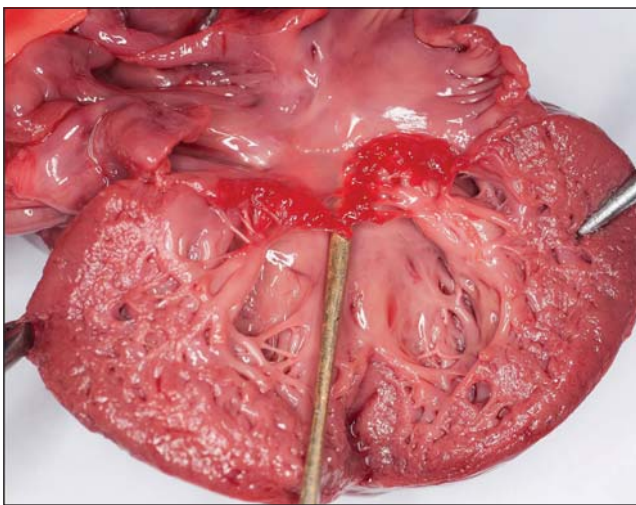


1. ábra: Kétdimenziós echocardiographia: subcostalis nézetben párhuzamosan lefutó nagyerek láthatók. Az aorta (AO) a jobb kamrából (JK) ered. Az aortabillentyű vastos, echodens (nyíl). A keskeny arteria pulmonalis (AP) a bal kamrából (BK) ered. Mindkét kamra hypertrophiás, trabekularizált



3. ábra: Bal oldali kamra elős falának vizsgálata: NCM: nem kompaktálódott myocardium (9 mm), CM: kompaktálódott myocardium (4 mm), M: myocardium teljes vastagsága (13 mm) $NCM/CM=9/4$, $CM/M=4/13$ (HE, 1x)

volt, táplálni lehetett emelkedő adagokkal. Az 5. életnapon szén-dioxid-retenció és romló légzésdinamika miatt intubálni kellett, majd gépi lélegeztetés vált indokoltá sedatoanalgesia mellett. Progresszív veseműködési zavar, oligo-anuria és generalizált oedema alakult ki. A 6. életnapon keveset hányt, illetve leszívást követően deszaturálódott, és bradycardiás szívűködést észleltek, amely miatt teljes cardiopulmonalis resuscitációt igényelt. Az EKG-vizsgálat atrioventricularis disszociációt és polimorf kamrai ütések mutatott, majd kamrai tachycardia alakult ki. Az utóbbi kezelésére Lidocaint és Amiodaront kapott, amelynek következtében átmenetileg a ventricularis tachycardia meg-



2. ábra: A jobb oldalon elhelyezkedő kamra extrém dilatációt mutat és látható a kéthegyű vitorlás billentyű. A ventricularis septumdefectus kutaszolható

szűnt, de a sinusritmus már nem tért vissza. Tónogén adása mellett folytatták a resuscitációt, de az újraélesztés sikertelen volt, és az újszülött meghalt. Ikertestvére életben van és egészséges.

A postmortem vizsgálat jobbra áthelyeződött szívcsúcsot észlelt, a további belsérvek részéről fejlődési rendellenesség nem állt fenn, így situs inversus helyett dextroversióról beszélhetünk. A szív tömege a két kamra hypertrophiája következtében 46,5 g volt, ami másfélszer nagyobb, mint az azonos gestációs korú újszülöttek átlagos szívtömege. A komplex szívfejlődési rendellenesség részeként VSD (2. ábra), foramen ovale apertum és ductus Botalli persistens volt látható. A 20 mm kerületű truncus pulmonalis a VSD felett helyezkedett el. A 24 mm kerületű aorta a bal kamrából eredt. Stenosis sem a billentyűk sem a Botallo-vezeték szintjében nem észleltünk. A vitorlás billentyűk szabadok, hártásak elemelhetők voltak, azonban a mitralis billentyű a funkcionális jobb (2. ábra), a tricuspidalis billentyű a funkcionális bal kamrában helyezkedett el. A látott kép L-típusú (korrigált) nagyér-transzpozíciónak felel meg. Szembetűnő volt a bal oldali kamra fokozott trabekularizáltsága (3. ábra). A nem kompaktálódott myocardium (NCM) 9 mm, a kompaktálódott myocardium (CM) 4 mm és a myocardium teljes vastagsága (M) 13 mm volt. A nem kompaktálódott és kompaktálódott myocardium aránya $9/4$, a kompaktálódott myocardium és a myocardium teljes vastagságának aránya $4/13$ volt, melyek alapján non-compactiós CMP igazolódott (3. ábra). A pulmonalis vénák részéről anomália nem volt azonosítható.

Megbeszélés

A non-compactiós CMP veleszületett myocardium fejlődési rendellenesség, melyben kifejezett trabekularizáltság és mély intertrabecularis redőzöttség jellemző. A myocardium szivacsos megjelenését legelőször 1926-ban írták le (4, 5) és az „izolált” bal kamrai non-compactiós CMP-t 1990-ben definiálták (6).

A szív, amely a harmadik hét közepén kezd kialakulni a mesodermából, kezdetben szivacsos szerkezetű. Ezen felépítés biztosítja a myocardium vérellátását a koszorúerek megjelenése előtt, mivel a trabeculák között a vér szabadon áramolhat. A koszorúerek kifejlődésével a szívizom elsősorban ezen ereken keresztül kap vért, így a trabecularis szerkezetet felváltja a tömörödés az ötödik és nyolcadik hét között. A folyamat az apex felől kezdődik, a basis felé halad, illetve kívülről befelé (epicardium felől az endocardium felé) zajlik. A tömörödés amennyiben nem következik be, non-compactiós CMP alakul ki (1).

A non-compactiós CMP az 1995-ös WHO klasszifikáció (1. táblázat) szerint a másképp nem osztályozott csoportba tartozik (7). Az „American Heart Association” a primer genetikai CMP csoportba sorolja (8). A „European Society of Cardiology” által javasolt felosztás a familiáris, másképpen nem osztályozott csoportba helyezi a betegséget (9).

A non-compactiós CMP prevalenciája 0,014% Oechslin és munkatársai szerint (4). Egy retrospektív vizsgálatban a CMP-k 9,5%-ában fordult elő (10), gyermekkorban, a nőkben, felnőtt korban a férfiakban gyakoribb (11). Az irodalomban felnőtt betegnél közölnek egy hasonló esetet (12).

Az izolált bal kamrai non-compactiós CMP leggyakrabban sporadikus előfordulása (5), azonban leírtak már a családi halmozódást is 30–50%-os penetranciával (6). Az öröklődés gyakran autoszóm domináns vagy X-kromoszómához kötött (3). Ez utóbbi magyarázza felnőttkorban a férfiakban való gyakoribb előfordulását. Mivel számos gén hibája okozhatja, továbbá gyakran társul más szívfejlődési rendellenességgel, ezért kérdéses, hogy önálló CMP-ről van-e szó vagy más CMP részjelenésének tartható a kompaktió elmaradása (9).

A genetikai vizsgálatok a Xq28 lókuszon levő G4.5 vagy más néven taffazin (TAZ) gén, az α -dystrobrevin gén, a Z-line protein (Cypher/Zasp), illetve sarcomer protein gének mutációit hozták összefüggésbe a betegséggel (11; 13; 14). Azonban csak az esetek kis részében volt sikeres genotipizálás, illetve az egyes mutációk gyermek és felnőttkori előfordulása is eltér.

Klinikai tünetek közül kiemelik az arrhythmiákat, a szívelégtelenséget, a murális thrombusképződést, illetve az emboliás eseményeket (3). A betegek 58–76%-ában bal kamrai systolés diszfunkció és 30–73%-ban pangásos szívelégtelenség alakul ki (3, 4, 6). Noha az EKG-vizsgálat az esetek 88–94%-ában kóros, ezen eltérések nem specifikusak. Az arrhythmiák közül az atrioventricularis blokkok 15–56%-ban, a ventricularis tachycardiák 0–38%-ban, a pitvarfibrilláció 5–29%-ban, illetve Wolff–Parkinson–White szindróma 13–15%-ban fordul elő a szakirodalom alapján (3, 4, 6). A thromboemboliás események 0–38%-ban jelennek meg (6). A diagnózis arany standardja az echocardiographia. A szakirodalomban ismert diagnosztikus kritériumokat a 2. táblázat foglalja össze. A vizsgálat

1. táblázat: A cardiomyopathiák WHO felosztása (1995) (8)

CMP	Másképp nem osztályozott CMP	Specifikus CMP
■ Dilatatív ■ Hypertrophiás ■ Restriktív ■ Jobb kamrai arrhytmogén	■ Non-compactiós CMP ■ Enyhén dilatált CMP ■ Mitochondriális CMP ■ Fibroelastosis	■ Ischaemiás CMP ■ Valvularis CMP ■ Hypertensív CMP ■ Gyulladásos CMP ■ Metabolikus CMP

2. táblázat: A non-compactiós CMP echocardiográfián alapuló diagnosztikus kritériumai (6, 15-16)

Chin és mtsai, 1990	Jenni és mtsai, 2001	Stollberger és mtsai, 2004
kompektálódott myocardium és a teljes myocardium vastagságának aránya <0,5	a nem kompektálódott myocardium és a kompektálódott myocardium vastagságának aránya >2	a nem kompektálódott myocardium és a kompektálódott myocardium vastagságának aránya >2
	color-dopplerrel látható az áramlás a recessusokban	color-dopplerrel látható az áramlás a recessusokban
		>3 trabecula, amely a papillaris izmoktól apicalisan helyezkedik el
Parasternalis nézetből	Parasternalis nézetből	Apicalis, 4 üregi nézetből
Végdiastolében mérendő	Végystolében mérendő	Végdiastolében mérendő



során a myocardiumban kétrétegű szerkezetet figyelhetünk meg: külső vékony, tömör és belső nem kompaktált részt, továbbá prominens trabeculákat és mély intertrabecularis recessusokat láthatunk. Ez utóbbiakon keresztül vér áramlik, mely a Doppler módban tehető láthatóvá. Chin és munkatársai a diagnózishoz a végsystolében mért kompaktálódott myocardium és a teljes myocardium vastagságának arányát ($<0,5$) ajánlották (6). A későbbiekben a nem kompaktált (NCM) és kompaktált (CM) falrész vastagságának arányát javasolták kiegészítve a color-Doppler áramlás vizsgálatával (15, 16). Ezen kívül látható a vizsgálat során az elégtelen bal kamra funkció: alacsony ejekciós frakció, illetve az esetlegesen társuló egyéb szívhibák. A diagnózis sokszor nehézkes, mivel a gyakran társuló anomáliák elfedhetik a non-compactiós CMP-t. Differenciáldiagnosztikailag el kell különíteni a prominens trabekularizáltságtól, az apicalis hypertrophiás CMP-től, a dilatatív CMP-től, a jobb kamrai arrhythmogén CMP-től, az endocardialis fibroelastosisról, illetve a bal kamrai apex thrombustól (2).

A betegség kezelése döntően tüneti, illetve a szövődmények, így a szívelégtelenség, a szívritmuszavar és az emboliás események megelőzését szolgálja. A konzervatív kezelés során a beteg digoxint, β -blokkolót, ACE-inhibítort, vazodilatátort, diuretikumot, antikoagulánst, illetve pacemakert kaphat. A legsúlyosabb esetekben szívtranszplantációra is szükség lehet. A mortalitás az antenatalisan felismert esetekben kedvezőtlen. A prognózis a Arunamata és munkatársai által kidolgozott „cardiovascular profil score” segítségével becsülhető (17). A szakirodalom szerint az antenatalisan kiszűrt betegség esetén az automatikus terhesség megszakítás etikai aggályokat vet fel és a terhesség megtartása mérlegelendő lehet (10).

Jelen cikkünkben, a funkcionális bal (morfológiailag a jobb) kamrában kialakult a non-compactiós CMP ventricularis septumdefectussal, a nagyartériák L-típusú transposíciójával társult. Esetismertetésünkkel szeretnénk felhívni a figyelmet e ritka, kevésbé ismert betegségre.

Köszönetnyilvánítás. Köszönetünket fejezzük ki Dezső Mihály kollégánknak a fényképek készítésében nyújtott segítségéért.

Summary

Non-compaction cardiomyopathy, a rare primary disease of myocardium – case report

Zombori T¹, Pozsgai Zs¹, Katona M², Kaiser L¹; ¹Department of Pathology, ²Department of Pediatrics, University of Szeged

Introduction: The non-compaction cardiomyopathy is a rare disease due to not adequate compaction of myocardium layer.

Case report: An infant, born on the 38th gestational week had diffuse cyanosis. Situs inversus, ventricular hypertrophy, ventricular septal defect, patent foramen ovale and transposition of great arteries have been revealed by Doppler-echocardiography. Cardiac surgery was planned after MRI examination, but the infant died on the 6th day after birth due to acute renal failure and ventricular tachycardia. The pathologic examination revealed non-compaction cardiomyopathy beside the above-mentioned clinical findings.

Discussion: Non-compaction cardiomyopathy can be diagnosed by echocardiography, however the associated anomalies can obscure the disease. The treatment includes palliation and prevention of complications.

KEYWORDS non-compaction cardiomyopathy, case report

Irodalom

1. Lim A, Langlois N: Non-compaction cardiomyopathy, *Forensic Sci Med Pathol*, 2016; 12:104-7.
2. Cavusoglu Y, Ata N: Non-compaction of the ventricular myocardium: report of two cases with bicuspid aortic valve demonstrating poor prognosis and with prominent right ventricular involvement, *Echocardiography*, 2003; 20:379-83.
3. Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation*. 2004; 109:2965-71.
4. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR et al. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol*. 2000; 36:493-500.
5. Engberding R, Yelbuz TM, Breithardt G. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium — a review of the literature two decades after the initial case description. *Clin Res Cardiol*. 2007; 96:481-8.
6. Chin TK, Perloff JK, Williams RG et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation*. 1990; 82:507-13.
7. Gaetani Thiene, Domenico Corrado: Cardiomyopathies: is it time for a molecular classification?, *European Heart Journal*, 2004; 25:1772-5.
8. Richardson P, McKenna W, Bristow M et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies. *Circulation*. 1996; 93:841-2.
9. Elliott P. The 2006 American Heart Association classification of cardiomyopathies is not the gold standard. *Circ Heart Fail*. 2008; 1:77-9.
10. Stöllberger C, Finsterer J: Comment on „Ventricular non-compaction cardiomyopathy: prenatal diagnosis and pathology”, *Prenatal Diagnosis*, 2016; 36:197-8.
11. Cortez-Dias N, Varela MG, Sargento L, et al. Left ventricular non-compaction: a new mutation predisposing to reverse remodeling? *Rev Port Cardiol*. 2009; 28:185-94.

12. Kharge J, Prasad MR, Ramegowda RT. An unusual case of congenitally corrected transposition of the great arteries associated with non-compaction-like remodeling of the morphological right ventricle. *Echocardiography*. 2011; 28:212-4.
13. Vatta M, Mohapatra B, Jimenez S et al. Mutations in Cypher/ZASP in patients with dilated cardiomyopathy and left ventricular

non-compaction. *J Am Coll Cardiol*. 2003; 42:2014-27.

14. Finsterer J. Cardiogenetics, neurogenetics, and pathogenetics of left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *Pediatr Cardiol*. 2009; 30:659-81.
15. Jenni R, Oechslin E, Schneider J et al. Echocardiographic and pathological characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards

classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart*. 2001; 86:666-71.

16. Stollberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/non-compaction. *J Am Soc Echocardiogr*. 2004; 17:91-100.
17. Arunamata A, Pun R, Cuneo B et al. Echocardiographic diagnosis and prognosis of fetal left ventricular noncompaction. *J Am Soc Echocardiogr*. 2012; 25:112-20.

Útravaló tudnivaló

- A non-compaction cardiomyopathia ritka, döntően genetikai eredetű primer szívizombetegség.
- Kórismézésének legjobb módja az echocardiographia, mely során a kamra mély trabekularizáltsága látható.
- Gyakran társul további szívfejlődési rendellenességekkel.

Tesztkérdések

1. A non-compactió cardiomyopathiára NEM jellemző:

- a) kamrai hypertrabekularizáltság
- b) gyakran társul más szívhibákkal
- c) leggyakrabban sporadikus előfordulása
- d) a myocardium külső rétege nem kompaktálódik

2. A non-compactió cardiomyopathia klinikai manifesztációjára igazak lehetnek KIVÉVE:

- a) szívelégtelenség alakulhat ki
- b) thromboembolia léphet fel
- c) az EKG eltérések nem specifikusak
- d) leggyakrabban nincsenek EKG-eltérések

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



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:** laktóztolerancia. **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. **Gyógyszerköcsönhatás:** 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 előíratot (OGYI/32432/2015), vagy hívja információs irodánkat: Strathmann KG képvisellete Telefon: (36-1) 320-2865, email: info@strathmann.hu • Az információ lezárásának időpontja: 2017. január 20.

FELHÍVÁS! Kedves Kollégák!

Szeretnénk kérni, hogy az éppen aktuális kongresszusról egy konkrét információt, útravaló-tudnivalót („take home messages”) tartalmazó beszámolót készítsenek, amit aztán örömmel megjelentetünk a Gyermekgyógyászat folyóiratban. Célszerű, ha ez az informatív beszámoló az adott konferencia, kongresszus „nyelvén” történik, vagyis általában magyarul vagy angolul. **Útravaló-tudnivaló jeligés (Take home message) kongresszusi beszámolóink következő állomása Bari, ahol 2017 júniusában rendezték az ESPGHAN Táplálkozástudományi továbbképzését (Nutrition Summer School), természetesen angol nyelven. Hazánkat Müller Katalin dr. (I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem, Budapest) képviselte. Az informatív beszámolót ő készítette.**

ESPGHAN Táplálkozástudományi továbbképzés (Nutrition Summer School)

Katalin Müller

Ist Department of Pediatrics, Semmelweis University

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

1. **Amino acid formula (f.e. Neocate)** is indicated less 10% of infants with cow milk protein allergy (JPGN 2012;55: 221–229).
2. High concentrations of **anorganic arsenic** are found in some **rice-based foods** widely used in infants and young children. Although rice protein-based infant formulas are an option for infants with cows' milk protein allergy, the potential risks should be considered when using these products (JPGN 2015;60: 142–145).
3. Last segment of **terminal ileum produces glucagon-like peptide 2 (GLP-2)** which is a gastrointestinal peptide with intestinotrophic endocrine/ paracrine actions. GLP-2 may play an important role in adaptation of intestine in **short bowel syndrome**. Therefore, it is crucial whether this part was removed or not in those patients.
4. According to the **PePANIC** study (Early versus Late Parenteral Nutrition in the Pediatric Intensive Care Unit), withholding parenteral nutrition for one week (enteral nutrition was initiated early) in paediatric intensive care unit is clinically superior to early parenteral nutrition (newborn to 17 years, not preterm neonate) fewer infection, less shorter time on ventilator, less kidney failure, and earlier discharge (N Engl J Med 2016; 374:1111–1122.)
5. After birth the **bone density of term newborns** decreases by 30% in the first 6 months of life.
6. **Milk fat globule membrane (MFGM)**: is composed of a triglyceride core enveloped by a trilayer, MFGM, composed mainly of phospholipids, specific proteins and also cholesterol. Infants (younger than 2 months) fed with **formula supplemented (until 6 months of age) with MFGM** had less otitis and had better cognitive test results (at 12 months of age) than infants feed with normal formula (JPGN 2015;60: 384–9 and Am J Clin Nutr 2014;99:860–868)
7. **Docosahexaenoic acid** is produced by planktons.
8. **Neurologically impaired children** due to disorganisation of gastrointestinal nervous system have almost always motility disorders – severe GERD and constipation. In case of vomiting or failure to thrive they need higher dose of PPI (starting 2 mg/kg, might increased up to 5mg/kg) than otherwise healthy children with GERD (Flavia Indiro).
9. Prevention of **osteopenia and bone fracture** is important in **neurologically** impaired children, even segmental DXA can be useful for monitoring bone density. **Caries** may contribute to failure to thrive in neurologically impaired patients due to pain.
10. Diagnosis of **non-celiac gluten sensitivity (NCGS)** should be based on Salerno Criteria. NCGS should be considered in patients after exclusion of celiac disease and wheat allergy. The diagnosis of NCGS should be twofold: (1) assessing the clinical response to the GFD; (2) measuring the effect of reintroducing gluten after a period of treatment with the GFD. The clinical evaluation is performed using a self-administered instrument incorporating a modified version of the Gastrointestinal Symptom Rating Scale. The patient identifies one to three main symptoms that are quantitatively assessed using a Numerical Rating Scale with a score ranging from 1 to 10. The double-blind placebo-controlled **gluten challenge (8 g/day)** includes a one-week challenge followed by a one-week washout of strict GFD and by the crossover to the second one-week challenge (Nutrients, 2015; 7:4966–4977).
11. **Healthy infants weight gain** is mainly increase in **fat mass** in the first six months, meanwhile weight gain of fetus in utero is increase in **fat free mass**. Weight gain in preterm babies more effective when amino acid intake is increased and not energy intake is increased (fat, carbohydrate).
12. **Trophic feeding of preterm neonates** contributes to the intestinal maturation – deeper crypts, higher microvilli and organisation of migrating motor complexes.





A gyermekkori elhízás megelőzése

Prevention of childhood obesity

Takács Hajnalka

dietetikus

E-posta: info@dietetikusod.hu

Hazai és nemzetközi adatok is egyaránt a gyermekkori elhízás járványszerű terjedését támasztják alá. Az egyre nagyobb méreteket öltő probléma már kora gyermekkorban jellemző. Az 5 év alatti túlsúlyos vagy elhízott gyermekek száma 1990 és 2014 között 31 millióról 41 millióra nőtt a világon. Ha a növekvő trend folytatódik 2025-re ez a szám becslések szerint 70 millió is lehet. A WHO Európai régiójában a 9-11 évesek között minden 3. gyermek küzd súlyproblémával. Hazánkban a 7 éves gyermekek tekintetében minden 5. fiú (19%) és minden 4. lány (26%) túlsúlyos vagy elhízott, és már a 2-3 évesek körében is a probléma 6,5%-os előfordulása volt megfigyelhető. A tendencia megállításához a minél fiatalabb korban történő beavatkozásra lenne szükség. Az Egészségügyi Világszervezet (WHO) 2014-ben életre hívta a Gyermekkori Elhízás Megszűnéséért Küzdő Bizottságot (Commission on Ending Childhood Obesity), akik a következő pontokban határozták meg a szükséges lépéseket: (1) Az egészséges ételek fogyasztásának támogatása, (2) A rendszeres testmozgás elősegítése, (3) A fogantatás és a terhesség előtti ellátással kapcsolatos segítségnyújtás erősítése (4) A kora gyermekkori és iskolás kori egészséges értrend és fizikai aktivitás támogatása, (5) család alapú testtömeg-szabályozással kapcsolatos szolgáltatás nyújtása az elhízott gyermekeknek.

A felsoroltak alapján látható, a gyermekkori elhízás megelőzése multifaktoriális és már a fogantatás előtt elkezdődik.

Az egészséges, betegségmegelőző táplálkozás csak kellő tudatossággal, motivációval valósítható meg, melynek elengedhetetlen része a tervezés. Ez egyaránt igaz az anya életmódjára, táplálkozására valamint gyermeke táplálására is. A növekedés során az a minta rögzül majd, melyet a szülői példamutatás, mint egyik legfontosabb pedagógiai eszköz által elsajátított a gyermek.

Nem elegendő csupán a szoptatásra, a későbbi hozzátáplálásra vagy anyatejes táplálás hiányában a megfelelő tápszeres táplálásra odafigyelnünk! Számos vizsgálat támasztja alá azt a tényt, hogy a legalább négy-hat hónapig tartó szoptatás protektív hatású a későbbi elhízással szemben, ám ezt megelőzően az anya nem megfelelő táplálko-

zása, ezáltal a megszületett gyermek alacsonyabb testsúlya hasonlóan rizikófaktor lehet az obesitashoz.

Az anya helyes táplálkozása valamint a születés utáni táplálás az élet első 1000 napja után is komoly hangsúlyt kell kapjon! A 0-3 éves csecsemők, kisdedek táplálkozását vizsgáló hazai 2015-ös kutatás szerint a 0-12 hónaposok esetében nem beszélhetünk magas fehérjebevitelről, amely abból is következik, hogy a Magyarországon kereskedelmi forgalomban kapható anyatej-helyettesítő és anyatej-kiegészítő tápszerek mindegyikénél megfelel a fehérjetartalom az anyatej-helyettesítő és anyatej-kiegészítő tápszerekről szóló EU rendelet irányelveinek (anyatej-helyettesítő tápszer minimum fehérjetartalom 1,8 g/100kcal, maximum fehérjetartalom 3 g/100 kcal; anyatej-kiegészítő tápszerek esetén 1,8g/100 kcal – 3,5 g/100 kcal fehérjetartalom). 12 – 24 hónaposok 20%-nál, míg a 25-36 hónaposok 47%-nál a normálhoz képest magasabb arányú a fehérje bevitel ez a tény arra enged következtetni, hogy a tápszerrel, illetve junior gyerekitalal tápláltak esetében figyelembe kell venni a kiegészítő táplálékokkal bevitt fehérje mennyiségét is, annak érdekében, hogy elkerüljük a túlzott fehérjebevitelt! Ennek megvalósulásához elengedhetetlen a szülő rendszeres edukálása! Fontosságát az is igazolja, hogy az említett korosztály magasabb fehérjebevitelére összefüggésbe hozható a gyermekkori elhízás kialakulásának kockázatával, amelyet számos kutatás támaszt alá.

Amennyiben az anya egészséges táplálkozása tudatos szokások kialakítása által valósul meg, biztosabbak lehetünk abban, hogy gyermeke számára is azt nyújtja, ami az egészséges növekedéshez szükséges és a későbbiekben gyermeke tudatos ételválasztásához is hozzájárul.

A gyermekkori elhízás leküzdése, megelőzése csak úgy lehet eredményes, ha gyermekek egészséges fejlődésében szerepet játszó lehető legtöbb tényezőt megcélizzuk! Ezek megvalósulásához a gyermekorvosoknak, védőnőknek és dietetikusoknak egyaránt szerepet kell vállalniuk abban, hogy az anyák és gyermekek táplálkozásában egészséges szokások alakuljanak ki.

Az edukáció legfontosabb lépcsőfokai 1. az anya optimális fogantatáskori, várandósság alatti testsúlyának, valamint a magzati élet feltételeinek megteremtése, 2. az anyatejes táplálás minimum 4-6 hónapig tartó megvalósulása, ennek hiányában a megfelelő tápszeres táplálás kialakítása, 3. a gyermek egészséges táplálása, táplálékbevitelének, a



makro- és mikrotápanyagok arányának a növekedés különböző szakaszaira jellemző igényekhez való alakítása, 4. a gyermek egészséges életmódra nevelése, gyermekek táplálkozásában jelen levő

főbb kockázati tényezőkre fókuszálva (só, cukor és állati zsíradék túlzott bevitele, illetve a zöldségek, a gyümölcsök, a rost és a kalcium csekély fogyasztása).

Irodalom

1. World Health Organization: Report of the Commission on Ending Childhood Obesity, World Health Organization, Geneva, 2016.
2. Ságodi, László és Sólyom, Enikő és Kiss-Tóth, Emőke (2017) A csecsemőkori táplálás összefüggése a gyermekkor elhízással. Irodalmi áttekintés | Relationship of infant feeding on childhood obesity. A literature review. Orvosi Hetilap, 158 (24). pp. 938-943. ISSN 0030-6002 http://mdosz.hu/hun/wp-content/uploads/2016/03/taplalkozasi_akademia_2015_07_elso1000nap_150713.pdf
3. Bedros J. Róbert (szerk.). Klinikai obezitológia. Semmelweis Kiadó és Multimédia Stúdió (2017)
4. 0-3 éves csecsemők, kisdetek és a szoptatós anyák táplálkozási felmérése, TNS Hoffmann – Nutricomp, 2015
5. A Bizottság 2006/141/EK irányelve az anyatej-helyettesítő és anyatej-kiegészítő tápszerekről, valamint az 1999/21/EK irányelv módosításáról
6. WHO COSI 2007/2008 és 2009/2010 (WHO European Childhood Obesity Surveillance Initiative Implementation of round 1 and round 2)

TALLÓZÓ

A hisztaminszegény diéta kedvezően befolyásolja a krónikus spontán urticariát – tény vagy fikció?

A Popular myth – low-histamine diet improves chronic spontaneous urticaria – fact or fiction?

Wagner N, Dirk D, Peveling-Oberhag A et al. J Eur Acad Dermatol Venereol 2017;31:650-655.

Harangi Ferenc dr.

E-posta: muzslay.eszti@gmail.com

A krónikus spontán urticaria (CsU) egy gyakori bőrbetegség, mely hónapokig vagy évekig is fennállhat. Kialakulásában szerepet játszhatnak autoimmun tényezők, infekciók, intoleranciák, ritkábban IgE-mediált allergiák. A CsU betegek egyharmada javulást mutat pusztán pszeudoallergén-szegény diéta bevezetésére. Újabban szaporodnak azok a beszámolók is, melyek a hisztaminszegény diéta* kedvező hatását említik CsU betegek klinikai tüneteinek csökkentésében és életminőségük javulásában (ismeretes, hogy a CsU betegek tüneteinek fokozódnak hisztaminban gazdag ételek fogyasztása után, pl. vörösbort, sajtkecsérmények). A német szerzők a hisztaminszegény diéta hatását kívánták tanulmányozni CsU betegekben, Németország két urticariára specializálódott centrumában, Darmstadtban és Mainzban. 56 CsU beteget (42 nő, 14 férfi) vontak be vizsgálataikba, akik legalább 3 hónapja, átlagban 25 hónapja szenvedtek ebben a betegségben – a bizonyítottan gastrointestinális problémákkal rendelkező egyéneket (laktóz-, fruktóz-, szorbitol vagy gluténintolerancia, IgE mediált ételallergia, Crohn-betegség, colitis ulcerosa, fertőző hasmenés) kizárták a vizsgálatból. A diéta megkezdése előtt

egy hétig normális étrend mellett, majd három hétig tartó hisztaminszegény diéta után értékelték a betegek tüneteit, életminőségét, DAO enzim aktivitását (urticaria aktivitási score [UAS], életminőséget vizsgáló kérdőív, diamin oxidase meghatározás) és antihisztamin igényük változását. 42 beteg (75%) a hisztaminszegény diéta kedvező hatását tapasztalta (UAS érték 9,05-ről 4,23-ra csökkent, az életminőség határozottan javult), 9 beteg (16%) esetében nem következett be javulás, míg 5 beteg (9%) állapota romlott. A DAO enzim aktivitásban nem következett be szignifikáns változás (betegek 56%-ában magas volt az aktivitás (>10 U/ml), 35%-ában mérsékelte (3–10 U/ml), és 9%-ában nem volt aktivitás (<3 U/ml), ami hisztamin intoleranciára utalt). A diéta megkezdése előtt 32 beteg (57%) szedett antihisztamint, 22 beteg csökkenteni tudta az antihisztamin dózisát a diéta alatt, sőt ebből 12 beteg teljesen el is hagyhatta a gyógyszerét; 8 betegnek pedig növelni kellett az antihisztamin dózisát. Az átlagos antihisztamin csökkentés napi 0,93 tabl volt a diéta végén. Összefoglalva megállapítható, hogy a CsU betegek kezelésében a hisztaminszegény diéta egy könnyen megvalósítható, addicionális terápiás opció, melynek eredményeképpen a tünetek az esetek többségében jelentősen mérséklődnek, az életminőség javul és az antihisztamin igény csökken.

*A hisztamin-szegény diétában javasolt ételek: tejtermékek: tejszín, tejföl, vaj, aludt-tej, túró, krémsajt, halak: lepényhal, tőkehal, pisztráng, sügér, édességek, nyalánkságok: gyümölcslevek, rágógumi, pattogatott kukorica, gyümölcsök: valamennyi, kivéve eper, málna, citrus-félék, banán, kivi, szilva, tészták-burgonyák-gabonák: kenyér, sütemények, főtt tészták, mindenfajta burgonya, gabona-darék (rizs, kukorica, köles, hajdina), tojás és hús: tojások, főtt sonka, marhahús, borjú, sertés, bárány, csirke, kenhetők: vaj, margarin, méz, házi-lekvár (engedélyezett gyümölcsből), desszertek: tejberíz, kompót, gyümölcsjoghurt, -túrókrém, fagylalt, vaniliakrém, zöldségek: minden friss és fagyasztott zöldség, kivéve paradicsom, spenót, avokádó, folyadékok: szóдавíz, házilag készített gyümölcslé és zöldséglé (engedélyezett gyümölcsből és zöldségből).

Munkácsy és a magyar realizmus festészete Hajóson

Hajós, 2017. július 6.– szeptember 24.

Különleges helyszínen, ezúttal a Hajósi Barokk Kastélyban mutatkozik be az a Kovács Gábor műgyűjtő kollekciójából válogatott kamaratárlat, amely szeptember 24-ig várja a látogatókat. A számos külföldi és hazai várost megjárt kiállítás ezúttal a realista táj- és zsánerképeket veszi górcső alá, tömören összefoglalva a 20. századi magyar festészet egyik legmélyebb vonulatát, nem kisebb alkotók ecsetje nyomán, mint Munkácsy Mihály, Paál László, Mednyánszky László, Mészöly Géza vagy Bihari Sándor.

Szalay Ágnes

művészettörténész

Kovács Gábor Művészeti Alapítvány

E-posta: agnes.szalay@kogart.hu

A kamarakiállítás a realista piktorok egy-egy kiemelkedő jelentőségű művén keresztül szemlélteti a különböző témák és műfajok szimbiózisát, a nagy realista triász – Munkácsy, Paál László és Mészöly Géza – mellett Mednyánszky és Bihari Sándor tájképei is felsorakoznak. Ezek a művészek voltak azok, akik Magyarországon az 1870-es évektől kezdve lefektették a modern magyar festészet alapjait, ők terelték az európai kánontól némileg elkülönülő magyar piktúrát egy egészen egyedi, sajátos útra, amelynek köszönhetően a következő generációk példaképeivé, mesteréivé is váltak.

Az egyik legnagyobb festőóriásként emlegetett, asztalos írásból festőfejedlemmé vált Munkácsy Mihály személyisége és kalandos pályafutása sok ifjú tehetség számára szolgált inspiráló tényezőül. Korai alkotásainak kritikai hangvétele mély lélekábrázoló képességgel párosult, míg későbbi szalonképeinek és tájbrázolásainak elsősorban bravúros technikai tudása és színérzéke adja legfőbb értékét (*Pihenő hölgy, 1880-as évek második fele*). A bécsi, müncheni és párizsi tanultságú mester képeivel mintegy negyed századon keresztül nemcsak itthon, hanem Párizsban és az Egyesült Államokban is elsőprő sikert aratott, ami hozzájárult ahhoz, hogy a mai napig ő a legismertebb magyar festő a közönség körében.



Munkácsy Mihály: Pihenő hölgy, 1880-as évek második fele, olaj, vászon



Mednyánszky László: Tátrai táj, 1900 körül, olaj, vászon



Mednyánszky László: Erőrzéslet betyárral, 1890 körül, olaj, vászon

A már említett realista triász másik két alakja a kezdetben Munkácsy nyomdokain haladó Paál László, illetve Mészöly Géza, akik újfajta természetszemléletet honosítottak meg, amelynek legfőbb jellemzője a valóságos látvány festői megragadása. Lírai hangvétellű tájképek a francia realizmus *barbizoni iskolának* nevezett tájfestészeti vonulatát folytatják. Míg Paál László fénytől szabdalta erdőbelsői és egekig magasodó fái a természet hatalmas erejét hangsúlyozzák (*Erdei út eső után, 1875 körül*), addig Mészöly Géza folyóparti tájai – a vízben visszatükröződő fákkal és a parton különféle foglalatosságaikba merült emberekkel (*Vízparton, 1879*) – a 19. század végének bensőséges hangulatú emléképei egy mára már elveszett világról, éppúgy mint Bihari Sándor *lőitása a Tisza-parton* (1880 körül, lásd címlapkép).



Paál László: *Erdei út eső után*, 1875 körül, olaj, vászon

Még a müncheni naturalista nyomokat vásznain hagyó, ugyanakkor már francia realizmusból táplálkozó Mednyánszky László tájfelfogása némileg eltért elődeiétől, akinek hajnali derengésben mozdulatlan tájai, ködös, párás erdőbelsői

vagy fényben fürdő hegycsúcsai a természetet misztikus látomássá változtatják. Nála a táj elsődlegesen nem a valóság megjelenítése, hanem saját gondolatainak, érzéseinek, lelkivilágának pillanatnyi lenyomata, míg a társadalom peremén élő csavargói főleg a 20. század első évtizedeinek szociális érzékenységről tanúskodó festői számára váltak követendő mintaképekké (*Erdőrézlet betyárral, 1890 körül*).

A Hajósi Barokk Kastélyba betérve a látogatók mesterműveken keresztül lehetnek szemtanúi annak a folyamatnak, ahogy ezen úttörő mesterek munkássága nyomán kibontakozott a 19. század

utolsó negyedében az a magyar realista festészet, amely – a naturalizmus stílussajátosságait is magába olvasztva – az utánuk jövő művésznemzedék képviselői által vált a századforduló különböző modern törekvéseinek alapjává.



Mészöly Géza: *Rőzsészedők*, 1882 körül, olaj, vászon



Mészöly Géza: *Vízparton*, 1879, olaj, vászon

**Magyar Gyermekorvosok Társasága
2017. évi Nagygyűlése**

**Gyermekegyógyászati Továbbképző Tanfolyam
Észak-nyugat Magyarországi Területi
Gyermekegyógyászok Szervezetének 68. Ülése**

ETO Park Hotel, Győr
2017. szeptember 21-23.

A kongresszus fővédnöke

Borkai Zsolt
Győr megyei jogú város polgármestere

A kongresszus elnökei

Dr. Ruzinkó Viktória
osztályvezető főorvos
Petz Aladár Megyei Oktató Kórház
Gyermekegyógyászati
Szakmacsoport

Dr. Muzsay Géza
házi gyermekorvos
Házi Gyermekorvosok Országos Egyesülete
alelnöke
Magyar Gyermekorvosok Társasága
főtitkár-helyettese

Kongresszusi iroda

Bagdi Károly
ügyvezető igazgató
szervezés, kiállítás
E-mail: kbagdi@convention.hu
Mobil: +36 30 966 7091

Zimonyi Viktória
regisztrációs menedzser
regisztráció
E-mail: vzimonyi@convention.hu

Convention Budapest Kft.
H-1036 Budapest Lajos u. 66. A épület IV. emelet
Telefon: +36 1 299 0184, -85, 86; Fax: +36 1 299 0187
www.convention.hu



BŐRGYÓGYÁSZAT

Üléselnökök: Szalai Zsuzsanna, Csoma Zsanett

Újdonságok a dermatitis herpetiformis kapcsán

Kárpáti Sarolta

Változó világ – új trendek a gyermek-bőrgyógyászat területén

Szalai Zsuzsanna

Az infantilis haemangiomák kezelési és gondozási gyakorlata: gyermekorvosi és gyermekbőrgyógyászati teendők

Csoma Zsanett Renáta¹, Dalmády Szandra¹,
Ábrahám Rita¹, Rózsa Tamás¹, Rácz Katalin²,
Kemény Lajos^{1,3}

¹Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szegedi Tudományegyetem, Szeged,

²Gyermekegyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ, Szegedi Tudományegyetem, Szeged,

³MTA-SZTE Dermatológiai Kutatócsoport, Szeged

Bevezetés. Az infantilis haemangioma a leggyakoribb csecsemő- és kisdedkori vasculáris tumor; speciális, különleges klinikai lefolyásának, magas spontán remissziós hajlamának köszönhetően általában nem igényel bőrgyógyászati kezelést. A tumorok 10-15%-a azonban komoly szövődményeket okozhat, ezen utóbbi esetek speciális kezelést és szoros utánpótlást igényelnek.

Célkitűzés. A szerzők célkitűzése az volt, hogy 4 és fél éves vizsgálati periódus során feldolgozzák a Szegedi Tudományegyetem Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinikájának Gyermekbőrgyógyászati Osztályán infantilis haemangioma miatt kezelt betegek adatait, és bemutassák a kezelést igénylő esetek kapcsán szerzett tapasztalataikat. Előadásukban természetesen nagy hangsúlyt fektetnek az infantilis haemangiomák klinikumáról, altípusairól és kezelésükről rendelkezésre álló legújabb szakmai és irodalmi adatok, terápiás protokollok ismertetésére is.

Módszer. Részletesen vizsgálták a csecsemők demográfiai adatait (nem, gesztációs kor és gesztációs súly, perinatális anamnézis, édesanya terhességi kórtörténete), az infantilis haemangioma miatt bőrgyógyászati szakrendelésen való megjelenés idejét, a tumorok számát, klinikai altípusát és anatómiai lokalizációját, a tumorokkal kapcsolatosan jelentkező szövődményeket. Ezt követően részletesen elemezték a kezelés módját, időtartamát, eredményességét, és a gyógyszeres kezelés során fellépő mellékhatásokat.

Eredmények: A vizsgálati periódus alatt 96 gyermeket észleltek infantilis haemangioma diagnózissal összesen 163 tumorral. 54 esetben elegendő volt a rendszeres observáció, míg 42 gyermek esetén helyi vagy szisztémás

béta-blokkoló kezelés beállítása volt indokolt. A kezelt csoportban valamennyi esetben a tumorok regressziója következett be, mellékhatás mindössze 6 esetben jelentkezett. A béta-blokkoló kezelést igénylő gyermekek átlagos gesztációs kora és gesztációs súlya szignifikánsan alacsonyabb volt a kezelést nem igénylő gyermekekéhez képest.

Következtetések. A komplikált infantilis haemangiomák kezelésében jelenleg a szisztémás propranolol kezelés az elsővonalbeli terápia. Eredményeink egyértelműen megerősítik a gyógyszer kiváló terápiás effektusát. Jelenlét problémája, hogy a gyermekek sok esetben később kerülnek a tumorok kezelésébe jártas bőrgyógyászati centrumokba. A korai életkorban elkezdett terápia jelentősége hangsúlyozandó.

Szisztémás lupus gyermekkorban

Kinyó Ágnes

Proteus szindróma különleges esete

Kerekes Szilvia¹, Szalai Zsuzsanna²,
Csitos Ágnes², Dobribán-Ónodi-Ivett²,
Varga Norbert¹, Almássy Zsuzsanna¹,

¹Heim Pál Gyermekkorház, Toxikológiai és Anyagcsere Osztály

²Heim Pál Gyermekkorház, Bőrgyógyászati Osztály

A Proteus-szindróma különböző szöveteket érintő, leggyakrabban a bőr, a zsírszövet, a csontok, az izmok, a vér- és nyirokerek, valamint a központi idegrendszer sejtjeinek túltengésével és a szövetek torzultságával járó veleszületett, de nem öröklődő igen ritka rendellenesség, melyet az AKT1 génben létrejövő mozaikos mutáció okoz. Ennek következtében a sejtciklus és a sejtnövekedés szabályozásában részt vevő AKT1 fehérje túlműködik és aktiválódik a PI3K-AKT/PKB útvonal, tehát az inzulin receptor jelátvitel. A kórkép nagyfokú variabilitást és mozaikosságot mutat. Prevalenciája becslések szerint 1/1.000.000-1/10.000.000 között van, eddig hozzávetőlegesen 120 esetet jelentettek. Az életkor előrehaladtával a változatos tünetek súlyosbodnak, általában korai halált okozva, ezért is nagyon fontos a multidiszciplináris összefogás. Prognózisa nagymértékben függ megjelenési formájától.

Egy 12 éves gyermek esetét mutatjuk be, aki bal arcfél-és jobb testfél hemihypertrophiával, komplex vascularis malformációval – cavernoma, congenitalis lymphoedema, varicositas –, változó megjelenésű bőrtünetekkel (epidermalis segmentalis naevus, naevus flammeus, reticularis-foltos rajzolatú halvány erythemás macula, hyperpigmentáció, verrucosus naevus, féloldaliságot jelző bőrtünet) került felvételre osztályunkra. Az obes, felvételekor 101 kg-os nagylánynál már születésekor

észleltek karokon, homlokon bőrtüneteket. Területi bőrgyógyászatot jártak, kontroll vizsgálatra nem jelentkeztek. Pszichomotoros fejlődése során testsúlya és magassága kortársaiét mindvégig meghaladta. Kivizsgálása 2016-ban kezdődött meg szülő kérésére házi orvosánál. Alsó végtagi Color Doppler Ultrahang vizsgálata során mindkét oldalon a subcutan szövetek szélesebben ábrázolódtak, mko. lábszáron felületes varicosus vénákat írtak le, a mélyvénák átjárhatók voltak. Lymphoscintigraphiás vizsgálat mko. alsó végtagon – jobb oldali dominanciával – csökkent ütemű nyirokáramlást írt le. A Szent-István Kórház Lymphoedema Osztályán jobb alsó végtagi gigantizmussal szövődött, distalis túlsúlyú congenitalis lymphoedemát véleményeztek. 2016 decemberében Koponya MR készült, melyen jobb oldalon parieto-occipitalisan 3x3 cm-es cavernomát, valamint septum pellucidum cisztát észleltek, illetve felvetették korábbi vérzés lehetőségét. Neurológiai konzílium bal arcfél-és jobb testfél hemihypertrophiát véleményezett, organikus neurológiai eltérést nem talált, EEG vizsgálat negatív volt. Osztályunkon végzett OGTT, valamint in-

zulin szintek alapján IGT-t (csökkent glükóz toleranciát) állapítottunk meg. A fent említett eltérések a klinikai diagnosztikus kritériumoknak megfeleltek. Az Országos Klinikai és Idegtudományi Intézettel idegsebészeti és angiológiai konzultáció történt, a cavernoma eltávolítását javasolták, melyet 2017 tavaszán terveznek.

A „tüzeztorkú kolibri” – avagy egy nem gyógyuló stomatitis története

Világos Eszter¹, Hanyecz Anita², Gyulai Roland², Gyömörei Csaba³, Tóth Gergely¹, Harangi Ferenc¹

¹Tolna Megyei Balassa János Kórház Gyermeosztály, Szekszárd; ²PTE KK Bőrgyógyászati és Onkodermatológiai Klinika, Pécs; ³PTE KK Patológiai Intézet, Pécs

Papp Zoltán

A szülészet-nőgyógyászat tankönyve

Új!



A női szervezet és lélek legszebb időszaka a várandósság, mely nemcsak az apa, a család és a tágabb környezet figyelmét és gondoskodását, hanem a nő és a méhen belül fejlődő magzat(ai) egészségének ellenőrzését, megóvását, a veszélyállapotok kiszűrését és kezelését is igényli. A szülés/születés eseményének a szülő anya és a magzat, majd az újszülöttjét szoptató édesanya harmóniája a legfontosabb. Sokszor azonban az életani szülés a legsúlyosabb szövődményekbe csaphat át, melyek ellátása a szülészet és aneszteziológia, a magzati és újszülött-veszélyállapotok felismerése és kezelése pedig a szülészet és a neonatológia feladata (perinatológia). A női szervezet meghatározó szerepet kap a fajfenntartásból, aminek következtében a várandósság, a szülés, a gyermekágy és a változókor során ki van téve hormonális ingadozásoknak, valamint lelki megpróbáltatásoknak, nemi szerveik sokféleképpen és lényegesen gyakrabban betegszenek meg fertőzésekben és daganatokban, mint a férfiaké.

Oldalszám: 740 oldal
Legendus ára: 16 000 Ft

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

www.semmelweiskiado.hu



ESETISMERTETÉSEK

Üléselnökök: Molnár Dénes, Gárdos László

MODY2 és MODY3 esetek a Fejér Megyei Gyermekdiabetes Gondozóból

Benn Orsolya

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

Az 1-es típusú diabeteses gyermekkori incidenciájának elmúlt 30 évben észlelt megháromszorozódása, a gyermekkori obesitás és következményes fokozott diabetes kockázattal járó IGT, IFG, 2-es típusú diabetes gyakoribbá válása mellett nagy kihívást jelent az ebbe a két fő csoportba nem besorolható egyéb diabetesformák felismerése. A WHO 1999-es etiológiai alapú diabetes felosztásában egyéb csoportba sorolt, béta-sejt működés monogén eredetű genetikai eltérésére visszavezethető, korábban MODY (maturity onset diabetes in youngs) elnevezéssel illetett formák gyakorisága egyes leírások alapján 1-3% a diabetes populációban, míg a szintén genetikai eredetű neonatalis diabetes és mitokondriális eredetű formák még ritkábbak.

Jelen esetbemutatásomban egy a Fejér Megyei Gyermekdiabetes Gondozóban észlelt glukokináz MODY2 gént hordozó család és egy HNF1 α génmutációt hordozó MODY3 család kórtörténetét szeretném részletezni. Mindkét családban a domináns eredetű eltérésnek megfelelően több generáció érintettségét észleltünk. A MODY2 családban emelkedett éhgyomri vércukorszint, az OGTT során észlelt kis increment, a rossz compliance ellenére évek alig fokozódó inzulinigény, az autoantitestek negativitása vetette fel a klinikai gyanút, majd a genetikai vizsgálat igazolta a 7. kromoszóma 291. aminosav cseréjét a család 3 generációjának 5 tagjában. A MODY3 esetben a kifejezett postprandialis vércukoremelkedés vetette fel az 1-es típusú diabetes gyanúját a szintén inzulinkezelést alatt álló szülőben, de az alacsony normál tartományban észlelt C peptid, illetve az antitestek negativitása terelte a gyanúkat transzkripciósfaktor (HNF1- α) MODY irányába. A klinikai diagnózis genetikai igazolása után az addigi inzulinkezelést elhagytuk folyamatos glükózmonitorizálás mellett, gliclazid terápia kezdtünk, így kvantált szénhidrát tartalmú diétával normál vércukorértékeket észleltünk. Esetbemutatásainkkal a ritka diabetesformára szeretnénk volna felhívni a figyelmet, melyekre gondolva adott esetben nemcsak a vizsgált gyermek, hanem további családtagjai diabetesének besorolása, kezelése is változtatásra szorul.

Eredményes sirolimus terápia gyermekkori pseudomyogen hemangioendotheliomában

Gábor Krisztina Mita¹, Sápi Zoltán², Tiszlavicz Lilla Györgyi¹, Fige Anita¹, Bereczki Csaba¹, Bartyik Katalin¹

¹ Szegedi Tudományegyetem, Szeged

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

Bevezetés. A pseudomyogen hemangioendothelioma (PMH) egy ritka, érederetű, általában jóindulatú tumor, mérsékeltén agresszív helyi terjedéssel. Kemoterápiára kevésbé érzékeny, korábban a kiterjedt elváltozások, tekintettel a nagyfokú törési hajlamra, amputálásra kerültek. Újabb tanulmányok ígéretes eredményeket mutatnak mammalian target of rapamycin (mTOR)-gátló kezeléssel vascularis tumorokban.

Beteg. Bemutatásra kerül egy 9 éves, PMH-s gyermek, akinél a sebészeti beavatkozás, majd kemoterápia ellenére egész végtagra kiterjedő progressziót észleltünk, a beteg járasképtelenné vált. A tumorsejtek további vizsgálat során pozitívnak bizonyultak az mTOR jelátviteli útvonal regulátoraként ismert phospho-S6 proteinre.

Eredmény. Gyermekkori PMH-ban elsőként alkalmazva az mTOR-gátló sirolimust szignifikáns klinikai javulás következett be, a gyermek önállóan jár, sportol. A terápia során mellékhatást nem észleltünk. Következtetés: Esetünk megerősíti a sirolimus terápia létjogosultságát gyermekkori PMH kezelésében.

Eszméletlen, idiopathiás thrombocytopeniás purpurában szenvedő gyermek – Mi az első gondolat és mi a valóság?

Nagy Péter, Rózsai Barnabás, Vojcek Ágnes, Nagy Arnold, Düh Adrienn, Mosdósi Bernadett

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

Egy 17 éves ismert krónikus idiopathiás trombocitopeniás purpurában szenvedő, N-plate kezelésben részesülő nagylány kórtörténetét szeretnénk bemutatni, akit OMSz szállított Klinikánk Intenzív osztályára, GCS: 2-2-1 státuszban. Felvétele napján otthonában reggel szülők eszméletlen állapotban találták. Mentők kiérkezésekor hypoglikémiát észleltek (2,2 mmol/l), emiatt 100 ml 10%-os glükóz infúzió adásában részesítették, azonban tudati státuszában ezt követően sem történt érdemi változás. Tekintettel alapbetegségére intubáció, majd akut intracraniális vérzést gyanítva akut koponya CT vizsgálat történt, mely azonban vérzést nem igazolt. A hozzátartozók már felvételekor és ismételt rákérdezésre is tagadták az intoxicatio lehetőségét. Laboratóriumi vizsgálataiban meglepő módon emelkedett trombocyta számot, súlyos fokú metabolikus típusú acidózist észleltünk, jelentősen megnövekedett anion gappal. Erélyes hidrált és bikarbonátkezelést kezdtünk. Ismeretlen



okú, hirtelen kezdődő eszméletlenség hátterében intoxicációt gyanítva rutin toxikológiai vizsgálatokat (etil-alkohol, cannabis, barbiturate, BZD) végeztünk, melyek azonban negatív eredményt adtak. Pár órával felvételét követően javuló neurológiai státuszára tekintettel extubáltuk. Ezt követően könnyen ébreszthetővé vált, majd kérdésekre adekvátan válaszolt, de intoxicáció lehetőségére utaló kérdéseinkre negatív választ kaptunk. Meglévő tachypnoé mellett, délutáni órákban polyuria, mikroszkópos haematuria kezdődött, mely mellett vizelet üledékben Ca-oxalát kristályokat láttunk. Ezt követően már célzott toxikológiai vizsgálatok igazolták egy általunk ritkán észlelt toxikus anyag jelenlétét, mely alapján a beteg célzott kezelését megterveztük, azonban elvégzésére a mérgezés akkori stádiumára, illetve a beteg állapotának spontán javulására tekintettel már nem került sor.

Az eszméletlen állapotban érkező beteg mindig nagy kihívás a megfelelő diagnózis és így a megfelelő terápiás terv felállítása szempontjából. A legtöbb esetben a heteroanamnézis, illetve a beteg már ismert kórtörténete támpont a helyes irányban történő elinduláshoz, ugyanakkor félrevezető is lehet, mint ahogy ezt bemutatott esetünk is alátámasztja. Gyermekkorban elsősorban infekciós eredet (meningitis, sepsis), központi idegrendszeri kórfolyamat (agyvérzés, epilepszia, agynyomás-fokozódás), intoxicatio, anyagcsere betegség (diabetes, máj-, veseelégtelenség), hypoxia (fulladás) merül fel oki tényezőként.

Gyermekkori retroperitonealis macrocystás lymphaticus malformáció doxycyclinnel végzett intralokularis kezelése

Molnár Klára¹, Farkas András²

¹ Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Gyermeksebészeti Részleg, Székesfehérvár,

² Pécsi Tudományegyetem KK, Gyermekgyógyászati Klinika, Gyermek Manuális Tanszék, Pécs

Bevezetés. A lymphaticus malformáció bár jóindulatú elváltozás, lokálisan invazívvá válhat a környező szövetekre, szervekre gyakorolt hatása révén. A jelenleg rendelkezésre álló kezelési lehetőség a sebészi kimetszés és alternatívája, a scleroterápia.

Esetismertetés. A 16,5 éves lány gyermek Schönlein–Henoch-purpura góckutatása során hasi ultrahangon észlelt, a has jobb oldalán retroperitonealisan elhelyezkedő, panaszt nem okozó, 140x110x55mm nagyságú ciszta miatt került klinikánkra. A ciszta ultrahang vezérelt leszívása után három egymást követő napon intrafocalis sclerotizáló kezelés történt 1-1 gramm doxycyclinnel. A szövődménymentes beavatkozás hatékonyságát hasi ultrahang igazolta, a gyermek panasz- és tünetmentes.

Következtetés. 15 hónapos utánkövetés eredménye mutatja, hogy a doxycyclinnel végzett scleroterápia biztonságos, eredményes, költséghatékony minimálinvazív eljárás a macrocystás hasi lymphaticus malformáció kezelésében.

Gondolunk rá? Posztprimer tuberkulózis serdülőkorban

Subicz Ágnes, Györfy Ágnes, Gyürüs Éva, Horváth Bernadett, Lówy Tamás, Ujszászi Éva, Laki István

Tüdőgyógyintézet Törökbálint

Magyarország a járványügyi erőfeszítések eredményeként ma már alacsony tuberkulózis fertőzöttségű ország, de változatlanul fennállnak jelentős területi különbségek, és nem csökken a gyermekkori megbetegedések száma sem. A csecsemők és kisdetek veszélyeztetettsége közsímet, de nincs benne a gondolkodásunkban a serdülőkortól ismét emelkedő tuberkulózis iránti fogékonyság. Köhögés, hőemelkedés, étvágytalanság, fáradékonyság – gyakori, nem jellegzetes tünetek, nem is a tbc az első ötlet, de elhúzódó légúti panaszok esetén, stagnáló röntgenárnyéknál, ha a beteg korrekt kezelésre nem javul, fel kell merülnön tuberkulózis lehetősége. Immunszuppresszív kezelések, melyek jelentős kockázati tényezőket jelentenek, tovább nehezítik a megítélést. Pedig itt sincs másképp: a korai diagnózis a maradványtünet nélküli gyógyulás feltétele.

Szerzők osztályunk elmúlt éveinek anyagából rövid esetismertetésekkel támasztják alá a fentieket.

A 11 éves kislány – tuberkulózis szempontjából pozitív családi anamnézis ellenére – heteken keresztül kapott ismételt antibiotikum kezelést, míg tünetei (elhúzódó köhögés, időnként vércöpés, ismételt láz, fogyás, fáradékonyság), és a radiológiai regresszió hiánya felvetették tbc lehetőségét. Elnyújtott gátlószeres kezelés ellenére jobb oldalon mindhárom lebenyre kiterjedő bronchiectasia hátrahagyásával gyógyult.

A 14 éves leányt még jelenleg is kezeljük kétoldali, kiterjedt, mikroszkóposan is pozitív pulmonális tuberkulózis miatt. Magas fertőzöttségű szomszédos országból érkezett, felvétele előtt több háziorvosi és ügyeleti rendelésen is megfordult, légúti tünetei váltott antibiotikum kezelésre nem javultak, radiológiai eltérései nem utaltak típusos pneumoniára és a klinikummal nem is álltak teljes összhangban, mégsem merült fel tuberkulózis lehetősége.

Két esetben immunszuppresszív kezelés mellett alakult ki posztprimer tuberkulózis: a 14 éves leány pemphigus vulgaris miatt elhúzódó szteroidkezelést, a 17 éves fiú Crohn-betegség miatt TNF-alfa-gátló kezelést kapott. Az immunszuppresszív kezelések elfedhetik a tüneteket és befolyásolják az immundiagnosztikát, így tovább késleltetik a diagnózis felállítását.

Az esetismertetések kapcsán szeretnénk felhívni a figyelmet az elhúzódó légúti tünetek differenciáldiagnosztikájában a specifikus folyamat lehetőségére, a korai diagnózis jelentőségére, valamint a diagnosztika, a terápia és a kontaktgondozás legfontosabb kérdéseire.



Hasznos tanulságok supraventriculáris tachycardia ellátása során

Szabó Andrea¹, Környei László²

¹ Békés Megyei Központi Kórház Pándy Kálmán Tagkórháza, Gyula;

² Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Gyermek-szív Központ, Budapest

A pulmonalis artériás hypertonia gyógyszeres kezelése gyermekkorban

Haraga Viktória, Katona Márta

Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged

Bevezetés. A pulmonális artériás hypertonia (PAH) a kisvérkörben fellépő magas vérnyomás, amikor az arteria pulmonalisban mért középnyomás nyugalomban meghaladja a 25 Hgmm értéket. A betegség előfordulása ritka, elsősorban congenitalis vitiumokhoz (CV) társulva fordul elő. A gyógyszeres kezelés célja a tünetek enyhítése, a hemodinamikai paraméterek és a klinikai kimenetel javítása. A farmakológiai terápia három legfontosabb gyógyszercsoportja az endothelin-receptor antagonisták, a foszfodiészteráz-5 gátlók és a prosztanoidok. Új hatásmechanizmusú készítményekkel további klinikai vizsgálatok folynak, gyermekek esetében is. Célkitűzés. Az elmúlt években szerzett tapasztalatainkat két beteg – súlyos CV diagnosztizált csecsemő, és egy Eisenmenger-szindrómával kezelt nagylány – kapcsán mutatom be.

Eredmények. 5 hónapos betegünk későn diagnosztizált teljes tüdővéna transzpozíció miatt került szívműtétre. Fixálódó súlyos PAH miatt 8 napig inhalatív NO, majd sildenafil és később bosentan folyamatos adása vált szükségessé. A most 3,5 éves kislány állapota sokat javult, szépen fejlődik. A gyógyszeres kezelés során mellékhatást nem észleltünk, májfunkciós eltérése nem volt.

Másik betegünk Eisenmenger-szindróma miatt csecsemő kora óta áll kardiológiai gondozás alatt. Szívbetegsége későn derült ki, inoperabilis volt. Súlyos PAH miatt 12 éves kora óta bosentan szed, mely 17 éves koráig megfelelő életminőséget biztosított számára. Azonban palpítációval, hypotóniával járó rosszulléte, életveszélyes állapotromlása miatt treprostinil adása vált indokoltá. A gyógyszer adását GYEMSZI engedély birtokában elindítottuk subcutan adagolásra alkalmas infúziós pumpával. A kezelés hatására a beteg korábbi panaszai enyhültek, progresszió, súlyos állapotromlás nem volt. A sildenafil és bosentan tabletták alkalmazása 1 éves kor alatt, a treprostinil infúzió pedig 18 éves kor alatt off-label. A gyógyszerek támogatása ebben az életkorban nagyrészt egyedi méltányossággal finanszírozott, egy beteg éves gyógyszerköltsége több millió forint is lehet.

Következtetés. A PAH nagyon súlyos, progresszív betegség, ahol nagyon fontos a korai diagnózis és kezelés a kimenetel szempontjából. Mindkét esetben későn történt a diagnózis. A kislánynál az életmentő szívműtét után rendkívül nehéz volt a beteg állapotának javítása, gyógyszeres kezelésének beállítása. A nagylány esetében a késői

diagnózis miatt csak a gyógyszeres terápia fejlődése jelenthet új lehetőséget a kezelés, a betegség túlélése szempontjából.

P1

Légúti és nyelési panaszok hátterében álló vascularis ring

Fodor Hanna Ágota¹, Anghelyi Andrea¹, Kovács-Szabó Erzsébet¹, Tamás Csaba², Györfy Ágnes³, Kovács Márta¹, Ruszinkó Viktória¹

¹ Petz Aladár Megyei Oktató Kórház, Győr, Magyarország

² Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Budapest, Magyarország

³ Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Törökbálint, Magyarország

Bevezetés. A vascularis ring egy ritka érfejlődési rendellenesség, amely a trachea és/vagy az oesophagus kompresszióját okozza. Prezentációs tünete lehet a belégzési stridor, köhögés, kényszerfejtartás, gyakori légúti fertőzések, nyelési nehezítettség. A tünetek miatt sokszor sebészeti beavatkozásra van szükség.

Eset. Gyermekpulmonológiai szakambulancián jelent meg egy 19 hónapos kislány az étkezések alkalmával a negyedik-ötödik falatot követően jelentkező makacs köhögés, illetve visszatérő felső légúti hurutos megbetegedések, obstruktív bronchitisek miatt. A légúti panaszok a hozzátáplálás megkezdésével egy időben indultak. A fent említett tünetek hátterében egy ritka éranomáliát találtunk. Az érgyűrű miatt az Országos Kardiológiai Intézetben műtéti rekonstrukció történt. Ezt követően bronchosopia során a tracheát 60 százalékban, a jobb főbronchust 80 százalékban beszűkítő benyomatot észleltek. A gyermek panaszai mérséklődtek, de nem szűntek meg.

Következtetés. Az eset felhívja a figyelmet a korai felismerés fontosságára. A műtét sem mindig jelent azonnali megoldást, a gyermek további szoros nyomon követése, kezelése szükséges.

P2

Ritkán előforduló gyermekkori ritmuszavar: 2 Andersen – Tawil szindrómás eset bemutatása

Kiss Judit¹, Sepp Róbert², Katona Márta¹

¹ SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged, Magyarország

² SZTE II. sz. Belgyógyászati Klinika, Szeged, Magyarország

Az Andersen–Tawil-szindróma egy ritka, genetikai megbetegedés, amelynek legfontosabb klinikai tünetei többek között az arrhythmia, a periodikus paralysis, a faciális dysmorphia és skeletális eltérések. Az Andersen–Tawil szindrómás esetek nagy részében igazolható a KCNJ2 gén mutációja, amely egy befelé egyenirányító kálium csatorna meghatározó proteinrészletét kódolja. Kamrai tachycardia esetén a hirtelen halál veszélye megnő.

Előadásomban két Andersen–Tawil-szindrómával diagnosztizált gyermek esetét mutatom be, kiemelve a mani-



fesztációban jelen lévő különbségeket és a diagnosztikus nehézségeket.

Az első betegünk egy 12 éves leánygyermek ventricularis extrasystole, végtaggyengeség, végtagzsibbadás miatt került kivizsgálásra. A gyógyszeres terápia nagyon nehezen volt beállítható. A gyógyszeres kezelés mellett a ventricularis extrasystolék száma csökkent, azonban az amiodaron terápia mellékhatásaként thyreotoxicosis alakult ki, ezt el kellett hagyni. A nehezen kezelhető arrhythmia, a végtagi izomgyengeség és a panaszok jelentkezésekor kimutatható hypokalaemia vetették fel az Andersen–Tawil-szindróma lehetőségét, amelyet a genetikai vizsgálat alátámasztott.

A második betegünk klinikai kivizsgálására 17 éves korában került sor fejfájás, gyengeségérzés és arrhythmiaszív működés miatt. Az EKG vizsgálat multifocális ventricularis extrasystolekat, kamrai tachycardiát igazolt. Hypokalaemiát ezen betegünkönél nem tudtunk kimutatni. Az enyhe fokú faciális dysmorphia, a scoliosis és a terápiára rosszul reagáló multifocalis ventricularis extrasystolék miatt merült fel az Andersen–Tawil-szindróma diagnózisa, amelyet a genetikai vizsgálatok szintén alátámasztottak. A beteg családjának genetikai vizsgálata még folyamatban van. Mindkét betegünk implantabilis cardioverter defibrillator várományos.

Az Andersen–Tawil-szindrómával diagnosztizált esetünk ismertetése során részletesen bemutatom a diagnózist nehezítő tényezőket, a betegség genetikai hátterét és a terápiás lehetőségeket.

P3

Cisztás fibrózis ellátása hazánkban az az európai cisztás fibrózis regiszter tükrében

Laki István

Gyermekosztály, Tüdőgyógyintézet, Törökbálint

A CF is egy „index” betegség, mely minősíti egy ország ellátását. A nemzeti regiszterek alapján évente elkészülő európai regiszter a hazai ellátás tükrébe. Ez segít a hazai ellátás erősségeinek és gyengeségeinek áttekintésében és lehetővé teszi a fejlesztés helyes irányainak kijelölését. A legfontosabb összehasonlítható paramétereket vesszük sorra. A diagnózis kori átlagéletkor hazánkban 2.65 év, ami sokkal jobb az európai 4.08 éves átlagnál annak ellenére is, hogy nincs újszülöttkori szűrés. Tehát a korrekt ellátást jelenleg sem alapvetően a késedelmes diagnózis

gátolja! A betegség genetikai diagnózisához 2 mutáció ismerete szükséges. Az európai átlagban ez a betegek 90.41%-ában ismert, hazánkban csak 69.57%-ban. Ennél rosszabb csak a Román 50% eredmény.

Az egyik legfontosabb állapotjelző a FEV1 értéke. Hazánkban a 6-17 éves betegek 75%-ának 89.5%-nál alacsonyabb a FEV1-e; ez a legrosszabb eredmény. A gondozottak 25%-ának pedig 65.8%-nál alacsonyabb ez az érték, amivel Moldáviát kicsit megelőzzük...

A másik legfontosabb állapotjelző a testtömegindex (BMI), ill. annak az átlagtól való eltérése, a z-score. Ezek tekintetében csak Lettországot és a háborús Ukrajnát előzzük csak meg a 2-17 éves korcsoportban.

A -2-nél nagyobb z-scoros betegek számára a PEG szükséges lenne: hazánkban számuk többszöröse az európai átlagnak!

A betegek életkilátásai a hazainál rosszabbak a Balkánon és szovjet utódállamokban, Romániában.

Összefoglalás. A hazai betegek harmadában nem tisztázott a genetikai diagnózis. Ez és a hazai demográfia alapján is valószínűsíthető, hogy a regiszterben szereplők legalább tizede nem CF-es. Az ő adataik valamennyi korcsoport, de főként a felnőtt statisztikai eredményeket irreálisan javítják (FEV1), mivel az ő túlélésük jobb. De ezzel együtt is elgondolkodtatóak a rendkívül kahektizálódt betegtömeg rossz funkcionális eredményei. Számos ellátásszervezési lépés szükséges ahhoz, hogy betegeink életminősége és életkilátása javuljon.

Irodalom:

1. ECFS Patient Registry 2014
2. Magyar CF regiszter 2014
3. Magyar CF regiszter 2015

P4

Csalagút-szorulóban a n. obturatorius

Mózes Katalin

Békés Megyei Központi Kórház, Pándy Kálmán Tagkórház
Gyermekosztály, Gyula

P5

Abernethy malformatio

Bódi Piroska, Kolozsvári Edina, Somogyi Délia,
Sipos Péter

Békés Megyei Központi Kórház, Pándy Kálmán Tagkórház
Gyermekosztály, Gyula



ESETISMERTETÉSEK

Üléselnökök: Oroszlán György, Szabó Éva

Hypogonadismus... (8'+2' vita)

Margavics Éva¹, Kiss Zsuzsanna¹, Ujfalusi Anikó²,
Oroszlán György¹, Csákváry Violetta¹

¹Markusovszky Egyetemi Oktatókórház, Csecsemő- és
Gyermekegyógyászati Osztály;

²Debreceni Egyetem - Laboratóriumi Medicina Intézet

Csontfájdalom differenciáldiagnosztikája. Amikor a betegségtől nem látjuk a beteget

Kretzer András, Kadenczki Orsolya, Balla György

Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati
Intézet

Esetbemutatónkkal szeretnénk felhívni a figyelmet az epidermolysis bullosa és az ahhoz hasonló krónikus megbetegedések komplex kezelésének fontosságára. A 11 éves, epidermolysis bullosa dystrophica miatt születése óta gondozás alatt álló fiúgyermek Klinikánkon fokozódó csontfájdalom miatt jelentkezett. A feltűnően apathiás, introvertált gyermek alapbetegségéhez tartozó bőrtüneteinek, a lábán és kézen látható pseudosyndactiliáján kívül fájdalmas, sántító járását, jelentős fokú somaticus retardációját és extrém alultápláltságát észleltük. A csontfájdalom lehetséges okaként felmerülő leggyakoribb kórképek (csonttumor, csonttörés, osteomyelitis, csontthártyagyulladás, növekedési fájdalom, csontvelői folyamatok) többségét könnyedén kizártuk laboratóriumi és képalkotó vizsgálatokkal, s ezzel párhuzamosan a táplálkozási hiányállapot következtében kialakult csontritkulás megerősítést nyert. A kifejezetten emelkedett gyulladásos paramétereket a hólyagos bőrsebek bakteriális felülfertőződése magyarázta, ami parenterális antibiotikum kezelésre jól reagált. Szükségszerű gasztroenterológiai gondozásba vétele mellett pszichés támogatását és követését is fontosnak tartottuk. Javaslatunkra, bár korábban ilyen irányú konzultáció még nem volt, rehabilitációs szakorvosi konzílium is történt, a már egyre több ízületben kialakult kontraktúrák oldása céljából azonnali gyógytorna került elrendelésre.

Az epidermolysis bullosa egy ritka, öröklődő heterogén betegségcsoport összefoglaló neve, melyet a bőr struktúrális fehérjéit érintő mutáció okoz. Legfőbb jellemzői a bőrön, nyálkahártyákon megjelenő hólyagos kiütések, illetve ezek szövődményei, úgy mint felülfertőződés, gastrointestinalis fekélyek, stricturák, végtag kontraktúrák, csontritkulás, táplálási zavarok, pszichés érintettség. A nemzetközi irodalomban leírtak alapján ezen betegek életkilátásai nagyban függenek a betegség altípusától, így a várható élettartam is széles skálán mozog. Az élettartamot leginkább befolyásoló tényező a komplex gondozás minősége, különös tekintettel a sebkezelésre (sepsis megelőzés), a táplálásra és a laphámrák – mint leggyakoribb súlyos szövődmény – korai felismerésére. Összefoglalásként elmondhatjuk, hogy egy ilyen komplex betegség gondozása csak szoros multidiszciplináris

együttműködéssel és követéssel hozhat hosszú távú eredményt az életminőség és várható élettartam tekintetében. Fontos, hogy megfelelő gyakorisággal konzultáljunk és a gyermeket egészében, szociálpédiatriai szemlélettel vizsgáljuk.

„Sós kútba tesznek, onnan is kivesznek, kerék alá tesznek, onnan is kivesznek..”

Kövér Anna¹, Vojcek Ágnes¹, Csernus Katalin¹,
Bödör Csaba², Ottóffy Gábor¹

¹ PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Onkohaematológiai
osztály, Pécs

² Semmelweis Egyetem, ÁOK, I. Sz. Patológiai és Kísérleti
Rákkutató Intézet Hematopatológia – Molekuláris Diagnosztikai
Laboratóriuma, Budapest

Bevezetés. A Li-Fraumeni syndroma (LFS) egy ritka, TP53 gén mutációjával járó autoszómális domináns, tumor predispozíciós betegség, mely az alábbi daganatos megbetegedésekkel állhat összefüggésben: osteosarcoma, pre-menopausalis emlő tumor, központi idegrendszeri daganatok, mellékvesekéreg carcinoma, lágyszöveti sarcomák, leukémiák. E tumorok leggyakrabban gyermekkorban, illetve a fiatal felnőttkorban alakulnak ki, és a túlélőknél emelkedett rizikóval fordulhatnak elő további, primer tumoros betegségek.

Esetismertetés: Betegünk egy 10 éves gyermek, aki először 2 éves életkorban került Onkológiai osztályunk látóterébe, egy a jobb arcfélből kiinduló differenciálatlan sarcoma kapcsán. 7 éves életkorban az epipharynx-ból kiinduló Burkitt lymphoma miatt kezeltük. 2015 őszén infekció mellett jelentkező pancytopenia kapcsán végzett csontvelővizsgálat myelodysplasiás syndromát igazolt. A gyermek allogén csontvelő transzplantációt követően komplett remisszióba került.

A 3 különböző szövettani megjelenésű primer tumoros megbetegedés felvetette LFS lehetőségét. A TP53 gén mutáció-analízise a vizsgált génszakaszban patogén variánst igazolt. A lelet LFS talaján magyarázta a három malignitást. A szülők szűrővizsgálata negatív, fiútestvérénél genetikai vizsgálat nem történt.

2016 őszén hasi fájdalom, ascites, láz és emelkedett gyulladásos aktivitás miatt került felvételre osztályunkra. Az ascites punctio cytológiai, valamint Flow-cytometriás vizsgálata 20% éretlen myeloblast jelenlétét igazolta. Csontvelőaspiratio és biopsia történt negatív eredménnyel. A lumbalpunkcióval központi idegrendszeri érintettség nem igazolódott. Extramedullaris myelosarcoma volt diagnosztizálható. A tervezett kuratív kemoterápiás blokk megkezdése előtt észlelt normális vesefunkciós értékek a terápia mellett romlást mutattak, így annak csak 20%-át tudtuk megadni. Mivel remissziót ez alapján nem tudtunk elérni, kezelését palliatív terápiára kényszerültünk váltani.



Konklúzió. Gyermekkorban, vagy fiatal felnőttkorban előforduló, típusos szövettani megjelenésű, többszörösen kialakuló tumoros betegségek kapcsán a LFS lehetősége valószínű. A TP53 gén mutáció-analízise pedig feltételezésünket megerősítheti. Jelenleg nincs egységes követési protokoll, mellyel megelőzhető lenne egy potenciális, következő tumor kialakulása. A család szűrése, és a tervezett további gyermekek prenatalis vizsgálata azonban segíthet a megfelelő döntések meghozatalában.

A „katolikus kéményseprő” esete, avagy ritka neurológiai kórképek egyetlen betegben

Földházi Györgyi¹, Bereg Edit¹, Varga Edina², Bereczki Csaba¹

¹ Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged;

² Szegedi Tudományegyetem Neurológiai Klinika, Szeged

Bevezetés. A papillaris glioneuralis tumor (PGNT) egy általában benignus és supratentorialis lokalizációjú, jól körülhatárolt lézió, 2015-ig mindössze 68 esetet közöltek. A myasthenia gravis (MG) egy autoimmun betegség, amelyben a neuromuscularis junctio (NMJ) károsodását a postsynapticus acetilkolin receptor (AChR) ellenes ellenanyagok vagy egyéb, a NMJ és az izom ellenes ellenanyagok okozzák. Prevalenciája 20/100000-re tehető, melynek 10%-a jelentkezik juvenilis korban.

Esetismertetés. A 10 éves fiúgyermeket grand mal epilepsziás rohamot követően szállították Klinikánkra. Akut koponya MR-vizsgálaton jobb oldalon a frontális lebenyben térszűkítő folyamat ábrázolódt, a szövettan papillaris glioneuralis tumort igazolt (WHO grade I.). 3 év elteltével dysarthria, dysphagia, fasciculatio, „furcsa mosolygás” panaszok miatt kezdtük vizsgálni: a tumorrecidívát a kontroll koponya MR vizsgálattal kizártuk. A repetitív ideg ingerléses vizsgálat, majd az emelkedett AChR ellenes antitest titer megemelkedése a myasthenia gravis diagnózisát megerősítette.

Összefoglalás. A PNGT műtéti eltávolítása után, a MG megfelelően beállított gyógyszeres kezelése mellett betegünknek jó életminőséget biztosíthatunk. Ehhez azonban szükség volt arra, hogy a diagnózisokat időben felállítsuk: az első tünetet követően a tumorresectiora 1 hónapon belül sor került. A myasthenia gravis kezeléséig 2 hónap telt el a kivizsgálások kezdetétől. A ritka betegségek legfőbb jellemzője, hogy ritkán jelentkeznek, de alkalmanként gondolni kell rájuk, a diagnózis minél korábbi és minél pontosabb felállítása érdekében.

CHARGE szindróma – újratöltve

Kollár Szonja, Kocsis István

Semmelweis Egyetem, II. sz. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, Budapest

A CHARGE – szerzői nevén Hall–Hittner-szindróma tízezer szülésből egyszer fordul elő. A „CHARGE” angol eredetű akronim, mely a szindrómára jellemző eltérése-

ket foglalja magában: Coloboma, Heart anomalies, Artesia of choanae, Retardation, Genital defects, Ear anomalies or deafness. A betegség genetikai háttere ismert ugyan, de az esetek 30%-ában az érintett CHD 7 gén mutációja nem mutatható ki, a diagnózis a klinikai tünetek alapján felállítható.

Esetismertetés. Betegünk Devic-szindrómás édesanya II/1 spontán fogant várandósságának 40. hetében császármetszés során született. Szülőszobai ellátásakor a dyspnoes újszülött orrjáratait Apgar szerint szondázni nem tudtuk. A kétoldali choanalis atresiát CT vizsgálat igazolta. Második életnapján jelentkező szívzöreje hátterében subaorticus ventricularis septum defectus – Fallot-variáns igazolódt. BERA módszerrel végzett hallásvizsgálata egyik oldalon sem regisztrált reakciót. Szemészeti vizsgálata során kétoldali coloboma ábrázolódt. Noha a jellemző morfológiai eltérések egyértelműen meghatározták a CHARGE szindrómát, a genetikai hátteret nem sikerült azonosítani. Betegünk choanalis atresia műtete ötnapos életkorban megtörtént. Rekonstrukciós szív-műtéten 17 hónapos korában esett át. A korán felismert súlyosan hallás- és látássérült újszülöttnél komplex fejlesztés indult. A jelenleg 20 hónapos kislánynál a hallás és látás rehabilitációja zajlik. Esetismertetésünk kapcsán bemutatjuk, mi történt az elmúlt 20 hónap során. A korai fejlesztést szeretnénk hangsúlyozni, melynek köszönhetően betegünk jelenlegi állapota felülmúlja a kezdetekkor jóslott prognózist.

Poszterior reverzibilis encephalopathia szindróma – irodalmi áttekintés egy eset

Jurdi Diána¹, Jakab Dániel¹, Sümegi Viktória¹, Csomor Angéla², Bereczki Csaba¹

¹ SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged

² Affidea Magyarország, Szeged

Bevezetés. A 8 éves fiúgyermek terápia rezisztens membranoproliferatív glomerulonephritis miatt részesült klinikánkon nagy dózisu immunszuppresszív (methylprednisolon, mycophenolat mofetil) és terápiás plazmaferézis kezelésben.

Megfigyelése során hirtelen kezdetű beszédzavar, vizuális hallucinációk, szemfixálás és generalizált konvulzív rosszullét jelentkezett.

A klinikai tünetek, a koponya MRI, valamint a kockázati tényezők jelenléte poszterior reverzibilis encephalopathia szindróma (PRES) fennállása mellett szóltak.

Háttér. A PRES egy gyermekkorban ritkán leírt klinikoradiológiai entitás, amely klinikailag tudatzavarral, fejfájással, konvulzióval és látászavarral jár együtt. Radiológiai típusos jel a kétoldali, hátsó parietális és occipitális lebeny túlsúllyal megjelenő vasogén ödéma a fehérállományi régióban, mely ritkán temporálisan és frontálisan is megjelenhet.

Hajlamosító tényezőként leggyakrabban a hirtelen jelentkező vérnyomás emelkedés, autoimmun betegségek, immunszuppresszív gyógyszerek alkalmazása, vesekárosodás állnak a háttérben.

A PRES patomechanizmusa máig vitatott. A hipertenzió/hiperperfüzió, valamint a vasokonstriktio/hipoperfüzió elméletek a hipertenzió kóroki szerepét hang-



súlyozzák. Bár magas vérnyomás a PRES legtöbb esetében jelen van, PRES normotenziós esetekben is kialakulhat. Az endoteliális hipotézis szerint az immunrendszer aktivációja következtében kialakuló endoteliális diszfunkció és vér-agy gát károsodás lehet a fő mechanizmus az agyödéma és a klinikai tünetek kialakulásában.

A kórkép általában jó prognózissal, de amennyiben a diagnózis és a kezelés elkezdése késik, a betegség neurológiai maradványtünetekkel gyógyul, akár halállal is végződhet.

Vesetranszplantációt követően gyors növekedésnek induló maxillaris térfoglalás

Kvárik Tímea¹, Lakatos Orsolya¹, Hartmann Ágnes¹, Hernádi Gabriella², Büki András³, Piski Zsolt⁴, Kereskai László⁵, Kajtár Béla⁵, Decsi Tamás¹

¹ Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs, Magyarország

² Pécsi Diagnosztikai Központ, Pécs, Magyarország

³ Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ, Idegsebészeti Klinika, Pécs, Magyarország

⁴ Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ, Fül - Orr - Gégészeti és Fej - Nyaksebészeti Klinika, Pécs, Magyarország

⁵ Pécsi Tudományegyetem Általános Orvostudományi Kar, Patológiai Intézet, Pécs, Magyarország

Az osteitis fibrosa cystica, vagy más néven „barna tumor” egy lyticus, fokális csontelváltozás, mely a hosszan tartó, primer, szekunder vagy terciár hyperparathyreosis következtében alakulhat ki. Jellemző rá a lokális növekedés, melyet a fokozott osteoclast aktivitás által az emelkedett szérumszint parathormon (PTH) szint tarthat fent. Leggyakrabban a bordák, a medence és a hosszú csöves csontok érintettek. Krónikus veseelégtelenségben szenvedő betegeknél a barna tumor a csontdystrophia egyik extrém megjelenési formája lehet, melynek craniofacialis lokalizációja, főként gyermekkorban, ritkaságnak számít.

A hátsó urethrabillentyű talaján, csecsemőkora óta krónikus veseelégtelenség, másfél éves életkorától vesepótló kezelésben részesülő kilenc éves gyermeknél cadaver donor vesetranszplantáció történt. A vesetranszplantációt követően, egy koponya MRI vizsgálat mellékleteként került felismerésre a bal sinus maxillarisban lévő, addig klinikai tünetet nem okozó, térfoglaló elváltozás, melyet barna tumornak vélemeztek. A jó graft funkció mellett a gyermek serum PTH szintje jelentősen, közel az egy tizedére csökkent. Ennek ellenére a térfoglalás egy hónap alatt jelentős növekedésnek indult, betört az orbitába, a n. opticusat dislocálta, ezért radikális tumor eltávolításra került sor. Bár az elsődleges endoszkópos mintavételből történt histopathológiai vizsgálat is a barna tumor diagnózisát erősítette meg, az eltávolított csonttumor teljes szövettani feldolgozása során az osteosarcoma diagnózisa is felmerült. Az ismételt pathológiai konzultáció azonban a malignitást végül kizárta.

Betegünkönél a krónikus veseelégtelenség mellett kialakult, konzervatív kezelésre nem javuló hyperparathyreosis több éve ismert volt. Ennek következményeként már számos súlyos csontdeformitás is kialakult.

A tartós hypocalcaemia miatt kalcimimetikum kezelést nem tudtunk alkalmazni. A későbbiekben diagnosztizált két mellékpajzsmirigy adenoma eltávolítása a szülői bejegyezés hiányában nem valósult meg.

A krónikus veseelégtelenség betegeknél kialakuló barna tumorok ritkán agresszív növekedést mutathatnak lokálisan. A szövettani diagnózis nehézsége miatt mindig felmerül a malignitás (óriássejtes tumor, osteosarcoma) lehetőség is. Az esetek többségében a hormonális státusz rendeződése az elváltozás regressziójához vezet. Esetünkben a vesetranszplantáció, illetve az akut rejekció kapcsán alkalmazott nagy dózissal immunszuppresszív kezelés játszott szerepet a barna tumor agresszív növekedésében.

Mitokondriális megbetegedés egy terápiára polirezisztens nephrosis szindróma hátterében

Lakatos Orsolya Judit¹, Hartmann Ágnes², Vajda Péter¹, Juhász Zsolt¹, Vas Tibor³, Iványi Béla⁴, Tory Kálmán⁵, Decsi Tamás¹

¹ PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

² PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

³ Klinikai Központ II. Sz. Belgyógyászati Klinika és Nephrológiai Centrum, Pécs;

⁴ SZTE ÁOK KK

A jelenleg hét és fél éves leánygyermeknél 2015. novemberben szteroid rezisztens nephrosis syndroma miatt vesebiopszia történt. A szövettani vizsgálat focalis segmentalis glomerulosclerosis (FSGS) igazolt. A FSGS mellett a gyermeknél korábban felismerésre került és kezelt extrarenalis manifesztációk (sensorineuralis halláscsökkenés, hypothyreosis) mellett felmerült a mitokondriális betegség gyanúja. Az FSGS és az idegi halláscsökkenés alapján első körben felmerült Koenzim-Q10 deficiencia lehetősége. A következményes emelkedett szérumszintek miatt így Koenzim-Q10 pótlást kezdtünk. A genetikai vizsgálat az első körben azonban negatív eredménnyel zárult.

A cyclosporin, majd cyclophosphamid kezelés ellenére a proteinuria tovább fokozódott, ezért a korábbi vesebiopszia kapcsán nyert mintából újabb kórszövetetani konzíliumot kértünk, mely tubulointerstitialis mitokondriopathiának megfelelő képet véleményezett. Az eredmény birtokában a további immunszuppresszív kezeléstől eltekintettünk.

Mindeközben a gyermeknél a proteinuria uralhatatlanná vált. A terápiára polirezisztens nephrosis syndroma szövődésének a fokozott fertőzés hajlamot, a magas vérnyomást, a gyermek fejlődésbeli elmaradását láttuk, ezért bilaterális nephrectomia elvégzését tartottuk szükségesnek. Sebészeti osztályunkon 2017. márciusban mind a két, nagyméretű vesét laparoszkópos úton, szövődésmentesen eltávolították. Ezt követően naponként hemodialízis kezelés indult, majd fokozatosan a CAPD kezelésre térünk át. A további tervünk, hogy a gyermeket a vese transzplantációs listára helyezzük, valamint a mitokondriális megbetegedés irányában egy kiterjesztett genetikai vizsgálatot kérünk.

A szteroid rezisztens FSGS és az idegi halláscsökkenés együttes előfordulása ismert mitokondriális eredetű



cytopathiákban. A vese érintettsége sok évvel megelőzheti a genetikai betegség egyéb klinikai manifesztációját. A vesekárosodás eme formájának korai felismerése azért különösen fontos, hogy a beteget ne tegyük ki a nem hatékony és gyakran toxikus immunszuppresszív terápiának.

Sárgaság és ami mögötte van... Ne elégedj meg az első válasszal!

Kovács Bernadett, Bódi Piroška, Horváth Imre, Kövesdi József

Békés Megyei Központi Kórház Pándy Kálmán Tagkórház

Nyelészavar hátterében álló etiológiai tényezők kisdedkortól serdülőkorig

Sárvári Katalin, Szabó Elek, Tokodi István, Simon Gábor, Szabó Hajnalka

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

A nyelészavar hátterében számos tényező állhat. Lokalizáció alapján oropharingealis, eosophagealis, eosophagogastricus, valamint paraesophagealis nyelészavart különíthetünk el. Kialakulási mechanizmus alapján motilitás-zavarhoz illetve obstrukcióhoz társuló dysphagiát különböztethetünk meg. Ezekon kívül gyermekkorban fontos megemlíteni a lázas állapot, infekció miatt kialakuló eseteket, és említést érdemel a meglepően gyakori pszichés nyelészavar, a phagophobia is.

A diagnózis felállításában nagy szerepet játszik a pontos anamnézis (pl. idegentest aspiratio), emellett laboratóriumi eredmények, kontrasztanyagot nyeletéses röntgen, endoscopy és szövettani vizsgálatok, valamint elektromyographia lehetnek segítségünkre.

Fontos a kórok gyors megállapítása, ezáltal a megfelelő terápia, időben történő megkezdése. Nem kezelt nyelészavar szövödményeként aspiratio pneumonia, dehydratio, fogyás alakulhat ki.

Az osztályunkon vizsgált gyermekek közül, különböző korosztályból választottunk 4 esetet, melyek ismertetésével szeretnénk felhívni a figyelmet ezen fontos tünet sokszínű hátterére.

Gyakori tünet mögött rejlő ritka betegség

Vida Réka¹, Szabó Elek¹, Hosszú Éva², Benn Orsolya¹, Simon Gábor¹, Szabó Hajnalka¹

¹ Fejér Megyei Egyetemi Szent György Kórház;

² Semmelweis Egyetem II. számú Gyermek Klinika

1942-ben Fuller Albright és társai írták le először három betegnél a pseudohypoparathyreosis kórképét. Megtartott vesefunkció és normál D vitamin szint mellett csökkent kalcium és emelkedett foszfát szintet tapasztaltak, melynek hátterében, a bélben és a vesében lévő parathormon receptorok rezisztenciája áll.

Esetismertetés. Előadásunkban egy 9 éves speciális nevelési igényű gyermek lázas állapotban lezajlott, tónusos görcsrohamának hátterében lévő igen ritka anyagcsere betegséget szeretnénk bemutatni. Anamnézisében kisdedkora óta ismétlődő éjszakai tónusfokozódások szerepeltek. Fél évvel észlelésünk előtt esetenként végtagzsibbadásra panaszkodott. Felvételekor készült általános laboratóriumi vizsgálatok, majd a kiterjesztett anyagcsere vizsgálatok során pseudohypoparathyreosis igazolódott.

Értékelés. Esetbemutatásunk célja ismertetni e kórkép tüneteit, genetikáját, terápiáját, valamint az anamnézis felvétel fontosságát atípusos lázgörcs esetén. Kiegészítő vizsgálatokkal laboratóriumi eltérések tisztázása szükséges, mert hozzásegíthet az ok tisztázása esetén, egy célzott kezeléshez.

P6

Multidrog rezisztens (MDR) tuberkulózis (TBC) gyermekkorban

Laki István, Györfy Ágnes, Gyűrűs Éva, Horváth Bernadett, Lőwy Tamás, Simon Noémi, Subicz Ágnes, Ujszászi Éva

Gyermekosztály, Tüdőgyógyintézet, Törökbálint

A 14 éves, román állampolgárságú fiút pulmonális tuberkulózis gyanúja miatt utalták osztályunkra. Kórelőzményéből kiemelendő, hogy 9 éves korában mellhártyagyulladás miatt kezelték a Heim Pál Kórházban, akkor hetekig antituberkulotikus kezelést kapott. Jelenlegi felvételére két hónapja elhúzódó, láztalanul zajló köhögés miatt került sor. A mellkas rgt, majd a CT felvetette tuberkulózis lehetőségét, mivel az utóbbinál aktív tbc-re utaló, minden lebenyt, de főleg a jobb felső és középső lebenyt érintő mikronodularis elváltozásokat, a jobb felső lebenyben kettő, a nagyobbban drenáló hörgővel bíró kavernás eltéréseket írtak le.

Felvételekor fizikális vizsgálattal a tüdő felett jobb oldalon a scapula mellett és elől a clavicula alatt hallhatóak voltak bronchitiszes jellegű szörtyözörek. A gyomorbennék és garatszivadék pozitív direkt Koch vizsgálata megerősítette az aktív tbc diagnózisát.

Négyes kombinációban (Isonicid, rifampicin, pyrazinamid, ethambutol) antituberkulotikus kezelést indítottunk, majd azt követő 15. napon derült fény arra, hogy a kórokozó isonicid és rifampicin rezisztenciát mutat, emiatt ezt a két szert elhagytuk, és a másik kettő mellé parenteralis levofloxacin és amikacint adtunk. Kontroll Koch vizsgálatok közül a folyékony táptalajon tenyésztéssel továbbra is saválló pálcákat láttak. Mindeközben a gyermek állapota javulást mutatott, köhögése csökkent, bár fizikális eltérése továbbra is megmaradt, és a mellkas röntgen kontroll során mérsékelt regresszió volt látható a megérkezett rezisztencia vizsgálat szerint az alkalmazott szerek közül már csak egyedül fluorokinolon érzékenysége állt fenn.

Az eset felhívja a figyelmet arra, hogy a tbc erélytelen kezelése után évekkel MDR (csaknem XDR) tuberkulózis megjelenésével számolhatunk gyermekkorban is. Mind az ilyen esetek, mind pedig a nagyobb MDR/XDR TBC



gyakoriságú országokból történő migráció miatt fel kell készülnünk ezek ellátására.

P7

Autoimmun betegségek és immundeficienciák társulása osztályunk beteganyagában

Márton Gabriella

Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház Gyermekegészségügyi

Osztályunkon az 1980-as évek végén történtek először vizsgálatok, melyekben az immundeficiens betegekben előforduló autoimmun jelenségeket vizsgáltuk.

Mára egyre egyértelműbbé válik, hogy a két betegség csoport szorosan összefügg, ugyanannak az immunregulációs zavarnak a részei. A 2015-ben kiadott közleményben, mely a primer immundefektusokat osztályozza, elsősorban a genetikai elváltozásokat figyelembe véve, a legtöbb esetben autoimmun tünet is szerepel.

Be mutatott esetek:

- SCID és hemolitikus anémia a posttranszplantációs időszakban
- Agammaglobulinémia és autoimmun hepatitis
- Agammaglobulinémia és ízületi gyulladás
- CVID és diabetes
- CVID és ITP
- CVID és ITP, AIHA, M. Crohn

Ezek az esetek azért érdemelnek figyelmet, mert több betegnél az autoimmun betegség volt az elsődleges, az immunhiányos állapotra jellemző klasszikus fertőzések megjelenése előtt.

A fenti esetekben primer immundefektus társult autoimmun betegséggel.

A leukémiák kezelése során a kemoterápia vált ki átmeneti, szekunder immundefektust. Betegünknel ALL fenntartó kezelése alatt jelentkezett szisztémás típusú JIA, ami az ALL recidiva lehetősége miatt okozott diagnosztikus nehézséget. Steroid és etanercept kezelést igényelt. 8 éve terápia nélkül tünetmentes.

P8

A biológiai terápia lehetőségei és hatékonysága juvenilis rheumatoid arthritis kezelése során

Horváth Gábor, Mosdósi Bernadett

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika

A juvenilis idiopathiás arthritis (JIA) heterogén kórképek gyűjtőneve. Olyan krónikus ízületi gyulladásal járó betegségek tartoznak ide, amelyeknek oka ismeretlen, legalább 6 hete fennállnak, és 16 éves életkor előtt kezdődnek. A betegek közel negyede a hagyományosan alkalmazott DMARD (Disease-modifying antirheumatic drug) terápiára rezisztens, így a biológiai terápia bevezetése lehet indokolt.

A biológiai terápiák az elmúlt évtizedben a géntechnológia fejlődésének köszönhetően jelentős fejlődésen mentek keresztül. A biológiai terápia hatásaként csökken a gyulladásos aktivitás, hosszú távon lassul az anatómiai progresszió, valamint a synovitis okozta csontpusztulás javulásához is hozzájárul. Hatásuk methotrexattal adva növelhető.

Vizsgálataink során a PTE Gyermekklinikán 2011-2016 között biológiai terápiában részesülő gyermekek adatait hasonlítottuk össze. TNF α antagonistá kezeléssel 34 gyermek részesült. Arthritis psoriatica-ban 2 gyermek (5,9%), enthesitis asszociált JIA-ban 13 gyermek (38,2%), polartikuláris JIA-ban pedig 19 gyermek (55,9%) szenvedett. Anti-nukleáris antitest (ANA) pozitívitás a vizsgált betegek 11,76%-ánál, citrulinált peptid (CCP) 8,8%-ánál, rheuma faktor 20,6%-ban, míg HLA-B27 pozitivitást a betegek 44,11%-ánál találtunk. A kimenetel értékeléséhez az Amerikai Reumatológiai Kollégium (ACR) javulási kritériumait követtük. Vizsgálataink során az etanercepttel kezelt csoport esetén az 1. hónap végére átlagosan 32,9%, a 3. hónap végére 55%, míg a 12. hónap végére átlagosan 92% javulást észleltünk. Az adalimumab esetén az 1. hónap végére 39%, míg a 3. hónap végére 61%, a 12. hónap végére 92,3% javulás történt. ACR szerint jelentős javulást eredményezett a biológiai terápia, a két szer között azonban szignifikáns hatásbeli különbséget nem találtunk. Fontos azonban megjegyezni, hogy az összes vizsgált 34 beteg közül 29,4% esetben a biológiai terápia váltására volt szükség hatásvesztés, vagy mellékhatás miatt.

Vizsgálataink kiterjedtek a szisztémás JIA-ban szenvedő betegekre is (6 gyermek). Ők intravénás tocilizumab kezelésben részesültek. A terápia hatékonyságát tükrözi, hogy az ilyen módon kezelt összes gyermeknél a terápia 2. hónapjában a szteroid kezelés felfüggeszthető volt. A kezelésük felfüggesztését követően relapsust nem észleltünk.

Összességében elmondható, hogy juvenilis idiopathiás arthritises betegeinknél alkalmazott biológiai terápiás készítmények hatékonyak bizonyultak.



GASZTROENTEROLÓGIA

Üléselnökök: Arató András, Veres Gábor

Az ezerarcú coeliakia

Arató András

I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem, Budapest

Közel kétszeres javulás a diagnosztikai (portói) kritériumok területén a hazai Gyermekkori Gyulladásos bélbetegségek regiszterének (HUPIR) adatai alapján

Veres Gábor, Müller Katalin, Hupir Tagok²

I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem, Budapest

² Magyar Gyermekgasztroenterológiai Társaság, Budapest

Bevezetés. Az intenzív kutatások ellenére a krónikus gyulladásos bélbetegség (IBD) oka nem ismert. A gyermekkori IBD incidenciája sajnos hazánkban is emelkedik, bár a diagnosztikai kötelező lépések (Portói kritériumok: legyen mindig felső endoszkópia is, jussunk be a terminalis ileumba és legyen képalkotó vizsgálat a vékonybél megítélésére, lehetőleg MRI) nem mindig valósulnak meg.

Cél. A Magyar Gyermekgasztroenterológiai Társaság létrehozott egy országos, prospektív regisztert a gyermekkori IBD-vel kapcsolatban (HUPIR: Hungarian Pediatric IBD Registry). A vizsgálatunk célja az, hogy a HUPIR adatai segítségével felmérjük azt, hogy a Portói diagnosztikus kritériumok időben hogyan változtak.

Eredmények. Hazánkban a gyermekkori IBD átlagos incidenciája 2007-2016 között 8,4/100 ezer volt. Az incidenciában az időszakban 23%-kal nőtt (7/100 ezerről 9,1/100 ezerre). A Crohn betegség incidenciája 4,2/100 ezerről 5,7/100 ezerre (26%), a colitis ulcerosáé 2,1/100 ezerről 2,7/100 ezerre emelkedett (22%). A portói kritériumok kezdetben a betegek 27%-ában valósultak meg, ellenben 2015-ben ez az érték már 46%-osnak bizonyult. Az ileo-kolonoszkópia gyakorisága 51%-ról 88%-ra-, míg a felső endoszkópiáé 51%-ról 87%-ra nőtt ezen időszak alatt. Vékonybél képalkotó vizsgálat a diagnózisokor a betegek 46%-ában történt.

Összefoglalás: A HUPIR adatai alapján a diagnosztikában meghatározó portói kritériumok teljesülése 8 év alatt közel kétszeresére nőtt. A javulás multifaktoriális, de a prospektív HUPIR regiszternek fontos szerepe volt ebben a folyamatban. Ez iránymutató lehet azon országok számára, akik nem rendelkeznek országos regiszterrel.

HUPIR – prospektív, országos lefedettségű, gyermekkori gyulladásos bélbetegség (IBD) 5 éves követésének eredményei

Müller Katalin Eszter¹, Hupir Group², Veres Gábor¹

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

² Magyar Gyermekgasztroenterológiai Társaság, Budapest

Bevezetés. A hazai Gyermekkori Gyulladásos Bélbetegségek (IBD) regisztere (HUPIR) az egyetlen, országos lefedettségű, prospektív gyulladásos bélbetegség regiszter, melyben prospektív követés is megvalósul. Az alábbiakban a 2010-ben regisztrált betegek öt éves követésének eredményeit összegezzük.

Módszerek. A HUPIR 27 központ részvételével működő országos lefedettségű, prospektív regiszter, melybe a Portói Kritériumok alapján újonnan diagnosztizált, 18 év alatti IBD-ben szenvedő gyermekeket vonjuk be. A regisztrációhoz minden gyermekről egy adatlapot tölt ki a kezelő gasztroenterológus, ezt követően egy kétszintű validálási folyamat után kerülnek adataik az adatbázisba. Az adatlapon rögzítjük a demográfiai és antropometriai adatok mellett a családi halmozódást, a bélrendszeren kívüli érintettséget, az aktivitási indexeket, a laboratóriumi eredményeket, a diagnosztikai eljárásokat és a kezelést. A követéses adatlapon rögzítjük a relapszusok számát, bekövetkező műtéteket, újonnan jelentkező extraintesztinális manifesztációkat, egyéb szövdményeket, aktuális terápiát, valamint az antropometriai adatokat.

Eredmények. 2010-ben 147 gyermeket regisztráltunk (96 CD, 37, UC, 14 IBD-U). Az 5 éves kontroll idejére 5 gyermek (3,4%) diagnózisa lett a követés során nem IBD (yersiniosis, lymphoma, juvenilis rheumatoid arthritis), 12 gyermek (8,1%) tűnt el a gondozók szeme elől, és 51 beteg (34%) került át felnőtt gondozásba. A diagnózisokor az átlag életkor 13,6 év volt, 77 gyermek fiú (52%). Az 5 év során a Crohn-betegek 46%-ánál (44/96), a colitis ulcerosások 57%-ánál (21/37), az IBD-U-ként diagnosztizált betegek 78%-ánál (11/18) regisztráltunk relapszust. Biológiai terápiát összesen az 5 év alatt 21 Crohn-beteg gyermeknél alkalmaztunk (22%). Közülük 8-an kapták több mint egy éven át folyamatosan. A követés során 3 UC-s gyermek kapott biológiai terápiát. Az 5. év végére 10 Crohn-beteg gyermeknél (9,5%) történt sebészeti beavatkozás (stoma helyezés, rezekció), colitis ulcerosás gyermeknél nem történt műtéti beavatkozás.

Következtetés: Ez az első országos lefedettségű, prospektíven követett gyermekkori IBD-s populáció. Az adatfeldolgozás szempontjából komoly problémát jelent, hogy a követett betegek jelentős része eléri a felnőttkort, illetve kisebb részük eltűnik a gondozók szeme elől. A tapasztalt relapszus arány hasonló, a sebészeti beavatkozások ritkábbak irodalmi adatokkal összevetve.



A csecsemőtáplálás aktualitásai

Kovács Márta

Petz Aladár Megyei Oktató Kórház, Győr

Az ESPGHAN 2017-es állásfoglalása a csecsemők kizárólagos szoptatását 4-6 hónapos korig javasolja. A hozzátáplálás elkezdése nem tanácsolt 4 hónapos kor előtt, de ezzel ne várakozunk 6 hónapos életkornál tovább. Tehéntejet 12 hónapos kor alatt nem szabad adni. A hozzátáplálást bármikor el lehet kezdeni 4 hónapos kor után. A legújabb kutatások alapján nincs értelme az allergénnek tekintett különböző tápanyagfehérjék 6 hónapos koron túli bevezetésének. A glutént 4-12 hónapos korban lehet bevezetni, de a nagy mennyiségben történő fogyasztást kerülni kell a glutén bevezetése utáni hetekben illetve csecsemőkorban. A földimogyoró allergiára magas kockázatú csecsemők esetén (LEAP tanulmányban definiálva: súlyos ekcéma, tojás allergia vagy mindkettő) a földimogyoró bevezetését 4-11 hónapos kor között javasolt elkezdni megfelelően képzett szakember segítségével, így a földimogyoró allergia rizikója csökken (RR 0.29 [95% CI 0.11–0.74], $p=0.009$). Egy közel-múltban végzett szisztematikus áttekintés és metaanalízis arra a következtetésre jutott, hogy a tojás korai bevezetése 4 és 6 hónapos kor között összefüggést mutatott a tojásallergia csökkent kockázatával (RR 0,56 [95% CI 0,36–0,87], $p=0.009$). Jelen hipotézis szerint az immuntolerancia kifejlődésének fontos részét képezheti a korai életkorban szájon át történő allergén expozíció és moduláló tényezőként szerepelhet az anyatejes táplálás. A tanulmányok alapján a hosszú szénláncú többszörösen telítetlen zsírsavak bevitele a vizuális funkciókat kedvezően befolyásolja. A hozzátáplálás megkezdése 4-6 hónapos kor között nem befolyásolja a növekedést illetve az elhízást csecsemőkorban vagy kisgyermekkorban, bár a 4 hónapos kor előtti bevezetés összefüggésbe hozható a későbbi elhízás rizikójával. A magas fehérjebevitel növelheti a későbbi túlsúly vagy elhízás kockázatát, különösen az arra hajlamos egyénekben.

Mennyi húst kell ennie egy gyermeknek, hogy ne legyen vashiánya?

Kovács Gábor

Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A gyermekori vashiány még a fejlett világban is egy szignifikáns probléma, bizonyos korcsoportokban 9-14 % az előfordulása. Másrészt manapság divatosak bizonyos extrém diéták, pl. a vegán táplálkozás. Jelen összefoglalóban a vashiány megelőzésének problémáját vizsgáljuk nemzetközi adatok alapján. Bizonyos adatok alapján a vörös hús fogyasztása minimális mértékben emeli a kardiovaszkuláris és daganatos halálozást. Ugyanakkor a különbségek kicsik, és az ajánlások nem egyértelműek. Másrészt a csecsemők és kisdedek különösen érzékenyek a vashiányra. Mentális és idegrendszeri problémák is felléphetnek látens vashiányban. A vas egyik legfonto-

sabb beviteli forrása pedig a hús. Egyértelmű nemzetközi közlemények bizonyítják, hogy a húsbevitel korlátozása és a vegán táplálkozás vashiányhoz és egyéb káros élettani hatásokhoz vezet.

Gyermekekben különösen törekednünk kell a vegyes táplálkozásra! Heti két alkalommal, max 500 g vöröshús bevitel inkább előnyös, mint káros.

Következtetés. A húsbevitel és a vasbevitel szigorú korlátozása különösen gyermekkorban káros lehet!

Biztonságos csecsemőtáplálás – a közösségi média szerepe az élet első ezer napjában dietetikai szempontból

Lukasz Rebeka Katalin¹, Ambrus Éva²

¹ GYES, Budapest;

² TESCO-GLOBAL Áruházak Zrt., Szigetszentmiklós

Kedves Olvasó! Előadásunk során szeretnénk megmutatni, azokat a tapasztalatokat, melyeket a közösségi oldalakon található csecsemőtáplálással és várandóssággal foglalkozó csoportokban szereztünk.

Jelenleg is többeszes taglétszámú csoportokat üzemeltetünk, ahol szakértőkkel (dietetikus, gyermekorvos, IBCLC, gyógyszerész) moderált válaszokkal szeretnénk a korrekt tájékoztatást megadni. Ez a tevékenység egyedülálló, mert a hasonló csoportokban 90%-ban önjelölt tanácsadók adják veszélyes és kevésbé veszélyes tanácsaikat.

Ismertetnénk tapasztalatainkat a táplálási csoportokban tagként tapasztalt anomáliákat, a válaszok elemzése, értékelése alapján. Ezek többsége jelenleg is elterjedt tévhit, divatirányzat.

Dietetikusként ezek a tévhitek zavaróak, és szakemberek bevonásával szeretném ezeket eloszlatni, edukálni a szülőket. Bemutatom példákon keresztül, hogy a laikusok szülők oktatására milyen eszközöket használjunk, milyen evidencia szintű ajánlásokkal, gyakorlati tanácsokkal segítsük a tévhitek eloszlatását. Fontosnak érzem ebben a gyermekorvosok, védnők támogatását is, hiszen a gyermekek első időszakában tőlük kérdeznek a szülők. Közös ügyünk, hiszen több ezer magyar gyermek későbbi életére kihat az első ezer nap táplálása.

Előadótársam, Ambrus Éva, tapasztalt anyuka, aki gyakorlati tanácsokat ad: receptek, ételkészítési technológiák, alapanyagismeret témában.

Tényként ismert problémák:

- a közösségi média által sugárzott csecsemőtáplálásra vonatkozó tévhitek, veszélyek,
- szoptatási, hozzátáplálási ismeretek teljes hiánya,
- gyermek egyéni sajátosságainak figyelembe nem vétele

Néhány példa a szülők körében gyakori táplálási tévhitekről:

- Rizstej – anyatej, tápszer helyettesítése céljából,
- BLW (Baby Lead Weaning) – új hozzátáplálási módszer térhódítása, nem megfelelő értelmezése, ezzel a gyermeket veszélybe sodorva (öklendezés esetén szülői segítség tiltása),
- Speciális diéták összeállítása: tejfehérje/gluténmentes, vegán, paleo, obese gyermek diétája stb.



Ezek a diéták szakorvosi felügyelet, dietetikai tanácsok nélkül történnek zömében, hiánytüneteket okozva.

Végezetül pedig bemutatnánk részleteket a készülő könyvünkben, amelyben eloszlatjuk a tévhiteket, szak-szerű, mind elméleti, mind gyakorlati csecsemőtáplálási tanácsokat adva szülők, gyermekekkel foglalkozó szakemberek számára. Közérthetően, az alapoktól kezdve.

A könyv lektorai: Henter Izabella (OGYEI, NEFI), Sződy Judit (PAF, IBCLC), dr. Dér Péter (gyógyszerész)

Crohn betegség biológiai terápiája és gyermek-kori agytumor – következmény vagy kísérő betegség?

Cseh Áron¹, Müller Katalin Eszter¹, Markia Balázs², Tokodi István³, Veres Gábor¹

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

² Országos Idegtudományi Intézet, Budapest

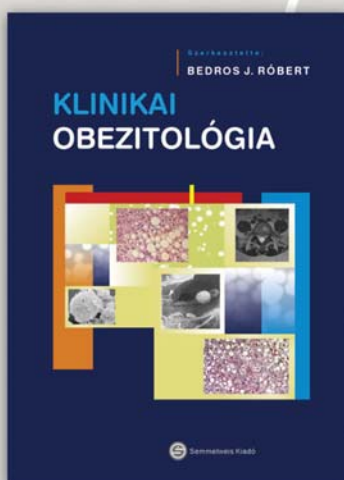
³ Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

A gyermekkori Crohn-betegség terápiájában 2007 óta hazánkban is elérhetővé vált az anti-tumornekrózis-faktor-alfa kezelés. A klinikai, endoszkópos és szövettani tartós szteroid-mentes remisszió elérésében a biológiai terápiának döntő szerepe van. A biológiai terápia önmagában és immunmodulátorokkal kombinált kezelésként való alkalmazása azonban fokozhatja a fertőzések és malignus betegségek rizikóját. A rosszindulatú megbetegedések gyakorisága a legtöbb jelentés szerint monoterápia esetén nem haladja meg az egészséges populációban észlelhető gyakoriságot, kombinált kezelésként azonban igen. Ugyanakkor a Crohn-betegségről, akár csak régebb óta már a kolitisz ulcerózáról is ismert, hogy

önmagában is együtt járhat bizonyos malignus, elsősorban gyomorbél-rendszeri daganatok fokozott kockázatával.

14 éves fiúgyermeknél hasmenés és véres széklet prezentációs panaszok alapján Crohn-betegséget kóris-mézték a székesfehérvári kórházban. A súlyos, szteroid rezisztens állapot, azathioprin kezelés mellett is fennálló fokozott betegségaktivitás (6 hónapos kezelés) miatt, biológiai terápiás kezelésre küldték klinikánkra. Adalimumab adása mellett panaszai kezdetben javultak, azonban 3 hónap után alacsony antitest szint mellett is a tünetek súlyosbodását észleltük, ezért kezelését intenzifikáltuk. A biológiai terápia 6 hónapos kontrollja során észleltük a jobb váll mozgáskorlátozottságát és a lapocka feletti izmok sorvadását. MRI vizsgálat alapján mind extra-, mind intrakraniálisan terjedő extraaxiális térfoglaló folyamat látszott. Idegsebész által az intrakraniális részlet teljes eltávolítása, az extrakraniális részlet szubtotális eltávolítása történt, amely után a gyermek tünetei javulást mutattak. Szövettani vizsgálattal schwannoma igazolódott, az onkoteam döntése alapján várakozás és kontroll MRI tervezett.

A schwannomák gyakorisága adalimumab kezelés esetében elenyésző, a 2017. január 1-ig vizsgált 358,739 betegből mindösszesen 10-nél jelentették. A központi idegrendszeri tumorok közül a glioblasztóma esetében feltételezik, hogy előfordulási gyakoriságát növelheti az adalimumab. Összességében tehát a malignus betegségek kombinált biológiai terápia és immunszuppresszió mellett előfordulhatnak, bár számuk elenyésző, de a valódi kockázat felmérésére csak hosszabb időszak után lesz lehetőségünk. Betegünkönél valószínűnek tartjuk, hogy a daganatot nem a biológiai kezelés okozta, hiszen ez a tumor csak lassan nő és a biológiai kezelés csak félévvel korábban indult.



Bedros J. Róbert:

KLINIKAI OBEZITOLÓGIA

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

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



Megvásárolható könyvesboltjainkban vagy megrendelhető a www.semmelweiskiado.hu weboldalon



IDEGGYÓGYÁSZAT + VARIA

Üléselnökök: *Hollódy Katalin, Beke Ágnes*

Génterápiás lehetőségek Magyarországon. Eddigi tapasztalatok és jövőbeni lehetőségek

Herczegfalvi Ágnes¹, Liptai Zoltán²

¹ SE II. Gyermekklinika Budapest

² Szent László Kórház, Budapest

A molekuláris genetika rohamos fejlődése lehetővé tette az öröklődő neurológiai betegségek genetikai hátterének azonosítását, elindítva azt a hatalmas világméretű kutatást, amely az ismert genetikai defektusok terápiájára irányult.

A leggyakoribb izombetegségben a Duchenne izomdystrophia (DMD) génterápiájában jelentős előrelépés tapasztalható antisense oligonucleotid (AON)-terápiával, és a DMD nonsense pontmutációval járó formájában 2014 óta orphan drugként alanyi jogon elérhető a génterápia. Magyarországon jelenleg 9 beteg részesül génterápiában.

A másik leggyakoribb betegségben a spinális izomatrophia (SMA) terápiájában is jelentős előrelépés az SMN2 gén fehérjetermelését fokozó terápia, ill. a neuroprotektív terápia, mely az USA-ban orphan drugként már alanyi jogon elérhető.

Reményeink szerint a közeljövőben Magyarországon is kezelhetők lesznek az SMA-val élő betegek.

A gyermekkori fejfájások prevalenciája

Demcsák Alexandra¹, Hadi Letícia¹, Nyári Tibor², Kóbor Jenő¹

¹ SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged, Magyarország

² SZTE Orvosi Fizikai és Orvosi Informatikai Intézet, Szeged, Magyarország

Célkitűzés: A fejfájás fontosságát gyakorisága, az okozott fájdalom, a munkavégzésre, tanulásra, összességében az életminőségre gyakorolt hatása hangsúlyozza. Ezen túl a migrénes fejfájás kockázati tényezőként szerepel egyes vaszkuláris betegségekben. Az epidemiológiai adatok ismerete fontos az egészségügyi ellátás optimális megtervezéséhez. Prezentációnkban 7-18 éves gyermekek és serdülők elsődleges fejfájásainak prevalenciájáról nyert adatainkat ismertetjük.

Módszerek: Epidemiológiai felmérésünket iskolaalapú vizsgálatban szemi-struktúrált, validált kérdőívvel végeztük, melyet a rétegezett csoportos mintavétellel kiválasztott iskolák minden, összesen 15.412 tanulójaához juttatunk el. A 37 kérdés a megelőző 1 év során jelentkező fejfájások gyakoriságára, egyéb jellemzőire, az életminőségre gyakorolt hatására, a vizsgálati és kezelési szokásokra vonatkoztak. Az egyes fejfájás típusok diagnózisát a Nemzetközi Fejfájás Társaság legújabb javaslata (ICHD-3 béta) alapján állítottuk fel.

Eredmények: A kiosztott kérdőívekre 7.361 (3.465 fiú, 3.896 lány) tanuló adott értékelhető választ. A válaszzo-

lók teljes körében az összes fejfájás 1 éves prevalenciája 57%, a migrénes fejfájásé 12%, a tenziós-típusú fejfájásé 29%. Lányok körében valamennyi fejfájás típus gyakoribb volt, a fiúk és lányok közötti különbség a korrall, különösen a serdülőkor után jelentősen növekedett.

Következtetések: A fejfájás prevalenciája a vizsgált populációban igen magasnak bizonyult. Adataink illeszkednek az irodalomban közöltekhez, annak magasabb tartományában foglalnak helyet. Magas prevalenciája miatt a fejfájás már gyermekkorban jelentős hatással lehet az életminőségre, felismerésük, tipizálásuk és ennek megfelelő kezelésük emiatt is fontos.

Újszülött- és csecsemőkorban fellépő, paroxysmusokban jelentkező események differenciáldiagnosztikája

Hollódy Katalin¹, Nagy Eszter¹, Szász Mária²

¹ PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika Neurológiai Tanszék, Pécs;

² PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika Perinatális Intenzív Centrum, Pécs

Az élet első 28 napjában fellépő convulsiók felismerése nem mindig egyszerű, mert mind klinikai, mind EEG megjelenésükben nagyon változatosak és jelentősen különböznek az idősebb gyermekekre jellemzőktől. Az újszülöttkori convulsiók egyharmada az első életnapon, egyharmada az első élethéten jelentkezik. Az újszülött tudatállapotának megítélése ugyancsak nem könnyű, de a görcsök általában nem járnak tudatzavarral. A multifocalis görcsök a test több részét érintik, általában migráló jellegűek. A clonusos, tónusos, myoclonusos görcsök a legjellegzetesebbek, valamint az ún. „finom” görcsök, amik többnyire motoros automatizmusok, a nyelv, az arc, a szemek horizontális deviációja nystagmussal vagy anélkül, a szemek hosszabb ideig való nyitva tartása fixációval, rágó, boksoló, biciklizó vagy pedálozó mozdulatok. Az idősebb gyermekben jól ismert generalizált tónusos-clonusos convulsio az újszülött korban nem fordul elő. Az újszülöttkori convulsiók oka szerteágazó; a hypoxia-ischaemia, transiens metabolikus okok és veleszületett anyagcsere betegségek, központi idegrendszeri infekciók, az agykéreg veleszületett strukturális rendellenességei, epilepszia, stb. okozhatják.

Számos olyan mozgásjelenség is van az újszülött- és csecsemőkorban, ami epilepsziás eredetű görcsrel összetéveszthető: az újszülött normális mozgásai, jitteriness, tremor, benignus neonatalis alvási myoclonus, apnoe, stb. Előadásunkban video vagy video-EEG felvételekkel mutatjuk be az újszülött- és csecsemőkorban paroxysmusokban jelentkező mozgásjelenségeket.



Felismerhető-e az epilepszia csak egy videófelvétel megtekintése alapján?

Nagy Eszter¹, Major Alexandra¹, Farkas Nelli², Hollódy Katalin¹

¹ PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs;

² PTE ÁOK Bioanalitikai Intézet, Pécs

Bevezetés. Az újszülöttkori és csecsemőkori convulsiók korai felismerése elengedhetetlen a megfelelő kezelésükhöz. Azonban csupán az inspekció alapján sokszor nem könnyű differenciálni az epilepsziás eredetű görcsöket, valamint az ártalmatlan túlmozgások között. Vizsgálatunkban különböző szintű egészségügyi háttérű csoportok ismereteit mértük fel az újszülött- és fiatal csecsemőkori jelentkező convulsiók megítélését illetően.

Módszerek: Videó-EEG felvétel készült 15 fiatal csecsemőről (2 napos- 5 hónapos) a PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika EEG laboratóriumában. A videófelvételeket (EEG nélkül) levetítettük 6 csoportnak: (1) 159 elsőéves orvostanhallgató, (2) 65 IV-V. évfolyamos orvostanhallgató, (3) 52 gyermekgyógyász rezidens, (4) 18 szakképzett gyermekneurológus (különböző európai országokból), (5) 43 felnőtt neurológus és (6) 37 epilepsziás gyermeket nevelő szülő tekintette meg a felvételeket. Minden résztvevőnek el kellett döntenie, hogy epilepsziás vagy nem epilepsziás eredetű eseményt lát-e a videófelvételen.

Eredmények. A legjobb találati eredményt elérő szakképzett gyermekneurológusok is csak az esetek 67,4%-ában döntöttek helyesen. Az elsőéves orvostanhallgatók válaszai csupán 36,6%-ban voltak helyesek. Az elsőévesek és a gyermekneurológusok, valamint az elsőévesek és a rezidensek eredményei szignifikánsan különböztek ($p=0,02$; $p=0,045$). A legmegtevesztőbb epilepsziás eredetű convulsio felismerési aránya csupán 18,2% volt. A szülők megítélése jobbnak bizonyult az elsőéves hallgatóknál.

Következtetések: Az újszülött- és fiatal csecsemőkori convulsiók és a benignus, többnyire transiens túlmozgások felismerése az EEG görbe ismerete nélkül igen pontatlan. Márpedig az EEG vizsgálat elvégzése nélkül előfordulhat, hogy convulsáló újszülöttet nem kezelünk, míg nem epilepsziás eredet esetén anticonvulsívumot adunk az újszülöttnak. A szakképzett gyermekneurológusok is csak az esetek kétharmadában ismerik fel helyesen csak a videó alapján a convulsiókat. Az egészségügyi képzettséggel, a megszerzett tapasztalattal javuló eredmények egyértelműen jelzik az edukáció fontosságát. Ez a vizsgálat is bebizonyította, hogy a medicinában is helytálló az a Cicero nevéhez fűződő szállóige, miszerint „Usus magister est optimus”, azaz „A tapasztalat a legjobb tanár”. A gyermekneurológus szakorvosok és rezidensek jobb eredményei is annak a gyakorlatnak köszönhetőek, amit az évek során diagnosztizált betegek megfigyelése során szereztek.

Tapasztalataink a West-szindróma ellátásában

Erdélyi Fruzsina, Siegler Zsuzsa, Fogarasi András

MRE Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

Atrophia musc. progr.

Hollódy Katalin

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika Neurológiai Tanszék, Pécs

Hipertenzív krízis kiváltotta Posterior Reversible Encephalopathy syndrome gyermekkorban két esetismertetés kapcsán

Hartmann Ágnes¹, Lakatos Orsolya¹, Erhardt Éva¹, Decsi Tamás¹, Hernádi Gabriella²

¹ Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs;

² Pécsi Diagnosztikai Központ, Pécs

Posterior Reversible Encephalopathy syndrome (PRES) egy jellegzetes radiológiai képpel járó, neurológiai tünetegyüttes: fejfájás, látászavar, tudatzavar, convulsio formájában jelentkezik, akár stroke-ot vagy encephalopathiát is utánozhat. A koponya MRI vizsgálatok során oedémra, ischaemiára utaló fehérállományi eltérések mutathatók ki a hátsó agyi hemisphaeriumokban, de az agytörzs, a bazális ganglionok, a cerebellum is érintett lehet. A leggyakoribb kiváltó ok a hipertenzív krízis, de az irodalom szerint a kemoterápiában vagy az immun-suppresszív (calcineurin inhibitor) kezelésben részesülő vesebetegek körében nagyobb a rizikó a PRES kialakulására. A tünetegyüttest két esetismertetés kapcsán szeretnénk bemutatni. Az egyik betegünknel röviddel a vesetranszplantációt követően, az erőteljes immun-suppresszív kezelés kapcsán fellépő hipertenzív krízis mellett diagnosztizáltunk PRES-t. Egy nephrosis szindróma miatt gondozott, relapszus kapcsán indukciós szteroid és calcineurin inhibitor kezelésben részesülő betegünknel pedig hipertenzív krízis kapcsán alakult ki, MRI vizsgálattal is alátámasztott PRES.

A hipertenzív krízis gyermekkorban nem túl gyakori, ennek felismeréséhez a rendszeres vérnyomásmérés és annak a megfelelő értékelése nagyon fontos. A korai diagnózissal mind a további, főleg diagnosztikai beavatkozás, mind az antiepileptikus kezelés elkerülhető. A kiváltó ok (az antihipertenzív kezelés, a kemoterápia vagy az immun-suppresszív kezelés leállítása) megszüntetésével a radiológiai és a klinikai kép is reverzibilis.

A Diffúziós MR vizsgálatok kiválthatják az FDG PET/CT vizsgálatokat?

Rudas Gábor, Szabó Ádám, Somogyi Délia, Varga Edit

SE MR Kutató Központ, Budapest

A gyermekgyógyászatban is nagy jelentősége van a gyulladásos folyamatok, tumorok diagnosztikájában, ill. a terápia követésében az FDG PET/CT vizsgálatnak. Azonban az FDG PET/CT vizsgálat meglehetősen drága, ionizáló sugárzással működik és nem túl könnyen hozzáférhető. Az előbbieket a vizsgálat ismételhetőségének is komoly gátat szabnak, így kérdéses esetekben a szoros követés nem lehetséges.

Az MR test diffúziós vizsgálatot (DWIBS) kb. 10 évvel ez-



előtt írták le és a világon is az elsők között vezették be a gyermekek esetén. Az elmúlt 8 évben kb. 14 ezer gyermeknél kb. 26 ezer régió vizsgálatánál alkalmaztuk. Ma már ugyan az SE MR Kutató Központban a napi rutin munka része az a vizsgálat, de sem nemzetközileg, sem hazánkban nem kellően ismertek a DWIBS vizsgálat előnyei, ill. limitációi. A kritikai szemléletű előadásban ezen a helyzeten szeretnénk változtatni.

A néhány nagyobb beteganyagot feldolgozó publikációból - a saját tapasztalatainkkal megegyezően - egyértelmű, hogy az FDG PET/CT és az MR DWIBS vizsgálat közötti korreláció mind a szenzitivitást, mind a specificitást illetően 0,85-0,90 között van. Az FDG PET/CT-vel kimutatható legkisebb kóros képletek átmérője kb. 5-8 mm közötti, míg ez MR esetében 3-5 mm. Az MR esetében sokkal jobb az anatómiai ábrázolás, ill. a pontos diagnózis felállítását nagyban segíti a CT vizsgálat szenzitivitását és specificitását messze felülmúló MR vizsgálat maga. A DWIBS vizsgálatok limitációi közé tartozik, hogy a fejlődőben levő szervezet fals pozitívításokat okozhat, melyek ismerete feltétlen elvárt, ill. az, hogy nem tudja jól elkülöníteni a gyulladásos nyirokcsomókat a metasztázis nyirokcsomóktól. Természetesen ezek a diagnosztikai problémák megvannak az FDGPET/CT esetén is. Az MR DWIBS vizsgálat legjelentősebb jelenlegi limitációja, hogy nehézséget jelent a quantificatio (ún. ADC számítás), ill. hogy az irodalomban használt ún. átlagos ADC számolás esetén a specificitás erősen csökken. Ezzel szemben az általunk preferált minimális ADC kalkulálás, ill. az ún. vizuális megítélés nagyon jelentősen javítja a módszer szenzitivitását.

Összességében megállapíthatjuk, hogy az MR DWIBS mérések diagnosztikus értéke eléri, sőt felül is múlja az FDG PET/CT sőt FDGPET/MR vizsgálatok diagnosztikus értékét és azokat az esetek többségében ki is válthatja.

Az újszülöttek BERA módszerrel történő hallás szűrésével kapcsolatos tapasztalataink és eredményeink az elmúlt két és fél évben

Musicz Ágnes¹, Gáborján Anita², Czettel Éva Rita¹, Kocsis István¹

¹SE II. sz. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, Budapest;

²SE Fül-Orr-Gégészeti, Fej-Nyaksebészeti Klinika, Budapest

A korán felismert és megfelelően kezelt halláscsökkenés megfelelő beszédfejlődést és így ép testi-szellemi fejlődést biztosít az érintett gyermekeknek. A halláscsökkenés diagnosztizálásának elmaradása, vagy nem elég korán történő felismerése maradandó károsodást és elmaradást okoz a gyermek beszédfejlődésében, beszédértésében és így szellemi, pszichés fejlődésben.

A Semmelweis Egyetem II. sz. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika a 2015. szeptemberétől életbe lépő EMMI rendelet előtt fél évvel már bevezette az újszülöttek teljes körű BERA szűrővizsgálatát. Az egyik legnagyobb születésszámú magyarországi szülészeti intézményként évi több, mint 3500 újszülöttnél végezzük el a vizsgálatot, így országosan a legnagyobb vizsgálati esetszámmal rendelkezünk.

A szűrővizsgálat során ép hallást diagnosztizáltunk az esetek döntő többségében. A vizsgált újszülöttek 6%-

ánál volt a mérések alapján szükség kontroll vizsgálatra. Előadásunkban a statisztikai eredmények mellett röviden ismertetésre kerül a BERA (Brainstem Evoked Response Audiometry, agytörzsi kiváltott válasz audiometria) módszer elve, a vizsgálattal kapcsolatos tapasztalataink, illetve az esetleges pozitív eredmények részletes bemutatása.

A jól szervezett szűrés előfeltétele a halláscsökkenés korai diagnózisának, mely segíti a korai rehabilitációt és a korai beszédfejlődést. Ennek eredménye a teljes értékű, beszéddel kommunikáló gyermek, majd felnőtt, aki a társadalom egyenértékű tagja.

Gyermek pszichiátriai betegek ellátásának nehézségei napjainkban a gyermekápoló szemszögből

Bognár Márta

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

A gyermekek pszichiátriai kezeléséig vezető út gyakran göröngyös. Első alkalommal inkább a gyermek háziorvost, különböző szakambulanciákat keresik fel.

A pszichiátriához még mindig kötődik előítélet, a szülők és gyerekek is félnek a stigmatizálástól. A pszichiátriai kórképeket hátrítják, könnyebb elfogadni a szomatikus betegségeket.

A gyerekek sokféle pszichés problémával szembesülhetnek. Tíz éves kor alatt főleg magatartászavar, autizmus, gyanú és szorongás miatt kezelik őket, az idősebbeknél pedig előfordul a depresszió, a mániás zavar, a kényszerbetegség és a skizofrénia is. Ezek kezdetben tanulási nehézségeket okozhatnak, de később drogfüggőséghez, alkoholizmushoz is vezethetnek.

Hazánkban a gyermekek mentális állapota egyre kritikusabb. A mentális zavarok mintegy 50%-a serdülőkorban jelentkezik először. A fiatalok körében 10-20%-ra tehető a lelki zavarban szenvedők aránya, az érték magasabb lehet a hátrányosabb helyzetű népességi csoportokban. Magatartászavarral küzdő, élvezeti szerhasználó gyermekkorú páciensek száma az évek során folyamatosan növekszik. Egyre többször kísérelnek meg a gyermekek öngyilkosságot, ugyanakkor az akut krízishelyzetben lévő, sürgősségi ellátást igénylő (szuicid kísérlet, gyógyszer és élvezeti szerabúzus) gyermekek ellátásának gyakorlata nehézkes. A közvetlen veszélyeztető magatartást mutató, pszichés állapotuk miatt önmagukra vagy másokra veszélyes, agresszív gyermekek egy része (14 év alatti sürgős esetek mindenképp és mindenhol, több helyen a 14 életév feletti gyermekek krízis ellátása is) gyermekgyógyászati osztályra kerül, ahol sem a tárgyi, sem az infrastrukturális, sem pedig a humán erőforrás feltételei nem adták a betegcsoport ellátásához.

Nem a betegek megléte a probléma, hanem az elhelyezésük megfelelő intézetbe. Egy általános gyermekosztály profilja nem megfelelő ilyen esetekben. Elkülöníteni nem tudjuk Őket, így gyakran csodálkozva tekintenek rájuk akár kortársaik, akár a náluk fiatalabbak.

Nincs az ellátásukhoz sem orvosi, sem szakápolói szinten szakszemélyzet, így csak a sok éves tapasztalat segít abban, hogy lássuk el Őket.



De nehéz az iskolatáska...

Mezei Éva¹, Tóthné Juhász Magdolna²

¹ Mediprakt Bt, Eger;

² Keviko Prevenció Bt., Eger

Cél. Olykor meglepődünk, ha a tanulók táskáját felemeljük. Ilyen nehéz? Valóban túl nehéz? Csak a szükséges eszközök, tanszerek vannak benne? A gyermekek gerincének védelme érdekében kíváncsiak, hogy a táska tömege ne haladja meg a gyermek testtömegének 10%-át. Iskola-egészségügyi szolgálatunk a diákönkormányzat, az iskola pedagógusai és a szülők bevonásával felmérést végzett, melynek során arra voltunk kíváncsiak, vajon érvényesül-e ez az ajánlás iskolánk tanulói esetén.

Módszer. A 2016/17. tanévben egy héten keresztül hét-főtől péntekig naponta megmértük a bepakolt iskolatáskát az iskolába vitt egyéb felszereléssel együtt az 5-11. évfolyamos diákok körében. A vizsgálatban minden évfolyamból egy-egy osztály vett részt, összesen 233 fő, melyből 136 fő 5-8. osztályos és 97 fő 9-11. osztályos tanuló.

A felmérést a diákönkormányzat tanulóinak bevonásával végeztük. A mérések 7.30 és 8 óra között történtek tanítási napokon. A tanulók testtömegét az iskola-egészségügyi szolgálat dolgozói, az egyéb adatokat pedig a diákönkormányzat tanulói rögzítették. Rögzített adatok: név, osztály, egri, bejáró, vagy kollégista tanuló, testtömeg, a felszerelés össztömege, a felszerelés tartalmaz-e testnevelési, úszófelszerelést, külön óra eszközeit, enni, innivalót, ill. az aznapi oktatáshoz nem szükséges dolgokat.

Eredmények. Az 5-11. osztályokban történt mérések alapján leginkább az 5-8. osztályos tanulók a túlterheltek, 79,4%-uk táskája meghaladja a testtömegük 10%-át, ezen belül a 15,1% feletti érték a tanulók közel 30%-ára jellemző. Egyedi esetekben 30% feletti értékeket is találtunk.

A 9-11. évfolyamon a táska testtömeghez viszonyított tömege a tanulók 82,5%-ban 10% alatti. A kisgimnazistáknál a gerincproblémák a 15,1% feletti értékeknél lényegesen gyakoribbak, míg a 9-11. korosztályban már a 10,1% feletti értéknél is lényegesen több a gerincprobléma. A sovány, valamint a bejáró tanulók túlterhelés szempontjából veszélyeztetettebbek. A tanulók többsége enni-innivalót tesz könyveken kívül a táskába, kisebb részben testnevelési vagy úszófelszerelést, mely lényegesen emeli a táska tömegét.

Következtetés. Az iskolatáskák tömege vizsgálatunk alapján az 5-8. évfolyamon valós problémát jelent. A tanulók táskáinak testtömeghez viszonyított tömege és a gerincproblémák között összefüggés mutatható ki. Szükséges, hogy a nevelési-oktatási intézményben a diákok, pedagógusok, szülők, iskola-egészségügyi szolgálat együttműködésével közösen dolgozzanak a probléma megoldásán.

A magyar sportegészségügy hosszú távú fejlesztési koncepciója

Berkes István

Magyarország kormánya kiemelt stratégiai ágazatként kezeli a sportot, aminek bizonyságaként a sportolók száma jelentősen megnövekedett. Ennek következtében a sportegészségügy szerepe felértékelődött.

Az Országos Sportegészségügyi Intézet, közismert nevén a Sportkórház, több mint fél évszázadon keresztül elismerésre méltóan támogatta az egyetemes magyar sportot, és nagymértékben hozzájárult hazánk sportolójának világraszóló sikereihez. Az új kihívások azonban változtatásokat tesznek szükségessé.

A Kormány döntése értelmében 2019 végéig egy új telephelyen olyan önálló, komplex, a XXI. századi követelményeknek megfelelő sportegészségügyi intézetet kell kialakítani, amely széles körben magas színvonalú sportegészségügyi szolgáltatást nyújt, biztosítja a sportolók egészségének megőrzését, és segíti a kiemelkedő sporteredmények elérését.

Az előadás ismerteti a modern sportegészségügy kormányhatározatnak megfelelő hosszú távú fejlesztési koncepcióját, amelynek megvalósulása esetén az eddiginél minőségileg jóval magasabb színvonalú sportegészségügyi rendszer szolgálja majd a magyar sportot. Az előadó felvázolja a háziorvosok és a házi gyermekorvosok bevonásának lehetőségeit és feltételeit a sportorvosi ellátásban.

Sport alkalmassági vizsgálat a házi gyermekorvosi, háziorvosi praxisokban – KÉNYSZER VAGY LEHETŐSÉG?

Havasi Katalin¹, Katona Márta², Bereczki Csaba²

¹ Dr Havasi Bt, CSMEKHM

² SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ

A gyermek biztonsága a legfőbb szempont a sport alkalmasság elbírálásánál (is)! A szükséges képzés és a protokollok betartásán túl, lehetséges-e a sportorvos hiány katalizálta változásokkal a sportoló gyerekek biztonságát javítani, és a várható egészséges életévek számát emelni?

Aktuális helyzet

1. *Terheléses vizsgálatok* nélkülözhetetlenek az élsportolók vizsgálatában.
2. Esélyegyenlőség hiánya: A gyermekpopuláció jelentős része számára nem gyermekgyógyász szakorvos nyújtja sem az elsődleges ellátást, sem a sportorvosi sem az iskolaorvosi ellátást, bár ezt az életkort nagyon speciális élettani és kórélettani folyamatok jellemzik

Hatékony kommunikáció hiánya: A sportorvosi vizsgálat, iskolaegészségügyi szűrővizsgálat és prevenciós munka, a testnevelés órai állóképesség felmérés és a gyermekorvos ismeretei az egyes gyermek családi és egyéni kórelőzményéről és aktuális egészségügyi állapotáról, évtizedek óta, egymás melletti, párhuzamos állapot felmérő és prevenciós tevékenységet jelentenek. Ezen ellátási formák egymáshoz nem kap-



csolódnak, a gyógyító-megelőző tevékenységekről a többi szereplő nem értesül.

- 3- Jelentős a következmények nélküli szűrővizsgálatok száma, annak ellenére, hogy a gyermek számára ez mind sportolás közben, mind a leggyakoribb felnőttkori rokkantsági és halálozási okok tekintetében fokozott kockázatot jelent.

Módszer: Telemedicina eszközeivel kiegészítve, informatikai támogatással közös platformon értékeljük a kardiorespiratorikus próba (maximális aerob terhelés) információit az gyermek állóképességéről, szív és érrendszeri reakciókészségéről valamint testi fejlődésének dinamikáját az iskolai évek során Hódmezővásárhely valamennyi iskolájában 13 éve.

Eredmények:

1. A terheléshez kötött szűrővizsgálat lehetővé tette tünetmentes, akár életveszélyes állapot felismerését még sportorvosi engedéllyel rendelkező diákoknál is (hipertóniás krízis, veseelégtelenség).
2. Statisztikai elemzésekkel jól beazonosíthatók az egy vagy több rizikófaktorral rendelkező diákok (z-score $\geq 2,5$; vagy percentil ≥ 95), ami fontos információ a sport alkalmasság elbírálásakor is.
3. Még extrém magas vérnyomás vagy BMI értékkel kezelőorvoshoz irányított tanulóknak is csupán fele tájékoztatja erről kezelőorvosát (57%), ahol konkrét adatok hiányában csak esetlegesen történik adekvát ellátás.
4. A nemzetközi irodalom adataival egyezően jól definiált betegutak, és a páciens előzmény hozzáférhetősége (fit-test.hu, EESZT ?) javítják a kockázati állapotok és a krónikus betegségek korai felismerését (57% vs. 78%) és hatékony követését.

Következtetés: A gyermekek biztonságát javítja, ezért a sport alkalmassági vizsgálatok új rendszerének kialakítása során, (mind sport-, mind népegészségügyi hatásai miatt) az érvényes protokollok mellett, érdemes rendszer szinten újra gondolni az

1. a terhelésélettani ismeretek alkalmazását a tömegszűrésben,
2. és telemedicina és az informatikai elemzések kiterjedtebb használatát,
3. egyes prevenciós színterek közötti kommunikáció javítását.

Bátor Tábor Alapítvány – Lélekmadár Tábor

Cserbák Anna, Schumicky Júlia, Törőcsik Tamás

Bátor Tábor Alapítvány, Budapest

A Lélekmadár Tábor olyan családoknak nyújt segítséget, akik súlyos, krónikus betegség következtében veszítettek el gyermeküket. A résztvevők a négynapos turnusok során hasonló sorsú szülőkkel és testvérekkel találkozhatnak, akiknek az izgalmas élményterápiás foglalkozások mellett szakemberek segítik a gyász feldolgozását. Egy éven át, három egymásra épülő turnusban (ősz-tavas-ősz) várjuk a családokat, ennyi idő alatt támogató, összetartó közösség épül, a családok közötti kapcsolat hosszú távra is fennmarad.

2006-2011 között homológ spongiosa plasztikával kezelt gyermekkori csontciszta esetek középtávú után követésének eredménye

Molnár Klára¹, Farkas András²

¹ Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Gyermeksebészeti Részleg, Székesfehérvár;

² Pécsi Tudományegyetem KK, Gyermekgyógyászati Klinika, Manuális Tanszék, Pécs

Célkitűzés. A gyermekkori jóindulatú csontciszta kezelésében ígéretes lehetőségnek tűnő különböző szintetikus csontpótlók mellett a homológ csont, előnyeit és hátrányait tekintve eredményesen alkalmazható. Előadásunk célja bemutatni a 2006-2011 közti időszakban minimál invazív vagy konzervatív kezelésre nem szánódott, homológ spongiosa plasztikával kezelt gyermekkori csontciszta esetek középtávú eredményeit.

Módszer. A Pécsi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinikájának Manuális Tanszékén 2006 januárjától 2011 decemberéig 11 gyermeknél végeztünk csontciszta miatt homológ spongiosa plasztikát. A betegek életkora 6-17 év (átlagéletkor: 12 év), nemek megoszlása: 7 fiú és 4 lány. Az elváltozásokra 10 esetben trauma, 1 esetben időszakosan jelentkező csontfájdalom miatt végzett radiológiai vizsgálat során derült fény. Traumás eseményt követően 8 betegben patológias törés hátterében, 2 betegben mellékleteként igazolódott a csontciszta elváltozása. A patológias törés kezelése 2 esetben belső-, 6 esetben külső rögzítéssel történt. A kontroll radiológiai vizsgálatok során a törés konszolidálódott, azonban a ciszta mérete változatlan maradt, vagy növekedést mutatott. A csonthiány 8 esetben a humerusban, 1 esetben a tibiában, és 2 esetben más lokalizációban (metatarsus, metacarpus) helyezkedett el, nagysága 0,9-64,7 cm³ volt (átlag térfogat: 23,9 cm³). Az elváltozások szövettani feldolgozása 5 juvenilis-, 3 aneurizmáló cisztát, 2 nem osszifikáló fibromát és 1 enchondromát igazolt.

Eredmények. Minden betegünkél a ciszta üregének kikaparását követően a csonthiányt homológ spongiosával töltöttük fel. A műtetet követően allergiás reakció, fájdalom nem jelentkezett. A betegek után követése 21-113 hónapig (átlag után követés: 70,4 hónap) történt, 7 esetben a röntgenfelvétel a csontszerkezet teljes átépülését, 3 esetben a ciszta kiújulását mutatta. A recidív ciszta üregét 2 betegünkél homológ spongiosával töltöttük fel, 1 beteg további kezelése más intézetben történt.

Következtetés: Beteganyagunk középtávú eredményeit áttekintve a gyermekkori csontciszta homológ spongiosával való kezelése eredményes, nem toxikus, biztonságos módszer.

Hematológiai malignitásból gyógyult gyermekek kezelésének késői következményei

Müller Judit, Erdélyi Dániel, Kovács Gábor

Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A gyermekkori malignus hematológiai megbetegedések ma már közel 80%-ban gyógyíthatóak, melynek hátteré-

ben a komplex daganatellenes kezelés, valamint az aktív szupportív terápia állnak. Ez előbbi kimondottan erős hatással van nemcsak a daganatos sejtekre, hanem az egész szervezetre. Mivel egyre magasabb a hosszú távú túlélők száma, a kezelések akut szövődményei mellett nem szabad elhanyagolni a késői szövődményeket sem. Említésre méltó, hogy a gyermekkori malignitásból gyógyultaknál 20-30%-nál a későbbiek folyamán valamilyen egészségügyi probléma lép fel.

A kemo- és sugárterápia következtében fellépő hosszú távú mellékhatások a szervezet bármelyik szervét, szerv-rendszerét érinthetik. Az antarciklinek, valamint a szívét ért sugárterhelés jelentős kardiovaszkuláris problémákat okozhatnak (arritmia, kongesztív szívelégtelenség, perifériás érbetegségek, akár fatális kimenetelű kardiomiopátia). Mivel ezen toxikus hatások az antraciklinek adagjával összefüggnek, a kezeléskor a gyógyszer kumulatív összdózisa a mérvadó. A szteroid kezelések, az immobilizáció, a D-vitamin hiány mellett a kemoterápia is jelentős hatással vannak a csontrendszerre: osteoporosis, aszeptikus csontnekrózis alakulhatnak ki. Gyakoriak az endokrinológiai problémák, me-

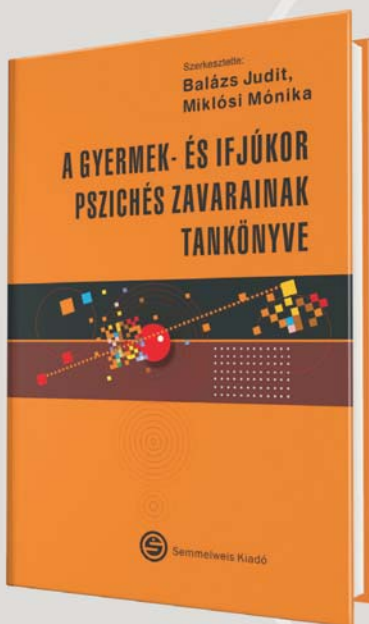
lyek közül kiemelendő a hipotireózis (különösen a nyaki, mellkasi régiót érintő sugárkezelés után), valamint a fertilitási problémák mind fiúknál, mind lányoknál. A zsír- és szénhidrát anyagcsere zavara is elő szokott fordulni: pl. elhízás, metabolikus X szindróma. A kemoterápiás szerek a májon és veséken át metabolizálódnak, ürülnek ki, így ezen szervek is érintettek lehetnek: zsírmáj kialakulásával, tubulopátia előfordulásával lehet számolni. Az aktív citosztatikus kezelések során sokszor igényelnek a gyermekek vörösvértest-transzfúziót, melynek következtében másodlagos hemosiderózis alakulhat ki.

Az egyre nagyobb számú tartós túlélő esetében nem szabad megfeledezni a kemoterápia kiváltotta másodlagos daganatokról sem.

Jelen munkánkban a daganatellenes kezelések potenciális késői mellékhatásai elemizzük. Felhívjuk a figyelmet a késői mellékhatások megelőzése mellett azok korai felismerésére és kezelésére.

Balázs Judit, Miklósi Mónika (szerk.)

A gyermek- és ifjúkor pszichés zavarainak tankönyve



Oldalszám: 252 oldal
Fogyasztói ára: 4960 Ft
Legendus ára: 3970 Ft

Azokat a hallgatókat, kollégákat és más, nem szakmabeli érdeklődőket, akik kezükbe veszik ezt a tankönyvet, nem kell „meggyőzni” arról, hogy a pszichés zavarok nagy terhet rónak arra, akinek ilyen problémával kell élnie, legyen szó gyermekről vagy felnőttéről. Gyakran nemcsak a mentális betegséggel előre jelenthet ez terhet, hanem a környezetére is, és ezen keresztül az egész társadalomra. Mindezek miatt kiemelt jelentősége van a pszichés zavarok prevenciójának, korai felismerésének és kezelésének. Tekintettel arra, hogy a pszichiátriai problémák jelentős része gyermekkorban kezdődik, a megelőzésnek már erre a korosztályra is fokozott figyelemmel kell lennie. Fontos továbbá, hogy az olyan gyermekek és felnőttek, akiknél pszichés probléma áll fenn, időben eljussanak szakemberhez és megkapják a megfelelő, korunk tudására épülő, evidenciákra alapuló segítséget, és így életminőségük, funkcionalitásuk javuljon, tehát a pszichés zavar miatt rájuk és az egész társadalomra eső betegségteher csökkenjen. Ez a tankönyv ehhez igyekszik segítséget nyújtani.

 **E-könyvként is rendelhető!**

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

www.semelweiskiado.hu



IMMUNOLÓGIA

Üléselnökök: Cserhádi Endre, Kriván Gergely

Vérképző őssejt-transzplantáció primer immunhiányos állapotokban

Kriván Gergely

Primer immundeficienciák és az autoimmunitás kapcsolata, az érem két oldala

Csürke Ildikó

Sz-Sz-B Megyei Kórházak és Jóna András Egyetemi Oktatókórház, Nyíregyháza

A primer immunhiányos megbetegedések (PID) genetikailag egy heterogén betegség csoportot képeznek, melynek hátterében napjainkban kb. 300-ra tehető az ismert genetikai defektusok száma.

Ezen betegeknek a visszatérő infekciók, az autoimmun kórképek és a malignitás előfordulási gyakorisága jóval magasabb, mint más betegségecsoportokban, mely az immun dysregulációval magyarázható.

Az autoimmun betegségben szenvedő gyermekeknél 15%-ban azonosítottak PID-t, s további 15%-uknál nem meghatározott immunológiai eltéréseket találtak. Ugyanakkor az autoimmun betegségek széles skáláját (leggyakrabban AIHA, ITP, IBD) találták a PID gyermek populációban. Gyakran az autoimmunitás az első tünete a PID-nak.

Fontos, hogy az autoimmun betegeket szűrjük PID irányában a korai kezdetű, összetett és / vagy a terápia rezisztens autoimmun kórképek esetén gondoljunk PID-re. Ugyanakkor a PID-es betegek után követése során mindig gondolnunk kell az autoimmun kórképek felbukkanására is, melyek tovább színezhetik a klinikumot. Az éremnek két oldala van.

Az autoimmun fenomén, mint tünet vagy jel - (cytopeniák, endocrinopathiák, enteropathiák) hozzáadható a PID 10 figyelmeztető jeleihez a primer immundeficienciák jobb és gyorsabb felismerése érdekében.

Immunológia-allergológia a magyar gyermekgyógyászatban

Cserhádi Endre, Mezei Györgyi

SE I. Sz. Gyermekklinika, Budapest

A mérgekeverők-bajkeverők? Avagy anaphylaxiás eseteink venom immunterápia (VIT) alatt

Kincs Judit¹, Mezei Györgyi²

¹ Semmelweis Egyetem, Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest;

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

A rovarcsípést követő anafilaxia előfordulása 0.3-3%. Hártyásszárnyúak csípése évente mintegy 40 halálesetet okoz az Egyesült Államokban. A populáció kb. 2%-át becsülik rovarméreg allergiásnak, azonban azon betegek fele, akik rovarcsípést követően végzetes anaphylaxiás reakciót szenvedtek, nem is ismerték allergiájukat. A rovarméreg allergiások nagy része nem kerül diagnosztizálásra. Igazolt rovarméreg allergiásoknál venom immunterápia adása javasolt. A venom immunterápia alatti szisztémás reakciók előfordulása az irodalom szerint: 3-12 %. Esetbemutatásunk célja a rovarméreg immunterápia alkalmazása során észlelt szisztémás anaphylaxiás reakciók ismertetése, osztályozása, ellátása, az ellátással kapcsolatos dilemmáink.

Klinikánkon rovarméreg allergia miatt 69 gyermeket kezelünk. Közülük 2 méhméreg és 1 méh és darázméreg allergiásnál tapasztaltunk immunterápia adását követően szisztémás, anafilaxiás reakciót (4.3%). Az összes alkalmazott rovarméreg injekció mintegy 0.85%-át követte enyhe vagy közepes fokú anaphylaxiás reakció.

A gyermekek életkora 10 - 11 év volt, két fiú, egy leány. Mindhárom esetünk anamnézisében asthma bronchiale, rhinitis allergica szerepel. Két család méhészkedéssel foglalkozik. Egy gyermek méh és darázméreg, két gyermek méhméreg immunterápiát (Venomenhal) kapott. Anafilaxia jelentkezését mind a felépítő dózisok alatt, mind a fenntartó dózis során észleltünk, enyhe szisztémás reakciótól (n:5), súlyos hypotensív, adrenalinigénylő állapotig (n:2). A két fiúnál 3-3 alkalommal zajlott anafilaxia, a leánynál egy alkalommal. Az észlelt szisztémás reakciók gyorsan lezajlottak, késői visszatérést nem észleltünk.

Megbeszélés és tanulság: A rovarméreg immunterápiát végzőknek számolni kell a beadott, hosszútávú „gyógyító mérge” akut súlyos reakciókat kiváltó tulajdonságaival is, és állandóan készenlétben kell állni az állapot súlyosságának megfelelő anaphylaxia kezelésre.

IgA nephropathia immunpathogenezeise, terápiás lehetőségei egy esetünk ismertetése kapcsán

Martyn Mária

Szent János Kórház Budai Gyermekkorház Telephely, Budapest

Az IgA nephropathia/IgAN/ az egyik leggyakoribb krónikus glomerulonephritis gyermekkorban. Két tanulságos



esetünk ismertetése kapcsán összefoglaljuk a betegséggel kapcsolatos legújabb kutatási eredményeket. Ismert, hogy az IgAN progresszióját genetikai és környezeti tényezők is befolyásolják. A páciensek vérében és glomerulus immunkomplexeiben kimutatható galaktóz deficiens IgA1, valamint IgG autoantitestek az O-glikán szakasz és a C3 ellen.

T sejtek által termelt citokinek /APRIL=a proliferation inducing ligand/, vagy B sejt aktiváló faktor/BAFF/ a B sejteket IgA1 produkáló plazmasejteké alakítják át. A betegek által termelt IgA1 galaktóz deficiens/Gd-IgA/, így autoantitest termelést indít, majd a képződő immun-komplexek alternatív komplement aktiválódáshoz vezetnek. Az immunfolyamatok glomeruláris és tubuláris gyulladást, mesangium proliferációt, majd fibrosist idézhetnek elő a RAS aktiválódással együtt. Genetikai faktorkok közül pl. a komplement faktor H gén/CFHR/ deléciója valamint a C1GALT1 és C1GALT1C1 gének bizonyos variánsai hajlamosítanak a betegség kialakulására. A pathogenezis ismeretében új terápiás lehetőségek, mint pl. plazmasejt inhibitorok, antiproliferatív gyógyszerek és komplement gátló szerek, valamint a nyálkahártyák lymphoid szöveteire lokálisan ható orális budesonid/Nefecon/ szerepét kutatják.

A korábban használt ún. Oxford klasszifikáció/MEST/ki-egészítése a „crescent” képződés mértékével /C0, C1, C2/szerencsésebb a prognózis megítélésében.

Ismertetésre kerülnek az IgAN egyes klinikai megjelenési formái, valamint a ma használatos és kísérleti fázisban lévő terápiás lehetőségek.

Infekciós szövődmények TNF-A gátló kezelésben részesülő JIA-s gyermekekben

Nagy Arnold, Mosdósi Bernadett

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

A juvenilis idiopathias arthritis (JIA) a leggyakoribb gyermekkori reumatológiai megbetegedés; egy heterogén betegségcsoport krónikus ízületi gyulladásal. Számos gyógyszer áll rendelkezésünkre a beteg gyermekek életminőségének javítására.

Nemzetközi tanulmányok és a saját kutatásaink is azt bizonyítják, hogy a betegek közel egyharmada nem reagál megfelelően az elsővonalbeli DMARD terápiára, mely miatt egyéb támadáspontú gyógyszer bevezetése indokolt. A biológiai terápia jelenti a következő terápiás lépéscsőfokot. A különböző támadáspontú gyógyszerek közül vizsgálataink a TNF-A inhibitor csoportra irányultak. Tekintettel arra, hogy a TNF-A gátlók – hatásmechanizmusuk miatt – jelentős immunsuppressziót okozhatnak, elméletben a betegeknek fokozott fertőzéshajlammal, tumorigenesissal és paradox módon autoimmun megbetegedések gyakoribb megjelenésével kell számolnunk. Jellemzően felső-, alsó légúti, orr-fül-gégészeti infekciók emelkedett számát írták le a kisebb betegpopuláción végzett klinikai tanulmányok, de bármely szervrendszer érintett lehet. Esettanulmányok szepszis klinikai képet is leírtak. A terápia bevezetését megelőzően és az alatt is fokozott figyelmet igényel a tuberculoszis, opportunista fertőzések megjelenése.

Munkacsoportunkkal szisztematikus irodalomkutatást

végeztünk a TNF-A gátló kezelésben részesülő JIA-s gyermekek gyakoribb fertőzései szövődményeit tekintve. Kapcsolatot kerestünk a TNF-A gátló kezelés és a magasabb fertőzéses arány között.

Emelkedett szérumszintű IgA szint hátterében álló ritka kórkép

Kassay Anett

Szabolcs-Szatmár-Bereg Megyei Kórházak, Nyíregyháza

2 éves leány gyermek perinatális anamnézise eseménytelen volt. 4 hónapos kora óta gyakran zajlottak felső-, majd alsólégúti megbetegedései, emiatt gyermekpulmonológia gondozta. Visszatérő gombás szájfertőzést a gyakori antibiotikus és ICS terápia szövődményének gondolták.

26 hónaposan súlyos asólégúti megbetegedése miatt osztályos felvételére került sor. Az elvégzett mellkas röntgen kétoldali tüdőgyulladást igazolt, melyhez mérsékelten emelkedett májenzimértékek és igen magas szérumszintű IgA érték társult.

A klinikum, az előzmények és a célzottan elvégzett további laborvizsgálatok a szekunder immundeficienciát alátámasztották. Az alkalmazott terápia ellenére a pulmonológiai progresszió mellett egyéb szervi elégtelenség is kialakult, s végül kis betegünket 3 hét alatt elvezítettük.

A szerzett immunhiányos tünetegyüttes, az AIDS (Acquired Immunodeficiency Syndrome) a HIVvel (Human Immunodeficiency Virus) való fertőzés következtében kialakuló betegség, ami a megfertőzöttek immunsuppresszált állapotát idézi elő. A vírus az immunválasz számára létfontosságú CD4+T-lymphocytákat fertőzi meg, és a betegség előrehaladtával a T-sejt funkciók kiesése teremt lehetőséget az opportunista kórokozók megtelepedésének. Ez utóbbiak okozzák végül a beteg halálát.

Esetünket azért tartottuk bemutatásra alkalmasnak, mert bár Magyarország a kevésbé fertőzött országok közé tartozik, ugyanakkor maga az AIDS a vírusfertőzést követő 2-10 éves időszak után alakul ki, sajnos napjainkban igen is gondolnunk kell még ebben a fiatal életkorban is az AIDS-re, annak ellenére, hogy ezen korcsoportban ritkábban fordul elő.

A súlyos juvenilis idiopathias arthritis kezelésének változása az elmúlt 30 évben

Márton Gabriella

Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház Gyermekgyógyászati Központ, Miskolc

A betegséget először 1864-ben írta le MV Cornil juvenilis rheumatoid arthritis néven.

A jelenleg használt ILAR klasszifikáció szerint az alábbi alcsoportok különíthetők el:

- Szisztémás arthritis
- Rheumatoid faktor pozitív polyarthritis



- Rheumatoid faktor negatív polyarthritisz
- Oligoarthritis
- Enthesitissal járó arthritis
- Arthritis psoriatica
- Nem differenciált formák

Az első gyulladáscsökkentő gyógyszer, az acetilszalicilsav 1899-ben jelent meg. Szteroidokat 1936. óta használhatunk.

A 30 évvel ezelőtt rendelkezésre álló készítmények: non-steroidok, steroidok, methotrexate, cyclophosphamid, azathioprin, hidroxiclóroquin és az im. arany voltak. A legsúlyosabb betegek esetében előfordult extrém növekedési zavar, osteoporosis, ízületi deformitás, vesekárosodás. Mindezek jelentősen rontották a gyermekek életminőségét.

Osztályunkon egymás mellett működik az immunológiai részleg és a csontvelőtranszplantáció. Ez tette lehetővé, hogy 1999-ben CD34 szelekcióval autológ őssejttranszplantációt végezzünk egy 14 éves súlyos JIA-s leánynál, aki 2 éves kora óta volt beteg és szinte folyamatos steroid kezelést igényelt. A beavatkozás technikailag sikeres volt, de fél éven belül recidivált a betegsége, ezért 2000-tól biológiai terápiát kapott, mely kezelés aztán gyorsan elterjedt hazánkban, számos, korábban marandó károsodásokra ítélt betegnek segítve.

2003-ban testvérdonoros őssejttranszplantációt végeztünk (tudomásunk szerint a világon először) egy 6 éve kezelt, terápia rezisztens (az akkor elérhető biológiai terápiát is beleértve) gyermeknél, ami teljes gyógyuláshoz vezetett. 14 éve gyógyszerek nélkül tünet és panaszmentes.

Ez az egyetlen olyan gyógymód, ami teljes gyógyulást hoz, ám alkalmazására csak egészen szélsőséges esetekben, nagyon szigorú feltételek megléte esetén kerülhet sor, tekintettel arra, hogy az esetleg kialakuló chronicus GVHD ugyanolyan mértékben rontja az életminőséget, mint az alapbetegség. Szerencsére 2003. óta a biológiai terápiák számos különböző támadáspontú új tagja jelent meg, melyek megfelelő kiválasztásával teljes remisszió érhető el.

Autoinflammációs betegségek gondozási körünkben

Oroszlán Klára, Csürke Ildikó, Kassay Anett, Dicső Ferenc

SzSzBM Kórházak és Egyetemi Oktatókórház Jóna András Oktatókórház, Nyíregyháza

Az ismeretlen lázas állapotok hátterében igen ritka, nehezen diagnosztizálható autoinflammációs kórképek az innate immunitás defektusa miatt jönnek létre. A beteg élete során ismétlődően előforduló gyulladások, lázas állapotok jellemzőek, melyek változatos tünetekkel, autoantitestek jelenléte nélkül zajlanak. Az egyéb okok kizárását követően az autoinflammatorikus szindrómák jellemző klinikuma alapján gondolhatunk a betegségekre.

re. Az egyes kórképek genetikai hátterének ismeretében, az erre irányuló vizsgálatok elterjedésével pontos genetikai diagnózis felállítására is lehetőség nyílik. Előadásunkban a szakrendelésünkön autoinflammációs szindróma miatt gondozott betegeinkről szeretnénk beszámolni, a tüneteik és a diagnózishoz vezető út, illetve a kezeléssel kapcsolatos tapasztalataink alapján.

A gyermekkori szteroid-rezisztens nephrosis legalább harmada monogén

Jávorszky Eszter¹, Kerti Andrea², Vincent Moriniere³, Balogh Eszter¹, Csohány Rózsa², Kelen Kata², Sallay Péter², Reusz György², Szabó Attila², Corinne Antignac³, Tory Kálmán¹

¹ MTA-SE Lendület Nephrogenetikai Kutatócsoport, Budapest

² Semmelweis Egyetem, I. sz. Gyermekklinika, Budapest

³ Institut Imagine, Párizs

A szteroid-rezisztens nephrosis szindróma (SRNS) a gyermekkori krónikus veseelégtelenség 10-20%-áért felelős. Immunológiai és genetikai formájának elkülönítése a klinikai megjelenés alapján rendszerint nem lehetséges, a kezelés szempontjából azonban meghatározó: míg az előbbi reagálhat immunszuppresszív kezelésre, és kiújulhat a transzplantációt követően, az utóbbi nem. A monogén formákat azonosító genetikai vizsgálatoknak ezért gyakorlati jelentősége van.

A Semmelweis Egyetem I. Gyermekklinika nephrogenetikai ambulanciáján vizsgált 88 SRNS vagy fokalís segmentális glomerulosclerosis (FSGS) miatt gondozott család genetikai vizsgálatát végeztük el a klinika nephrogenetikai laboratóriumában, illetve a párizsi Imagine Intézetben (n=17). A genetikai vizsgálat a gyakran mutáns gén kódoló régióinak vagy gyakori mutációinak direkt szekvenálásából (NPHS2: n=37, NPHS1: n=18, WT1: n=20 és PAX2: n=14), 35 ismert gén kódoló régióinak multiplex parallel szekvenálásából (n=39 esetben), illetve a párizsi Imagine Intézetben teljes exom szekvenálásából (n=5) állt.

Huszonkilenc családban (33%) találtunk kóroki mutációkat, 12 génben. A leggyakrabban mutáns génnek az NPHS2 (n=10, 11%) és a WT1 (n=7, 8%) voltak. Huszonhárom esetben (26%) a későbbi klinikai lefolyás alapján a monogén eredet kizárható volt, az immunszuppresszív kezelésre bekövetkezett teljes remisszió, illetve a transzplantációt követő kiújulás alapján. Ennek megfelelően, ezen esetekben nem találtunk kóroki mutációt.

A gyermekkori SRNS/FSGS az esetek legalább harmadában monogén eredetű. Ezen arány megegyezik a nemzetközi adatokkal. A klinikai lefolyás alapján a szteroid-rezisztens nephrosist az esetek negyedében találtuk biztosan immunológiai eredetűnek. A fennmaradó 40% további vizsgálata szükséges; ezen formákban is lehetséges monogén eredet ismeretlen gén mutációja miatt. Monogén eredet a valószínű családi halmozódás és extrarenális érintettség esetén.



INFEKTOLÓGIA + ALLERGOLÓGIA

Üléselnökök: Mészner Zsófia, Réthy Lajos

Meddig kezeljük az egyes fertőzések kórképeket?

Trethon András

Szent László kórház, Budapest, Magyarország

A mikrobák antiinfektív szerekkel szembeni rezisztenciája aggasztó méreteket ölt világszerte. A helyzeten elvben két dolog segíthet. Az egyik új molekulák kifejlesztése és forgalomba hozatala. Erre az ipar részéről nincs reális esély. A másik út járható és nemzetközi javaslatok alapján kötelező érvényűnek tekintendő: az antibakteriális kezelés deeszkalációja. Az egyes fertőzések kezelésének időtartama nagyrészt hagyományokon, ill. egyes szakértők egyéni véleményén nyugszik és sokak szerint számos fertőzés esetén „túlkezeljük a betegeket”. A deeszkaláció a szélesspektrumú iniciális kezelésnek biztonságos és „a megszokotthoz” képest korábbi abbahagyását avagy az antibakteriális spektrum szűkítését, továbbá az orális kezelésre való áttérést jelenti. Az antimikrobás kezelés időtartamának lerövidítése mérsékli a rezisztens szubpopulációk szelekcióját, kevésbé generál rezisztenciát és ritkábban fordul elő gyógyszer-toxicitás. Megvalósítását a kórházakban bevezetendő ún. Antimicrobial Stewardship program támogathatja. A döntésben a klinikai képre, egyes biomarkerek szintjére és a mikrobiológiai vizsgálati eredményekre javasolt támaszkodni. Az egyes fertőzésekre vonatkozóan rendelkezünk tudományos társaságok részéről nemzetközileg elfogadott ajánlásokkal. Néhány példa ezekre vonatkozóan: a nem komplikált intraabdominális sepsis 4-7-, a komplikált húgyúti fertőzés 7-10-, a bacteriaemia kezelése 7-10 nap után befejezhető

Szemléletváltás az otitis media diagnózisában

Katona Gábor

Szülői egészségértés és vakcinációs hajlandóság 2017-ben Magyarországon

Gács Zsófia¹, Kun Eszter², Koltai Júlia^{3,4}

¹ SE II. Sz. Gyermekklinika, Budapest;

² Szinapszis Piackutató és Tanácsadó Kft., Budapest-Debrecen

³ MTA Társadalomtudományi Kutatóközpont, Budapest;

⁴ ELTE TáTK Társadalomkutatások Módszertana tanszék, Budapest

Szülői egészségértésnek (parental health literacy) nevezzük azokat a készségeket és tudáselemeket, amelyek segítségével a szülők gyermekük egészségével, betegségeivel kapcsolatos döntéseket hoznak. A korábbiakról meglevő ismereteken kívül fontos szempont, hogy hova fordulnak új információért, ezt az információt megértik-e, he-

lyesen alkalmazzák-e illetve az is, hogy mennyire érzik magabiztosnak magukat a gyermek egészségét érintő szituációkban.

Kutatásunkban arra kerestük a választ, hogy a magyar szülők egészségértése 1., milyen szintű a nem kisgyermekes populációhoz képest; 2. milyen arányban tevődik össze ezekből az elemekből; illetve, hogy 3., miként alakulnak a kötelező és ajánlott védőoltásokkal kapcsolatos ismeretek, helyzetmegoldó-készségek és attitűdök.

Országos reprezentatív mintavétel során 400, 18 éven aluli gyermekkel rendelkező háztartás került kiválasztásra. Személyes megkérdezéssel egy részben korábban létrehozott, a magyar szülőkre adaptált kérdőívet vetünk fel. A kérdőív a demográfiai jellemzők mellett a szülői egészségértés alábbi dimenzióit vizsgálja: készségek és képességek (HLS-EU 16), helyzetmegoldás, szövegértés, információkeresési szokások, meglevő tudás. Az alábbi témákat érinti: primer prevenció, különös tekintettel a védőoltásokra, fertőző betegségek ismerete, ellátása, lázcsillapítás.

(Az előadásban a 2017 március-áprilisában zajló adatfelvétel főbb eredményeit kívánjuk ismertetni.)

PRO JUNIOR – Vizsgálat az antibiotikum-kezelés mellékhatásairól gyermekeknél

Kovács Ákos¹, Karoliny Anna², Réthy Lajos Attila³

¹ MGYT Házi Gyermekorvosi Szekció és Házi Gyermekorvosok Országos Egyesülete, Budapest

² Heim Pál Gyermekkorház, Budapest

³ NEFI - Gyermekegészségügyi Igazgatóság, Budapest

Az antibiotikumok számos betegség gyógyításában főszerepet kapnak, de az antimikrobiális rezisztencia terjedése egyre nagyobb probléma. Az antibiotikum okozta hasmenés (AAD) az antibiotikum-terápiában részesülők közel 1/3-át érinti [1]. Az AAD előfordulását egyes probiotikumok csökkenthetik [1, 2], emellett a probiotikum-kolonizáció megakadályozza a patogén törzsek elszaporodását is. Az Európai Gyermekgasztroenterológiai Társaság (ESPGHAN) azonban arra is figyelmeztet, hogy ez a hatás törzs-specifikus, tehát a készítményeket külön-külön kell vizsgálni.

A *L. reuteri* DSM17938 az egyik legkutatottabb (114 publikáció >10.000 fő), 0-3 éves korúaknál pedig a leginkább vizsgált probiotikum-törzs (52 vizsgálat/6500 fő). Anyatejből izolálták, biztonságosságát koraszülöttek és immunszupprimáltak körében is igazolták. AAD-ben 3 tanulmány vizsgálta a *L. reuteri* DSM17938 hatását, melyek a diarrhoea és más gasztrointesztinális (GI) tünetek szignifikáns csökkenését mutatták [3,4,5]. Emellett a *L. reuteri* DSM17938 igazoltan rezisztens penicillin származékokkal szemben, így ezekkel biztonságosan adható együtt [6,7,8].

Az MGYT Házi Gyermekorvosi Szekciója és a Házi Gyermekorvosok Egyesülete „PRO JUNIOR” vizsgálatának

célja (i) megismerni és összevetni az antibiotikum-szedés, illetve a mellékhatások mérséklésének jelenlegi rutinját a *L. reuteri* Protectis DSM17938 probiotikum-törzs alkalmazásakor kialakuló eredményekkel, valamint (ii) a *L. reuteri* Protectis DSM17938 hatásainak vizsgálata a gyermekorvosi praxisban leggyakrabban alkalmazott antibiotikumok (amoxicillin $\pm$ klavulánsav, cefalosporinok) szedésekor jelentkező mellékhatásokra 3-14 éves gyermekeknél. A prospektív, multicentrikus, randomizált, kellő statisztikai erőt képviselő országos tanulmány során 100 háziorvosi praxisban 1000 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 részesül. A vizsgálat bevonási fázisa május végén zárul, a vizsgálat lezárását június végére tervezzük. A szeptemberi kongresszusra előzetes eredmények várhatók.

1. Barbut, *BMJ* 2002
2. Szajewska, *JPGN* 2016
3. Lionetti, *Alim Pharm Th* 2006
4. Cimperman, *J Clin Gast* 2011
5. Ojetti, *Gast Res Pract* 2012
6. Egervarin, *J Food Prot* 2007
7. Klein, *Foodborne Path Dis* 2010
8. Zhou, *Intern J Food Microb* 2005

Vírusfertőzések, az asthma fő provokáló vagy programáló tényezői?

Szabó Hajnalka

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

Bizonyítékok sorával rendelkezünk arra vonatkozóan, hogy a környezeti tényezők közül az élet korai szakaszában elszenvedett vírusfertőzések kulcsfontosságú szerepet játszanak a később megjelenő, reverzibilis obstrukcióval járó légúti kórképek kialakulásában és exacerbációjukban.

Az összefoglaló előadás első részében kísérletet teszünk a két leggyakrabban előforduló légúti vírus: a humán rhinovírus (HRV) és a respiratory syntitial vírus (RSV) klinikumának, patogenetikai mechanizmusainak és az asthma kialakulásában játszott szerepeiknek az összehasonlítására. Az RSV felelős a csecsemő- és a kisdedkori súlyos légúti fertőzésekért, amely főleg a téli hónapokban fordul elő. Nagy epidemiológiai vizsgálatok igazolják, az egyértelmű összefüggést az RSV fertőzés és az azt követő gyermekkori zihálás között, amely valószínűleg inkább a légutak megváltozott hosszú távú neuroimmunológiai kontrolljának tulajdonítható, mintsem az allergiás szenzitivitásnak. Ezzel szemben a HRV fertőzés bármelyik életkorban, egész évben előfordulhat. Kevésbé súlyos citotoxikus hatást fejt ki a gyulladásválasz során, mint az RSV. A HRV okozta bronchiolitis és az azt követő későbbi zihálás kialakulása inkább köthető az egyéni hajlamhoz, a saját és a családi anamnézisben előforduló asthma/atópiához. Összefoglalva: úgy tűnik, hogy az RSV inkább provokáló tényezője („inducer”), a HRV pedig inkább kiváltója („trigger”) a gyermekkori asthma bronchialisnak.

Az előadás második felében az RSV fertőzés vertikális terjedésére (anyáról a magzatra) vonatkozó paradigma-váltásra hívjuk fel a figyelmet. Az RSV-nek a légúti epitélisejtek iránti fogékonysága jól ismert, de talán kevésbé elterjedt az a tény, hogy az RSV-t megtalálták már a központi idegrendszer, a szív, a máj sejtjeiben és a vérben. Ez összhangban áll azokkal a szokatlan klinikai tünetekkel, amelyeket megfigyeltek RSV infectio során: apnoe, görcsök, emelkedett szív- és májenzimek. Sőt mi több, humán kísérletek során az RSV genomhoz homológ RNS szekvenciát találtak gyermekek és felnőttek csontvelőjében is. Ez vezetett ahhoz a hipotézishez, amelyet állatkísérlettel igazoltak, hogy a vírus az intrauterin élet során átmegy a placentán, megtelepszik a fejlődő légutakban és más szövetekben, megváltoztatva az őket beidegző kolinerg idegek normális fejlődését. Így az élet első hónapjaiban előforduló infectio (v. reinfectio?) alkalmával már kialakul a légúti hyperreaktivitás. Ez a mechanizmus talán magyarázatot adhat arra az epidemiológiai megfigyelésre, hogy az élet korai szakaszában lezajló RSV fertőzés, a gyermekek egy szubpopulációját hajlamossá teszi visszatérő zihálásra és asthmára, amely az élet első évtizedében tart, atópiás fenotípus hiányában is.

Úgy tűnik, hogy az asthma, mint sok más krónikus betegség már az intrauterin életben elkezdődik, tehát a preventációs törekvéseink már a terhesség utolsó harmadában el kell, kezdődjenek.

A táplálékallergia és intolerancia korszerű diagnosztikája a klinikai gyakorlatban

Tokodi István

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

A táplálékallergia prevalenciája 5-12 %-ra tehető gyermekkorban. Az ételintolerancia gyakoriságára vonatkozóan nincsenek pontos adataink, de az átlagpopulációban 15-20 %-ra teszik a prevalenciáját. Diagnosztizálásuk és elkülönítésük sokszor nem könnyű. A klinikai tünetek a két betegségben megtevesztően hasonlóak lehetnek, ugyanakkor nem rendelkezünk olyan laboratóriumi vizsgáló módszerrel, amely megbízható kórisme felállítását tenne lehetővé. A klinikai gyakorlatban elterjedt diagnosztikus eljárások (bőrteszt, antigén specifikus ellenanyag vizsgálat) prediktív értékét, specificitását és szenzibilitását számos tényező befolyásolja. A táplálékallergia és intolerancia diagnosztikájában éppen ezért a „gold standard” vizsgáló módszer továbbra is a táplálékterhelés. A szubjektív tényezők kizárása érdekében két éves kor felett kettősvak placebo kontrollált ételprovokációs próbát célszerű végezni. Az egyéb in vitro és in vivo eljárások tájékoztató, kiegészítő jellegűek. A komponens alapú, molekuláris allergia diagnosztika lehetővé teszi a valódi allergia és a szenzibilizáció elkülönítését, továbbá a betegség hosszútávú prognózisának megállapítását. A betegek körében napjainkban nagy népszerűségnek örvendő allergén specifikus IGG vizsgálat jelezhet toleranciát és késleltetett allergiás reakciót, egyes esetekben segíthet az allergénkereső étrend összeállításában.



A komponens alapú allergia diagnosztika jelentősége gyermekkorban

Nagy Adrienne

Heim Pál Gyermekkórház, Budapest

Új in vitro allergia diagnosztikai módszer vált elérhetővé Magyarországon, mely segítségével nemcsak az allergének, hanem azok molekuláris alkotó elemei, komponensei ellen termelt specifikus IgE szintek is mérhetők immunoCAP módszerrel. A magas és alacsony rizikójú komponensekre adott immunválasz mérésével nemcsak azt tudjuk megmondani, hogy ki mire allergiás/szenzibilizált, hanem azt is, hogy mennyire, valamint elkülöníthetővé válik a valódi allergia és a keresztreakciók miatti fals pozitivitás is.

A gyermekkori táplálék allergiában e molekuláris allergia diagnosztikai módszer prognosztikai és prediktív értékkel bír az allergia súlyosságának és kinőhetőségének jóslásában és támpontot nyújt a diéta szigorúságának meghatározásában. Súlyos táplálék allergiára utaló lelet és a klinikum összhangja esetén a kórházi felvételt igénylő ételterhelések egy részét feleslegessé vagy kontraindikálttá teheti megkímélve ezzel a beteget, egészségügyi személyzetet és a társadalombiztosítót egyaránt. A légúti allergiák pontosabb meghatározása tisztázhatja a keresztallergiákat és célzottabbá teszi a már 5 éves kortól adható allergén immunterápia indikációját.

Az előadásban példákon keresztül kerül bemutatásra a módszer indikációja, a leletértékelés módja és következményei. Reményeink szerint mindez hozzájárul egy magasabb színvonalú gyermekallergológiai szakellátás megvalósulásához.

Molekuláris allergiavizsgálat lehetőségei gyermekkori ételallergia diagnózisában: súlyosság és prognózis előrejelzése

Csáki Csilla

Svábhegyi Gyermekgyógyintézet, Budapest

Az élelmiszer allergia világszerte, így hazánkban is egyre növekvő tendenciát mutat, prevalenciája gyermekkorban 6-8% közé tehető. Az élelmiszerek által okozott allergiás tünetek súlyossága az enyhe orális allergia szindrómától egészen életveszélyes anafiláxiáig terjedhet. A hagyományos allergológiai diagnosztika (Prick teszt és /vagy specifikus IgE meghatározás) sok esetben nem képes az élelmiszerallergia biztos azonosítására, pollen-étel keresztallergiáktól való elkülönítésére. A molekuláris allergia diagnosztika az allergénfehérjék molekuláris komponenseivel szemben képződő specifikus IgE vizsgálatára képes, ezzel kiszűrhetővé teszi a keresztallergiákat, valamint lehetőséget nyújt az allergiás reakció várható súlyosságának becslésére. Példaképpen földimogyoró szenzibilizáció esetén kiemelt anafilaxia veszéllyel jár a tárolófehérjékkel szemben képződő specifikus IgE (Ara h1, Ara h2, Ara h9), míg a mellékkomponensekkel szembeni specifikus IgE (Ara h5, Ara h8) jóval enyhébb lefolyású orális allergia szindrómát okoz. Utóbbiak keresztreaktáló komponensekként növényi pol-

lenekben, pl. nyírfá pollenben, vagy gyümölcsökben, pl. őszibarackban (Bet v1, Bet v2) fordulnak elő. Amennyiben a molekuláris vizsgálati eredmények alapján az élelmiszer fogyasztása várhatóan súlyos allergiás tünetet okoz, akkor orális terheléses vizsgálatot nem szabad végezni és a beteget adrenalin önbelövő injekcióval kell ellátni. Gyermekkorban fontos kérdés továbbá, hogy kinőhető-e az adott ételallergia, pl. tejfehérje vagy tojásfehérje allergia esetén. Hőkezeléssel és gyomorsavval szemben ellenálló fehérjekomponensek a tehéntejben a kazein (Bos d8), tojásfehérjében az ovomucoid (Gal d1). Amennyiben a gyermek ezekkel a komponensekkel szemben magas spec IgE koncentrációt képez, akkor az allergiáját nagy valószínűséggel nem fogja kinőni.

Előadásunkban részletesen bemutatjuk a tehéntej-, tojás-, mogyoró- gabonafélékre és gyümölcsökre jelentkező allergia molekuláris vizsgálati lehetőségeit. Saját esetek elemzésén keresztül próbálunk betekintést nyújtani a molekuláris allergológiai vizsgálatkérés, és értékelés módszertanába. Interaktív formában bemutatjuk az elmúlt fél évben elvégzett vizsgálataink legtanulságosabb eseteit.

Komponens alapú allergia diagnosztika (CRD) pollen-allergiákban és orális allergia szindrómában. CRD-single teszt és multiplex allergén chip

Réthy Lajos

Budai Allergiaközpont, Budapest

A hagyományos allergológiai diagnosztika (Prick teszt és /vagy specifikus IgE meghatározás) nem képes az allergiát okozó specifikus és keresztreaktáló molekuláris allergén-komponensek elkülönítésére. Közös kereszt-komponensek előfordulnak minden pollenfélésegekben, számos gyümölcsben / növényi eredetű táplálékban is, ami magyarázza a pollen-táplálék keresztallergiák illetve az orális allergia szindróma (OAS) kialakulási mechanizmusát. Ha a pollen-specifikus komponens helyett csak keresztreaktáló komponensekkel szemben mutatható ki emelkedett IgE, az jelentősen rontja az immunterápia hatékonyságát. A már hazánkban is elvégezhető komponens alapú IgE diagnosztika (CRD) lehetővé teszi a valódi allergén megbízható azonosítását immunterápiára váró pollenallergiás pácienseknél, valamint OAS esetén a pollen-táplálék kereszt-allergia kockázatának előzetes becslését is.

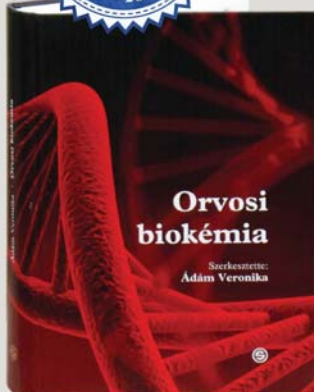
Az előadás során az elméleti háttér mellett néhány jellegzetes pollenallergiás eset valamint a pollen-táplálék kereszt-allergiák néhány jellegzetes klinikai példáján keresztül, pl. Bet v1 - Ara h8, Bet v1 - Gly m4, mutatjuk be az új eljárást.

A teszt lehet egy-egy allergénre/allergéncsoportra kiterjesztett (singleplex) vagy számos nagyságrendű is (multiplex teszt). Az Intézetünkben elérhető nanotechnológiás FABER teszt 244 allergént (122 komplett allergén extraktumot és 122 molekuláris komponens) párhuzamosan mérve komplex, beteg-specifikus szenzibilizációs spektrumot térképez fel. Mindez a várható kockázat becslését fokozottan segíti.

Összefoglalás: Egy adott pollenallergiát kiváltó specifikus -vagy keresztreagáló molekuláris komponensek azonosítása (CRD diagnosztika) immár hazánkban is végezhető korszerű módszer. Nemzetközileg is ajánlott diagnosztikus lépésként segítséget nyújt egyrészt az immunterápia várható hatékonyságának előzetes felmérésében pollenallergiás betegek esetében, másrészt a pollen-táplálék kereszt-allergiák klinikai kockázatbecslésében. A singleplex, 1-1 pollenre vagy táplálékra fókuszáló CRD diagnosztika mellett a nanotechnológiás FABER 244 teszt egyedi, komplex szenzibilizáltsági spektrumot térképez fel, ami a kockázatbecslést tovább segíti.

**Mezei Györgyi¹, Cserhádi Endre², Radó Judit³,
Horváth Heléna⁴, Belezsnay Zsuzsanna⁵,
Vásárhelyi Barna⁶**

⁶ Semmelweis Egyetem Laboratóriumi Medicina Intézet, Budapest



Orvosi biokémia

(Ádám Veronika)

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



SÜRGŐSSÉG + KARDIOLÓGIA + VARIA

Üléselnökök: Ujhelyi Enikő, Kovács Tamás

Gyermekkori sepsis ellátása – Quo vadis?

Ujhelyi Enikő

A gesztációs kor prognosztikai jelentősége: vitiumos magzatoknál mi az optimális stratégia (szülés helye, ideje és módja)?

Ladányi Anikó, Szatmári András

Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet Gyermekszív Központ, Budapest

A veleszületett szívhiba a leggyakoribb fejlődési rendellenesség, 4-8/1000 élveszületéssel számolhatunk. Ennek egyik vonzata az évi mintegy 30000 gyermekkori szívűtét javuló túlélési mutatókkal, ami részben a javuló antenatalis detekciós aránnyal magyarázható. A vitiumok prenatalis felismerése javítja a preoperatív ill. a rövidtávú posztoperatív mortalitást, morbiditást, egyértelműen jobb a neurológiai kimenetel. Van ami azonban kiszűrt pathológiai esetén is bizonytalan, de prognosztikai jelentőséggel bír: ilyen a koraszülöttség, születési súly, a társuló extracardialis vagy kromoszóma-elérés. Ezzel szemben van ami befolyásolható és prognózist szintén nagy mértékben befolyásolja, ilyen a szülés helye, ideje és módja. A megszületést követően hemodinamikai instabilitással nem járó vitiumok esetén (VSD, CAVD, enyhe Fallot tetralógia) a szülés területén javasolt. A nemzetközi ajánlás alapján császármetszés csak az alábbi delikát esetekben indokolt: TGA, HLH intact septummal, obstruktív TVT, Ebstein, komplett blokk hydropssal, nem kontrollálható aritmia. A szülés idejét tekintve a terminuson belüli szülés ideje is számít. A 37. kontra 39. gest. hét nem ugyanannyira biztonságos, a betöltött 39-40. hét a legoptimálisabb, szignifikánsan jobb a korai mortalitás, morbiditás és a neurológiai kimenetel szívűtétek után. Izolált CHD esetén a méhen belüli elhalás esélye csekély. Méhen belüli agyi MR vizsgálatok alapján ismert, miszerint a vitiumos magzatok agyi volumene kisebb, ill. TGA-s és HLH-s magzatok agya kb. egy hónappal éretlenebb (oka a retrográd agyi keringés), emiatt is előnyös a szüléssel a 40. gest. hétig várni. A fentiek alapján a CHD-s magzatoknál a betöltött 39. gest. hét előtti elektív szülés gyakorlata mindenképpen újraértékelendő.

Gyermekkori koponyasérülések független rizikótényezőinek meghatározása a koponyacsonttörés, illetve a traumás agysérülés tekintetében

Kiss Gabriella, Rózsai Barnabás

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

Bevezetés. A koponyatrauma az egyik vezető kórházi felvételi indok, egyben életet kioltó sérüléstípus gyermekkorban. A sérülések leggyakoribb okai közé az el/leesések, gázolások, kerékpározás és sportbalesetek tartoznak.

Célkitűzés. Vizsgálatunk célja a PTE KK Gyermekgyógyászati Klinikán 1 év alatt előforduló koponyasérültek adatainak elemzése, a koponyacsonttörés, illetve a traumás agysérülés (TBI) előfordulásának felmérése volt különböző rizikótényezők függvényében. Vizsgáltuk az erőbehatás nagyságát, a nemi előfordulást, az életkort, az eszméletvesztést, a skalp haematoma nagyságát és lokalizációját, a hányás gyakoriságát, illetve a gyermekek megváltozott viselkedését.

Eredmények. Összesen 428 (fiú/lány: 242/186) 8,4±5,5 év átlagéletkorú gyermeket vizsgáltunk, akik közül 15 esetben (3,5%) diagnosztizáltunk koponyacsonttörést, 12 betegnél pedig TBI-t (2,8%). Két esetben volt szükség idegsebészeti beavatkozásra (0,5%). Az erőbehatás nagysága alapján enyhe/közepes/súlyos: 201/176/51 (47/41,1/11,9%) kategóriákat hoztunk létre. Kimutattuk, hogy az erőbehatás nagyságának növekedése [OR=4,68 (95% CI 1,85-11,83) p=0,001] illetve a hányás előfordulása [OR=3,5 (95% CI 1,10-11,54) p=0,04] szignifikáns rizikótényezők a koponyacsont törés tekintetében. TBI előfordulása szignifikáns összefüggést mutatott az erőbehatás súlyosságával [OR=9,34 (95% CI 2,79-31,25) p=0,01], illetve a szülők szerinti megváltozott viselkedéssel [OR=6,76 (95% CI 1,72-26,53) p=0,006]. Legtöbbször a temporo-parietális haematománál fordult elő törés (6/25; 24%), míg a leggyakoribb frontális megjelenésnél (1/65; 1,5%) ritkábban.

Következtetés. A fejsérülés előfordulása gyermekkorban nagyon gyakori, azonban csupán minden kétszázadik esetben van szükség idegsebészeti beavatkozásra. A nagy energiájú sérülés és hányás előfordulása önálló rizikófaktornak bizonyult koponyacsonttörés tekintetében. TBI előfordulása szintén az erőbehatás nagyságával, illetve a szülő szerinti megváltozott viselkedéssel igazolt rizikótényezőt. A haematoma nagysága nem, de lokalizációja predisponálhat törésre, ezért a temporo-parietalis területen kialakuló haematomák esetében fokozott obszerváció szükséges.



Orális rehidráció oldat alkalmazása a sürgősségi osztályon

Csuzdi Veronika, Abonyi Viktória,
Matavovszky-Majoros Xénia, Bognár Zsolt

Heim Pál Gyermekkórház, Budapest

Bevezetés. Az akut gastroenteritisz során fellépő folyadékhiány kezelésében széleskörben elfogadott és evidenciák által alátámasztott elsővonalbeli terápiás eljárás az orális rehidráció oldat (ORS) alkalmazása, mely legalább ugyanolyan hatékony, mint az intravénás folyadékpótlás, azonban sokkal biztonságosabban alkalmazható. Sürgősségi Osztályunkra a gastroenteritisz klinikai tüneteivel felvett, enyhe és közepes dehidrációban szenvedő gyermekek esetében a korábbiakban mégis túlnyomórészt az intravénás folyadékpótlást alkalmaztuk a kezelés során.

Cél. A korábban alkalmazott eljárás megváltoztatása előzetes tapasztalataink alapján, a nemzetközi irányelveknek megfelelően.

Beteganyag és eredmények. 46, a sürgősségi osztályra gastroenteritisz tünete miatt felvett és ORS kezelésben részesült gyermek adatait gyűjtöttük össze. Életkor: (median[min;max]) 4,9[0,65;15,5] év, testtömeg: 18[8;80] kg, megfigyelési idő: 4:27[1:22;21:10] óra:perc. ORS felfüggesztés történt az esetek 41,3 %-ában (ennek okai: az oldat elutasítása 7, ismétlődő hányás 6, elalvás 4 és az exsiccatio fokozódása 3 esetben), a gyermekek az esetek 61 %-ában elfogadták, 33 %-ában részben fogadták el az ORS-t, a kezelést követően a gyermekek 65 %-a volt hazabocsátható.

Következtetés. Az eddigi adatok alapján úgy gondoljuk, hogy kórházi körülmények között az ORS alkalmazás felfüggesztésének hátterében elsősorban az oldat elutasítása, a hányások ismétlődése, illetve a gyermekek időközbeni elalvása áll. A gyermekek többsége az ORS-t legalább részben elfogadja és többségük a sürgősségi osztályos megfigyelést követően nem igényel további kórházi kezelést. Mindezek alapján indokoltnak tartjuk egy szélesebb körű adatgyűjtés elvégzését. Az eredmények felhasználásával célunk az egészségügyi személyzet, a gyermekek és a szülők együttműködésének javítása, hogy így a sürgősségi betegellátás során nagyobb hatásossággal alkalmazhassuk az ORS kezelést, ezáltal elősegítve a gastroenteritiszes gyermekek hatékonyabb és biztonságosabb ellátását.

A Paediatric Early Warning Score prehospitalis alkalmazhatóságának vizsgálata

Fajtai Zsófia¹, Krivácsy Péter²

¹ Semmelweis Egyetem Egészségtudományi Kar, Budapest

² Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

Köztudott, hogy a gyermeksürgősségi ellátás az orvostudomány egy kifejezetten speciális szelétét képezi. A gyermekek prehospitalis ellátása gyakran az Országos Mentőszolgálat kötelékében kivonuló feladatokat ellátó sürgősségi szakemberekre hárul, akik többnyire kis ru-

tinnal rendelkeznek a gyermeksürgősségi kórképek megoldását illetően. A Paediatric Early Warning Score prehospitalis keretek közt alkalmazva, átláthatóvá teheti a normálértékektől való eltérés mértékét, ezáltal segíthet az állapotsúlyosság megítélésében, a gyermekellátásban kevésbé gyakorlott ellátók számára.

Hipotézisem vizsgálatához egy 200 esetet tartalmazó adatbázist hoztam létre, melyhez a Heim Pál Kórház Sürgősségi Osztályára mentővel érkezett gyermekek mentési- és kórházi dokumentációját használtam fel. A dokumentációkon feljegyzett paraméterek alapján – a Brighton PEWS segítségével – minden gyermek esetében három PEWS értéket számítottam ki: a kiérkezéskor, a kórházi áradáskor és az SBO-n mért paraméterek alapján. Az értékeket az SBO-n meghatározott triage kategóriákkal (mint az állapotsúlyosságot jelző faktorokkal) hasonlítottam össze. A 200 esetet tartalmazó adatbázisból 130 esetet (75%) tudtam elemzésre felhasználni. A prehospitalis ellátásban az esetek 33 %-ában vett részt gyermek specifikus mentőegység. Az átlag PEWS a különböző triage kategóriákban nagy eltérést mutatott: a „nem sürgős” kategóriában 0,18; a „sürgős” kategóriában 1,37; a „kritikus” kategóriában 5,2; a „resusc” kategóriában 7,85 volt az SBO-n mért paraméterek alapján kiszámított PEWS átlaga. Emellett megfigyelhető volt, hogy a magasabb PEWS nagyobb terápiás hajlandósággal társult.

Kutatómunkám során igazolódott, hogy a PEWS prehospitalis keretek között is minden bizonnyal alkalmas segédeszköz lehet az instabil állapotú, időkritikus, potenciálisan emelt szintű beavatkozásokat igénylő gyermekek elkülönítésére a kevésbé súlyos esetektől. A Paediatric Early Warning Score prehospitalis gyakorlatban jó kiegészítő eszköz lehet az állapotsúlyosság megítélésére, a gyermekgyógyászatban kevésbé gyakorlott ellátók számára. Megfontolandó, hogy egy közös szemléletmód alkalmazása egyben a prehospitalis- és a kórházi ellátók együttműködését is pozitív irányban befolyásolhatja.

Hosszútávú szubkután treprostinil kezelés gyermekkori pulmonalis artériás hypertóniában

Ablonczy László, Tordas Dániel, Máté Gyöngyi,
Szatmári András

Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Gyermekszív Központ, Budapest

Bevezetés. Előrehaladott stádiumú pulmonalis artériás hypertóniában (PAH) parenterális prostacyclin a javasolt terápia. A szubkután treprostinil kezelés könnyebb adagolása, széles terápiás spektruma miatt jó alternatívát jelent a „gold standard” intravénás epoprostenollal szemben. A szerzők sikeres hosszú távú kezeléssel számolnak be.

Esetismertetés. 13 éves lány összetett fejlődési rendellel született, melynek része volt jelentős pitvari septum defektus (ASD), dysmorfhiás arc, scoliosis, congenitalis rekeszrelaxáció, utóbbihoz bal oldali tüdőhypoplasia is társult. Már csecsemőkorban pulmonalis artériás hypertonia volt észlelhető, melynek kialakulásában az ASD, illetve a bal oldali tüdőhypoplasia



is szerepet játszhatott. 1 éves korban ASD zárás és rekeszplikáció történt, de a PAH perzisztált, ezért orális PAH specifikus kezelés (sildenafil) indult, oxigén terápia mellett. A növekedéssel a scoliosis jelentős progresszióját észleltük, mely a tüdő restriktív funkciózavarát fokozta, ezáltal PAH is progrediált és jobbszívfél elégtelenség alakult ki. Scoliosis műtét történt, majd a PAH specifikus terápia kiegészítése, először bosentan, majd ismételt akut jobbszívfél elégtelenség miatt intravénás iloprost került beállításra. Megelőzendő a hosszútávú intravénás kezelés szövődményeit, szubkután treprostinil kezelésre álltunk át. Későbbiekben többszöri dózis emelés, illetve ismételt scoliosis műtét történt. További nyomonkövetés (4.5 év) során újabb jobbszívfél elégtelenség nem alakult ki, szövődményt nem észleltünk. A szubkután infúziót helyét átlagosan 4-5 hetente cseréltük, a helyi fájdalmat orális és lokális fájdalomcsillapítóval kezeltük. A szülő a szubkután pumpát megfelelően kezeli, a gyermek stabil állapotú és iskolába jár.

Megbeszélés. A szubkután treprostinil terápia az intravénás prosztacyclin kezelésnek gyermekkorban is jó alternatíváját jelenti előrehaladott pulmonalis hypertóniában. A szubkután kezelés nehézségei (lokális fájdalom, helyi reakciók, infúziós hely gyakori váltása) a gyermekek együttműködésétől függően jól kezelhetők.

Veleszületett szívbetegségek szűrése

Dicső Ferenc

Sz-Sz-B Megyei Kórházak És Egyetemi Oktatókórház, Nyíregyháza

10.000 élve született újszülött közül 18 szenved kritikus veleszületett szívbetegséggel. Ezen rendellenességek (hypoplasias balszívfél syndroma, pulmonaris atresia, Fallot tetralógia, teljes tüdővéna transpositio, nagyerek teljes transpositoja, tricuspidalis atresia, truncus arteriosus communis) közül 50 százalék kerül felismerésre intrauterin végzett ultrahang szűrések alkalmával 25 százaléka a megszületést követően történő fizikális vizsgálat alapján. 25 százaléka az élet első napjaiban nem feltétlenül okoz alarmírozó tüneteket, de az első élethét végére súlyos keringési elégtelenséghez vezet. Ezen csoport korai felismerésére lehet alkalmas a 24. életórán történő a jobb felső és valamelyik alsó végtagon történő pulsoximetriás szűrés. Ennek kivitelezéséről, értékeléséről számol be a szerző, és javaslatot tesz a 24. életórán történő szűrés országos szintű elterjesztésére.

Gyermek sürgősségi- és kardiológiai ellátás

Dicső Ferenc, Nagy Rita

Sz-Sz-B Megyei Kórházak és Egyetemi Oktatókórház, Nyíregyháza

A szerzők az 1992-ben, a gyermekosztály keretein belül kialakított Gyermeksürgősségi részleg munkájáról számolnak be. Abban az évben külön részlegként, 2 vizsgálóval és három két-két ágyas kórteremmel került kialakít-

tásra az országban az elsők között ezen ellátási forma. Bemutatják a sürgősségi ellátás szervezeti fejlődését, humán erő ellátottságát, valamint a kubatúra változását. Részletesen elemzik a 2016. év betegforgalmát (18.492 járó és 1200 fekvőbeteg).

Megállapítják, hogy ezen egészségügyi szolgáltatás előnyös a gyermek és szülő számára, definitív szakellátást biztosít, és finanszírozási szempontból is előnyös.

Szemléletváltás és annak eredményei PIC Részlegünkön a 2015-17 közötti időszakba

Németh Attila, Ruzinkó Viktória

Petz Aladár Megyei Oktató Kórház PIC Részleg, Győr

Az elmúlt 4-5 évben a hazai neonatológiai ellátás jelentős változáson, megújuláson esett át. Országszerte minden koraszülöttest ellátó centrumban modern géppark került beszerzésre, számos új, baba és családbarát ellátásrend, terápiás módszer vált a hétköznapi részévé, melynek eredményeként folyamatosan javuló mortalitási és morbiditási mutatókat érünk el. Többek között ennek is köszönhető, hogy 2016-ban, először hazánk történelmében az országos csecsemőhalálozási ráta 4 ezrelék alá csökkent. Előadásunkban szeretnénk bemutatni, hogy a PIC Részlegünkön 2015-ben bevezetett, a nemzetközi és a magyar trendeknek megfelelő új szemléletű koraszülött ellátási gyakorlat miben változtatta meg a régió koraszülöttjeinek ellátását, valamint demonstráljuk, hogy az új terápiás eljárások hatására hogyan alakultak a 2015-17 közötti időszakban Részlegünkön a főbb mortalitási és morbiditási mutatók.

A kis-és extrém kisműlyű koraszülöttek pulmonalis állapotának követése

Madarasi Anna, Somogyi Éva, Szirmai Annamária, Tory Vera

Szent János Kórház és Észak-budai Egyesített Kórházak, Budapest

Hazai felmérések szerint az 1500 g alatti súllyal született koraszülöttek több mint 10%-a már két éves korukra krónikus tüdőbetegségben szenvednek a preventív anyai szteroid terápia, a surfactant kezelés és a kíméletes lélegeztetés ellenére kialakuló bronchopulmonalis dysplasia (BPD) talaján. Különösen így van ez az extrém kisműlyű, extrém korai gesztációs héten születettek esetében. Az előadásban áttekintjük a tüdőt érintő kóros állapotokat, betegségeket, melyek a volt koraszülötteket veszélyeztetik. Bemutatjuk a legújabb nemzetközi kutatási eredményeket, melyek a gyermekek folyamatos, jól felépített pulmonológiai gondozása érdekében használhatóak. A Szent János Kórházban kialakítottunk egy gondozási tervet, melyről azt várjuk, hogy a koraszülött gyermekek jobb pulmonalis statusban érik el a felnőtt kort. Ennek legfontosabb eleme a jól megtervezett lokális szteroid és hörgőtágító kezelés, melyre a mai napig nem született sem külföldi, sem haza útmutató.



Amikor az immunglobulin nem elég

Szabados Beatrix, Zsigmond Borbála, Szabó László

Heim Pál Gyermekkorház, Gyermekbel- és Tüdőgyógyászati Osztály

A Kawasaki betegség ismeretlen etiológiájú, főként 5 év alatti gyermekeket érint. Szisztémás vasculitis, jellemzően a kis- és közepes erek gyulladásával, nem ritkán coronaria aneurysmák képződésével jár.

Előadásunkban egy 3 éves Kawasaki szindrómás beteg esetét mutatjuk be. A gyermek elhúzódó lázas állapot, urticaria miatt került felvételre. Ápolása alatt jelentkezett lymphadenitise, kéz- és lábháti oedémája, orális mucosa érintettsége, kétoldali conjunctivitis, melyek kimerítették a Kawasaki szindróma diagnosztikus kritérium rendszerét, így immunglobulin és Aspirin kezelést kezdtünk. Az alkalmazott terápiára csak részleges javulást tapasztaltunk, így az immunglobulin ismétlése mellett parenteralis szteroid kezelést indítottunk.

Előadásunk hangsúlya az immunglobulin rezisztens esetek terápiás lehetőségein, a szteroid kezelés indikációin van. Az immunglobulin terápia hatástalansága esetén corticosteroid adása javasolt az immunglobulin ismétléseivel vagy anélkül. A szteroidok az elsővonalbeli terápia részét képezik azokban az esetekben, amikor immunglobulin rezisztenciára magas a kockázat: 1 év alatti életkor, shockos beteg, már jelen lévő coronaria vagy perifériás ér aneurysma. Ennek a kockázatnak a felmérésére használható továbbá a Kobayasi pontrendszer. Ezek azok a szempontok, melyek alapján a refrakter esetek a diagnózis felállításával és a kezelés megkezdésével egy időben könnyebben azonosíthatóak.

Sport és asztma, asztma és sport

Laki István^{1,2}

¹ Országos Sportegészségügyi Intézet, Budapest, Magyarország

² Gyermekosztály, Tüdőgyógyintézet, Törökbálint, Magyarország

Az asztma és sport hatását nagyon sokan vizsgálták. E vizsgálatok nagyrészt a 80-as években folytak és megállapításaik szerint főként az úszás, de más sportok is növelték a terhelési toleranciát, csökkentették a panaszokat és mérsékeltek a gyógyszerfelhasználást.

Az ezt követő évtizedekben a jelenség másik oldalára is egyre nagyobb fény derült: míg a sport az asztma esetében előnyös lehet, az élsport igen jelentősen megnöveli az asztma incidenciáját és súlyosságát. Bebizonyosodott, hogy az élsport az asztma rizikó tényezője!

Mi lehet ennek a látszólagos kettős szerepnek a háttere? A légúti felszíni, vagy periciliáris folyadék norm. körülmények között 300 mOsm ozmolaritású. Egészségesekben és enyhe asztmásokban nagyjából orrlégzés, vagy nem hideg és száraz, nem extrém mennyiségű levegő belégzésekor ez az ozmolaritás 1-2%-kal, 3-5 mOsm-lal megnő. A korántsem passzív epitheliális sejtek ennek hatására NO és PGE2 mediáción keresztül simaizom relaxációt, a légutak kitágulását okozzák, ami a légúti áramlási ellenállás csökkentése révén javítja a terhelhetőséget. A nagy ozmolaritás változás viszont már mastocytá degranulációt okoz annak bronchoconstrictív következményeivel. Ez az enyhébb relaxációs hatást elfedi.

Ez következik be élsport, különösen az extrém aerob igénybevételt igénylő, nagy légcserével/nagy evaporációval járó sportok (ilyen a futás és a kerékpározás), valamint hideg levegő alacsony göznyomásával szembesített téli sportot űzőknél. Mind a lehűlés, mind az evaporáció miatti ozmolaritás növekedés masztocytá degranulációt és következményes simaizom spasmust és nyálkahártya oedemát okoz.

A fenti folyamatok mind a diagnosztika, mind pedig a terápia alapját képezik. Ezek szem előtt tartásával segítjük az asztmásokat a sportban és a sportolókat az asztmában.

Sorozat bordatörés, extrém lélegeztetés újszülöttkorban, avagy a mi kis „rosszcsontunk”

Bedő Klaudia

Budapesti, középső-ferencvárosi gyermek háziorvosi praxisba keresek kollégát, 5 gyermekorvossal működő önkormányzati tulajdonú rendelőbe eladás vagy tartós helyettesítés céljából. A jól bejáratott praxis (körzet) 40 éves, 2 védőnővel működik. Kártyaszám: 961. Működési költség alacsony.

Ár megállapodás szerint. Elérhetőség: drbuzasi@drbuzasi.hu

A

Ablonczy László 318
 Abonyi Viktória 318
 Ábrahám Rita 290
 Almássy Zsuzsanna 290
 Ambrus Éva 302
 Anghelyi Andrea 294
 Arató András 301

B

Balla György 296
 Balogh Eszter 312
 Bartyik Katalin 292
 Beleznay Zsuzsanna 316
 Benn Orsolya 292, 299
 Bereczki Csaba 292, 297, 307
 Bereg Edit 297
 Bódi Piroska 295, 299
 Bognár Márta 306
 Bognár Zsolt 318
 Bödör Csaba 296
 Büki András 298

C, Cs

Corinne Antignac 312
 Czemmel Éva Rita 306
 Csáki Csilla 315
 Csákváry Violetta 296
 Cseh Áron 303
 Cserbák Anna 308
 Cserháti Endre 310, 316
 Csernus Katalin 296
 Csitos Ágnes 290
 Csohány Rózsa 312
 Csoma Zsannett Renáta 290
 Csomor Angéla 297
 Csuzdi Veronika 318
 Csürke Ildikó 310, 312

D

Dalmády Szandra 290
 Decsi Tamás 298, 305
 Demcsák Alexandra 304
 Dicső Ferenc 312, 319
 Dobribán-Ónodi-Ivett 290
 Düh Adrienn 292

E

Erdélyi Dániel 308
 Erdélyi Fruzsina 305
 Erhardt Éva 305

F

Farkas András 308, 293
 Farkas Nelli 305
 Fige Anita 292
 Fodor Hanna Ágota 294
 Fogarasi András 305
 Földházi Györgyi 297

G, Gy

Gábor Krisztina Mita 292
 Gáborján Anita 306
 Gács Zsófia 313
 Gyömörei Csaba 291
 Győrfy Ágnes 293, 294, 299
 Gyulai Roland 291
 Gyűrűs Éva 293, 299

H

Hadi Letícia 304
 Hanyecz Anita 291
 Haraga Viktória 294
 Harangi Ferenc 291
 Hartmann Ágnes 298, 305
 Havasi Katalin 307
 Herczegfalvi Ágnes 304
 Hernádi Gabriella 298, 305
 Hollódy Katalin 304, 305
 Horváth Bernadett 293, 299
 Horváth Gábor 300
 Horváth Heléna 316
 Horváth Imre 299
 Hosszú Éva 299

I

Iványi Béla 298

J

Jávorszky Eszter 312
 Juhász Zsolt 298
 Jurdi Diána 297

K

Kadenczki Orsolya 296
 Kajtár Béla 298
 Kassay Anett 311, 312
 Katona Gábor 313
 Katona Márta 294, 307
 Kelen Kata 312
 Kemény Lajos 290
 Kerekes Szilvia 290
 Kereskai László 298
 Kerti Andrea 312
 Kincs Judit 310
 Kiss Gabriella 317
 Kiss Judit 294
 Kiss Zsuzsanna 296
 Kóbor Jenő 304
 Kocsis István 297, 306
 Kollár Szonja 297
 Kolozsvári Edina 295
 Koltai Júlia 313
 Kovács Bernadett 299
 Kovács Gábor 302, 308
 Kovács Márta 294, 302
 Kovács-Szabó Erzsébet 294
 Környei László 294
 Kövér Anna 296
 Kövesdi József 299

Kretzer András 296
 Krivácsy Péter 318
 Kriván Gergely 310
 Kun Eszter 313
 Kvárik Tímea 298

L

Ladányi Anikó 317
 Lakatos Orsolya 298, 305
 Laki István 293, 295, 299, 320
 Liptai Zoltán 304
 Lőwy Tamás 293, 299
 Lukasz Rebeka Katalin 302

M

Madarasi Anna 319
 Major Alexandra 305
 Margavics Éva 296
 Markia Balázs 303
 Márton Gabriella 300, 311
 Martyn Mária 310
 Matavovszky-Majoros Xénia 318
 Máté Gyöngyi 318
 Mezei Éva 307
 Mezei Györgyi 310, 316
 Molnár Klára 293, 308
 Mosdósi Bernadett 292, 300, 311
 Mózes Katalin 295
 Musicz Ágnes 306
 Müller Judit 308
 Müller Katalin Eszter 301, 303

N, Ny

Nagy Adrienne 315
 Nagy Arnold 292, 311
 Nagy Eszter 304, 305
 Nagy Péter 292
 Nagy Rita 319
 Németh Attila 319
 Nyári Tibor 304

O

Oroszlán György 296
 Oroszlán Klára 312
 Ottóffy Gábor 296

P

Piski Zalán 298

R

Rácz Katalin 290
 Radó Judit 316
 Réthy Lajos 315
 Reusz György 312
 Rózsa Tamás 290
 Rózsai Barnabás 292, 317
 Rudas Gábor 305
 Ruszinkó Viktória 294, 319

S

Sallay Péter 312
 Sági Zoltán 292
 Sárvári Katalin 299
 Schumicky Júlia 308
 Sepp Róbert 294
 Siegler Zsuzsa 305
 Simon Gábor 299
 Simon Noémi 299
 Sipos Péter 295
 Somogyi Délia 295, 305
 Somogyi Éva 319
 Subicz Ágnes 293, 299
 Szabados Beatrix 320
 Szabó Ádám 305
 Szabó Andrea 294
 Szabó Attila 312
 Szabó Elek 299
 Szabó Hajnalka 299, 314
 Szabó László 320
 Szalai Zsuzsanna 290
 Szász Mária 304
 Szatmári András 317, 318
 Szirmai Annamária 319

T

Tamás Csaba 294
 Tiszlavicz Lilla Györgyi 292
 Tokodi István 299, 303, 314
 Tordas Dániel 318
 Tory Kálmán 298, 312
 Tory Vera 319
 Tóth Gergely 291
 Tóthné Juhász Magdolna 307
 Töröcsik Tamás 308
 Trethon András 313

U

Ujfalusi Anikó 296
 Ujhelyi Enikő 317
 Ujszászi Éva 293, 299

V

Vajda Péter 298
 Varga Edina 297
 Varga Edit 305
 Varga Norbert 290
 Vas Tibor 298
 Vásárhelyi Barna 316
 Veres Gábor 301, 303
 Vida Réka 299
 Világos Eszter 291
 Vincent Moriniere 312
 Vojcek Ágnes 292, 296

Zs

Zsigmond Borbála 320