68. évfolyam - **2017/4. szám**

Gyermekgyógyászat

tudományos és továbbképzési szaklap

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGÁNAK ORSZÁGOS FOLYÓIRATA

8 kreditpont

- A pelenkadermatitis etiológiája, differenciáldiagnózisa és terápiája
- Bronchiolitis: diagnózis és terápia a nemzetközi ajánlások tükrében
- Gyermekkori vizelési zavarok és konzervatív terápiájuk
- Coeliakiával társuló myocarditis változatos klinikai megjelenési formái
- „ARC-CSÓK” – Kajtár Pál
- Egry József, a Balaton festője Tihanyban

www.gyermekorvostarsasag.hu

Gyermekgyógyászat

TUDOMÁNYOS ÉS TOVÁBBKÉPZÉSI SZAKLAP

„Tanulni! Jó embernek kell lenni! Becsületesnek kell lenni! Az okos nem biztos, hogy becsületes. Aki becsületes, az igyekszik a dolgot a lehető legjobban csinálni, a lehető legtöbbet képességei szerint kihozni magából.”
(Prof. Dr. Kajtár Pál)

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA KÉTHAVONTA MEGJELENŐ ORSZÁGOS FOLYÓIRATA

FŐSZERKESZTŐ
Veres Gábor

FELELŐS SZERKESZTŐ
Kovács Tamás az MGYT főtitkára

SZERKESZTŐBIZOTTSÁG ELNÖKE
Velkey György az MGYT elnöke

A SZERKESZTŐBIZOTTSÁG TANÁCSADÓ TESTÜLETE

Arató András
Balla György
Bereczky Csaba
Cholnoky Péter
Cserháti Endre
Decsi Tamás
Ertl Tibor
Fekete György
Fekete Miklós
Fogarasi András
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
Póta György
Reusz György
Schuler Dezső
Simon Gábor
Soltész Gyula
Sólyom Enikő
Sólyom János
Sulyok Endre
Szabó András
Szabó Attila
Szabó László
Szatmári András
Szőnyi László
Sztriha László
Tímár László
Tulassay Tivadar
Túri Sándor
Várkonyi Ágnes
Vekerdy-Nagy Zsuzsa
Verebély Tibor

ROVATVEZETŐK

Ablonczy László	ablonczyil@gmail.com	Kovács Lajos	kovacs.lajos@med.semmelweis-univ.hu
Bene Ruzsena	bene.ruzsena@gmail.com	Kovács Tamás	kovacst@med.unideb.hu
Dérfalvi Beáta	derfalvi. beata@ med.semmelweis-univ.hu	Kövesi Tamás	tamas.kovesi@aok.pte.hu
Dezsőfi Antal	dezsofi.antal@med.semmelweis-univ.hu	Kriván Gergely	krivang@hu.inter.net
Dohán Judit	kodoju@gmail.com	Laki István	gyermektudo@gmail.com
Erhardt Éva	eva.erhardt@aok.pte.hu	Mikos Borbála	borbala.mikos@gmail.com
Farkas András	andras.farkas@aok.pte.hu	Mogyorósy Gábor	mogyoros@dote.hu
Halász Zita	halaszzita@gmail.com	Nemes Éva	enemes@dote.hu
Harangi Ferenc	harangi.ferenc@tmkorhaz.hu	Nyul Zoltán	zoltan.nyul@aok.pte.hu
Hollódy Katalin	katalin.hollody@aok.pte.hu	Szabó Miklós	szabo.miklos@med.semmelweis-univ.hu
Kálmán Mihály	kalman.mihaly@upcmail.hu	Szabó Tamás	szabotamas@med.unideb.hu
Katona Gábor	g.katona@t-online.hu	Tálosi Gyula	talosigy@freemail.hu
Katona Márta	katona.marta@med.u-szeged.hu	Tory Kálmán	tory.kalman@med.semmeiweis-univ.hu
Kis Éva	kis.eva@med.semmeiweis-univ.hu	Trethon András	trethona@gmail.com
Kiss Csongor	kisscs@dote.hu	Újhelyi Enikő	e.ujhelyi@gmail.com
Kiss Gabriella	gkiss@heimpalkorhaz.hu	Vannay Ádám	vannayadam@med.semmelweis-univ.hu
Kovács Ákos	kovacs.akos@symposiumalapitvany.hu	Vetró Ágnes	vetro@gyjp.szote.u-szeged.hu
Kovács Gábor	kovacs.gabor1@med.semmelweis-univ.hu	Zsidegh Petra	zsidegh.petra@med.semmelweis-univ.hu
Kovács Márta	kovacsm@petz.gyor.hu		

A LAPOT ALAPÍTOTTA:
GEGESI KISS PÁL (1950)

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

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

Telefon: 210-4403
Fax: 210-0914

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

www. semmelweiskiado.hu

Semmelweis Kiadó
www.semmelweiskiado.hu

Felelős kiadó: a Semmelweis Kiadó igazgatója

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

Grafika: Ángyán Gergő

Hirdetésszervező: Kovács Veronika
Telefon: 210-4403, 06-20221-5265
E-posta: kovacs.veronika@kiado.semmelweis-univ.hu

Nyomás és kötés: Pauker Nyomda
Felelős vezető: Vértes Gábor ügyvezető igazgató

Megjelenés: évente 6 alkalommal, 3000 példányban.

Terjesztés: A lapot a Magyar Gyermekorvosok Társasága tagjai a társasági tagdíj fejében (5000 Ft, nyugdíjasoknak 1500 Ft) ingyenesen, címlista alapján, postai úton megkapják. Előfizetési díj másoknak: 8200 Ft/év + postaköltség. Megrendelhető az MGYT-nél.

@ Semmelweis Kiadó, 2014
Minden jog fenntartva.

HU-ISSN 0017-5900

CÍMLAPKÉP: Egry József, a Balaton festője Tihanyban (lásd 255. oldal) című cikkhez.
Egry József: Visszhang, 1936 körül, olaj, vászon, Magyar Nemzeti Galéria

ELŐSZÓ
Veres Gábor 195

ARCCSÓK
Kajtár Pál professzor emeritusszal Veres Gábor 196

NECROLOG
In memoriam Dr. Andits Miklós (1939–2017) 200

In memoriam Pászti Ildikó Mária (1947–2017) 201

DERMATOLÓGIA SAROK
Solitaer cutan myofibroma
Vástyán Attila dr., Tornóczky Tamás dr., Harangi Ferenc dr.[3] 202
Solitary cutaneous myofibroma

RADIOLÓGIAI JELEK
„Jelek" a gyermekradiológiában. Diótörő jel
Seszták Tímea dr., Várkonyi Ildikó dr., Nyitrai Anna dr. 205
Sign in pediatric radiology. Nutcracker sign

ANYAGCSERE SAROK
Galactosaemia
Balogh Lídia dr. 207
Galactosemia

TOVÁBBKÉPZÉS MINT KONGRESSZUSI BESZÁMOLÓ
Európai Gasztroenterológiai-, Hepatológiai- és Táplálkozástudományi Konferencia (ESPGHAN)
Nóra Judit Béres 211

ÖSSZEFOGLALÓ KÖZLEMÉNYEK
Bronchiolitis: diagnózis és terápia a nemzetközi ajánlások tükrében
Uhereczky Gábor dr., Gács Éva dr., Fekete Ferenc dr., Madarasi Anna dr., Lódi Csaba dr., Kovács Ákos dr. 212
Bronchiolitis:diagnosis and therapy according to international guidelines – Task Forces of Hungarian Pediatric Respiratory Section

Gyermekkori vizelési zavarok és konzervatív terápiájuk
Bethlenfalvy-Perczel Zsófia, Kelen Kata dr., Szabó J Attila dr. 219
Childhood dysfunctional voiding – Conservative Management

A pelenkadermatitis etiológiája, differenciáldiagnózisa és terápiája
Harangi Ferenc dr. 223
Etiology, differential diagnosis and treatment of diaper dermatitis

ESETISMERTETÉS
Gyermekkori retroperitonealis macrocystás lymphaticus malformáció doxycyclinnel végzett intralocularis kezelése
Molnár Klára dr., Farkas András dr. 229
Intralocular Doxycyclin Treatment of Retroperitoneal Macrocystic Lymphatic Malformation in Children

Akut intestinalis pseudoobstructio gyermekkori esete
Hornok Zita dr., Antali Péter dr. 233
Unusual case of acute abdominal disorders

A coeliakiával társuló myocarditis változatos klinikai megjelenési formái
Ujhelyi Flóra, Korponay-Szabó Ilma dr., Kovács Tamás, Mogyorósy Gábor dr. 237
The variable clinical manifestation of myocarditis associated with celiac disease

Mellkasi liquorsipoly
Prokopp Tamás dr., Varga Alexandra dr., Bűdi Tamás dr., Nagy Gábor dr., Karádi Zoltán dr., Varga Edit dr., Jenővári Zoltán dr. 242
Liquor Fistula of the Chest

EREDETI KÖZLEMÉNYEK
Szülői megfigyelésen alapuló gyermekfejlődési kérdőív tesztelése
Fogarasi András dr., Kereki Judit, Berkes Andrea dr. 246
Development and Test of Parental Screening Questionnaire on Early Childhood Development

OLVASÓI LEVÉL
A modern medicina kis híján megölt engem (Egy amerikai háziorvos írása)
Soltész Gyula dr. 253

Fehérjén – feketén. Számháború a csecsemőtápszer piacon!
Kralovánszky Gábor dr. 254

KÉPZŐMŰVÉSZET
Egry József, a Balaton festője Tihanyban
Marosvölgyi Gábor 255

TALLÓZÓK
Az atopiás ekcéma kezdetének időpontja és az ételallergia kialakulásának rizikója 3 éves életkorban – prospektív kórházi tanulmány
Harangi Ferenc dr. 204

Kedves Kollégák!

Nyár közepén járunk…van, aki éppen a szabadságát tölti egy tengerparton, vagy a Balatonon, mások még dolgoznak és tervezgetik a nyári szabadságukat. Reméljük, hogy mindkét „populáció” szívesen fogadja mostani lapszámunkat, talál benne olyan érdekes közleményt, információt, amely a mindennapi gyakorlatában hasznos lehet.

Így ajánlom a bronchiolitisről írt összefoglalót, amely a diagnózis és terápia legfontosabb tudnivalóit foglalja össze a nemzetközi ajánlások tükrében. Szintén széles körben számíthat érdeklődésre a gyermekkori vizelési zavarokról vagy a pelenkadermatitisről szóló közlemény. A coeliakiával társuló myocarditis változatos klinikai megjelenési formáinak ismerete azért nagyon fontos, mert pár évvel ezelőtt egy súlyos szívelégtelenségben szenvedő beteg transzplantációs listára került, majd később derült ki, hogy lisztérzékeny és a gluténmentes diétán fokozatos helyreállt a normális szívműködés.

Nagyon elgondolkodtató Soltész professzor úr írása, amely egy amerikai háziorvos személyes élményein alapult (A modern medicina kis híján megölt engem). A mostani „ARC-CSÓK” rovatban Kajtár Pál emeritusz professzor gazdag és figyelemreméltó életútjáról olvashatunk.

Az elmúlt lapszámban indítottunk egy sorozatot (reményeink szerint sorozat lesz), ahol egy adott kongresszus legfontosabb üzeneteit, útravaló-tudnivalóit foglaltuk össze. Úgy véljük, hogy hasznos lehet ez a célzott, konkrét adatokat, információkat tartalmazó egy oldal. Eddig is olvashattunk kongresszusi beszámolókat, de úgy gondolom, hogy annak semmi értelme, ha leírjuk azt: Kiss János professzor úr nagyon izgalmas előadást tartott a Botallo-vezeték patofiziológiájáról, a lehetséges záróeszközök összehasonlító elemzéséről, valamint a gyermekek hosszú távú utánkövetéséről. Ezeknek a mondatoknak semmi információtartalmuk nincs, az égvilágon semmit nem tanulunk, semmit sem profitálunk belőlük. Ezekből a semmitmondó mondatokból okulva arra gondoltam, hogy hazai vagy nemzetközi konferenciákon a szervezőktől vagy résztvevőktől (nemcsak gasztroenterológiai !!!) olyan egy oldalas 10–20 pontba szedett, konkrét információt, adatot-számot tartalmazó beszámolót várunk, amely azok számára is hasznos lehet, akik az adott kongresszuson nem tudtak részt venni. Reményeink szerint ehhez a programhoz, vagyis az útravaló-tudnivalókat tartalmazó kongresszusi beszámolókhoz sokan fognak csatlakozni. Igyekszünk minden lapszámban akár angolul (nemzetközi konferencia), akár magyarul ezt a sorozatot folytatni, a mostaniban Európai Gasztroenterológiai, Hepatológiai és Táplálkozástudományi Társaság (ESPGHAN) prágai konferenciájának újdonságait mutatja be Béres Nóra.

Elsőre talán meglepő, hogy egy magyar nyelvű folyóiratban angol mondatokat látunk…Tavaly ősszel részt vettem Velencén, a Magyar Immunológiai Társaság (MIT) 46. Vándorgyűlésén, ahol nagy meglepetésemre azt láttam, hogy minden előadás, legyen az referendum vagy esetismertetés: minden angol nyelven zajlik. Elmondták, hogy ez már évek óta így történik. Falusi András akadémikus, biológus professzor mondta: bár szép nyelv a magyar, sajnos tudomásul kell venni, hogy a tudomány nyelve az bizony angol.

Végezetül szeretném a figyelembe ajánlani a Képzőművészeti rovatunkban olvasható kedvcsinálót, Egry József, a Balaton festőjének tárlatáról, amely Tihanyban található, érdemes megtekinteni!

Szép nyaratot kívánok minden olvasónak, legközelebb a szeptemberi lapszámban „találkozunk”, melyben – többek között – a győri Nagygyűlés absztraktja is megtalálhatók lesznek.

Veres Gábor
főszerkesztő

„ARC-CSÓK”

Kajtár Pál professzor emeritusszal Veres Gábor

Ennek a rovatnak az ötletét az adta, amikor a 70-es évek végén ott álltunk a TV előtt és néztük, amint Nagy László ezüstös hajjal szavalja versét: a „Ki viszi át a szerelmet a túlsó partra”. Majd a végén, mikor a riporter megkérdezte a költőt, mit üzen az ifjúságnak 100 év múlva, ha megnézik a műsort, azt felelte: „Ha lesz emberi arcuk egyáltalán, akkor csókolom őket”. Erre gondolva indítottuk ezt a sorozatot, ahol a hazai gyermekgyógyászat prominens személyiségeinek teszünk föl néhány kérdést.

Köszöntelek, Professzor Úr! Mi érdekel mostanában leginkább téged?
Leges-leginkább a családom, 2 unokám van, 7 éves a fiú és 5 a kislány, sokszor visszük őket az óvodába, segítünk, amikor kell. A fiam egyébként patológus.
Látom, itt a falon az egyik unokádról van egy rajz, amit te rajzoltál.
Igen, ő a nagyobbik, ott még csak két éves.
Nagyon tetszik a rajz, nagyon jól rajzolsz! Tényleg!
Többet kellene rajzolni. Mint a zenében mindennap kell skálázni, mindennap kellene rajzolni. Nem mindig van ez így. Ahogy a kor előre rohan… tudod. Az ember úgy érzi, semmire sincs ideje, elrohan az idő, de valószínű azért, mert egy kicsit mi vagyunk lelassulva. Nagyobb gondot csinál az ember sok mindenből, mint régen. Teniszezéshez is idő kell. Hetente háromszor játszom, kétszer párost.
Mindig is teniszeztél? Vagy ezt a sportot mostanában kezdted?
Kissrác koromban kezdtem, a bátyáimtól tanultam kezdetben.
Kikkel szoktál teniszezni?
Aktiv koromban nehezebb volt megszervezni a játékot az időhiány miatt. Az egyik barátom révén kb. 6 éve sikerült egy nagyon jól összetartó teniszközösséghez csatlakoznom. A tagok többsége egyetemi kolléga, barát, ismerős. Korombeliek, bár a barátommal mi vagyunk a legidősebbek, a többiek 5–10 évvel fiatalabbak.
Hányan vagytok testvérek?
Hatan, közülük három fiú. Legidősebb bátyám Kajtár Márton, ő az ELTÉ-n szerves kémikus professzor volt, viszonylag korán meghalt. A *Változatok 4 elemre* című kémia könyv például az ő műve. Bátyáim viszonylag közel voltak egymáshoz, másfél év különbséggel születtek egymás után. Aztán nyolc évig nem volt gyerek, majd jött még három kicsi.
Más is lett orvos?
Igen, az egyik bátyám is, ő 1956-ban kiment Angliába, szigorló korában. Ott újra kellett neki kezdenie szinte mindent. Aztán Észak-Írországban, Belfastban dolgozott a Szülészeti Klinikán. A nővérem szintén kémikus, a húgom meg zongoratanárnő.
Ha nem lettél volna orvos, mi lettél volna? Ha nem lehetnél orvos? Volt valami irány, ami még tetszett volna?
Természetesen zsoké akartam lenni.
No, ezt nem gondoltam volna….Lovagoltál is?
Gyermekkoromban, amikor csak mód nyílott rá, mindig felkéredzkedtem a kocsiba fogott lovakra. Ez azért nem volt komoly. Apám állatorvos volt, így mentem vele, amikor lehetett. Természetesen állatorvos is akartam lenni, aztán elég hamar tudtam, hogy majd orvos szeretnék igazán lenni. Egyetemi éveim alatt, még fiatal orvosként is néha azt gondoltam miért is nem lettem hegesztő.
Miért?
Úgy gondoltam, hogy például többet lehetne színházba menni. Leteszed a munkát, aztán szabad vagy, lehet olvasni. Az asztalosság is nagyon tetszett, a kézi munka. Szerettem barkácsolni…de mondták otthon, hogy: tudod, a hegesztők többsége nem jár annyit színházba…
Hogyan lettél az orvosláson belül onkológus? Mikor döntötted el? Már az egyetemen vagy később?
Gyerekorvos akartam lenni, az világos volt. Először pszichiáter, IV. éves koromban. Elolvastam a Nyírő-könyvet, meg számos filozófiai témájú könyvet…de ha nem vettek volna fel az egyetemre, a gimnázium után, hívtak volna a Kaposvári Fonodába, textiles női tornacsapathoz edzőnek. Ugyanis a leány gimnáziumban edzettem a tornacsapatot, is-

merősként, szívességből helyettesítettem a tanárnőt, aki derékfájós volt és nem tudott edzéseket tartani.

Te tornáztál versenyszerűen?

Igen, itt az Egyetemen is.

Gyűrűn is? Meg a többi szeren is?

Igen, de hát ez régen volt. Tizenharmadik helyezett voltam az országos középiskolás tornaversenyen 1960 vagy 1961-ben. Az első helyezett akkor, Bordán Dezső volt, aki egy kiváló tornász volt, szövetségi kapitányként is dolgozott. Pécsett is, akkoriban egészen magas szintű tornászélet volt. Persze a családom nem igazán lelkesedett, hogy tornászedző legyek....a dilemma persze megoldódott, amikor felvettek az Egyetemre.

Onkológia hogy jött?

Eleinte neonatológus akartam lenni, de gyerekgyógyász mindenképpen. Úgy tűnt van érzékem hozzá, nagyon szerettem a gyerekeket, s talán ők is engem…Aztán voltam Svájcban, egyéves tanulmányi úton, ahol megtanultam jól franciául, de hazajövetelem után, itthon nem tudtam az ottani munkát folytatni. A Gyermekklinikán, tanársegédként, a belgyógyászati osztályra kaptam vezetői megbizatást. Ezen az osztályon kezelték hagyományosan a hematológiai betegeket, így a leukaemiás gyermekeket is. Feladatként adódott, hogy ezzel a szakterülettel is foglalkozzam.

Milyen volt a túlélés akkor a daganatos gyerekeknél, pl. a leukémiában szenvedőknél?

Ha tíz leukémiás jött egy évben, egy ha életben maradt.

9 meghalt 10-ből?

Igen.

Mikor volt ez?

A 70-es évek második felében is.

Mivel kezelték akkor a gyermekeket?

Egy kis prednizolon, leupurin is, de eleinte ezek hiánycikkek voltak....

Nem volt nagyon elkeserítő és egyben taszító tényező, hogy 90%-os a halálozási arány?

Feladat volt, komoly kihívás, orvosi kötelesség. Az elfogadhatatlan ellen kell dolgozni.

Akkor is voltak már biztató eredményekről szóló közlemények a nemzetközi irodalomban. Az elmúlt évtizedekben pedig, óriási előrelépés történt a gyermekkori rosszindulatú betegségek gyógykezelésében. Ez igen nagy élmény, szerencsésnek érzem, hogy kicsit részese lehettem ennek a fejlődésnek.

Egyébként ritka betegség volt, a klinikára, kezdetben, évente csak néhány ilyen beteg érkezett. A 70-es évek elején kezdődött el hazánkban, *Schuler Dezső* professzor úr kezdeményezésére, az ő irányításával az országos gyermekleukaemia terápiás hálózat megszervezése, majd az Országos Gyermekonkológiai Munkacsoport megalakulása, mely mintaszerű szakmai közösséggé fejlődött. Az ilyen betegségben szenvedő gyermekeket a munkacsoportot alkotó központokba koncentrálták és egységes kezelési elvek, protokollok szerint történt az ellátásuk.

A mi belgyógyászati osztályunk is az Országos Gyermekhematológiai és Gyermekonkológiai Munkacsoport része, egyik alközpontja lett.

Ekkoriban onkológusra még furcsán néztek, de szerencsére a klinikaigazgató *Mestyán* professzor támogatott ebben a munkában. Az volt az elképzelésem, hogy a leukémiás betegeket és az addig sebészeti osztályon kezelt solid tumoros betegeket is a mi onkológiai osztályunkon kell ápolni, gyógykezelésüket koordinálni, gondozásukat, követésüket biztosítani. Törekvéseimet Mestyán professzor úr elfogadta, támogatta, és engem bízott meg ennek a vezetésével, a tervezet kidolgozásával.

Hogyan történt ez?

Fiatal tanársegédként neki is láttam. Szerencsémre kezembe került akkor egy könyvtári értesítés egy új könyvről: Clinical Pediatric Oncology Wataru Sutow-tól. Ezt kölcsönöztük és mivel megvenni nem tudtuk, sikerült megszervezni az egész könyv fénymásolását. Most is itt van, őrzöm ezt a fénymásolatot. A könyv az akkori időben a legmodernebb gyermekonkológiai szakkönyv volt. Ezt én áttanulmányoztam, mint a Bibliát, és igyekeztem megvalósítani a belőle tanultakat, amennyire csak lehetett.

Nagyon sok támogatást kaptam ehhez lelkes munkatársaimtól.

Nos így kezdődött…

Neked ki volt a tanító mestered? Schuler Dezső professzor?

Természetesen ő, mint mindannyiunknak. Ő a hazai gyermekonkológiai és gyermekhematológiai ellátás megteremtője. Nagy tisztelője vagyok és így, idős korban talán mondhatom, hogy barátjává is válhattam.

Az egész Munkacsoport valamennyi központjában dolgozó kollégáktól, a barátaimtól nagyon sok szakmai segítséget, támogatást kaptunk. Közösen dolgoztunk a munkánk tökéletesítéséért, fejlesztéséért. A Munkacsoport egy ragyogó szakmai közösséget alkotott és a mai napig is az.

Wilms-tumornak milyen kezelése volt akkoriban?

Komplex kezelést próbáltunk kialakítani, azelőtt csak sebészek próbálták gyógyítani. Megoperálták, aztán jött a metasztázis és meghalt a gyermek… 1976 előtt minden Wilms-tumoros beteg meghalt Pécsett.

Mennyi ideig éltek a gyerekek? Például egy négyéves gyerek Wilms-tumorral?

1-2 évig. Onnan is tudom, mert én készítettem a túlélési görbét, még Basic-ben is készítettem hozzá programot, néha még a pestieknek is számoltam. Amikor elkezdtük az onkológiát, igyekeztünk kibővíteni az ismereteinket, együttműködtünk és leveleztünk amerikaiakkal is, az ismert és elismert külföldi szakemberekkel

Milyen volt az együttműködés a sebészekkel?
Pécsen a sebészekkel különösen ragyogó együttműködés volt, a helyi protokollt is mi dolgoztuk ki. Tényleg, azt elég jól megcsináltuk, ennek még ma is hagyománya van. Ennek az együttműködésnek is köszönhetően 90 százalék fölé ment néhány éven belül a túlélés Wilms-tumorban! Ezt megélni, nagyon nagy dolog volt... A 80-as évektől kezdődően kezdtek túlélni a betegek. Először a limfoid leukémiában, aztán fokozatosan. Nem csak itt, az egész országban.
Volt-e olyan eset, amire felhívnád a figyelmet? Mire figyeljünk, hogy mihamarabb észrevehessünk például egy Wilms-tumort, egy daganatot? Volt-e olyan konkrét eseted, amikor jobb lett volna, ha előbb gondolnak rá, késő lett a diagnózis?
Onkológiában elég általános, hogy nincsenek jellegzetes dolgok. Példamondat az, hogy két hét intelligens obszerváció elvileg megengedhető. Minden furcsaság, vagy minden, ami nem odaillő, arra reagálni kell, azt két héten belül el kell dönteni, hogy mi az. Erre mondok egy példát: tapintasz valamit a hasban, az, lehet, hogy szkibala. Ne azt mondd: Á! Ez egy szkibala! Következetesen ki kell vizsgálni, persze székletürítés után. Ilyen nincs, hogy majd kinövi.... Nagyon fontos a fizikális vizsgálat!!! Ma is nagyon fontosnak tartom, nemcsak a leletek! Minden, ami szokatlan, ami furcsa. Több példa is van Wilms-tumornál: amikor fürdetik a gyereket és a szülő vagy nagyszülő megtörölgeti, úgy megérzi egyszer csak, hogy valami van a hasában. Vagy strandon eléje állt a gyerek és oldalról látta, hogy elő domborodik a hasa. A fizikális vizsgálat nagyon fontos és ha valami furcsát észlelnek, ha valami eltérés van a szokásostól. Például ha kék folt, véraláfutás-szerűség van a szeme alatt, akkor azt szokták mondani, hogy beütötte. Meg kell olyankor kérdezni a szülőt, hogy látta-e, hogy tényleg beütötte vagy csak gondolja. Mert az ilyen monokli lehet hematóma, de akár neuroblastomának a jele is. Ezt tanítottuk a képzéseknél, majd egy alkalom után vissza is jelzett egy kollega, hogy volt egy gyereke, akinél pont így fordult elő. A kulcsszó az éberség! Eszünkben kell mindig tartani, hogy lehet az adott eltérés a daganatnak a jele.
Ha meghívhatnál 5 embert egy baráti beszélgetésre, aki lehet múltból is, olyan, aki nem él, akár a történelemből is, ki lenne az és miért?
Nagy kedvencem volt, már gimnazista koromban is, *Albert Camus.*
Miért?
A moralitása miatt, ami aztán egészen furcsa. Kicsit foglalkoztatott az egzisztencializmus is bár *Sartre*-ot már nem szeretem például. Egyébként nagy ateista volt Camus, mégis állandóan Istennel foglalkozott. Különben is nagyon összetett, furcsa személyiség, sokat olvastam róla. Nekem a Pestis tetszett jobban, nem a Közöny, s persze a novellái...
Nagyon szeretem *Bartók* zenéjét. Bár Bartók, mint ember... tudom, hogy nem lehetett beszélgetni vele igazán. Aztán *Burkitt*, Denis Burkitt. A szakirodalomból ismertem meg. Ő egy különleges, csodálatos ember volt, egy „bush surgeon". Félszemű volt, egy balesetben elvesztette az egyik szemét. Ír származású, apja professzor volt, de őt mérnökire íratták, ez nem tetszett neki, így átjelentkezett az orvosira, az megtetszett neki. Később elvett egy ápolónőt, aki aztán misszionárius lett, majd behívták katonának és sebész lett, Afrikában is dolgozott. Mikor a háború után vissza akart menni Afrikába, ott akart sebészkedni, a felesége is ott volt misszióban. Nem akarták alkalmazni, mert félszeműen szerintük nem lehet sebészként dolgozni. Ő csodálkozott, hogy a háborúban jó volt a sebészetre, utána pedig nem. Végül megkapott egy állást Ugandában, ahol rájött arra, hogy furcsa daganatos gyerekek vannak, terimével a hasukban. Egy barátjával béreltek autót és beutaztak számos területet, hogy feltérképezzék, hol vannak még ilyen megbetegedések. Így írták le a Burkitt-limfómát. Elment egyszer Angliába előadást tartani erről. Epstein (*Michael Anthony Epstein* patológus) javasolta, küldjön mintákat, hogy megvizsgálhassák vírus okozza-e a megbetegedést. Ezen kutatások vezettek az egyik nevezetes herpeszvírus, a jól ismert Epstein–Barr-vírus kimutatásához. Nagyon klassz ember volt Burkitt, s mellette igazán szerény ember.
Ez egy nagyon érdekes történet, ki jönne még?
Méhes Károlyt is meghívnám, őt is nagyon szerettem, továbbá *Sir Alan Crafttal* professzorral is szívesen beszélgetnék. Kiváló onkológus, a New Castle-i Klinikának is volt igazgatója.
Mit üzensz az ifjúságnak egy mondatban? 1-2 gondolatban. Mi az ars poeticád?
Amivel az ember foglalkozik, azt nagy tisztelettel és jól kell tennie, szinte kötelező, erre kell törekedni. Ez javít is. Attól is lesz intelligens a manuális munkás, hogy kézzel dolgozik, az javítja a szellemi intelligenciát. A feladatot, ami rád lett bízva – kell, hogy találj feladatot! – odafigyelve, másokkal együttműködve végezd. Ma már nincs olyan, hogy egy doktor. A diagnózishoz, terápiához, gondozáshoz jó csapat kell, egymást segíteni. Tanulni! Jó embernek kell lenni! Becsületesnek kell lenni! Az okos nem biztos, hogy becsületes. Aki becsületes, az igyekszik a dolgot a lehető legjobban csinálni, a lehető legtöbbet képességei szerint kihozni magából.
Pályád során a gyerekektől mit tanultál?
Emberséget, helytállást, kitartást. Tisztelik egymást, másokra figyelnek. A gyerek sokszor elmondja: azért hazudik neked, tagadja el a valóságot a szülőjétől, hogy ne okozzon fájdalmat nekik...
Professzor Úr! Köszönöm a beszélgetést, sok aktív évet, teniszezést és örömet kívánok unokáid körében!

Prof. Dr. Kajtár Pál (1943–)

Sokgyermekes értelmiségi család 5. gyermekeként születtem 1943-ban Kaposváron.
Iskoláimat ott végeztem. 1961-ben felvételt nyertem a Pécsi Orvostudományi Egyetemre. 1967-ben szereztem meg a diplomámat. Bár gyermekorvosnak készültem, a központi álláselosztás révén a Kaposvári Megyei Kórház belgyógyászatára kerültem, és csak két év után sikerült az eredeti terveimnek megfelelően, a pécsi Gyermekklinikán állást kapnom.
Belgyógyászati képzésem alatt, összességében 6 hónapig, az alapellátásban is dolgoztam, falusi körzetben, helyettesként.
1969 októberétől a mai napig is, a PTE ÁOK Gyermekklinikáján dolgozom, 2008 májusától emeritus professzorként.
1972-ben szereztem csecsemő- és gyermekgyógyászati szakképesítést. 1973–74 során 1 évet tanulmányi ösztöndíjasként Lausanneban töltöttem. Tanársegédként, 1975-ben a Gyermekklinika általános belgyógyászati osztályának vezetésére kaptam megbizatást, 1977-től az osztály onkohaematológiai részleggé alakult és az Országos Gyermekonkológiai Hálózat egyik alközpontjaként működött, illetve jelenleg is Dél-Dunántúl Regionális Gyermekhematológiai és Gyermekonkológiai Központja.
Szakmai tevékenységemet, gyógyító, oktató és kutatási munkámat ezen a szakterületen végeztem elsősorban. 1991-ben az orvostudomány kandidátusa lettem, 1998-ban habilitáltam, majd 2000-ben egyetemi tanárrá neveztek ki. Az Országos Gyermekonkológiai Munkacsoportban is tevékenyen részt vettem, 1998–2006 között, dr. Schuler Dezső professzor úr utódjaként, a nagyszerű szakmai közösség elnöke is lehettem. Módom volt kiterjedt nemzetközi kapcsolatokban is részt venni a gyermekonkológia területén.
Nyugdíjba vonulásom óta is dolgozom a klinikán, konzultációkban, oktatásban veszek részt.
A felszabadult időmet a családom tölti ki. Feleségem orvos, gyógyszertanász, a PTE Egészségtudományi Karának nyugalmazott főiskolai docense. Két gyermekünk van, lányom jogász, fiam, menyem orvos. Két unokánk, van és igyekszünk sok időt tölteni velük. Szabadidős tevékenységemet még a teniszezés, a festészet és a zene élvezete jelenti.

FELHÍVÁS

A Dr. PETÉNYI GÉZA emlékére létesített alapítvány
ez évben is lehetőséget kínál fiatal gyermekorvosoknak a
DR. PETÉNYI GÉZA-DÍJ elnyerésére.
Pályázni lehet a gyermekegészségügy bármely területével foglalkozó, szakfolyóiratban
2016. június 1. – 2017. július 31. között megjelent,
díjazásban vagy anyagi elismerésben még nem részesült közleménnyel,
amelynek a pályázó első vagy egyetlen szerzője.
Évente egy, kiemelkedő pályamunkát díjazunk. A díj 100.000.- Ft.
Rendkívüli esetben ugyanilyen összértékben a
Kuratórium döntése alapján megosztott első díj kiadható.
A pályázó életkora a pályázati határidő napján nem haladhatja meg a 40. életévet. Elsősorban olyan pályázók jelentkezését várjuk, akik korábban nem részesültek Dr. Petényi Géza díj kitüntetésben.
A díj átadására a Magyar Gyermekorvosok Társasága
2017. évi, szeptemberi országos kongresszusán, Győrben kerül sor.

Bízunk abban, hogy sok értékes pályamunka közül választhatunk.

A pályázatokat, a Szerző életrajzát, valamint a cikk létrejöttéhez kifejtett saját munka leírását az alábbi címre kérjük beküldeni:
Prof. Dr. Fekete György
Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika
1094 Budapest, Tűzoltó u. 7-9.

Beküldési határidő: 2017. július 31.

In memoriam Dr. Andits Miklós (1939–2017)

Győrben született. Orvosi diplomáját 1963-ban szerezte meg a Pécsi Orvostudományi Egyetemen. Ugyanebben az évben első és egyben egyetlen munkahelyén, Szombathelyen, az akkor Megyei Markusovszky Kórházban kezdte meg munkáját. 1968-ban gyermekgyógyászatból, 1998-ban nefrológiából szakvizsgázott. Főorvos, főtanácsos, a kórház kiváló dolgozója, a Szombathely Város Egészségügyéért kitüntetés viselője. 2011-ben a Magyar Nephrológiai Társaság Nagydíjával ismerték el évtizedes munkáját.

Az életrajzi adatok mögül egy rendkívül színes egyéniség, nagyszerű orvos, csodálatos ember rajzolódik ki. Nem volt ellensége, nem volt haragosa és irigye. Miklóst egyszerűen csak szeretni lehetett.

Szerették a gyermekek, kicsik és nagyok, fiúk és lányok egyaránt. Mert tudott a nyelvükön beszélni, mert bizalmukba fogadták, és biztonságban érezték magukat a közelében. Tudta, hogy ki a Reál és ki a Barca drukker, a nagyobbak járnak-e Falco meccsre, hogy megy a matek, mit olvasnak, melyik filmet látták.

Hosszú orvosi pályája alatt generációkat gyógyított, előfordult, hogy gyermekkorában a nagyszülőt is Ő kezelte.

Szerették a szülők, mert ugyanazt a nyíltságot, biztonságot érezték, mint gyermekeik. Áradt belőle a nyugalom, ami a szülőket is megnyugtatta.

Szerették a tanítványai, mert nemcsak a tananyagot mondta el. Felejthetetlen élményekkel, betegtörténetekkel gazdagodtak. És sikerült átadnia azt az életszemléletet, hogy az élet minden apró örömét ajándékként fogadják.

Szerették a sportolók, focisták, kosarasok, bringások és természetesen a szurkoló társak is, hiszen mindenkihez volt egy-két jó szava. Nem volt Falco meccs Miklós nélkül. Halála utáni első mérkőzésükön a játékosok és nézők 1 percig csendben emlékeztek rá.

Szerették munkatársai. Mert őszinte érdeklődéssel figyelt rájuk. Számon tartotta a névnapokat, csokit vagy virágot kaptak a lányok, baráti hátba ütést és legendásan erős kézszorítást a fiúk. Tudott kollégái gyermekeinek sikereiről, unokák születéséről. Észrevette a leányok új frizuráját, amit mindig meg is dicsért, új ruha, cipő sem kerülte el a figyelmét. A szomorút vidította, a bizonytalant biztatta, a félénket bátorította. Dicsért, hogy bátorítsa a fiatalt, de ha kellett, dorgált is. De soha nem úgy, hogy fájjon, hanem úgy, hogy tanuljon belőle. Évtizedes tapasztalatát átadta munkatársainak, tanította a fiatalokat, így él tovább bennük.

És nagyon szerették a barátai. Kiapadhatatlan humora beragyogta napjainkat. Nem emlékszem, hogy valaha is láttam volna mérgesen. Mindenkinek van legalább egy története Miklóssal. Ezek kitörölhetetlenül élnek bennünk. A sors kegyes ajándéka, hogy én is a barátai közé tartoztam. Érezhettem szeretetét, őszinte bizalmát, feltétel nélküli támogatását. Boldogsággal tölt el, hogy közel 25 évig együtt dolgoztam vele.

Nehéz elhinni, hogy üresen maradt a széke. Sokszor úgy érzem, hogy egyszer csak mosolyogva visszajön, erősen hátba csap és azt mondja, na, jól megtréfáltalak benneteket.

De a szék most még üres. Majd jön egy fiatal kolléga, aki a helyére ül, és mi elmeséljük neki, hogy milyen csodálatos ember volt annak a széknek a gazdája.

Köszönjük, hogy velünk voltál, sokunkban élsz tovább.

Dr. Oroszlán György

In memoriam Pászti Ildikó Mária (1947–2017)

Kedves Ildikó, utoljára januárban hívtalak telefonon, hogy egy közös betegünk sorsának alakulását megbeszéljem Veled. Mondtam, hogy hallottam nem dolgozol. Betegséged mibenlétét nem említettük. Mindenesetre megnyugtattál, hogy pár hét és visszatérsz a munkába, akkor majd közös dolgainkat továbbra is megoldjuk. Hangod bizakodó, szinte vidám volt. Jó, – válaszoltam – várlak. Most már hiába, mert abba az ismeretlen messzeségbe távoztál, ahova egykor mi is követünk. Nem akarok formális lenni, de méltatásod céljából rögös, sikerekkel és buktatókkal tarkított életpályád legfontosabb állomásait említenem kell.

A Semmelweis Orvostudományi Egyetemen végzett tanulmányaid után utad az Orvos Továbbképző Egyetem II. Sebészeti Klinikájára vezetett, ahol általános sebészeti szakvizsgát szereztél (1977). Ezt követően munkahelyet váltottál és az akkor még Apáthy István Gyermekkórház (ma Bethesda) II. Sebészeti Osztályára kerültél, belecsöppentél a gyermekgyógyászat, majd a gyermekgasztroenterológia világába. Itt honosítottad meg a felnőttellátásból átvett endoszkópos vizsgálatokat. Ekkor ismertünk meg, hiszen tapasztalataidról az évente megrendezett kongresszusokon előadásaidban rendszeresen beszámoltál. Számos gyermek vizsgálatára kértünk meg, amelyet készségesen mindig elvállaltál. A gyermeksebészet után gasztroenterológiából is sikeresen szakvizsgáztál.

1992-ben ismét munkahelyet változtattál, ami a Heim Pál Gyermekkórház Sebészeti és Traumatológiai Osztálya volt, ahol nem kis erőfeszítés után ismét kiépítettél egy gyermekgasztroenterológiai vizsgálati centrumot. Az egyéb sebészeti szakterületek mellett folytattad igen nagy esetszámmal az endoszkópos vizsgálatokat is. Munkádat Európai Gyermeksebész Diplomával ismerték el 2000-ben, majd sikerrel védted meg első magyarországi gyermeksebésznőként kandidátusi disszertációdat: *„Új lehetőségek az oesophago-gastro-duodenoscopia alkalmazásával csecsemő és gyermekkorban”* címmel. 2009-ben másoddiplomát szereztél a Pázmány Péter Katolikus Egyetem Jog- és Államtudományi Karán, ahol jogi szakokleveles orvosi oklevéllel jutalmazták munkádat. 2008-ban az Európai Minőségügyi Szervezet Magyar Nemzeti Bizottsága által koordinált „Minőségügyi rendszer-specifikus auditor” képesítést nyertél el. Gyógyítottál, szerveztél oktattál.

A Szent János Kórház Gyermeksebészeti és Traumatológiai Osztályának osztályvezető helyettes főorvosa 2002-ben lettél. Munkád középpontjában továbbra is a gasztroenterológia állt, aminek eszközös hátterét újból megteremteni kényszerültél természetesen a napi rutin feladatok mellett.

Munkamániásként éltél az osztályon. A gyógyítás érdekében minden mást félretettél, családot, barátságot, számtalan konfliktust vállaltál, pedig legbelül igen érzékeny és melegszívű voltál, akit most családod, kollégáid, betegeid és nem utolsó sorban a kórház éhező macskái hiányolnak. Szakmai hozzáállásod legyen a következő generációnak példa!

Isten Veled!

Dr. Micskey Éva

Solitaer cutan myofibroma

Solitary cutaneous myofibroma

Vástyán Attila dr.[1], Tornóczky Tamás dr.[2], Harangi Ferenc dr.[3]

[1] PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Gyermeksebészet, Pécs (Igazgató: Decsi Tamás dr.)

[2] PTE KK Patológiai Intézet, Pécs (Igazgató: Tornóczky Tamás dr.)

[3] Tolna Megyei Balassa János Kórház, Gyermekosztály, Szekszárd (Igazgató: Németh Csaba dr.)

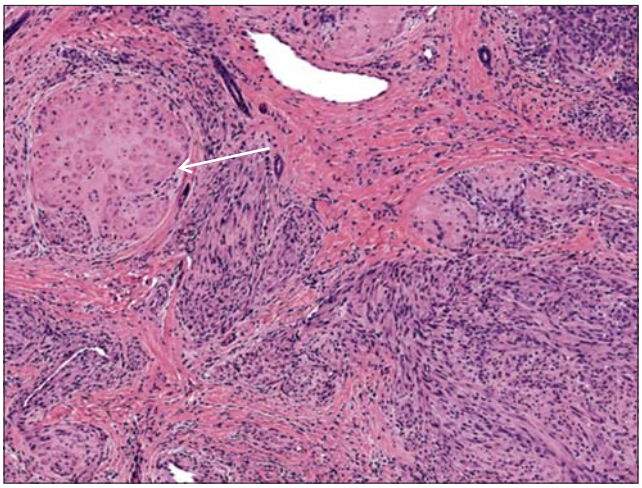
E-posta: harangi.ferenc@tmkorhaz.hu

Esetismertetések

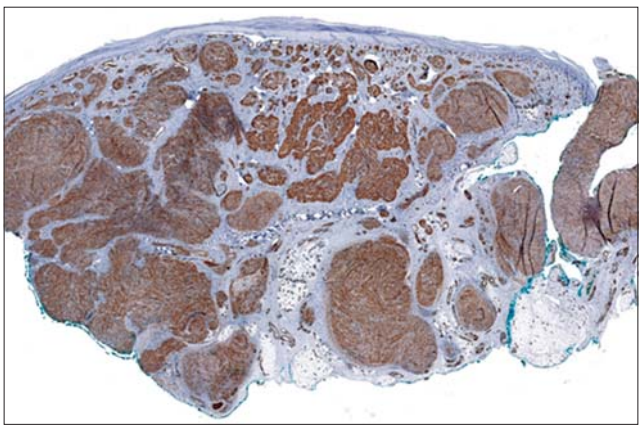
B. Attila a 40. gestatiós héten császármetszéssel született, perinatalis anamnézise negatív volt. Három hónapos korától kezdve észlelték a bal talp lateralis szélén, a metatarsophalangealis ízületnek megfelelően, a nem fájdalmas, fokozatosan növekvő, hyperaemiás, enyhén hámló felszínű, papulosus, tömött tapintatú tumort. Sérülés vagy trauma nem érte, provokáló tényező nem merült fel, a családi anamnézis negatív volt. Hét hónapos korban sebészeti és bőrgyógyászati vizsgálat történt, heges szövetszaporulatnak tartották és Contractubex® gél, 2,5 hónappal később Advantan® krém és Zeraderm® gél használatát javasolták, de a kezelések nem hoztak javulást.

10 hónapos korban a szülők újabb sebészeti és bőrgyógyászati vizsgálatot kértek. Fizikális vizsgálattal belső szervi eltérést nem észleltünk, a bal talpszélen a benignus tumornak tűnő képlet 22x20 mm kiterjedésű volt, melynek a morfológiai megjelenése a fent leírtakkal megegyezett *(1. ábra)*. A háttérben esetlegesen meghúzódó exostosist radiológiai vizsgálattal kizártuk. A folyamat tisztázása céljából a tumor középső részéből ék alakú kimetszést végeztünk, és a biopsziás minta szövettani vizsgálatát kértük. Szövettani leírás: A daganat a megtartott rétegződésű epidermis alatt, a dermisben és a subcutan zsírszövetben formál multinodularis szerkezetű, hipo- és hipercelluláris területeket. A tumor bifázisos, részben megnyúlt, szivar alakú, identált maggal rendelkező, éretlen myofibroblastokat, részben pedig nagyobb, eosinophil, myoid differenciálódású sejteket tartalmaz. Egyes nodulusok között résszerű érstruktúrák mutatkoznak. A daganatsejtek simaizom aktinnal pozitívak, de S-100-zal, béta-kateninnel, dezminnel, H-caldesmonnal nincs immunreakció. Ki-67-tel változó, 10–20% körüli nuclearis reakció mutatkozik. A látott kép solitaer cutan myofibromának felel meg *(2. ábra és 3. ábra)*. A szülőkkel történt megbeszélés alapján, velük egyetértésben, egyelőre a tumor további megfigyelése mellett döntöttünk. 19 hóna-

1. ábra: Solitaer cutan myofibroma. Jól körülhatárolt, hyperaemiás nodulus a bal talp élén (10 hónapos életkorban



2. ábra: Solitaer cutan myofibroma, HE (hematoxilin-eozin-) festés, közepes nagyítás. Figyeljük meg a klasszikus bifázisos mintázatot és a résszerű érlumeneket. Az éretlen, rövid fasciculusokba rendeződött tumorsejtek mellett, bővebb, eosinophil cytoplasmával rendelkező, myoid differenciálódású sejtelemek is mutatkoznak (nyíl)



3. ábra: Solitaer cutan myofibroma, simaizom aktin, kis nagyítás. Figyeljük meg a daganat jellegzetes multinodularis szerkezetét, a nodulusok dermalis és részben subcutan elhelyezkedését

pos korban a solitaer cutan myofibroma kezdődő regressziója volt megfigyelhető: a széli részen még infiltrált, sánc-szerűen előemelkedő, középen besüppedt, lemezesen hámló *(4. ábra)*.

1. ábra: Regrediáló solitaer cutan myofibroma. A széli részen még infiltrált, sáncszerűen előemelkedő, középen besüppedt, lemezesen hámló (19 hónapos életkorban)

Solitaer cutan myofibroma

A solitaer myofibroma (SM) egy ritka, főként a bőrben és a subcutan szövetekben, legtöbbször a fej-nyaki régióban és a végtagokon előforduló benignus tumor (1-4). A SM alacsony morbiditású, gyakran spontán regrediál. Ismeretes multiplex formája is, amely bizonyos solitaer esetekkel együtt családi halmozódást mutat (familiaris infantilis fibromatosis, FIM). A multicentrikus forma általában a bőrt, a lágyrészeket vagy a csontot érinti, míg a generalizált FIM a visceralis szerveket is, lényegesen kedvezőtlenebb kimenetellel (5-7). Az esetek 90%-ában 2 éves kor előtt jelentkezik, de sokszor már születéskor is jelen van. Az FIM patogenezise nem ismert, de autoszomális recesszív, domináns és poligénes öröklődést is feltételeznek (8-10). A SM diagnózisa szövettani vizsgálattal tisztázható. Mikroszkóposan nagyon jellegzetes bifázisos szerkezetet mutat, helyenként haemangiopericytomára, máskor pedig leiomyomára emlékeztető területekkel. Immunfestéssel a daganatsejtek simaizom aktinnal (SMA) és vimentinnel diffúzan, H-caldesmonnal legfeljebb fokálisan pozitívak. A dezmin legtöbbször, az S-100 mindig negatív (2, 4, 5, 7, 11). A klinikai differenciáldiagnózis során neurofibroma, mély haemangioma, leiomyoma, sarcoma, neurofibroma, subcutan zsírnecrosis, rhabdomyosarcoma és dermoid cysta mérlegelendő. A SM kezelésében a sebészi eltávolítás a legeredményesebb beavatkozás, a lokális kortikoszteroid injekció, a radioterápia és a kemoterápia korlátozott hatású (1, 10). A SM prognózisa kedvező, gyakran spontán regresszió következik be, a generalizált, visceralis szerveket is érintő forma prognózisa rosszabb, bizonyos esetekben magas mortalitással.

Irodalom

1. Paller AS, Mancini AJ: Hurwitz's Clinical pediatric dermatology. Elsevier, Fifth edition, Philadelphia, 2016; 221.
2. Melikoglu C, Keklik B, Sutcu M, et al. Infantile myofibroma: a differential diagnosis of hand tumors during the neonatal period. J Pediatr Surg Case Reports 2014; 2:222-4.
3. Kuo F-Y, Huang S-C, Eng H-L et al. Solitary infantile myofibromatosis: report of two cases. Chang Gung Med J 2002; 25:393-8.
4. Abbas A, Nasi HA, Rizvi SRK, et al. Huge extra-calvarial infantile myofibroma: a case report and review of literature. J Spine Neurosurg 2016; 5:4-9.
5. Wong MSC, Kwan EYW. Congenital infantile myofibromatosis: a case report and review of literature. HK J Paediatr 2004; 9:162-6.
6. Wu W, Chen J, Cao X, et al. Solitary infantile myofibromatosis in the bones of the upper extremities: two rare cases and review of the literature. Oncology Letters 2013; 6: 1406-8.
7. Larralde M, Hoffner MV, Boggio P, et al. Infantile myofibromatosis: report of nine patients. Pediatr Dermatol 2010; 27:29-33.
8. Bracko M, Clindro L, Golouh R. Familial occurence of infantile myofibromatosis. Cancer 1992; 69: 1294-9.
9. Stenman G, Nadal N, Persson S, et al. Del(6)(12ql5q) as the sole cytogenetic anomaly in a case of solitary infantile myofibromatosis. Oncology Report 1999; 6:1101-4.
10. Martignetti JA, Tina L, Li D, et al. Mutations in PDGFRB cause autosomal dominant infantile myofibromatosis. Am J Hum Genet 2013; 92:1001-7.
11. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW and Mertens F: WHO Classification of tumours of the soft tissues and bone. 4th Edition, IARC, Lyon, 2013.

Útravaló tudnivaló

- A Soliter myofibroma (SM) alacsony morbiditású, főként a bőrben és a subcutan szövetekben előforduló benignus tumor, gyakran spontán regrediál.
- A SM diagnózisa szövettani vizsgálattal tisztázható.
- A SM kezelésében a sebészi eltávolítás a legeredményesebb beavatkozás, a lokális kortikoszteroid injekció, a radioterápia és a kemoterápia korlátozott hatású.

Tesztkérdések

1. A myofibromára jellemző:
a) A myofibromát a bőrön számos (>5 db) „kávéfolt" is kíséri.
b) Obez, 2-es típusú diabetesben szenvedő gyermekekben gyakori.
c) Főként a bőrben és a subcutisban előforduló benignus tumor.
d) Napozás okozta leégések hatására könnyen malignizálódhat.

2. A myofibroma diagnózisának megállapításában segít:
a) Részletes vérvizsgálat – autoantitest-vizsgálatokkal.
b) Röntgenvizsgálat.
c) Dermatoscopia vagy endoscopia.
d) Szövettani vizsgálat.

3. A myofibroma kezelésének leghatásosabb módja:
a) Nagydózisú szisztémás kortikoszteroid.
b) Sebészi eltávolítás.
c) Radioterápia.
d) Intravénás immunglobulin.

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

TALLÓZÓ

Az atopiás ekcéma kezdetének időpontja és az ételallergia kialakulásának rizikója 3 éves életkorban – prospektív kórházi tanulmány

Timing of eczema onset and risk of food allergy at 3 years of age: A hospital-based prospective birth cohort study

Shoda T, Futamura M, Yang L, et al. Journal of Dermatological Science 2016; 84:144-148.

Harangi Ferenc dr.
E-posta: harangi.ferenc@tmkorhaz.hu

A legutóbbi évtizedekben az ételallergia prevalenciája világszerte emelkedett, csecsemőkorban 10%, óvodáskorban 5% gyakoriságú. Az atopiás ekcéma a leggyakoribb krónikus gyulladásos bőrbetegség, melynek szintén jelentősen emelkedett a prevalenciája, a fejlett országokban 20–30% a gyakorisága. Az ételallergia és az atopiás ekcéma is általában már a korai életkorban kialakul, azonban vitatott kérdés, hogy vajon melyik jelenik meg előbb. A mai álláspont szerint az orálisan bevitt ételfehérjék a tolerancia kialakulását indukálják, míg a bőrfelszínnel érintkező ételfehérjék túlérzékenység kialakulását eredményezhetik. Ennek értelmében a korai életkorban az ekcémás bőrfelszínre jutó ételfehérjék szignifikáns rizikó tényezői az ételallergia kialakulásának. A japán szerzők az atopiás ekcéma kezdetének időpontja és az ételallergia kialakulása közötti összefüggést vizsgálták prospektív tanulmányukban. Az adatgyűjtés kérdőíves módszerrel 1701 asszonytól a 16., 23. és 34. terhességi héten, valamint szülés után a gyermekek 6, 12 és 36 hónapos korában történt. Az esetleges ételallergia fennállását 1 és 3 éves életkorban rögzítették, míg az atopiás ekcéma kezdetének időpontját 5 korcsoportban regisztrálták: <1 hó, 1–2 hó, 3–4 hó, 5–8 hó, 9–12 hó. A gyermekek 27,9%-a atopiás ekcémás volt 12 hónapos életkorban, körükben szignifikánsan gyakoribb volt a pozitív családi anamnézis atopiás betegségre nézve, gyakoribb volt a „házikedvencek" előfordulása és nagyobb volt az átlagos családi jövedelem, mint a nem ekcémások körében. Az atopiás ekcémások csoportjában 1 éves életkorban 19,3%, 3 éves életkorban 15,8% volt az ételallergia gyakorisága, míg a nem ekcémások csoportjában 5,2%, ill. 4,6%. Mindegyik csoportban és mind a két életkorban a tehéntej és a tojás volt a leggyakoribb ételallergén. Az atopiás ekcéma kezdete az egyes korcsoportokat figyelembe véve: 3,4% (<1 hó), 7,1% (1–2 hó), 6,6% (3–4 hó), 6,1% (5–8 hó) és 4,2% (9–12 hó). A születés után az 1–2 hónap között kezdődő ekcémások csoportjának volt legnagyobb valószínűséggel 3 éves életkorban ételallergiája. A fordított összefüggést is vizsgálták, de szignifikáns összefüggést nem találtak: az 1 éves korban ételallergiások 20,0%-a volt 3 éves korban ekcémás, míg az 1 éves életkorban nem ételallergiások 17,1%-a volt 3 éves korban ekcémás. Az eredmények alapján megállapították, hogy az atopiás ekcéma kezdetének időpontja befolyásolja az ételallergia kialakulásának a valószínűségét, különösen a korai életkorban (1–4 hó) kezdődő ekcémások körében alakul ki nagy valószínűséggel ételallergia. Más szerzők, pl. Ausztráliából származó megfigyelések, hasonló eredményekről számoltak be, az első élethónapokban kezdődő ekcémások körében szignifikánsan nagyobb az ételallergia kialakulásának a valószínűsége; azonban azt nem tapasztalták, hogy az ételallergia szignifikáns rizikótényezője lett volna az atopiás ekcémának. Számos klinikai és kísérletes megfigyelés igazolta, hogy az ekcémás bőr ételfehérjékkel történő érintkezése igazi rizikótényezője az ételallergének iránti túlérzékenyítődésnek. Ebből az a következtetés vonható le, hogy a korai élethónapokban kezdődő ekcémások gondos ápolása, kezelése különösen nagy jelentőségű az ételallergia megelőzése szempontjából.

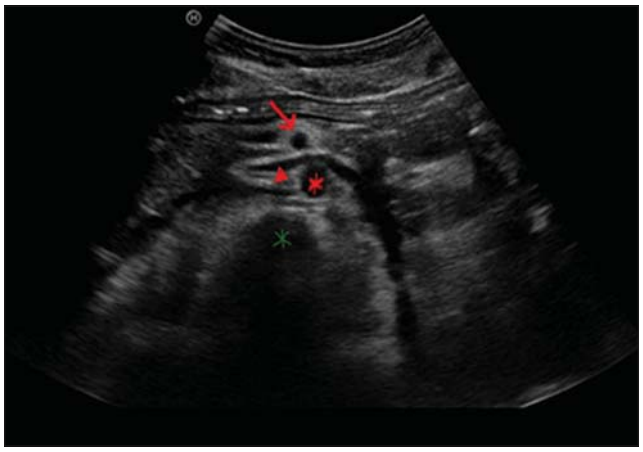
„Jelek” a gyermekradiológiában. Diótörő jel

Sign in pediatric radiology. Nutcracker sign

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 értelmezhetők 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 vékony- és részben a vastagbelek artériás vérellátását biztosító arteria mesenterica superior az aorta abdominalis ventralis felszínén ered az L1 csigolya magasságában *(1. és 2. ábra)*. A ventralisan és lefelé eredő a. mesentrica superior az aorta abdominalis főtörzsével hegyesszöget bezárva alakítja ki az ún. *aortomesentricus teret*. Eredésénél az artériát zsírszövet és lymphaticus szövet veszi körül, átlagosan 38–56°-os hegyesszöget tartva fent. Ebben a térben helyezkedik el részben a pancreas processus uncinatusa, a bal oldali vena renalis és a duodenum transversalis lefutású, harmadik szakasza. Amennyiben ez a tér valamilyen oknál fogva szűkebb, vagy beszűkül, az a vena renalis és/ vagy a duodenum kompresszióját okozhatja. Ez lehet habitualis, amikor az artériák által közrefogott tér anatómiailag szűkebb, vagy hirtelen fogyás, illetve növekedés, tartós ágynyugalom, korábbi hasi műtét, a gerinc görbülete állhat a háttérben.
Tünetet a v. renalis és a duodenum kompressziója okoz, de együttes megjelenésük nem szükségszerű, és együtt ritkán is fordulnak elő. A tünetek általában enyhék, nem specifikusak, ezért a diagnózis sokszor nehéz.
Anatómiai megfontolásból a klinikailag két külön entitásként kezelendő diótörő szindrómát és az artéria mesenterica superior szindrómát célszerű együtt tárgyalni.



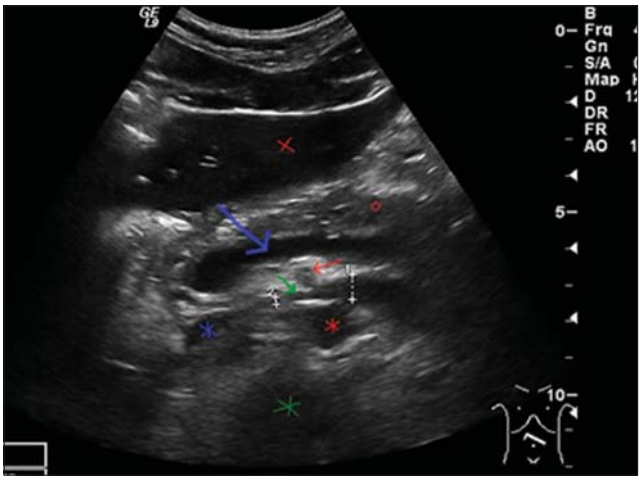
1. ábra: B módú UH vizsgálat, axialis kép, tünetmentes gyermek: az a. mesenterica superior (→), aorta (✶), v. renalis (▲). A (✶) a gerincet jelöli.

2. ábra: B módú UH vizsgálat, sagittalis kép, tünetmentes gyermek: az a. mesenterica superior (→), aorta (✶), v. renalis (→), truncus coeliacus (→) A (✶) a gerincet jelöli. A ○ duodenumra mutat, ami UH vizsgálattal nehezen vizualizálható, inkább csak sejthető.

Diótörő jel (nutcracker sign), diótörő szindróma

Amennyiben az aorta abdominalis és az arteria mesenterica superior közti tér a fent vázolt okok miatt szűk, a két ér között a vena cava inferior felé transversalis irányban futó bal oldali vena renalis

kompressziót szenved *(3. ábra)*. Ezt a helyzetet nevezi az irodalom találóan *diótörő jelnek*. Ultrahang vizsgálat kapcsán, amennyiben a viszonyok kedvezőek és a gáztartalmú belek nem zavarják a retroperitoneum megítélését, akkor jól látható az arteria mesenterica superior és az aorta közti távolság csökkenése, valamint a véna összenyomatása. Ennek következtében jelentős kaliberkülönbség jön létre a vena renalis veséhez közeli és a vena cava inferior közeli szakasza közt. A jelenség más modalitásokkkal, CT és MR vizsgálatokkal is ábrázolható. Pulzus Doppler-módban a két szakaszon mért szignifikáns áramlási sebesség különbség alátámasztja a diagnózist. Legpontosabb diagnózist hagyományos angiographiaval érhetünk el.
Klinikai tüneteket, a mással nem magyarázható haematuriát és/ vagy proteinuriát a vese vénában megemelkedő nyomás okozza.



3. ábra: B módú UH vizsgálat, axilais kép. Diótörő jel haematuriás gyermekben: Jól látható a bal oldali v. renalis kompressziója (→), és ennek következtében a két szakasza közti kaliberkülönbség. A képen a (→) az arteria mesenterica superior, (✶) az aorta, (→) a vena lienalis, (○) pancreas, (X) a máj, (✶) a gerinc és a (✶) a vena cava inferior.

Arteria mesenterica superior szindróma

Mással nem magyarázható teltségérzet, hányinger, hányás esetén, különösen vékony gyermekeknél és felnőtteknél gondolni kell erre a kórképre is. Diagnózisa nehéz, hiszen a részben komprimált duodenumszakasz nehezen vizualizálható, és sokszor csak bizonyos testhelyzetben jelentkezik. Ultrahangvizsgálattal inkább csak gyanújelek vannak, mint a disztendált gyomor illetve oralis duodenum szakasz. A diagnózis megerősítésére felső passage röntgenvizsgálat során van lehetőség, de sokszor ez a vizsgálat sem ad egyértelmű diagnózist.

Galactosaemia

Galactosemia

Balogh Lídia dr.
Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest (Igazgató: Szabó Attila dr.)
E-posta: balogh.lidia@med.semmelweis-univ.hu

Az Anyagcsere Sarok következő értekezéseiben sorra vesszük és röviden ismertetjük a kiterjesztett újszülöttkori szűréssel felismerhető veleszületett anyagcsere-betegségeket.

Az anyagcserezavarok számos felosztása ismert. Legelfogadottabb a patofiziológiai szempontokat figyelembe vevő csoportosítás.

1. Akut vagy progresszív „intoxikációs" típusú betegségek. Jellemzi a csökkent vagy teljesen hiányzó enztimtől proximalisan felszaporodó toxikus metabolitok jelenléte. Ide tartozó betegségek: a szénhidrát-metabolizmus zavarai, az aminoacidopathiák, organikus aciduriák és a karbamidciklus defektusai. Tünetek csak a táplálás bevezetése után jelentkeznek.
2. Az energiatermelés és -felhasználás zavarai. Cardiopulmonalis dekompenzáció, súlyos izomhypotonia, központi idegrendszeri eltérés, organomegalia már születéskor jelen lehet. Ebbe a csoportba tartozó kórképek: zsírsav-oxidáció zavarai, mitochondrialis encephalopathiák és glikogénraktározási betegségek.
3. Komplex, nagy molekulák szintézisének vagy katabolizmusának zavarai. A klinikai tünetek állandóak és progrediálnak. Ide tartoznak a lizoszomális és peroxiszomális betegségek.

A **galactosaemia** az első csoportba tartozó intoxikációs típusú betegség.

A betegség gyakorisága. A galactosaemia a második leggyakrabban öröklődő anyagcserezavar. Gyakorisága világszerte igen különböző. Japánban 1:1 000 000, az Amerikai Egyesült Államokban 1:50 000, hazánkban 1:31 400 az előfordulási arány. E miatt a gyakoriságnak megfelelően nem minden állam szűri kötelezően a betegséget.

Történeti áttekintés. Galactosaemiáról az első ismert beszámoló egy osztrák szemész orvostól *August von Reuss*tól származik 1908-ból. A betegség első részletes leírása 1917-ben *Friedrich Goppert* nevéhez fűződik.

Metabolikus útjának felfedezője egy argentin biokémikus *Louis Leloir* volt, aki ezért a munkájáért 1970-ben Nobel-díjat kapott. A betegség genetikai természetét 1956-ban *Isselbacher* mutatta ki, ő jött rá, hogy a betegek nem rendelkeznek GALT és GALE aktivitással, melynek következtében egy toxikus anyagcseretermék, a galaktóz-1-foszfát szaporodik fel.

Robert Guthrie 1961-ben dolgozta ki szűrőtesztjét, mely egy növekedés gátláson alapuló szemikvantitatív teszt, ahol *E. coli* törzset használt. A felhalmozódó galaktóz-1-foszfát gátolja a baktérium növekedését. A galactosaemia szűrés kötelezővé tétele 1975-ben történt Magyarországon.

Jelenleg a szűrés a Budapesti és Szegedi Gyermekklinika Anyagcsere Központjában történik.

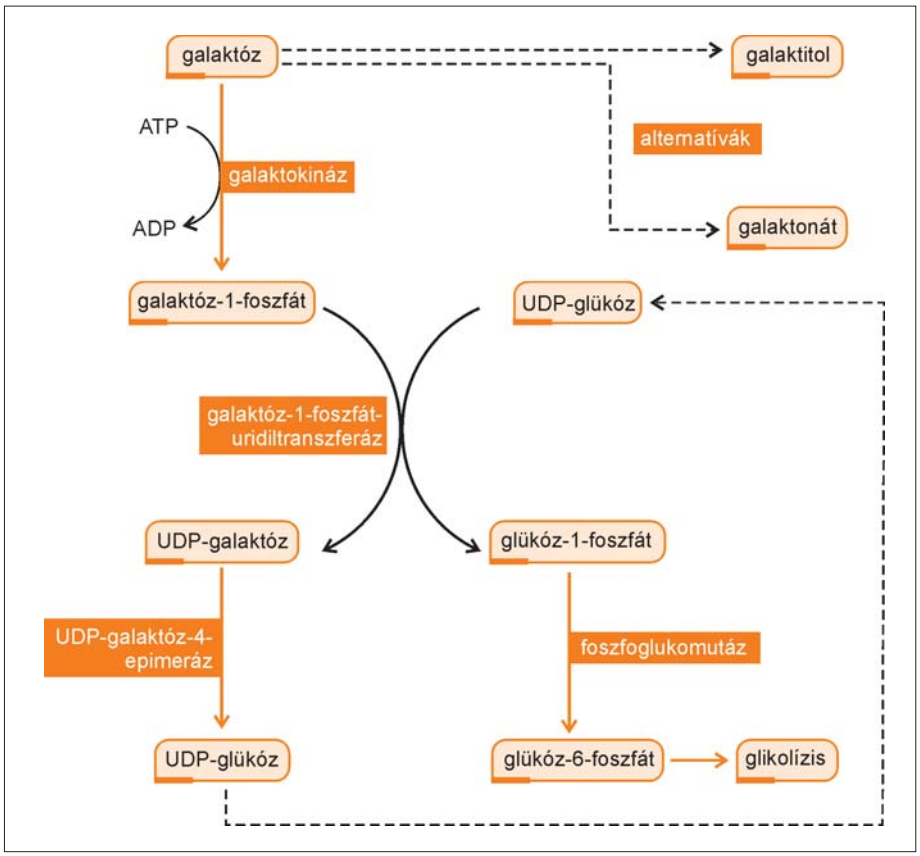
Galaktóz és galaktóz-1-foszfát meghatározása fluoreszcenciát eredményező galaktózoxidáción alapul. A galaktóz-1-foszfát uridil-transzferáz enzimaktivitás mérése a szemikvantitatív fluorimetriás Beutler-teszttel történik (1).

A galaktózmetabolizmus

A galaktózmetabolizmusban szerepet játszó összes enzim a citoplazmában található és a vörösvérsejtekben expresszálódik. A galaktóz egy monoszaharid, mely a glukózzal együtt egy diszacharidot, a laktózt (tejcukrot) képezi. A legjelentősebb galaktózforrás az emberi táplálkozásban a tej és tejtermékek (beleértve az anyatejet is), melyek laktózt tartalmaznak. A laktózt a vékonybélben termelődő és a bélbolyhok kefeszegélyében aktiválódó laktáz hasítja monoszacharidokra. A felszívódott galaktózt az emberi szervezet glükózzá alakítva hasznosítja. A galaktózmetabolizmus zavarait öröklődő enzimopathiák okozzák. A metabolizmusban négy enzim vesz részt: a galaktóz-1-foszfát-uridil-transzferáz (GALT), a galaktokináz (GALK), a galaktóz-4-epimeráz (GALE) és a galaktóz-mutarotáz. Az első három patológiás működése autoszóm, recesszív öröklésmenetű megbetegedést okoz.

A folyamat három lépcsőben zajlik *(1. ábra)* (2).

Az első lépcsőben a galaktózt a galaktokináz foszforilálja galaktóz-1-foszfáttá. Második lépésként uridil-difoszfát-glükózból és a létrejött galaktóz-1-foszfátból uridil-difoszfát-galaktóz és glükóz-1-foszfát keletkezik, a galaktóz-1-foszfát-uridil-transzferáz enzim hatására. A harmadik lépcsőben az uridil-difoszfát-galaktózt az uridil-difoszfát-galaktóz-4-epimeráz alakítja uridil-difoszfát-glükózzá.



1. ábra: A galaktóz glükózzá alakításának lépései (az ún. Leloir-út) (Forrás: Forges and Monnier-Barbarino, 2003)

A galaktóz-anyagcsere zavarai

I. típus – klasszikus galactosaemia (galaktóz-1-foszfát-uridil-transzferáz hiánya) (OMIM 230400)

Az enzimhiányában a blokád előtti metabolitok mennyisége megnő. Galaktóz- és laktóztartalmú táplálkozás során a beteg vérében és vizeletében magas lesz az igen toxikus galaktóz-, illetve galaktóz-1-foszfát-koncentráció (3).

A betegség autoszóm recesszív öröklésmenetet mutat. A *GALT* gén a 9-es kromoszóma rövid karján helyezkedik el (9p13). Jelenleg a génnek 366 variánsa ismert, ezek 85%-a patogén mutáció. Túlnyomó részt misszensz mutációkról van szó, de előfordul deléció, inszerció, nonszensz és splice-site mutáció is.

A betegség felosztása a genetikai mutáció és az ezzel összefüggő enzimaktivitás alapján történik *(1. táblázat)*.

Az európai populációban a klasszikus galactosaemia leggyakoribb mutációi a Q188R és a K285N mutációk.

A Duarte 1 és 2 mutációban a maradék enzimaktivitás 25, illetve 50%, így ezen populációban nem alakulnak ki a betegség tünetei.

1. táblázat: A betegség felosztása

GALT enzim aktivitás	Genotípus	Fenotípus
100%	N/N	normál státus
75%	N/D	Duarte
50%	N/G v. D/D	Dupla Duarte
5–25%	D/G	Duarte (variáns)
0–5%	G/G	klasszikus galactosaemia

N: normál allél, G: klasszikus galactosaemia allél, D: Duarte allél

Klinikai tünetek. Kezeletlen újszülöttekben a toxikus metabolit szöveti károsodást okoz az agyban, a májban és a vesében. Elhúzódó direkt hyperbilirubinemia, hepatomegalia, cirrhosis hepatis, súlyos májelégtelenség, renalis tubularis funkciózavar, idegrendszeri károsodás, görcsök, mentális retardáció, katarakta, táplálási nehezítettség, hányás, hasmenés, súlyvesztés, a májelégtelenség következtében ascites, vérzékenység, Gram-negatív szepszis tünetei jelentkeznek.

Későbbi tünetek. Elsődleges vagy másodlagos amenorrhoeás hypergonadotrop hypogonadismus miatt. *Ok:* galaktóz-1-foszfát petefészekre gyakorolt toxikus hatása, mely később petefészekrákhoz is vezethet.

Laboratóriumi eltérések. Emelkedett direkt bilirubin és májfunkciós enzimek, kóros véralvadási paraméterek, hypoglikaemia, aminoaciduria és proteinuria képében jelentkeznek. A halálozás ebben az időben 20–25%-os is lehet.

A diagnózis megerősítése. A magas galaktózérték megismétlése, a GALT enzim aktivitás mérése a vörösvértestekben Beutler-teszttel, majd *GALT* gén analízissel történik.

Terápia. A galaktóz- és laktózmentes táplálás azonnali megkezdése, melynek érdekében a kiszűrt beteget a szűrés napján a megfelelő intézetbe kell berendelni, az anyatej adása azonnal felfüggesztendő. A diéta bevezetése már gyanú esetén is indokolt. Laktóz- és galaktózmentes diéta tartása élethossziglan szükséges.

A 2016-os Nemzetközi Guideline szerint a Duarte variánsoknak nem szükséges a diéta tartása (13).

II. típus – galaktokináz-hiány (OMIM 230200)

Kórkép gyakorisága. Fehérek között 1:1 000 000, roma populációban 1:20 000.
A betegség autoszóm recesszív módon öröklődik. A *GALK* gén a 17 kromoszóma hosszú karján (17q24) található.
A galaktokináz a galaktóz kezdeti foszforilálását katalizálja (4). Ha aktivitása csökken, az elfogyasztott galaktóz megemeli a vér és az egész szervezet (vörösvérsejtekét is) galaktózszintjét, a vizeletben galaktitol jelenik meg.
Klinikai tünetek. A magas szérumgalaktóz-szint ellenére hiányoznak a progresszív klinikai tünetek. Gyakori azonban a kétoldali cataracta. A szürkehályog kialakulásakor a galaktóz a szemlencse sejtjeibe transzportálódik. Itt magas az aldóláz-reduktáz-koncentráció, ezért egy alternatív galaktóz-anyagcsere útvonal alakul ki, melynek következtében a szemlencse sejtjeiben a galaktózból galaktitol (dulcit) képződik. A sejtmembrán nem átjárható a galaktitol számára, ezért a cukoralkohol a szemlencse sejtjeiben felszaporodik. Emiatt a sejtek ozmotikus nyomása megnő, és ez nagy mennyiségű vízfelvételt eredményez. Így a szemlencse sejtjei erősen megduzzadnak, fibrotikusan átalakulnak, végül cataracta, vakság alakul ki mely az anyatejjel táplált beteg újszülötteknél, már 1-2 hét után kialakulhat. Az eltérés az élet első 5 hetében reverzibilis.
Egyes esetekben hypoglykaemiát, agyoedema következtében kialakuló pseudomeningitist, pseudotumor cerebrit is leírtak (5).
Terápia. Egy életen át tartó laktóz- és galaktóz mentes diéta.

III. típus – Uridil-difoszfát-galaktóz-4-epimeráz hiány (OMIM 230350)

A gén az 1. kromoszóma rövid karján helyezkedik el (1p36-p35). 30 mutáció ismert.
A betegség igen ritka. Öröklésmenete: autoszóm recesszív. Az enzim konvertálja az uridil-difoszfát-galaktózt uridil-difoszfát-glükózzá.
Klinikai tünetek. A betegség három megjelenési formája ismert:

1. *Perifériás forma:* a galaktóz-4-epimeráz-hiány csak a vörösvértestekben és leukocytákban mutatható ki. Klinikai tünetek nem jelentkeznek.
2. *Intermedier forma:* a hiány a vörös- és fehérvérsejtekben mutatható ki, a többi sejtben 50%-os az enzimaktivitás. Újszülöttkorban tünetmentes, később a klasszikus galactosaemia tüneteit okozatja.
3. *Generalizált forma:* az enzimhiány a szervezet összes sejtjében jelentkezik. A klasszikus galactosaemia tüneteit mutatja.

Terápia: egy életen át tartó laktóz és galaktóz mentes diéta.

Tranzitorikus galactosaemia

Az újszülöttkori szűrés ismételten magas galaktóz szintet és 50–100% GALT enzimaktivitás szintet mutat.
Az ok az esetek 6%-ában ismeretlen.
Diffenciáldiagnózist segítő vizsgálatok a következők:
Laboratóriumi vizsgálatok:

- Májfunkció – általában emelkedett szintet mutat.
- AFP – emelkedett értékek
- Epesavszint – magas
- Color Doppler-vizsgálat – shuntök kizárására.

Okok:

- Portoszisztémás shuntök (6-11).
- D. venosus Arantii záródásának elmaradása.
- Fanconi–Bickel-szindróma.
- Citrinhiány (citrullinaemia II. típus).
- Neonatalis cholestasist kiváltó okok (thyrosinaemia I. típus, virális hepatitisek, congenitalis extrahepatikus biliaris atresia).
- Szepszist okozó megbetegedések.

A galaktóz és laktózmentes diéta azonnali bevezetése ezekben az esetekben is elengedhetetlen.
Praenatalis diagnosztika: 11-12. héten elvégzett chorionboholy-mintavétel molekuláris genetikai vizsgálatával a GALT, GALK és GALE mutációk kimutathatók.
Gondozás: a galactosaemiás betegek rendszeres vizsgálata 2 éves korig 3 havonta, majd évente szükséges.

Ekkor kötelezően elvégzendő vizsgálatok:

- súly-, hossz-, fejkörfogatmérés,
- szérum bilirubin-, transzaminász-, gamma-GT-vizsgálat,
- kalcium, foszfát, magnézium, alkalikus foszfatáz, vas, D_3-vitamin ellenőrzése,
- szemészeti vizsgálat,
- csontsűrűség-vizsgálat,
- pszichológiai vizsgálat,
- dietetikai konzultáció.

Pubertáskortól a hormonháztartás nyomonkövetése. Kismedencei ultrahang elvégzése. Nőgyógyász, endokrinológus bevonása (13).
Fontos tudni, hogy a legprecízebb diéta betartása mellett is jelentkezhet dysgraphia, dyscalculia, dyslexia, dysarthria, apraxia. Ezek megjelenése a mutáció függvénye.
A beteg nem kaphat laktóztartalmú gyógyszereket és rendszeresen szükséges kalcium pótlása.

Irodalom

1. Beutler E, Baluda MC. A simple spot screening test for galactosemia. J Lab Clin Med 1966; 68:137-41.
2. Holden HM, Rayment I, Thoden JB. Structure and function of enzymes of the Leloir pathway for galactose metabolism. J Biol Chem 2003; 278:43885-8.
3. Holton JB, Walter JH, Tyfield LA. Galactosemia. In. Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D. editors. The Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease. McGraw-Hill INC, New York, 8th Ed, 2001. pp. 1553-87.
4. Hennermann JB, Schaedwaldt P, Vetter B, Shin YS, Mönch E, Klein J. Features and outcome of galactokinase deficiency in children diagnosed by newborn screening. J Inherit Metab Dis 2011; 34:399-407.
5. Litman N, Kanter AI, Finberg L. Galactokinase deficiency presenting as pseudotumor cerebri. J Pediatr 1975; 86:410-12.
6. Kim SZ, Marz PL, Laor T, Teitelbaum J, Jonas MM, Levy HL. Elevated galactose in newborn screening due to congenital absence of the portal vein. Eur J Pediatr 1998; 157:608-9.
7. Ono H, Mawatari H, Mizoguchi N, Eguchi T, Sakura N. Clinical features and outcome of eight infants with intrahepatic porto-venous shunts detected in neonatal screening for galactosaemia. Acta Paediatr 1998; 87:631-4.
8. Gitzelmann R, Arbenz UV, Willi UV. Hypergalactosaemia and portosystemic encephalopathy due to persistence of ductus venosus Arantii. Eur J Pediatr 1992; 151:564-568.
9. Gitzelmann R, Forster I, Willi UV. Hypergalactosaemia in a newborn: self-limiting intrahepatic portosystemic venous shunt. Eur J Pediatr. 1997; 156:719-22.
10. Mizoguchi N, Sakura N, Ono H, Naito K, Hamakawa MJ. Congenital porto-left renal venous shunt as a cause of galactosaemia. Inherit Metab Dis 2001; 24:72-8.
11. Nishimura Y, Tajima G, Dwi Bahagia A, et al. Differential diagnosis of neonatal mild hypergalactosaemia detected by mass screening: clinical significance of portal vein imaging. J Inherit Metab Dis 2004; 27:11-8.
12. Rubio-Gozalbo ME, Hamming S,van Kroonenburgh MJ, Bakker JA, Vermeer C, Forget PP. Bone mineral density in patients with classic galactosaemia. Arch Dis Child 2002; 87:57-60.
13. Welling L, Bernstein L, Berry GT, et al. International clinical guideline for the management of classical galactosemia: diagnosis, treatment and follow up. J Inherit Metab Dis 2016. November 17.

Útravaló tudnivaló

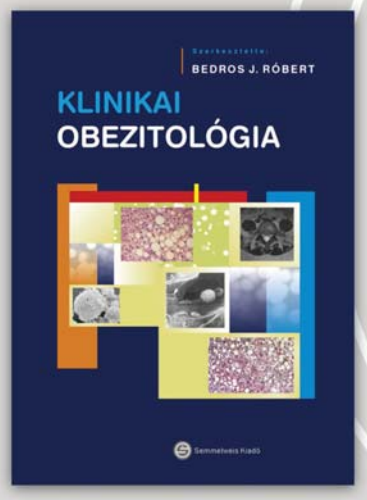
- A galactosaemia súlyos – az egyes szervek működését és az életet is veszélyeztető – anyagcsere betegség.
- Szárított vércseppből történő szűrővizsgálat lehetővé teszi a betegek azonnali kiszűrését.
- Az egyes típusok differenciálása molekuláris genetikai vizsgálattal lehetséges.
- Egész életen át tartó laktóz- és galaktózmentes diéta kivédheti a súlyos következményeket.

Tesztkérdések

1. Az alábbi állítás igaz a galactosaemiára
a) tejcukor felszívódás zavara
b) a galaktóz-1-P toxikus metabolit
c) az energiatermelés vagy -felhasználás zavarainak csoportjába tartozik
d) praenatalis diagnosztikára nincs lehetőség

2. Galactosaemia terápiájában a következő lehetőségek vannak
a) csontvelő-átültetés
b) gyógyszeres enzimpótlás
c) laktóz- és galaktózmentes diéta
d) májátültetés

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



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 sebészi lehetőségeket is) átadásával pedig eredményesen vehetik fel a harcot az elhízás és társbetegségeik elleni küzdelemben.

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

Megvásárolható könyvesboltjainkban vagy megrendelhető a www.semmelweiskiado.hu weboldalon

FELHÍVÁS! Kedves Kollégák!
Szeretnénk kérni, hogy az éppen aktuális kongresszusról egy konkrét információkat, útravaló-tudnivalókat („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. Az alábbiakban az **Európai Gasztroenterológiai-, Hepatológiai- és Táplálkozástudományi Konferencia (ESPGHAN)** prágai kongresszusának fontosabb üzeneteit tartalmazza, dr. Béres Nóra PhD-hallgató, rezidens kolléga szemszögéből.

Európai Gasztroenterológiai-, Hepatológiai- és Táplálkozástudományi Konferencia (ESPGHAN)

Nóra Judit Béres

- Infants fed 2’Fucosyllactose (FL)-containing formulae with a caloric density similar to human milk are safe and well tolerated. Formulae containing 2’FL (EF1 and EF2) resulted in inflammatory cytokine profiles closer to that of breast fed infants, compared to feeding formulae without 2’FL. 2’FL shift the gut microbiota and metabolic signature towards those observed in breastfed infants. Anti-inflammatory effects are mediated through 2’FL.
- Children with autism are commonly affected by gastrointestinal problems. Use of probiotics in this population may help to improve bowel habits and the behavioral and social functioning of these individuals.
- Gastric ultrasound could serve as a bedside test for residual gastric contents volume in children. During experimental NEC there is a delay in stomach emptying which is related to the severity of the disease. Ultrasound assessment of gastric emptying is a new non-invasive imaging modality that could be used to predict the severity of NEC.
- The wireless motility capsule is an ambulatory noninvasive and nonradioactive diagnostic sensor that continuously samples intraluminal pH, temperature, and pressure as it moves through the gastrointestinal tract. It should be considered for the evaluation of regional and whole gut transit time in patients with suspected dysmotility.
- Calprotectin level is higher in younger ages.
- 76% of patients with liver transplantation (LTX) in childhood developed fibrosis after 10 years post transplantation. While many patients with fibrosis are stable, severe fibrosis or cirrhosis on 10-year protocol biopsy may lead to graft loss or mortality by the end of second decade post pediatric LTX.
- Perianal involvement of Crohn’s disease is more common in children than previously recognized. Pediatric perianal Crohn’s disease does not present with distinct phenotypic features, however patients with both non-fistulizing and fistulizing disease have worse specific clinical outcomes.
- Hepatocyte transplantation is a promising alternative to liver transplantation for liver-based metabolic disease, however the rapid clearance of hepatocytes by the innate immune response reduces efficiency. Alpha-1 anti-trypsin (AAT) as an immunomodulatory agent to improve engraftment, and has the potential to significantly improve the clinical outcome of the technique by increasing the critical cell mass.
- The health benefits of fruit and vegetable consumption, from childhood onwards, are well-recognized. Fruits and vegetables are an important source of dietary fiber (DF). Infants fed with homemade meals and fruit purees are likely to have a higher intake of DF as compared to infants fed with commercial infant foods, and depending on the countries they live in. Both type and percentage of vegetables and fruit used in recipes were similar in homemade and commercial foods; therefore, the differences observed could be due to the use of technological processes where the DF is partially removed.
- Allergy focused history remains the cornerstone for the diagnosis of non-immunoglobulin E (non-IgE) mediated food allergy. The elimination diet in atopic co-morbidities and extraintestinal manifestations (EIM) contributes not only for improvement of gastrointestinal symptoms, but also decreases the percentage of patients with eczema and EIM.

Bronchiolitis: diagnózis és terápia a nemzetközi ajánlások tükrében

Gyermek-tüdőgyógyász Szekció Bronchiolitis Munkacsoportjának közleménye
Uhereczky Gábor dr.[1], Gács Éva dr. [1], Fekete Ferenc dr.[1], Madarasi Anna dr.[2], Lódi Csaba dr.[3], Kovács Ákos dr.[4]

[1] Heim Pál Kórház Budapest (Főigazgató Nagy Anikó dr.)
[2] Szent János Kórház Budapest (Főigazgató Kázmér Tibor dr.)
[3] Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest (Igazgató: Szabó Attila dr.)
[4] Semmelweis Egyetem Családorvosi Tanszék ((Igazgató: Kalabay László dr) .

LEVELEZÉSI CÍM:
Uhereczky Gábor dr.
1089 Budapest Üllői út 86.
E-posta: uhereczkyg@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS Egybehangzó nemzetközi adatok alapján a virális bronchiolitis, melynek leggyakoribb kórokozója a respiratory syncytial vírus az egyéves kor alatti kórházi kezelés leggyakoribb oka. A betegségen 2 éves korig csaknem minden gyermek átesik, sokuknál a betegség enyhe formában, néhány napos légúti hurut képében zajlik le. Hazánkban a betegség diagnózisára és kezelésére vonatkozó nemzetközi ajánlások érvényesülésének egyik gátja a bronchitis obstructiva diagnózis kiterjedt használata. A legtöbb típusos bronchiolitises beteg mind az alapellátásban, mind a kórházi gyakorlatban ezt a diagnózist kapja. Ennek következményeként gyakoriak a szükségtelen vizsgálatok és felesleges terápiás beavatkozások. Kívánatos lenne, hogy a betegség hazai megítélése, diagnosztikai és terápiás elvei jobban közelítsenek a nemzetközi ajánlásokban foglaltakhoz. Ennek érdekében a Magyar Tüdőgyógyász és Gyermekorvos Társaságok Gyermek-tüdőgyógyász Szekciója Bronchiolitis Munkacsoportot alakított. A munkacsoport feladatául a Gyermekgyógyászat folyóiratban fenti címmel közlemény megjelentetését határozta meg.

KULCSSZAVAK virális bronchiolitis, RSV-bronchiolitis, bronchiolitis-guidelines

Viralis (RSV) bronchiolitis

A virális (RSV) bronchiolitis az egy éves kor alatti kórházi felvétel leggyakoribb oka. A vírus évente világszerte, az európai országokban november-április között járvány szerűen okoz megbetegedést (1-8). Specifikus antivirális terápia nem lévén, a kezelés szupportív: megfelelő oxigenizáció és hidráltsági állapot biztosítása. Meghatározónak számít az Amerikai Gyermekgyógyászati Akadémia (AAP) 2006. évi ajánlása (9), melyet követtek az európai országok is (10-14). Ezek révén fokozatosan változás történt a virális bronchiolitis diagnosztikus és terápiás szemléletében. A klinikai gyakorlatban elfogadottá vált és fokozatosan érvényesül a *„minimal handling”* elv. Nagy betegmintákon történt felmérés azt mutatta, hogy a kevesebb diagnosztikus és terápiás beavatkozás következtében változatlan morbiditási és mortalitási mutatók mellett költségcsökkenést lehetett elérni (15-17). 2014-ben az Amerikai Gyermekgyógyászati Akadémia újabb ajánlásában mindenben megerősítette az előzőekben foglaltakat (18) és ezzel megegyező állásfoglalás olvasható a legfrissebb összefoglaló tanulmányokban is (19, 20). Más heterogén pulmonológiai betegségekhez hasonlóan (iskoláskor előtti zihálás, asthma) került újabban napirendre a virális bronchiolitis fenotípusainak elkülönítése. A kutatások kezdeti eredményei bíztatóak a betegség kezelésére és hosszú távú következményeinek rizikójára vonatkozóan (21, 22).

Magyarországon a bronchiolitis diagnózisa minden ellátási szinten ritka: általában az inhalációs hörgőtágító és szisztémás szteroid kezelésre nem reagáló „obstruktív bronchitis” esetén kapja a páciens. A házi gyermekorvosi praxisban, akinél bronchiolitist állapít meg az orvos, szinte mindig kórházba kerül, súlyos betegnek számít. Ez utóbbi megítélés jellemző ma még a kórházi gyermekosztályon kezeltekre is, bár szerencsére közülük csak kevesen kerülnek intenzív terápiás osztályra. Gyakran ott születik meg a bronchiolitis diagnózisa.

Összefoglalva megállapítható, hogy hazánkban az orvosi gondolkodásban nincs benne kellő mértékben az otthon kezelhető, vagy a sürgősségi ambulanciáról otthonába bocsájtható enyhe virális bronchitis lehetősége. Helyes gyakorlat azonban, hogy a közepesen súlyos és súlyos bronchiolitises csecsemők és kisdedek kórházi gyermekosztályra kerülnek, ahol általában 2-7 napos kezelést igényelnek.

Nemzetközi ajánlás

Napjainkban az európai országok virális bronchiolitisre vonatkozó ajánlásai az alábbiakban foglalhatók össze:

Klinikai diagnózis

- Életkor: 1 év alatt (2-6 hó).
- Tünetek:
  - 2–3 napos hurutos előzmény,
  - tachypnoe és/ dyspnoe,
  - zihálás,
  - gyakran jellegzetes, diffúzan hallható finom, apróhólyagú szörtyzörejek a tüdő felett,
  - 6 hetes életkor alatt gyakran kizárólag apnoe,
  - társulhat: láz, táplálási nehezítettség.
- Szövettani jellemző a kislégúti epithel akut neutrofil inflammatiója, oedemája, nekrózisa, fokozott nyák szekrécióval.
- Kórokozó 80%-ban RSV (mindenki átesik rajta, reinfekció lehetséges).
- Változó a súlyosság, változékony a klinikai lefolyás.
- Fokozott rizikót jelent a 12 hét alatti kor, a koraszülöttség, cardiopulmonalis betegség, immundeficiencia.

Vizsgálatok

- *Vírusmeghatározás* rutin szerűen nem javasolt, mert más vírus is okozhatja (rhinovirus, metapneumonia vírus, adenovírus, influenza-, parainfluenza-, enterovírus). Kórházban az infekciókontroll és/vagy differenciáldiagnosztika érdekében jöhet szóba a vírusdiagnosztika.
- *Mellkas-röntgenvizsgálat* felesleges antibiotikus kezelésre ad lehetőséget, ezért rutinszerűen nem javasolt.
- *Se-elektrolit*-meghatározás klinikai dehidráció jelei esetén ajánlott.
- *Vérgázanalízis* csak akkor történjen, ha respirációs terápia szükségessége merül fel.
- *Vizeletbakteriológia, haemocultura* vizsgálat elhúzódó, magas láz esetén indokolt.

Gyógyszeres és egyéb kezelés

- *Oxigén* adása (szaturáció ≤92%) a szupportív kezelés bázisát jelenti. Ha ez fenntartható, a kezelés befejezhető.
- *Jó hidráltsági állapot fenntartása* (orális folyadékbevitel, infúzió) a kezelés másik fontos eleme.
- Adrenalin, anticholinerg, béta-agonista, inhalatív vagy szisztémás kortikoszteroid adása nem javasolt.
- Antibiotikum sem terápiás, sem preventív célból nem ajánlott.
- Fiziológiás vagy hipertóniás sós *inhalálás* az ajánlások többsége szerint alkalmazható.

Bronchiolitis otthon, rendelőben és kórházban

Mi valósítandó (valósítható) meg a nemzetközi ajánlásokból?

Az alapellátó gyermekorvos kompetenciája és feladata

1. A bronchiolitis diagnózisának felállítása az anamnézis és a fizikális vizsgálat alapján.
2. A betegség súlyosságának megítélése *(1. táblázat).*
3. A súlyosság alapján eldönteni, hogy szükség van-e kórházi felvételre.
4. Amennyiben nincs szükség kórházi felvételre, a szülők részletes felvilágosítása, ezt követően szoros gyermekorvosi ellenőrzés

1. táblázat: Bronchiolitis: diagnózis és terápia a nemzetközi ajánlások tükrében

Bronchiolitis	Enyhe	Középsúlyos	Súlyos
Táplálhatóság	normális	kevesebbet fogyaszt, mint máskor	nem etethető
Légzésszám	<2 hó >60/min <2 hó >50/min	>60/min	>70/min
Mellkasi behúzódás	minimális	mérsékelt fokú	súlyos
Oxigénszaturáció	>92%	88–92%	>88%
Dehidráció jele	nincs	enyhe	kifejezett
Viselkesdés	normális	irritabilis	apathiás

Scandinavian Journal of Trauma, Resuscitation and Emergency Medicine, 2014 (a New Zeland guideline és SIGN guideline alapján)

Fekvőbeteg-intézménybe történő beutalás indikációja

A bronchiolitis diagnózisa nem jelent feltétlenül kórházba utalást. A betegség enyhe formájában szenvedő csecsemők jelentős része otthon is ellátható.

Kórházba küldés javasolt az alábbi esetekben (15, 20):

- 12 hetesnél fiatalabb életkor,
- társuló alapbetegségek jelenléte: veleszületett szívhiba, egyéb cardiopulmonalis betegség, immundeficiencia, neuromuscularis betegség, 32. hétnél fiatalabb koraszülött, Down-szindróma,
- kifejezett mellkasi behúzódások,
- dehidráció, orális intolerancia (szokásos napi adag kevesebb, mint 50%-a),
- a mentális státus megváltozása: hiporeaktivitás, vagy éppen ellenkezőleg, túlzott agitáció,

- tartósan 60/perc feletti légzésszám,
- szobalevegőn 92% alatti oxigénszaturáció, centrális cyanosis,
- a szülők, hozzátartozók képtelensége a betegség súlyosságának, illetve progressziójának korrekt megítélésére, illetve a csecsemő otthoni ápolására (rossz szocioökonómiai körülmények, nehéz földrajzi megközelíthetőség, közlekedési viszonyok) akár enyhe tünetek esetén is.

Otthoni ellátás, szülő edukáció

Az alapellátó orvosnak a bronchiolitissel otthon ápolt csecsemő hozzátartozóit részletesen fel kell világosítania a betegség lényegéről, tüneteiről, lefolyásáról, valamint az otthoni ápolás feladatairól, az állapotrosszabbodás felismeréséről, az ilyenkor szükséges teendőkről (23).

Az orvosnak meg kell győződnie arról, hogy a szülő tisztában van az alábbiakkal és a beteg csecsemő otthoni ellátása biztonságosan megoldható:

- A betegség vírusos eredetű, ezért sem antibiotikum, sem egyéb gyógyszeres kezelés nem javasolt.
- Az aggasztó légúti tünetek általában 3–5 napon belül javulnak, a köhögés még 2–3 hétig eltarthat.
- Bármilyen recept nélkül kapható köhögéscsillapító, nyákoldó, náthára, meghűlésre ajánlott gyógyszer, gyógynövény stb. készítmény alkalmazása kerülendő és veszélyes.
- Semmiképpen ne dohányozzanak a beteg csecsemő környezetében.

Az orvosnak pontosan, személyre szabottan meg kell határoznia azokat a szülő által is megítélhető jeleket, amikor haladéktalanul ismételt orvosi vizsgálatra van szükség:

- a szokásos napi folyadékbevitel legalább 50%-a nem biztosítható,
- száraz, lepedékes nyelv, ismételten nincs vizelet a pelenkában, besüppedt kutacs, feltűnő bágyadtság, érdektelenség,
- több napja elhúzódó magas (tartósan 39 °C feletti) láz,
- fokozódó szapora, ziháló légvétel, hangos nyögés (légzésszám számolása!),
- légzéskimaradás, elszürkülés.

Az otthoni ápolás legfontosabb elemei:

- megfelelő folyadékbevitel biztosítása,
- az anyatejes táplálás folytatása, gyakori kis mennyiségű táplálék adása,
- gyakori fiziológiás sós permetes orrmosás, rendszeres, gyengéd orrszívás,
- fej megemelése 20–30 fokban, nyugalom biztosítása,
- megfelelő hőmérsékletű (nem túl meleg), füstmentes környezet, gyakori szellőztetés.

Hasonló ápolási elvek érvényesek a kórházból hazaadott, de még nem teljesen tünetmentes gyermekre. A végleges gyógyulásig ezekben az esetekben is rendszeres ellenőrzésre van szükség. A hozzátartozókat meg kell nyugtatni, hogy sem asthma, sem más krónikus szövődmény, maradandó károsodás kialakulására a betegség gyógyulását követően nem kell számítani.

Kórház

A kórházi gyermekosztály előtt: Sürgősségi Ambulancia

Hazánkban a kórházba felvett bronchiolitises betegek egy része előzetesen Sürgősségi Ambulanciára kerül, kevesebben Gyermek Sürgősségi Ambulanciára. Itt a legfontosabb annak eldöntése, hogy kik azok, akik az iniciális kezelés megkezdése után (oxigén, infúzió) légzéstámogatást igényelnek és ezért intenzív terápiás osztályra helyezendők. Más részük a súlyosság 1-2 óra múlva történő újraértékelését követően kórházi csecsemő-gyermekosztályára irányítandó további kezelésre. A súlyosság megítélésében segítséget jelent az *1. táblázat.*

Hosszasabb megfigyelésre és kezelésre a sürgősségi ambulancián nincs szükség, mert a mérsékelten súlyos és az intenzív terápiára nem szoruló súlyos betegek az iniciális terápia megkezdését követően kórházi gyermekosztályi ellátásra kerülnek. A betegség hazai megítélése miatt jelenleg bronchiolitis diagnózissal a sürgősségi ambulanciákról nem küldenek haza gyermeket. A kórházi kezelést nem igénylő enyhe bronchiolitises betegek ennél „enyhébb" diagnózissal kerülnek haza (infectio virosa, bronchitis obstructiva).

Kórházi gyermekosztály

A nemzetközi ajánlásokban megadott ápolás és gyógyszeres kezelés a hazai gyakorlatban az alábbiak szerint javasolt.

Vizsgálatok

- *RSV gyorsteszt* elvégzése differenciál-diagnosztika segítséget jelenthet elsősorban az RSV szezonon kívüli időszakban. E mellett infekciókontroll szempontok is indokolnák, hogy a felvételre kerülők esetében ez megtörténjen.
- *Mellkasi röntgenvizsgálat.* Ismételt láz, egyértelmű, körülírt hallgatózási eltérés esetén javasolt. Ismert azonban, hogy a betegség kapcsán kialakuló transzparencia csökkenés és atelectasia 7–9 napig fennállhat, és sem antibiotikum kezelésre, sem mellkasi fizioterápiára nem változik (24). Újabban tüdő- ultrahang vizsgálatokkal vannak kedvező tapasztalatok (25).
- *Vérkép, CRP, vizelet.* Az ajánlások rutinszerűen vérkép, CRP és vizeletvizsgálat végzését nem tartják indokoltnak.

- Szérumelektrolit-vizsgálat. Az ajánlással megegyezően a dehidráció klinikai jelei esetén indokolt.
- Vérgáz analízis. Az ajánlással megegyezően akkor indokolt, ha légzéstámogatás szükségessége merül fel.
- Hemokultúra, vizelet bakteriológiai tenyésztés. Az ajánlással megegyezően ismételten fellépő magas láz esetén végzendő.

Gyógyszeres és egyéb terápia

*Oxigén. A közl*eményekben és az egyes országok gyakorlatában a fenntartandó oxigén szaturációt 90–94% közötti értékben határozzák meg. Különbség csak annyiban mutatkozik, hogy a magasabb határérték hosszabb kórházi tartózkodást jelent. A legtöbb európai országhoz hasonlóan az oxigén szaturáció 92% felett tartása javasolható (26). Mivel tranzitórikus hypoxemia nem ritka egészséges csecsemőknél sem, egyetértés van abban, hogy folyamatos helyett intermittálva történjen az oxigén szaturáció meghatározása (27).

Táplálás, jó hidráltsági állapot biztosítása. Ha az orális táplálás és folyadékbevitel elégtelen, az ajánlások egyaránt javasolják a nasogastricus szondát és az intravénás módszert (28). Tekintettel arra, hogy a kórházi osztályokon intravénás branül használata elterjedt, az intravénás módszert jobbnak tartjuk.

Bronchodilatator kezelés. Adrenalin, innhalatív béta-agonista, ipratropium. Mind a régebbi, mind a legújabb Cochrane analízisek szerint nem javasolt adásuk (29,30). Átmeneti hatás jelentkezhet, de a rendszeres adás lényeges végpontokra (kórházban töltött idő, ITO szükségessége) nem hat (31).

Figyelembe véve, hogy a vírus kiváltotta zihálás, főleg 6 hónapos kor felettieknél differenciál-diagnosztikai gondot jelenthet, dokumentálható hatás esetén néhány országban javasolt a nálunk is ilyen esetben alkalmazott salbutamol inhaláció. A hatás lemérésére a légzésszám, zihálás és a légzési segédizmok igénybe vételének csökkenése, az oxigén szaturáció növekedése alkalmas. Ismétlés csak ilyen feltételek mellett javasolható.

Szteroid. Jól megtervezett placebo kontrollos vizsgálatok egyértelműen azt mutatták, hogy mind a szisztémás, mind az inhalatív kortikoszteroid kezelés hatástalan virális bronchiolitisben, ezért egyetlen nemzeti ajánlás sem javasolja (19, 31, 32). Egy nagy klinikai vizsgálatban (Canadian Bronchiolitis Epinephrine Steroid Trial) nagydózisú szisztémás szteroid és epinephrin inhaláció kombinációjával kedvező hatást tapasztaltak (33). A tanulmányról az ajánlások említést tesznek, és további vizsgálatokat tartanak szükségesnek az esetleges szinergisztikus hatás bizonyítására vagy elvetésére.

*Antibiotikumok. A lázas állapo*t, a fiatal életkor, az atelectasia és az infiltratív árnyék elkülönítésének nehézsége a röntgen képen, valamint a bakteriális felülfertőződés esetleges lehetősége az oka az antibiotikumok túlzott használatának. Ezen a területen mutatkozott meg legkevésbé az ajánlások hatása (17). Mindazonáltal, a bronchiolitis egyértelműen vírusinfekció következménye, a másodlagos bakteriális fertőzés előfordulása ritka, bacteriaemia és meningitis rizikója kevesebb, mint 1% (34). Antiinflammációs hatásuk miatt macrolid antibiotikumok preventív célból történő adására több vizsgálatban is sor került. Kedvező hatást a betegség lefolyására és kimenetelére nem tapasztaltak (35).

Sós inhalálás. Régóta tart és várhatóan folytatódni fog a polémia a fiziológiás versus hipertóniás sós inhaláció alkalmazásáról (36). Egyes nagy összefoglaló tanulmányok (SABRE) a 3%-os sós inhalációt hatástalannak (37), míg mások hatásosnak és veszélytelennek tartják (38). Ez megmutatkozik az egyes országok ajánlásai közötti különbségekben is (19). A Heim Pál Kórház belgyógyászat-pulmonológiai osztályán és a Szent János kórház gyermekosztályán a 3%-os sós inhalálást rutin szerűen évek óta alkalmazzák. Kedvezőtlen mellékhatást nem tapasztaltak.

Egyéb beavatkozások. Hatástalansága miatt a mellkasi fizioterápia egybehangzóan nem szerepel az ajánlásokban (19, 39). Hasonló a vélemény a mélyebb légutak területéről történő ismételt váladék leszívásokról is (40, 41).

A terápia során minden beavatkozás hatásának megítélésében fontosnak tartjuk a „kezeld, értékeld kezeld" szabály alkalmazását. Ebben kulcsfontosságú a súlyosság ismételt megítélése (l. táblázat). Ezt közepesen súlyos és súlyos bronchiolitis kezelése során óránként, egyébként 3 óránként tartjuk szükségesnek.

Intenzív Terápiás Osztály

A gyermekintenzív osztályos felvételek egyik vezető oka csecsemőkorban a bronchiolitis. A bronchiolitis miatt hospitalizált csecsemők 5–30%-nál súlyos fokú légzési elégtelenség alakulhat ki, mely szoros monitorizálást, légzéstámogatást tesz szükségessé (42-44). A betegeknél elsősorban oxigenizációs zavar jelenik meg, mely később a bronchiolitis progressziója során ventilációs zavarral társul súlyos respiratoricus acidosist okozva. A típusos légzőrendszert érintő tünetek mellett a betegség az esetek egy részében (döntően fiatal csecsemőkorban, koraszülöttség esetén) apnoeval jár, ekkor a megfelelő spontán légzés hiánya miatt indokolt az intenzív osztályos ellátás.

Bronchiolitis ellátása során kiemelt jelentőségű azon rizikófaktorok felismerése, melyek megléte esetén a betegség progressziója várható (45):

1. *Felvételi státuszban:* tachypnoe (légzészám >60/perc), hypoxia (oxigén adása nélkül SpO_2 <90%), etetési nehezítettség, exsiccatio.

2. *Kor:* 3 hónaposnál fiatalabb kor, a kor előre haladtával a rizikó csökken.
3. *Társuló betegségek:* cystás fibrosis, bronchopulmonalis dysplasia, veleszületett szívbetegség.
4. *Koraszülöttség:* 36. gesztációs hét előtt születettek esetén nagyobb a progresszió esélye.
5. *Rossz szociális körülmények.*

Az intenzív osztályos átvétel kritériumainak meghatározása fontos az ellátási folyamat biztonságossága végett. A felállított kritériumrendszer természetesen egyénenként változhat, pl. ismert súlyos alapbetegség esetén mérlegelendő az intenzív osztályra történő közvetlen felvétel. A leghelyesebb az, hogy gyengülő állapotú gyermek esetén az ellátó orvos az gyermekintenzív terápiás szakorvossal együtt dönt a további terápiás teendőkről.
Intenzív osztályos áthelyezés kritériumai (elég 1 kritérium teljesülése):
1. Rapid állapotromlás.
2. SpO_2 90% alatt 40% FiO_2 adása esetén.
3. Légzési elégtelenség késői jelei: kimerülés, csökkenő légzésszám, romló tudati állapot, rossz perfúzió.
4. Respiratoricus acidosis pH 7,2 alatt.
5. Apnoe.

A gyermek-intenzív osztályon a bronchiolitis szupportív terápiája folytatódik. Légzéstámogatási igény esetén lehetőség szerint non-invanzív légzéstámogatásra törekszünk. Ennek első lépcsője a *HFNC (high flow nasal canulla)* légzéstámogatás, mely enyhébb légzészavar esetén megfelelő támogatást nyújt a gyermekeknek, légzésük megnyugszik, ezáltal oxigenációjuk és ventillációjuk is javul. Amennyiben ez nem elégséges, más neminvazív üzemmód (CPAP, BIPAP) jön szóba. Súlyos légzészavar, ismétlődő apnoe esetén invazív légzéstámogatás a választandó mód. A bronchiolitis gyógyszeres kezelése lélegeztetett gyermekeknél kibővül, tekintettel arra, hogy a betegek legyengült immunrendszere miatt bakteriális fertőzés súlyosbíthatja az állapotot. Ilyenkor természetesen antibiotikum adásának, váladékoldó és hörgőtágító kezelésnek is helye van, mely enyhe, osztályon kezelt bronchiolitis esetén nem javasolt.

Bonchiolitis és asthma a későbbi életkorban

A fiatal életkori bronchiolitis és a későbbi asthma közötti összefüggés kérdésében évtizedek óta folynak egymásnak ellentmondó eredményekkel végződő vizsgálatok. A postbronchiolitises zihálás, melyet reaktív légúti betegségnek is neveznek, ismert jelenség. Utánvizsgálatok alapján ezek a tünetek átmenetiek, az RSV-infekció következményeként nem alakul ki asthma (46-48). A 2000-es évek közepétől megjelent vizsgálatok eredményei a későbbi asthma és az allergiás szenzitizáció kialakulásáért a *humán rhinovírust (HRV)* teszik felelőssé, az átvészelt súlyos RSV bronchiolitist kevésbé (49, 50). Ezzel szemben egy gyakran idézett vizsgálatban az egy éves kor előtti súlyos bronchiolitis rizikó tényezőt jelent asthma és allergia kialakulására 18 éves korra (51). E tanulmány értékét csökkenti, hogy nem ismert azok aránya a vizsgáltak között, akiknél rhinovírus okozta a súlyos bronchiolitist. Ezzel ellentétes eredménnyel végződött az egypetéjű ikerpárokon lefolytatott tanulmány, mely szerint 7 éves korban semmilyen asthmamutatóban nem volt különbség a csecsemőkorban súlyos bronchiolitis miatt kórházi kezelésre szorult gyermekek és ebben nem részesült ikertestvéreik között (52).
Az újabb alapkutatási vizsgálatok és a várhatóan szaporodó bronchiolitis fenotípus kutatás alapján a bronchiolitis – későbbi asthma kérdésében újabb eredmények remélhetők néhány év múlva (53).

Prevenció

Az anyatejes táplálás jelent némi védelmet a súlyos RSV bronchiolitissel szemben és mindenképpen kerülendő a terhesség alatti anyai dohányzás (2). Passzív immunizálás monoklonális RSV-immunglobulinnal (palivizumab) hazánkban is rendelkezésre áll a veszélyeztetettek számára. Alkalmazásával csökkenthető a kórházi felvételek száma, az intenzív ellátásra szoruló súlyos bronchiolitis gyakorisága, valamint a következményes átmeneti zihálás előfordulása (54, 55).
A védőoltásban részesítendők körét rendelet szabályozza hazánkban. Jelenleg a 32. gesztációs hét előtt született gyermekeket részesítik térítésmentesen védőoltásban.
RSV járványokra novembertől áprilisig minden évben lehet számítani. Ilyenkor mind otthon, mind gyermekközösségekben és egészségügyi intézményekben fontos a higiénés rendszabályok fokozott betartása a fertőzés szóródásának megelőzése érdekében.

Összefoglalás

A Bronchiolitis Munkacsoport konszenzusos véleménye alapján a virális bronchiolitis diagnosztikus és terápiás elvei és az ezen alapuló nemzetközi ajánlások a hazai gyermekellátásban is alkalmazhatók.
Napjainkban több gyógyszercég is folytat tanulmányokat RSV elleni antivirális készítménnyel. Magyarországi centrumok részvételével is zajlik jelenleg egy II. fázisú klinikai vizsgálat ebben a témában. Eredmények 2–3 év múlva várhatók.

Summary

Bronchiolitis:diagnosis and therapy according to international guidelines – Task Forces of Hungarian Pediatric Respiratory Section

G. Uhereczky MD PhD et al . Heim Pál Children's Hospital, Budapest

Bronchiolitis caused by respiratory syncytial virus is an important and seasonal cause of respiratory morbidity in the first year of life. No effective preventive or therapeutic strategies exist, and supportive management is offered. Most of infants with symptoms of bronchiolitis are diagnozed as „wheezy bronchitis". So they are exposed to unnecessary diagnostic and therapeutic procedures. The aim of this article is to promote the application of international guidelines also in our country.

KEYWORDS viral bronchiolitis, RSV-bronchiolitis, bronchiolitis-guidelines

Irodalom

1. Deshpande SH, Northern V: The clinical and health economic burden of respiratory syncytial vírus disease among children under 2 years of age in a defined geographyical area. Arch Dis Child 2003; 88:1065-1069.
2. Bush A, Thomson AH: Acute bronchiolitis. BMJ 2007; 335. 1037-1041.
3. Nair H, Nokes DJ, Gessner BD et al: Global burden of acute lower respiratory infections due to respiratory syncytial virus in young children: a systemic review and meta analysis. Lancet 2010; 375: 1545-1555.
4. Wainwrithe C: Acute viral bronchiolitis in children: a very common condition with few therapeutic options. Pediatr Respir Rev 2010; 11:39-45.
5. Green RJ: South African guideline for the diagnosis, management and prevention of acute viral bronchiolitis in children. 2010; 100:5.
6. Stockman LJ, Curns AT, Anderson LJ, Fischer-Langley G: Respiratory syncytial virus-associated hospitalizations among infants and young children in the United States, 1997-2000., Pediatr Infect Dis J 2012; 31:5-9.
7. Choi J, Lee GL: Common pediatric respiratory emergencies. Emerg Med Clin North Am 2012, 30: 529-563.
8. Øymar K, Skjerven HO, Mikalsen IB: Acute bronchiolitis in infants, a review. Trauma, resuscitation and emergency medicine 2014; 22:23.
9. American Academy of Pediatrics Subcommittee on Diagnosis and Management of Bronchiolitis. Pediatrics 2006; 118(4):1777-1793.
10. Scottish Intercollegiate Gudeline Network (SIGN) Bronchiolitis in children (a national clinical guideline) 2006. www.sign.ac.uk
11. Baraldi E, Lanari M, Manzoni P et al. Inter-society consensus document on treatment and prevention of bronchiolitis in newborns and infants. Ital J Pediatr 2014; 40:65.
12. Working Group of the Clinical Practice Guideline on Acute Bronchiolitis. Quality plan for the Spanish national healthcare system of the Spanish Ministry for Health and Social Policy; Catalan Agency for Health Technology Assessment, 2010. Clinical Practice Guidelines in the Spanish National Healthcare System: CAHTA no. 2007/05.
13. Turner T, Wilkinson F, Harris C, Mazza D. Evidence based guidelines for the management of bronchiolitis. Aust Fam Physician 2008; 37:6–13.
14. Verstraete M, Cros P, Gouin M, et al: Prise en charge de la bronchiolite aiguë du nourrisson de moins 1 an: actualization et consensus medical au sein des hőpitaux universitaires du Grand Ouest (HUGO). Arch Pediatr 2014; 21:53–62.
15. Russel J, McCulloh SS, Adelsky S, et al: Hospitalists and nonhospitalists adherence to quality metrics for bronchiolitis. Hospital Pediatrics 2012; 2(2):19-25.
16. Johnson LW, Robies J, Hudgins A et al: Management of bronchiolitis in the emergency department. Impact of evidence based guidelines? Pediatrics 2013; 131 (suppl.1): S103-S 109.
17. Parikh K, Hall M and Teach SJ: Bronchiolitis management before and after the AAP guidelines. Pediatrics 2014; 133(1): e1-7.
18. Ralston SL, Lieberthal AS, Meissner HC, et al: American Academy of Pediatrics: Clinical Practice Guideline: the diagnosis, management and prevention of bronchiolitis. Pediatrics; 2014; 134: e1474-e1502.
19. Florin TA, Plint AC, Zorc JJ: Viral bronchiolitis. www.thelancet .com. Published online August 19, 2016.http://dx.doi.org/10.1016/SO 140-6736(16(30951-5.
20. Maraqa NF: Bronchiolitis treatment and management. 2017: emedicine. medscape.com/ article/961963
21. Cunnigham S, Nair H, Campbell H: Deciphering clinical phenotypes in acut viral lower respiratory tract infection: Bronchiolitis is not an island. Thorax 2016; 71:679-680.
22. Dumas O, Mansbach JM, Jartti T et al: A clustering approach to identify severe bronchiolitis profiles in children. Thorax 2016; 71:712.
23. Voets S, van Berlaer G, Hachimi-Idrissi S: Clinical predictors of the severity of bronchiolitis. Eur J Emerg Med 2006; 13(3):134-138
24. Schuh S, Lalani A, Allen U, et al. Evaluation of the utility of radiography in acute bronchiolitis. J Pediatr 2007; 150:429-33.
25. Caiulo VA, Gargani L, Caiulo S, et al. Lung ultrasound in bronchiolitis: comparison with chest X-ray. Eur J Pediatr 2011; 170:1427-33.
26. Cunningham S, Rodriguez A, Adams T, et al. Oxygen saturation targets in infants with bronchiolitis (BIDS): a double-blind, randomised, equivalence trial. Lancet 2015; 386:1041–48.
27. McCulloh R, Koster M, Ralston S, et al. Use of intermittent vs continuous pulse oximetry for non-hypoxemic infants and young children hospitalized for bronchiolitis: a randomized clinical trial. JAMA Pediatr 2015; 169:898–904.
28. Oakley E, Borland M, Neutze J, et al, for the Paediatric Research in Emergency Departments International Collaborative (PREDICT) Nasogastric hydration versus intravenous hydration for infants with bronchiolitis: a randomised trial. Lancet Respir Med 2013; 1:113–20.
29. Hartling L, Bialy LM, Vandermeer B, et al. Epinephrine for bronchiolitis. Cochrane Database Syst Rev 2011; 6: CD003123.
30. Gadomski AM, Scribani MB. Bronchodilators for bronchiolitis. Cochrane Database Syst Rev 2014; 6: CD001266.
31. Corneli HM, Zorc JJ, Mahajan P, et al. A multicenter, randomized, controled trial of dexamethasone for bronchiolitis. N Engl J Med 2007; 357: 331–39.
32. Fernandes RM, Bialy LM, Vandermeer B, et al. Glucocorticoids for acute viral bronchiolitis in infants and young children. Cochrane Database Syst Rev 2013; 6: CD004878.
33. Plint AC, Johnson DW, Patel H, et al. Epinephrine and dexamethasone in children with bronchiolitis. N Engl J Med 2009; 360: 2079–89.
34. Farley R, Spurling GK, Eriksson L, Del Mar CB. Antibiotics for bronchiolitis in children under two years of age. Cochrane Database Syst Rev 2014; 10: CD005189.
35. Pinto LA, Pitrez PM, Luisi F, et al. Azithromycin therapy in hospitalized infants with acute

bronchiolitis is not associated with better clinical outcomes: a randomized, double-blinded, and placebo-controlled clinical trial. J Pediatr 2012; 161: 1104–08.
36. Silver AH, Esteban-Cruciani N, Azzarone G, et al. 3% hypertonic saline versus normal saline in inpatient bronchiolitis: a randomized controlled trial. Pediatrics 2015; 136: 1036–43.
37. Everard ML, Hind D, Ugonna K, et al. SABRE: a multicentre randomised control trial of nebulised hypertonic saline in infants hospitalised with acute bronchiolitis. Thorax 2014; 69: 1105–12.
38. Zhang L, Mendoza-Sassi RA, Klassen TP, Wainwright C. Nebulized hypertonic saline for acute bronchiolitis: a systematic review. Pediatrics 2015; 136: 687–701.
39. Roque i Figuls M, Gine-Garriga M, Granados Rugeles C, Perrotta C, Vilaro J. Chest physiotherapy for acute bronchiolitis in paediatric patients between 0 and 24 months old. Cochrane Database Syst Rev 2016; 2: CD004873.
40. Mussman GM, Parker MW, Statile A, Sucharew H, Brady PW. Suctioning and length of stay in infants hospitalized with bronchiolitis. JAMA Pediatr 2013; 167: 414–21.
41. Moschino L, Mario F, Carraro S, Visentin F, Zanconato S, Baraldi E. Is nasal suctioning warranted before measuring O_2 saturation in infants with bronchiolitis? Arch Dis Child 2016; 101: 114–15.
42. Papenburg J, Hamelin MČ, Ouhoummane N, Carbonneau J, Ouakki M, Raymond F, Robitaille L, Corbeil J, Caouette G, Frenette L, et al. Comparison of risk factors for human metapneumovirus and respiratory syncytial virus disease severity in young children. J Infect Dis. 2012;206:178–189. [PubMed]
43. Prais D, Schonfeld T, Amir J. Admission to the intensive care unit for respiratory syncytial virus bronchiolitis: a national survey before palivizumab use. Pediatrics. 2003;112:548–552. [PubMed]
44. Prodhan P, Sharoor-Karni S, Lin J, Noviski N. Predictors of respiratory failure among previously healthy children with respiratory syncytial virus infection. Am J Emerg Med. 2011;29:168–173. [PubMed]
45. Lind IL: Clinical inquiries. What are hospital admission criteria for infants with bronchiolitis? Lind I1, Gill JH, Calabretta N, Polizzoto M. J Fam Pract. 2006 Jan; 55(1):67-9.
46. Stein RT, Sherill D, Morgan WJ et al: Respiratory syncytial virus in early life and risk of wheeze and allergy by age13 years. Lancet 1999; 354:541-545.
47. Bisgaard H: A randomized trial of montelukast in respiratory syncytial vírus postbronchiolitis. AJRCCM 2003; 167(3):379-83.
48. Matthew TL, Moore MI, Poebles Jr. RS: Respiratory syncytial virus and reactive airway disease. Springer Current topics in microbiology and immunology. 2013; 372:105-118.
49. Jackson DJ, Cagnon RE, Evans MD et al: Wheezing rhinovirus illnesses in early life predict asthma. ARCCM 2008; 178:667-72.
50. Jartti T, Kuusipalo H, Vuorinen T et al: Allergic sensitization is associated with rhinovirus but not other virus-induced wheezing in children. Peditr Allergy Immunol 2010; 21(7): 1008-1014.
51. Sigurs N, Aljassim F, Kjellman B et al: Asthma and allergy patterns over 18 years after severe RSV bronchiolitis in the first year of life. Thorax 2010; 65. 1045-1052,
52. Poorisrisak P, Halkjaver LB, Thomsen SF et al: Causal direction between respiratory syncytial virus bronchiolitis and asthma. Chest 2014; 138(2):338-344.
53. Rossi GA, Colin AA: Infantile respiratory syncytial virus and human rhinovirus infections: respective role in inception and persistence of wheezing. Europ Resp J 2015; 45:774-789.
54. Feltes TF, Cabalk AK, Meissner HC, et al. Palivizumab prophylaxis reduces hospitali-zation due to respiratory syncytial virus in young children with hemodynamically significant congenital heart disease. J Pediatr.2003; 143(4):532–540.
55. Andabaka T, Nickerson JW, Rojas-Reyes et al Monoclonal antibody for reducing the risk of respiratory syncytial virus infection inchildren. Cochrane Database Syst Rev.2013; (4):C006602.

Útravaló tudnivaló

- A virális bronchiolitis, melynek leggyakoribb kórokozója a respiratory syncytial vírus (RSV), az egy év alatti gyermekek kórházi kezelésének leggyakoribb oka. A betegségen 2 éves korig csaknem minden gyermek átesik, sokuknál a betegség enyhe formában, néhány napos légúti hurut képében zajlik le.
- Specifikus antivirális terápia nem lévén, a kezelés szupportív: megfelelő oxigenizáció és hidráltsági állapot biztosítása.
- A klinikai gyakorlatban világszerte elfogadottá vált és fokozatosan érvényesül a „minimal handling” elv.
- A virális bronchiolitis diagnosztikus és terápiás elvei és az ezen alapuló nemzetközi ajánlások a hazai gyermekellátásban is alkalmazandók.

Tesztkérdések

1. Melyik állítás helyes?
a) Közepesen súlyos és súlyos és súlyos bronchiolitis esetén óránként vérgáz-analízis végzendő.
b) 60/min feletti légzésszám esetén végzendő vérgázanalízis.
c) Vérgázanalízis akkor végzendő, ha respirációs terápia szükségessége merül fel.

2. Melyik állítás igaz?
a) Az RSV bronchiolitis következményeként asthma alakul ki iskoláskorban.
b) A korai rhinovírus infekció nagyobb esélyt jelent asthma kialakulására, mint az RSV bronchiolitisis.
c) Csak a súlyos bronchiolitis következtében alakul ki asthma iskoláskorban.

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

Gyermekkori vizelési zavarok és konzervatív terápiájuk

Bethlenfalvy-Perczel Zsófia, Kelen Kata dr., Szabó J Attila dr.
Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest (Igazgató: Szabó Attila dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:
Bethlenfalvy-Perczel Zsófia gyógytornász
1083 Budapest, Bókay János utca 53-54.
E-posta: bethlenfalvy.perczel@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS A vizelési zavar, a nappali és/vagy éjszakai vizeletvesztés nagyon gyakori tünet gyermekkorban. A felnőttekkel ellentétben, gyermekeknél nem a záróizmok renyhesége, hanem a diszfunkcionális vizelés, vagyis a hólyag és a gátizomzat koordinációs zavara okozza leggyakrabban a problémát. A terápiának ilyen esetekben egy komplex egészségnevelési módszernek kell lennie, mely magában foglalja a medencefenéken elhelyezkedő haránctsíkolt izmok testtudat-fejlesztő tréningjét, és a relaxált záróizommal történő ürítés elsajátítását.

KULCSSZAVAK diszfunkcionális vizelés, medencefenék izomzat, konzervatív terápia, gyógytorna

Bevezetés

Gyakran hallhatjuk szülőktől, hogy gyermeke a játék hevében elfelejt pisilni, halogatja azt, így pár csepp vizelet elcsepeg, vagy olyan hirtelen jön rá a vizelési inger, hogy még mielőtt WC-re érhetne, bepisil. Az ilyen korai tüneteknek ritkán tulajdonítunk kellő jelentőséget; a később kialakuló inkontinens állapot pedig mind a gyermek, mind a családja és a társadalom számára is jelentős pszichés és anyagi terheket jelenthet (1).
Nemzetközi epidemiológiai vizsgálatok alapján a vizelési zavarok, az inkontinenciás tünetek és az ágybavizelés aránya a már iskoláskorú gyermekeknél is magasabb mint 20% (2). Minden ötödik első osztályos gyermek küzd valamiféle ürítési problémával, így nyilvánvaló, hogy elengedhetetlen a gyógyító személyzet témával kapcsolatos felkészültsége. Elsődlegesen fontos a helyes és részletes betegtájékoztatás és a megfelelő differenciálás, mert az esetek legnagyobb részében a hólyagdiszfunkció kialakulása megelőzhető illetve, konzervatív terápiával megszüntethető!

Gyermekkori vizelési zavarok

A gyerekek akaratlan vizeletvesztése nappal három-, éjszaka öt-hat éves korig normális. *Inkontinenciáról* azoknál a gyermekeknél beszélünk, akiknél a hólyag vizelettárolási képességének zavara, illetve a vizelet akarattól független elfolyása, szivárgása higiénés vagy szociális szempontból problémát okoz.
A gyermek- és felnőttkori inkontinenciaformákat, kiváltó okuk különbözősége miatt, el kell különítenünk egymástól.
A legújabb nómenklatúra alapján a hólyag-bél diszfunkciók (BBD) alcsoportjába tartozó alsó húgyúti működészavarokat a tünetek alapján a következő kategóriákba sorolhatjuk:

- **Intermittáló inkontinencia**
  - *Nappali vizelettartási zavar.*
    A nappali inkontinenciás panaszok közül a sürgető vizelési késztetéshez társuló *túlműködő hólyag* (overactive baldder, OAB) a leggyakoribb. Az első vizelési inger annyira erős, hogy a gyermek nem tudja elnyomni, és bepisil. Gyakran a teljes hólyagtartalom ürül.
    Kis mennyiségű *vizelet elcsepegése* vizelési inger nélkül szintén lehet panasz. Jelentkezhet ürítés előtt, után; köhögés, nevetés vagy ugrálás során; azonban fontos megjegyeznünk, hogy ezek nem a felnőttkorban oly gyakori stresszinkontinencia tünetei! Gyermekeknél ez a típus nagyon ritkán fordul elő. Ilyenkor a záróizomzat működése nem kielégítő, de a vizeletelcsepegés hátterében általában elsődleges hólyag-diszfunkció áll!

Alulműködő hólyag esetén a gyermek csak az intraabdominális nyomás megnövelésével képes a vizeletet kipréselni. A megnövekedett hólyagkapacitás és a rezidum okoznak ilyenkor problémát.
Kóros medencefenék-izomműködés következtében is kialakulhat hólyagműködési zavar; ez a diszfunkcionális vizelés, melyről a későbbiekben lesz még szó.

- *Éjszakai bevizelés (enuresis nocturna)* – bár az adatok azt mutatják, hogy az életkor előrehaladtával legtöbbször elmúlik, öt-hat éves életkor után mindenképp indokolt orvosi szempontból is kivizsgálni. Az iskolás kisgyermekek 10–15%-a ugyanis még bepisil éjszakénként, ami szociális szempontból hátrányt jelent. Hátterében, ha egyéb tünetek nincsenek (monoszimptómás enurézis), legtöbbször húgyúti gyulladás vagy pszichés ok áll. Pszichés problémához vezethet bármi olyan esemény, amely a gyerek mindennapi életét felborítja.
  Amennyiben az éjszakai ágybavizelés mellett nappali tünetek is előfordulnak, *nem-monoszimptómás enuresisről* beszélünk. Primer enuresis nocturna, ha a gyerek soha nem volt éjjel szobatiszta; szekunder, ha legalább 6 hónap szobatisztaság után jelentkeznek a tünetek.

Folyamatos inkontinencia

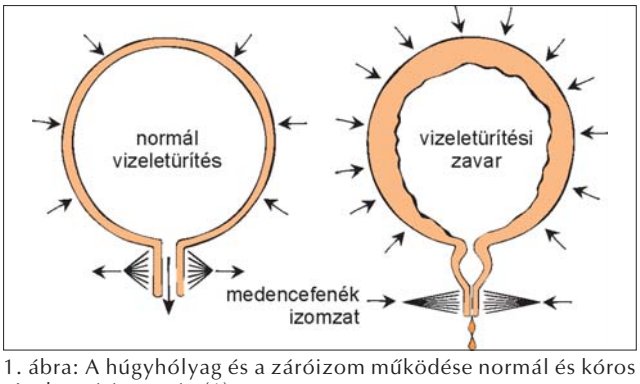
Szerencsére ritkábban fordul elő, de mindig szervi betegségre hívja fel a figyelmet. Beidegzési zavar, fejlődési rendellenesség, esetleg tumor, gyulladás vagy trauma állhat a háttérben. Ezen kórképek kizárása, a vizelési problémával küzdő gyermek orvosának elsődleges feladata.

Egyéb tünetek

A vizelési zavarok nem feltétlenül járnak együtt vizeletelfolyással. A kifejezett sürgősségi vizeletürítési kényszer, vagy a vizelés halogatása és visszatartást segítő manőverek megjelenése, illetve az emelkedett vagy csökkent vizelési gyakoriság szintén figyelemfelkeltő. Ürítéssel kapcsolatban tünet lehet továbbá, ha csökkent vagy szakaszos a vizeletáramlás, ha a gyermek haspréssel erőlteti a vizeletürítést, illetve a húgyhólyag-, húgycső- vagy a genitáliák fájdalma (3).
A vizeletürítési zavar diagnózisához a kórelőzményi adatok részletes felvétele és a fizikális vizsgálat után elsődlegesen fontos kivizsgálni azokat az állapotokat (haematuria, húgyúti fertőzés, jelentős vizeletretenció vagy vizeletrekedés, neurogén állapot), melyek egyéb szervi elégtelenségre (pl. gyulladás, daganat, kő, neurológiai betegség) utalhatnak. Fontos továbbá a pszichológiai felmérés is, hiszen a társult vagy következményes lelki zavarok gyakoriak. Komplikált és recidív inkontinencia észlelésekor mindenképpen urológus szakorvoshoz kell irányítani a beteget, mert a pontos diagnózis felállításához speciális urodinámiás vizsgálat szükséges.

Diszfunkcionális vizelés

Ha egy meglévő vizelési zavar hátterében nincs kimutatható szervi rendellenesség, nagy valószínűséggel egy rossz szokás – például, hogy a gyermek nem szán elegendő időt a vizelete kiürítésére, vagy nem megy el kellő gyakorisággal WC-re attól tartva, hogy lemarad valamiről – okozza a problémát. Kóros működés (diszfunkció) alakul ki a vizelet akaratlagos visszatartásáért felelős izmok és a húgyhólyag együttműködése helyett (4).
A medencefenék-izmok nem megfelelő koordinációja, túlműködése nem engedi a húgyhólyag teljes kiürítését; gyakorivá válnak a vizeletfertőzések (fájdalmas vizeletürítés), illetve a nappali vagy éjszakai vizelet elcsepegés. Jellegzetes tünet az is, ha hirtelen, erős vizelési inger miatt a gyermek kényszertartást vesz fel: leguggol, lábait összekulcsolja, vagy a vizeletürítés gyakorisága szélsőségesen megnő (fél óránként, óránként jelentkező inger) vagy lecsökken (napi mindössze 1-3 alkalom). Az így kialakult vizelési zavart diszfunkcionális vizelésnek nevezzük (1). A normál vizeletürítéshez képest a vizeletürítési zavar patomechanizmusát az *1. ábra* szemlélteti.
Kísérő tünet lehet a székrekedés, ami tovább nehezítheti a húgyhólyag kiürítését a végbélben felhalmozódó salakanyag hólyagnyakra gyakorolt nyomása miatt.
A leggyakrabban előforduló gyermekkori inkontinenciák funkcionális okra vezethetők vissza; s minthogy ez nem betegség, hanem egy állapot, az esetek nagy részében az ördögi kört konzervatív terápiával megtörve a tünetek megszüntethetők. Ilyen esetben mindig a hagyományos gyógyító eljárásokkal kezdjük meg a gyermek kezelését!



1. ábra: A húgyhólyag és a záróizom működése normál és kóros vizeletürítés esetén (1)

Kezelés

Kialakult vizelési diszfunkciónál a záróizmok akarattól független fokozott tónusa állandóan megzavarja a normális ürítést. A szakaszos vizelés vagy a hólyagban maradó vizelet (rezidum) egyértelmű jelei ennek, s így azonnali indikációk a medencefenék-izmok fizioterápiás kezelésére!
A medencefenék-torna elsajátításával a gyermek megtanulja a záróizmok működését szelektíven, akaratlagosan befolyásolni.

Gyakorlatokat végzünk:

1. *a vérkeringés serkentésére* az alhasi szervek és az izmok jó oxigén és tápanyag-ellátottsága és a munkavégzés előkészítése érdekében,
2. *a mély hasi légzések begyakorlására;* hogy a légzésvisszatartás, nyögés, préselés helyett a torna és majd az ürítés során is a puha has váljon megszokottá,
3. *a propriocepció fejlesztésére* (az izomfunkció javítására, és a terület testtudatba való beépülésére) a medencefenék izmok kimozdításával, a végbélzáró-izom ismételt összehúzásával,
4. *a relaxáció segítésére* a feszítés és a lazítás közötti különbség megéreztetésével.

Kiegészítő biofeedback terápia segítségével a medencefenék izmaiban létrejött kontrakciók erejéről auditív vagy vizuális módon visszajelzést kaphat a gyermek, a torna hatékonyságának fokozása céljából (5).
A kezelés a gyermek reguláris és relaxált medencefenékkel történő vizeletürítését célozza, nem pedig a vizelet-visszatartás tanítását!

Elengedhetetlenül fontos a kezelés eredményességéhez, hogy a gyermek és a szülő aktív szereplőkként dolgozzanak az életmódváltáson. A betegoktatás tehát az egyik elsődleges feladat, melynek során hangsúlyozzuk a következőket:

- *A gyermek fordítson elegendő időt a vizelet teljes mennyiségének kiengedésére – 2-3 óránként (lehetőleg vizelési ingerre) menjen el WC-re!*
- *Alakítsunk ki kellően ellazult vizeletürítési körülményeket – hogy a gyermek kényelmesen, egyenesen ülve (nem haspréssel), alátámasztott talpakkal (szükség esetén lábtámaszt használva) pisiljen! A székeléssel kapcsolatban szintén fordítsunk gondot a komfortérzet megteremtésére!*
- *Egyensúlyozva nehéz lazítani – nem segít, ha higiéniai okokra hivatkozva a kislányok csak az ülőke fölé guggolnak, érdemes, ha csak lehet, rá-ülni a WC-re.*
- *Fontos napközben (iskolában is) megfelelő mennyiségű folyadékot bevinni, hogy ne lefekvés előttre maradjon!*
- *Törekedni kell a székrekedés megszűntetésére, a húgyúti fertőzések elkerülésére!*
- *Fordítsunk figyelmet a társult és következményes pszichés problémák kezelésére!*
- *A tornát pozitív hangulatban, a napi rutinba illesztve, kitartóan végezzük!*

A medencefenékizmok tréningjének napi szintű gyakorlásával, valamint egészségtudatos szokásáthangolással lehetővé válik a medencei szervek működésének hatékonyabbá tétele; az autonóm detrusor kontrakciók, a sürgető vizelési inger megszűntetése és a vizelés alatti megfelelő medencefenék-relaxáció elérése (4).

Summary

Childhood dysfunctional voiding – Conservative Management
Zsófia Bethlenfalvy-Perczel, Kata Kelen, Attila J Szabó; Semmelweis University, I. Dept. of Pediatrics, Budapest

Lower urinary tract dysfunction and day and/or nighttime incontinence are frequent symptoms in childhood. In contrast to adult's pelvic floor weakness, the most frequently encountered problems of children are dysfunctional voiding, abnormal control of bladder and sphincter. The therapy in this way should be a complex health education method with body-mind developing of pelvic floor's striated muscles and the pelvic floor muscles relaxing during urination.

KEYWORDS Lower urinary tract dysfunction, pelvic floor muscles, conservative therapy, physiotherapy

Irodalom

1. Vizelési Tréning Program. (Elérhető: 2017. 02. 10). Forrás: http://gyermekinkontinencia.hu/
2. Vaz GT, Vasconcelos MM, Oliveira EA, et al. Prevalence of lower urinary tract symptoms in school-age children. Pediatr Nephrol, 2012; 597–603.
3. Austina PF, Bauerb SB, Bowerc W, et al. The Standardization of Terminology of Lower Urinary Tract Function in Children and Adolescents: Update Report from the Standardization Committee of the International Children's Continence Society. J Urol, 2014; 191 (6): 1863-1865.e13.
4. Sándor G, Juhász Z, Oberritter Z, et al. A gyermekkori nem-neurogén eredetű hólyagműködési zavarok és incontinentia komplex terápiás és rehabilitációs lehetőségei I. rész. Családorvosi Fórum, 2006; 11:34-36.
5. Csekéné MCs, Sándor G, Juhász Z, et al. A gyermekkori vizelési zavarok fizioterápiás kezelése (Bio-feedback). Fizioterápia, 2008; 17 (4):10-14.

Útravaló tudnivaló

- A gyermekkori vizelési zavarok nagy százaléka funkcionális eredetű; organikus ok kizárása után betegoktatással, illetve a konzervatív terápia megkezdésével segíthetünk leghatékonyabban.
- Ne bíztassunk nyomásra, préselésre a hólyag teljes kiürítése érdekében! (Puha has!)
- Megszakítgatni a vizeletsugarat torna gyanánt TILOS!
- Gyakran pusztán a szokások áthangolása – a megfelelő folyadékbevitel, illetve hogy a gyermek első ingerre, ülve, elengedetten ürítsen – elegendő a tünetek megszűntetésére és a felnőttkori problémák megelőzésére!

Tesztkérdések

1. Vizelési zavarra utaló figyelemfelkeltő tünet, kivéve:
a) szélsőségesen gyakori vizelés
b) első ingerre - akár tanítás közben – WC-re kéredzkedés
c) visszatartást segítő manőverek megjelenése (pl. lábak keresztezése, guggolás)
d) szakaszos a vizeletáramlás
e) visszatérő vizeletfertőzések

2. Melyik a helytelen ürítéssel kapcsolatos szokás:
a) vizelés halogatása
b) kisebb gyermek esetén szűkítő vagy lábtámasz használata
c) kényelmesen – akár hátra dőlve – „trónolni”
d) az el/kiengedést puha, mély hasi légzéssel segíteni
e) nyilvános helyen ülve pisilni

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

Magyar Allergológiai és Klinikai Immunológiai Társaság „A MAKITÉRT” emlékplaket

Dr. Polgár Marianne gyermekorvos gasztroenterológusnak 2017. május 12-én
a *Magyar Allergológiai és Klinikai Immunológiai Társaság „A MAKITÉRT” emlékplakettet,*
a legmagasabb kitüntetést adományozta.

A Gyermekgyógyászat minden munkatársa nevében gartulálunk!

Dr. Polgár Marianne 50 éven keresztül a Madarász utcai Gyermekkórházban, az utóbbi években a Budai Allergia Központban dolgozik. Szakmai pályája a gyermek-gasztroenterológia és táplálékallergia területét egyaránt érintette. Az 1980-as évek végén alakuló Gyermekgasztroenterológiai szekció egyik alapító, majd vezetőségi tagja volt. A Gyermekgasztroenterológiai Egyesület alapítója volt Micskey Éva dr.-ral, majd az Egyesület elnökeként igyekezett a Gasztroenterológiai szekció Társasággá alakulását segíteni. A Gyermekgasztroenterológiai Társaság 2009-ben Életműdíjjal ismerte el munkáját. A Magyar Allergológiai és Klinikai Immunológiai Társaság (MAKIT) tagja, majd 1992-től vezetőségi tagja. A MAKIT Táplálékallergia Szekciójának alapító tagja és jelenleg is elnöke. Az elmúlt évek alatt a táplálékallergia és a coeliakia diagnosztikájának és kezelésének kérdésével az orvosi gyakorlatban és a tudományos kutatásban egyaránt foglalkozott. A kutatásokat a Központi Élelmiszertudományi Kutató Intézet munkatársaival együtt végezte. A több évtizedes együttműködésből szabadalmi védelemmel rendelkező diagnosztikus kit-eket fejlesztettek ki, ezek a mai napig kereskedelmi forgalomban vannak. „A táplálékfehérje-allergia vizsgálata gyermekkorban” kandidátusi értekezését 1991-ben védte meg. Az allergia területén végzett gyógyító, kutató, oktatói munkájáért, a MAKIT-ban kifejtett aktivitásáért, az EAACI társaság tagjaként annak kongresszusain rendszeres részvételért, azokon tartott előadások/poszterek elismeréseként kapta meg a MAKIT kitüntetést.

A pelenkadermatitis etiológiája, differenciáldiagnózisa és terápiája

Harangi Ferenc dr.
Tolna Megyei Balassa János Kórház Gyermekosztály, Szekszárd (Igazgató: Németh Csaba dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:
Harangi Ferenc dr.
7100 Szekszárd, Béri Balog Ádám u. 5-7.
E-posta: harangi.ferenc@tmkorhaz.hu

ÖSSZEFOGLALÁS A pelenkadermatitis a csecsemők egyik leggyakoribb gyulladásos bőrbetegsége. Kialakulásában számos tényező játszik szerepet: dörzsölődés, nedvesség, vizelet- és székletdegradációs termékek, bőr-pH-emelkedés, mikroorganizmusok, antibiotikumok, nutritionalis defektusok, elégtelen bőrápolás. A klinikai tünetek a bőr kiszáradásával, erythemájával kezdődnek, amit maceratio, oedemás duzzanat, nedvedző erosiók, bakteriális vagy gombás felülfertőződés követhet. Differenciáldiagnosztikai szempontból elsősorban az allergiás kontakt dermatitis, atopiás és seborrhoeás dermatitis, bullosus impetigo, Candida-fertőzés, psoriasis, acrodermatitis enteropathica mérlegelendő. Kezelése a provokáló tényezők kiiktatásával, gondos tisztítással, bőrvédő kenőcsök és paszták használatával, gyulladáscsökkentéssel, a felülfertőződés és a hiányállapotok megszüntetésével lehetséges.

KULCSSZAVAK pelenkadermatitis, Candida-fertőzés

A pelenkadermatitis (PD) a csecsemők egyik leggyakoribb akut, gyulladásos bőrfolyamata, ami a pelenkával fedett területet érinti, az alhasi, a genitalis és a perianalis régiót, a farpofákat, a combok belső és felső részét. Prevalenciája 7–35%, de az elmúlt évtizedekben, a szuperabszorbens eldobható pelenkahasználat elterjedésével csökkenő tendencia figyelhető meg. Leggyakrabban 9–12 hónapos korban jelentkezik, de előfordulhat már az első élethetekben vagy a 2–3 éves korúakban is (1). Kezdeti stádiumban enyhe erythema jellemzi, minimális hámlással, később az erythema fokozódik, papulosus-oedemás, sokszor nedvedző területek, súlyos esetben erosiók, lepedékes-pustulosus felrakódások alakulnak ki, ami már diszkomfort érzéssel, fájdalommal is együtt jár (2, 3). Szövődményként legtöbbször *Candida albicans* okozta felülfertőződés észlelhető, erythemás, hámló felszínű papulákkal, plakkokkal. A PD diagnózisának felállításakor nagyon fontos a pelenkával fedett területen hasonló tünetekkel járó dermatosisok számba vétele, azoktól való elkülönítése *(1. táblázat)*.

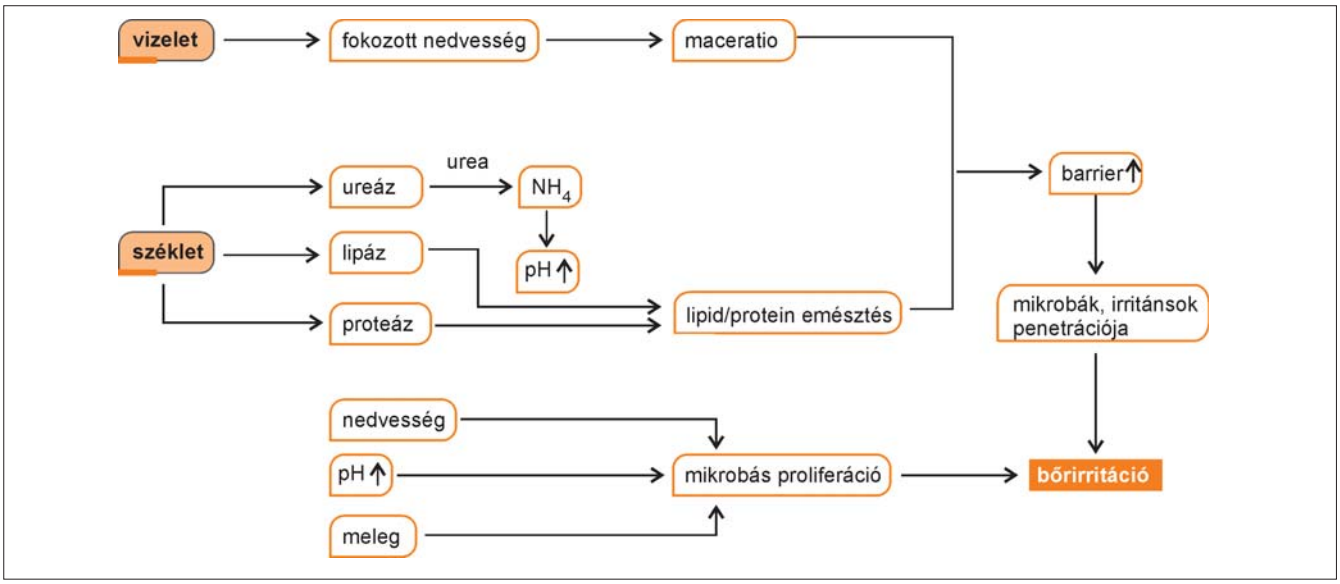
1. táblázat: Pelenkadermatitis differenciáldiagnózisa (3)

Allergiás kontakt dermatitis
Intertrigo
Candidás pelenkadermatitis
Psoriasis
Atopiás dermatitis
Seborrhoeás dermatitis
Congenitalis syphilis
Acrodermatitis enteropathica
Multiplex karboxilázdeficientia
Langerhans-sejtes histiocytosis
Primer herpes simplex vírusinfekció
Bullosus impetigo

A pelenkadermatitis etiológiája

A PD egyik fontos provokáló tényezője az irritáció, amely a bőr és a pelenka dörzsölődéséből fakad és károsítja az epidermalis barrierfunkciót, elősegíti az irritánsok penetrációját (2, 3). Ezt bizonyítja az a tény, hogy a gyulladás predilekciós helye a pelenkával fedett terület konvex felszíne: farpofák, alhas, nemi szerv, combok bőre, míg a hajlatok és a redők érintetlenek.

A csecsemők pelenkával fedett területének bizonyos biofizikai paraméterei különböznek az egyéb bőrterületek ilyen paramétereitől: fokozott a ned-



1. ábra: Pelenkadermatitis patofiziológiája (2)

vesség, magasabb a hőmérséklet, a pH és az enzimaktivitás. Ezek a tényezők is rontják az epidermalis barrierfunkciót, különösen, ha már kialakult a PD (2). Régebben a vizeleturea bomlástermékét, az ammóniát tartották a legfontosabb károsító tényezőnek, ma már tudjuk, hogy a vizelet és széklet egyéb degradációs termékei játszanak meghatározó szerepet a PD létrejöttében. A magasabb pH aktiválja a széklet proteázokat, lipázokat, ureázokat, melyek a lipid- és proteinemésztés, valamint az ammóniaképződés révén az epidermalis barriert károsítják és lehetővé teszik az irritánsok, mikrobák fokozott penetrációját (2). A túlzott nedvesség, a magasabb pH és hőmérséklet a mikrobák proliferációját is elősegíti (2,3). Ezek a tényezők együttesen eredményezik a pelenkázott bőr irritációját, végeredményben a PD-t. Az *1. ábra* a PD patofiziológiáját ábrázolja sematikusan.

Egy másik lényeges tényező a PD kialakulásában a nem megfelelő bőrápolás, a nem elég gyakori pelenkacsere, a hagyományos szappan használata fürösztésnél és a törölközés utáni hintőporozás (4-6). Szoros összefüggést figyeltek meg a PD és az ürített széklet volumene, annak minősége között (3). Hasmenés esetén gyorsabb a bélpasszázs, nagyobb mennyiségű az enzimürítés, ami a PD kialakulásának kedvez. A PD patogenezisében a mikroorganizmusok is fontos szerepet játszanak (7). A károsodott stratum corneumon könnyebb a baktériumok átjutása. Ha súlyos egy csecsemő atopiás dermatitise, akkor általában a pelenkával fedett terület is érintett, és ezzel párhuzamosan a legtöbb esetben *Staphylococcus*-kolonizáció vagy fertőzés is fennáll. Az inguinalis hajlatban és a perinanalis régióban az A-csoportú *Streptococcus* fertőzés sem ritka (8, 9). A PD kialakulásában és súlyosságában még a baktériumoknál is jelentősebb szerepe van a *Candida albicans*nak. Természetesen más infekciók (HSV, CMV, dermatophyta) és nutritionalis defektusok, így pl. cink és biotin deficiencia is szerepet játszhatnak a PD kialakulásában (10-13).

Klinikai tünetek

Az első élethetekben csak nagyon ritkán jelentkezik irritatív PD. Általában 3–12 hetes életkorban, a pelenkával kontaktusban lévő bőrterületeken, a csípőtájon, a has alsó részén, a nagyajkakon vagy a scrotumon, a farpofákon kezdődik az erythemás folyamat, jellemző, hogy a bőrredők megkíméltek maradnak *(2. ábra)*. Súlyosabb esetben az erythemához oedema és maceratio is társul *(3. ábra)*, sőt felületes erosiók és fájdalmas ulceratiók, másodlagos fertőzések is kialakulnak, hámló felszínű papulákkal, pustulákkal. Krónikus hasmenésben szenvedő, elhanyagolt betegekben látjuk a legdrasztikusabb tüneteket, akár kráterszerű erosiókat is *(4. ábra)*.

2. ábra: Enyhe PD, a nagyajkak és a combok felső-belső része erythemás, a bőrredők megkíméltek

3. ábra: Közepesen súlyos PD, a nagyajkak, a combok belső-felső része és a farpofák bőre erythemás, macerált, nedvedző

4. ábra: Elhanyagolás következtében a penis és a scrotum bőre erythemás, macerált, erodált, a farpofákon kráterszerű ulceratiók

Differenciáldiagnózis

Az *allergiás kontakt dermatitis* 2 éves életkor előtt csak kivételesen fordul elő, általában herpetiform, erythemás, vesiculopustulosus tünetekkel jár. Ha a PD szokásos kezelésére nem látunk megfelelő javulást, gyógyulást, akkor allergiás kontakt dermatitis lehetőségére kell gondolnunk. Lokálisan alkalmazott szárító és fertőtlenítő hatású ecsetelők, kenőcsök valamelyik összetevője idézheti elő az allergiás reakciót (pl. neomycin, paraben, lanolin, mercurochrom), ezért ezek használatát lehetőleg kerüljük (14-15). Ugyancsak a kezeléssel összefüggő lehet a perianalisan és a combokon kialakuló *granulomatosus gyulladás*, amit nagy valószínűséggel az erős hatású fluorozott kortikoszteroid készítmények váltanak ki (16).

Az *intertrigót* a hajlatok redőiben kialakuló kifejezett erythema jellemzi, súlyosabb esetben maceratióval, amit a meleg, a nedvesség és a verejtékretentio povokáló hatása vált ki (1-3). Ezt a jellegzetes gyulladást *seborrhoeás dermatitisben* és *Langerhans-sejtes histiocytosisban* szenvedő gyermekekben is láthatjuk *(5. ábra),* természetesen az ezekre a betegségekre jellemző egyéb testtájakon fellépő bőrtünetekkel együtt. Pl. a hajas fejbőrön, arcon, nyakon, fül mögött és a végtagok hajlataiban is lehetnek hyperaemiás, hámló, ekzematiform tünetek, akár erosiókkal és purpurákkal is. Az inguinalis hajlatban és a perianalis régióban kialakult intertrigo, főleg macerált, nedvedző folyamat esetén, rendszerint *Candida albicans*szal vagy *Staphylococcus aureus*szal, kivételesen A-csoportú *Streptococcus*szal felülfertőződhet (7-9).

5. ábra: A Langerhans-sejtes histiocytosisban szenvedő csecsemő bőre az inguinalis hajlatban hyperaemiás, fénylően macerált (intertrigo), a mellkason és a hason thrombocytopeniás purpurákkal

Az *atopiás dermatitis* a csecsemőkor nagyon gyakori krónikus gyulladásos megbetegedése, sokszor testszerte észlelhető viszkető, erythemás, hámló, infiltrált plakkokkal (1). Az esetek egy részében a pelenkával fedett terület a folyamat által megkímélt. Az atopiás betegség szempontjából pozitív családi anamnézis és az allergológiai vizsgálati eredmények (nutritív-allergén pozitivitás, emelkedett össz-IgE-érték) segíthetnek a helyes diagnózis felállításában.

Az *acrodermatitis enteropathica* autoszomális recesszív öröklődésű megbetegedés, melyben egy enzimdefektus következtében cinkhiány alakul ki, jellegzetes periorificialis és acralis bőrtünetekkel, alopeciával, hasmenéssel, a pelenkával fedett területen erythemával, nedvedző erosiókkal (10). Anyatejjel táplált koraszülöttekben is, különösen hasmenéses állapotban könnyen alakulhatnak ki cink-hiány következtében PD-re jellemző bőrtünetek (11). Az ilyen esetekben a cink szupplementációjára adott klinikai válasz igen kedvező, gyors tünetmentesedés figyelhető meg.

Bizonyos *metabolikus zavarok, organikus acidaemiák* ugyancsak acrodermatitis enteropaticaszerű, PD-re emlékeztető bőrtünetekkel manifesztálódhatnak, egyéb jellegzetes tünetek kíséretében (10-13).

6. ábra: A psoriasisban szenvedő csecsemő bőre a pelenkával fedett területen egyneműen hyperaemiás, a széleken enyhe hámlással

Csecsemőkori psoriasisban is találkozhatunk PD-re jelemző tünetekkel (17, 18). A pelenkával fedett területen éles szélű gyulladás alakul ki, a psoriasisban egyébként típusos hámlás nélkül *(6. ábra)*. Amennyiben egyéb bőrterületeken vagy a körmökön is vannak jellegzetes betegségtünetek, a diagnózis felállítása nem okoz nehézséget, míg azok hiányában rendkívül problematikus. Kritikus esetben szövettani vizsgálat végzése mérlegelendő.

A *congenitalis syphilis* meglehetősen ritkán előforduló megbetegedés, azonban napjainkban is megjelenhet, a PD mellett egyéb jellegzetes bőrtünetekkel, rendellenességekkel (1, 3). Kérdéses esetben precíz anamnézis felvétellel és szerológiai vizsgálat segítségével tisztázható a diagnózis.

A PD leggyakoribb szövődménye a *Candida-fertőzés*, ami különösen hasmenés vagy széles spektrumú antibiotikum-kezelés kapcsán következhet be (1, 3, 7). Az ilyen csecsemőkben a pelenkával fedett területen az erythema és a maceratio mellett hámló felszínű papulák, pustulák is észlelhetők *(7. ábra)*, néha szájnyálkahártya-soorral együtt. Ha a szokványos gyulladáscsökkentő kezelésre nem javul a PD, gyanakodjunk *Candida* okozta felülfertőződésre. Kérdéses esetben a hámkaparék KHO-os kezelést követő mikroszkópos vizsgálata és táptalajra oltása segíthet a diagnózis tisztázásában.

7. ábra: A pelenkával fedett területen *Candida albicans* okozta hyperaemiás, hámló felszínű papulák, papulopustulák

A primer *Herpes simplex vírusfertőzés* csak ritkán fordul elő csecsemőkben (1). A bőrtünetek mindig típusosak a pelenkával fedett területen, hyperaemiás alapon, csoportos elrendeződésben apró vesiculák, erosiok észlelhetők.

A *bullosus impetigo* néhány hetes újszülötteket és idősebb csecsemőket egyaránt érinthet, enyhén hyperaemiás alapon kisebb-nagyobb hámfosztott területek alakulnak ki, sokszor a pelenkával fedett területen kívül is, ami segíthet a diagnózis felállításában *(8. ábra)* (7, 19). Baktériumleoltással könnyen tisztázható a folyamat, az adekvát lokális terápia és a szisztémás antibiotikum-kezelés gyors gyógyulást eredményez.

8. ábra: Az impetigós csecsemő alhasán, mons pubisán és inguinalis hajlatában kisebb-nagyobb erosiok, keskeny hyperaemiás udvarral, a széleken hámcafatokkal

Terápia

A PD eredményes kezelése érdekében mindenekelőtt törekednünk kell az etiológiai tényezők feltárására és azok kiküszöbölésére. A szülők figyelmét fel kell hívnunk, a folyamat recediva hajlamára, a megelőzés fontosságára. Ennek érdekében biztosítanunk kell a pelenkával fedett terület szárazon tartását, a provokáló faktorokkal szembeni védelmet és az infekciómentességet (20-23). A gyulladás kialakulásának megelőzése érdekében a leglényegesebb momentum a megfelelő gyakoriságú pelenkacsere, hogy az érintett bőrterület minél rövidebb ideig érintkezzen a vizelet és széklet degradációs termékeivel. Újszülöttek esetében ez akár 2 órán-

kénti, idősebb csecsemőkben 3–4 óránkénti cserét jelenthet. A régebben használt textilpelenkával szemben a nem illatosított, nedvszívó pelenkák használata javasolt.

A bőr barrierfunkciójának megőrzése érdekében a csecsemők fürösztése 37–39 °C-os vízben, kis mennyiségű, nem irritáló hatású, enyhén savas pH-jú fürdetőszerrel történjen. Klinikai tanulmányok bizonyították, hogy a csecsemők fürösztése ne csupán vízzel önmagában, vagy hagyományos szappannal történjen, mert vagy nem sikerül a székletmaradványokat megfelelően eltávolítani annak zsírtartalma miatt, vagy az epidermalis zsírtartalom nem kívánt mértékben csökken. Tisztába tevéskor a szennyezések eltávolítására alkohol- és illatanyagmentes törlőket használjunk. A PD megelőzése érdekében minden pelenkázás előtt a barriervédelem érdekében olyan készítményeket használjunk, melyek a bőrfelszínt lipidfilmmel fedik és védik, a nedvességgel és az irritánsokkal szemben. Az ilyen krémek, kenőcsök, paszták általában cinkoxidot és paraffint tartalmaznak, de a csukamáj-olajat, dimethicone-t (Eucerin®) és dexpanthenolt (Bepanthen®) tartalmazó készítmények is megfelelőek (1-3).

Az enyhe és közepesen súlyos PD kezelésére általában cinkoxid és paraffin alapú popsikenőcsök, paszták alkalmazása önmagában is elegendő lehet (6). Makacsabb esetekben lokális kortikoszteroid, antibakteriális és antifungalis hatású készítményeket is alkalmazzunk a védőkrémek mellett. Az irritatív gyulladás gyorsabb megszüntetését hydrocortison butirat kenőccsel (Ung. Laticort®), a bakteriális infekciót fucidinsavas kenőccsel (Ung. Fucidin®), a *Candida*-fertőzést clotrimasol kenőccsel (Ung. Canesten®), vagy ezek kombinált használatával érhetjük el. Erős hatású kortikoszteroid készítményt [pl. clobetasol propionate (Dermovate®), betametasone dipropionate (Diprosalic®) ne használjunk a PD lokális kezelésére, mert a sérült bőrön át, occlusióban könnyebben felszívódnak és akár szisztémás mellékhatást, iatrogen Cushing-szindrómát is okozhatnak (24). Bizonyos esetekben, főleg macerált, nedvedző tünetek fennállásakor a kenőcs használat előtt dezinficiáló hatású ecsetelőt is alkalmazhatunk, pl. povidon-jód (Betadine®), mélyebb, kráterszerű erosiók esetén pedig ezüst-nitrát kenőcsöt (Ung. Argenti Nitrici FoNo seu Ung. Mikulitz). A hiedelmekkel ellentétben a mercurochrom (Solutio Merbromini FoNo) nem okoz higanymérgezést (25), azonban kontakt dermatitist kiválthat, ezért használata kerülendő. Helyi kezelésre nem gyógyuló esetekben, súlyos, kiterjedt bakteriális vagy candidás fertőzésekben szisztémás antibiotikum vagy antimikotikum adására is szükség lehet [amoxicillin-klavulánsav (Augmentin®), cefuroxim (Zinnat®), flukonazol (Diflucan®)].

Summary

Etiology, differential diagnosis and treatment of diaper dermatitis

Harangi F; Department of Pediatrics, Balassa Janos Hospital of Tolna County, Szekszard

Diaper dermatitis (DD) is one of the most common dermatological inflammatory disease in infants. There are many etiologic factors: friction, wetness, urinary and feces degradation products, increased pH levels, microorganisms, antibiotics, nutritional defects. At early stage dryness and erythema is observed, at later stage maceration and edema, at advanced stage erosions and ulcerations, often with bacterial or fungal superinfection. In differencial diagnosis, allergic contact dermatitis, atopic and seborrheic dermatitis, bullous impetigo, Candida infection, psoriasis, acrodermatitis enteropathica should be considered. The most important step in the treatment is detection and elimination of etiologic factors, appropriate cleaning and care, with the use of protective ointment or paste. In some cases, corticosteroids, antibacterial and antifungal agents can be administered.

KEYWORDS diaper dermatitis, candida infection

Irodalom

1. Paller AS, Mancini AJ. Hurwitz's clinical pediatric dermatology. 5th ed. Elsevier Saunders, Philadelphia. 2016. pp. 21-24.
2. Stamatas GN, Neena KT. Diaper dermatitis: etiology, manifestations, prevention, and management. Pediatr Dermatol 2014; 31:1-7.
3. Tüzün Y, Wolf R, Baðlam S and Engin B. Diaper (napkin) dermatitis: a fold (intertriginous) dermatosis. Clin Dermatol 2015; 33:477-482.
4. Bartels NG, Lünnemann L, Stroux A, et al. Effect of diaper cream and wet wipes on skin barrier properties in infants: a prospective randomized controlled trial. Pediatr Dermatol 2014; 31: 683-691.
5. Yonezawa K, Haruna M, Shiraishi M, et al. Relationship between skin barrier function in early neonates and diaper dermatitis during the first month of life: a prospective observational study. Pediatr Dermatol 2014; 31:692-697.
6. Atherton DJ. The aetiology and management of irritant diaper dermatitis. J Eur Acad Dermatol Venereol 2001; 15(Suppl 1): 1-4.
7. Ferrazini G, Kaiser RR, Hirsig-Cheng SK et al. Microbiological aspects of diaper dermatitis. Dermatology 2003; 206:136-141.
8. Honig PJ, Frieden IJ, Kim HJ, et al. Streptococcal intertrigo: an underrecognized condition in children. Pediatrics 2003; 112: 1427-1429.

9. Shouval DS, Schurr D, Nussinovitch M. Presentation of perinatal group A Streptococcal infection as irritability among children. Pediatr Dermatol 2008; 25:568-570.
10. Lakdawala N, Grant-Kels JM. Acrodermatitis enteropathica and other nutritional disease of the folds (intertriginous areas). Clin Dermatol 2015; 33:414-419.
11. Kiechl-Kohlendorfer U, Fink F-M, Steichen-Gersdorf E. Transient symptomatic zinc deficiency in a breast-fed preterm infant. Pediatr Dermatol 2007; 24:536-540.
12. Koike Y, Utani A. Generalised hyperkeratotic plaques in a baby with milk allergy. (Biotin deficiency in an infant.) Pediatr Dermatol 2016; 33:457-458.
13. Tabanhođlu D, Ersoy-Evans S, Karaduman A. Acrodermatitis enteropathica-like eruption in metabolic disorders: acrodermatitis dysmetabolica is proposed as a better term. Pediatr Dermatol 2009; 26:150-154.
14. Onken AT, Baumstark J, Beloni B, et al. Atypical diaper dermatitis: contact allergy to mercapto compounds. Pediatr Dermatol 2011; 28:739-740.
15. Smith WJ, Jacob SE. The role of allergic contact dermatitis in diaper dermatitis. Pediatr Dermatol 2009; 26:369-370.
16. De Zeeuw R, Van Praag MC, Oranje AP. Granuloma gluteale infantum: a case report. Pediatr Dermatol 2000; 17:141-143.
17. Kassay E, Sáringer A, Török É and Szalai Zs. Infantile psoriasis. A short clinical study. Acta Dermatoven APA 2001; 10:63-66.
18. Varga I, Harangi F. Psoriasis csecsemőkorban. Gyermekgyógyászat 2016; 67:265-267.
19. Tusa A, Varga I, Szabó-Nemes J és Harangi F. Atopiás dermatitises csecsemő generalizált bullosus impetigoja. Gyermekgyógyászat 2016; 67:80-81.
20. Adam R. Skin care of the diaper area. Pediatr Dermatol 2008; 25: 427-433.
21. Blume-Peytavi U, Cork MJ, Faergemann J, et al. Bathing and cleansing in newborns from day 1 to first year of life: recommendations from a European round table meeting. J Eur Acad Dermatol Venereol 2009; 23:751-759.
22. Liu N, Wang X, Odio M. Frequency and severity of diaper dermatitis with use of traditional Chinese cloth diapers: observations in 3- to 9-month old children. Pediatr Dermatol 2011; 28:380-386.
23. Blume-Peytavi U, Hauser M, Lünnemann L, et al. Prevention of diaper dermatitis in infants – a literature review. Pediatr Dermatol 2014; 31:413-429.
24. Semiz S, Balcý YI, Ergin S, et al. Two cases of Cuching syndrome due to overuse of topical steroid int he diaper area. Pediatr Dermatol 2008; 25:544-547.
25. Mohite P, Bhatnagar A. Mercurochome 1% as an antiseptic for burns: economical – but is it efficatious and safe? Internet J Surg 2008; 21:1-8.

Útravaló tudnivaló

- PD etiológiai tényezői: dörzsölődés, nedvesség, vizelet és széklet degradációs termékek, pH-emelkedés, mikroorganizmusok, antibiotikumok, nutritionalis defektusok, elégtelen bőrápolás.
- PD klinikai tünetei: erythema, maceratio, oedema, nedvedző erosiók, ulceratiók; szubjektív panaszok: nyugtalanság, viszketés, fájdalom.
- PD differenciáldiagnózisa: allergiás, atopiás és infekciós betegségek, hiányállapotok, psoriasis.
- PD kezelésének elemei: provokáló tényezők kiiktatása, gondos tisztítás és ápolás, gyakori pelenkacsere, bőrvédő kenőcsök és paszták használata, gyulladás és felülfertőződés megszüntetése.

Tesztkérdések

1. A pelenkadermatitis kialakulásában melyik tényező nem játszik szerepet?
a) Császármetszéssel született újszülött
b) Nedvesség
c) Magasabb hőmérséklet
d) pH-emelkedés
e) Vizelet- és székletdegradációs termékek

2. A pelenkadermatitis felülfertőződésében mely kórokozó játssza a legfontosabb szerepet?
a) *Staphylococcus aureus*
b) A-csoportú *Streptococcus*
c) *Candida albicans*
d) *Cytomegalovírus*
e) *Herpes simplex* vírus

3. Melyik öröklődő betegség járhat pelenkadermatitisre jellemző tünettel?
a) Ichthyosis vulgaris
b) Alport-szinróma
c) Acrodermatitis enteropathica
d) Congenitalis spherocytosis

4. A pelenkadermatitis kezelése során melyik kortikoszteroid-tartalmú kenőcs használatát javasolná?
a) Hydrocortison butirat (Laticort®)
b) Fluocinolon acetonid (Flucinar®)
c) Betametason dipropionat (Diprosalic®)
d) Clobetasol propionat (Dermovate®)

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

Gyermekkori retroperitonealis macrocystás lymphaticus malformáció doxycyclinnel végzett intralocularis kezelése

Molnár Klára dr.[1], Farkas András dr.[2]

[1] Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Gyermeksebészeti Részleg, Székesfehérvár (Igazgató: dr. Csernavölgyi István)

[2] Pécsi Tudományegyetem KK, Gyermekgyógyászati Klinika, Gyermek Manuális Tanszék, Pécs (Igazgató: dr. Decsi Tamás)

LEVELEZÉSI CÍM:
Molnár Klára dr.,
Székesfehérvár, Seregélyesi út 1-3.
E-posta: klara.molnar@freemail.hu

ÖSSZEFOGLALÁS 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 ultrahang vizsgálaton 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 hatásosságát hasi ultrahang igazolta, a gyermek panasz- és tünetmentes.
Következtetés: 15 hónapos utánkövetésünk eredménye mutatja, hogy a doxycyclinnel végzett scleroterápia biztonságos, eredményes, költséghatékony minimálinvazív eljárás a macrocystás hasi lymphaticus malformáció kezelésében.

KULCSSZAVAK hasi lymphaticus malformáció, sclerotherapia

Bevezetés

A *lymphaticus malformáció* (LM) a nyirokrendszer fejlődésének lokális zavara következtében létrejövő, veleszületett érrendszeri rendellenesség. A nyirokerek képződhetnek in situ a mesenchymában, de származhatnak a vénák endotheljének zsákszerű kiöblösödéséből is. A perifériás nyirokrendszer végül 6 primitív nyirokzsákból keletkezik, melyeket számos csatorna köt össze egymással és biztosítja a szervezet nyirokelvezetését (1, 2). Az LM kialakulásához vezető embriológiai eseményt ma még homály fedi, de úgy gondolják, hogy a nyirokerek korai sequestratiója okozza a nyirokszövet jóindulatú proliferációját, és ezek a nyirokerek elveszíthetik összeköttetésüket a primitív nyirokzsákkal vagy rendellenes helyen fejlődnek. A születés után jelentősen kitágulhatnak a már meglévő nyirokterek növekedése és a felszaporodó folyadék miatt (3, 4).
Az esetek 50–75%-ában a fej-, nyak régióban fordul elő, de bárhol megjelenhet: tüdő, mediastinum, csont, vese, mellékvese, hasi szervek mesenteriuma, retroperitoneum (5, 6). Nemek között nincs különbség az előfordulásban. Az első két életévben a leggyakoribb, 1 éves korban 50–60%-ban, 2 éves korban 90%-ban manifesztálódnak (4).
A domináns cysta mérete alapján macrocystás (>2 cm^3), microcystás (<2 cm^3) és vegyes (micro- és macrocystás) elváltozások különböztethetők meg, melyek lehetnek unilocularis vagy septalt cysták és a környező szöveteket vagy szerveket infiltrálhatják (4).
A jelenleg rendelkezésre álló kezelési lehetőség a sebészi kimetszés és alternatívája, a sclerotherapia.

Esetismertetés

16,5 éves leány gyermeknél enyhe lázzal kísért felső légúti infekciót követően, az alsó végtag duzzanatával egy időben apró piros pontok jelentek meg a végtag bőrén. A gyermek ezt megelőzően első alkalommal járt szoláriumban, a szülők a tünetek hátterében ennek lehetőségét sem zárták ki. A gyermek háziorvosa azonban Schönlein–Henoch-purpura gyanúja miatt góckutatást kezdeményezett. A laboratóriumi paraméterek eltérést nem mutattak. Hasi ultrahang- (UH) vizsgálaton a

has jobb oldalán, a musculus psoas mentén egy 140×110×55 mm nagyságú, vékony falú, letokolt folyadékgyülem volt látható, melytől ventrálisan, a máj ventrális kontúrja előtt egy 28×7×37mm nagyságú kisebb körülírt folyadékgyülem helyezkedett el. A hasban szabad folyadék, megnagyobbodott falu bélszakasz nem ábrázolódott.

Hasi mágneses rezonantia (MR) vizsgálaton a májszéltől követhetően a csípőlapátok magasságáig keskeny falú, folyadék-jelmenetet mutató, nem infiltratív jellegű, 88×90×150 mm átmérőjű terület ábrázolódott *(1. ábra)*, mely a májat és a jobb vesét kissé diszlokálta *(2. ábra)*.

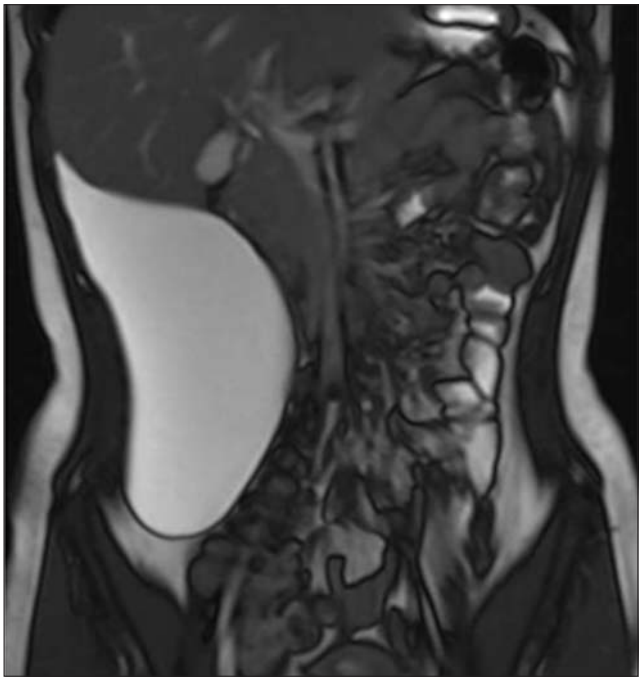
A gyermek jobb oldali retroperitonealis elhelyezkedésű hasi cysta diagnózisával jelentkezett sebészeti ambulanciánkon. Hasi panasza korábban sem volt, ciklusa normális. Fizikális vizsgálat során hasa nem distendált, puha, betapintható, jobb oldalon puha rezisztencia volt sejthető.

Tekintettel arra, hogy a gyermek panaszmentes volt, sürgős műtéti beavatkozást nem tartottunk indokoltnak. Kezelési lehetőségként a hasi feltárás és cystaresectio, a laparoscopos cystaexstirpatio és sclerotherapia végzése került mérlegelésre. Végül a beteg és szülő egyetértésével az utóbbi mellett döntöttünk.

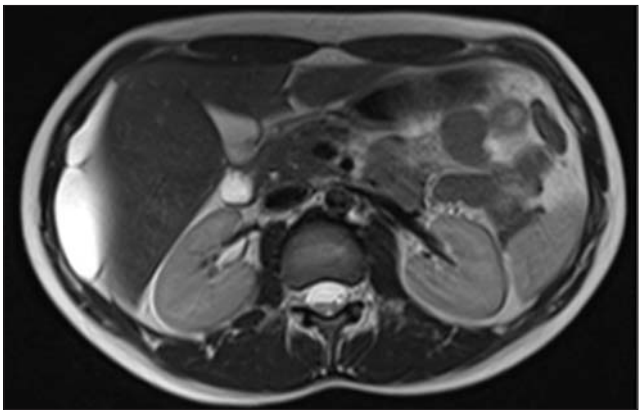
Minimálinvazív sclerotherapia végzéséhez elindítottuk a Magyarországon nem forgalmazott gyógyszer beszerzési eljárását (doxycyclin hyclate, Vibravenös, DoxyHexal).

Az elváltozás felismerését követően 4 hónappal később végzett hasi UH-vizsgálaton – a korábbi MR vizsgálattal megegyezően – a felszálló vastagbél mentén dorsolateralisan egy 111mm széles, 69 mm vastag, vékony falú, echomentes folyadéktartalmú képlet húzódott a májszélig, melynek a májhoz nekifekvő felszínén finom septumok voltak láthatók. Az elváltozás az ováriummal, vesével, epehólyaggal nem volt összefüggésben *(3. ábra)*.

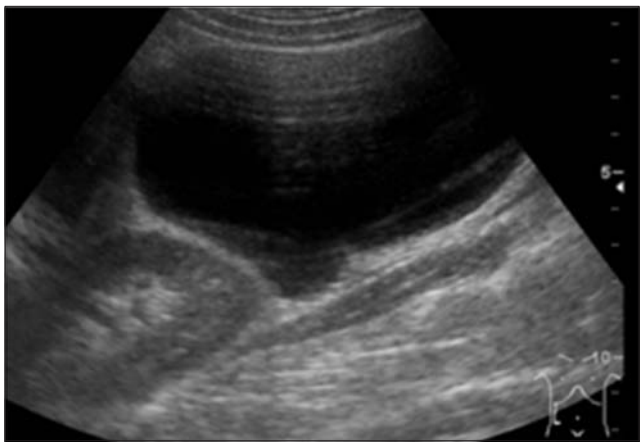
Általános anaesthesiában UH-vezérelt cysta punkciót végeztünk az elülső hónaljvonalban, a bordaív és a csípőlapát közti területen, melynek során 700 ml víztiszta váladékot bocsátottunk le, majd a cystában hagyott 8 Ch vastag malacfarok drainen keresztül 1000 mg doxycyclin oldatot fecskendeztünk be 10 mg/ml hígításban, összesen 100 ml volumenben. 4 óra behatási időt követően a draint megnyitottuk, az öblítőfolyadékot leeresztettük. Az ezt követő 20 órában csupán néhány ml váladék ürült. Kontroll hasi UH-vizsgálat a cysta tartalmának teljes kiürülését mutatta, minimális reziduális folyadékgyülem látszott a máj mellett és a kismedence irányában. A beavatkozást követően, a 2. és 3. napon az intrafocalis sclerotizáló kezelést megismételtük 1–1 g doxycyclinnel (összdózis 3 g). Az utolsó kezelés 4 órás behatási ideje után a drain megnyitását követően a ciszta tartalmát kiürítettük, majd a draint eltávolítottuk.



1. ábra: Májszéltől a csípőlapátok magasságáig a m. psoas mentén elhelyezkedő cysta



2. ábra: Retroperitonealis cysta a májat és a jobb vesét diszlokálja



3. ábra: Felszálló vastagbél mentén húzódó echomentes folyadékot tartalmazó cysta UH-képe

A beavatkozások rövid ideig tartó közepes erősségű fájdalommal jártak, melyet egyéb gyulladásos jel nem kísért. A fájdalom p.os fájdalomcsillapító mellett megszűnt. A gyermek a három napos hospitalizálást követően tünet- és panaszmentesen távozott osztályunkról.
Az e-mail kontrollok (1 nap, 1 hét, 1 hónap) során a szülők tünet- és panaszmentességéről számoltak be.
A sclerotizáló kezelést követően 5 héttel, majd 6 és 15 hónappal történt hasi UH-vizsgálatokon cysta kiújulására utaló eltérés nem igazolódott, a gyermeknek hasi panasza nem jelentkezett.

Megbeszélés

A hasi LM incidenciája ismeretlen, az összes gyermekkori LM 3–9,2%-át teszik ki, a hasi megjelenésű kevesebb mint 1%-a retroperitonealis elhelyezkedésű (5). Leggyakrabban macrocystás elváltozás, mely invonválja a mesenteriumot és a retroperitoneumot.
A retroperitonealis LM főleg ritkasága miatt okozhat diagnosztikus nehézséget, esetleg összetéveszthető más cystás elváltozással, mint a máj-, vese-, hasnyálmirigycysta. Hasi UH-on jellemzően vékony falú, tiszta folyadékot tartalmazó, unilocularis vagy szeptált elváltozás.
Komputer tomográfiás felvételen elongált homogén multicystás lézió jól definiálható határokkal, az MR vizsgálattal viszont a környező ér- és lágyrészek, a komprimált szervek pontosabban értékelhetők, nagy biztonsággal végleges diagnózis állítható fel (4, 5). Lehet tünetmentes, jelentkezhet, mint tapintható, puha, lassan növekvő, fájdalmatlan hasi terime, ezért általában idősebb gyermekeknél diagnosztizálják. Tünetek jelentkezhetnek, ha már akkora nagyságot ér el, hogy a szomszédos szerveket diszlokálja, összenyomja (bélelzáródás, ureter obstructio) vagy ha már szövődménye van: intracysticus vérzés, infekció, cystaruptura, volvulus (3, 6). A lehetséges szövődmények elkerülése miatt kezelésük indokolt.
Az LM standard ellátása a komplett sebészi kimetszés, mely nem mindig eredményes. A kiújulás aránya 9,5%, inkomplett resectio esetén elérheti a 100%-ot (7). Korábban a műtét kiegészítéseként volt ismert a sclerotherapia, azonban az elmúlt 20 évben a percutan sclerotizálás önmagában is biztonságos, hatékony, és kevésbé invazív kezeléssé vált. Az eljárás során a sclerotizáló anyag közvetlen injectálása által kiváltott gyulladás és fibrózis a cisztikusan tágult nyirokerek endotheliumát károsítja (8). A macrocystás LM sclerotherapiára a legérzékenyebb, a szakirodalomban a kezelésre adott válaszok aránya – szükség esetén megismételt kezelés hatására – 90–100%, míg vegyes elváltozásoknál ez 43–80%, microcystás elváltozásoknál 43–100%. A különböző sclerotizáló anyagok biztonságosságával és hatásosságával kapcsolatban a közleményekben az eredmények eltérőek, nincs egységes állásfoglalás arra vonatkozóan, hogy melyik szer a leghatékonyabb a gyermekkori macrocystás és a kevert elváltozások kezelésében (8). Általában alkalmazott sclerotizáló anyagok: OK-432, doxycyclin, bleomycin, ethanol, Na-tetradecil-szulfát. A publikált esetek többségében a malformáció a fej-nyak régióban fordult elő, de hasi tömlő sikeres kombinált (Na-tetradecil-szulfát és alkohol vagy doxycyclin) sclerotherapiájáról is beszámoltak (9).
A doxycyclin viszonylag olcsó és könnyen elérhető, a tetracyclincsaládhoz tartozó széles spektrumú antibiotikum. Hatásmechanizmusa, mint sclerotizáló anyag, ismeretlen. Állati pleurodesis modellben kimutatták, hogy celluláris reakciót indukál fibrin és kollagén lerakódásával (7). Korábban már beszámoltak doxycyclinnel végzett sikeres sclerotizálásról rosszindulatú mellkasi folyadékgyülem, posztoperatív lymphokele, nem rezekálható vagy a fej-nyak régióban elhelyezkedő cisztás elváltozás esetén (9).
Betegünknél a doxycyclint, mint a retroperitonealis elhelyezkedésű LM kezelésében is hatásos sclerotizáló anyagot, egy tíz esetet bemutató klinikai tanulmány kedvező tapasztalata, illetve metodikája alapján alkalmaztuk.
A szerzők általános anaesthesiában UH-vezérelt cystapunkciót, aspiratiót követően drain visszahagyása mellett a cysta üregébe – annak képalkotóval mért térfogatának 2/3-ával számolva – 10 mg/ml hígításban, beavatkozásonként átlagosan 608 mg (80–1000 mg) doxycyclint fecskendeztek, melyet szükség esetén a 2. és 3. nap megismételtek (összdózis: átlag 1230 mg, 80–3000 mg) (7). Az esetek 2–10%-ában figyeltek meg beavatkozás okozta szövődményt, mely lehet hasi fájdalom, retroperitonealis szivárgás, hólyagos bőrkiütés, bőr fekély (7, 8). A telefonos kontrollok (1 nap, 1 hét, 1 hónap) során a betegek panaszmentesek voltak. Hasi UH-vizsgálat a beavatkozást követően 6–8 héttel történt. Az utánkövetés (4–12 hónap, átlag: 6,4 hónap) a sclerotherapia sikerét – szükség esetén megismételt kezelést követően – 90%-ban igazolta (7).
Betegünknél a klinikai tanulmány protokolljának megfelelően beavatkozásonként 1000 mg doxycyclint (összdózis: 3000 mg) alkalmaztunk, melynek költsége nem éri el az 50 ezer forintot. A cysta műtéti eltávolítása – akár nyílt vagy minimál invazív módon – ennél lényegesen nagyobb megterheléssel és költséggel, hosszabb hospitalizálással és utókezeléssel járt volna.

Következtetés

15 hónapos utánkövetésünk eredménye azt mutatja, hogy a gyermekkori macrocystás LM kezelésében a percutan punctio, aspiratio és doxycyclin sclerotherapia, az irodalmi adatokkal megegyezően, jó alternatívának bizonyult. A beavatkozás egyszerű, biztonságos, minimálisan invazív és költséghatékony.

Summary

Intralocular Doxycyclin Treatment of Retroperitoneal Macrocystic Lymphatic Malformation in Children

Klára Molnár MD; St. George's University Teaching Hospital of Fejér County, Pediatric Surgical Unit

Introduction: Background: Lymphatic malformation is a congenital abnormality of the lymphatic system. Although it is benign, it may affect the surrounding tissues and organs. The generally accepted treatment options include surgical excision and sclerotherapy; many authors think the latter superior.
Case report: 16.5-year-old girl was admitted due to an asymptomatic 140x110x55 mm retroperitoneal cyst on the right side of the abdomen, diagnosed accidentally with ultrasonography during the investigation of Henoch-Schönlein purpura. Ultrasound guided aspiration of the cyst was performed, followed by 1g intrafocal doxycyclin injection on three consecutive days. Ultrasonography confirmed the effectiveness of the uncomplicated intervention, the child remained asymptomatic.
Conclusion: Fifteen months-long uneventful follow up shows that sclerotherapy with doxycyclin is a safe, efficient and a cost-effective minimally invasive procedure for the treatment of macrocystic lymphatic malformation.

KEYWORDS abdominal lymphatic malformation, sclerotherapy

Irodalom

1. ISSVA Classification of Vascular Anomalies ©2014 International Society for the Study of Vascular Anomalies Available at „issva.org/classification"
2. Sadler TW: Langman's Medical Embriology.
3. Hancock BJ, St-Vil D, Di Lorenzo M, et al. Complications of lymphangiomas in children. J Pediatr Surg 1992 Feb; 27(2):220-224
4. Wilson SR, Bohrer S, Losada R, et al. Retroperitoneal lymphangioma: an unusual location and presentation J Pediatr Surg 2006 Mar; 41(3): 603-605.
5. de Perrot M, Rostan O, Morel P, et al. Abdominal lymphangioma in adults and children. Br J Surg 1998; 85:395-397.
6. Gümüstas OG, Sanal M, Güner O, et al. Retroperitoneal Cystic Lymphangioma: A Diagnostic and Surgical Challenge Case Rep Pediatr 2013; 2013:292053
7. Chaudry G, Burrows PE, Pauda HM et al. Sclerotherapy of Abdominal Lymphatic malformations with doxycicline J Vasc Interv Radiol 2011; 22:1431-1435.
8. Debi M, Thomas, Minna M. Wieck, Christa N. Grant, et al. Doxycycline Sclerotherapy Is Superior int he Treatment of Pediatric Lymphatic Malformations. J Vasc Interv Radiol 2016; 27(12):1848-1856.
9. Nehra D, Jacobson L, Barnes P et al. Doxycycline sclerotherapy as primary treazment of head and neck lymphatic malformations in children. J Pediatr Surg 2008; 43: 451-460

Útravaló tudnivaló

- A lymphaticus malformáció (LM) a nyirokrendszer fejlődésének lokális zavara következtében létrejövő veleszületett érrendszeri rendellenesség, mely a domináns cysta mérete alapján macrocystás (>2 cm^3), microcystás (<2 cm^3) és vegyes (micro- és macrocystás) elváltozás lehet.
- Az LM standard ellátása a komplett sebészi kimetszés, melynek kiegészítéseként ismert sclerotherapia az elmúlt 20 évben önmagában is biztonságos, hatékony, és kevésbé invazív kezeléssé vált.
- A hasi LM leggyakrabban macrocystás elváltozás, mely invonválja a mesenteriumot és a retroperitoneumot.

Tesztkérdések

1. Lymphaticus malformáció leggyakrabban előfordul:
a) mediastinum
b) fej-nyak régió
c) hasi szervek mesenteriuma
d) retroperitoneum

2. Macrocystás lymphaticus malformáció leginkább ajánlott kezelési lehetősége:
a) komplett sebészi kimetszés
b) scleroterápia
c) sebészi kimetszés és scleroterápia

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

Akut intestinalis pseudoobstructio gyermekkori esete

Hornok Zita dr., Antali Péter dr.
Petz Aladár Megyei Oktató Kórház Gyermeksebészeti Osztály, Győr
(Igazgató: Tamás László János dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:
Hornok Zita dr.
9023 Győr, Vasvári Pál u. 2-4.
E-posta: hornok.zita@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS Az akut vastagbél-pseudoobstructio (ACPO) ritkán előforduló betegség. Korai felismerése és elkülönítése a mechanikus ileustól fontos, mert elkerülhetővé teheti a műtéti beavatkozást. Patofiziológiai alapja a bélrendszer autonóm beidegzési zavara, súlyos hipomotilitása. Terápiájában a konzervatív kezelés, prokinetikus szerek alkalmazása, illetve a bélrendszer dekompressziója az elsődleges. Az alábbiakban egy esetismertetés kapcsán mutatjuk be a szindrómát és a felmerülő differenciáldiagnosztikai problémákat.

KULCSSZAVAK akut vastagbél-pseudoobstructio, Ogilvie-[óglvi]szindróma, vastagbélileus

Bevezetés

Az akut intestinalis pseudoobstructio egy ritka és kevéssé ismert kórkép. Morbiditása és mortalitása kifejezetten magas, ez korai helyes diagnózissal és kezeléssel jelentősen csökkenthető.
Akut formája ritkább, reverzibilis bélfali károsodásokhoz vezet, többnyire a vastagbélben alakul ki, súlyos betegségekhez társul, nagyobb eséllyel vezet szövődményekhez. Krónikus lefolyás esetén a tünetek perzisztálnak vagy intermittálóan jelentkeznek, kezelése az előbbivel ellentétben sebészi, a vastagbél egy szakaszának eltávolítása hozhat javulást (1).
Általában az idős, multimorbid betegeket érinti, gyermekeknél elvétve fordul elő. Felnőttkorban leggyakrabban progresszív neurológiai, hematológiai betegségek, tumorok, anyagcsere- és elektrolitzavar, műtétek, vírusinfekciók, bizonyos gyógyszerek szerepelnek kiváltó okként (2).
Heneage Ogilvie írta le először a kórképet 1948-ban két retroperitonelis tumoros betege kapcsán, akikben a truncus celiacus és a mesenterialis plexus tumoros infiltrációja masszív colondilatációhoz vezetett (3).
Patogenezise csak részben tisztázott, ezért több elnevezése ismert: Ogilvie-szindróma, pseudomegacolon, adinámiás ileus, funkcionális obstructio, idiopathiás vastagbél-obstructio (1). Kialakulása az enteralis idegrendszer egyensúlyának felborulásával hozható összefüggésbe, ami motilitászavarban nyilvánul meg.
A központi és az enteralis idegrendszer közötti kapcsolat főként a paraszimpatikus idegek révén valósul meg. A nervus vagus a colon transversum első harmadáig innerválja a gyomor-bél rendszert, az ettől distalis szakaszt a nervus hypogastricus révén sacralis paraszimpatikus idegek látják el. Az átmeneti zóna a flexura lienalisnak megfelelően található. Az enteralis idegrendszer neuronjain gátló hatású postganglionaris szimpatikus rostok is végződnek (3).
Stresszreakció hatására a szimpatikus idegrendszer aktiválódik, a sacralis plexus gátlás alá kerül, így a vastagbél motilitása csökken, a bélfal ellazul. A mechanoreceptorok az intraluminális nyomás növekedésének hatására aktiválják a colocolicus gátlóreflexet, ez a szimpatikus tónus további fokozódásához vezet (2). A distalis vastagbélszakaszon kialakult atonia funkcionális obstructiót okoz (4). Az organikus eltérés hiánya ellenére a progresszió gyors lehet, kezeletlen esetben szövődményként bélfali ischaemia, necrosis, perforáció alakulhat ki, ennek aránya 3–15% (5).
Etiológiájában szerepet játszhat még a ritmusgenerátor Cajal-féle interstitialis sejtek hiánya is. Vérellátási zavar esetén szintén az artéria mesenterica superior és inferior ellátási területének határán lévő flexura lienalist éri a legsúlyosabb károsodás (3).

A klinikai kép leginkább mechanikus bélelzáródásra emlékeztet. A vezető tünetek közé a hasi fájdalom, a has előmborodása, hányinger, hányás, esetleg a széklet leállása tartoznak. A hasi distensio jellemzően 3–7 nap alatt, ritkán rapidan, 24 órán belül alakul ki (4). A bélhangok legtöbbször metallikus jellegűek (2). Az ileushoz hasonlóan a pseudoobstructiónak sincs kórjelző laborparamétere, a gyulladásos emelkedettség perforáció gyanúját veti fel (3).

A pseudoobstructio diagnózisa csak a mechanikus, illetve a gyulladásos okok (peritonitist követő vagy ischaemiás colitis, *Clostridium difficile* fertőzés, gyulladásos bélbetegségek) kizárását követően állítható fel (3).

A képalkotó eljárások közül elsődlegesen a has natív röntgenvizsgálata végzendő: ezzel azonosítható lehet az obstrukciót okozó anatómiai eltérés, kimutatható a perforációra utaló szabad levegő, illetve kizárható a vékonybél szintű bélelzáródás lehetősége is. Elkülönítése más kórképektől a radiológiai lelet alapján is nehéz. ACPO esetén legjellemzőbb a teljes vastagbélhuzam, különösen a jobb colonfél és a coecum masszív, gázos tágulata, kimutatható organikus ok nélkül. Szemben a mechanikus ileusszal, a rectum és a szigmabél nem gázszegény (2). Mivel ebben az esetben is funkcionális jellegű bélelzáródásról van szó, a vékony- és vastagbelekben is látható kisfokú nívóképződés, a paralyticus ileusszal szemben viszont a distensio csak a vastagbelet érinti (4). A diagnózis megerősítéséhez intravénás kontrasztanyagos hasi CT-vizsgálat szükséges. Az átmeneti zóna azonosítása és jellegzetes helyzete segíti a paralyticus ileustól való megkülönböztetést (1). A maximálisan tolerálható colonátmérő felnőttek esetén 9–12 cm, gyermekeknél az alacsony esetszám miatt hasonló határérték nem ismert (3).

Az ACPO alapvetően konzervatív kezelést igényel, ez az esetek nagy részében (70%) sikerhez vezet (2). Amennyiben nulldiéta tartása mellett, nasogastricus szonda levezetését és az elektrolit- és vízháztartás rendezését követően 48–72 órával sem történik lényeges javulás, a bélrendszer gyógyszeres stimulálása szükséges. Prokinetikus szerként általában a neostigmine használatos, mely az enteralis idegrendszer ganglionsejtjeire hat (6). Ha ismételt adagolása sem hoz eredményt, a bélrendszer colonoscopos tehermentesítése végzendő, a beavatkozás végén hosszú, perforált tubust kell bennhagyni további két napig (2). Explorativ laparotomiára kerülhet sor, ha a diagnózis bizonytalan, a betegség progresszív lefolyású, ekkor a rectumon át bevezetett szonda biztosíthatja a dekompressziót (3). Egyéb esetben műtét csak akkor válik szükségessé, ha felmerül a perforáció gyanúja.

Mortalitása felnőtteknél 15%, perforáció esetén 36% (5). Akut pseudoobstructio esetén a kiújulás 20–40%-os gyakorisággal következik be konzervatív kezelést követően (3).

Esetismertetés

A 11 éves, negatív anamnézisű lányt háziorvosa appendicitis acuta diagnózissal utalta gyermeksebészeti ambulanciánkra. Görcsös hasi fájdalommal járó panaszai egy nappal korábban kezdődtek. Több alkalommal hányt. Érkezése napján kétszer volt híg, vizes, nyákos széklete. Láza nem jelentkezett.

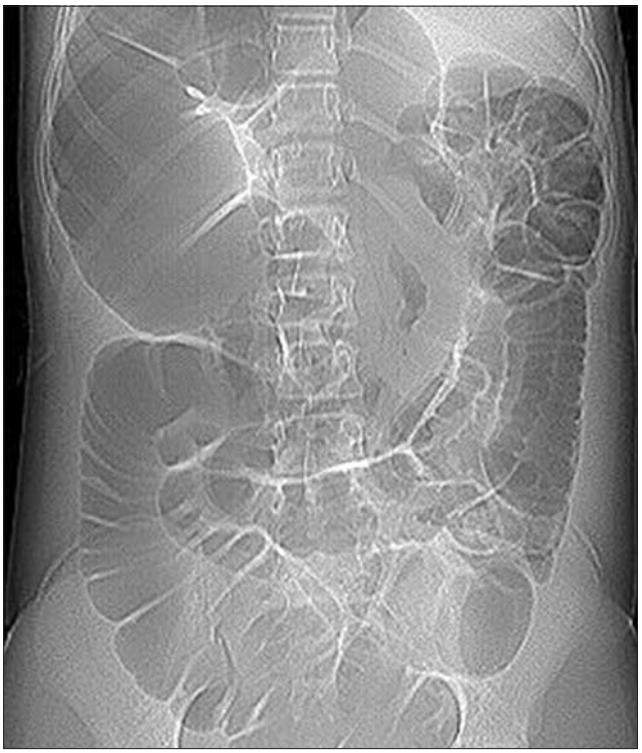
Vizsgálata során hasa puha, szabadon betapintható volt, a köldök körül említett nyugalmi fájdalmat, illetve mély betapintáskor a colon lefutása mentén jelzett diszkrét nyomásérzékenységet. Státusából a profúz hányás okozta közepes fokú dehidráció emelhető ki. A klinikai tünetek és a fizikális vizsgálat alapján akut sebészeti teendő ekkor még nem volt indokolt.

Gyermekosztályos felvételére folyadékreszuszcitáció, illetve további kivizsgálás céljából került sor. Laboratóriumi vizsgálata során fehérvérsejtszáma és az akutfázis-fehérje értékek normál tartományban voltak, a hemokultúra-vizsgálat negatív eredménnyel zárult, így infekciózus eredet gyanúja nem merült fel.

A felvételét követő második napon panaszai a konzervatív kezelés, parenteralis folyadék- és elektro-

1. ábra: A has natív röntgenfelvétele a vékony- és vastagbélkacsokban látható nívóképződés mellett a rekeszt felnyomó, a hasüreget kitöltő, kifejezetten distendált colont ábrázolt

litpótlás, nulldiéta, nasogastricus szonda levezetése ellenére fokozódtak. Az observatio ideje alatt ismételten, többször, nagy mennyiségeket hányt. Hasa kifejezetten distendálttá vált, diffúz hasi nyomásérzékenységet jelzett. Bélhangjai renyhék voltak. Rectalis digitalis vizsgálata során üres, tág ampulla volt tapintható.
A folyamat tisztázása céljából képalkotó vizsgálatok elvégzésére került sor.
Hasi ultrahangvizsgálata jobb oldalon, a máj körül és a belek között diffúzan kis mennyiségű szabad folyadékot látott. A renyhén perisztaltikázó colon folyadékkal teltnek mutatkozott.
A has natív röntgenfelvétele a fizikális lelettel összhangban kifejezetten distendált colont ábrázolt, mely a has jobb oldalát kitöltötte. A jobb oldali csípőlapát vetületében két nem distendált, nívóképződéssel is járó vékonybélkacs is leírásra került, illetve volvulus, malrotatio lehetősége is felmerült *(1. ábra)*.
Mivel a mechanikus ileust nem lehetett egyértelműen kizárni, a pontosabb megítéléshez szükség volt a has intravénás kontrasztanyagos dinamikus CT-vizsgálatára is, melyen mechanikus akadály (a flexura lienalis és a colon transversum szintjében észlelt volvulus) okozta vastagbélileusnak megfelelő kép ábrázolódott *(2. ábra)*.
Tekintettel a folyamatosan romló klinikai állapotra és a képalkotó vizsgálatok leleteire, a gyermeksebészeti konzílium véleménye az volt, hogy fennáll sürgősségi műtét indikációja.
A hasüreg megnyitása median laparotomiából történt. A peritoneum átvágását követően extrémen tág, feszülő colon és ileum, illetve összeesett jejunum volt látható *(3. ábra)*. A teljes vékony- és vastagbéltraktust áttekintve mechanikus akadályra utaló jel nem volt észlelhető, ezért konzervatív megoldásra került sor. A detenzionálás a rectumon keresztül felvezetett Boas-szondával történt izoperisztaltikus irányú, manuális kompresszió és folyamatos szívás mellett. Ennek következtében a nagy mennyiségű gáz mellett kb. 500 ml béltartalom távozott.
A klinikai és műtéti kép akut vastagbél-pseudoobstructióra utalt.
A beteg állapota a műtétet követően gyorsan javult, laboreltérései normalizálódtak, láztalanná vált. Az első posztoperatív naptól neostigminnel történő bélmozgatása vált szükségessé. A negyedik posztoperatív napig nagy mennyiségű hányások jelentkeztek, egy nappal később bélmozgásai rendeződtek. A műtétet követően egy hétig tartó preventív, kombinált antimikrobás terápiája (Augmentin, Klion, Brulamycin) kezdődött. A hasüregi váladékból mintavétel történt, a leoltásokból kórokozó nem tenyészett ki.
A beteget tizennégy napos kórházi tartózkodás után tünet- és panaszmentes állapotban lehetett



2. ábra: A has iv. kontrasztanyagos CT-felvételén a flexura hepatica, illetve a colon transversum magasságában kaliberkü-

3. ábra: Az explorativ laparotomia során kifejezett vastagbél- és az ileumot érintő vékonybéltágulat, míg a jejunum területén összeesett vékonybélkacsok voltak észlelhetőek mechanikai akadályra utaló jel nélkül

emittálni. Egy héttel később készült, ismételt hasi röntgenvizsgálata kórosat nem mutatott. Kontrollvizsgálata során hasi státuszában eltérés nem volt.

Következtetések

Esetünk jól reprezentálja, hogy akut hasi kórkép hátterében a jól ismert elváltozások mellett számos

ritka betegség is állhat. Ilyenkor a diagnózis felállítása a megtévesztő klinikai és radiológiai kép miatt nehéz, ezért elsődlegesen a gyakori, organikus okok kizárására kell törekedni.
Célunk az volt, hogy egy eset bemutatása kapcsán felhívjuk a figyelmet, hogy gyermekkorban is gondolni kell a leginkább idős, multimorbid betegeknél előforduló intestinalis pseudoobstructio lehetőségére. Különösen fontos ez, mert a kórkép korai felismerésével, időben megkezdett konzervatív terápiájával elkerülhetővé válhat a sebészeti beavatkozás.

Summary

Unusual case of acute abdominal disorders
Zita Hornok, Péter Antali; Petz Aladár County Teaching Hospital Department of Pediatric Surgery, Győr

Acute pediatric abdominal disorders carry some diagnostic challanges. Acute colonic pseudo-obstruction is an uncommon disease. Early recognition and exclusion of mechanical obstruction is important to prevent surgical intervention. The syndrome is based on a disturbance of the intestinal autonomic innervation resulting in severe hypomotility. The primary therapeutic choice is conservative treatment, applying prokinetic agents and non-surgical decompression of the colon. Hereby the syndrome and differential diagnostic problems are presented by describing a case.

KEYWORDS acute colonic pseudo-obstruction, Ogilvie's syndrome, colonic ileus

Irodalom

1. Choi JS, Lim JS, Kim H et al. Am J Roentgenol. 2008; 190:1521–1526
2. Chudzinski AP, Thompson EV, Ayscue JM Clin Colon Rectal Surg. 2015; 28:112-117
3. Pereira P, Djeudji F, Leduc P, Fanget F, Barth X J Visc Surg. 2015; 152(2):99-105.
4. Saunders MD, Kimmey MB Aliment Pharmacol Ther. 2005; 22:917-925
5. Shukla M, Barros R, Majjiga VS, Tripathy AK J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2007; 45(5):600-2.
6. Gmora S, Poenaru D, Tsai E J Pediatr Surg. 2002; 37(10):E28

Útravaló tudnivaló

- Az akut vastagbél-pseudoobstructio gyermekkorban ritkán fordul elő.
- A hasi CT-vizsgálat nagy segítséget nyújt a diagnózis megerősítésében.
- A konzervatív kezelés, esetleg prokinetikus szerek használata legtöbbször eredményre vezet.

Tesztkérdések

1. Az ACPO diagnosztikájában kiemelt jelentősége van:
a) laboratóriumi vizsgálatok
b) hasi ultrahang
c) CT-vizsgálat
d) MR-vizsgálat
e) endoscopia

2. Az ACPO terápiájában elsődleges:
a) konzervatív kezelés
b) colonoscopia
c) bélresectio
d) gyógyszeres bélmozgatás
e) detenzionálás transanalisan felvezetett szondával

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

A coeliakiával társuló myocarditis változatos klinikai megjelenési formái

Ujhelyi Flóra, Korponay-Szabó Ilma dr., Kovács Tamás, Mogyorósy Gábor dr.
DE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen (Igazgató: Balla György dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:
Ujhelyi Flóra dr.,
4032 Debrecen, Nagyerdei krt. 98.
E-posta: ujhelyi.flora@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS A coeliakia és különböző szerzett szívbetegségek, mint az idiopathiás dilatatív cardiomyopathia, a myocarditis és a pericarditis ok-okozati viszonyával több tanulmány foglalkozik, egységes álláspont ezidáig azonban nem alakult ki.
A 3 gluténtartalmú étrenden lévő gyermeket gyulladásos szívbetegséggel kezeltük, később mindegyiküknél coeliakia igazolódott. A csecsemő még a coeliakia diagnózisa előtt, keringéstámogató és szteroid kezelésre tünetmentessé vált, a két nagyobb gyermeknél a tartós javulás gluténmentes diéta, illetve diéta és immunszuppresszív kezelés után következett be.
Eseteink alátámasztják azt a feltételezést, hogy a nem kezelt coeliakia mint autoimmun folyamat szerepet játszhat a pericarditis és myocarditis kialakulásában, de a pontos pathomechanizmus még tisztázásra vár.

KULCSSZAVAK myocarditis, pericarditis, coeliakia, gyermek

Bevezetés

A coeliakia vagy gluténszenzitív enteropathia a nyugati populáció megközelítőleg 1%-át érintő, genetikailag prediszponált egyénekben gluténexpozíció hatására létrejövő vékonybélgyulladással és boholyatrophiával járó autoimmun mechanizmusú betegség. A betegségi tünetek gluténmentes diéta hatására megszűnnek, a betegnek azonban ezt az étrendet egész életében tartania kell. Az irodalomban az ezredforduló óta egyre gyakrabban jelennek meg az idiopathiás cardiomyopathia, myocarditis, pericarditis és a coeliakia komorbiditásával, ok-okozati kapcsolatával foglalkozó tanulmányok gyermek- és felnőttkorban egyaránt (2-11).

Esetbemutatás

1. beteg

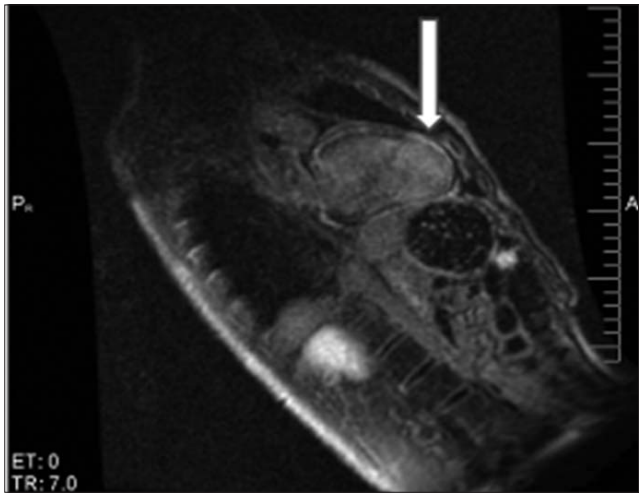
A 11 hónapos fiú csecsemővel 2 hónapja tartó étvágytalanság, azóta ismétlődő légúti betegségek, 1,5–2 kg fogyás miatt keresték fel Klinikánkat. Táplálása részben anyatejjel, levesekkel és rántásos főzelékkel történt. Érkezésekor az elesett állapotú csecsemő fizikális vizsgálata során a tüdők felett bronchitises szörtyzörejeket, kiszélesedett szívtompulatot, 140/perces tachycardiát észleltünk. Mellkasröntgenen a szív a bal mellkasfelet kitöltötte, EKG-n I-II-III és V6 elvezetésekben negatív T-hullámok és szívultrahanggal vizsgálva tág, igen rossz systolés funkciójú bal kamra ábrázolódott. Öt napig intenzív osztályon dopamin-dobutamin infúziót kapott, majd per os alkalmazott gyógyszerekkel folytatódott a kezelése (digoxin, captopril, furosemid, szteroid). Szteroid kezelést három hónapig kapott. Ezek mellett a gyermek állapota javult, kamrafunkciója kb. fél év után normalizálódott, 2 éves korára az összes gyógyszerét el lehetett hagyni. 8 évvel később hasi fájdalom és vashiány (ferritin: 5,5 µg/l) miatt vizsgáltuk. Endomysium elleni antitest (EMA) és szöveti transzglutamináz elleni antitest- (tTG) pozitivitás miatt vékonybélbiopsia történt. A szövettani vizsgálat szubtotális boholyatrophiát (Marsh IIIB) mutatott, így coeliakia diagnózisa igazolódott. Szigorú gluténmentes diéta mellett követve a gyermek panaszmentes, a coeliakia antitestek a szérumban negatívak.

2. beteg

A 9 éves fiú első alkalommal egy napja tartó mellkasi fájdalom és szapora pulzus miatt került felvé-

telre Klinikánkra, láztalan állapotban. Anamnézisében nagyobb betegség nem szerepelt. EKG-regisztrátumán II, III, aVF és V4-6 elvezetésekben ST-elevatiót észleltünk, laborvizsgálatai során enyhén emelkedett CRP-t, igen jelentősen emelkedett troponin I-t (115,9 µg/l, normálérték <2 µg/l) láttunk. Az echocardiographiás vizsgálat kevés pericardialis folyadékot, valamint a bal kamrai hátsó fal apicalis harmadának hipokinézisét mutatta. Coronariaperfúziós zavar gyanúja miatt szívizomszcintigráfiát végeztünk (MIBIG SPECT) negatív eredménnyel. A klinikai kép alapján peri-myocarditis igazolódott. Nemszteroid gyulladáscsökkentő (NSAID) terápia mellett regressziót tapasztaltunk.

2 évvel később enyhe pericarditis, majd 7 év múlva ismételten peri-myocarditis miatt kezeltük. A mellkasi fájdalom és az ismételten nagyon magas troponin T (3428,00 ng/l, normálérték <30,00 ng/l) miatt coronaria-CT készült, melyen eltérést nem írtak le. A myocardiumnecrosis mértékének megítélése céljából három hónappal a tünetek jelentkezése után szív-MR-vizsgálatot végeztünk, ami a balkamra elülső falánál subepicardialisan késői halmozást mutatott, mely megfelelt myocarditis késői maradványának *(1. ábra)*. Vashiányos vérszegénység (Hb: 111 g/l, MCV: 58,8 fl, Vas 3,9 µmol/l), növekedési elmaradás miatt további vizsgálatokat végeztünk, mely során emelkedett transzglutaminázellenes ellenanyagszint, pozitív EMA és a vékonybélben szubtotális boholyatrophia, és ezzel coeliakia fennállása igazolódott. A gyermek azóta szigorú gluténmentes diétát tart, kardiológiai, illetve gasztroenterológiai követése során panaszmentes, a szérumban a coeliakia antitestek negatívak.



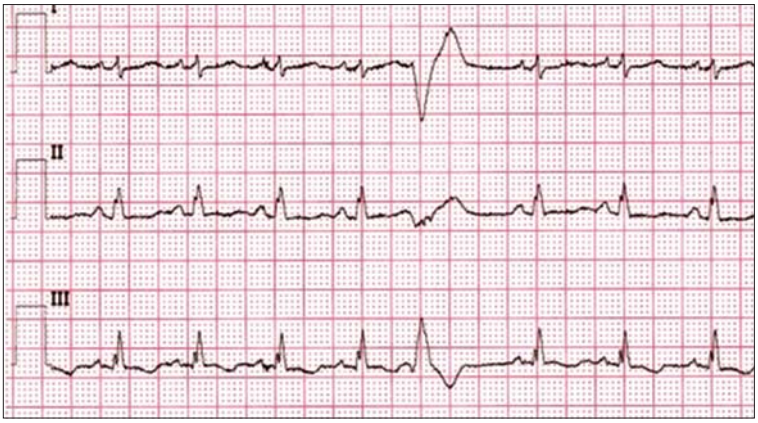
1. ábra: Szív-MR-vizsgálat a 2. páciensnél. A bal kamra elülső falánál subepicardialisan késői halmozás látható, mely megfelel myocarditis késői maradványának

3. beteg

A 8 éves leány hasfájás, laza székletürítés, láz és bronchitises panaszok miatt került felvételre fertőző osztályunkra. Parenteralis folyadékpótlás és tüneti kezelés mellett azonban köhögése fokozódott. Laborvizsgálatai során mérsékelten emelkedett gyulladásos értékeket, enyhe microcytaer anaemiát (Hb: 93 g/l, MCV: 73 fl), normál vesefunkciót, minimálisan emelkedett máj transzaminéz enzimeket láttunk. Cefalosporin és makrolid terápia mellett láza már nem jelentkezett, de tachycardiája továbbra is fennállt. Mellkasröntgen-felvétel készült, melyen a szív jelentősen megnagyobbodott volt, részben infiltrátum, részben pangás okozta paracardialis árnyékoltság látszott. EKG-ján *(2a ábra)* bal pitvari hypertrophia, kiszélesedett QRS, kóros repolarizáció látszott, a szívultrahang vizsgálatnál súlyos bal és jobb kamrai diszfunkció ábrázolódott, melynek hátterében myocarditis vagy dilatatív cardiomyopathia állhatott. A cardialis troponin T 116,8 ng/l; az NT-pro-BNP szintje pedig 320,2 pmol/l volt (normálérték <22,6 pmol/l). Intenzív osztályunkon a parenteralis antibiotikum-terápia folytatása mellett milrinone adását kezdtük 0,75 ng/kg/perc dózisban, mely mellett dekompenzációs panaszai, valamint kamrafunkciója javulást mutattak. A folyamatos parenteralis keringéstámogatást 14 napig igényelte. 25 napos kórházi ápolást követően kielégítő általános állapotban, kombinált vízhajtó (furosemid, spironolakton), aszpirin és ACE-gátló (enalapril) kezelés mellett otthonába bocsátottuk. Rendszeresen követése során kamrafunkciója fokozatosan, lassan javult, de a normális tartományt nem érte el. Az ejekciós frakció (EF) 34–40% között változott. EKG-regisztrátuma egyértelmű javulást mutatott *(2b ábra)*. Tekintettel az előző két esetre, valamint a gyermek aszténiás alkatára és microcytaer anaemiájára, coeliakia irányában kivizsgálást kezdtünk. A laboratóriumi markerek közül azonban csak az EMA IgG (1:320+) és szöveti transzglutaminéz ellenes IgG (>100 U) adott pozitív eredményt, az EMA IgA és a transzglutaminéz ellenes IgA antitestek negatívak voltak, szelektív humorális IgA-hiány (szérum össz-IgA-szint <0,05 g/l) mellett. Vékonybél-biopsia szubtotális boholyatrophiát, coeliakiát igazolt, a gyermek szigorú gluténmentes diéta tartását kezdte. Fél évvel az első kórházi elbocsátástól számítva (a coeliakia diagnózisát követően 3 hónappal) éjszaka jelentkezett szapora szívverés miatt került ismét felvételre láztalan állapotban. Fizikális vizsgálat, valamint az elvégzett laboratóriumi és képalkotó vizsgálatok alapján fokozódó anaemia (Hb: 95 g/l), hyponatraemia (szérum-Na 119 mmol/l), EKG-n *(2c ábra)* ismét kiszélesedett QRS, kóros repolarizáció látható, és kamrai extrasystole jelent meg. A szívultrahangos vizsgálat során a korábbihoz képest csökkent kamrafunkció (EF 29%) és megnövekedett balkamra-átmérő látszott. A troponin T szintje (124 ng/l) a korábbihoz hasonló mértékben, míg a NT-pro-BNP szintje jelentősen

2a ábra: A 3. páciens EKG görbéje – a: A betegség jelentkezésekor

2b ábra: A 3. páciens EKG görbéje – b: 6 héttel a kezelés elkezdése után



2c ábra: A 3. páciens EKG görbéje – c: 7 hónappal a betegség kezdetétől, a szívelégtelenség tüneteinek újbóli jelentkezésekor

2d ábra: A 3. páciens EKG görbéje – d: d: 4 hónappal a szteroid kezelés elkezdése után

emelkedettnek adódott (845 pmol/l). Intenzív osztályunkon folyamatos parenteralis milrinone kezelés indult, mely mellett állapota stabilizálódott. A tíznapos milrinone kezelés befejezését követően néhány nappal nehézlégzést, mellkasi fájdalmat és romló echocardiographiás paramétereket észleltünk, ezért a parenteralis milrinone-t visszaadtuk. Stabil vitális paraméterekkel a Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet Gyermekszív Központjába került átadásra szívizom-biopsia végzése, tartós, egyre romló, terápia refrakter szívelégtelenséget okozó krónikus myocardium-betegség miatt szívtranszplantáció elbírálása céljából. A klaszszikus hisztológia mellett immunhisztokémiai vizsgálat történt, mely a szívizomzathoz kötődve nagy mennyiségű IgG típusú szöveti transzglutamináz ellenes antitest jelenlétét mutatta, és ezzel coeliakia indukálta autoimmun myocarditist igazolt. Ekkor a szérumban az EMA IgG 1:640 titerben továbbra is pozitív volt. A biopsiás anyagból vírus PCR vizsgálat tudomásunk szerint nem történt. Dobutamin infúzióval került vissza Klinikánkra, ahol parenteralis szteroid (methylprednisolon 2 mg/ kg/nap) adása mellett a gyermek állapota javult, 14 nap múlva a parenteralis keringéstámogatás elhagyható volt. A methylprednisolon dózisát 1 mg/kg/nap adagban folytattuk még négy hétig, majd lassan csökkentettük a dózist napi 4 mg-ra a 20 kg-os gyermeknél. 9 hónap múlva az alig csökkenő szérum EMA IgG-pozitivitás miatt 8 hétig ismét 1 mg/kg/nap dózisban adtuk a szteroidot, majd fokozatosan leépítettük.

Összesen 20 és fél hónapig részesült szteroid terápiában. Az EMA IgG a szteroid terápia és a gluténmentes diéta mellett jelentősen csökkent (1:20), bár nem vált negatívvá. EKG-ján a repolarizációs eltérés 1 évvel a betegség kezdetétől számítva megszűnt *(2d ábra)*, troponin T szintje normalizálódott, NT-pro-BNP szintje 66,9 pmol/l-re mérséklődött. Echocardiographiás paraméterei javultak, de a balkamra-dilatáció és a mérsékelt fokban csökkent ejekciós frakció (EF: 46%) három évvel a betegség kezdete óta is fennáll, bár a gyermek – klinikailag – tünetmentes, életvitele normális, iskolába jár.

Megbeszélés

A myocarditis hátterében gyermekkorban leggyakrabban infekció, mégpedig vírusinfekció áll. A fejlett országokban korábban az enterovírusok és az adenovírusok domináltak, az utóbbi időben a parvovírus és a HHV-6 okozta megbetegedések gyakorisága megnőtt. Kiemelendő még a *Trypanosoma cruzi,* baktériumok (tbc, mycoplasma), Lyme-kór, paraziták, toxoplasma okozta fertőzések, valamint nem infektív okok közül a toxinok (diftéria), gyógyszerek (szulfonamid, antraciklin), autoimmun (reumás láz, SLE) és egyéb megbetegedések (Kawasaki-kór, sarcoidosis, coeliakia) (1).
Dolgozatunkban három gyermek esetét ismertettük, akiknél nem ismert, kezeletlen coeliakia mellett jelentkezett myocarditis, illetve recidiváló peri-myocarditis. Megjegyzendő, hogy kórtörténetükben coeliakiára utaló enteralis tünetek, fogyás, fejlődési zavar, illetve vashiány is változó mértékben jelen voltak. A harmadik esetnél már célzottan kerestük a coeliakia diagnózisát. Ez utóbbi esetnél azt gondoljuk, hogy a diagnózis időben történő felállítása és az adekvát terápia – mely részben a gluténmentes diétából részben szteroid kezelésből állt – javította a betegség kimenetelét. A szívizom-biopsia a szívtranszplantáció mérlegelése miatt készült. A dokumentált autoimmun reakció és a tartós szteroid kezelés elkerülhetővé tette a transzplantációt. Ez a beteg IgA-hiányban szenvedett, ezzel magyarázható az IgG típusú coeliakia antitestek igen lassú kinetikával való kiürülése és tartós magas szintjük társindikációt jelentetett a szteroid kezelés megindítására.
A coeliakia és a szívbetegségek lehetséges kapcsolatával a 2000-es évek óta foglalkoznak egyre gyakrabban. Már 1999-ben leírta *Curione* az idiopathiás dilatatív cardiomyopathia (IDCM) hátterében szignifikánsan gyakrabban előforduló coeliákiát felnőtt populáción (2), majd 2002-ben 3 eset kapcsán a gluténmentes diéta IDCM-re kifejtett pozitív terápiás hatásáról számolt be coeliakiával komorbid felnőtteken (3). Kettő, egymástól független török munkacsoport is leírt coeliakia miatt gondozott gyermekek szívultrahang-vizsgálata során szöveti Dopplerrel mérhető szignifikáns eltéréseket kontrollcsoporthoz viszonyítva 2008-ban (4), illetve 2012-ben (5). Szintén 2012-ben *Lionetti* echocardiográfiával mérhető szignifikáns eltéréseket írt le coliakiás, de klinikailag kardiális érintettséggel nem rendelkező gyermekek és egészséges kontrollcsoport között (6). Azonban mindhárom vizsgálatban más-más paraméterekben találtak eltérést. A 2007-es *Elfström* és társai által, a nemzeti regiszter alapján készített, igen nagy esetszámú svéd tanulmány nem talált szignifikáns eltérést coeliakia miatt gondozott betegeknél a myocarditis, cardiomyopathia vagy pericarditis későbbi előfordulásában kontrollcsoporthoz viszonyítva (7). Meg kell jegyezzük azonban, hogy itt a coeliakia diagnózis felállításakor az átlagéletkor 2 év volt, és szigorú gluténmentes diétát tartó betegeket vizsgáltak. *Menezes* és társai 2012-es cikkükben a coeliakia prevalenciáját 1,8%-nak írták le DCM vagy myocarditis által érintett gyermekekben brazil populáción, ami az átlagpopulációban leírt 1%-os coeliakiagyakorisághoz képest szignifikánsan magasabbnak adódott (8). Itt 56 esetből 1 gyermeknél igazolódott coeliakia.

Pontos patomechanizmust eddig nem sikerült azonosítani, több elméletet is leírtak (9, 10):

- Metalloproteázok széles körű aktiválódása indíthat el egy folyamatsort.
- Az anti-transzglutamináz antitesteknek más epitopokhoz is lehet affinitásuk, vagy különböző antigének nagyon hasonlóak lehetnek a tTG epitophoz.
- Mikrotápanyagok felszívódásának zavarát okozhatja a coeliakia, pl. karnitindeficiencia.
- Az autoimmun folyamat extraintestinalis tünete lehet. Saját megfigyelésünk a szívizom endomysiumához kötődő antitest patomechanikai szerepét támogatja.
- Genetikai rendellenesség.

Összefoglalás

Bár bizonyító erejű irodalmi adat nem áll rendelkezésre, egyre növekvő ismereteink arra utalnak, hogy a gyulladásos szívbetegségek és a coeliakia, főként pedig a nem kezelt coeliakia között lehet kapcsolat. Az infekció mellett a coeliakia hajlamosító tényező lehet. Ezért fontos, hogy a gyulladásos szívbetegség hátterében gondoljunk az esetlegesen megbújó gluténszenzitív enteropathiára, mert ennek felismerése és kezelése változtathat a szívbetegség hosszú távú kimenetelén és ezáltal a beteg életminőségén. Az eddig rendelkezésre álló tudományos eredmények alapján még korai lenne előírni myocarditisben/cardiomyopathiában a rutinszerű coeliakiaszűrést, ha azonban ez bármilyen tünet alapján felmerülhet, mindenképpen indokolt az elvégzése.

Megjegyzés

Az 1. és a 2. páciens más aspektusból, kevésbé részletesen ismertetésre került egy korábbi tanulmányban (11).

Köszönetnyilvánítás

Köszönettel tartozunk *Dr. Ablonczy Lászlónak* és *Dr. Vilmányi Csabának* a szívizom-biopsia megszervezéséért és kivitelezéséért.

Summary

The variable clinical manifestation of myocarditis associated with celiac disease

Flóra Ujhelyi, Clinical Center of Debrecen, Department of Pediatrics

Numerous studies reported the relationship between celiac disease and various aquired heart diseases as idiopathic dilated cardiomyopathy, myocarditis and pericarditis.
We treated three children with inflammatory heart disease who ate gluten containing food and each of them had later confirmed celiac disease. An infant became asymptomatic after circulatory support and steroid treatment even before the diagnosis of celiac disease. The other two children improved after gluten-free diet, and one also required prolonged immunosuppressive therapy.
Our cases support the assumption that the untreated celiac disease as an autoimmun process may play a role in the development of pericarditis and myocarditis, however the exact pathomechanism remains unexplained.

KEYWORDS myocarditis, pericarditis, celiac disease, children

Irodalom

1. Mogyorósy G, Kovács T. Myocarditis csecsemő és gyermekkorban. Gyermekgyógyászat. 2013; 64(6): 257-61.
2. Curione M, Barbato M, De Biase L et al. Prevalence of coeliac disease in idiopathic dilated cardiomyopathy. Lancet. 1999; 354(9174):222-223.
3. Curione M, Barbato M, Viola F et al. Idiopathic dilated cardiomyopathy associated with coeliac disease: the effect of a gluten-free diet on cardiac performance. Dig Liver Dis. 2002; 34(12):866-869.
4. Polat TB, Urganci N, Yalcin Y et al. Cardiac functions in children with coeliac disease during follow-up: Insights from tissue Doppler imaging. Dig Liver Dis. 2008; 40(3):182-187.
5. Saylan B, Cevik A, Kirsaclioglu CT et al. Subclinical cardiac dysfunction in children with coeliac disease: is the gluten-free diet effective? ISRN Gastroenterol. 2012; 2012:706937.
6. Lionetti E, Catassi C, Francavilla R et al. Subclinic cardiac involvement in paediatric patients with celiac diasease: a novel sign for a case finding approach J Biol Regul Homeost Agents. 2012; 26:S63-87.
7. Elfström P, Hamsten A, Montgomery SM et al. Cardiomyopathy, pericarditis and myocarditis in a population-based cohort of inpatients with coeliac disease. J Intern Med. 2007; 262(5):545-554.
8. Menezes TM, Motta ME. Celiac disease prevalence in children and adolescents with myocarditis and dilated cardiomiopathy. J Pediatr (Rio J). 2012; 88(5):439-442.
9. Zahmatkeshan M, Fallahpoor M, Amoozgar H. Prevalence of celiac disease in children with idiopathic dilated cardiomyopathy. Iran J Pediatr. 2014; 24(5):587-592.
10. Not T, Faleschini E, Tommasini A et al. Celiac disease in patients with sporadic and inherited cardiomyopathies and in their relatives. Eur Heart J. 2003; 24(15): 1455-1461.
11. Mogyorósy G, Felszeghy E, Kovács T és mtsai. Pediatric myocarditis: A sentinel of non-cardiac chronic diseases? Interv Med Appl Sci. 2014; 6(4):154-159.

Útravaló tudnivaló

- Az ismeretlen eredetű myocarditis hátterében keresni kell a coeliákiát, különösen ha microcyter anaemia is jelen van.
- A coeliakia antitestek kimutatása során gondoljunk az esetleges ellenanyag hiányos állapotokra is.

Tesztkérdések

1. Mely tünet nem utal coeliakiára?
a) fejlődési zavar
b) mentális retardáció
c) hasmenés
d) vashiány
e) fogyás

2. Mi a leggyakoribb oka a gyulladásos szívbetegségeknek?
a) syphilis
b) trauma
c) genetikai betegség
d) vírusfertőzés
e) gyógyszertoxicitás

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

Mellkasi liquorsipoly

Prokopp Tamás dr.[1], Varga Alexandra dr.[1], Bűdi Tamás dr.[1], Nagy Gábor dr.[2], Karádi Zoltán dr.[3], Varga Edit dr.[3], Jenővári Zoltán dr.[1]

[1] Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekklinika, Sebészet (Igazgató: Szabó András dr.)

[2] Országos Klinikai Idegtudományi Intézet (Igazgató: Nagy Zoltán dr.)

[3] Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekklinika, Radiológia (Igazgató: Szabó András dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:
Prokopp Tamás dr.
1027 Budapest Frankel Leó út 26. V/8.
E-posta: prokopptamas@yahoo.com

ÖSSZEFOGLALÁS Bevezetés. A mellkasi homokóratumorok műtéti kezelésének igen ritka, de súlyos szövődménye a subarachnoido-pleurális fisztula kialakulása. Egy eset kapcsán a fisztula konzervatív kezelésének lehetőségét szeretnénk bemutatni.
Esetismertetés. 5 éves betegünk homokóra ganglioneuromájának kétlépcsős sebészi eltávolítása után mellkasi liquorsipoly alakult ki. Ennek kezelésére konzervatív terápia mellett döntöttünk, a műtét során behelyezett mellűri drént zártuk, acetazolamidot állítottunk be. Ultrahanggal követve kezdetekben növekedett a mellűri folyadék mennyisége, majd 4 hét alatt a sipoly záródott, a liquor teljesen felszívódott.
Következtetések. A szakirodalomban kutatva a gyermekkori subarachnoido-pleurális sipolyok kezelése általában műtéti. Esetünk kapcsán kiemeljük, hogy ezen sipolyok kezelésében a konzervatív terápiának is van létjogosultsága.

KULCSSZAVAK liquorsipoly, ganglioneuroma, homokóra tumor, mellkas

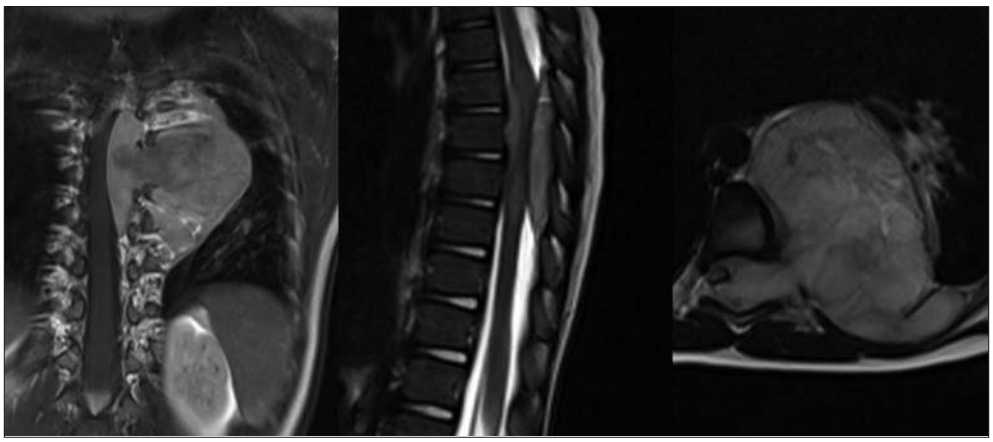
Bevezetés

A subarachnoidopleuralis fistula gyermekkorban többnyire mellkasi áthatoló sérülések, mellkas-, vagy gerincműtétek kapcsán alakul ki (1-4). A mellkasi liquorsipoly kezelése kihívás, több különböző módszer áll rendelkezésre, de egységes kezelési javaslat nincs. Cikkünkben egy esetünk kapcsán szeretnénk bemutatni, hogy konzervatív terápiával akár gyermekkorban is érhető el siker.

Esetismertetés

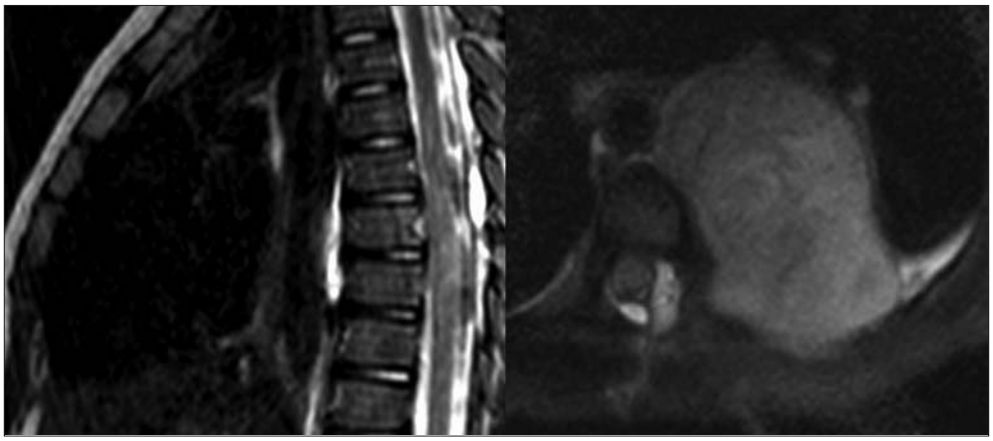
2015 novemberében klinikánkon 5 éves fiúgyermeket vizsgáltunk egy hónapja kezdődött progrediáló járászavar, egyensúlyzavar miatt. Ultrahang- vizsgálat felvetette a mellkasi térfoglalás lehetőségét. Az elvégzett MR-vizsgálat bal oldalon paravertebralisan 7,3×7,4×8,6 cm-es térfoglalást, a canalis spinalisba terjedő neuroblastomára jellemző képet mutatott. A thoracalis VII. csigolya szintjében a gerincvelő érintettsége is felmerült, ezen a szakaszon a tumor a gerincvelőt diszlokálta, komprimálta *(1. ábra)*.

Idegsebészeti konzílium után a progrediáló paraparesis miatt a gyermek az Országos Klinikai Idegtudományi Intézetben sürgős dekompressziós műtéten esett át. Az intraspinalis-extraduralis daganatrész makroszkóposan teljesen eltávolításra ke-



1. ábra: Mellkas-MR: Neuroblastomára jellemző kép. A tumor intraspinalisan terjed, a gerincvelőt komprimálja

rült *(2. ábra)*. A műtét során, a bal oldalon a VII. gyök kilépésénél észlelt liquorszivárgás felszívódó zselatinos vérzéscsillapító szivaccsal, Spongostannal került ellátásra, egyéb szövődmény nem volt. A beavatkozást követően a kompressziós tünetek fokozatosan megszűntek. Az eltávolított tumor szövettanilag ganglioneuroma bizonyult, a szövettani mintákban neuroblastomának megfelelő részlet nem volt azonosítható.

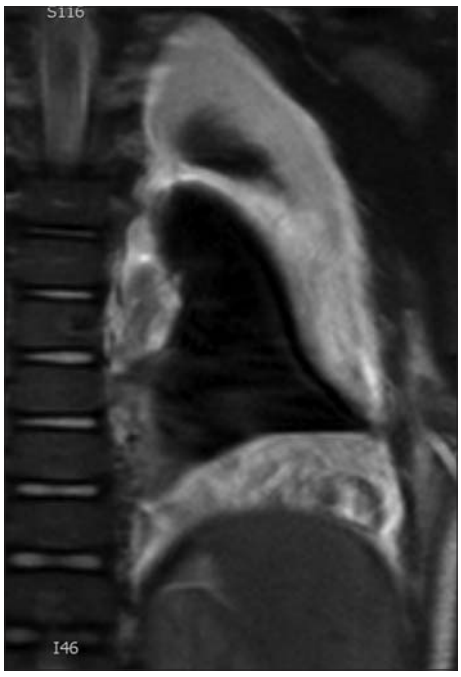


2. ábra: Mellkas-MR: Az első műtétet követően. Az intraspinalis tumorrész el lett távolítva

Tekintettel a mellkasi térfoglalás méretére és diszkrét növekedésére, 7 héttel az idegsebészeti műtétet követően a hátsó mediastinumban lévő férfiököllyi tumor eltávolításra került. Az V-VII. bordát a tumor elnyomta, a bordaközökből a tumort eltávolítottuk, a műtét végén a sebfelszínt felszívódó fibrines vérzéscsillapító hálóval, Surgicellel fedtük. A műtét után a mellkasdrénen véres váladék ürült, mely később feltisztult, vízszerűvé vált, laborvizsgálat liquort igazolt.

Témakifejtés, eredmények

A műtét utáni 5. napon MR-t végeztünk a kialakult subarachnoidopleuralis fistula igazolására, mely



3. ábra: Mellkas-MR: a mellűrben, dorsolateralisan 17 mm vastagságú folyadékgyülem

yen reziduális tumor nem volt azonosítható, a mellűr bal oldalán 17 mm vastagságú folyadékgyülem ábrázolódott *(3. ábra)*, mely közlekedett az epidurális térrel. Ismételt idegsebészeti konzultációt követően konzervatív kezelés mellett döntöttünk. Szoros megfigyelés mellett szájon át acetazolamid kezelést indítottunk, és a mellkasi drént a jelentős folyadékmennyiség ellenére zártuk.

Ultrahanggal követtük a mellkasi folyadék mennyiségét. Az első 5 napban 3 alkalommal légzési nehezítettség jelentkezett, ekkor a drén megnyitásával a mellűri folyadékot lebocsátottuk. A mellkasi folyadékmennyiség az 5. napon a tüdő alapjánál 5 cm-es, a tüdőcsúcsnál 3 cm-es volt. 5 nap stabil állapotot követően a mellkasdrént eltávolítottuk, otthonába bocsátottuk a beteget. Ultrahanggal követve a mellkasi folyadék mennyiségét, eleinte növekedést tapasztaltunk, a folyadék maximum szélessége 11,5 cm volt, mely nyugalomban lényeges légzési zavarral nem járt majd fokozatosan, punkció nélkül 4 hét alatt teljesen felszívódott. Azóta a gyermeknek sem légzési sem neurológiai panasza nincs, aktívan sportol.

A folyamatos liquoráramlás nem kedvez a fistula záródásnak. A liquoráramlás megszűnése után a regeneráció során a fistula záródik, a mellűri liquor a pleurán felszívódik. Az operatív módszerek mechanikus akadályt állítanak a folyadéknak. A konzervatív terápia lényege a fistula áramlásának megakadályozása a nyomások kiegyenlítésével.

A szakirodalomban ez idáig ismertetett módszerek a nyomások kiegyenlítésére a pozitív végnyomásos lélegeztetéssel a mellkasi nyomás növelése mellett a liquor elvezetésével a liquornyomás csökkentését használták. Ezen módszer gyermekeknél csak korlátozottan használható a rosszabb együttműködés miatt. A módszer hátránya, hogy drének mellett mind a liquortér, mind a mellűr befertőződhet, továbbá a liquor elvezetésével intrcranialis hypotensióhoz vezethet (4, 5).

Az általunk választott módszerrel a liquornyomást a mellűri nyomás egyenlítette ki. Az első napokban

jelentkező átmeneti légzési nehezítettség után a gyermek adaptálódott a fokozatosan emelkedő mellűri nyomáshoz, és légzőfelület vesztéshez és a 11,5 cm-es folyadék mellett sem volt lényeges légzési panasza.
A beállított acetazolamid a liquortermelés csökkentését célozza, ezzel is csökkentve a fistula tranzitját (6).

Megbeszélés, következtetések

A mellkasi homokóra tumor műtétje után kialakuló mellkasi liquorcsorgás ritka, de súlyos szövődmény. A nemzetközi irodalomban gyerekkori subarachnoidopleuralis fistulák eredményes konzervatív kezelésére egy cikket találunk, melyben mellkasi tumorműtét után, altatott, intubált, 9 hónapos csecsemőnél pozitív végnyomásos lélegeztetés, mellkasdrain használata mellett, műtéti beavatkozás nélkül sikeres kezelésről számolnak be (4). Felnőtteknél több eredményes konzervatív kezelést írtak le pozitív végnyomásos lélegeztetés, epiduralis és egyidejű mellkasi drenálás mellett (5, 7, 8). Gyermekkorban a durasipolyok kezelése többnyire korai-invazív: mellűri szklerotizálás (pl. Tetracyclin) (2), laminectomiával durazárás (2), fibrinragasztó injektálás (1, 3) és pleuragraft (3).
Azonban esetünk kapcsán kiemelnénk, hogy intenzív osztályos elhelyezés, altatás, intubálás, valamint invazív beavatkozás nélkül, konzervatív terápiával is siker érhető el. A konzervatív terápia lényege, hogy a subarachnoidalis térben és a mellűrben lévő nyomás kiegyenlítődik, így a fistulán keresztüli liquoráramlás megszűnik. Az általunk ismertetett terápia kulcsa a gyermek adaptációja a folyadékgyülemhez. Míg kezdetben az 5 cm-es mellkasi folyadék is dyspnoés panaszokat okozott, később a 11,5 cm-es folyadék mellett nem voltak panaszai.

Summary

Liquor Fistula of the Chest
Tamas Prokopp; Semmelweis University, 2nd Dept. of Paediatrics, Surgical Unit

Introduction. The subarachnoid-pleural fistule is a rare but serious complication after surgical removal of the posteriomediastinal tumors intruding the intraspinal area (dumbbell tumors). We are presenting a case with succesful conservative treatment.
Case report. 5-year-old patient with intraspinal extension of posterior mediastinal ganglioneuroma underwent 2 stages tumor removal. After the 2nd step clear discharge has been detected throught the chest tube. The cerebrospinal fluid fistule has been proven by labs and MRI. We started conservative therapy as a first step. Despite the significant fluid discharge we clamped the chest tube and started acetazolamid administration. The ultrasound showed initially increasing pleural fluid, but in 4 weeks time the amount of the fluid dramatically decreased showing the closure of the fistule and the absorption of the pleural fluid.
Conclusions. Review the literature, the usual treatment of subarachnoid-pleural fistule is surgical. With our case we delight that the conservative therapy also can be appropriate in the treatment of these fistules.

KEYWORDS CSF fistule, ganglioneuroma, dumbbell tumor, chest

Irodalom

1. Chu JK, Miller BA, Bazylewicz MP, et al. Repair of a traumatic subarachnoid-pleural fistula with the percutaneous injection of fibrin glue in a 2-year-old. J Neurosurg Pediatr. 2016 Jan;17(1):13-8.
2. Karabayir N, Demirkol D, Al IO, et al. Subarachnoid-pleural fistula in a child: the cause and treatment. Pediatr Int. 2012 2012Dec; 54(6): 929-31
3. Kitagawa RS, Satyan KB, Relyea K, et al. Video-assisted thoracopic repair of a subarachnoid-pleural fistula in a child after thoracic tumor resection: technical note. Spine 2010 Apr 20;35(9):E347-50
4. Valla FV; Subarachnoid-pleural fistula in an infant treated with mechanical positive-pressure ventilation. Pediatr Crit Care Med. 2007 Jul; 8(4):386-8.
5. Schlag HR, Muquit S, Hristov TB, et al. Subarachnoidal pleural fistula after resection of intradural thoracic disc herniation and multimodal treatment with noninvasive positive pressure ventilation (NPPV). Eur Spine J. 2016 Jan; 25(1):155-9.
6. Supuran CT; Acetazolamide for the treatment of idiopathic intracranial hypertension. Expert Rev Neurother. 2015; 15(8):851-6.
7. Kurata Y1, Yoshimoto M, Takebayashi T: Subarachnoid-pleural fistula treated with noninvasive positive pressure ventilation: a two-case report and literature review. Spine (Phila Pa 1976). 2010 Aug 15; 35(18):E908-11.
8. Ozgen S, Boran BO, Elmacil: Treatment of the Subarachnoid-Pleural Fistula. Case Report; Neurosurg Focus 2000 Jul 15.; 9(1), ecp1.

Útravaló tudnivaló

- A mellkasi homokóratumor műtétje után kialakuló subarachnoidopleuralis fistula ritka, de súlyos szövődmény.
- A subarachnoido-pleuralis fistula általunk használt konzervatív kezelésének alapja a mellkasi nyomás liquornyomással azonos szintre emelésén alapszik, melyhez a gyermekek jól adaptálódnak.

Tesztkérdések

1. Melyik módszer NEM alkalmas subarachnoidopleuralis fistulák kezelésére?
a) acetazolamid pleurális injektálás
b) intercostalis izommal vagy csepleszel való fedés
c) laminectomia, durazárás
d) fibrinragasztó injektálás
e) pleuragraft

2. Mivel csökkenthetjük a liquor termelését?
a) szájon át acetazolamid adása
b) szájon át Tetracyclin adása
c) liqursubarachnoidopleuralis fistulán keresztüli leengedése
d) lumbalpunctio
e) a liquor termelődését nem tudjuk csökkenteni

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

Ludwik Hirszfeld emlékérem

Dr. Maródi László, az immunhiányos betegek gyógyításában és a klinikai immunológiai kutatásokban elért eredményei elismeréseként a *Lengyel Kísérletes és Klinikai Immunológiai Társaság* vezetőségétől *Ludwik Hirszfeld emlékérem kitüntetést kapott,* amelyet 2017. június 8-án, a Társaság Közgyűlésén vett át. *Jacek Rolinski* professzor, a Társaság elnöke, kiemelte immunhiány betegségek molekuláris patológiája és modern kezelése területén végzett, több évtizedes tevékenységének tudományos értékét és az általa 2004-ben létrehozott, nagysikerű *J Project (www.jprojectnetwork.com)* klinikai kutatási és orvostovábbképző programot, amelynek megvalósításában meghatározó volt a lengyel és a magyar gyermekimmunológiai munkacsoportok együttműködése. A J Project programban mára 26 ország és több, mint ötven primer immundeficiencia központ vesz részt Közép- és Kelet-Európából, Közép-Ázsia országaiból, Iránból, Törökországból és Egyiptomból.

Professzor úr munkájának korábbi, külföldi elismerései: 1984, PhD, Leideni Egyetem, Leiden; 1992, Visiting Professor, Tokushima University, Tokushima; 2000-2004, European Editor, Pediatric Research; 2003-2005, President, ESPHI; 2004–2010, Board Member, ESID; 2009, Dream Makers Award, Jeffrey Modell Foundation, New York; 2012, Doctor Honoris Causa, Victor Babes Egyetem, Temesvár; 2014, The Best Friend of Our Soul, Romániai Immunhiányos Betegek Egyesülete, Nagyszeben; 2015, Ioffe Award, Oroszországi Klinikai Immunológiai Társaság és Tudományos Akadémia, Szentpétervár; 2013– 2017, Associate Editor, Journal of Clinical Immunology (USA).

Gratulálunk Maródi professzornak a gyermekgyógyászat, az immunológia és a fertőző betegségek genetikája területén végzett, nemzetközileg is kiemelkedő oktató, gyógyító és tudományos munkásságához!

Szülői megfigyelésen alapuló gyermekfejlődési kérdőív tesztelése

Fogarasi András dr.[1], Kereki Judit[2], Berkes Andrea dr.[3]

[1] MRE Bethesda Gyermekkórháza, Budapest (Igazgató: Velkey György dr.)

[2] Eötvös Loránd Tudományegyetem Bárczi Gusztáv Gyógypedagógiai Kar, Atipikus Viselkedés és Kogníció Gyógypedagógiai Intézet (Intézetvezető: Szekeres Ágota dr.)

[3] Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Intézet (Igazgató: Balla György dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:
Fogarasi András dr.
1146 Budapest, Bethesda u. 3.
E-posta: fog.andras@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS Cél. A gyermek-alapellátás gyakori tapasztalata, hogy a csecsemő- és kisgyermekkori fejlődési problémák felismerése késhet, akadályozva az időben történő korai intervenció megkezdését. Ennek oka többek között az alapellátói kapacitás- és kommunikációs problémák, a gyermeki fejlődésről, annak eltéréseiről való tudás hiányosságai, illetve a szülői tudatosság és ismeretek elégtelensége. A 2012-2015 között működő TÁMOP 6.1.4 Koragyermekkori projekt ezért célul tűzte ki a 0-7 éves korosztály fejlődésének követésére alkalmas edukációs anyagok és szülői megfigyelésen alapuló gyermekfejlődési kérdőív kidolgozását és tesztelését.
Módszer. A 15 különböző életkorra fejlesztett szülői kérdőívet 25 hazai település 1596 gyermekén teszteltük és a kérdőív eredményét az alapellátó orvos részletes vizsgálatán alapuló döntésével korreláltattuk.
Eredmények. A részletes orvosi vizsgálat eredményeképpen 101 gyermeket (6,3%) küldtek volna tovább az alapellátó orvosok, mely arány nem mutat lényeges eltérést a korábbi hazai és nemzetközi adatoktól. A kérdőív ugyanakkor segített kiszűrni a gyermekek azon 30%-át, akiknél részletesebb és gyakoribb orvosi vizsgálat válhat szükségessé.
Következtetés. Pilot vizsgálatunk tapasztalata, hogy egy szülői megfigyelésen alapuló gyermekfejlődési kérdőív és a hozzá kapcsolódó célzott orvosi vizsgálat nem terheli tovább a korai fejlesztéssel, terápiás ellátással foglalkozó rendszert, viszont hamarabb jelzi, hogy mely gyermeknek van szüksége korai intervencióra.

KULCSSZAVAK korai fejlődés, gyermekalapellátás, szülői kérdőív, prevenció

Bevezetés

Az iskoláskor előtti korosztály egészséges fejlődésének nyomonkövetését és alapellátásának fejlesztését tűzte ki célul az uniós finanszírozásból megvalósuló TÁMOP 6.1.4 Koragyermekkori program. A kiemelt projekt 2012 és 2015 között több mint 50 különböző, a 0-7 éves korosztály egészséges életkezdetét, az őket szolgáló gyermek-alapellátók, illetve a szülők segítését célzó elemet valósított meg. Közülük az egyik legfontosabb egy szülői edukációs anyag és a hozzá kapcsolódó szülői megfigyelésen alapuló gyermekfejlődési kérdőív volt. Ennek fejlesztéséről és teszteléséről számolunk be tanulmányunkban.

A gyermek-alapellátók (házi gyermekorvosok, vegyes praxisú háziorvosok, illetve védőnők) várandós és kisgyermekkori szűrési feladatai rendeleti szinten szabályozottak (1-5). A gyermek-alapellátási tanácsadás keretében megvalósuló tevékenységen felül az oltási rendnek megfelelően további egészségügyi vizitekre van mód, azonban ezen korcsoportok esetében a fejlődésre vonatkozó szűrések kötelező érvényű ajánlással nem rendelkeznek. Az 5 éves életkorban kötelező *Adatlap a fejlődési szint megítéléséhez* tartalmaz pszichomotoros fejlődésre vonatkozó elemeket, de egyértelmű válaszlépést (pl. továbbküldést) nem ír elő.

A fenti alapellátási feladatok mellett gyakorlati tapasztalat, hogy a csecsemő- és kisgyermekkori fejlődési problémák felismerése késhet, akadályozva az időben történő, megfelelő ellátásba kerülést (6). Ennek oka többek között az alapellátói kapacitás- és kommunikációs problémák (7), a gyermeki fejlődésről, annak eltéréseiről való tudás hiányosságai, illetve a szülői tudatosság és ismeretek elégtelensége.

A nemzetközi tapasztalatok azt mutatják, hogy érdemes a nap 24 órájában jelenlévő szülőt is bevonni a gyermek fejlődésének megfigyelésébe, ilyen széles körben elterjedt szűrőeljárások például a *Parents' Evaluation of Developmental Status* (PEDS) (8) és az *Ages & Stages Questionnaires* (ASQ) (9). Hazánkban ugyanakkor sosem használtak standardizált, megfelelő szenzitivitással és specificitással rendelkező, az egészségügyi alapellátás számára használható, szülői megfigyelésen alapuló gyermekfejlődést követő módszert. A Ko-

ragyermekkori projekt ezért célul tűzte ki egy olyan edukációs anyag és kérdőív-sor elkészítését, mely a pozitív szülői szerepeket társadalmi szinten erősíti, a társszakmák számára értelmezhető értékelést biztosít és korszerű adatrögzítésre, illetve információcserére is alkalmas.

Módszertan

Szakmai anyag fejlesztése

2012-ben egy multidiszciplináris munkacsoport a nemzetközi szakirodalmi ajánlások és saját szakmai tapasztalatai alapján meghatározta a 0–7 éves korosztály fejlődésének *követésére alkalmas korcsoportokat*, és elkészítette az egyes időszakok *fejlődési mérföldköveit* és azok megfigyelését segítő szülői edukációs anyagokat. A koragyermekkori fejlődés ütemének és a problémák súlyának megfelelően csecsemő- és kisdedkorban gyakoribb, később ritkább mérföldköveket és ezekhez tartozó *szülői kérdőíveket* állítottak össze a szakemberek *(1. táblázat)*. A munkacsoport csecsemő- és gyermekgyógyász, védőnő, gyermekneurológus, gyermekpszichiáter, neonatológus, pszichológus, szomatopedagógus, logopédus, gyógytornász, közgazdász és egészségügyi szakmenedzser végzettségű, részben alapellátói, részben intézményi tapasztalattal rendelkező tagokból állt *(2. táblázat)*. A szülői kérdőív elkészítésének szempontjait a Koragyermekkori projekt szakmai vezetői határozták meg *(3. táblázat)*.

A konszenzuson alapuló szülőtájékoztató anyagok és kérdőívek kognitív tesztelésen estek át. Szakirodalmi ajánlások szerint a szülői anyagok nyelvezetének egy hat osztályt végzett felnőtt ember számára is érthetőnek kell lennie (8), így a kognitív interjúk során alacsony iskolai végzettségű és szociális státuszú szülők bevonásával ellenőriztük, hogy az egyes kérdések és kifejezések jelentése egyértelmű-e a szülők számára és be tudják-e illeszteni saját válaszukat az általunk megadott kategóriákba. A kognitív interjúk során derült ki, hogy számos – a szakemberek számára világos – kifejezés (pl. hanyattfekvés), illetve gyermekkori tevékenység (pl. lépcsőn járás, ugrókötelezés) nem minden szülőnek egyértelmű és így nem szűrhető a társadalom teljes keresztmetszetében. A kognitív interjúk a vizsgálatot végző három védőnő és a vizsgálatban részt vevő, korcsoportonként három szülő közreműködésével zajlottak.

A kognitív interjúkat követően véglegesítésre került szülői kérdőívek és a hozzájuk kapcsolódó *írásbeli és filmes tájékoztató anyagok* részletesen a *www.koragyermekkor.hu* és a *www.gyermekalapellatas.hu* oldalon érhetők el, példaként a 9 hónapos és 4 éves életkor kérdőíveit ismertetjük *(4., 5. táblázat)*. Egy-egy életkorban 8–12 kérdést tettünk fel a szülőknek, melyek érintették a nagymozgások, a finommotorika, a kommunikáció, a szociális kapcsolatok, érzelmi és ér-

1. táblázat: A szülői megfigyelésen alapuló gyermekfejlődési kérdőívek 13 életkori mérföldköve és a dőlt betűvel jelzett két kiegészítő életkor (a 2,5 éves akkor végzendő, ha a 2 éves kori eltérést mutatott; 7 évesen pedig csak a valamilyen oknál fogva még nem beiskolázott gyermekeknél kell elvégezni).

0-1 hó
2 hó
4 hó
6 hó
9 hó
12 hó
15 hó
18 hó
2 év
2,5 év
3 év
4 év
5 év
6 év
7 év

2. táblázat. A szülői oktató anyagok és kérdőívek készítésében résztvevő szakemberek

Dr. Altorjai Péter
Adorján Katalin
Asbóth Katalin
Dr. Aszmann Anna
Dr. Beke Anna
Prof. Berényi Marianne
Dr. Berkes Andrea
Dr. Bod Mária
Prof. Zack Boukydis
Czeizel Barbara
Dr. Csíky Erzsébet
Csordás Ágnes
Prof. Fogarasi András
Hajtó Krisztina
Dr. Hanusz Klára
Holló Rózsa
Dr. Gallai Mária
Kádár Magdolna
Dr. Kalmár Magda
Dr. Kardos László
Kardos Robertina
Kereki Judit
Németh Emőke
Odor Andrea
Dr. Scheiber Dóra
Stefanik Krisztina
Tóth Anikó
Vásárhelyi Nagy Anikó

3. táblázat: Egy, a 0-7 éves korosztályban használandó egységes, szülői edukációs anyagra és kérdőívre vonatkozó szakmai elvárások

a gyermek fejlődésének nyomon követése, az elakadások minél korábbi észlelése
a gyermek fejlődésének folyamatos támogatása: a szülői populáció mentalitásának, tudatosságának növelése
nyelvezete legyen egyszerű, hogy a kevésbé iskolázott szülők számára is egyértelmű, jól értelmezhető legyen
minél több fejlődési részterületet fedjen le, ugyanakkor kevés kérdésből álljon egy-egy életkori elem, hogy a kevésbé motivált családok is részt vegyenek a szűrésben
adjon egyértelmű, néhány perces kiértékelési útmutatót, mely alkalmas inputja lehet a válaszlépéseknek
adjon lehetőséget egyszerű elektronikus felvételre és kiértékelésre
fenntartható (tartósan finanszírozható) legyen
Magyarország teljes populációjára alkalmazható legyen

4. táblázat: Szülői kérdőív kérdései 9 hónapos korban

	Igen	Ritkán	Még nem
1. Önállóan felül?			
2. Kúszva vagy mászva helyet változtat?			
3. Négykézláb rugózik (”kutyázik”)?			
4. Leeső játéknak, tárgynak utána néz?			
5. Két tárgyat (pl. játékot) megfog és egymással összeütöget?			
6. A játékot eldobálva, várja, hogy visszakapja?			
7. Ülve, támaszkodás nélkül játszik? (Azaz nem görnyed előre, nem támaszkodik a széttett lába közé, vagy a combjaira)			
8. Ismételget szótagokat? (pl.: ba-ba-ba, ma-ma-ma, te-te-te)			
9. Mozdulattal kísért, egyszerű utasításokat megért? (Pl. „Kérem!” „Nem szabad!” „Add a kezed!” Gyere ide!” „tapsi-tapsi”, pá-pá”)			
10. Idegenekkel másként viselkedik, mint az ismerősökkel? (Pl. tartózkodó, visszahúzódik, bizalmatlanul néz, sírva fakad?)			
11. Tükörképét élvezettel nézegeti? (Pl. a tükröt tapogatja, grimaszol, mosolyog, hangot ad?)			
12. Tányérjából, darabos ételt önállóan eszik, majszol? (Pl. falatkát, kekszet, kenyérhéjat próbál rágni?)			

5. táblázat: Szülői kérdőív kérdései 4 éves korban

	Igen	Ritkán	Még nem
1. Egyértelműen jobb- vagy balkezes?			
2. Egy lábon több mint 6 mp-ig megáll?			
3. Megnevezi az alapszíneket? (piros, sárga, zöld, kék, fekete, fehér)			
4. Suttogva adott, egyszerű utasítást végrehajt? (Pl. „Nyújtsd ide a kezed!”, „Vedd le a zoknidat!”)			
5. Szívesen hallgat mesét? (Azaz érdekli, érti a mesét?)			
6. Emberábrázolásában felismerhető a fej, törzs és a négy végtag?			
7. Mesél történeteket, vagy elmeséli az élményeit?			
8. Tud együtt játszani más gyermekekkel?			
9. Szokott-e úgy csinálni játékból, mintha főzne, autót vezetne stb.? (Pl. kis edényekben főz kavicsból, homokból, kavargat, öntöget, kezeivel játékból kormányoz stb.)			
10. Meg tudja nevezni érzelmeit, közérzetét? (Pl. szomorú, vidám, fél, mérges, viszket, fáj, éget, szúr, éhes, szomjas, álmos.)			
11. Napi rutinfeladataiban önálló? (Pl.: önállóan fogat mos vagy meg tudja mosni a kezét egyedül szappannal és vízzel, aztán törölközővel megtörölni vagy tud egyedül öltözni és vetkőzni, kapcsolás, gombolás és cipzárhúzás kivételével.)			
12. Meg tud mondani az alábbiak közül legalább kettőt: keresztnév, életkor, lakóhely (a város, falu neve), vezetéknév?			

telmi fejlődés legfontosabb aspektusait. Valamennyi kérdésre három válasz volt adható: igen, még nem, illetve ritkán.

A szülői kérdőívek tesztelése

A véglegesített szülői kérdőívek tesztelésére egy pilot study keretében került sor 2013. január 1. és június 30. között. Magyarország 25, a településtípusokat és méretüket reprezentáló helyszínén *(6. táblázat)* 25-25 védőnő és alapellátó orvos pár vett

6. táblázat. A szülői kérdőív országos reprezentatív felmérésében résztvevő 25 település vagy kerület 1-1 védőnői körzetének listája. Néhány fővárosi kerületben és nagyvárosban több körzet is szerepelt

Fővárosi kerületek	X, XII, XIV, XV, XXII kerület
Megyeszékhelyek	Debrecen, Győr, Kecskemét, Pécs
Városok	Gyula, Hatvan, Nagykanizsa, Szekszárd
Községek	Balogunyom, Ferencszállás, Karancslapujtő, Mezőszilas, Nyáregyháza, Sajópetri, Szakmár, Tiszabura

részt a vizsgálatban, akik a study megkezdése előtt egynapos szakmai képzésben részesültek. A 25 védőnői körzet mindegyikében mind a 15 korcsoportban legalább 4–4 gyermek vizsgálata zajlott. A vizsgálandó gyermekek kiválasztása az anonim védőnői adatbázisból randomizációval történt, így biztosítva, hogy egyetlen gyermek se essen ki az adott körzet vizsgálatából és a szülői attitűd (pl. félelem a vizsgálat eredményétől) ne torzíthassa az adatokat. A védőnői adatbázisból kikerültek a már korábban diagnosztizált súlyosan sérült gyermekek (az adatbázis kb. 1%-a) a további torzítás megelőzésére. A tesztelés során először a védőnő tájékoztatta a családokat a vizsgálatról, majd átadta az életkornak megfelelő szülői edukációs anyagot, írástudatlan szülő esetén személyesen magyarázta el annak tartalmát. Ezután néhány héttel került sor a szülők/gondviselők által a szülői kérdőív kitöltésére, melynek eredményét a védőnő rögzítette egy elektronikus adatbázisban. A szülői kérdőívek egyes kérdéseire adott válasz pontozása a későbbi statisztikai vizsgálatok alapján így történt: igen (0 pont), még nem (3 pont), ritkán (1 pont).
A szülői kérdőív kitöltését követő egy héten belül megtörtént a háziorvosi vizsgálat, melyet egy szintén erre a célra szerkesztett, életkor-specifikus *Orvosi vizsgálati lap* segítségével végeztek el a házi gyermekorvos és vegyes praxisú háziorvos kollégák. A lap kitöltése után a vizsgáló orvosnak nyilatkoznia kellett, hogy továbbküldené- e a gyermeket további kivizsgálásra a felmerülő fejlődési zavar gyanúja miatt? Ezt a választ (igen vagy nem) korreláltattuk a szülői kérdőív eredményével, melyet a vizsgálat során nem ismerhettek az orvosok, így az nem befolyásolhatta döntésüket.

Statisztikai feldolgozás

Elemzésünk célja volt, hogy a szülői kérdőív értékelése szempontjából meghatározzuk egyrészt azt a pontozási algoritmust, amelyet alkalmazva a kapott pontszám a lehető leginformatívabb legyen a szűrendő elváltozást illetően; másrészt azt a küszöbértéket („cut off"), amelyet alkalmazva a tévesen pozitív és negatív szűrési eredmény esélye a lehető legkisebb. A pontozási algoritmust logisztikus regressziós modell illesztésével végeztük. Ezt követően vizsgáltuk az így működtetett teszt teljesítménymutatóit is. Az optimális szenzitivitási és specificitási értékeket akkor kaptuk, ha a „cut-off" értéket 3 pontnál jelöltük meg (azaz, ha legalább egy kérdésre *még nem* vagy legalább 3 kérdésre *ritkán* volt a válasz). A kategorikus változók közötti összefüggéseket kontingencia-táblázatok segítségével jellemeztük, és Fisher-féle egzakt próbával, ennek kivitelezhetetlensége esetén χ^2-próbával vizsgáltuk. Kerestünk a kérdőívben olyan kiemelt fontosságú („red flag") kérdéseket, melyek pozitivitása magas szinten korrelál az orvosi vizsgálat pozitív eredményével, vagyis a fejlődésbeli elmaradás valószínűségével.

Eredmények

A szülői kérdőív tesztelése során a védőnői adatbázis 99,2%-át értékeltük, összesen 1596 gyermeket (808 fiút és 788 leányt). Az orvosi vizsgálatok 101 gyermeknél (6,3%) jelezték a lassabb fejlődés gyanúját és további kivizsgálás szükségességét. A szülői kérdőívek adatainak feldolgozásakor 492 szülői kérdőív (30,8%) ért el minimum 3 pontot. Az orvosok által továbbküldendő 101 gyermek közül 66-nál jelzett a szülői kérdőív is, azaz 65,3% volt a módszer szenzitivitása.
Az egyes korcsoportok kérdésein belül nem találtunk egymással kiugróan negatív vagy pozitív korrelációt mutató kérdéspárokat (azaz a tesztelés azt is megmutatta, hogy nem kell párhuzamosság miatt kérdéseket törölni a kérdőívből). Egy-egy korcsoporton belül nem voltak olyan kérdések, melyek eredménye önmagában szignifikáns összefüggést mutatott volna az orvosi döntéssel. Tehát nem sikerült kiemelt fontosságú („red flag") kérdéseket megjelölni. Életkori és területi változókat vizsgálva pedig azt találtuk, hogy a fiatalabb korosztályokban és a kistelepüléseken élő gyermekek esetén haladta meg jobban a pozitív szülői kérdőívek aránya az orvosi vizsgálattal kiemelt gyermekekét. A pozitív eredményű orvosi vizsgálat gyakorisága a fővárosban (8,5%) meghaladta a 6,3%-os országos átlagot, a községekben (4,9%) pedig elmaradt attól. A pozitív eredményű szülői kérdőív gyakorisága pedig a kistelepüléseken (35,3%) kismértékben meghaladta az országos átlagot (30,8%), míg a fővárosban (29,1%) kevéssel alatta maradt.

Megbeszélés

A *TÁMOP 6.1.4 Koragyermekkori program* keretében –számos más, a gyermek-alapellátás színvonalát pozitívan befolyásoló projektelem mellett- elkészítettünk és sikerrel teszteltünk egy kisgyermekkori fejlődéssel kapcsolatos szülői edukációs anyagot és hozzá tartozó kérdőívet. Hazai fejlesztésű szűrőteszteket korábban is használtak Magyarországon. Gyermekotthonban élő gyermekek fejlődése alapján kidolgozott, az alapellátási gyakorlatban is alkalmazott pszichomotoros fejlődési skálát *(„Lóczy" féle fejlődési táblázat)* használ számos védőnő a 0-3 éves gyermekek fejlődésének követésére, ennek validálási paraméterei azonban nem ismertek (10). Az Országos Gyermekegészségügyi Intézet által kiadott 2. számú módszertani levél tankönyvi adatokból és szakirodalomból ismert fejlődési mérföldkövek alapján készült kiváló munka, de nem szűrőtesztnek készült (11).

Egy hazai fejlesztésű kérdőív legnagyobb előnye, hogy olyan szakemberek készítik el, akik hosszú idő óta ismerik a hazai gyermekpopulációt és családjaikat, így a tesztet nem kell a hazai viszonyokra adaptálni. A projekt keretében elkészített szűrőprogram másik nagy előnye, hogy az általunk fent meghatározott összes célkitűzésnek eleget tehet, hiszen eleve e szempontok alapján fejlesztik (pl. egyszerűség, nyelvezet, elektronikus konvertálhatóság, teljes populáción való alkalmazhatóság stb). Egy külföldi szűrőteszt adaptálásának haszna az lett volna, hogy magát a tesztbatériát nem kell kifejleszteni, hiszen kész, már több ezer fős mintán tesztelt anyagot veszünk át. Fontos ugyanakkor megjegyezni, hogy egy külföldön fejlesztett teszt nem alkalmazható azonnal egy másik országban a hazai viszonyokra történő adaptálás nélkül. Például az iskolarendszerek különbözősége miatt egy amerikai gyermek 6 éves kori tesztjében már olyan egyszerűbb olvasási, írási és számolási feladatok szerepelnek, amit egy ugyanilyen korú magyar gyermektől még nem várhatunk el. De nemcsak ebben az életkorban vannak különbségek; egy norvég vizsgálat azt igazolta, hogy a csecsemőkorban elvégzett szűrőteszt eredményei szignifikánsan különböztek a norvég és amerikai csecsemők között. Hat hónapos norvég csecsemők sokkal rosszabbul teljesítettek az ASQ szűrőteszten, mint a velük egyidős USA-beli csecsemők. Minden harmadik gyermek további kivizsgálást indokolt a teszt eredménye alapján, ami gyenge specificitást sugall (12).

Az Egyesült Államokban használt szűrőtesztek 70% körüli szenzitivitással rendelkeznek, ugyanakkor összehasonlító vizsgálatok azt mutatták, hogy jelentős azon gyermekpopuláció aránya, akik az egyik típusú szűrőteszten „fennakadnak", de a másikon „átmennek" és fordítva. Az ASQ és PEDS egymással való összehasonlítása ugyanazokon a gyerekeken például azt mutatta, hogy a kiszűrt gyerekek egyharmadát vagy az ASQ, vagy a PEDS kiszűrte, de a másik szűrőteszt nem (13). Ez azt jelenti, hogy a kiszűrt gyermekek aránya nagyban függ attól, hogy melyik tesztet alkalmazzuk, ami megkérdőjelezi a leírásokban jelzett kiváló szenzitivitási és specificitási eredményeket.

Ezek az adatok arra is utalnak, hogy egy külföldi teszt átvételekor újra el kell végezni a validálást, másrészt egyes életkorokhoz tartozó teszteket teljesen újra kell írni, ami a merev szerzői jogi szabályok miatt nem egyszerű feladat. Ezért választottuk inkább a drága külföldi szűrőteszt megvásárlása és adaptálása helyett a magyar szakemberek által fejlesztett változatot.

A projektünk keretei között vizsgált szülői kérdőív cut-off értékének 3 pontra történő beállításával ki lehetett szűrni a gyermekeknek azt a kb. 30%-át, akik gyakoribb vagy részletesebb orvosi megfigyelést igényelnek. A szülői kérdőív szenzitivitása 65,3% volt, ami a nemzetközi szakirodalom adataival összevetve jó eredménynek számít, hiszen nem diagnosztikai, csak szűrőtesztről van szó. Bár kiemelt fontosságú („red flag") kérdéseket nem találtunk, fontos kiemelni, hogy a pozitív szülői kérdőívek gyakorisága 4 hónapos és 5 éves korban volt a legmagasabb. Ez arra utal, hogy a csecsemőkori motoros, illetve a kisgyermekkori kognitív és szociális fejlődési eltéréseket észlelik legérzékenyebben a szülők.

A vizsgálat eredményeképpen a gyermekek 6,3%-át küldték volna tovább az orvosok, ez az arány nem mutat lényeges eltérést a korábbi hazai adatoktól (14). Átlagos kártyaszámú házi gyermekorvosi praxisokban ez az arány kb. 3–5 továbbküldendő gyermeket jelent évente, vegyes praxisokban pedig évi 1 gyermeket. A kérdőív ugyanakkor segített kiszűrni a gyermekek azon 30%-át, akiknél részletesebb és gyakoribb orvosi vizsgálat válhat szükségessé. A pilot study egyik fontos tapasztalata tehát, hogy egy szülői kérdőív és célzott orvosi vizsgálat *nem terheli tovább a korai fejlesztéssel, terápiás ellátással foglalkozó rendszert, viszont hamarabb jelzi, hogy mely gyermeknek van szüksége intervencióra.* A minél korábban megtörténő felismerés és beavatkozás fontossága pedig nemcsak azért fontos, mert az érintett gyermekek és családjuk életminőség-javulását elősegíti, hanem azon társadalmi haszon szempontjából is, amely a gyermek későbbi életszakaszában az elmaradó állami ráfordításokból halmozódik fel (15).

A szülői kérdőívek és az orvosi vizsgálatok közötti diszkrepancia legerősebben csecsemőkorban, 2–15 hónapos kor között volt megfigyelhető, amikor az átlagosnál is nagyobb arányban jeleztek a szülők a negatív orvosi vizsgálat ellenére. Kutatásunk nem vizsgálta, hogy ennek hátterében egy magasabb szülői aggodalom vagy a csecsemőkori fejlődési mérföldkövek egyéni variábilitása áll-e, erre egy longitudinális vizsgálat adhatna magyarázatot.

Eredményeink alapján főként a fiatalabb korosztályokban és a kistelepüléseken élő gyermekek esetén haladta meg a szülői kérdőívvel kiszűrt gyermekek száma az orvosi vizsgálattal kiemeltét. Erre a csecsemőkorban orvosi vizsgálattal nehezen felismerhető finom eltérések, illetve a kistelepüléseken jellemző vegyes praxisok alacsonyabb fejlődésneurológiai rutinja adhat magyarázatot. Ezeken a területeken tehát kiemelt szerepet kap a magas színvonalú szülőedukáció és a szülő aktív bevonása gyermeke fejlődésének megfigyelésébe.

A tesztelési folyamat korlátozó tényezői

Vizsgálatunk legfontosabb negatív sikertényezője az összehasonlító *„gold standard" vizsgálat hiánya* volt. Hazánkban nincs egységesen elfogadott eljá-

rás a fejlődési zavarok gyermekgyógyászati és védőnői szűrővizsgálatára, ezért tanulmányunkban az általunk fejlesztett orvosi vizsgálati útmutató alapján egységesített gyermekgyógyászati vizsgálat és annak eredménye volt a standard kimeneti pont. A vizsgálat értékét növelné, ha Magyarországon elérhető lenne egy hazai gyermekpopulációra validált fejlődésneurológiai diagnosztikai teszt. Egy szülői megfigyelésen alapuló kérdőív másik korlátozó tényezője, hogy a legalaposabb szülői oktatás sem szünteti meg teljesen a szülői előítéletek okozta torzítást. Egyes szülők nem szeretnének szembesülni esetleges rossz hírrel, ezért „jobbnak látják" gyermekük teljesítményét a valóságosnál, míg más – szorongó – szülők rosszabbnak értékelik saját, jól teljesítő gyermeküket. Ezt különösen észleltük azoknál a fejlődési elemeknél, amikre mind a szülői kérdőív, mind az orvosi vizsgálati lap rákérdezett: bizonyos, szülő által észlelt problémákat nem rögzített az orvosi vizsgálat, más esetekben pedig a szülő nem vett észre olyan fejlődésbeli elakadást, melyet a vizsgáló orvos feltárt. Ezt a típusú „szülői elfogultságot" még az alapos szülőedukációs anyagok sem tudják mindig kiküszöbölni.

Végül nehézséget jelentett az írástudatlan szülők bevonása a vizsgálatba. Náluk a védőnő magyarázta el mind az oktató anyagot, mind a kérdéseket – óhatatlanul is befolyásolva ezzel a megfigyelés kizárólag szülői eredetét. Emellett nem mértük, hogy milyen arányban jelenthetett nehézséget, hogy a szülői anyagok és kérdőívek csak magyar nyelven voltak elérhetők. A PEDS vizsgálat dokumentumait például spanyol nyelvre is lefordították az USA heterogénebb nemzetiségi összetétele miatt (8).

Összefoglalás, jövőbeni tervek

Ma nincs olyan ország a világon, ahol a teljes 0-7 éves gyermekpopuláció rendszeres, szülői megfigyeléssel megerősített fejlődésneurológiai szűrővizsgálata megtörténne. Az egyik legfejlettebb szűrővizsgálati kultúrával rendelkező Egyesült Államokban is csak a gyermekek kisebb része kerül szűrésre: vagy a motiváltabb szülők gyermekei (pl. magánpraxisban, saját finanszírozással), vagy egy-egy oktatási intézmény által megszervezett szűrőprogram keretében, mely általában egy adott életkor keresztmetszeti vizsgálatát célozza meg (pl. 3 éves gyermekek szűrése egy adott intézményben). Ez azt jelenti, hogy nem tudjuk, mennyire alkalmasak a külföldi szűrőtesztek „tömegszűrésre", beleértve a kevésbé iskolázott vagy kevésbé motivált családokat. A jelenleg legjobb szenzitivitási és specificitási értékekkel bíró ASQ teszt pl. szűrőtesztenként 30 kérdést tartalmaz, aminek kitöltése egy kevésbé iskolázott szülő számára hosszú időt vesz igénybe, és a kérdéssort az első életévben hat alkalommal kell a szülőnek megválaszolnia. Ilyen tesztkitöltési „fegyelmet" nem várhatunk el egy ország teljes lakosságától.

A kérdőív validálási folyamatát segítené egy longitudinális elemzés, mely a fejlődési zavarok szempontjából kemény végpontnak tekinthető paramétereket tartalmaz. Hasznos lenne megvizsgálni, hogy a továbbküldendő 101 gyermek mekkora hányada lépett be a korai intervenció rendszerébe, mit mutattak a náluk megtörtént részletes fejlődésneurológiai vizsgálatok és hogyan alakult sorsuk a későbbiekben.

Hazánkban a pilot study elvégzése és a tapasztalatok leszűrése után a kérdőív használatát részletesen ismertettük a *Gyermekalapellátási Útmutató* c. kiadványunkban (16) melyet a Koragyermekkori projekt 2014–15. évi képzéseinek keretében megtanítottuk a képzésre jelentkező kb. 3000 védőnőnek és közel 400 házi/gyermekorvosnak. A kérdőív használatához egy teljesen új, komprehenzív *védőnői szoftver* fejlesztése is hozzájárult. Ez az előkészítő munka megalapozhatja a szülői kérdőív teljes körű országos bevezetését és sikeres működtetését, a gyermek-alapellátók és szülők közötti hatékonyabb kommunikációt, rajta keresztül pedig a fejlődési problémákkal küzdő csecsemők és kisgyermekek mielőbbi felismerését.

2017. január 1-től *jogszabály* teszi kötelezővé az egységes informatikai rendszer használatát a gyermek-alapellátásban (49/2004. (V. 21.) ESZCSM rendelet, 7. §.)), a szülői kérdőív kötelező használatának jogszabályba való beemelése pedig az év folyamán várható. A korai intervenciót igénylő gyermekek ellátásának kihívásait az *EFOP 1.9.5 A kora gyermekkori intervenció ágazatközi fejlesztése* projekt kívánja orvosolni a korai ellátórendszer kapacitásának növelésével, a szakemberek kompetenciáinak szélesítésével és a különböző ágazati irányítás alá tartozó ellátókat összekötő egységes gyermekút bevezetésével.

Köszönetnyilvánítás

A projekt az Állami Egészségügyi Ellátó Központ (korábbi nevén Gyógyszerészeti és Egészségügyi Minőség- és Szervezetfejlesztési Intézet) és az Országos Tisztifőorvosi Hivatal konzorciumi együttműködésében valósult meg. A kérdőív kidolgozásáért felelős munkacsoportot *Dr. Scheiber Dóra* koordinálta, a pilot statisztikai számításait *Dr. Kardos László* végezte. Külön köszönettel tartozunk a szülői kérdőív tesztelésében részt vevő 50 gyermek-alapellátó kollégának rendkívül precíz és áldozatos munkájukért; koordinátoruk Kádár Magdolna volt.

Summary

Development and Test of Parental Screening Questionnaire on Early Childhood Development

A. Fogarasi et al; Bethesda Chidren's Hospital of the Hungarian Reformed Church, Budapest

Goal. Start of early intervention can be delayed due to capacity and communication problems, incomplete knowledge of early childhood development as well as lack of parental competencies. Goal of the TAMOP 6.1.4 Early Development project was to develop and test parental educational material and screening test for preschool children. Method. Parental Screening Questionnaire of 15 different ages was tested on 1596 children <7 years throughout Hungary. Results. Physicians found that 101 (6.3%) of 1596 children needed early intervention which is similar to earlier Hungarian and international data. Parental Screening Questionnaire helped prescreening 30% of these children. Conclusion. Parental Screening Questionnaire together with a detailed medical examination might help in quicker and more precise finding of children with early intervention needs.

KEYWORDS early childhood development, parental screening questionnaire, prevention, early intervention

Útravaló tudnivaló

- A szülők oktatása és bevonása segít a gyermek fejlődési problémáinek korai felismerésében.
- A gyermekek 6–7%-ának van szüksége korai fejlesztésre. Ezt az arányt nem növeli a szülők és alapellátók edukációja, viszont segíthet a problémák korai felismerésében.

Irodalom

1. 26/2014 EMMI rendelet a várandósgondozásról
2. 51/1997. (XII. 18.) NM rendelet a kötelező egészségbiztosítás keretében igénybe vehető betegségek megelőzését és korai felismerését szolgáló egészségügyi szolgáltatásokról és a szűrővizsgálatok igazolásáról
3. A Nemzeti Erőforrás Minisztérium szakmai protokollja egészséges újszülöttek ellátásáról szülőszobán a gyermekágy ideje alatt. Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Szakmai Kollégium. (A szakmai protokoll érvényessége: 2013. december 31.)
4. 4/2000. (II. 25.) EüM rendelet a háziorvosi, házi gyermekorvosi és fogorvosi tevékenységről
5. 49/2004. (V. 21.) ESzCsM rendelet a területi védőnői ellátásról 1. számú melléklete
6. Kereki J. Regionális helyzetértékelés a kora gyermekkori intézményrendszer hálózatos fejlesztésének megalapozásához. Kutatási zárójelentés. Budapest, Educatio Társadalmi Szolgáltató Nonprofit Kft., 2011. http://www.educatio.hu/pub_bin/download/tamop_311/4piller/regionalis_helyzetertekeles_kezirat.pdf (Letöltés dátuma: 2017. 01. 05.)
7. Odor A. Összefoglaló az alapellátásban dolgozó házi gyermekorvos/háziorvos és a területi védőnő együttműködésére kiadott „Szakfelügyeleti Ajánlás" megvalósulásának védőnői tapasztalatairól. Országos Tisztifőorvosi Hivatal, Budapest, 2011.
8. Glascoe FP, Robertshow NS: PEDS: Developmental Milestones. A Tool for Surveillance and Screening. Proffessional's Manual. Ellsworth & Vandermeer Press, LLC 2008.
9. Squires J, Twombly E, Bricker D, Potter L: ASQ-3 . User's Guide. Brooks Publishing Co., Baltimore, Maryland. 2009.
10. Szél É. A gyermek fejlődése, táplálása, gondozása. Budapest: SE. EFK; 2004; 34-49., 54-65.
11. Büki Gy, Gallai M, Paksy L: A pszichomotoros fejlődés zavarainak felismerése és ellátása az alapellátás gyakorlatában. Készült az Országos Gyermekegészségügyi Intézet gondozásában, a Csecsemő és Gyermekgyógyászati Szakmai Kollégium támogatásával. Magyar Védőnők Egyesülete, Budapest, 2004.
12. Alvik A, Grřholt B: Examination of the cut-off scores determined by the Ages and Stages Questionnaire in a population-based sample of 6 month-old Norwegian infants, BMC Pediatr, 2011; 11:117.
13. Sices L, Stancin T, Kirchner L, Bauchner H. PEDS and ASQ developmental screening tests may not identify the same children. Pediatrics. 2009; 124:e640-7.
14. Kereki J, Lannert J: A korai intervenciós intézményrendszer hazai működése. Kutatási zárójelentés. TÁRKI-TUDOK Zrt.– Fogyatékos Személyek Esélyegyenlőségéért Közalapítvány, Budapest, 2009. http://fszk.hu/kiadvany/a-korai-intervencios-intezmenyrendszer-hazai-mokodese/ (Letöltés dátuma: 2017. 01. 05.)
15. Heckman JJ: The case for Investing in Disadvantaged Young Children. In: First Focus (ed.): Big Ideas for Children: Investing in Our Nation's Future. First Focus, 2008; 49–58.
16. Altorjai P, Fogarasi A, Kereki J (szerk.) Gyermek-alapellátási útmutató a 0–7 éves korú gyermekek szűrési vizsgálatainak elvégzéséhez. TÁMOP-6.1.4 Koragyermekkori program, Országos Tisztifőorvosi Hivatal, Budapest, 2014.

A modern medicina kis híján megölt engem (Egy amerikai háziorvos írása)

Soltész Gyula dr.
Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ, Gyermekklinika
E-posta: soltesz.gyula@pte.hu

Az alábbiakban a Clinical Diabetes (34: 22-24, 2016) folyóiratban megjelent levél rövidített változata olvasható.

A több mint harmincéves gyakorlattal rendelkező háziorvosnak nem sok kétsége volt, amikor saját magán észlelte az appendicitis tüneteinek kifejlődését. A vizsgálatok megerősítették a diagnózist és hamarosan kórházi felvételre került.
„Sajnos a kórházi felvétel pillanatától a kilencedik post operatív napon történő hazabocsátásomig, egyre jobban elrémisztett modern egészségügyi rendszerünk működése" – folytatódik a levél. A „Sebészi has" diagnózis puszta „MedSol" bejegyzéssé vált, az anamnézis és a fizikális vizsgálat ignorálásával. Véleménye szerint, ha a „páciens" nem egy jól képzett orvos, akkor a posztoperatív komplikációk fatalis kimenetelűek lehettek volna, és vitriolosan jegyzi meg, hogy az osztályra beosztott orvostanhallgató is talán csak akkor vette volna észre az exitust, ha arról telefonján (Twitter) értesítést kap.
Az orvosegyetemi klinikai központ sürgősségi osztályán a beteg felvételét – szenior kolléga felügyelete nélkül – végző negyedéves orvostanhallgató az akut hasi panaszokra vonatkozó kérdésekkel 5 perc alatt befejezte az anamnézis felvételét, és a takarón és a páciens köpenyén keresztül „meghallgatta" a bélhangokat. A részletes anamnézist és fizikális vizsgálatot hiányoló pácienst azzal hárította el, hogy mindezek fölöslegesek, hiszen a CT egyértelművé tette a diagnózist, az eset egyszerű és világos, jöhet a mútét! Ezután – a cikkben teljes részletességgel leírt – drámai hangú szóváltás során kiderült, hogy a páciens 1-es típusú diabeteses, 11 különböző gyógyszert szed, inzulinpumpát és glükózszenzort visel.
Rövid visszaemlékezésében a háziorvos kolléga saját medikus éveit idézi fel, amikor (az 1980-as évek) még nem volt MedSol, de a rezidensek, tanársegédek foglalkoztak a hallgatókkal, megtanították őket arra, hogyan kell a páciensekkel kommunikálni, az anamnézist felvenni és a részletes, mindenre kiterjedő fizikális vizsgálatot elvégezni. Akut has gyanúja esetén például kötelező volt a rectalis vizsgálat. Laboratóriumi és képalkotó vizsgálatokat a feltételezett diagnózis megerősítése céljából kértek, és nem azért, hogy kizárólag azokra alapozzák a diagnózist. A hallgatók és szigorlók idejük nagy részét az osztályon, a betegek között töltötték, értékelték a képalkotó és laboratóriumi vizsgálatok leleteit és a könyvtárban olvastak. Élesen kritikusak megjegyzései a mai helyzetről: „Manapság azok a legjobb hallgatók, akik járatosak a számítógépes adatbevitelben és szimulációban. Idejüket a számítógépes laborban töltik, páciens szimulációk segítségével tanulnak. Ujjaik ügyesebbek az SMS-ek írásában, mint az abdominalis disztenzió vizsgálatában."
A sikeres laparaszkópos appendectomiát ileus követte, és a per os folyadékbevitelt felfüggesztették. A hatodik posztoperatív napon (a nasogastricus szondán több mint 2000 ml gyomornedv ürült) dehidrálttá és hypokalaemiássá kezdett válni, egyre gyengébb lett és hallucinációk, elektrolitzavarok és akut veseelégtelenség léptek fel. A szolgálatban lévő orvosok, akik egyike sem vizsgálta meg a beteget, nem aggódtak. Kétségbeesésében végül a „páciens" megkérte a nővért, hogy indítson káliumot is tartalmazó fiziológiás NaCl infúziót. A sebész kolléga, látva a fokozódó abdominalis dystensiót, kontrasztanyagos gyomorbél passzázs vizsgálatot kért, ami funkcionális ileust mutatott, a kontrasztanyag nem jutott tovább a gyomorból. A 7. posztoperatív napon szolgálatot teljesítő orvos az ileust diabeteses gastroparesisnek tulajdonította, parenterális táplálást, az inzulinpumpa és szenzor eltávolítását javasolta, amely intézkedésekhez a „páciens" nem járult hozzá. A 8. napon az ileus a hypokalaemia és a dehidráció megszűnésével oldódott, és a 9. posztoperatív napon a hospitalizáció befejeződött.
Felgyógyulása után a háziorvos kolléga felkereste az orvoskari dékánt, leírva a felügyelet nélkül tevékenykedő negyedéves orvostanhallgató felkészületlenségét, az anamnézis és a fizikális vizsgálat elmaradását és a posztoperatív ellátás elégtelenségét. A dékán megértéssel fogadta a jogos kritikát, szükségesnek látva egy új számítógépes betegszimulációs program bevezetését, ami a medikusokat arra tanítja, hogy miként kommunikáljanak az aggódó betegekkel. Ehelyett – válaszolt a cikk írója – „inkább arra lenne szükség, hogy a medikusok kikapcsolják okostelefonjukat, számítógépüket és iPad-jukat, és töltsenek el néhány napot old-timer kollégákkal". A dékán megköszönte a javaslatot és jelezte, hogy hamarosan elküldi majd hozzá az egyik információs technológusát, hogy segítségére legyen a szimulációs szoftver továbbfejlesztésében.

„Isten óvjon bennünket" – fejeződik be a levél.

(Az Annals of Internal Medicine szeptember 6-i számában megjelent felmérés szerint az orvosok munkaidejének felét a számítógépes betegadminisztráció és egyéb papírmunka tölti ki.)

Fehérjén – feketén. Számháború a csecsemőtápszer piacon!

Kralovánszky Gábor dr.
Nutricia Early Life Nutrition, ügyvezető igazgató
E-posta: gabor.kralovanszky@danone.com

Tényleg a fehérjebevitel mennyiségének kérdése a legnagyobb probléma a csecsemőkori táplálás során? Tényleg a fehérjebevitel szintje az, ami leginkább befolyásolja, hogy később kövér lesz-e a csecsemő vagy sem? Tényleg az új első számú közellenség a fehérje?

Amennyiben pusztán arra hagyatkozom, hogy melyik téma, milyen gyakorisággal szerepelt az elmúlt hónapok szakmai továbbképző rendezvényein, akkor csak arra gondolhatok, hogy a válasz igen, igen és igen!
Attól tartok, hogy azért a kép ennél árnyaltabb. Sietve leszögezem, hogy magam is és az a cég, amelyet több mint 25 éve képviselek, rendkívül fontosnak tartja a kontrol alatt tartott alacsony fehérjebevitelt. A tápszerek fejlesztésével összefüggésben, a fehérjék mennyiségének és minőségének vizsgálata évek óta a cégünk egyik fő kutatási témája.
Mit jelent az alacsony és mit jelent a magas fehérjeterhelés csecsemőkorban? Nemzetközi és azzal összhangban lévő hazai rendelet rögzíti az anyatej-helyettesítő és -kiegészítő tápszerek minimum és maximum fehérjetartalmát. Anyatej-helyettesítő tápszerek esetén ez az érték 1,8 g/100 kcal – 3,0 g/100 kcal. Anyatej-kiegészítő tápszerek esetén 1,8 g/100 kcal – 3,5 g/100 kcal (1, 2).
Jó hír, hogy ma Magyarországon az összes anyatej-helyettesítő tápszer, ami forgalomban van, gyártótól függetlenül (OÉTI által jóváhagyott, valamint a társadalombiztosítás által támogatott) megfelel a fehérjetartalomra vonatkozó előírásnak és szinte kivétel nélkül a skála alsó harmadában helyezkedik el, köztük elhanyagolható, tized grammokban kifejezhető különbséggel.
Irodalmi adatok támasztják alá, hogy amennyiben az energia több mint 12%-a fehérjéből származik, akkor fennáll annak a lehetősége, hogy a magas fehérjebevitelnek esetleg szerepe lehet a későbbi életkorban az elhízás kialakulásában (3). A fehérjebevitel ilyen magas szintje a gyakorlatban kizárólag abban az esetben állna fenn, amennyiben a szabályozás által megengedett maximum 3,0 g/100 kcal fehérjét tartalmazna egy tápszer, de mint említettem, a forgalmazott tápszerek ennek a közelébe sem érnek!
Az obesitas prevenciójával összefüggésben számtalanszor hivatkozott *Koletzko-vizsgálatban*, extrém alacsony: anyatej-helyettesítő esetén 1,77 g/100 kcal, anyatej-kiegészítő esetén 2,2 g/100 kcal és extrém magas: anyatej-helyettesítő esetén 2,9 g/100 kcal, anyatej-kiegészítő esetén 4,4 g/100 kcal fehérjetartalmú tápszereket hasonlítottak össze. Ez a vizsgálat is erősíti az extrém magas fehérjebevitel obesitas kialakulásában betöltött szerepét (4).
Ugyanakkor, ebből a vizsgálatból, a hazai tápszerpiacon forgalomban lévő anyatej-helyettesítő és -kiegészítő tápszerekre bármilyen következtetést levonni, az obesitasprevenciós hatékonyságot illetően egészen biztosan nem lehet, illetve félrevezető. Mindegyik tápszer fehérjetartalma alacsony, a különbség pedig elhanyagolható.
Sokszor felmerül a kivételes *EFSA (European Food Safety Authority)* engedély kérdése. Az EFSA alacsony fehérjetartalomra vonatkozó egyedi engedélye alapkövetelmény és a forgalmazhatóság feltétele.
Minden gyártó termékének összetétele maradéktalanul meg kell feleljen a nemzetközi, valamint a hazai hatályos rendeletben meghatározott elvárásoknak. A rendeletben külön rögzítettnél alacsonyabb fehérjeérték esetén a gyártónak hivatalos vizsgálattal kell igazolnia, hogy a termék a csecsemők által tolerálható és normális növekedést, illetve fejlődést biztosít.

Bízom benne, hogy a folyamat megáll, és a csecsemőkori obesitasprevenció nem egyszerűsödik le és válik egyenlővé az alacsony csecsemőkori fehérjebevitel kérdésével, hanem továbbra is megmarad az az egészséges szakmai szemlélet, amely az elhízás megelőzését komplex feladatként kezeli, amelynek csak egyik fontos tényezője a fehérje.

Irodalom

1. A Bizottság 2006/141/EK irányelve az anyatej-helyettesítő és anyatej-kiegészítő tápszerekről, valamint az 1999/21/EK irányelv módosításáról
2. 20/2008. (V. 14.) EüM rendelet az anyatej-helyettesítő és anyatej-kiegészítő tápszerről
3. Hörnell A, Langström H, Lande B, et al. Protein intake from 0 to 18 years of age and its relation to health: a systematic literature review for the 5th Nordic Nutrition Recommendations. Food Nutr Research 2013; 57:21083.
4. Koletzko B, von Kries R, Closa R, et al. Lower protein in infant formula is associated with lower weight up to age 2 y: a randomized clinical trial. Am J Clin Nutr. 2009; 89: 1836-45.

Egry József, a Balaton festője Tihanyban

KOGART Kiállítások Tihany,
Kossuth Lajos utca 10.,
2017. július 1 – szeptember 10.
http://www.kogarttihany.hu/hu/

Ezen a nyáron **Egry József**, a fény és a Balaton festőjének egyedülálló világát fedezhetik fel a Tihanyba látogatók a **Kovács Gábor Művészeti Alapítvány** jóvoltából **július 1. és szeptember 10. között.** A vizes világbajnokság idején a huszadik századi magyar festészet történetének sugárzó remekműveket alkotó nagy egyéniségének képein keresztül a művészet spirituális ereje hat a nézőre: azóta, hogy Egry megfestette, másképp látjuk a Balatont. A tárlat a teljesség igénye nélkül kívánja bemutatni a festő életművének kiemelkedő darabjait érett korszakából.

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

Egry József (1883–1951) az 1920-as években fedezte fel a balatoni tájat, miután az 1. világháborúban szerzett betegségével 1916-ban a badacsonyi hadikórházba került gyógyulni. Itt nemcsak életművének meghatározó témájára talált rá, de megismerte későbbi feleségét is, *Pauler Juliskát.* A házaspár a háború után Keszthelyen telepedett le, majd Badacsonytomajon szereztek házat, ahol a festő szinte belső emigrációban élt aszketikus szegénységben. Szikár alakja, barázdált arca legendássá vált a Balaton környéki művésztársadalomban, ahogy a fonyódi kompon átkel bevásárló cekkereivel, vagy a horgászbot mellett ül a stégen.

Egry nincstelen napszámosok gyermekeként, a társadalom legalsó rétegéből, a mélyszegénységből küzdötte fel magát művésszé. Megélhetése miatt gyakran kényszerült kemény fizikai munkát végezni piacokon, kikötőkben. Korai művei is erről a világról, a nyomor bugyrairól

Badacsony, 1937, vegyes technika, papír, Kovács Gábor Gyűjtemény

Fénytolódás, 1937 körül, olajpasztell, papír, Rómer Flóris Művészeti és Történeti Múzeum, Győr

Keszthelyi csónakkikötő, 1923 körül, olajpasztell, karton, magángyűjtemény

vallanak, képei hajléktalanokat, városi apacsokat, dokkmunkásokat, zsákhordókat, rönkgurítókat ábrázolnak. Ezzel az élettapasztalattal és élményanyaggal rendelkezett, amikor az új helyszín revelációszerű hatása érte.

A Balaton tágas terei, fénytől átjárt atmoszférája, a víz és a levegő játéka egyszerre ébresztették rá a világos, fénylő színek tiszta erejére és egy kozmikus világrend jelenlétére, melynek kompozíciós megfelelőjét kereste és alkotta meg pályája következő, érett szakaszában. Jelen van ezekben a műveiben technikailag az impresszionizmus fényfestészete *(Delelés, 1932)*, a posztimpresszionizmus önelvű képalkotási elve (Visszhang, 1936 körül), az expresszionizmus energiája, eszmeileg pedig a panteizmus, a napkultusz *(Fénytolódás, 1937 körül)*, az egzisztencializmus spirituális változata.

Nádas, 1937, olajpasztell, papír, Rómer Flóris Művészeti és Történeti Múzeum, Győr

Nap a víztükörben, 1937, olajpasztell, papír, Rómer Flóris Művészeti és Történeti Múzeum, Győr

Delelés, 1932, olaj, vászon, magángyűjtemény

Egry képein a táj nem forma, hanem energia, az ember pedig a táj szerves része *(Keszthelyi csónakkikötő, 1923 körül)*. Ez az organikus tájfelfogás, ember és táj közvetlen kapcsolata, a lét kozmikus dimenziója hatja át műveit, melyeknek kiváló kiállítási környezetet biztosít Tihany a maga hegyet, vizet és eget egyesítő földrajzi adottságaival, a hely történelmi lenyomataival, spirituális hagyományaival és hangulatával. Különösen meghatározó Tihanyban a Balaton és a Belső-tó hatása, ahogy a vízfelületek fodrozódó mintája belerajzolódik a tájba, vagy elsimulva visszatükrözi azt, a fényt szilánkokra bontja, majd szétszórja.

„A Balaton azoknak a festőknek, akik nem a belső értékével foglalkoznak, csak külső, tetszetős banalitását adja... A Balatonból nem lehet iskolát csinálni. Nem lehet hivatalos piktúrához idomítani... Aki csak részleteiben ismeri a Balatont, és nem egészében, az soha nem ismerheti meg valójában... Én nem a Balatont, hanem annak világát festem!"