

Gyermekgyógyászat

tudományos és továbbképzési szaklap

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGÁNAK ORSZÁGOS FOLYÓIRATA



8
kreditpont

- Az eosinophil sejtek szerepe a gastrointestinalis kórképekben
- Nyitott ductus arteriosus neonatológiai jelentősége
- Szemielementáris és elementáris diétát igénylő csecsemőkori kórképek
- Intrauterin felismert sinus coronarius típusú teljes tüdővéna transzpozíció
- Csontdestrukciót okozó dermoid cysta az orrgyök területén
- Péreli Zsuzsa gyűjteményes kiállítása

Gyermekegyógyászat

...az orvosi büszkeség legmagasabb foka,
amikor az orvos szülőt orvos gyermeke után tartják számon
(Dr. Szabó László idézi édesapja szavait)

TUDOMÁNYOS ÉS TOVÁBBKÉPZÉSI SZAKLAP

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA KÉTHAVONTA MEGJELENŐ ORSZÁGOS FOLYÓIRATA

FŐSZERKESZTŐ
Veres Gábor

FELELŐS SZERKESZTŐ
Kovács Tamás az MGYT főtktára

SZERKESZTŐBIZOTTSÁG ELNÖKE
Velkey György az MGYT elnöke

A SZERKESZTŐBIZOTTSÁG TANÁCSADÓ TESTÜLETE

Arató András
Balla György
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
Sztríha László
Tímár László
Tulassay Tivadar
Túri Sándor
Várkonyi Ágnes
Vekerdy-Nagy Zsuzsa
Verebély Tibor

ROVATVEZETŐK

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

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

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

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

A LAPOT ALAPÍTOTTA:
GEGESI KISS PÁL (1950)

 **Simmelweis Kiadó**
www.semmelweiskiado.hu

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

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

Telefon: 210-4403
Fax: 210-0914

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

www.semmelweiskiado.hu

Felelős kiadó: a Semmelweis Kiadó igazgatója

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

Grafika: Ángyán Gergő

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

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

Megjelenés: évente 6 alkalommal,
3000 példányban.

Terjesztés: A lapot a Magyar
Gyermekegyógyászati 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: Péreli Zsuzsa gyűjteményes kiállítása (lásd 191. oldal) című cikkhez.
Péreli Zsuzsa: Boldogasszony, 1987, falikárpit: aranyfonal, gyapjú, selyem, bársony, flitter- és aranyzsinór applikációk,
Magyar Máltai Szeretetszolgálat és Péreli Zsuzsa: Himnusz, 1996, falikárpit: gyapjú, selyem, pamut, Iparművészeti Múzeum

NECROLOG

Dr. Schweig Gizella emlékére 131

DERMATOLÓGIA SAROK

Egyoldali mamillaekcéma
Fogarasy Anita dr. 133
Unilateral Nipple Eczema

RADIOLÓGIAI JELEK

„Jelek” a gyermekradiológiában. CT-jelek a mellkasban 3.
Molnár Diana dr., Balázs György dr. 135
Signs in chest CT 3. – „Signet-ring” sign and „tram-track” sign

PERINATALIS SAROK

Intrauterin felismert sinus coronarius típusú teljes tüdővéna-transzpozíció
Ladányi Anikó dr., Hajdú Júlia dr., Orosz László dr., Fésüs Gábor dr., Szatmári András dr. 136
Prenatal diagnosis of sinus coronarius type total anomalous pulmonary venous return

ANYAGCSERE SAROK

A klasszikus phenylketonuria (PKU) dietoterápiája
Kiss Erika MSc 140
Classical phenylketonuria (PKU) dietotherapy

EREDETI KÖZLEMÉNYEK

Otthon lélegeztetett betegeink követésének tapasztalatai
Kárász Hajnalka dr., Liskay Gábor dr., Szabó Cecília dr., Szombati Klára dr., Mikos Borbála dr. 143
Follow-up of home-ventilated children – our experiences

Elgélesedő, ezüstartalmú habkötszer és cink-hialuron gél együttes alkalmazásával elért eredményeink gyermekkorban elszenvedett másodfokú égési sérülések esetén
Józsa Gergő dr., Tóth Eszter, Dr. Juhász Zsolt dr. 149
Results of treatment of partial thickness burn injuries in children with combination of silver containing hydrofiber foam and zinc-hyaluronon gel

ÖSSZEFOGLALÓ KÖZLEMÉNYEK

Az eosinophil sejtek szerepe a gastrointestinalis kórképekben III. – Eosinophil colitis
Tél Bálint, Kiss Zoltán, Béres Nóra dr., Boros Kriszta Katinka dr., Borka Katalin dr., Ires Gábor dr. 154
Eosinophilic colitis in children

A nyitott ductus arteriosus neonatológiai jelentősége
Gyenes Vilmos dr. 160
Neonatalogical importance of patent ductus arteriosus

ESETISMERTETÉS

Régen elfeledett betegségek ismételt megjelenése diagnosztikus nehézséget okozhat
Rosdy Beáta dr., Kollár Katalin dr., Móser Judit dr., Mellár Mónika dr., Dávid Máté dr., Nagy Dóra Zsuzsanna dr., Veres Éva dr. 166
Reappearance of long forgotten diseases might cause diagnostic difficulty

Anyaság, gyász hétről hétre (Esetismertetés) – Gyásztanácsadás folyamata a Perinatalis Intenzív Centrumban

Monostori Dóra, Katona Márta dr., Tobak Orsolya dr., Zelena András dr. 170
Motherhood and Grief, Week by Week (Case Study) – The process of grief counseling in the Perinatal Intensive Care Unit

A fehérjevesztés egy ritka oka
Béres Nóra Judit dr., Müller Katalin Eszter dr., Cseh Áron dr., Fodor Anna dr., Gyenge Zsuzsa, Veres Gábor dr., Dezsőfi Antal dr. 174
Rare cause of protein losing enteropathy

Csontdestrukciót okozó dermoid cysta az orrgyök területén
Hornok Zita dr., Antali Péter dr. 178
Nasal dermoid cyst causing bony destruction

CONGRESS RIPOIT WITH TAKE HOME MESSAGES

10 Take home messages from the 12th congress of ECCO
Boros Kriszta dr. 182

PREVENCIÓ

Szemielementáris és elementáris diétát igénylő csecsemőkori kórképek
Cseh Áron dr. 183

HÍREK

Anyák Háza Országos Program 185

Fiatál Gyermekgyógyászok XVI. Konferenciája – 2017 díjazottai 188

Megnyílt a Gyermek Neuropathia Centrum Budapest 190

KÉPZŐMŰVÉSZET

Pérelí Zsuzsa gyűjteményes kiállítása
Szalay Ágnes 191

TALLÓZÓK

Pulmonalis artériás hipertensio koraszülötteknél és normál esetben
Muzslay Eszter 192

A *Helicobacter pylori* infekció kapcsolatba hozható az eosinophil oesophagitis kialakulásának csökkent rizikójával
Stubnya Bence 193

Cystás fibrosis diagnózisa populációsűrésben
Dohos Dóra 197

Glutén immunogén peptidek lisztérzékeny páciensek vizeletében – be nem tartott diéta és hiányos nyálkahártya-gyógyulás
Muzslay Eszter 181

Dr. Schweig Gizella emlékére

91 éves korában meghalt Dr. *Schweig Gizella* gyermekorvos. Nagyon sokan ismerték. Az utóbbi években más neve is volt, sokan csak így ismerték, Mészner Zsófi anyukája.

Cegléden született 1925-ben, nővére után 3 évvel. Példaképe az orvos édesapa volt, aki az I. világháborúban szerzett széleskörű orvosi, sebészti tapasztalatokat, majd visszatért Ceglédre, ahol haláláig (1956) körorvos volt. Minden betegséget ellátott, gyógyított, szülést vezetett, fogat húzott-vésett, mandulát vett ki a rendelőben (étternarkózisban). De volt „kislaborja” is, maga állapította meg sok betegség, pl. a diabetes fennállását, gondozta az inzulinos cukorbetegeket, a krónikus vesebetegeket. A II. világháborúban az egyetlen Cegléden maradt orvos volt.

Gizella iskolái Cegléden végezte. Négy elemi, négy polgári – „a zárdában”, és 1944-ben érettségizett a Ceglédi m. kir. áll. Kossuth Gimnáziumban. Az apai minta alapján neki természetes volt, hogy orvosra jelentkezett, bár ekkor a női orvos még kevés volt. 1952-ben szerzett diplomát a Budapesti, majd Semmelweis Orvostudományi Egyetemen. Az első képen a frissen végzett orvosdoktorként látható. A Gyémántdiplomát 2012-ben vette át. Évfolyamtársai voltak *Dr. Nyerges Gábor*, *Dr. Budai József*, *Dr. Hirschberg Jenő*, *Dr. Kontor Elemér*, *Dr. Köteles György*. Ma is elmondhatjuk, jó évfolyam volt. A Bókay Gyermekklinikán kezdett dolgozni, s gyermekgyógyász szakképesítést szerzett, majd 1957-ben a Svábhegyi Gyermekszanatórium Tbc osztályára került. Ez is jó iskola volt – a Gerinc tbc osztály 100 ágyas volt 2 orvossal. Az apai minta alapján 1959-ben körzeti gyermekorvos lett. Budapest I. kerület házi gyermekorvosa volt nyugdíjba vonulásáig. A házi gyermekorvosok között az elsők egyike volt. 40 év házi gyermekorvosi munkáját a hőskortól napjainkig jellemezte, hogy először csak a csecsemőkkel kellett foglalkozni, majd, 3, 6, 14 éves korig tartoztak hozzá a gyermekek. Végigdolgozta és aktívan részt vett a gyermek-alapellátás kezdeteinek kialakításában, majd az egységes gyermek-alapellátás kialakításában, a fővárosban. Küzdött azért, hogy az iskolai, óvodai, bölcsődei orvosi munka is a gyermekgyógyász tevékenysége legyen. Magától értetődőnek tartotta, hogy a házi gyermekorvos prevenciós szemlélettel végezze munkáját, melybe az egyre több védőoltás beadása is beletartozik. Jellemezte őt, hogy nem volt felmentett „gyereke” torna alól, de kvarcolást is végzett a rendelőben.

Férje cserkészársai rendszeresen köszöntötték születésnapján, a rajkarácsonyokon.

Többségünk csak azóta ismeri, amióta 2009-től, aktív orvosi munkáját befejezve,



Fiatal orvosként 1952-ben



A gyémántdiploma átadásakor 2015-ben



Férje cserkészársai köszöntik a rajkarácsonyon 2015. december 19-én



Védőoltási, HGYE és Hitek-tévhitok egyik konferenciáján



a gyermekorvosi rendezvények csaknem állandó résztvevőjévé vált. Ott volt minden Védőoltási, HGYE és Hitek-tévHITEK konferencián a kezdetektől. Ott volt mindenhol, ahol a leánya előadást tartott. Saját apámtól tudom, hogy az orvosi büszkeség legmagasabb foka, amikor az orvos szülőt orvos gyermeke után tartják számon. Ő is nagyon büszke volt Zsófi eredményeire, s arra, hogy mindenki Zsófi anyukájaként ismerte. A 2016-dik évben rendezett Védőoltás Konferencián Ő volt a Nyerges Gábor-díj kitüntetettje. Betegsége miatt fáradtan, de nyáron még eljött Siófokra, a Kávészünet konferenciára.

Magánéletében is aktív életet élt. Nagy „szerelme” a vitorlázás volt. Majd később az unokák, dédunokák is bekerültek ebbe a sorba.

Tanítványai nevében

Szabó László dr.

Heim Pál Gyermekkórház

Családgondozási Módszertani tanszék,

Egészségtudományi Kar, Semmelweis Egyetem

TALLÓZÓ

Pulmonalis artériás hypertensio koraszülötteknél és normál esetben

Persistent Pulmonary Hypertension of the Newborn in Late Preterm and Term Infants in California

Martina A. Steurer, Laura L. Jelliffe-Pawlowski, Rebecca J. Baer, J. Colin Partridge, Elizabeth E. Rogers, Roberta L. Keller
Published online January 02, 2017; PEDIATRICS Vol. 139 No. 1 January 01, 2017
e20161165; doi: 10.1542/peds.2016-1165

Muzslay Eszter

E-posta: muzslay.eszti@gmail.com

Korlátozott epidemiológiai adatbázis áll rendelkezésünkre az újszülötteknél jelentkező perzisztens pulmonalis hypertensio (PPHN) eseteiről. Egy kaliforniai kutatócsoport célul tűzte ki a PPHN előfordulási valószínűségének és mortalitásának, valamint a kockázati faktorok megállapítását a legfrissebb populációs adatbázisok alapján. Olyan eseteket kerestek, amikor a 34. hét után született újszülötteknél diagnosztizálták a PPHN-t, veleszületett szívbetegség viszont nem fordult elő.

Az intrauterin életből az extrauterin életbe való át-lépés során a tüdőerek ellenállása hirtelen lecsökken, ami együtt jár a pulmonalis átáramlás növekedésével. A magzati keringési rendszer megváltozása során fellépő hibák vezetnek a PPHN kialakulásához. Több kiváltó oka is lehet a betegségnek, amelyeket 3 patofiziológiai csoportba sorolunk. Általánosságban véve ezek az abnormálisan szűkült tüdőerek, a hipoplasztikus érfalak, valamint az átalakult érrendszer lehetnek.

Korábbi kutatások során felmérték a PPHN előfordulási valószínűségét (1,9/1000 újszülött), valamint a halálozási arányt (12–29%). Az eddigi felmérések azonban nem tekinthetők relevánsnak, mivel túl kicsi volt a vizsgált minta. Az aktuális kutatás során a kaliforniai születési adatbázist használták fel, 1 781 186 adattal (2007–2011).

A kutatás eredményei szerint a PPHN előfordulása 0,18%, az egy éven belüli halálozás 7,6%, azonban ez jelentősen nagyobb volt azon csecsemők esetében, akik veleszületett légzési rendellenességekkel küzdöttek. A leggyakoribb kiváltó ok a fertőzés. A betegség rizikófaktorai kifejezettek kora és későn születéseknél, terhességi diabetes, túlsúly esetén, a spanyol etnikum és a nőnem viszont védelmet jelentett.

Ez a kutatás segíteni fogja a klinikákon a PPHN-nel diagnosztizált újszülöttek esetében a fokozott kockázat felismerését, emellett segít a betegség pato-

Egyoldali mamillaekcéma

Unilateral Nipple Eczema

Fogarasy Anita dr.

4. Sz. Gyermekpraxis, Pécs

E-posta: dr.fogarasy.anita@gmail.com

Esetismertetések

15 éves fiú 3 hónapja fennálló, a bal emlőbimbóra és bimbóudvarra lokalizálódó, nedvedző bőrtünettel jelentkezett a bőrgyógyászati rendelésen. A szülő a tengerparti nyaralás alatt vette észre a bőrtünetet, ami a gyermeket nem zavarta. Háziorvosa lokális dezinficiáló kezelést alkalmazott, melyre állapota nem javult. Kisállat- vagy macskakontaktja nem volt. Egyéni anamnézise atopiás betegségekre nézve negatív volt. Pater poliallergiás, főtt kukorica evése kapcsán az apánál ajak- és torokduzzanat (orális allergia szindróma) jelentkezett.

Vizsgálatakor a bal emlőbimbón és areolán indurált, hámosított, nedvedző terület volt észlelhető, a közvetlen környezetben és a távolabbi területeken bőrtünete nem volt (1. ábra) Regionális nyirokcsomó-duzzanatot nem lehetett tapintani. Mellkasröntgen- és rutin laboratóriumi vizsgálat történt, negatív eredménnyel. Bőrleoltások során a gomba-vizsgálat negatív eredményt adott, a baktériumleoltásból *Staphylococcus aureus* tenyésztett. Lokális dezinficiáló, hámosító és 10 napig tartó szisztémás antibiotikum kezelés mellett állapota nem javult. Malignitás gyanúja miatt szövettani vizsgálat is történt, melynek eredménye szubakut ekcéma lett, a malignitás kizárható volt.

A klinikai tünetek és a vizsgálati eredmények alapján a végső diagnózis egyoldali mamillaekcéma volt. Lokális dezinficiáló és kombinált antibiotikum + szteroid (fusidic acid + betamethasone) kenőcsös kezelés mellett bőrtünetei 1 hét alatt regresszióba mentek (2. ábra). Pár héttel később mindkét lábfejen és bokáján hyperaemiás, enyhén viszkető foltok jelentek meg, melyek lokális szteroid kezelésre jól reagáltak és gyorsan eltűntek. Azóta a végtagokon ismételt újabb ekcémás tünetek jelentkeztek.

Egyoldali mamillaekcéma

Hanifin és Rajka (1) 1980-ban felállított atopiás dermatitis diganosztikus kritériumai között a mamillaekcéma a mellékkritériumok között szerepel, azonban később, a kritériumrendszer módosítása után már nem sorolják fel. A következő években a diagnosztikus kritériumrendszert egyszerűsítették és ezzel a mindennapi gyakorlatban is használhatóbbá vált. 1994-ben *Williams és munkatársai* (2) újra fogalmazták a gyermekkori atopiás dermatitis kritériumrendszerét, ebben a bőrviszketés a fő tünet, mely mellé legalább még három járulékos tünet szükséges az alábbiak közül: hajlati tünetek 10 éves kor alatti gyermekekben, asthma és/vagy rhinitis allergica 4 éves kor alattiak közeli hozzátartozóiban, száraz bőr az elmúlt 1 évben, hajlati ekcéma 4 éves kor alatt, két éves kor előtt kezdődő ekcéma (1. táblázat).

Az atopiás dermatitis általában szimmetrikusan zajló folyamat, csak kivételesen okoz egyoldali bőrtüneteket. Egyoldali mamillára lokalizálódó



1. ábra: Egyoldali mamillaekcéma: indurált, nedvedző, váladékozó mamilla és emlőbimbó



2. ábra: Egyoldali mamillaekcéma: 1 hetes kezelést követően a bőrtünetek beszáradóban

1. táblázat: Atopiás dermatitis diagnosztikus kritériumai gyermekkorban (Williams és mtsa, 1994)

Major kritérium	■ Bőrviszketés
Minor kritérium	■ Hajlati tünetek 10 éves kor alatti gyermekekben ■ Asthma és rhinitis allergica 4 éves kor alattiak közeli hozzátartozóiban ■ Száraz bőr az elmúlt 1 évben ■ Hajlati ekcéma 4 éves kor alatt ■ Kétéves kor előtt kezdődő ekcéma
Az atopiás dermatitis kimondásához 1 major és 3 minor kritérium jelenléte szükséges.	

bőrtünetek lehetnek fertőzőes eredetűek (Herpes simplex vírusinfekció, impetigo contagiosa, dermatophyton fertőzés), esetleg malignitásra is utalhatnak (Paget-kór, tüdőtumor, fibroadenoma, intraductális papillomatosis, mycosis fungoides), és egyéb kórfolyamatok részjelensége is lehet (mastitis, kontakt dermatitis, epidermalis naevus,

fix gyógyszerexanthema) (3). Felnőttekben – irodalmi leírások szerint – irritáció következtében is kialakulhatnak hasonló tünetek, pl. rosszul illeszkedő melltartó, vagy kocogók, kerékpárosok, szőrfösök esetében mechanikus hatások, nedvesség és magasabb hőmérséklet együttesen okozzák a tüneteket, de a szoptató anyákban is kialakulhatnak a mamilla ekcéma tünetei (3, 4).

Gyermekekben csak az egyik mamillát érintő kórfolyamatok viszonylag ritkán fordulnak elő, malignitások különösen ritkán. Amennyiben csak az egyik mamillát érintő folyamattal találkozunk, először bakteriális és gombavizsgálatot érdemes végezni, és lokális dezinficiáló és szteroid kezelést kezdeni. Az állapot stagnálása és romlása esetén szövettani vizsgálatra is szükség lehet (3).

Összegzésként elmondható, hogy az egyoldali mamilla ekcéma csak ritkán előforduló megbetegedés. A mamilla ekcéma lehet uni- vagy bilaterális, ami az atopiás diagnosztikus kritériumrendszerben a minor tünetek közé tartozik. Régóta fennálló, terápia rezisztens esetben a malignitás lehetőségét is mérlegeljük.

Irodalom

1. Hanifin JM, Rajka G: Diagnostic features of atopic dermatitis. Acta Derm Venereol, 1980; 92:44-47.
2. Williams HC, Burney PG, Hay RJ, et al: The U.K. Working Party's Diagnostic Criteria for Atopic Dermatitis. I. Derivation of a minimum set of discriminators for atopic dermatitis. Br J Dermatol, 1994; 131:383-396.
3. Jenkins D, Cooper SM, McPherson T: Unilateral Nipple Eczema in Children: Report of Five Cases and Literature review, Pediatr Dermatol, 2015; 32:718-722
4. Amato L, Bert S, Chiarini C, Fabbri P: Atopic Dermatitis Exclusively Localized on Nipples and areolas, Pediatr Dermatol, 2005; 22: 64-66

Útravaló tudnivaló

- Az egyoldali mamilla ekcéma előfordulása gyermekkorban igen ritka.
- A mamillaekcéma a Hanifin-féle kritériumrendszerben a minor kritériumok között szerepel.
- Régóta fennálló és terápia rezisztens esetekben malignitás kizárása céljából, szövettani vizsgálat elvégzésére is szükség lehet.

Tesztkérdések

1. Egyoldali mamillára lokalizálódó tüneteket okozhatnak:

- a) fertőzések
- b) malignus betegségek
- c) mechanikai hatások
- d) az összes felsorolt

2. Milyen vizsgálatot kell elvégezni régóta fennálló, terápia rezisztens egyoldali mamillaekcéma esetén?

- a) bakteriológiai vizsgálat
- b) gombavizsgálat
- c) szövettani vizsgálat
- d) allergológiai vizsgálat

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

„Jelek” a gyermekradiológiában. CT-jelek a mellkasban 3.

Signs in chest CT 3. – „Signet-ring” sign and „tram-track” 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 értelmezhető a klinikusok számára. Reméljük a rövid, jellemző képpel, néhány szóval kiegészített bemutatások felkeltik az olvasó

Molnár Diana dr., Balázs György dr.

Heim Pál Gyermekkórház, Budapest (Igazgató: Dr. Nagy Anikó)

E-posta: drmolnardia@yahoo.co.uk

Pecsétgyűrű vagy „signet-ring” jel

A bronchiectasia jele. Egészségesekben a kis-bronchusok és a mellettük haladó arteria pulmonalis ágak közel egyenlő átmérővel bírnak. Bronchustágulat esetén a dilatált, vaskos falú bronchusok keresztmetszetben hiperdenz gyűrűként jelennek meg, míg a relatíve kisebb átmérőjű arteriák mellettük kerek lágyrészképletként ábrázolódnak, ami együtt pecsétgyűrűre emlékeztet.

Sín pár vagy „tram-track” jel

A tágabb, vaskos falú bronchusok hosszmetsetben sín-párra emlékeztető képet nyújtanak.

Bronchiectasiának a bronchuságak irreverzibilis tágulását nevezzük. Morfológiáját tekintve három típusát különböztetjük el: cilindrikus, ha a bronchusok természetes elvékonyodása hiányzik, faluk sima vagy enyhén irreguláris, varicosus, ha hosszmetsetben gyöngyszerű, cysticus, ha cystaszerű, vagy saccularis alakot vesz fel. A bronchiectasia diagnózisát napjainkban HRCT (high resolution computed tomography) vizsgálattal igazoljuk. Kritériumai: a bronchus átmérője nagyobb, mint a mellette haladó arteria pulmonalis ágé, a periféria felé haladva a lumen elvékonyodása hiányzik, a bronchusfal vaskos, a perifériás tüdőköpenyben is láthatóvá válnak a kis hörgők.

A tágabb lumenben folyadéknyívó, mucus gyakran előfordul. Következmenyes atelectasia, levegőcsapda mozaik-perfúzióval szintén megfigyelhető. Számos rendellenesség jár együtt bronchiectasiával: mucoviscidosis, posztinfektív bronchuskárosodás, bronchialis obstructio, immundeficiencia, allergiás asthma, mucociliaris clearance defektus, bronchopulmonalis aspergillosis, tuberculosis, fibrosis stb.



1. ábra: Pecsétgyűrű jel: a tágabb bronchus átmérője nagyobb, mint a mellette futó arteria pulmonalisé



2. ábra: Hosszmetsetben az enyhén tágult, vaskos falú hörgő sín pár jelet ad

Intrauterin felismert sinus coronarius típusú teljes tüdővéna-transzpozíció

Ladányi Anikó dr.¹, Hajdú Júlia dr.¹, Orosz László dr.², Fésüs Gábor dr.¹, Szatmári András dr.¹

¹ Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet Gyermekszív Központ, Budapest (Igazgató: Ofner Péter dr.)

² DEKK Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, Debrecen (Igazgató: Póka Róbert dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Ladányi Anikó dr.,

1096 Budapest Haller u. 29.

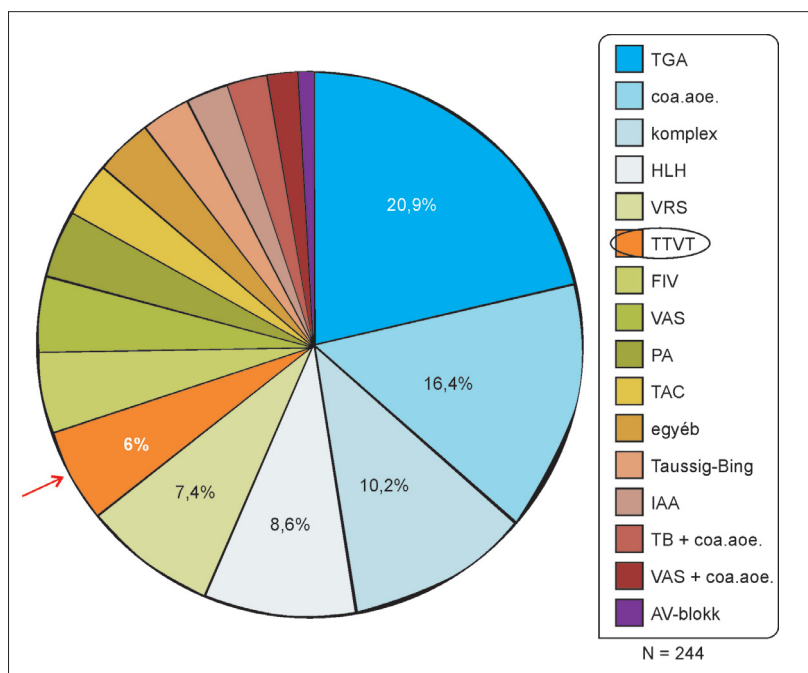
E-posta: ladanyia@medical.hu

ÖSSZEFOGLALÁS A veleszületett szívhiba a leggyakoribb fejlődési rendellenesség, nagyjából 4–8/1000 élveszületéssel számolhatunk. A teljes tüdővéna-transzpozíció ritka, az összes vitium mindössze 2%-a, ilyenkor a tüdővéna a bal pitvar helyett direkt vagy indirekt módon a jobb pitvarba ömlenek. Az eltérés méhen belül legtöbbször jól kompenzált, megszületést követően a klinikum függvényében újszülött vagy fiatal csecsemőkorban motoros szív műtéttel korrigálható. Obstrukcióval járó legsúlyosabb formái azonban emergenciális műtétet igényelnek a megszületést követő 24 órán belül, ami a korai diagnózis fontosságát húzza alá. A teljes tüdővéna-transzpozíció felismerése postnatalisan is kihívás, méhen belüli diagnózisa még ennél is nehezebb, intrauterin detekciós aránya az összes vitium közül a legalacsonyabb, mindössze 1,9%. Esetbemutatásunk tudomásunk szerint hazánkban az első, antenatalisan felismert sinus coronarius típusú teljes tüdővéna-transzpozíciós magzat sorsáról számol be.

KULCSSZAVAK veleszületett szívhiba, sinus coronarius típusú teljes tüdővéna-transzpozíció, antenatalis felismerés, emergenciális műtét

Bevezetés

Normál anatómia mellett a tüdőből összeszedődő négy tüdővéna, két jobb és két bal oldali a bal pitvarba nyílik. Tüdővéna beszájadzási rendellenességben ehelyett egy, több vagy teljes transzpozícióban az összes tüdővéna az ún. confluens vagy összeszedő véna közvetítésével a vena cava superiorba (supracardialis), vena cava inferiorba, portalis rendszerbe (infracardialis) vagy direkt a jobb pitvarba (cardialis), illetve a sinus coronariusba drenál, következményes jobbszívfél-volumenterhelést eredményezvén. Az ily módon a bal pitvar helyett a jobb szívfélbe kerülő vér a pitvari kommunikáción keresztül jut vissza a bal pitvarba. Ha a pitvari kommunikáció „kicsi” (restriktív), tüdővéna pangás és jobbszívfél-elégtelenség léphet fel cyanosis kíséretében. Az elváltozás gyakran komplex heterotaxia szindróma részjelensége (ahol a lateralitás zavarán kí-



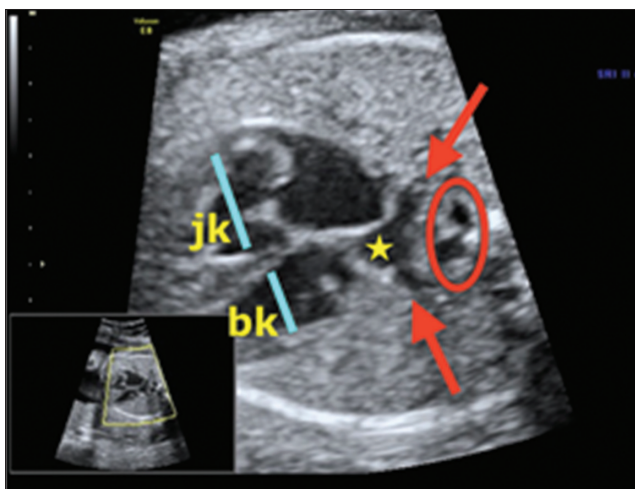
1. ábra: A GOKI-ban 2012.01.01. és 2015.01.01. között 30 naposnál fiatalabb korban műtétet vagy katéterintervenciót igénylő kritikus szívbetegségek



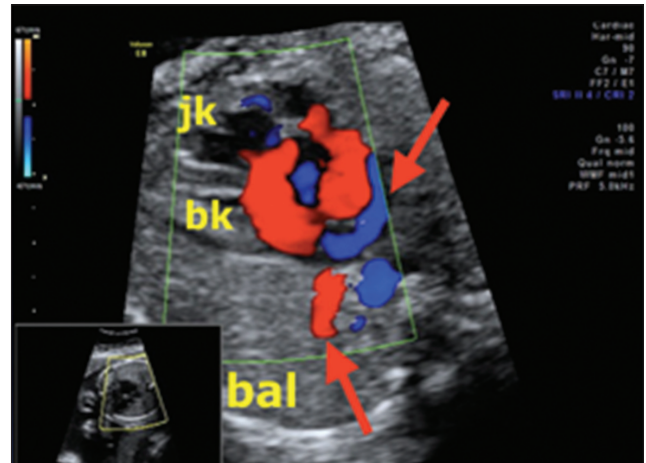
vül az összetett szívfejlődési rendellenesség része), de lehet izolált is. Bár a teljes tüdővéna-transzpozíció ritka, mégis az újszülötkorban műtétet vagy katéterintervenciót igénylő vitiumok között a hatodik leggyakoribb (1. ábra), obstrukcióval járó formái pedig a tüdővéna pangás és masszív pulmonalis hypertonia miatt emergenciális műtéti megoldást igényelnek a születés utáni 24 órán belül. Az antenatalis felismerés, tervezetten centrumban való szülés, neonatológiai, gyermekkardiológia és szívsebészeti háttér biztosítása javíthatja a preoperatív és korai posztoperatív mortalitást és morbiditást.

Esetismertetés

A 31 éves multipara II. gondozott graviditásában a II. trimeszteri rutin genetikai ultrahangvizsgálat kapcsán kóros szívkép gyanúja merült fel (tágabb jobb szívfél, tricuspidalis billentyű elégtelenség), emiatt kérték speciális magzati echocardiographiás vizsgálatát. A várandós családjában szívfejlődési rendellenesség korábban nem fordult elő, az I. trimeszteri ultrahangvizsgálat eltérést nem talált, a kombinált teszt alacsony rizikót mutatott. A 26. gestációs héten történt magzati szív-ultrahangvizsgálat a jobbszívfél-tágulatot megerősítette. Emellett sem 2D képen, sem a hagyományos, sem pedig a speciális power Doppler segítségével sem sikerült tüdővéna-beömlést igazolni a bal pitvarba, ugyanakkor a sinus coronarius tágulata volt feltűnő (2. ábra). A sinus coronarius a szív vénás vérét vezet a jobb pitvarba, normál esetben átmérője csúcsi négyüregi metszetben kisebb mint 3 mm. Méhen belül a sinus coronarius tágulatát leggyakrabban az ide drenáló perzisztáló bal oldali vena cava superior okozza, esetünkben azonban a 3 eres és



2. ábra: 28 hetes magzatról készült echocardiographias kép, négyüreges sík: tágabb jobb kamra (jk), tág sinus coronarius (csillaggal jelölve), ide drenáló jobb és bal oldali tüdővéna (nyilakkal jelölve), aorta descendens és azygos véna (bekarikázva)



3. ábra: 28 hetes magzatról készült echocardiographias kép: tüdővéna-beömlés color Dopplerrel

tracheasítkban bal cavát nem találtunk. Esetünkben a sinus coronarius tágulatát a bal pitvar helyett közvetlenül ide ömlő tüdővéna eredményezték, melyek vére a sinus coronariuson keresztül a jobb pitvarba került, következményes jobbszívfél-volumenterhelést eredményezvén. Mellékleteként vena cava inferior hiányt találtunk, a vena cava superiorba drenáló azygos véna continuitással, aminek a gyanúját az ún. „double vessel sign” vetette fel. Ilyenkor a gerincoszlop előtt a hasi aorta mellett a jobb oldalon egy másik érkeplet keresztmetszeti képe tűnik fel, ami az azygos véna (3. kép).

A gravidát a protokollunknak megfelelően genetikai tanácsadóba irányítottuk az esetlegesen társuló kromoszóma- vagy extracardialis rendellenességek kizárása céljából. Invazív genetikai vizsgálatra (magzatvíz-mintavétel) az előrehaladott terhességi kor miatt már nem kerülhetett sor, a részletes genetikai ultrahangvizsgálat extracardialis anomáliát szerencsére nem talált. A házaspárnak centrumban való szülést javasoltunk, ahol a rendszeres szülészeti és nőgyógyászati követés (flowmetria, biometria, CTG) zajlott, emellett rendszeres időközönként magzati echós kontroll történt, ahol keringési elégtelenség, restriktív pitvari kommunikáció, ritmuszavar jeleit kerestük. A házaspárnak lehetőséget biztosítottunk még gyermekük megszületését megelőzően szívsebészeti konzultációra is. A szülés tervezetten a betöltött 38. gestációs héten, az előzményben szereplő császármetszés miatt sc. útján történt. A leány újszülött 9/10-es Apgar-státussal 3220 g súllyal született. Cardiorespiratoricus adaptációja zavartalanul zajlott. A postnatalis vizsgálat megerősítette az antenatalis diagnózist: sinus coronarius típusú teljes tüdővéna-transzpozíció, vena cava inferior hiánnyal, jó méretű pitvari kommunikációval. A hasi UH melléklet-



pet írt le. A rekonstrukciós műtét tervezetten másfél hónapos korban, az addig jól fejlődő, panaszmentes csecsemőnél szövődménymentesen megtörtént. Extracorporalis keringésben a tüdővénaakat folttal a bal pitvarba terelték. A gyermek jelenleg 3,5 éves, jól van, szépen fejlődik, posztoperatív residuum továbbra sincs.

Következtetések

A teljes tüdővéna-transzpozíció ritka, felismerése megszületést követően és méhen belül egyaránt nehéz. Postnatalisan a vezető klinikai tünet a cyanosis és a dekompenzáció. Az obstrukcióval járó formákban a mellkasfelvételen típusos az ún. „hópehely”-rajzolat. A neminvaszív diagnosztikában továbbra is az echo a gold standard, amit bizonytalanság vagy obstrukció gyanú esetén diagnosztikus szívkatéteres vizsgálattal egészítünk ki. A szívultrahangon látható indirekt jel a tág jobb szívfél, emellett diagnosztikus értékű, ha a bal pitvarba tüdővéna-beömlést nem lehet igazolni. Ez utóbbi a gyakorlatban a hypovolaemiás újszülötteknél nem mindig egyszerű, hiszen a tüdővéna kis átmérőjű, alacsony keringésű erek, így a Doppler-jel gyakran igen gyenge. Ez a nehézség antenatalisan még kifejezettebb, hiszen magzati korban a tüdőkeringés limitált.

Méhen belül a tüdővéna-transzpozíció gyanúja leggyakrabban a jobbszívfél-tágulat alapján merül fel. Ez a következményes tágulat azonban sokkal inkább a 25. gestációs hét után jellemző, ugyanakkor a magzati echo legtöbbször már ennél korábban, a 19–22. terhességi kor között megtörténik. További nehézség a „tág jobb szívfél” mint differenciáldiagnosztikai kihívás, hiszen számos egyéb extracardialis (pl. kromoszóma) vagy egyéb cardialis eltérés is okozhatja (ASD, coarctatio aortae, pitvari septum membran aneurysma, ritmuszavar). Magzati szív-ultrahangvizsgálat kapcsán két tüdővéna bal pitvarba ömlését kell igazolni, ezzel indirekt módon kizárva a teljes tüdővéna-transzpozíció lehetőségét. A praenatalis diagnózist segítheti, ha a bal pitvar fala „sima”, azaz nem ömlik be tüdővéna, valamint keresnünk kell a bal pitvar mögötti területen az ún. confluens vénát („twig” sign). Figyelemfelhívó lehet, ha a bal pitvar hátsó fala és az aorta descendens közötti távolság a szokottnál nagyobb, az itt futó összeszedő véna miatt. A hagyományos color Doppler mellett az ún. high definition power Doppler és a PW Doppler is elengedhetetlen, mivel tüdővéna-transzpozícióban ezen utóbbival minden esetben kóros görbekonfigurációt látunk. Esetünknel a kifejezetten tág sinus coronarius perzisztáló bal vena cava superior nélkül volt a legmarkánsabb gyanújel a tágabb jobb szívfél mellett.

Summary

Prenatal diagnosis of sinus coronarius type total anomalous pulmonary venous return

Ladányi A et al; Hungarian Paediatric Heart Centre

Congenital heart disease is the most common congenital abnormality in the human fetus, the incidence is about 4-8/1000 livebirths. Total anomalous pulmonary venous connection is a rare form of congenital heart disease, it accounts about 2% of all cardiac malformations. It is characterized by an anomalous connection of the pulmonary veins to the right atrium instead of the left atrium. In utero this condition is usually well tolerated, after birth corrective surgery is needed according to the clinical signs of the affected baby. When total anomalous pulmonary venous connection is complicated by pulmonary vein obstruction, the condition is lifethreatening, immediate surgical repair is mandatory soon after birth. Postnatal diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection is very difficult, the prenatal recognition is extremely challenging. It is one of the most common cardiac diseases that is missed by prenatal diagnosis, the antenatal detection rate is the lowest from all form of congenital cardiac malformations, about 1.9%. This is a case presentation of the first, antenatally recognised fetus with coronary sinus type total anomalous pulmonary venous connection.

KEYWORDS congenital heart disease, sinus coronarius type total anomalous pulmonary venous connection, antenatal recognition

Irodalom

1. Tongsong T, Luewan S, Jatavan P, et al: A simple rule for prenatal diagnosis of total anomalous pulmonary venous return J Ultrasound Med 2016; 35:1601-1607.
2. Laux D, Fermont L, Bajolle F, et al: Prenatal diagnosis of isolated total anomalous pulmonary venous connection: a series of 10 cases Ultrasound Obstet Gynecol 2013; 41:291-297.
3. Karl K, Kainer F, Chaoui R, et al: Prenatal diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection into the coronary sinus Ultrasound Obstet Gynecol 2011; 38:729-732.
4. Seale AN, Carvalho JS, Gardiner HM, et al: Total anomalous pulmonary venous connection: impact of prenatal diagnosis. Ultrasound Obstet Gynecol 2012. 40:310-318.



5. Kawazu Y, Inamura N, Shimono N, et al: 'Post-LA space index' as a potential novel marker for the prenatal diagnosis of isolated total anomalous pulmonary venous connection Ultrasound Obstet Gynecol 2014, 44:682-687.
6. Slodki M, Respondek-Liberska M, Pruetz JD, et al: Fetal cardiology: changing the definition of critical heart disease in the newborn. Journal of Perinatology 2016; 36(8): 575-580.

Útravaló tudnivaló

- A jelenleg alkalmazott szűrési metodika mellett a tüdővéna-transzpozíció praenatalis detekciós aránya igen alacsony.
- Jobbszívfél-tágulat differenciáldiagnosztikájában jusson eszünkbe, különösen ha nem sikerül tüdővéna-beszájadzást igazolni a bal pitvarba (bal pitvar fala „sima”).
- Tudatosan keressünk egyéb magzati echós gyanújeleket, kapjon hangsúlyt a bal pitvar mögötti terület vizsgálata is (összeszedő véna, bal pitvarfal–aorta descensens közötti távolság).
- Tüdővéna-transzpozíció gyanúja esetén megszületést követően gyermekkardiológiai vizsgálat indokolt, hiszen az obstrukcióval járó formák emergentialis műtétet indokolnak.
- Az antenatalis felismerés, tervezetten centrumban való szülés, perinatológiai, gyermekkardiológiai és szívsebészeti háttér biztosítása javíthatja a preoperatív és korai posztoperatív mortalitást és morbiditást.

Tesztkérdések

1. A sinus coronarius típusú teljes tüdővéna-transzpozícióban a tüdővéna a bal pitvar helyett a

- vena cava superiorba
- vena cava inferiorba
- direkt a jobb pitvarba
- sinus coronariusba
- bal kamrába

2. A teljes tüdővéna-transzpozíció méhen belüli felismerésében segítség lehet a tág jobb szívfél mellett

- tág bal szívfél
- ha tüdővéna-beömlést a bal pitvarba nem sikerül igazolni
- kóros CTG
- orrcsonthiány
- rövid femur

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

Pályázati felhívás

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

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

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

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

A pályázat benyújtási határideje: 2017. július 31.

címe: „Gyermekek Gyógyításáért” Alapítvány Kuratóriuma
Markhot Ferenc Kórház Gyermekosztály
3301 Eger, Pf. 15.

Életkori határ: 40 év.

Mellékelendő: szakmai önéletrajz

A győztes pályamű benyújtója az Emlékplakettet a pályadíjjal 2017 őszén, a Dr. Frank Mária Emlékülésen kapja meg, ahol ismertetnie kell pályamunkáját.

A pályázat 2016. évi nyertese Dr. Toldi Gergely PhD (Simmelweis Egyetem I. Sz. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika NIC) volt. Munkájához ezúton is gratulálunk.

Dr. Vargay Éva
osztályvezető főorvos
a kuratórium elnöke

A klasszikus phenylketonuria (PKU) dietoterápiája

Classical phenylketonuria (PKU) dietotherapy

Kiss Erika MSc,

dietetikus, táplálkozástudományi szakértő

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

E-posta: kiss.erika@med.semmelweis-univ.hu

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

A klasszikus phenylketonuria (PKU), recesszíven öröklődő, veleszületett anyagcsere-betegség, melyet Magyarországon 1975 óta szűrünk. Kezelésének alapelve a táplálékkal bevitt fenilalanin (Phe) minimalizálása annak érdekében, hogy a káros metabolitok ne halmozódjanak fel, és irreverzibilis károsodást ne alakíthassanak ki. A kezelés néhány napos kortól – a diagnosztizálás időpontjától – élethosszig tartandó dietoterápiát jelent. Diéta tekintetében kiemelt időszak a csecsemő- és kisgyermekkor, a legnagyobb szigorúságra ebben az időszakban van szükség, valamint a PKU-s nők terhessége alatt, amikor a magzati károsodásokat szeretnénk kiküszöbölni (1. ábra).

Klinikai tünetek

A magas phe-szint a központi idegrendszer súlyos, irreverzibilis károsodását okozza, így kezeletlen esetekben a klasszikus PKU legfontosabb tünete a

pszichomotoros fejlődés visszamaradása, a mentális retardáció. Egyéb idegrendszeri tünetek a fokozott izomtónus, spaszticitás, görcsök, ataxia, figyelemzavar, csökkent kognitív és exekutív működés. Gyakoriak a pszichiátriai eltérések is, skizoid magatartásformák, depresszió. A csökkent melanin-termelődés miatt a haj, a szem, a bőr világos, gyakoriak a szeplők, anyajegyek, illetve az ekzema.

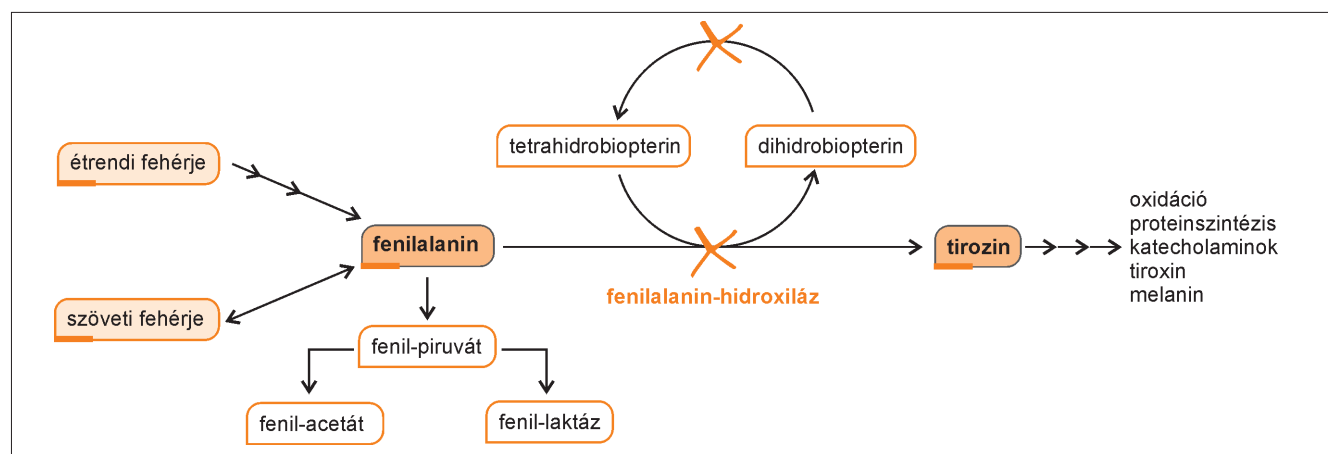
Kezelési elvek

A diétát a BH4-terhelés befejeztével indítjuk el, amikor néhány napig csak Phe-mentes anyatejpotló gyógytápszert fogyaszthat a csecsemő annak érdekében, hogy csökkenjen a vér Phe-szintje (120–360 $\mu\text{mol/l}$ közé), melyet szűrőpapíros vérmintával monitorizálunk. Amint rendeződnek az értékek, bevezetjük az anyatejet, vagy annak hiányában az anyatejpotló gyógytápszert olyan

1. táblázat: Bevihető Phe-mennyiség a szérumban Phe-szinttől és az életkortól függően

Életkor (év)	Szérumban Phe-szint ($\mu\text{mol/l}$)	Bevihető Phe-mennyiség (mg/ttkg/die)*
0–6	120–360	25–40
6–14	120–480	30–40
14–	120–600	60–70
PKU-s nő terhessége alatt	60–240	5–10

* a bevitel függ az egyéni Phe-toleranciától is



1. ábra: Phenylketonuria (Forrás: HubPages>Education and Science>LifeSciences>Genetics Genetic Disorders-Phenylketonuria (Updated on May, 2016))



mennyiségben, melyet tolerál a szervezet, azaz a szérum-Phe-szint a céltartományban marad. A hozzátáplálást ugyanakkor kezdjük, mint egy egészséges csecsemőnél, csupán kihagyjuk a „tilos” élelmiszereket. A diétás megszorításokra egész életen át szükség van, csupán a bevitt Phe mennyiségét növelhetjük idővel. Iránymutató a szérum-Phe céltartománya (1. táblázat).

Fehérjebeviteli értékek

A PKU-s páciensünk összeségében ugyanannyi fehérjét fogyaszt el egy adott napon, mint ugyanolyan testsúlyú, testmagasságú és fizikai aktivitású egészséges társa, csupán annyi a különbség, hogy a szükséges napi fehérjemennyiség 1/3-át fehérjeszegény élelmiszerekből, 2/3-át pedig szintetikus fehérjepótló gyógytápszerekből fogyasztja. Ezek a speciális tápszerek Phe-mentesek, ugyanakkor vitaminokkal és ásványi anyagokkal szupplementáltak.

Szintetikus fehérjepótló gyógytápszer

A fehérjepótló gyógytápszerek aminosav alapúak, melyekből a napi fehérjeigénynek megfelelő adagot szükséges elfogyasztani. Célszerű naponta 3–4 adagra osztva elfogyasztani, hogy felszívódása és hasznosulása a leoptimálisabb legyen. Dietetikai kihívás a páciensekkel elfogadtatni ízét és szagát, melyet legtöbbször jellegzetes illatú és állagú szörppel, rostos ivóléval, lekvárral lehet tolerálhatóvá tenni. Érdekes arra is figyelni, hogy az így elkészített ital mennyisége koncentrált legyen annak érdekében, hogy az ételeket is el tudják fogyasztani mellette. Ma már tucatszámú fehérjepótló gyógytápszer érhető el, melyből a számára leginkább tolerálhatót választhatja ki betegünk. Ez azután szakorvosi javaslat birtokában a háziorvossal is felírható és térítésmentesen elérhető.

Fehérjeszegény diéta alapelvei

A fehérjeszegény diéta alapelvei közé tartozik az élelmiszerek csoportosítása. E szerint vannak **tilos élelmiszerek**, melyek fehérjében gazdagok, és emiatt ezeket ki kell iktatnunk az étrendből. Ide tartoznak: a húsok, húskészítmények, belsőségek, halak, tojás, tej-, tejtermékek, gabonafélék, gabonapelyhek, müzlik, olajos magvak, szója, szárazhüvelyesek, kukorica, zöldborsó, kakaó, csokoládéfélék, édességek, valamint az ezekből készült termékek (pl. kenyér, péksütemény, tészták, nápolyik, készételek, jégkrémek). Az édesítőszer közül a fenilalanin tartalmúak tiltólistások pl. Aspartam (E951), Nutrasweet, Aminosweet, melyet a legtöbb „light” termék – üdítőitalok, rágógumik – is tartalmaznak.

A kalkulálással fogyasztható termékek közül táplálkozási napló vezetése mellett, a saját Phe-tolerancia ismeretében kiszámolt napi mennyiséget fogyaszthatja csak el a beteg. Ide soroljuk a gyümölcsöket, zöldségeket, zsírdús tejszínt, fehérjeszegény élelmiszereket, melyekből széles választék áll rendelkezésre (pl. kenyerek, tészták, készételek, csokoládék).

Korlátlanul fogyasztható termékek azok, melyek minimális mennyiségben vagy egyáltalán nem tartalmaznak fenilalanint (pl. cukrok, zsiradékok, ásványvíz, méz, lekvár, gyümölcsfagylaltok, vizes alapú jégkrémek).

Nehézséget jelent betegeinknek, hogy a normál élelmiszerek esetében csak a fehérjetartalom kerül a terméken feltüntetésre, a Phe-tartalom nem. Így a meghatározott váltószámok segítségével tudják a Phe-tartalmat kalkulálni és eldönteni, hogy beilleszthető-e és milyen mennyiségben az étrendjükbe. A 2. táblázat néhány élelmiszercsoport fehérjetartalmának százalékos Phe-tartalmát mutatja be (pl. a gyümölcsök fehérjetartalmának 2,7%-a fenilalanin).

2. táblázat: Néhány élelmiszercsoport fehérjetartalmának százalékos Phe-tartalma

Élelmiszer	Phe-tartalom (%)
gyümölcs	2,7
zöldség	3,5
gomba	2,9
burgonyafélék	4,9
tejtermékek	5,1

Individuális dietoterápia

A klasszikus phenylketonuria esetében évtizedek óta lehetőségünk van a nutrigenomikai módszerek alkalmazására. A diagnosztizált PKU esetében elvégzett genetikai vizsgálat megadja betegünk génmutációját, mely alapján pontosan tudjuk a reziduális enzimaktivitást. Így a napi Phe-bevitelt nemcsak tapasztalat útján alakíthatjuk ki, hanem ismeretek a tolerálható mennyiségek. Például 0%-os enzimaktivitás esetében (R252W homozigóta mutáció) naponta 300 mg-nyi az elfogyasztható Phe-mennyiség, de ha a mutáció R243X homozigóta formában, akkor 450 mg Phe is tolerálható.

Fenilalanintolerancia

Fenilalanintoleranciának nevezzük azt a napi elfogyasztható Phe-mennyiséget (pl. 300 mg), mellyel a szérum-Phe-koncentráció az életkori céltartományban tartható (pl. 120–360 µmol/l). Ez az érték

életkorfüggő, és alapvetően a betegséget okozó mutáció függvénye.

Mintaétrend

Tekintsünk át egy példát, mit fogyaszthat egy klasszikus PKU-s fiatal (3. táblázat).

3. táblázat: Mintaétrend

Étkezés	Étel	Ital	Tápszer
Reggeli	fehérjeszegény (fsz) vajás kenyér, fsz felvágottal, paradicsom	fsz tej	20 g
Tízórai	narancs, fsz müzliszelet	ásványvíz, normál üdítőital	
Ebéd	húsleves leve, fsz tésztával és zöldségekkel, fsz módon készült rántott gomba, sült burgonya, savanyúság, fsz almás pite		20 g
Uzsonna	rizspuding		
Vacsora	lecsó, fsz tojáspótló porral és fsz virslivel	mézes tea	20 g

Dietetikai monitorizálás

Annak érdekében, hogy az élethosszig tartó diétát be is lehessen tartani, állandó visszajelzés, támogatás szükséges pácienseinknek. Hetente kérünk tőlük szűrőpapíros vérmintát, melyet postai úton juttathatnak el Központunkba, valamint digitálisan, Excel táblázatban mellékelik az aktuális étrendi naplót. Minden alkalommal visszajelzést kapnak a szükséges módosítási lehetőségekről. Negyedévente személyes dietetikai kontrollon nyílik alkalom a diéta még hatékonyabb elsajátítására, a testsúly, testmagasság, BMI és laboratóriumi kontrollvizsgálatok mellett.

Edukációs lehetőségek

Az elméleti alapismereteket kiadványainkból (fehérjeszegény diétával a teljes életért, PKU-s a gyermekünk, PKU-val jól élni, Maternális PKU stb.), internetes blogból (pkudieta.blogspot.hu), internetes receptvideókból, előadásainkból is elsajátíthatják, valamint az évente több alkalommal is megrendezésre kerülő PKU sütő-főző stúdiók alkalmával tehetik gyakorlattá. Táborokat is szervezünk betegeinknek, ahol a szabadidős programok mellett szakmai előadásokat, bemutatókat tartunk számukra.

Irodalom

- MacDonald A, Gökmen-Ozei H, Daly A: Changing dietary practices in phenylketonuria. Turk J Pediatr 2009 Sep-Oct; 51(5), 409-15.
- Mönch E, Link R: Diagnostik und Therapie bei angeborenen Stoffwechselstörungen. SPS Verlagsgesellschaft, Heilbronn. 2006.
- Kiss E: Fehérjeszegény diétával a teljes életért, Budapest, Magyarországi PKU Egyesület. 2000.
- Kiss E: Veszélyes anyagcsere-betegségek dietetikája. In: Gyermekgyógyászat. 2. átdolgozott kiadás. Szerk. dr. Boda Márta, Dr. Sulyok Endre. Medicina Könyvkiadó Rt, Budapest, 2008; 419-422.
- Kiss E, Somogyi Cs, Schuler Á: Enzymopathiák dietoterápiája. In: Magyar Táplálékallergia és Táplálékintolerancia Adatbank. Szerk. Barna Mária, Tempus Phare, Budapest, 2000; 208-214.
- Kiss E: Gyakorlatban is megoldható a fehérjeszegény diéta? Vagy csak elméletben? Gyermekgyógyászat 2007; 58(2):112-115.

Útravaló tudnivaló

- Klasszikus PKU esetén csupán a bevitt természetes táplálék fehérjeszegény, amit kiegészítünk szintetikus fehérjepótló gyógytápszerrel.
- A fenilalanintartalmú édesítőszerrel, pl. az Aspartammal (E951), Nutrasweettel, Aminosweettel készült élelmiszerek, gyógyszerek, szirupok, fogkrémek fogyasztása kerülendő.
- A következetesen betartott diéta normális mentális fejlődést tesz lehetővé.

Tesztkérdések

1. Mely állítás nem igaz a PKU-s diétával kapcsolatban?

- Tilos fogyasztani Aspartammal készült élelmiszereket.
- A genetikai mutáció meghatározza a diéta szigorúságát, a bevihető fenilalaninmennyiséget.

- Korlátlanul fogyaszthatók a zöldségek.
- Közétkeztetésben nem vehetnek részt a páciensek.

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



Otthon lélegeztetett betegek követésének tapasztalatai

Kárász Hajnalka dr.¹, Liskay Gábor dr.², Szabó Cecília dr.², Szombati Klára dr.², Mikos Borbála dr.²

MRE Bethesda Gyermekkórháza, Budapest (Főigazgató főorvos: Velkey György dr.)

¹ II. Belgyógyászati Osztály (Osztályvezető főorvos: Czelecz Judit dr.)

² Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Osztály (Osztályvezető főorvos: Mikos Borbála dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Kárász Hajnalka dr.

1131 Budapest, Futár u. 40.

E-posta: karasz.hajnal@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS Hazánkban az elmúlt 13 évben számos kórház bocsátott haza lélegeztetőgéppel élő gyermekeket. Kórházunkból ebben az időszakban összesen 9 beteget engedtünk haza otthonába lélegeztetőgéppel. Cikkünkben röviden összefoglaljuk a kórházunkból különböző alapterbetegségek miatt lélegeztetőgépen lévő gyermekek hazabocsátása előtti teendőket. Hazamenetelük előtt a gyermekek 3-15 hónapot töltöttek kórházban, ez idő alatt oktattuk a szülőket az ápolási, ellátási teendőkre, emellett beszereztük a hazabocsátáshoz szükséges engedélyeket és nyilatkozatokat. Otthonukban kéthetente szakorvos látogatja őket, elektív kórházi felvételükre kezdetben félévente, majd évente kerül sor. Tekintve, hogy hazánkban még nincs érvényben lévő irányelv ezen betegek otthoni ellátására vonatkozóan, mi magunk szakmai kollégiumok, illetve ebben jártas szakemberek segítségével dolgoztunk ki eljárásrendet annak érdekében, hogy ezek a gyermekek otthon is biztonságos környezetben élhessenek, megfelelő, rendszeres orvosi ellenőrzés alatt álljanak, szükség esetén soron kívül, azonnal kórházi kezelésben részesüljenek. Várjuk, hogy egységes irányelv jelenjen meg ezen betegek ellátásával kapcsolatban.

KULCSSZAVAK otthoni lélegeztetés, tracheakanül, oktatási napló, congenitalis centralis hypoventilatio szindróma, Devic-szindróma, Werdnig-Hoffmann-kór

Bevezetés

Az otthoni lélegeztetés egyre népszerűbbé váló betegellátási forma. Az otthoni lélegeztetés iránti igény világszerte növekszik a gyermekpopulációban is.

A gyermekbetegek gyógyítási eredményeinek javulása, a neonatalis és intenzív terápia technikai fejlődése csökkentette a korábban gyógyíthatatlannak vélt egyes betegségek mortalitását, egyúttal megnőtt azon betegek száma, akik a stabil állapotuk mellett folyamatos vagy időszakos légzésátmozgásra szorulnak.

Statisztikai adatok jelzik a gyermekek és a csecsemők otthoni lélegeztetésének növekvő igényét és javuló eredményeit (1).

Ezek a speciális technológiai igényű betegek hazabocsátásuk után is speciális ellátást és szoros megfigyelést igényelnek. A szövődmények megelőzése érdekében rendszeres orvosi ellenőrzésük, és a szülőkkel fenntartott folyamatos kommunikáció alapvető fontosságú. Közleményünkben saját betegeinknél alkalmazott gyakorlatunkat és otthoni lélegeztetésükkel kapcsolatos tapasztalatainkat ismertetjük.

Betegek és módszer

A Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórházának Intenzív Osztályáról 2003-ban történt először lélegeztetett gyermek hazabocsátása.

Az azóta eltelt 13 évben további 8 lélegeztetett betegünk került otthonába. Közülük egy beteg már kikerült a rendszerből, mert alapterbetegsége olyan mértékben javult, hogy lélegeztetőgépet már nem igényelt, egy betegünk, akit Zellweger-szindróma miatt kezeltük, exitált. Két betegünk congenitalis centralis hypoventilatio szindróma miatt, két betegünk Werdnig-Hoffmann-kór, egy beteg Devic-szindróma, egy pedig gerincvelői sérülés miatt igényel gépi lélegeztetést (1. táblázat).

Az otthoni lélegeztetés előkészületeinek fő feltétele volt, hogy a szülők kérték gyermekük hazabocsátását. Ennek ismeretében meghatároztuk a hazaadás alapvető feltételeit, melyeket a 2. táblázatban foglaltunk össze. Ide soroltuk a tudomány akkori állása szerint igazoltan gyógyíthatatlan alapterbetegséget, a lélegeztetés mellett stabil cardiorespiratoricus állapotot, a 40%-ot tartósan nem meghaladó oxigénigényt.



1. táblázat: Az otthon lélegeztetett gyermekek hazaadás előtti adatai: életkor, kórházi kezelés tartama, otthoni lélegeztetés kezdete, diagnózis

Diagnózis	Kor kórházi felvételekor	Kórházi kezelés időtartama hazamenetel előtt	Otthonlélegeztetés kezdete	Jelenlegi állapota
1. CCHS	születésekor	9 hónap	2012.12.20.	stabil állapot
2. I.t. dystrophia myotonica	születésekor	14 hónap	2015.05.21.	kikerült a rendszerből, nem igényel gépet
3. Devic-szindróma	9,5 éves	11 hónap	2016.03.23.	stabil állapot
4. Werdnig–Hoffmann-kór	6 hónapos	10 hónap	2016.08.01.	lassú progresszió
5. Gerincvelői sérülés C1 szinten	4 éves	15 hónap	2003.11.16.	stabil állapot
6. Werdnig–Hoffmann-kór	15 éves	3 hónap	2012.12.20.	stabil állapot
7. Zellweger-szindróma	8 hónapos	10 hónap	2015.05.15.	exit 2015.07.

2. táblázat: Az invazív otthoni lélegeztetés kritériumai az AARC ajánlása alapján

Indikációk	Kontraindikációk
■ Légzőizmok elégtelensége ■ Alveolaris hypoventilációs szindróma ■ Primer légzőszavarok ■ Obstruktív légzőszavarok ■ Restriktív légzőszavarok ■ Invazív respirátor dependenciával járó kardiológiai kórállapotok	■ FiO₂-igény > 0,40 ■ PEEP-igény > 10 H₂Ocm ■ Folyamatos invazív monitorozás szükségessége ■ Tracheostomia kivitelezhetetlensége ■ Elégtelen otthoni személyi és anyagi feltételek

Kidolgoztunk az otthoni ellátásra vonatkozó protokollt, és a szülők felkészítésének oktatási tematikáját, melyeket írott formában a szülők rendelkezésére bocsátottunk, és őket rendszeres elméleti, valamint gyakorlati képzésben részesítettük.

Környezettanulmányt kértünk a területileg illetékes Állami Népegészségügyi és Tisztiorvosi Szolgálatról, amely több szempont alapján vizsgálta a feltételek teljesülését (3. táblázat).

3. táblázat: Otthoni lélegeztetéshez szükséges dokumentumok

■ Szülői kérelem otthoni lélegeztetéshez (szülőnek kell kérvényeznie)
■ Szülői nyilatkozat a képzés vállalására (lélegeztetőgép használata, képzési napló, otthoni protokollok másolata)
■ Szakmai Kollégium engedélye (Fülesdi Béla prof.)
■ ÁNTSZ nyilatkozata és helyszíni szemle
■ kórházi befogadó nyilatkozat
■ kórházi nyilatkozat otthoni ellenőrző vizsgálatról (hazaengedő kórház)
■ házi orvos, orvosi ügyelet nyilatkozata
■ Országos Mentőszolgálat nyilatkozata (azonnali szállítás és helyszíni első ellátás)
■ Polgármesteri Hivatal nyilatkozata (akadálymentesítés)
■ közgyógyellátási igazolvány másolata
■ közmű szolgáltatók védett fogyasztóvá minősítés másolata
■ ELMŰ nyilatkozata (szünetmentes tápegység)
■ lélegeztetőgép bérleti szerződés tervezete és karbantartásának vállalása
■ szakorvosi javaslatok, egyéb eszközök beszerzés (oxigén, kanülök, stb.)



Értesítettük a helyi Mentőszolgálatot, házi gyermekorvost és ügyeleti szolgálatot, felkértük az önkormányzatot a lakás időjárási viszonyoktól független megközelíthetőségének biztosítására.

Kiválasztottuk azt a respirátort, amely biztosítja a gyermek számára a megfelelő oxigenizációt, jól tolerálható és könnyen kezelhető. A gépet forgalmazó céggel szerződést kötöttünk, amelynek fontos pontja volt, hogy rendszeres szervizelést, kérdés esetén haladéktalan segítséget biztosít a szülők számára. Az Országos Egészségbiztosítási Pénztárral szerződést kötött intézményünk a respirátor bérletére.

Jogi nyilatkozatban tájékoztattuk a szülőket a szobajövő veszélyekről, biztosítottuk őket arról, hogy gyermeküket bármely probléma fellépésekor intenzív osztályunkra azonnal visszavesszük, illetve arról, hogy otthonlélegeztetése során rendszeres ellenőrzést, telefonos elérhetőséget biztosítunk számukra.

Az általunk szükségesnek vélt feltételek megvalósulásakor szakmai grémiumhoz eljuttatva az igazoló dokumentumokat, véleményt kértünk a hazabocsáthatóságról.

Mindezen feltételek gyakorlati megvalósítása hosszadalmas, több hónapi előkészítő munkát, és a gyermek kórházi tartózkodását igényelte. Hazamenetel előtt a szülőknek vizsgát kellett tenniük a tanultakból, az ápolási teendőkből és a vészhelyzet elhárítására vonatkozó ismeretekből. Elbocsátás előtt legalább két héten át az otthoni körülményeket megközelítő feltételeket teremtettünk, hogy észlelhető legyen a váratlan helyzetben a szülő megfelelő észlelése és beavatkozása a probléma elhárítására.

A gyermekek hazamenetele vagy mentővel, vagy kórházi kocsival, szakorvosi kísérettel történt, a gép első otthoni beüzemelését is orvossal együtt végezték.

Gondoskodtunk a folyamatos otthoni ellenőrzésről is.

Jelenleg az otthonukban lélegeztetett betegeinket kéthetente látogatja szakorvos, aki ellenőrzi a gyermek állapotát, fejlődését, a lélegeztetés paramétereit, útmutatást ad a szülőknek, és folyamatos kapcsolatot tart velük (4. táblázat). Azok a betegek, akik nem igényelnek 24 órás lélegeztetést, viszont tracheakanüllel élnek és közösségbe járnak, szintén újabb és újabb megoldandó napi feladattal rónak ránk, hiszen ez a közösségek számára nem megszokott életforma. Ezért a közösségek dolgozóit is felkészítettük a gyermekek speciális ellátási teendőire.

Betegeinket – a rendszeres otthoni látogatás mellett – meghatározott időszakonként tervezetten felvesszük néhány napra kórházunkba, egyrészt az alapbetegségükből adódó aktuális állapot, másrészt a lélegeztetés hatékonyságának felmérésére.

A gyermekek otthon tartózkodásának ideje alatt az ellenőrzések során végzett fontosabb tevékenységeinket, valamint a kórházi felvétel szükségességének gyakoriságát és indikációját az 5. táblázatban részletezzük.

Mivel az otthoni lélegeztetés 2014 előtt nem rendelkezett saját szakmakóddal, és nem volt hazánkban finanszírozott eljárás, az ápolás eszközigényének, és az ellenőrzéseknek a költségterheit nagyrészt intézményünk vállalta (6. táblázat).

Eredmények

A tartós lélegeztetést igénylő gyermekek korábban folyamatos kórházi ellátásra szorultak, ami szakmai, anyagi és pszichés terheket rótt mind a családra, mind a fekvőbeteg-ellátó osztályra. Ezek a terhek nagymértékben csökkentek az otthoni gépi lélegeztetés és ápolás megvalósulásával.

A hazaengedés kritériumai azonban kezdetben nem voltak pontosan meghatározva. A hazabocsátás csak a szülő saját felelősségére történhetett, hiszen a gyermek kezelése nem kórházi körülmények között történt, így a szülőnek jogi nyilatkozatot kellett tennie, mely szerint felmenti a kórházat a felelősség alól minden olyan eseménnyel kapcsolatban, mely azon ténnyel áll összefüggésben, hogy a gyermek kezelése nem a kórházban történt.

Szükségessé vált, hogy vészhelyzet esetén a betegek a lehető legrövidebb idő alatt segítséget kapjanak. Ez magába foglalta egyrészt azt, hogy a szülők akut esetben a legfontosabb teendőket első lépésben meg tudják tenni, áramszünet esetén is működjenek a lélegeztetőgépek, illetve hogy a mentőegységek vész esetén soron kívül gondoskodjanak az életveszély haladéktalan elhárításáról, a beteg állapotának stabilizálásáról, és azonnali ellátó intézménybe történő szállításáról.

A gyermekintenzív osztályok igyekeztek a lehető legnagyobb gondossággal megtervezni és megszervezni a lélegeztetést igénylő gyermekek hazabocsátását. Saját gyakorlatunk általában hosszas előkészítést, a szülők körütekintő elméleti és gyakorlati oktatását tette szükségessé. A gyermek otthoni biztonságához szükséges feltételek megteremtése sok bizonytalansággal járt, mivel hazánkban nincs irányelv a gyermekek otthoni lélegeztetésére. Ennek a szakmai és etikai terheit viselő hazabocsátó intézmény ezért általában szakmai kollégiumokhoz, az eljárásban jártas szakemberekhez fordult segítség- és véleménykérés céljából (3,4).

Idézve dr. Fülesdi Béla professzornak, a szakmai tagozat elnökének 2008-ban írott sorait (7):

Hazánkban nincsenek az otthoni lélegeztetés indikációját felállító, a hozzátartozók képzését végző



4. táblázat: Ellenőrzési napló helyszíni vizitek során

ELLENŐRZÉSI NAPLÓ otthon lélegeztetett beteg számára						
A beteg neve:						
A beteg születési dátuma:						
A beteg lakcíme:						
A beteg TAJ száma:						
Alapbetegség						
Az ellenőrzés időpontja:						
Az ellenőrzést végző		Orvos neve, aláírása, pecsétje:				
		Szakasszisztens neve, aláírása:				
Végzett tevékenység	Lelet	Intézkedés/ módosítás	Orvos aláírása, pecsétje	Szülő aláírása		
Fizikális vizsgálat						
Életkor:	testsúly:	testhossz:				
Gépi lélegeztetés	Respirátor típusa:					
	Lélegeztetési paraméterek:					
Monitor	Típusa:					
	Kijelzett paraméterek:					
Táplálás	Per os					
	NG-szondán					
	PEG-n Gastrotubuson					
Életmód						
Szülői kérés, panasz						
Telefonos konzultáció intenzív szakorvossal	A konzílium oka	A konzílium véleménye	A konzíliumot adó orvos neve	Helyszíni intézkedés	Orvosi aláírás, pecsét	Szülői aláírás
Következő vizit időpontjának meghatározása						
Kiadott anyagok, eszközök						
A kiutazás módja	Megtett km	Indulás dátuma	Kiérkezés dátuma	Távozás dátuma	Szgek típusa, rendszáma	Szállított személyek aláírása
Saját gépkocsi						
Kórházi szállítás						
Megrendelt anyagok, eszközök		Megrendelés időpontja:		Intézkedés	Megrendelő neve, aláírása	
		Anyagok megérkezésének időpontja:				
Az otthon-lélegeztet ésért felelős intenzív szakorvosi dokumentáció ellenőrzés	Ellenőrzés időpontja	Észrevételek	Hozott intézkedések		Felelős intenzív szakorvos aláírása, pecsétje	Ellenőrző szakorvos aláírása, pecsétje



5. táblázat: A helyszíni vizitek és kórházi felvételek ellenőrzési szempontjai

A helyszíni vizit során javasoltak (havonta 2 alkalommal)	Az elektív kórházi felvétel során javasolt (első évben 6 havonta, majd évente)
Gépi adatok ellenőrzése, beállítások optimalizálása	Gépi adatok ellenőrzése, beállítások optimalizálása
Technikai problémák felmérése	Technikai problémák felmérése
Fizikális vizsgálat, infekció kizárása	Fizikális vizsgálat
Szükség esetén otthoni antibiotikum-kezelés, inhalációs kezelés biztosítása	Infekciókontroll
Életminőség, szekunder tünetek felmérése	Életminőség, testi-lelki fejlődés mértékének felmérése
Tápláltsági állapot felmérése	Az alapbetegségből eredő egyéb szóba jövő organikus eltérések vizsgálata

6. táblázat: Egy otthon lélegeztetett beteg átlagos havi eszköz-igénye

tracheakanül	1 db
nyakpánt kanülhöz	1-2 db
leszívó katéter	kb. 100 db
thermovent	30 db
aqua purificata 2 l	4 üveg
steril kesztyű	4 doboz
gumikesztyű	2 doboz
eszközfertőtlenítő	1 doboz
steril gézlap	30 db
önpára (párcserélő filter)	30 db
baktériumszűrő géphez	2 db
2 ml-es fecskendő	10 db
10 ml-es fecskendő	10 db
0,9%-os NaCl 10x20 ml	1 doboz
Betadine 120 ml	1 doboz
Hidrogén-peroxid 100 ml	1 üveg

és a betegeket ellenőrző akkreditált centrumok. Magyarországon az otthoni lélegeztetés szervezésének és igénylésének nincs elfogadott és írásban rögzített ügymenete, nem léteznek szakmai protokollok ezzel kapcsolatosan. Az otthoni lélegeztetés jogi környezete teljesen kidolgozatlan.

2014-ben megvalósult az Országos Egészségbiztosítási Pénztár finanszírozása, melynek keretében a beteget hazabocsátó kórház fix napidíjat kap az otthonlélegeztetett beteg után, amelyből fedezi a beteg költségeit, beleértve a lélegeztetőgép kölcsönzési díját, a lélegeztetéshez és az ezzel járó ápoláshoz szükséges egyéb eszközöket, a segítő személyzet finanszírozását. Ez az átállás komoly szervezési munkát igényelt a kórházak részéről, de nagy szervezési és anyagi terhet vett le a szülők

válláról, másrészt összefogottabbá, szervezettebbé tette ezen betegek ellátását, ellenőrzését. A gyermekkórházak hivatalosan 0-21 éves korig fogadhatják be otthonlélegeztetési rendszerükbe a gyermekeket.

A könnyebb szervezés érdekében kórházunkban Otthonlélegeztetési Csoport alakult, melynek tagjai intenzív terápiás, pulmonológus és gyermekgyógyász szakorvos, valamint szakasszisztens, emellett rehabilitációs szakorvos, neurológus, gyógytornász, pszichológus, pszichiáter, logopédus, dietetikus (1, 5, 6). A team feladata a betegek rendszeres otthoni látogatása, eszközökkel történő ellátása, a felmerülő egyéb háttérproblémák kezelése, az akut és elektív kórházi felvétel feltételeinek biztosítása, a családdal való folyamatos kapcsolattartás.

Ez a csoport hatékonyan működik, a betegellátás folyamatos és szervezett, a problémák megoldása a folyamatos kommunikáció révén általában akadálymentes és gyors.

A további szervezett működés és a többi befogadó kórház ezirányú működésének egységesítése érdekében azonban fontos lenne egy idevonatkozó irányelv kialakítása, mely hatékony és biztonságos munkát tenne lehetővé.

Összefoglalás

Alapvető, hogy az otthoni lélegeztetésért a felelőséget nagyrészt annak az intézménynek kell vállalnia, amelyik a beteget az otthoni lélegeztetésre alkalmasnak tartotta, és indokolt esetben bármely időben, haladéktalanul a beteg rendelkezésére tud állni. Hazamenetel előtt a szülőket az alapvető, lélegeztetéssel összefüggő ápolási feladatokra és a veszélyhelyzetek elhárítására vonatkozó tennivalókra meg kell tanítani. Oktatási napló vezetésével biztosítható a szülők képzésének megvalósulása, a hiányosságok feltárása és pótlása. A környezettanulmány segítségével meghatározhatók a teendők az otthoni környezetet módosítására vonatkozóan,



hogyan az a beteg számára megfelelően biztonságos legyen. Ennek egyik fontos eleme a szünetmentes áramellátás biztosítása, a háziorvosok, mentőszolgálat előzetes tájékoztatása, rendszeres kontrollvizsgálat, tervezett, illetve sürgős esetben az azonnali kórházi felvétel biztosítása.

Reméljük, hogy a közeljövőben egységes irányelvet követve tudunk betegeinknek szeretetteljes családi környezetben biztonságos jövőt biztosítani otthonukban, speciális ellátási igényük maradéktalan és biztonságos megvalósításával.

Summary

Follow-up of home-ventilated children – our experiences

Hajnalka Kárász H et al; Bethesda Children's Hospital of the Hungarian Reformed Church, Budapest

In the past 13 years many hospitals discharged patients having BPAP/Respirator machine in their home. Nine patients were discharged in this period. Our paper gives a short summary about the pre-discharge activities for patients on continuous respirator needs. The children spent 3-15 months in our hospital before their submission. During this time, the parents were trained for special care and nursing routines, the discharge permissions and consents were also obtained. The discharged patients are visited by pulmonologist twice in a month, and they have elective hospital examination semi-annually then annually. Because there are no nationwide guidelines in Hungary, our patients were discharged based on our local protocol. In order to ensure safety life, regular medical controls as well as immediate hospital treatment in case of emergency, we initiate writing a national guideline for the home care of patients with respiratory failure.

KEYWORDS home care for respiratory failure, congenital central hypoventilation syndrome, Devic-syndrome, Werdnig-Hoffmann disease, tracheal cannula, education diary

Irodalom

1. Preutthipan A. Home Care and Mechanical Ventilation for Children in Thailand. Spring 2000; 14 (1): 2–7
2. Paulides FM, Plötz FB, Verweij-van den Oudenrijn LP, et al. Thirty years of home mechanical ventilation in children: escalating need for pediatric intensive care beds Intensive Care Med 2012; 38 (5): 847–852.
3. Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás, valamint Neurológiai Szakmai Kollégiumok egyeztetett állásfoglalása: Neurológiai betegségekben alkalmazható otthoni lélegeztetés szakmai követelményei. Aneszt Int Ter 2004; 34 (1): 34–40.
4. Magyar Csecsemő-és Gyermekgyógyászati Szakmai Kollégium állásfoglalása az otthoni lélegeztetéssel kapcsolatban 2003.
5. Mikos B, Süveges L, Bolyos A, et al. Kezdeti lépéseink az otthoni lélegeztetés megvalósításának rögzítésében. Gyermekgyógyászat 2006; 57 (6): 605–612.
6. Tamasitis J. www.chop.edu
7. Fülesdi B. Néhány (szomorú) gondolat az otthonlélegeztetésről – egy jellemzően magyar történet. Aneszt Int Ter 2008; 38 (4): 177–178.

Útravaló tudnivaló

- Lélegeztetett gyermekek hazabocsátása előtt a szülőket széleskörű gyakorlati és elméleti oktatásban kell részesíteni. A körülmények alapos felmérése, és a hiányosságok kiküszöbölése nagy jelentőségű a beteg biztonsága érdekében.
- Hazabocsátást követően rendszeres otthoni, és időszakos kórházi ellenőrzés szükséges

Tesztkérdések

1. Melyik betegcsoportnál van potenciális lehetőség az otthoni lélegeztetésre?

- a) minden olyan lélegeztetett betegnél, akiknek szülei vállalják az otthoni ellátást
- b) gyors progressziójú kórállapotokban
- c) csak az éjszakai órákban szükséges gépi lélegeztetés esetén
- d) kizárólag vigil comás betegeknél
- e) azoknál a betegeknél, akiknek lélegeztetést igénylő betegségük várhatóan hosszú távon teszi szükségessé a gépi lélegeztetést, mely mellett állapotuk stabil

2. Milyen respirátort célszerű választani otthoni lélegeztetésre?

- a) ami magas tudásszintű, speciális légzési paraméter-monitorozást is végez
- b) olyan respirátort, melyhez a szülőnek nem szükséges jártasság
- c) olyan lélegeztetőgépet, ami könnyen kezelhető, és nem bonyolult
- d) a respirátor típusának megválasztása nem fontos szempont
- e) olyan lélegeztetőgépet, ami nem igényli a forgalmazó rendszeres ellenőrzését

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

Elgélesedő, ezüsttartalmú habkötszer és cink-hialuron gél együttes alkalmazásával elért eredményeink gyermekkorban elszenvedett másodfokú égési sérülések esetén

Józsa Gergő dr.¹, Tóth Eszter (med.)², Dr. Juhász Zsolt dr.¹

¹ PTE-KK Gyermekklinika, Gyermek Manuális Tanszék, Sebészeti Osztály
(Igazgató: Decsi Tamás dr.)

² PTE-ÁOK VI. évf. Pécs

LEVELEZÉSI CÍM:

Józsa Gergő dr.,

7623 Pécs, József A.u.7.

E-posta: dr.jozsa.gergo@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS Célkitűzés: A felületes és kevert típusú II. fokú, gyermekkori égési sérülések ezüst tartalmú, elgélesedő hab-kötszerrel és cink-hialuron géllal kiegészített kezelése kapcsán elért eredmények bemutatása.

Betegek és módszer: A szerzők 2014. január 1. és 2015. december 31. között végeztek prospektív vizsgálatot. Összesen 73 gyermeket kezeltek géllal kiegészített kötszerrel, felületes és kevert típusú másodfokú égés miatt.

Eredmények: A speciális kötszer használata során az égési területek átlagosan a primer ellátást követő 6-7. napon hámosodtak. A kötszer használata mellett fertőzés egy gyermeknél alakult ki, ami orális antibiotikus kezelésre gyógyult.

Következtetések: A kezdeti tapasztalatok alapján a vizsgált kezelési eljárás, kíméletes, gyermekbarát és költség-hatékony kezelést, jó sebgyógyulást és kedvező kozmetikai eredményt biztosít. A közép- és hosszú távú eredményekről, a szerzők a későbbiekben kívánnak beszámolni.

KULCSSZAVAK másodfokú égés, elgélesedő habkötszer, gyermek

Bevezetés

Az égési sérülés vagy combustio, a szövetek olyan károsodása, amit hő, elektromos áram, vegyi anyagok, súrlódás vagy sugárzás okozhat. Magyarországon, mint világszerte általában, a gyermekek között az 5 évesnél fiatalabb korosztály a leginkább érintett (1). A gyermekkorban szerzett égések hátterében legtöbbször forrázás áll.

Az égés súlyosságát több tényező befolyásolja: a sérülés mechanizmusa, a kontaktidő, az égés mélysége, az égés kiterjedése, a sérült életkora és a gyermek általános állapota. Az égés osztályozható a mélysége, a kiterjedése, vagyis a bőr rétegeinek az érintettsége alapján. A legenyhébb formája a felszínes, vagy I. fokú égés (combustio erythematosa), ami csak a hámrá lokalizálódik, orvosi ellátást a legtöbb esetben nem igényel. A részleges vagy II. fokú égés (combustio bullosa) a hámrá és az irhára is terjed, ez további két csoportra osztható. A felületes részleges mélységű égés – II./A vagy II./1 – az irha papillaris rétegéig hatol. Ebben az esetben szalmasárga folyadékot tartalmazó hólya-

gok jelennek meg, a sebalap erythemás és fájdalmas. Kezelése döntően konzervatív. A másodfokú égések konzervatív kezelésére számos módszer, eljárás ismert, így pl. a kenőcsös, oldatos kötés, az impregnált hálók és a modern habkötszerek, illetve a vákuum terápia.

A mély részleges mélységű égés, II./B vagy II./2, esetén már az irha mélyebb, reticularis rétege is érintett. A hólyagok alapja halvány, fehér; kevésbé fájdalmas, inkább kellemetlen nyomásérzést tapasztalnak a betegek (2). A megfelelő ellátást ilyen esetekben csak műtéttel lehet biztosítani, az elhalt bőr tangencionális kimetszésével, necrectomiával. A kevert típusú másodfokú égési sérülések esetében megfelelő indikációval konzervatív kezelés is folytatható. A teljes mélységű (combustio gangraenosa) – III. fokú égés – a bőr egészére terjed ki. A bőr necroticus, fájdalmatlan, halvány vagy barna-fekete sebalappal. A terület érzéketlen, a betegek nyomásérzést sem tapasztalnak. IV. fokú égés (carbonisatio) esetén akár már csont is érintett lehet, ilyenkor az érintett terület egyneműen fekete, elszenenedett. A teljes mélységű (III. és IV. fokú)



égési sérülések kezelése komplex műtéti ellátást igényelnek.

Az Aquacel Ag foam egy hydrofiber kötszer, ami egy külső poliuretán vízálló filmrétegből és egy többrétegű abszorbens felszínből áll, az ezüstion-tartalma 1,2 tömeg %. A kötszer felszívja a sebváladékot, emiatt a hydrofiber réteg gélle alakul, ami így segíti a seb nedvesen tartását, a mielőbbi gyógyulását és az infekciók megakadályozását (3-5).

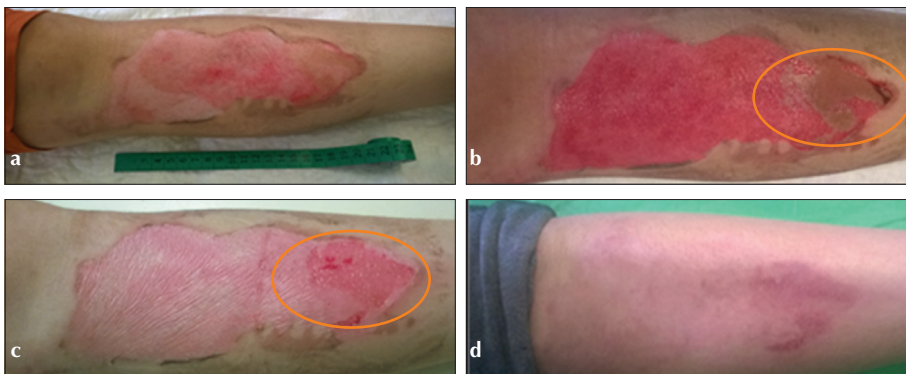
A Curiosa gél fő komponense a cink-hialuronát, ami elősegíti a sejtek regenerálódását, így járul hozzá a seb gyorsabb gyógyulásához (6, 7).

Cél

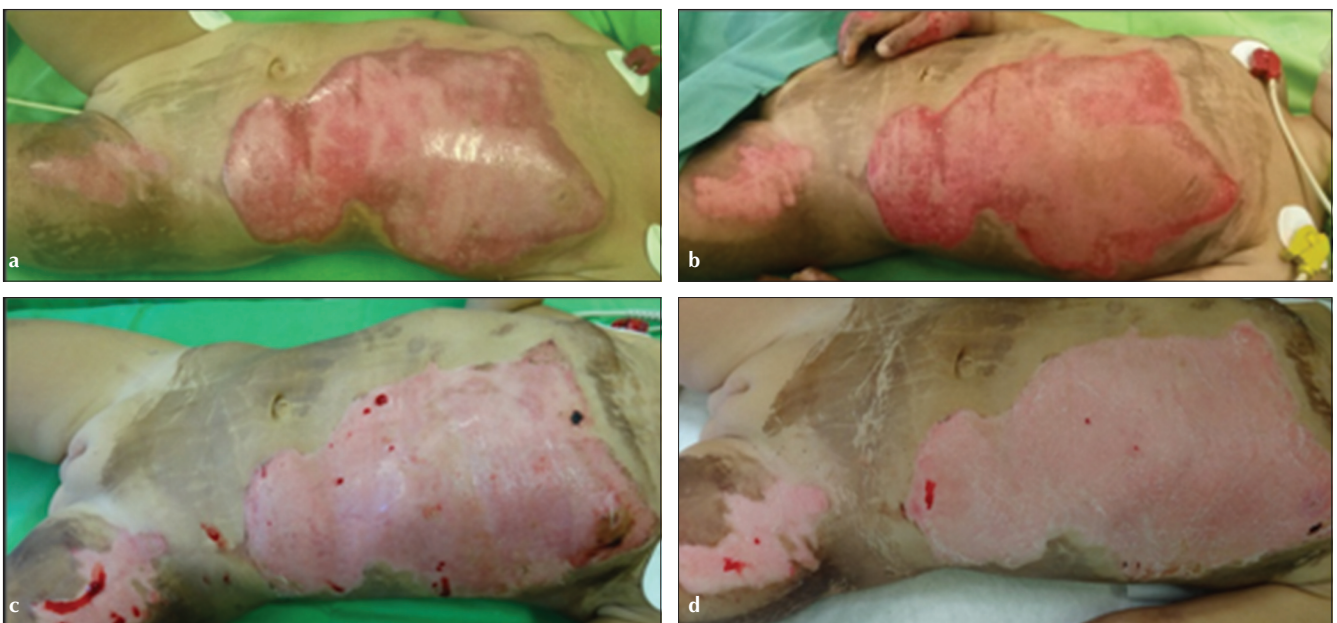
A gyermekkori felületes és kevert típusú II. fokú égési sérülések egy új kezelési lehetőségének, a cink-hialuron géllel kiegészített, ezüsttartalmú elgélesedő hab-kötszerrel történő kezelése kapcsán elért eredményeink bemutatása.

Betegek és módszer

2014. január 01. és 2015. december 31. között prospektív vizsgálatot végeztünk a Pécsi Gyermek-klinika Gyermeksebészeti osztályán. Hetvenhárom gyermeket kezeltünk Curiosa géllel kiegészített Aquacel Ag foam kötszerrel felületes (II/1) és kevert típusú (II/1-2) másodfokú égés miatt. Az elsődleges ellátás során fájdalomcsillapításban, szedálásban, illetve altatásban végeztük el az elhalt szövetek eltávolítását (débridement). Az égés mélységének pontos megítélése céljából az esetek közel negyedében primeren 0,5%-os ezüst-nitrát oldatos kötést helyeztünk fel, míg a többi esetben már az első ellátáskor az Aquacel Ag kötszer Curiosa géllel együtt került felhelyezésre. Az egyértelmű mély égési sérülések esetén a mechanizmustól függően a 1-3. napon tangencionális necrectomiát végeztünk. Amennyiben a necrectomia során az írha érintett volt, úgy a necrectomiát követően autológ transzplantációt végeztünk. Ezekben az esetekben a kötszer kombinációját



1. ábra: 15 éves lánygyermek bal lábszár kevert típusú másodfokú égési sérülése. a) Bal lábszár II/1-II/2 mélységű égési seb; b) 2. nap a seb alapja proximalisan feltisztult; c) 4. nap a seb distalisan is feltisztult, proximalisan behámosodott; d) 10. nap az égési seb gyógyult



2. ábra: 16 hónapos lánygyermek nagy kiterjedésű égési sérülése. a: Primer ellátás nagy kiterjedésű II. fokú égés; b: 2. napon ezüst-nitrát oldatos kötés eltávolítása után; c: 6. napon a hámosodás közel teljes; d: 8. napon a hámosodás teljes



nem alkalmaztuk. Ha a necrectomia során az irha ép maradt, úgy a sebet a géllal kiegészített intelligens kötszerrel fedtük. Azokban az esetekben, amikor a primer ellátás során ezüst nitrát oldatos kötést alkalmaztuk, a másnap kontrollvizsgálat kapcsán került felhelyezésre a Curiosa gél és az Aquacel Ag foam kötszer, mely eltávolítása a 7. napon történt meg. A többi gyermek esetében a primer sebellátást követően az Aquacel Ag foam kötszert Curiosa géllal kiegészítve alkalmaztuk, a kötés ellenőrzését a második napon, míg a kötés eltávolítását a 6–7. napon végeztük el (1., 2. ábra).

Eredmények

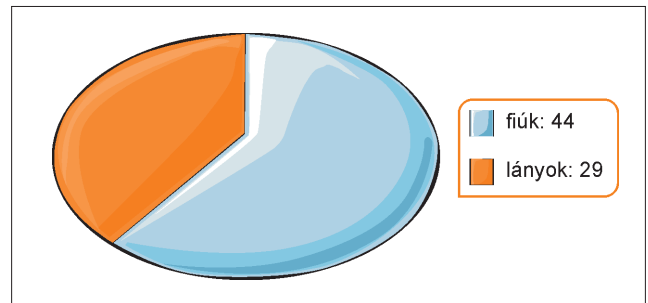
A 73 beteget életkoruk alapján 3 csoportba osztottuk: 0 és 5 év, 6 és 10 év közöttiek és a 10 év feletti gyermekek. A legtöbb eset a legfiatalabb korosztályban fordult elő 52 gyermek (3. ábra).

A 73 gyermekből 44 esetben a fiúk és 29 esetben a lányok sérültek. A nemzetközi és az európai adatokkal megegyezően, a fiúk körében gyakoribb az égési sérülés (4. ábra).

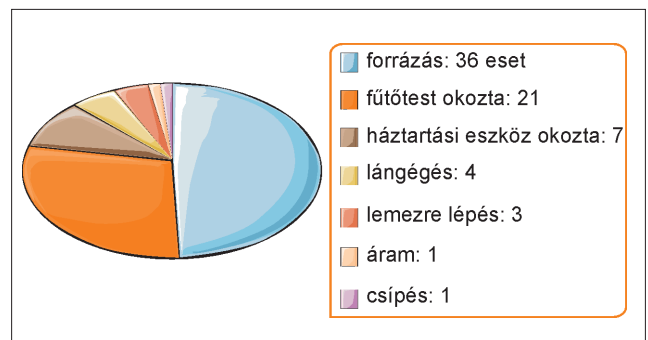
Az égés hátterében 36 gyermek esetében a forrázás állt. A forró folyadékok között a forrásban lévő víz, a tea, a kávé vagy a zsírtartalmú étel (leves) szerepelt. A kontaktégés hátterében leggyakrabban a kályhára tenyerelés (21/73 eset) vagy a háztartási eszköz okozta (7/73 eset) sérülés állt, de néhány esetben a gyermekek talpa is sérült a forró felületre lépés miatt (3/73 eset). Direkt lánghatás okozta égést 4/73 esetben dokumentáltunk, míg áram és egyéb mechanizmus okozta sérülést 1-1 esetben észleltünk (5. ábra).

A vizsgált betegek közül 61/73 gyermeknél az égés kiterjedése 5% alatti volt. Összesen 4/73 gyermek-

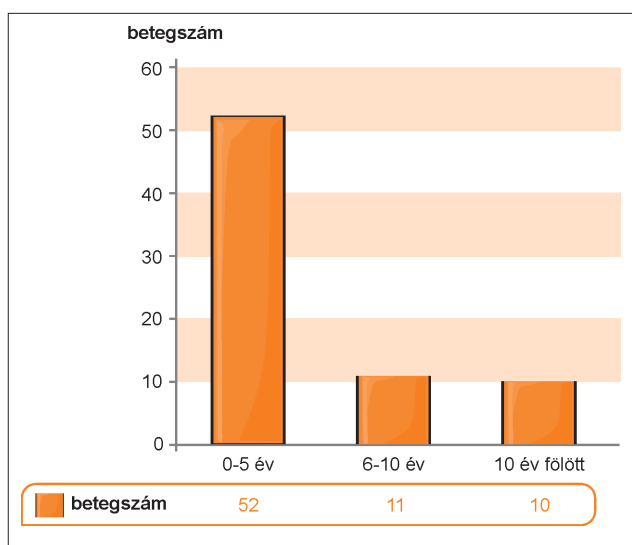
nél észleltünk 5–10% közötti és 8/73 gyermeknél diagnosztizáltunk 10% feletti égési sérülést (6. ábra). Az utóbbi két betegcsoport (12/73 beteg), az égés kiterjedése és lokalizációja miatt osztályos felvételre került. A leggyakrabban érintett régió a felső végtag, a tenyér és a mellkas volt.



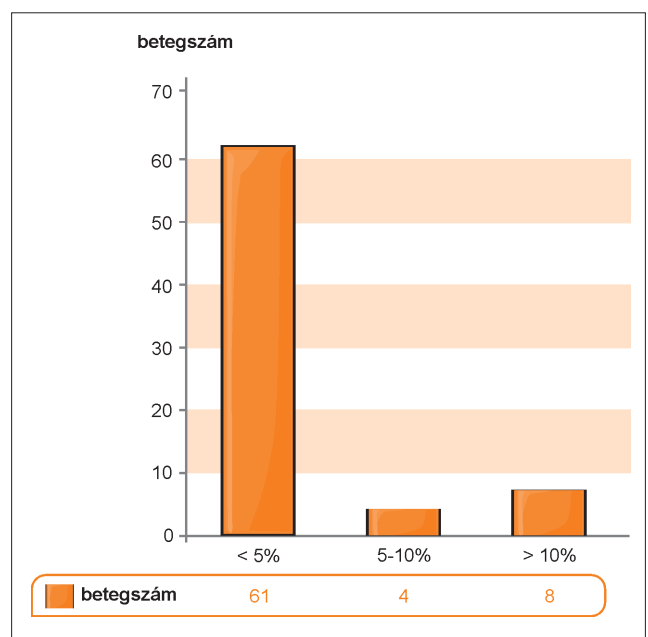
4. ábra: A vizsgált betegek nemek szerinti megoszlása



5. ábra: Az égési sérülések etiológiája



3. ábra: A vizsgált betegek életkor szerinti megoszlása a sérüléskor



6. ábra: A vizsgált betegek égési sérülésének kiterjedése (testfel-szín %)



A gyermekek gondozása több esetben még jelenleg is zajlik, így csak rövid és középtávú eredményekről számolhatunk be. A Curiosa géllal kiegészített Aquacel Ag foam sebfedők használata mellett 73 esetből egyetlen gyermeknél észleltünk fertőzést, ami orális antibiotikus kezelésre gyógyult.

A betegeinknél vizsgáltuk, hogy a hámosodás bekövetkezése után hányadik napon távolítottuk el a kötszert. A legtöbb gyermeknél (60 eset) a kötszert az 5., 6., 7. napon távolítottuk el. A leggyakrabban, összesen 23 gyermek esetében a 7. napon történt a kötés eltávolítása. A kötszert csak néhány esetben távolítottuk el a 10. nap után, ennek oka az volt, hogy a necrectomiát követően elhúzódóbb sebgyógyulást észleltünk. Az égési sebek hámosodását átlagosan a 6., 7. napon figyeltük meg (7. ábra).

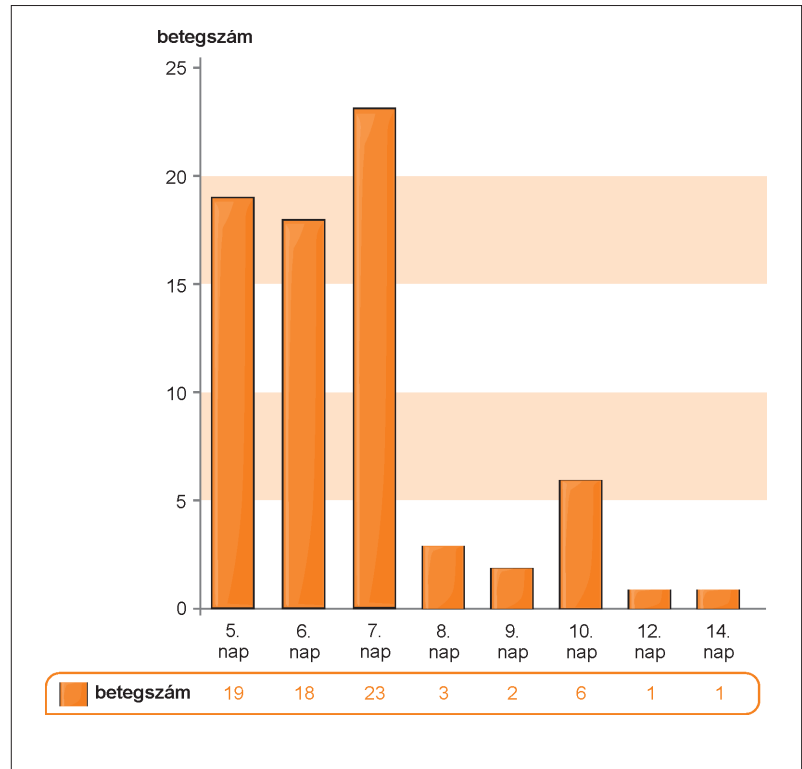
A hagyományos módszerekkel kezelt gyermekek égési sérüléseit naponta vagy kétnaponta altatásban szükséges kötni, míg az elgélesedő ezüst habkötészer a gyógyulásig a seben maradhat, így a kötés gyógyult állapotban kerül eltávolításra.

8/73 gyermek esetében, a nagyobb, összefüggő, mély másodfokú égés miatt necrectomiát végeztünk. Amennyiben a necrectomia során az írha megkímélhető volt, úgy az égett terület spontán hámosodása megtörtént. A Curiosa gél és az Aquacel Ag kombinációja necrectomiát követően került felhelyezésre. A kötéscserék már nem igényeltek narcosist, az esetek több mint két harmadában a kötés felhelyezése, cseréje és az eltávolítása bódításban és/vagy fájdalomcsillapító hatásában történtek.

Összefoglalás

Az égési sérülés gyakrabban a rossz szociális körülmények között élő családokban fordul elő, ahol a gyógyulás során nagy az infekció kialakulásának a veszélye is (1). Fontos, hogy a gyermekkori égési sérülések ellátása lehetőleg gyermeksebészeti, gyermek égési osztályokon vagy centrumban történjen. Különösen igaz ez a nagy (>10–20%) testfelszín érintő, mély égésekre.

A betegek többségénél 5% alatti másodfokot nem meghaladó égést diagnosztizáltuk és kezeltünk ezzel az új módszerrel. A modern, ezüstöt tartalmazó habkötészernek köszönhetően a hámosodás átlagosan a 6. napon bekövetkezett. Az eddigi eredményeink, tapasztalataink alapján infekciós szövődményt mindössze egy gyermeknél észleltünk.



7. ábra: A sebgyógyulást követően a kötés eltávolítás ideje

A kevert típusú égési sérülések ellátása komoly problémát jelent és jelenleg is megoszlanak a vélemények a konzervatív kezelés eredményességét illetően. Az összefüggő mély másodfokú égési sebek ellátása egyértelműen műtéti, míg a kevert típusú másodfokú égések megfelelő indikáció mellett konzervatív kezeléssel is jó eredmények érhetők el (1., 2. ábra). Az általunk vizsgált gyermekeknél transzplantáció nem történt, a bizonytalan mélységű sérülések kezelése kezdetben ezüst-nitrát oldatos kötéssel történt. A Curiosa géllal kiegészített habkötészer az egyértelműen konzervatíván kezelhető esetekben került alkalmazásra.

Az ezüstöt tartalmazó hydrofiber kötszerek és a cinktartalmú Curiosa gél hatékonyak a fertőzések elleni védelemben, a gél hialuron tartalma meggyorsítja a sejtek regenerálódását, így együttes alkalmazása elősegíti az égési sebek gyógyulását. Kényelmes, egyszerűen felhelyezhető kötések, melyek biztosítják a sebgyógyuláshoz szükséges megfelelő környezetet. Szemben a hagyományos kötszerekkel, az általunk használt Curiosa gél és Aquacel Ag foam kötés felhelyezése, cseréje és eltávolítása is a legtöbb esetben fájdalommentes volt, emiatt sok esetben altatásra sem volt szükség. Az altatások számának csökkentésével a kezelés költségei is jelentősen csökkentek. Fontos szempont, hogy ezzel a módszerrel a gyermekek pszichés terhelése kisebb, mert kevesebb kontroll vizsgálatra és kötéscserére van szükség.



Következtetés

Kezdeti tapasztalataink alapján az Aquacel Ag foam kötszer Curiosa géllal kiegészítve hatékony,

kíméletes, gyermekbarát, jó sebgyógyulást és kedvező kozmetikai eredményt biztosít a felületes másodfokú égési sérülések gyermekkorban történő kezelése esetén.

Summary

Results of treatment of partial thickness burn injuries in children with combination of silver containing hydrofiber foam and zinc-hyaluronon gel

Józsa G et al; Surgical Unit, Department of Paediatrics, University of Pécs

Aim: To present the results of treating children with superficial and mixed second-degree burn injuries with zinc-hyaluronon gel combined with a special foam dressing containing silver.

Patients, methods: We conducted a prospective study between January 1, 2013 and December 31, 2015. A total of 73 children were treated with Aquacel Ag foam and Zn-hyaluronon gel.

Results: We observed the epithelialization of the burned areas on the 6 or 7 days after the primary treatment. From the 73 children treated with this dressing, we have diagnosed wound infection only one case, the patient was treated with oral antibiotic.

Conclusions: Based on our experiences, we could achieve gentle, child-friendly, and cost-effective treatment, excellent wound healing and favorable cosmetic results.

KEYWORDS second degree burn injury, foam dressing, childhood

Irodalom

1. Brusselsaers N, Monstrey S, Vogelaers D, Hoste E, Blot S: Severe burn injury in Europe: a systematic review of the incidence, etiology, morbidity, and mortality Critical Care 2010; 14:R188.
2. Juhász I: Az égések osztályozása, diagnosztikája, sürgősségi ellátása. Helyi konzervatív kezelés égésben. Magyar Családorvosok Lapja 2010; 3(2):15-19.
3. Yarburo DD: A comparative study of the dressings silver sulfadiazine and Aquacel Ag in the management of superficial partial-thickness burns. Adv Skin Wound Care 2013; 26(6): 259-262.
4. Verbelen J, Hoeksema H, Heyneman A, Pirayesh A, Monstrey S: Aquacel®Ag dressing versus Acticoat™ dressing in partial thickness burns: a prospective, randomized, controlled study in 100 patients. Part 1. Burns. 2014; 40(3):416-427.
5. Ding X, Shi L, Liu C, Sun B: A randomized comparison study of Aquacel Ag and Alginate Silver as skin graft donor site dressings. Burns 2013; 39(8):1547-1550.
6. Juhász I, Zoltán P, Erdei I: Treatment of partial thickness burns with Zn.hyaluronon: Lessons of a clinical pilot study. Annals of Burns and Fire Disasters 2012 June; XXV:2
7. Illés J, Jávors A, Szíjártó E: Zinc-hyaluronate: an original organo-therapeutic compound of Gedeon Richter Ltd. Acta Pharm Hung. 2002. 72(1):15-24.

Útravaló tudnivaló

- A másodfokú égési sérülések kezelése ún. intelligens habkötszerrel is történhet.
- Jól indikált esetekben a kevert típusú égési sérülések is jó eredménnyel kezelhetők ezzel a kombinált módszerrel.
- Az intelligens kötszernek köszönhetően a kötőscserék száma csökkenthető, így az altatások száma is csökkenthető.

Tesztkérdések

1. Mi igaz a másodfokú felületes égésre?

- a) Hólyagképződéssel jár
- b) Fájdalmas
- c) A seb alapja rózsaszín
- d) Konzervatíván jól kezelhető
- e) Mindegyik válasz helyes

2. Minek köszönhető a habkötszer infekció elleni védelme?

- a) Nedves környezetet biztosít
- b) Ezüstion-tartalma miatt
- c) Antibiotikumot tartalmaz
- d) Taszítja a kórokozókat
- e) Mindegyik válasz helyes

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



A nyitott ductus arteriosus neonatológiai jelentősége

Gyenes Vilmos dr.

Bács-Kiskun Megyei Kórház, Kecskemét (Igazgató: Svébis Mihály dr.)

MRE Bethesda Kórház, Budapest (Igazgató: Velkey György dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Gyenes Vilmos dr.

6000 Kecskemét, Cimbalmos utca 1.

E-posta: gyenesvav@gmail.com

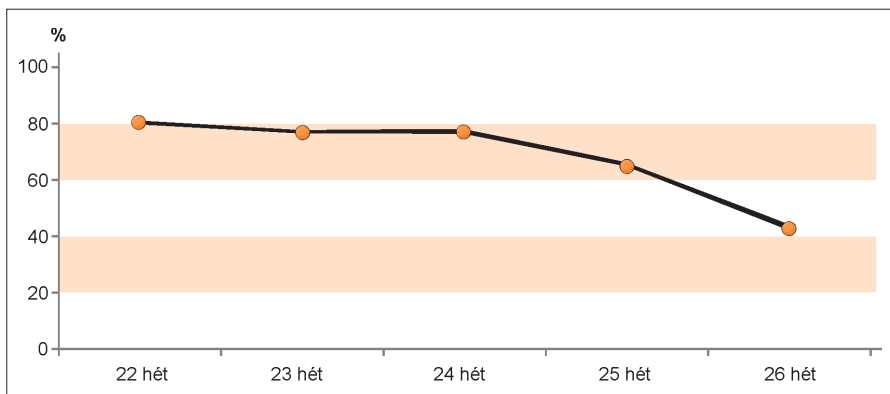
ÖSSZEFOGLALÁS Az igen kis súlyú (ELBW) koraszülöttek életben maradási esélyei jelentős mértékben javultak, így éretlenségüknek megfelelően a nyitott ductus előfordulási aránya megsokszorozódott. Ennek ellenére a hemodinamikailag jelentős, gyógyszeres, illetve műtéti kezelést igénylő esetszám töredékére esett, melyet Magyar Honvédség Egészségügyi Központ adataival illusztrálunk. Munkám célja a jelenség okának tisztázása. A diagnosztikus, terápiás teendők vita tárgyát képezik. Amennyiben gyógyszeres kezelésre szorulunk az ibuprofen terápia a leginkább elfogadott. Paracetamol alkalmazása világszerte terjed, de a toxicitás kérdése még nem kellően tisztázott.

KULCSSZAVAK nyitott ductus arteriosus, koraszülöttség, kezelés, diagnózis

Bevezetés

A 28. gestációs hét előtt született koraszülöttekben (ELGANs) az életben maradás esélye lényegesen javult. Közöttük a 25–28. hétre születetteknél a 7. életnapon a ductalis nyitva maradás arányszáma 65%, a 24. hétre világra jötteknél 80% körüli, így nagy számban találkozhatnánk hemodinamikai problémát jelentő esettel (1) (1. ábra).

Ezzel szemben a neminvaszív ellátásban élen járó intézetekben a gyógyszeres, illetve műtéti beavatkozások száma szignifikánsan csökkent. Ennek okának keresése indította a ductalis keringés tüzetesebb megismerésére. A ductus nyitottsága – patent – pillanatnyi állapotot tükröz, perzisztálása hosszú távú konzekvenciát jelenthet. A hemodinamikai jelentőség megítélése a teendők szempontjából nélkülözhetetlen tényező. A ductus arteriosus az intrauterin életben az aortát és az arteria pulmonalist összekötő ér, mely az em-lősszervezet normális fejlődéséhez elengedhetet-



1. ábra: PDA - előfordulási gyakoriság (Expert study – all live birth infants < 27 weeks in Sweden 2004–2007. Acta Paediatrica 2010; 99:978–992.)

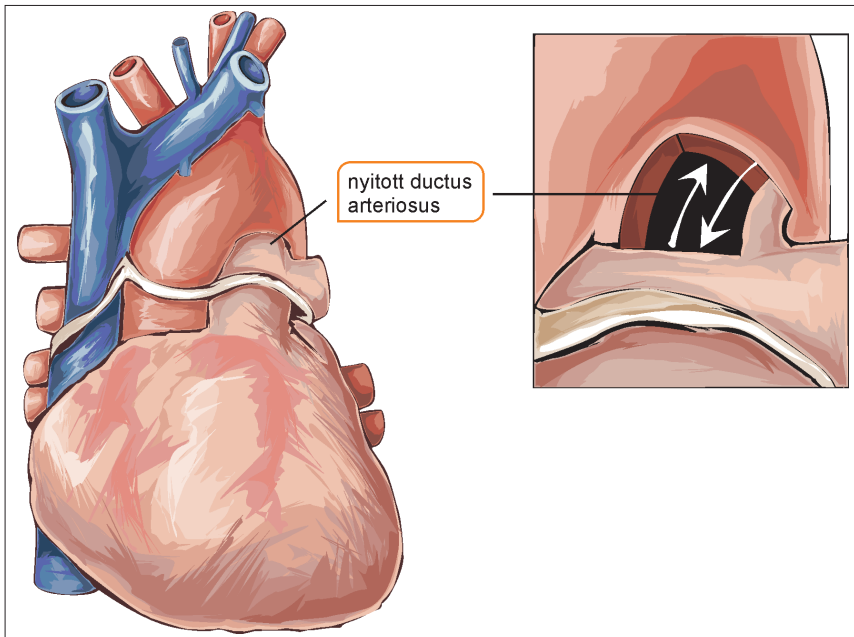
lenül szükséges. Az érkeplet az aorta arteria subclavia eredése alatti részét köti össze az arteria pulmonalis főtrözsével. Intrauterin szerepe a jobb kamra vérének a szisztémás keringésbe juttatása. Méhen belüli záródás eseteiben katasztrófhelyzet, intrauterin elhalás, súlyos pulmonalis hypertonia alakul ki. Ezért obligát interarterialis foetalis kommunikációt jelent (2. ábra).

Történeti áttekintés

Galenus írta le először az időszámítás kezdete előtt 131-ben, Harvey tisztázta élettani jelentőségét (2). Leonardo Botallo 1564-ban megjelent híres mun-

Rövidítések:

VILI respiráltatás által indukált légzési trauma
VEGF vascularis endoteliális növekedési faktor
PDA nyitott ductus arteriosus



2. ábra: Anatómiai rajz a nyitott ductus arteriosus elhelyezkedéséről

kájában a „De catarrho commentariusban” a foramen ovalét írta le, mely obligát interatrialis foetalis kommunikációnak nevezhető (3). 1628-ban egy tévedés folytán, Van Horne munkájának köszönhetően indult el német nyelvterületen a Botallo-vezeték némenklátúra karriertörténete. Az első sikeres ductusligaturát Gross és Hubbard végezte 1939-ben Bostonban (4). Magyarországon 1949-ben Littmann Imrének sikerült 5 órás műtéttel zárnia a ductust (5, 6).

Embriológia

A hatodik primitív aortaív pár ventralis részéből alakulnak ki a pulmonalis ágak. A dorsalis rész bal oldala az intrauterin életben ductus arteriosusként perzisztál. A jobb oldali rész már méhen belül visszafejldik.

A funkcionális záródás az érett újszülöttek mintegy felében 20–24 óra alatt, csaknem mindegyiküknél 96 órás életkorban létre jön. Néhány héten belül az anatómiai záródás is megtörténik, a nyitva maradás arányszáma 5 ezrelékes. A 30. gestációs életkor feletti, egészséges koraszülötteknél a 4. életnapra 90%-os, a 7. életnapon 98%-os a záródási arány. Egyéves életkorban vizsgálva a csecsemőket, azt találjuk, hogy az 1000 g születési súly felettieknek és akiknél nem alakult ki RDS, az arányszám 90% feletti (7).

Genetika

Genetikai faktorok, az AP2-béta transzkripcios faktor szinglé nukleotid polimorfizmusa, a tumor-

nekrózis faktor receptorasszociált-1 eltérése, a prosztaciklin-szintézis genetikai zavara szerepet játszhat a ductus záródási folyamatában, de természetesen az éretlenség a döntő tényező (8). Congenitalis rubeola szindróma eseteiben nagy számban találkoztak perzisztáló ductussal. A CHAR szindróma – nyitott ductus arteriosus, speciális craniofacialis dysmorphismás jelek és a kéz 5. ujjának rendellenessége – a TFAP2B – transzkripció faktor eltéréshez kötött autoszomális domináns öröklődésű kórkép (9).

Élettan-kórellettan

Az intrauterin életben a nem légző tüdő miatt magas a pulmonalis vascularis rezisztencia. Ennek és az alacsony placentáris ellenállásnak köszönhetően a jobb kamrai perctérfogat jelentős része a ductuson keresztül az aorta felé irányul. Elsősorban éretlen koraszülötteknél a pulmonalis vascularis rezisztenciától, a ductalis bal-jobb shunt mértékétől függően keringési elégtelenség, tüdőoedema, tüdővérzés, compliance-beszűkülés, hosszabb távon krónikus tüdőbetegség, BPD jöhet létre. A ductalis steal phenomenon miatt csökken a bal kamrai percvolumen, alacsony perctérfogat szindróma alakul ki, az agy, a mesenterium, a vesék kevesebb vért kapnak, annak összes következményével. Csökkenő pulmonalis vascularis rezisztencia esetén növekszik a bal-jobb shunt, mely terheli a bal kamrát. Az alacsony plazma onkotikus nyomás és megnövekedett kapillárispermeabilitás miatt interstitialis, majd alveolaris oedema alakul ki, a tüdőcompliance beszűkül, tüdővérzés jelentkezhet (10).

A ductus szöveti felépítése különbözik a nagyartériától, koncentrikus izomelemek találhatók benne. Intima rétege szabálytalan, neointima párnákat tartalmaz, melyek endothel- és simaizomsejtekből állnak. Az izomsejtekből van az oxigénérzékelő apparátus, míg az endotheliumból szabadulnak fel a vazóaktív vegyületek.

A záródási folyamatban a káliumcsatornáknak, a feszültségfüggő kalciumcsatornáknak, az endothelinrendszernek, a mitokondriális eredetű reaktív oxigéngyököknek van jelentőségük. A káliumcsatornák teszik lehetővé a feszültségfüggő kalciumcsatornák megnyílását, a kalciumbeáramlás fokozódását (11). Az RhO/RHO-kináz útvonal a mitokondriális oxigéngyökökön keresztül a vazokonstrikcióban játszik szerepet.



Az oxigén endotelin-1 felszabadulásához vezet, mely szintén növeli az intracelluláris kalciumszintet. Először izomösszehúzódás jön létre, majd az intimapárnák sérülése, endothelsérülés, sejthalál, vasoaktív anyagok felszabadulása következik be. A hypoxia hatására növekedési faktorok, VEGF szaporodik fel – remodelling következik be.

Koraszülöttség – ductuszáródás

Minél éretlenebb a koraszülött annál inkább tökéletlen a záródási mechanizmus.

- A koraszülöttek ductusa több PGE-t termel és érzékenyebb a prosztaglandin hatására;
- kevésbé érzékeny az O₂ indukálta folyamatokra;
- a magzatban a PGE₂- és a PGI₂-szint magasabb, mint az anyában, mivel sok termelődik a placentában, és a tüdőszövet elimináló hatása RDS-es koraszülötteknél természetesen csökken;
- a záródásban fontos ioncsatornák fejlettsége csökken;
- a neointima párnák nem kellően alakultak ki;
- az endothel sejtei NO-t termelnek, mely szintén hozzájárul a ductus nyitottságához;
- a thrombocyták száma alacsonyabb, funkciója ledált (12).

Lélegeztetés – RDS – PDA

Szofisztikált invazív lélegeztetési eljárások esetében sem kerülhető el teljes mértékben a respiráltatás által indukált légzési trauma – VILI hatás. A volotrauma, barotrauma, biotrauma, szabad gyökök károsító hatása jól ismert. Az invazivitás mértéke, idegentestek, kanülök, centrális vénás eszközök, szondák szintén afiziológiás viszonyt, fertőzési kaput jelentenek, ezért is hatalmas jelentőségű a neminvazív kezelési mód.

A fertőzés és a ductuszáródás összefüggései kutatások tárgyát képezik. Szeptikus állapotban szignifikánssá válhat a megelőzően jelentős terhelést nem okozó ductus.

Báránkyísérletek alapján az intrauterin szteroid adásnak direkt protektív hatása lehet (13).

Az eredményes szteroid profilaxis természetesen döntően befolyásolja a ductus nyitottságát.

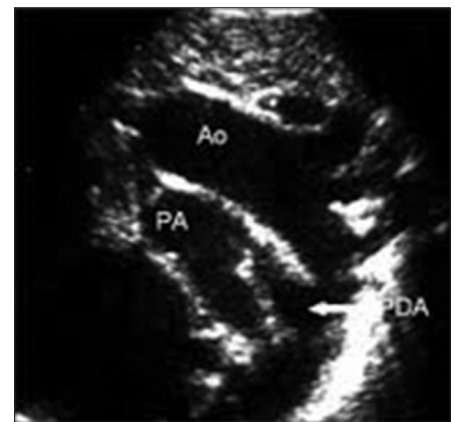
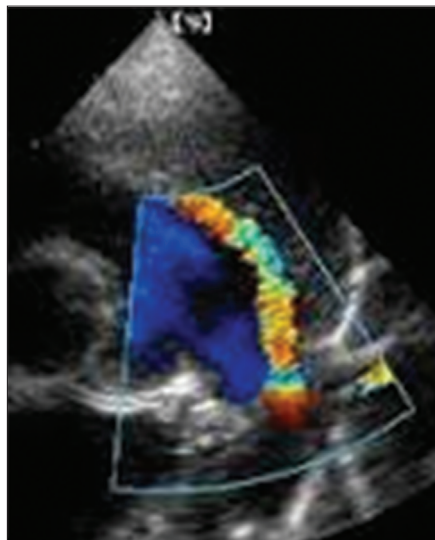
Klinikai tünetek

A klinikai tünetek specifikitása, szenzitivitása változó. A szívzörej pozitív prediktív értéke, különösen az első életnapokban igen szerény. A hiperaktív praecordium, praecordialis pulzáció, Corrigan-féle peckelő pulzus, tachycardia, tüdőcompliance-beszűkülés, lélegeztetési nehezítettség kórjelző értéke nagyobb. Mellkas-röntgenfelvételen a baljobb shunt jelei segíthetnek. Bronchopulmonalis dysplasia, nekrotizáló enterocolitis, intraventricularis vérzés klinikai tünetei esetén a ductalis kerin-gés szerepét kiemelten kell vizsgálni.

Diagnosztika

A terhelés fokának, hemodinamikai jelentőségének, a ductus szélességének, áramlásának vizsgálatában az **echocardiographia** jelenti a *gold standardot*. *Smallhorn* munkásságának köszönhetően a speciális echocardiographiás metszet, a ductalis sík, a bal oldali magas parasternalis metszet, a háromlábú szék képének megismerése (14) (3. ábra).

Biokémiai paraméterek – pro-BNP meghatározása a szérumban, illetve vizeletben – segítséget nyújthatnak a terhelés fokának megítélésében (15).

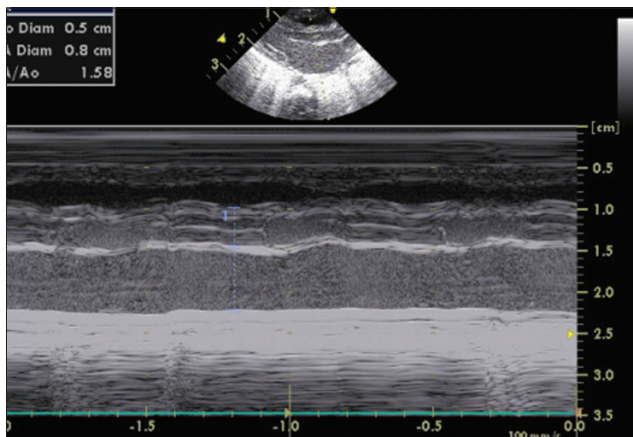


3. ábra: Nyitott ductus arteriosus ultrahangos color képe

Echocardiographiás kritériumok (16):

1. bal pitvar–aorta arány > 1,4 (4. ábra),
2. ductusátmérő > 1,4 mm/kg,
3. holodiastolés aortikus reverz flow,
4. végdiastolés AP sin. V_{max} > 0,3 m/s.

Az echocardiographiás paraméterek társítása a klinikai paraméterekkel, az oxigenizációs igénnyel, *Mc Namara* munkásságának köszönhetően pontosabb megítélést tesz lehetővé (17).



4. ábra: M-mód ECHO ábrázolás. Bal pitvar – aorta arány >1,4

Az **ultrahangvizsgálat** időpontjának megválasztásában segítséget nyújt a Karolinska Intézetben alkalmazott gyakorlat (18).

Az **első három napban** – a 27. gestatiós hétnél fiatalabbaknál és a mechanikus lélegeztetésre szorulóknál minden esetben, rutinszerűen elvégzik a vizsgálatot.

A **negyedik naptól** kezdődően, ha CPAP kezelésnél a szükséges FiO_2 0,3-nál magasabb értékű, illetve természetesen bármely klinikai gyanú esetén.

Örömteljesen hazánkban is terjednek a funkcionális echocardiographiás vizsgálatok, melyet neonatológusok eredményesen végeznek. Igen fontos a ductus dependens vitiumok felismerése, gyanújuk esetén kardiológus szakvizsgálata elengedhetetlenül szükséges. Amennyiben a ductalis keringés hemodinamikailag jelentős és a klinikai tünetek indokolják, terápiás lépések következnek (19, 20).

1. táblázat: Az 1500 g alatti születési súlyú koraszülötteknél alkalmazott indomethacin, ibuprofen terápia

	<1500 g	Indo/Ibu	Ligatura
2006	44	7	4
2007	52	13	4
2008	78	26	2
2009	80	13	2
2010	59	3	1
2011	80	2	1
2012	77	1	0
2013	81	1	0

Khi-négyzet próba: $p < 0,001$

Köszönet Dr. Nádor Csabának az adatok rendelkezésemre bocsátásáért.

Terápia

Véleményem szerint négy típusú kezelési lehetőség van

1. profilaktikus neonatológiai ellátás,
2. nem specifikus – konzervatív,
3. gyógyszeres,
4. műtéti.

Az ELBW koraszülöttek életben maradási esélyei lényegesen megnöttek a korszerű ellátásnak köszönhetően – ez jelenti a profilaktikus neonatológiai ellátást. Az adekvát szteroid profilaxis, maternalis fertőzések kezelése, késleltetett köldök-ellátás, neminvaszív lélegeztetés, korai enteralis táplálás, megfelelő oxigénszaturációra törekvés a ductuskérdést más dimenzióba helyezte – ennek illusztrálására a Honvéd Kórház NIC részlegének adatait használom (1. táblázat).

A korszerű neminvaszív lélegeztetés, VILI hatás csökkentése, korai enteralis táplálás felépítése, az up-to-date ellátás elemei – mind hozzájárulnak ahhoz, hogy töredékére esett a gyógyszeres, illetve műtéti terápiára szoruló koraszülöttek száma. Ez jelenti a kérdés igazi megoldását. Feltételezem, hogy a prosztoglandinelimináció a tüdőfunkció javulásának köszönhetően felgyorsul. Az optimális energia-háztartás, az enteralis táplálás korai felépítése, infekciók megelőzése, adekvát kezelése, szintén hozzájárulhat a korai záródáshoz. A késleltetett köldökellátásnak köszönhetően a keringő vérvolumen megnövekedik, minek folytán a jobb shunt mértéke csökken.

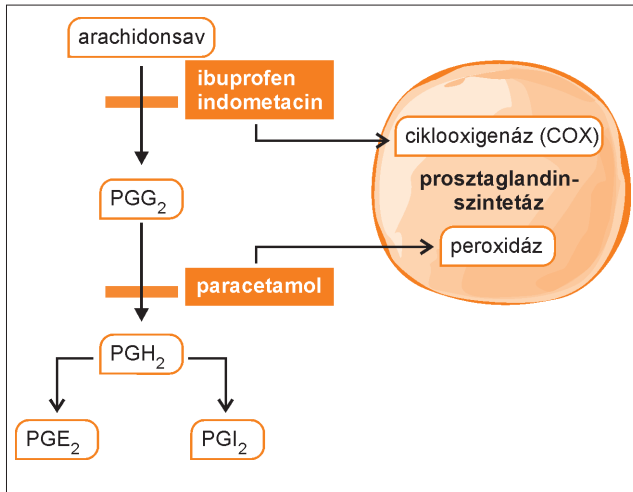
A primer ellátástól kezdve biztosított adekvát PEEP (Neopuff), a fiziológiás-spontán légzés alapú lélegeztetés szintén szerepet játszik a ductuszáródás folyamatában.

A **nem specifikus, konzervatív kezelés** lehetőségei a folyadékmegszorítás, anaemia, haemostatus rendezése – szükség esetén transzfúzió, gépi lélegeztetés esetén PEEP optimalizálás, belégzési idő variálása.

A **gyógyszeres kezelés** bázisát a nemszelektív ciklooxygenáz-bénítók jelentik, a prosztaciklin-szintézis gátlásával.

A nyitva maradás döntő tényezője a prosztoglandinok szintje, melyet a prosztoglandin-H2-szintetáz – PGHS – enzimszisztéma szabályoz, melynek két fő eleme a ciklooxygenáz (COX) és a peroxidáz. A ciklooxygenáz-rendszerre az indomethacin és az ibuprofen, a peroxidáz-rendszerre a paracetamol hat (5. ábra).

A profilaktikus gyógyszeres indomethacin kezelés előnye a TIPP vizsgálat alapján nem igazolódott. Korai indomethacin kezelés esetén 0,2 mg/kg a kezdő dózis, melyet 12–24 óra múlva megismétel-



5. ábra: Gyógyszer hatásmechanizmusa

hetünk. 1250 g alatti születési súly esetén 0,1 mg/kg dózisú adagolás ismeretes. Elyűjtott, úgynevezett „long course” terápia során 0,1 mg/kg-ot alkalmazunk 6 napon át. Napjainkban a gyógyszer alkalmazása inkább historikus jellegű, mivel az ibuprofennel összehasonlítva kevésbé szelektív a hatásspektruma.

Ibuprofen alkalmazása biztonságosabb, kevesebb mellékhatás észlelhető (21, 22). Első napon 10 mg/kg, következő két napon – 5–5 mg/kg dózisban alkalmazva – kevésbé csökkenti a renalis, mesenterialis erek áramlását. Szofisztikáltabb dozírozást jelent az életkor figyelembe vétele (23). Tekintetbe véve a bizonytalan gastrointestinalis felszívódást, az intravénás alkalmazás (Pedeo) részesíthető előnyben.

A prosztaciklingátlás a renalis, gastrointestinalis, agyi erekre is szűkítő hatású, ezért veszélyhelyzet alakulhat ki.

Kontraindikáció

- a vesefunkció súlyos beszűkülése,
- NEC előre haladott stádiuma,
- aktív vérzés – különösen agyi, gastrointestinalis forma,
- 60 G/l alatti thrombocytaszám, DIC,
- hyperbilirubinaemia vércserét megközelítő foka,
- ductus dependens vitiumok,
- sepsis – nem abszolút ellenjavallat.

Az egész világon terjedőben van a ciklooxygenáz-gátlás peroxidáz rendszer felőli befolyásolása *paracetamol* segítségével (24).

Dózisa 7,5–15 mg/kg – max. 60 mg/kg/nap 6 óránként 3 napon keresztül (25). Az FDA még nem engedélyezte, hepatotoxicitás veszélye fennáll.

Műtéti kezelés. Gyógyszeres kezelésre nem reagáló, hemodinamikailag jelentős esetekben szükséges a sebészi beavatkozás, kivételes esetekben katéteres zárásra kerülhet sor. Ennek sikerességéhez megfelelő testméretre van szükség.

Megbeszélés

A ductus arteriosus nyitottsága a koraszülöttek éretlenségével szorosan korrelál. A terápia-teendő kérdése mind a mai napig élénk vita tárgya (26, 27).

A korszerű, magas színvonalú koraszülött-ellátás nagymértékben csökkenti a hemodinamikai jelentőségű ductalis keringést kialakulását. A gyógyszeres, illetve műtéti ellátásra szoruló esetek száma kevesbedik. A neminvaszív lélegeztetésen alapuló, korai enterális táplálást felépítő up-to-date terápia-nak döntő szerepe van.

Amennyiben gyógyszeres kezelés szükséges, első-sorban az ibuprofen ajánlott. A paracetamol alkalmazása egyre inkább terjed, de a toxicitás veszélye még nem kellően tisztázott.

Summary

Neonatalogical importance of patent ductus arteriosus

Gyenes V; Bács-Kiskun County Hospital, Kecskemét (Hungary), Bethesda Children's Hospital of the Hungarian Reformed Church, Budapest (Hungary)

The survival rate of ELBW premature infants has significantly improved, subsequently the incidence of patent ductus arteriosus has multiplied. Despite this fact, the number of haemodynamically significant patent ductus arteriosus requiring pharmacological or surgical therapy, has dropped to a fraction. I demonstrate this with the data of the Medical Centre, Hungarian Defence Forces (Budapest, Hungary). The purpose of this clinical report is to clarify this phenomenon. Diagnostic and pharmacological management are still controversial. The generally accepted drug is ibuprofen. Paracetamol therapy has been spreading worldwide, but the danger of its toxicity requires further studies.

KEYWORDS ductus arteriosus, prematurity, cyclooxygenase, treatment, outcome



Irodalom

- Hamrick S, Hansmann G. Patent ductus arteriosus of the preterm infant. *Pediatrics* 2010; 125 (5):1020-1030.
- Galen. Opera omnia IV:243 Kuhn edition. 1884
- Leonardo Botallo. De catarrho commentarius. 1564
- Gross R, Hubbard P. Surgical ligation of a patent ductus arteriosus. *JAMA*, 1939; 112 (8):729-731
- Lozsádi K. Jubileumi évkönyv 1885-2005. 120 éves a Tűzoltó utcai Gyermekklinika
- Sárközi K. A Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet szívsebészetének története. *Kardiológus*, 2003/4. II. évf. 4.
- Nemerofsky SL, Parravicini E, Bateman D, et al. The ductus arteriosus rarely requires treatment in infants > 1000 grams. *Am J Perinatol* 2008; 25(10):661-666.
- Clyman R, Couto J, Murphy G. Patent ductus arteriosus: are current neonatal treatment options better or worse than no treatment at all? *Semin Perinatol* 2012; 36:123-12.
- Daggle JM, Lepp NT, Cooper ME, et al. Determination of genetic predisposition to patent ductus arteriosus in preterm infants. *Pediatrics* 2009; 1116-23.
- Gournay V. The ductus arteriosus: physiology, regulation, and functional and congenital anomalies. *Archives of Cardiovascular Disease* 2011; 104: 578-585.
- Bökenkamp R, DeRuiter MC. Insight into the pathogenesis and genetic background of patency of the ductus arteriosus. *Neonatology* 2010; 98:6-17.
- Echtler K, Stark K, Lorenz M, et al. Platelets contribute to postnatal occlusion of the ductus arteriosus. *Nat Med* 2010; 16 (1) 75-82.
- Clyman RI, Mauray F, Roman C, et al. Effects of antenatal glucocorticoid administration on ductus arteriosus of preterm lambs. *Am J Physiol* 1981; 241(3):415-420.
- Smallhorn JF. Patent ductus arteriosus evaluation by echocardiography *Echocardiography* 1987; 4:101-118.
- Choi B., Lee K., Eun B. Utility of rapid B-type natriuretic peptide assay for diagnosis of symptomatic patent ductus arteriosus in preterm infants. *Pediatrics* 2005; 115:255-61.
- Sehgal A, Mc Namara P. Does echocardiography facilitate determination of haemodynamic significance attributable to the ductus arteriosus. *Eur J Pediatr* 2009; 168:907-14.
- Mc Namara P, Sehgal A. Towards rational management of the patent ductus arteriosus: the need for disease staging *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2007; 92:424-427.
- Johansson S. News and views on the patent ductus arteriosus *Slideshare*. net 2012, May
- Skinner J. Diagnosis of patent ductus arteriosus. *Semin Neonatol* 2001; 68(1)49-61.
- Clyman RI, Chorne N. Patent ductus arteriosus: evidence for and against treatment. *J Pediatr* 2007; 150 (3) 216-219
- Richards J, Johnson A, Fox G, et al. A second course ibuprofen is effective in the closure of a clinically significant PDA in ELBW infants. *Pediatrics* 2009; 124(2):e287-293.
- Clyman RI. Ibuprofen and patent ductus arteriosus. *N Engl J Med*. 2000; 343, 728-730
- Hirt D, Van Overmeire B. An optimized ibuprofen dosing scheme for preterm neonates with patent ductus arteriosus, based on a population pharmacokinetic and pharmacodynamic study. *Br J Clin Pharmacol* 2008; 65:5, 629-636
- Hammerman C. Ductal closure with paracetamol: a surprising new approach to patent ductus arteriosus treatment. *Pediatrics* 2011; 128(6):e1618-1621.
- Terrin G. Efficacy of paracetamol for the treatment of patent ductus arteriosus in preterm neonates. *Ital J Pediatr* 2014; 40:21
- Hamrick S, Hansmann G. Patent ductus arteriosus of the preterm infant. *Pediatrics* 2010; 125(5)1020-1030.
- Evans N. Preterm patent ductus arteriosus: a continuing conundrum for the neonatologist. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine* 2015; 20:272-277.

Útravaló tudnivaló

- A ductus arteriosus nyitottsága a koraszülöttek éretlenségével szorosan korrelál.
- A neminvaszív lélegeztetésen alapuló, korai enterális táplálást felépítő up-to-date terápia nagymértékben csökkenti a hemodinamikailag jelentős ductalis keringés kialakulását.
- Amennyiben gyógyszeres kezelés szükséges. elsősorban az ibuprofen ajánlott. Paracetamol alkalmazása egyre inkább terjed, de a toxicitás veszélye még nem kellően tisztázott.

Tesztkérdések

1. A hemodinamikailag jelentős ductus arteriosus hogyan befolyásolja a bal kamrai perctérfogatot?

- csökkenti
- növeli
- nem befolyásolja
- nincs adat

2. A korszerű neonatológiai ellátás miképpen hat a ductus záródására ?

- elősegíti
- hátráltatja
- nem befolyásolja
- nem ismerjük a hatást

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

Az eosinophil sejtek szerepe a gastrointestinalis kórképekben III. – Eosinophil colitis

Tél Bálint^{1,3}, Kiss Zoltán¹, Béres Nóra dr.¹, Boros Kriszta Katinka dr.¹, Borka Katalin dr.², Veres Gábor dr.¹

¹ Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika (Igazgató: Szabó Attila dr.)

² Semmelweis Egyetem, II. Sz. Patológiai Intézet (Igazgató: Tímár József dr.)

³ Semmelweis Egyetem, orvostanhallgató, VI. évfolyam

LEVELEZÉSI CÍM:

Veres Gábor dr.

1083 Budapest, VIII. Bókay János u. 53-54.

E-posta: veres.gabor@med.semmelweis-univ.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Az eosinophil colitis (EC) a vastagbél ritka, krónikus, immunmediált gyulladása, szövettanát a colon túlnyomóan eosinophil sejtes infiltrációja jellemzi. Leggyakoribb tünete a véres széklet és a hasi fájdalom. Előfordulása csecsemőkorban és serdülőkorban és fiatal felnőttkorban mutat egy-egy csúcsot. Az EC csecsemőkorban benignus kórkép, a tünetek sok esetben maguktól is elmúlnak, így gyakran nem kerül sor a pontos diagnózis felállítására. A betegség kialakulásában feltehetően fontos szerepet játszik a táplálékban található allergén fehérjékre adott túlérzékenységi reakció, ezért az allergének kerülésével – így például anyai eliminációs étrend vagy extenzív hidrolizált tápszeres táplálás – a panaszok legtöbbször gyorsan megszűnnek. Súlyos, elhúzódó esetekben azonban aminosav alapú tápszer bevezetésére is szükség lehet. Ezen utóbbi esetek tünettana jelentős átfedést mutat a csecsemőkori gyulladásos bélbetegségekkel, komoly differenciáldiagnosztikai nehézséget okozva. Az EC idősebb gyermekekben és felnőttekben hosszabb, kiszámíthatatlan lefutású betegség, melynek kezelése gyakran csak gyógyszerekkel lehetséges.

KULCSSZAVAK eosinophil colitis, csecsemőkori haematochezia, csecsemőkori Crohn-betegség, allergiás colitis, táplálék fehérje indukált proctocolitis szindróma

Bevezetés

Az eosinophil sejteknek a gyomor-bélrendszert érintő betegségekben betöltött szerepével foglalkozó cikksorozatunk harmadik részében a vastagbél eosinophil-sejtes gyulladásával, az eosinophil colitis-szel (EC) foglalkozunk.

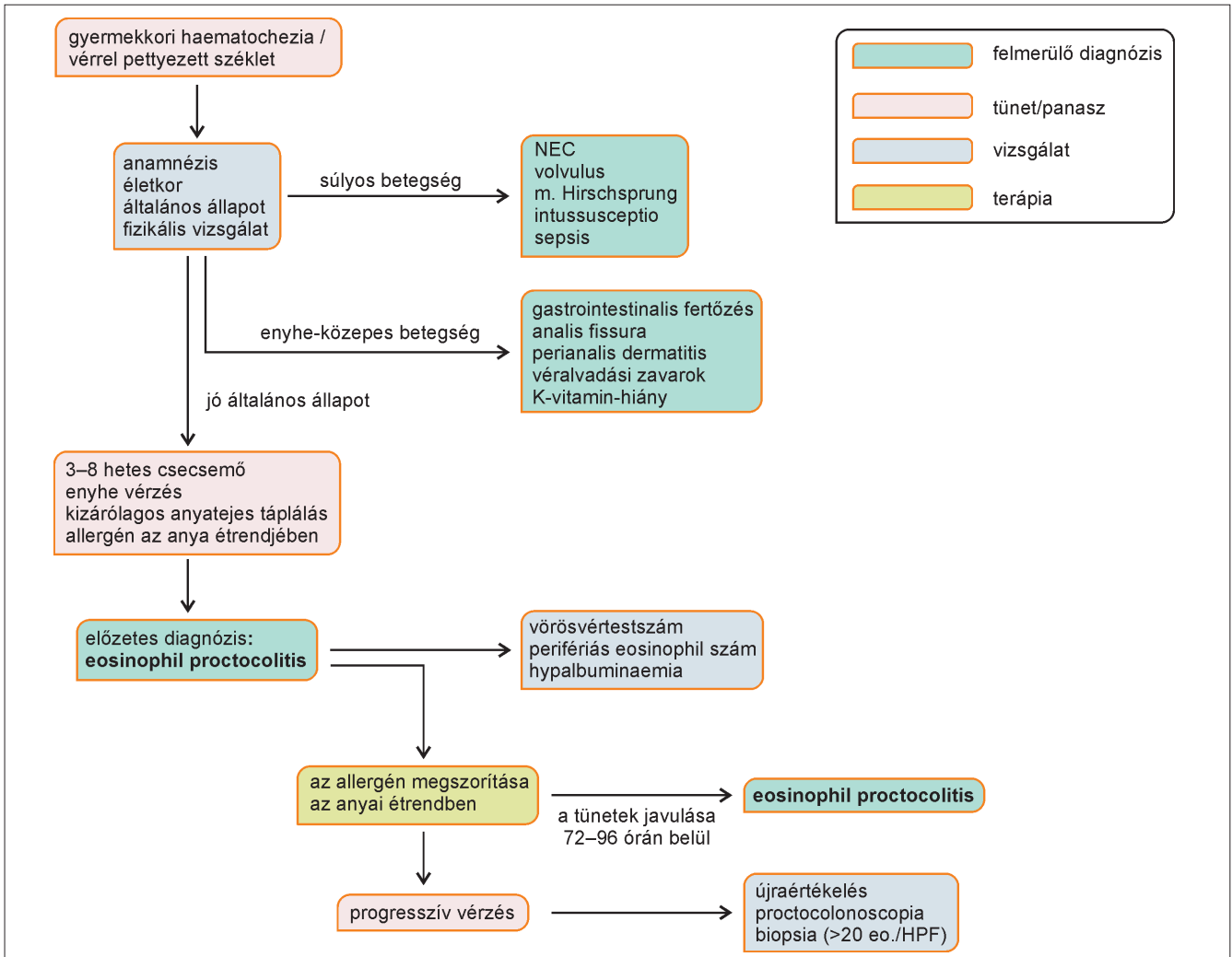
Napjainkban az eosinophil sejt asszociált gastrointestinalis kórképek (EGID) egyre gyakoribb előfordulásával kell számolnunk (1). Ezekre a betegségekre közösen jellemző, hogy gastrointestinalis panaszok mellett az érintett bélszakasz mucosájában egy eosinophil sejt felszaporodással járó gyulladásos infiltratio látható.

Rövidítések

PTEN	Phosphatase and Tensin Homolog
IgE	immunglobulin E
IgA	immunglobulin A
CXCL13	C-X-C chemokine ligand type 13
CXCR5	C-X-C chemokine receptor type 5
TGFβ	transforming growth factor beta
Treg	regulátoros T-lymphocyt
Th2	2-es típusú helper T-lymphocyt (CD4+)
IBD	inflammatory bowel disease (gyulladásos bélbetegség)
5-ASA	5-aminosalicylate
EGID	eosinophil sejt asszociált gastrointestinalis kórkép

Az EGID csoport legritkább tagjának, az EC-nek is egyre gyakoribb előfordulásával kell számolnunk. A csecsemőkorban jelentkező véres széklet hátterében leginkább allergiás colitis áll, melynek egy része EC. A haematochezia gyermekkorban nem gyakori tünet, azonban a felmerülő esetleges súlyosabb megbetegedések miatt gyors és alapos kivizsgálást igényel. Gyermekkorban a véres széklet hátterében számos kórállapot állhat, többek között sürgős sebészeti ellátást igénylő betegségek (pl. necrotizáló enterocolitis, volvulus, intussusceptio), gastrointestinalis fertőzések, analis fissura, Meckel-divertikulum, juvenilis polyp, Hirschsprung-enterocolitis, gyulladásos bélbetegségek, újszülöttkori vérzékenység és thrombocytopeniák. Mégis, csecsemőkorban a haematocheziák 18–64%-ban EC a végső diagnózis (2). A csecsemőkori haematochezia kivizsgálási algoritmus az 1. ábrán látható.

A vastagbél eosinophil sejtes beszűrődése számos kórképben megfigyelhető (1. táblázat), melyek részletes tárgyalása meghaladja cikkünk kereteit, ismeretük azonban a differenciáldiagnosztikához elengedhetetlen. Az EC diagnózisának felállítása az eosinophilia egyéb okainak kizárása után történik. Bizonytalanságokra adhat okot az a gyakorlat, miszerint a nemzetközi szakirodalom egyes ese-



1. ábra: A csecsemőkori haematochezia kivizsgálási algoritmus (25) (Pomberger és mtsai, 2001 alapján)

tekben a különböző betegségeket kísérő eosinophil sejtes vastagbélbeszűrdést (szekunder EC) is eosinophil colitis névvel illeti. Mi a továbbiakban eosinophil colitis (EC) alatt a vastagbél *idiopathiás* eosinophil sejtes gyulladását értjük.

Eosinophil colitis

Az EC egy ritka EGID kórkép, melyet 1937-ben írtak le először, a fogalom azonban csak 1959-ben jelent meg a nemzetközi irodalomban (3). Az évente diagnosztizált esetek száma folyamatos növekedést mutat. Ehhez nagyban hozzájárult az ismerek bővülése, és az is, hogy egyre nagyobb figyelmet kap, egyre gyakrabban merül fel az EC, mint lehetséges kórok (4). Az EC ritka betegség, felnőttekben és gyermekekben egyaránt előfordul, egységes diagnosztikai kritériumok hiányában azonban a betegség valós gyakoriságát nehéz meghatározni. Egy közelmúltban megjelent, BNO-kód alapú amerikai felmérés szerint a diagnózis prevalenciája a teljes populációban (0-64 év) 3,5/100 000 fő, míg

a 20 év alatti korosztályban 4,3/100 000 (5). A betegség gyakorisága az élet első hónapjaiban és fiatal felnőttkorban mutat egy-egy csúcsot (3). A tapasztalatok alapján az EC nem egységes kórkép, inkább egy hisztopatológiai entitás (3). A pre-

1. táblázat: A colon eosinophil infiltrációját okozó kórképek (Yen és mtsai, 2012 alapján módosítva) (8)

Primer okok	Szekunder okok
Eosinophil colitisek	Gyógyszer túlérzékenységi reakciók
■ Csecsemőkori eosinophil proctocolitis (FPIAP)	IBD (Crohn-betegség)
■ Átmeneti újszülöttkori eosinophil colitis (NTEC)	Parazitafertőzések
■ Serdülőkori/felnőttkori eosinophil colitis	Lymphomák, carcinomák
	GvHD
	Kollagén-vascularis betegségek
	Hypereosinophilia-szindróma
	Peutz-Jeghers-szindróma



zentáló tünetek, a betegség viselkedése és a kórfolyás életkoronként eltérő lehet.

Ezek alapján érdemes elkülöníteni a csecsemőkorban jelentkező EC-ket (eosinophil proctocolitis) a későbbi életkorokban előforduló EC-ektől (6, 7). A *nagyobb gyermekekben* látott EC sokszor más betegségeket kísér (szekunder EC) (8). A *felnőttkori* EC-ek legtöbbször feltehetően szekunder megbetegedések (1. táblázat) (8), az alapbetegségnek megfelelő viselkedéssel.

Irodalmi adatok, és a klinikai tapasztalatok is azt mutatják, hogy *csecsemőkorban* az EC a korábban külön entitásnak tartott *allergiás colitis* (food-protein induced allergic proctocolitis, FPIAP) egy súlyosabb változatának felel meg, és a különbség csupán a mucosalis eosinophilsejt-számban látható. Emiatt a továbbiakban a két fogalmat egységesen kezeljük (3).

Patogenezis

Az EC patomechanizmusa jelenleg nem teljesen tisztázott. Háttérben feltehetően a táplálékban található allergén fehérjékre adott (nem-IgE-mediált) túlérzékenységi reakció állhat, így az ételallergiák közé sorolható. Az allergénnel való érintkezés történhet direkt módon, közvetlenül elfogyasztva, illetve az anyatejen keresztül, mivel az anyatejben megjelenhetnek az anya által evett táplálék fehérjéinek részletei (24).

Az EC-t leggyakrabban kiváltó ételek a tehéntej és a szója, ugyanakkor más környezeti és genetikai faktorok is részt vesznek a kórkép kialakulásában. A genetikai faktorok szerepét támasztja alá, hogy EGID betegek 16%-ának vannak ugyanazon betegségben szenvedő rokonai, valamint az EGID betegségekben szenvedők 80%-ánál találtak valamilyen kísérő atopiás megbetegedést (10). Azonban egyes szerzők nem találtak jelentős összefüggést EC-ben az atopiás anamnézissel (11). Ezek alapján egyes leírások az EC-t atopiás és nem-atopiás altípusokra osztják (12). Szintén a genetikai tényezők szerepére utal a – PTEN tumorsuppresszor gén ritka csírasejtes mutációja okozta – *PTEN-hamartoma tumor szindrómában* a megnövekedett prevalenciájú EGID-ek jelenléte (13).

EC-ben az IgE-kapcsolt folyamatok szerepére utalhat a megnövekedett hízósejtszám és degranuláció a colonban (4). Ugyanakkor sem a megnövekedett IgE-szint, sem az anaphylaxia nem jellemző ezekre a betegekre. Ezért egyes tanulmányok preszenzitizált keringő lymphocyták szerepét feltételezik. EC-ben a CD4(+) Th2-lymphocyták szerepére utaló adatok is fellelhetőek (4). Allergiás eredet mellett szól még az allergénmentes diétára nagy százalékban látott javulás, ugyanakkor ez sem vezet minden esetben gyógyuláshoz (9). *Mori és munkatársai*

az allergiás eredetet is megkérdőjelezzik. Ők inkább a megnövekedett CXCL13/CXCR5 és TGFβ koncentráció hatására kialakuló IgA-túltermelődést és következményes lymphoid hyperplasiát okolják a tünetek kialakulásáért (14). Az IgA-nak az orális tolerancia kialakításában játszott szerepéről több tanulmány is beszámol (15). Az immunreguláció felborult működését, perifériás Treg sejtek alacsony jelenlétét EC-ben korábban munkacsoportunk is leírta (16). Ezek alapján egy összetett, az immunreguláció zavarára visszavezethető, Th2 domináns túlérzékenységi reakció feltételezhető.

Klinikai kép

A csecsemőkori EC elsősorban a sigma és a rectum gyulladását okozza (eosinophil proctocolitis). Jellemző, gyakran egyedüli panasz a haematochezia. Típusosan egy egyébként egészséges, anyatejjel táplált csecsemőnél friss piros vérrrel festett széklet jelentkezik. Ritkábban hasmenés, hasi fájdalom is kíséri. A gyakran megfigyelhető perifériás, illetve széklet-eosinophilia nem specifikus tünetek. A kórképre nem jellemző a súlyállás; vashiány, anaemia, hypalbuminaemia is csak az elhúzódó esetekben jelentkezik. Ezen esetek megkülönböztetése a nagyon korai gyulladásos bélbetegségektől (*Very Early Onset IBD: VEO-IBD*), elsősorban Crohn-betegségtől komoly differenciáldiagnosztikai kihívás (17).

Az EC-ben szenvedő csecsemők több mint 75%-a fél évnél fiatalabb, 62%-uk fiú. Az EC-s csecsemők nagy része (kb. 60%) anyatejes táplálásban részesül (2, 18). Az anyatejbe számos, az anya által fogyasztott termék, pl. gyógyszerek vagy ételek oligopeptidjei kerülhetnek be (24). Így elsősorban tehéntejet (illetve szóját, tojást, rizst) fogyasztó anyák gyermekeinél előfordulhat, hogy a gyermek az anya által fogyasztott étellel szenzitizálódik. EC előfordul *nem anyatejjel táplált* csecsemőknél is (~40%), ilyenkor általában egyszerűbb az allergén azonosítása. A bőr Prick-teszt csak az esetek kis részében bizonyultak pozitívnak, ugyanakkor az epicutan teszt az allergén azonosításában hasznos eszköz lehet (19).

A csecsemőkori EC-k külön csoportja a nagyon fiatal életkorban jelentkező ún. NTEC, az újszülöttek átmeneti eosinophil colitise (*neonatal transient eosinophilic enterocolitis*). Ezekben az esetekben a véres széklet már a megszületést követően, a táplálás megkezdése előtt megjelenik (20). Ilyenkor a táplálékfehérjével való orális szenzibilizálódás lehetősége kizárható. Feltételezik, hogy a magzat még in utero szenzibilizálódott az anya által fogyasztott táplálék epitópokkal (21). Átmeneti jelenségről van szó, mely legtöbbször napokon belül magától gyógyul.

2. táblázat: Az EC prezentáló tünetei (Alfadda et al, 2011 alapján) (4)

Eosinophil colitis fő tünetei	
Véres széklet	csecsemőkorban szinte mindig
Hasmenés	gyakori prezentáló tünet
Hasi fájdalom	
Emelkedett thrombocytaszám	
Vashiány	
Colonmegvastagodás	transmurális típusban
Obstrukció, sigmavolvulus	
Colonperforáció	
Eosinophil ascites	serosapredomináns típusban

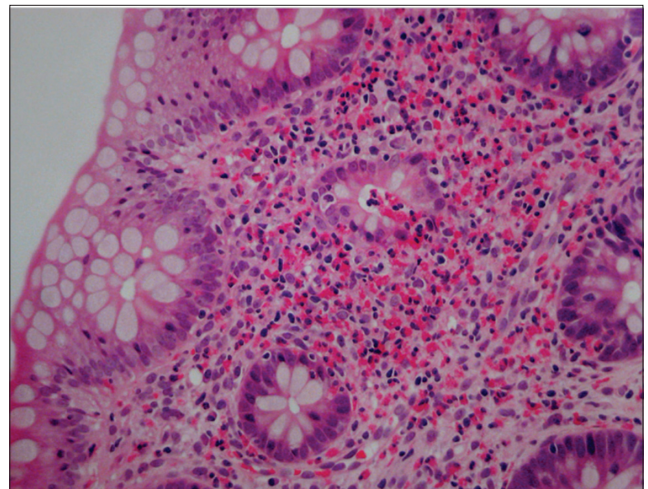
Későbbi életkorokban az EC fő tünete a hasi fájdalom, súlyvesztés és hasmenés, mely véres is lehet. A tünetek (2. táblázat) gyakran krónikusan fennállnak. A gyulladás lehet szegmentális vagy kiterjedhet az egész colonra. Érintheti a bélfal összes rétegét, ez alapján mucosa-, muscularis, illetve serosapredomináns típusok különíthetők el (22). A tünetek elsősorban attól függenek, hogy melyik réteg érintett. A leggyakoribb, *mucosapredomináns* eseteket a mucosa sérülése miatt hasmenés, fehérjevesztő enteropathia kísérheti. A *transmurális* gyulladások a bélfal megvastagodását, obstruktív tüneteket, intussusceptiót, volvulust és perforációt is okozhatnak. A különleges eosinophil ascites lehet a nagyon ritka *serosapredomináns* megbetegedés fő tünete (4).

Diagnózis

Az EC klinikai diagnózisa már a jellegzetes *tünetek alapján* felmerül. Amennyiben a gyermek állapota kielégítő, és a súlyos betegségek (pl. NEC) kizárhatók, empirikusan – az egyben terápiás – hipoallergén táplálás kerül bevezetésre. Az *allergének eliminációjára* jelentkező gyors javulás és esetleg *allergén provokációs teszt* alkalmazásával (a feltételezett allergén újra bevezetése az étrendbe) a klinikai diagnózis biztosan felállítható. Invazív diagnosztikára csak súlyos, nem javuló esetekben van szükség.

EC-ben a *laborértékek* nem specifikusak, de a differenciáldiagnosztikát segíthetik. A gyulladásos paraméterek nem vagy csak mérsékelten emelkedtek. Perifériás eosinophilia, leuko/lymphocytosis, enyhe vashiány, anaemia, hypalbuminaemia, thrombocytosis gyakran megfigyelhetőek (19).

A diétás megszorításokra nem javuló csecsemők esetében, amennyiben fogyás vagy tartós súlyállás,



2. ábra: A colon mucosájában súlyos eosinophil sejtes infiltráció látható, több mint 100 eosinophil/HPF-es sejtszámmal. A képen eosinophil cryptitis (nyílhegy) és számos microabscessus (nyíl) is megfigyelhető (Bates et al, 2012 (3))

emelkedett gyulladásos paraméterek jelenléte észlelhető: endoszkópia javasolt. A *colonoscopos* kép jellemzően oedemás, hyperaemiás nyálkahártyát, aphtákat és lymphonodularis hyperplasiát mutat, azonban sokszor semmilyen *macroscopos* eltérés nem látható (19).

A pontos diagnózis felállítása a szekunder okok kizárása után *szövettani vizsgálattal* történik (2. ábra). A legjobban elfogadott klinikai gyakorlat szerint a colon lamina propria-jában átlagosan több mint 20 eosinophil granulocytá megfigyelése szükséges nagy nagyítású látóterenként (HPF, high power field) a diagnózis kimondásához. A szövettani képen gyakran megfigyelhető még a crypták gyulladása, eosinophil microabscessusok, illetve az eosinophil granulocyták fokozott degranulációja is.

Az EC diagnosztikájáról és terápiájáról jelenleg nincs elfogadott „guideline”, az első hivatalos klinikai irányelv megjelenése a közeljövőben várható. Ezt nehezíti, hogy több, korábbi tanulmány szerint a bél mucosájának normális eosinophil sejt denzitása nem egységes, a gastrointestinalis traktus különböző szakaszaiban eltérő, bizonyos helyeken a diagnosztikai kritériumként használatos 20/HPF sejtszámot is meghaladhatja. Ezért többen más diagnosztikai határértéket javasolnak. Egyes szerzők 6 eo./HPF-nél (60/tíz HPF) húzzák meg a határt, mások ezt alacsonynak tartják, és 30/HPF-et javasolnak felső határértéknek (3). Bizonyos szerzők egyéb hisztológiai kritériumok bevezetését javasolják (cryptitis, eosinophil microabscessus, perineuralis eosinophil degranulatio stb.) (3).

Prognózis és terápia

Az EC egy benignus betegség, jó gyógyhajlammal. Gyakran a panaszok néhány napon belül ma-



guktól megszűnnek, így a diagnózis sem mindig kerül felállításra.

A terápia első lépcsőfoka az *anyai eliminációs diéta* bevezetése. Ez rendszerint először tehéntejmentes diétát jelent, 2–4 hétig. A diéta hatására a panaszok 72 órán belül rendszerint javulást mutatnak és 7 napon belül megszűnnek (25). Ezért az EC-es szoptatott csecsemőknél sem javasolt az anyatejes táplálás fél éves kor előtti felfüggesztése (19). Ha a negyedik héten a panaszok még fennállnak, a tejallergia nem valószínű. Amennyiben tápszerrel táplált a gyermek, akkor szemielementáris vagy elementáris tápszer javasolt.

Következő lépcsőként kiterjesztett eliminációs diéta (tehéntej, szója, tojás, gabona, mogyoró és tenger gyümölcsei), illetve *extenzíven hidrolizált* vagy – végső megoldásként – *aminosav alapú tápszer* bevezetése javasolt, a mai klinikai gyakorlat szerint egy éves életkorig, mivel egy éves korra a gyermekek 79% tolerálja a tehéntejet (18). Az újabban megjelent adatok alapján, egyes szerzők 1-3 hónap elteltével provokációs teszt elvégzését javasolják, hogy a felesleges tápszeres táplálás elkerülhető legyen (18).

Ritkán előfordul, hogy az aminosav alapú tápszer sem szünteti meg a véres székletet. Ezek a betegek ekkorra rendszerint anaemiások, krónikus hasmenésük van, és súlygyarapodásuk megállt. Ilyen esetekben, a tünetek jelentős átfedése miatt, felmerül a csecsemőkori Crohn-betegség gyanúja (17). Ettől a ritka körképtől való elkülönítésére jelenleg nem áll rendelkezésünkre megbízható eszköz, aminek feleslegesen vagy éppen jelentős késlekedéssel megkezdett immunszuppresszív terápia lehet a következménye (17).

Az EC idősebb életkorban (2-18 év) jelentkező formáinál ez eliminációs diéta ritkábban eredményez javulást. A nyugati klinikai gyakorlat szerint ezekben az esetekben natrium-cromoglycat, leukotriénreceptor-antagonisták, H1-antagonisták, 5-ASA, szteroidok, immunszuppresszánsok illetve biológiai terápia használata is megfontolandó (4).

Az EC prognózisa evidenciák hiányában nehezen ítéltető meg. Általánosan elmondható, hogy minél fiatalabb korban jelentkezik, annál jobb prognózissal számolhatunk. Az NTEC esetek néhány napon belül maradéktalanul gyógyulnak. Csecsemőkori eosinophil proctocolitis kezelés nélkül sokszor spontán javulást vagy akár teljes remissziót mutat. Az EC-es csecsemők 79%-a egy éves korra tolerálja a tehéntejet (18), azonban más allergének kiváltotta esetekről jelenleg még nem született tanulmány. A csecsemőkor után jelentkező megbetegedések eliminációs diétára ritkábban reagálnak, hosszú távú gyógyszeres kezelés válhat szükségesé. A diétás megszorításokra nem javuló esetek prognózisa kérdéses. A korai életkorban jelentkező gyulladásos bélbetegségeket sok esetben eleinte EC-nek diagnosztizálják, és csak később derül ki a pontos diagnózis. Ezért fontos a terápiarezisztens (diétára nem reagáló) esetek szoros utámkövetése, újraértékelése.

Összefoglalás

Az eosinophil colitis egy ritka, immunmediált kórkép. Háttérben feltehetően a táplálékfehérjékre adott nem-IgE-mediált túlérzékenységi reakció áll. A feltételezett allergén leggyakrabban a tehéntej, ritkábban szója, tojás, rizs és kukorica is kiválthatja a betegséget. Csecsemőkben és kisgyermekekben a fő panasz a vérszékelés, ezért haematochezia esetén, egyéb okok kizárása után, fel kell, hogy merüljön az EC, mint kiváltó ok. A betegség gyógyhajlama kitűnő, rendszerint a feltételezett allergének kerülése a panaszok megszűnését eredményezi, és a betegek nagy része egy éves korukra már tolerálja a kérdéses táplálékot. Ritkán, főként nagyobb gyermekekben, azonban a diéta nem vezet eredményre. Ilyenkor gyógyszeres kezelés is szóba jöhet. Ezeket az eseteket nehéz elkülöníteni a korai életkorban jelentkező Crohn-betegségtől.

Summary

Eosinophilic colitis in children

Bálint Tél et al, 1st Department of Pediatrics, Semmelweis University, Budapest, Hungary

Eosinophilic colitis (EC) is a rare, chronic, immune mediated inflammation of the colon, characterized histologically by an eosinophil-predominant infiltration of the mucosa. The main symptoms are rectal bleeding and abdominal pain. There are two peaks of prevalence, one in early infancy and one in at adolescent age. EC in infants is a self-limiting disorder, the symptoms tend to cease spontaneously. It is assumed that a non-IgE mediated food hypersensitivity reaction plays the key role in the pathogenesis. Dietary restrictions typically lead to a quick resolution of rectal bleeding. In severe, chronic cases, however, introduction of amino acid-based formula feeding may be necessary. These cases have overlapping symptoms with very early onset Crohn's Disease, and they pose a differential diagnostic challenge. EC in older children is usually more severe, and with time pharmaceutical treatment becomes necessary.

KEYWORDS eosinophilic colitis, allergic eosinophilic proctocolitis, food protein-induced enterocolitis, rectal bleeding in infants, very early onset Crohn's disease



Irodalom

- Hua S. Pharmacological treatment of eosinophilic gastrointestinal disorders. *Expert Rev Clin Pharmacol*, 2016; 9(9):1195-209.
- Nowak-Węgrzyn A. Food protein-induced enterocolitis syndrome and allergic proctocolitis. *Allergy Asthma Proc*, 2015. 36(3):172-84.
- Bates AW. Diagnosing eosinophilic colitis: histopathological pattern or nosological entity? *Scientifica (Cairo)*, 2012:682576.
- Alfadda AA. Eosinophilic colitis: an update on pathophysiology and treatment. *Br Med Bull*, 2011; 100: 59-72.
- Jensen ET. Prevalence of Eosinophilic Gastritis, Gastroenteritis, and Colitis: Estimates From a National Administrative Database. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2016; 62(1): 36-42.
- Elawad MA. P0491 Eosinophilic colitis after infancy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2004; 39:S243.
- Villanueva MS. Microscopic colitis (lymphocytic and collagenous), eosinophilic colitis, and celiac disease. *Clin Colon Rectal Surg*, 2015. 28(2):118-26.
- Yen EF. Non-IBD colitides (eosinophilic, microscopic). *Best Pract Res Clin Gastroenterol*, 2012; 26(5): 611-22.
- Alfadda AA. Eosinophilic colitis: epidemiology, clinical features, and current management. *Therap Adv Gastroenterol*, 2011; 4(5):301-9.
- Guajardo JR. Eosinophil-associated gastrointestinal disorders: a world-wide-web based registry. *J Pediatr*, 2002; 141(4):576-81.
- Behjati S. Defining eosinophilic colitis in children: insights from a retrospective case series. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2009. 49(2): 208-15.
- Yan BM. Primary eosinophilic disorders of the gastrointestinal tract. *Gut*, 2009. 58(5): 721-32.
- Henderson CJ. Increased prevalence of eosinophilic gastrointestinal disorders in pediatric PTEN hamartoma tumor syndromes. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2014; 58(5):553-60.
- Mori M. Outcome of infants presenting rectal bleeding: a retrospective study in a single institution. *Pediatr Int*, 2014. 56(6): 884-90.
- Kukkonen K. High intestinal IgA associates with reduced risk of IgE-associated allergic diseases. *Pediatr Allergy Immunol*, 2010; 21(1 Pt 1):67-73.
- Cseh A. Regulatory T cells and T helper subsets in breast-fed infants with hematochezia caused by allergic colitis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2010; 51(5):675-7.
- Cannioto Z, et al. IBD and IBD mimicking enterocolitis in children younger than 2 years of age. *Eur J Pediatr*, 2009; 168(2):149-55.
- Feuille E. Food Protein-Induced Enterocolitis Syndrome, Allergic Proctocolitis, and Enteropathy. *Curr Allergy Asthma Rep*, 2015; 15(8):50.
- Molnar K. Characteristics of allergic colitis in breast-fed infants in the absence of cow's milk allergy. *World J Gastroenterol*, 2013; 19(24): 3824-30.
- Ohtsuka Y. Neonatal transient eosinophilic colitis causes lower gastrointestinal bleeding in early infancy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2007; 44(4):501-5.
- Alabsi HS. Neonatal eosinophilic gastroenteritis: possible in utero sensitization to cow's milk protein. *Neonatal Netw*, 2013; 32(5):316-22.
- Klein NC. Eosinophilic gastroenteritis. *Medicine (Baltimore)*, 1970; 49(4):299-319.
- Brandon JL. CT imaging features of eosinophilic colitis in children. *Pediatr Radiol*, 2013; 43(6): 697-702.
- Gerrard JW. Allergies in breastfed babies to foods ingested by the mother. *Clin Rev Allergy*, 1984; 2(2): 143-9.
- Pumberger W. Proctocolitis in breast fed infants: a contribution to differential diagnosis of haematochezia in early childhood. *Postgrad Med J*, 2001; 77(906): 252-4.

Útravaló tudnivaló

- Az allergiás-eosinophil colitis általában egészségesnek tűnő, anyatejjel táplált csecsemőnél jelentkezik. Fő tünete a haematochezia és hasi diszkomfort.
- Az eosinophil colitis egy immunmediált betegség, jelentős részben a táplálékban található allergén fehérjékre (elsősorban tehéntej) adott nem-IgE-mediált túlérzékenységi reakció vezet a tünetek kialakulásához.
- A konzervatív terápiára nem reagáló eseteket gyakran krónikus lefolyást mutatnak és elkülönítjük a fiatalkori gyulladásos bélbetegségektől (VEO-IBD: Very Early Onset IBD) komoly kihívást jelent.

Tesztkérdések

1. Mi nem tartozik az eosinophil colitis jellegzetes prezentáló tünetei közé?

- Haematochezia
- Hasi diszkomfort
- Obstipatio
- Hasmenés
- Súlycsökkenés

2. Az alábbiak közül melyik étel szerepe merül fel gyakran a csecsemőkori eosinophil colitisekben?

- Földimogyoró
- Gyümölcsök
- Gabonafélék
- Marhahús
- Tehéntej

Az egyszerű választásos tesztekre a megoldást a társaság honlapján kérjük megjelölni: www.gyermekegyorsasag.hu.

Régen elfeledett betegségek ismételt megjelenése diagnosztikus nehézséget okozhat

**Rosdy Beáta dr., Kollár Katalin dr., Móser Judit dr., Mellár Mónika dr.,
Dávid Máté dr., Nagy Dóra Zsuzsanna dr., Veres Éva dr.**

Heim Pál Gyermekkórház, Budapest (Igazgató: Dr. Nagy Anikó)

LEVELEZÉSI CÍM:

Rosdy Beáta dr.

Heim Pál Gyermekkórház, Neurológiai osztály

1089 Budapest Üllői út 86.

E-posta: rosdybea@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS Bevezetés: Magyarországon a magas átoltottság következtében a kanyaró fertőzés késői szövődményével a szubakut szklerotizáló panencephalitisszel nem találkozunk.

Esetismertetés: A 9,5 éves ukrán fiú tanulási nehézségről számolt be. Ezt progresszív kognitív hanyatlás, magatartás és viselkedészavar követte. Később aszinkron myoclonusokat tapasztalt testszerte. Spasticus tetraparesise alakult ki, vizelet és székletartási zavarral. Látása is megromlott. Anamnézis felvétele kapcsán derült fény 6 hónapos korában elszenvedett kanyaró fertőzésre. Szubakut szklerotizáló panencephalitist diagnosztizáltunk.

Következtetés: frissen kialakult tanulási nehézség, társuló magatartás és viselkedészavar kapcsán differenciáldiagnosztikai gondolkodásunkban változatlanul legyen jelen a kanyaró késői szövődményének a lehetősége is.

KULCSSZAVAK kanyarófertőzés, szubakut szklerotizáló panencephalitis, kanyaró ellenes védőoltás, kognitív hanyatlás, myoclonusok

Bevezetés

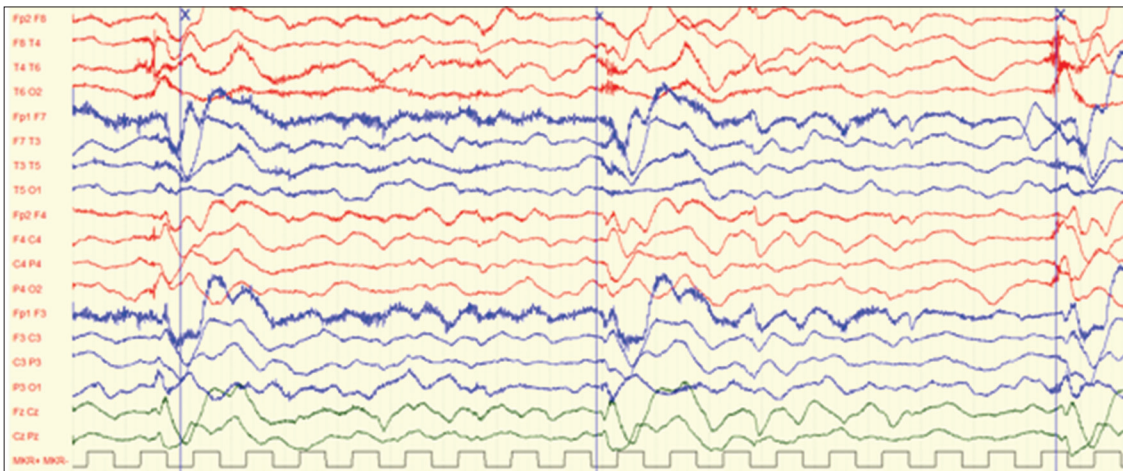
A szubakut szklerotizáló panencephalitis (SSPE) a kanyarófertőzés után átlagosan 6 évvel jelentkező megbetegedés. Oltó vírust a betegek agybióptáumaiból soha nem azonosítottak. Incidenciája a megbetegedési életkortól függ. Amennyiben a gyermekek 5 éves életkor alatt vészték át a fertőzést, akkor 18/100 000, míg 5 éves életkor feletti megbetegedés esetén már csak 1,1/100 000. Fiúkban gyakoribb (1). A kanyaró ellenes oltás bevezetését követően Európában ritkasággá vált (2). A középkorú vagy annál fiatalabb orvosok számára a diagnózis felállítása kihívást jelenthet.

Esetismertetés

Az Ukrajnában élő 9 éves gyermek előzményi adataiban neurológiai szempontból terhelő adat nem szerepel. Hat hónapos korában kanyarófertőzésen esett át. Panaszai felvétele előtt fél évvel indultak. Kezdetben csak kognitív hanyatlást tapasztaltak szülei, majd pár héttel később magatartás- és viselkedészavara jelentkezett, személyisége megváltozott, kötekedő lett. Két hónappal később aszinkron myoclonusok jelentek meg a végtagjaiban, sokszor

olyan erősséggel, hogy el is esett, majd az arcon a száj körül is megjelentek. Ekkor epilepsiát diagnosztizáltak lakóhelyén és valproinsav kezelést indítottak, mely hatástalan volt. Pár hét múlva ügyetlenné vált, spasticus tetraparesis alakult ki, amely egy hónap múlva már vizelet- és székletartási zavarral is társult. Ezzel egy időben látása is fokozatosan romlani kezdett, pszichomotoros tempója tovább lassult, mentális teljesítménye gyorsan hanyatlott. Beszédkészségét is fokozatosan elveszítette, nyelészavara alakult ki. Ébrenlétben aszinkron végtagi, nyakizmokban és az arcon is jelentkező myoclonusaihoz extrapyramidalis túlmozgások is kapcsolódtak, fájdalmas dystoniás spasmusok formájában. A Nemzetközi Gyermekmentő Szolgálat segítségével került intézetünkbe.

Vizsgálati eredményei közül kiemelendő a liquorban az alacsony sejtszám, 0,5 g/l fehérje érték és normál cukor koncentráció. A liquor immunológiai vizsgálata intakt vér-agy gátat mutatott, viszont intrathecalis IgG-szintézist igazolt. A morbilli ellenes antitest titer (IgG és IgA) igen nagymértékű (IgG:1:1280) emelkedését tapasztaltuk a liquorban, s ezek az értékek a szérumban még magasabbak voltak. EEG-vizsgálat során súlyosan meglasztott háttéraktivitásban ébren a myoclonusokkal szinkron periodikus magas feszültségű trifázisos



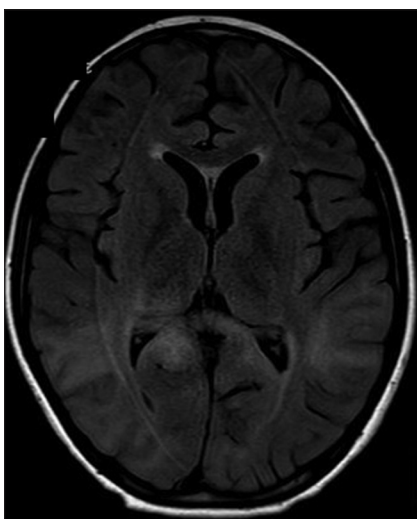
1. ábra: Ébrenlétben 1-2 Hz-es delta-szinten meglassult háttéraktivitás. A myoclonusokkal szinkron periodikus magas feszültségű trifázisos komplexek (x), Rademecker-komplexumok azonosíthatók

komplexeket (Rademecker-komplexum) észleltünk (1. ábra). Az éber és alvós EEG képe már nem különbözött el, de alvásban a Rademecker komplexumokkal szinkron nem lépett fel rándulás. Koponya MR-vizsgálattal kétoldali, elsősorban az occipitalis kérget és a fehérállományt érintő, a thalamusok dorsalis magvaiban is követhető kórosan fokozott T2 és csökkent T1 szignál intenzitás ábrázolódott (2. ábra). Az érintett területeken a diffúzió gátolt volt (3. ábra). Kóros kontrasztanyag-halmozás nem lépett fel. Szubakut szklerotizáló panencephalitis diagnózisát állítottuk fel. Antiepileptikus kezelése kapcsán emeltünk a valproinsav dózisán, levetiracetammal és clonazepammal egészítettük ki. Ennek hatására a rándulások mérséklődtek, más jellegű epilepsziás rohama nem jelentkezett. Amantadine a túlmozgásokat nem befolyásolta. A spasti-

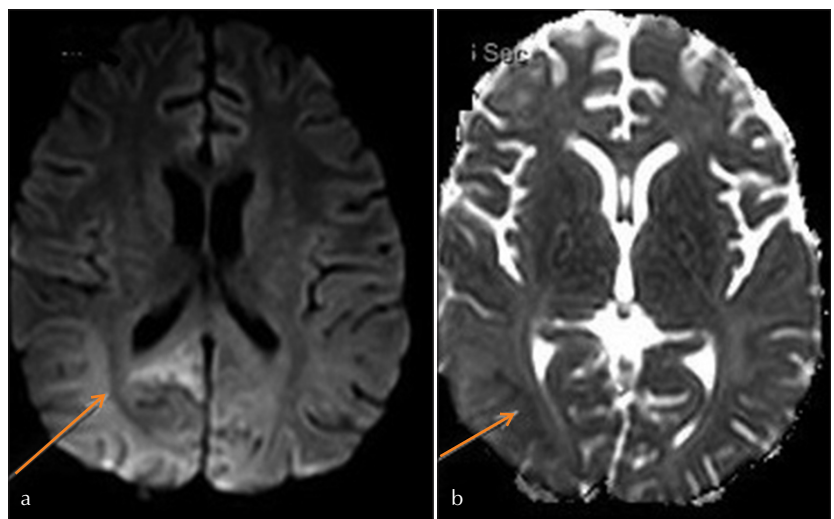
citást baclofennummal enyhítettük. Immunmoduláns kezelésként isoprinosint kezdtük. Nyelészavar miatt PEG beültetésére kényszerültünk. A táplálást jól tűri. Jelenleg perzisztáló vegetatív állapotban ápolják otthonában.

Következtetés

A kanyarófertőzés még mindig endémiás Európában több országában, így a hazánkkal szomszédos országokban is (3). A morbilliellenes oltás bevezetését követően a magas populáció immunitású országokban, melyek közé hazánkat is sorolják, olykor évekig nem fordul elő kanyaró megbetegedés. Így a mai orvosgeneráció számára mind a betegség,



2. ábra: Koponya-MRI axialis FLAIR: a corpus callosum spleniumában, a thalamusok dorsalis magvaiban, az occipitalis lebeny fehér- és szürkeállományban jelfokozódás látható



3. ábra: Koponya MRI. a) DWI, jelfokozódás jobb oldalon parieto-occipitalisan. b) ADC jel csökkenés ugyanott. Ez diffúzió gátlásnak, citotoxikus oedemának felel meg.



mind annak ritka késői szövődményének felismerése nehézséget jelenthet (4).

Az SSPE patomechanizmusa még nem teljesen tisztázott. Azt ismerjük már, hogy a kanyaróvírus hatására a helper T-lymphocyták aktiválódnak és interferon- α -t (IFN α) és interleukin 2-t bocsájtanak ki, hogy a vírust a sejtes immunválasz segítségével elpusztítsák. Újabb kutatások szerint az SSPE-ben szenvedő betegek sejtes immunválasza éretlen és/vagy nem megfelelő. Egyes antigének hatására csak kisebb mértékű IFN α - és interleukintermelésre képesek. Ennek hátterében genetikai polimorfizmust azonosítottak. Amennyiben a vírus sikeresen behatol az idegsejtbe, ott mutálódik és tovább osztódik, de a sejtekből kiszabadulni nem tud. A környező idegsejtek felé viszont neurokininek segítségével terjed. A megbetegített idegsejtek ellen végül gyulladásos immunválasz aktiválódik. Ez az idegsejtek pusztulását eredményezi (1). Klinikailag négy stádiumát különböztetik el a betegségtől.

Az *első stádiumban* frissen kialakult tanulási nehézséget, romló szellemi teljesítményt panasznak a szülők. Ezen tüneteket magatartás- és viselkedészavar, valamint személyiségváltozás is követi.

A *második stádiumban* motoros tünetek jelentkeznek. Myoclonusok lépnek fel testszerte, majd akár aszimmetrikusan jelentkező bénulásokat tapasztalnak. Epilepsziás rohamok is társulnak és az elbúdulás folytatódik. Látászavar is társulhat.

A *harmadik stádiumban* spasticus tetraparesis, vegetatív szabályozási zavarok és a myoclonusok mellett extrapyramidalis kóros mozgások jelentkeznek. A látászavar mélyül. A betegek egyre kevésbé reagálnak a külvilágra.

A *negyedik stádiumban* a betegek perzisztáló vegetatív állapotba kerülnek.

A betegség lefolyása változó. Általában 3 éven belül halálhoz vezet. Ritkán 5–10%-ban spontán remisszió is előfordulhat.

A diagnózist a klinikai tünetek alapján állítjuk fel. Ezt megsegíti az intakt vér-agy gát melletti intrathecalis IgG-szintézis jelenléte és a liquorban észlelhető magas morbilliellenes ellenanyag koncentráció. Újabb diagnosztikus támpontot nyújt az EEG-vizsgálat, ahol kezdetben csak alvásban, később az ébrenlét idején is követhetőek a Radermecker-komplexusok. Kezdetben csak pár percenként jelentkeznek, a betegség előrehaladtával, a háttéraktivitás lassulásával szinkron viszont 3–5 másodpercenként azonosíthatóak. Az MR-vizsgálat kiváltotta a korábbi agybiopsziát, hosszmetseti követésre is ez ajánlott. Viszont a tünetek kezdete kor akár negatív leletet is kaphatunk. Később a T2

súlyozott felvételeken mutatkozik aszimmetrikus corticalis és subcorticalis jelintenzitás fokozódás a hátsó területek felett. A thalamus, a corpus callosum és a basalis ganglionok érintettsége csak később vizualizálható. A betegség előrehaladtával a korábbi jelzavarok elmúlnak és szimmetrikus periventricularis jelzavarok jelennek meg kérgi atrophia mellett. Később az agytörzsi atrophia is kialakul. Előfordulhat kontrasztanyag-halmozás is és a diffúziósúlyozott felvételeken a membránkárosodások miatt diffúziófokozódást is találhatunk. A diagnózis felállításában perdöntő, hogy az oltási anamnézist rögzítsük, és kérdezzünk rá az esetlegesen elszenvedett kanyarófertőzésre. A nyelvi nehézségek miatt betegünkön is ez már csak az alapos gyanú kapcsán került ismét megbeszélésre. Differenciáldiagnosztikai gondolkodásunkban minden, gyermekkorban induló progresszív szellemi hanyatlással, majd myoclonussal és epilepszia betegséggel szövődő kórképnél gondolni kell továbbra is erre a lehetőségre. El kell különíteni az akut agyvelőgyulladástól, a disszeminált encephalomyelitistól, az Unverricht-Lundborg- és a Lafora-betegségtől. A legnagyobb nehézséget a leukodystrophiák egy bizonyos típusától és a juvenilis neuronális ceroid lipofuscinosisztól való elkülönítés jelenti.

Sajnos, napjainkban még nincs hatásos kezelése a betegségnek. Esettanulmányok beszámolóit szerint a betegek 30–35%-ánál a progresszió lassítható, vagy átmenetileg megállítható. A legjobb eredményeket akkor érték el, ha naponta szájon át isoprinosint alkalmaztak, és heti egy ízben ezt intrathecalis INF α adásával kombinálták (6).

A betegség megelőzhető. Az oltási rend szerint javasolt kanyaró ellenes védőoltás alkalmazásával nemcsak a kanyaró betegséget és annak szövődményeit előzzük meg, hanem a magas populáció immunitás kialakításával a szövődményekre legesélyesebbeket védjük meg. Betegünk is egy olyan időszakban fertőződött, amikor hazájában az oltóanyag hiánya miatt járvány tört ki, és ő még csak 6 hónapos volt. Őt kezelve többször gondoltuk, hogy történetéről filmet kellene készíteni és az oltás ellenes szülőcsoportokban azt bemutatni. Végül nem ezt tettük, hanem ezzel a közleménnyel kívántuk a figyelmet erre felhívni.

Köszönettel tartozunk a vizsgálatokban és azok interpretálásában nyújtott segítségért *dr. Rigó Zitának* (Országos Epidemiológiai Központ, Budapest), *dr. Rudas Gábornak* (Simmelweis Egyetem MR Kutatóközpont, Budapest), *dr. Kovács Évának* (Heim Pál Gyermekkorház CT és Intervenciós Radiológiai osztály)



Summary

Reappearance of long forgotten diseases might cause diagnostic difficulty

Beáta Rosdy et al; Heim Pál Children's Hospital, Budapest, Hungary

Background: in Hungary the vaccination coverage rate for measles is above 95%. So we do not see patients with subacute sclerosing panencephalitis, the late complication of measles infection.

Patient: a 9,5 year old Ukrainian boy reported failure in school. It was followed by cognitive decline and changes in his behaviour. Later asynchronous myoclonic jerks appeared all over his body. Spastic tetraparesis developed with urinary and faecal incontinence. His vision deteriorated as well. In his medical history measles infection was reported at the age of 6 months. Subacute sclerosing panencephalitis was diagnosed.

Conclusion: in case of school failure with cognitive decline and behavioural changes we have to calculate with the possibility of subacute sclerosing panencephalitis, the late complication of measles infection as well.

KEYWORDS measles infection, subacute sclerosing panencephalitis, measles vaccination, cognitive decline, myoclonic jerks

Irodalom

1. Gutierrez J, Issacson RS, Koppel BS. Subacute sclerosing panencephalitis: an update. Dev Med Child Neurol. 2010; 52:901-7.
2. Schönberger K, Ludwig MS, Wildner M et al. Epidemiology of subacute sclerosing panencephalitis (SSPE) in Germany from 2003 to 2009: a risk estimation. PLoS One. 2013; 8:e68909.
3. http://ecdc.europa.eu/en/healthtopics/measles/epidemiological_data/pages/annual_epidemiological_reports.aspx
4. Holt RL, Kann D, Rassbach CE et al. Subacute Sclerosing Panencephalitis: The Foothold in Under-vaccination. J Pediatr. 2016 Sep 12; pii: S0022-3476 (16)30738-7.
5. Mátyus A, Paraicz E, Szénásy J. Csecsemő- és gyermekneurológia. Budapest, Medicina 1982.
6. Garg RK. Subacute sclerosing panencephalitis. J Neurol. 2008; 255:1861-71.

Útravaló tudnivaló

- A kanyaró napjainkban is endémiás megbetegedés Európa egyes országaiban.
- Egyetlen lehetséges védekezés ellene és a rettegett késői szövődménye, a szubakut szklerotizáló panencephalitis ellen a védőoltással való megelőzés.
- Az esékenyek érdekében a magas populációs immunitás fenntartása közös érdekünk.
- Kognitív hanyatlás, személyiségváltozás, magatartás- és viselkedészavar jelentkezésekor az anamnézis felvétele kapcsán kérdezzünk rá esetleges kanyarófertőzésre is.

Tesztkérdések

1. Kisiskolás korban jelentkező személyiségváltozás, progresszív kognitív hanyatlás, magatartás és viselkedészavar zavar esetén milyen vizsgálatokat végeztetne?

- a) Neurológiai vizsgálat
- b) Intelligenciaszint felmérése
- c) Pszichológiai vizsgálat
- d) EEG-vizsgálat
- e) Laborvizsgálatok
- f) Koponya MR-vizsgálat
- g) Az összes fenti vizsgálatot el kell végezni

2. A kanyaró késői szövődménye, a szubakut szklerotizáló panencephalitis ellen, az alábbiak közül csak egy módon lehet védekezni.

- a) Helyes táplálkozással
- b) Magas D3-vitamin-bevitellel
- c) Magas omega-3-zsír-sav-bevitellel
- d) Kanyaróellenes védőoltással
- e) Allopátiás kezeléssel

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!

Anyaság, gyász hétről hétre (Esetismertetés) – Gyásztanácsadás folyamata a Perinatalis Intenzív Centrumban

Monostori Dóra^{1,2,3}, Katona Márta dr.², Tobak Orsolya dr.¹, Zelena András dr.^{3,4}

¹ SZTE Egészségtudományi és Szociális képzési Kar, Preventív Egészségügyi Gondozás Tanszék, Szeged (Igazgató: Barnai Mária dr.)

² SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged (Igazgató: Bereczki Csaba dr.)

³ SZTE Magatartástudományi Intézet, Szeged (Igazgató: Kelemen Oguz dr.)

⁴ BGE KKK Társadalomtudományi Intézet (Igazgató: Bajomi-Lázár Péter dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Monostori Dóra

6726 Szeged, Temesvári krt 31.

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

ÖSSZEFOGLALÁS A perinatalis gyászfeldolgozás a gyásztámogatás egy speciális területe. A perinatalis veszteségek feldolgozási nehézségét, éppen az a tény adja, hogy nincs – vagy alig van – konkrét emlékkép az elhunyt csecsemőről. A szülői gyász, ezekben az esetekben elhúzódó lehet, komplikált gyásszá válhat. A társas támogatás hiánya szembeütközik, a veszteséget átélő édesanya fájdalomával magára marad. Egy esetismertetésen és értelmezési kereteken keresztül kívánjuk bemutatni, hogy miként tud hatékony támogatást nyújtani egy speciálisan képzett szakember, melyek lesznek azok a szempontok, amelyek a támaszkodás folyamatában preferenciát élveznek.

KULCSSZAVAK perinatalis veszteség, gyásztámogatás, trauma feldolgozás, poszttraumás növekedés

Bevezetés

A Perinatalis Intenzív Centrumokban dolgozó szakembereknek, szembe kell nézni azzal a szomorú ténnyel, hogy az általuk kezelt csecsemők közül nem sikerül mindenkit életben tartani, meggyógyítani. Ez egy olyan szakmai kihívás, sőt inkább komplex feladat- és problémakör az ellátó teamek számára, amelynek szervezett keretek között zajló kezelése megoldásért kiált. A perinatalis gyász különlegességét éppen az a tény adja, hogy – bár éppen csak megszületett a várva várt gyermek –, de máris azzal a szomorú ténnyel kell a szülőknek szembenézni, hogy a jövőképük nem a boldogság és öröm, hanem a félelem, szenvedés és fájdalom irányába tolódik. Mentálisan terhelt helyzet ez orvosnak és ápolónak, rendszerszinten érinti az aktuálisan PIC-ben kezelt más csecsemők szüleit, és a veszteségre készülő családtagokat (testvéreket, nagyszülőket, barátokat, közeli és távolabbi hozzátartozókat egyaránt). Amikor arról beszélünk, hogy a halál, haldoklás témája társadalmunk tabu témái, ez hatványozottan jelentkezik a perinatalis veszteségek kapcsán. Az érintett családok intenzívumban tapasztalják, megélik az őket körülvevő környezet támogató szavainak hiányát. Kifejezetten traumatogén a szakirodalmak szerint a „nem baj, még lehet gyermeked” tartalmú, vigasztelő szánt mondat. Nem utolsósorban, a teamben dol-

gozók vulnerabilitása is kifejezett, ha nem adekvát a családok támogatása ebben az időszakban.

Esetismertetés

Mária harmadik terhességéből született meg iker gyermekei, a terhességének 24. hetében. Anamnézisében szerepel spontán vetélések kapcsán megszakadt terhessége, mindkettő esetben az első trimeszter végén. Mostani terhessége iker gyermekei (Áron és Eszti) az extrém éretlenség minden jellemző tünetét hordozták. Áron a második, Eszti a tizedik héten halt meg.

A kéthetes koraszülött, Áron halála után kért pszichés támaszt az édesanya a kezelőorvostól, így jött létre az első találkozás velem, mint e cikk első szerzőjével, a gyásztanácsadó- és mentálhigiénés szakemberrel.

Máriát családtagjai közül férje tudta támogatni, sikerül is beszélniük Áron haláláról, de mindkettőjükben sok volt a félelem Eszti jövőjével kapcsolatban. Különösen féltek attól, hogy a kislány idegrendszere az agyvérzés következtében oly mértékben károsodhat, hogy annak maradandó következménye lehet.

Az első interjú kiterjedt Áron temetésével kapcsolatos dilemmákra, amelyben az a döntés született meg az anyában, hogy a hamvak otthon kerülnek



elhelyezésre, ugyanis elmondta: „nem bírnék ki két temetést.” Ezen beszélgetés tartalmilag fontos eleme volt még az a tény, hogy Mária a férje lelki állapotaért is aggódott; jelezte, hogy ő is segítségre szorul. Javaslatomra egy pszichológus kapcsolódott be, akivel elkezdtek a segítő munkát.

A bizakodás, az anyaságban történő kiteljesedés és a napi, egyre rosszabb hírekre reagáló anticipált gyász kísértette a beszélgetéseket. A találkozásra minden héten az inkubátor mellett került sor, ahol kezdetektől fontosnak tartottam, hogy segítsen a koraszülött kisbabával az egyre bensőségebb kapcsolat kialakulását. Emellett ugyanakkor cél volt megerősíteni Máriában azt a tényt is, hogy Eszti él, jelen van, minden rossz prognózis ellenére láthatóan is várja az édesanyjával való találkozást. Az inkubátornál tett látogatás után, alkalmanként 30–40 perces beszélgetésekre került sor. Az első hetek segítő beszélgetéseinek egyik legfontosabb mozzanata volt, amikor sikerült kimondania Máriának, hogy „soha nem lehetek boldog anya”. Fontos megjegyezni, hogy a beszélgetések célját az édesanya akként határozta meg, hogy segítségre szorul Áron gyászolásában, valamint támogatást vár abban, hogy kibírja ezt az időszakot. Relaxációs gyakorlat kapcsán megjelenik egy közeli és távoli jövővel kapcsolatos pozitív tartalmú családi kép egy kislány csecsemővel, ami nagyon megnyugtatóan hat az édesanyára. A segítő beszélgetések Mária által választott fókusz, főként a napi események szintje, valamint az Áron számára készülő „memory box”. A magyar egészségügyi keretek között ez még nem általános gyakorlat; belekerült a karszalag, Áron inkubátorban lévő kabalája, valamint egy kis mécses. A kis dobozt is az édesanya készítette el, erre az időszakra hazakerültek már Áron hamvai is.

Áron gyászolásában az intenzív periódus a negyedik hétre esett, majd a „memory box” elkészítése után határozottan enyhülni látszott, hiszen a család figyelme a még életben lévő Esztire koncentrált. Az újszülött állapota a nyolcadik hétre válságossá vált, biztossá vált a diagnózis, az idegrendszer súlyosan károsodott. Az információt a kezelőorvos Máriával és férjével közölte. (1)

A korábban kommunikált félelmét azonban most nem verbalizálja az anya – az anyaság megélése nagyon erősen van, volt jelen –, ennek a periódusnak a meghatározó mondatai a következők voltak: „Kislányom, fontos vagy nekem nagyon! Küzdjél az életedért! Nagyon fontos, hogy életben maradj nekünk. Nagyon szeretném, ha egészségesen tudnál élni! Te maradtál nekem, fontos, hogy a gyermekem vagy és én az anyukád lehetek.” Mária a lányának szóló levelet egy picit borítékban az inkubátorba helyezte. A beszélgetések tartalmilag átalakultak. Megjelent az Esztivel kapcsolatos anticipált gyász, amelyben képileg látja, ahogyan fogadja a

halál hírére. Ugyanakkor az anyaság mostanra konstans élménnyé vált, így ugyanazon időpontban Eszti az az újszülött, aki által megéli a gyermek fogadásával járó örömet. Öröm és veszteség, fájdalom és remény...

Az újszülött kislányt a tizedik héten veszttette el a család.

Eszti halála után egy nappal találkoztunk ismét. A gyászoló édesanya elmondja, hogy várta már a hírt, de várta a csodát is. Most megkönnyebbülést érez, mert az elmúlt napokban állandóan betegen látta maga előtt Esztit. Megértette, hogy nem akarthatja ezt a szenvedést Esztinek.

Öt héten keresztül kísérem a gyászában, közben Áron és Eszti hamvai elhelyezésre kerültek a temetőben. A düh, harag, szomorúság, fájdalom, bizakodás magában, és a világban egyaránt megjelent a beszélgetésekben. „Rossz, hogy sírok, de megkönnyebbülök. Csak babakocsit tologató anyákat látok, ők nem tudják, milyen nagy szerencsénk van!”

Az utolsó beszélgetésben – amikor lezárjuk, lezártuk a segítő kapcsolatot – már készült visszatérni a munkahelyére, dolgozni. Megfogalmazta, hogy ő most lett először anya: „anya vagyok, gyászoló anya, ezt kaptam Esztitől és Árontól. Vágyom egy babára...”

A gyásztámogatás értelmezési keretei

A teljesség igénye nélkül szeretnék kitérni néhány olyan jellegzetes pontra, amelyek típusosan jelennek meg a gyásztámogatás folyamatában. 2007-ben készült egy USA-beli tanulmány, *Armentrout* vezetésével, olyan szülőket választottak be a kutatásba, akik a Perinatalis Intenzív Centrumban kezelt gyermekük élettámogatásának visszavonásában jelen voltak (2). Nagyon értékes tapasztalatot közvetít ez a kutatási elemzés, ugyanis jelzi a szülők gyászban való személyiségfejlődési lehetőséget. Kiemeli azt a fontos tényt is, hogy addig szükséges e kereteket biztosítani a veszteséget átélt családtagok számára, amíg a család egysége újból helyre nem áll. Fontos érzésként jelenhet meg tehát, hogy valóban cselekvő szülőként, anyaként tudjanak jelen lenni a gyászolók (2). Fontos az emlékezés kereteinek kialakításában tanácsot megfogalmazni, jelen esetben „memory box” vagy levélírás technikai megvalósításával.

A fenti esetleírásban az inkubátornál megkezdett segítő beszélgetés is ezt szolgálta, hiszen Eszti 10 hétig tartó élete hozta meg az anyaság megéléseinek lehetőségét, vele lehetett kiépíteni a konkrét emlékekben való gondolkodás lehetőségét.

A gyász, mint elengedés, az anyaság, mint kiteljesülés. A fájdalomon túl tetten érhető volt az „elengedni-megtartani” dinamikája. Kimondásra került



az anyaság kézzel fogható, bekövetkezett megélése, amely hordozza a fájdalmat. *Singer Magdolna* a perinatalis veszteség feldolgozási folyamatok elemzésében kitér a poszttraumás növekedés jelenségre, amely már korábban megjelent a trauma feldolgozást taglaló nemzetközi szakirodalmakban. Kiemeli azt a két aspektust, amelyet ő is azonosított a több száz, általa feldolgozott eset kapcsán. A perinatalis veszteséget átélő szülők kétféle értelmet keresnek a feldolgozási folyamatban, az egyikben a csecsemő identitásának értelmét, míg a másikban a szülői létben megfogalmazható tragédia generálta értéket (3). Jelen helyzetben a gyászban megszülető anyaság válik érték-hordozóvá.

A poszttraumás növekedés jelenségre azonban nem csak a PIC-ben gyermeküket elvesztő családokat érinti, hanem azokat is, akik „gyógyultak”, ki-elégítő életminőségben hagyják el az intenzív ellátást, ám a tünetek gyakorta rejtve maradnak (4). Szükséges lenne egy olyan szupportív, rendszer-szemléletű megközelítés kidolgozása, amely ezt a hiányt tudná pótolni, segítve ezzel a családok, PIC-ben átélő traumáinak feldolgozását.

A gyásztámogatás kereteinek néhány aspektusára tértünk ki csupán, s ezen eseteleírás utolsó momentumának hagytam a szociális támaszrendszer nagyon fontos lehetőségét. Az anyai gyászfeldolgozásban kiemelt szerepet kapnak a családtagok, és

az ellátó személyzet (5, 6). Az eseteleírás önmagában hordozza azt a kérdést, hogy az iker gyermekei elvesztését átélő Mária gyászfeldolgozása vajon milyen irányt vett volna, amennyiben nem kapott volna szakszerű gyásztámogatást a PIC-ben. Jelenleg jobbra medikális szemléletű keretek érhetőek el, néhány intenzív centrum már magáénak tudhat segítő személyzetet, pszichológust, lelkeszt, szociális munkást, de ez lényegesen kisebb szám, mint amekkora a valós igény.

Vajon kinek lesz, lehet elég erős az érdekérvényesítő képessége ahhoz, hogy meghallja „az asszonyok álmában síró babákat” vagy a műszak végén, az átélő stressz és lelki fájdalomtól tompult egészségügyi dolgozók alig hallható kiáltásait...

Megbeszélés

A perinatalis intenzív ellátás során bekövetkező veszteségek kezelése szakmai, gyászspecifikus megközelítést igényel. A medikalizált keretek, jó lehetőséget biztosíthatnak a családok gyászfeldolgozásának támogatásában. Az a gyásztanácsadó szakember, aki az ellátó team tagja, egyrészt szupportív jelenléttel bír a szülők felé, másrészt mentálhigiénés prevencióssal jelentőséggel bír az ellátó orvosok, ápolók lelki egészségvédelme tekintetében.

Summary

Motherhood and Grief, Week by Week (Case Study) – The process of grief counseling in the Perinatal Intensive Care Unit

Monostori D; University of Szeged, Faculty of Health Sciences and Social Studies

Perinatal grief processing is a special area of grief support. The difficulty of perinatal grief processing lies in the fact that there is no, or little specific memory about the deceased baby. Parental grief in these cases can be lengthy, and may turn into a complicated grief process. The lack of community support is evident, the mother who lived through the loss is left alone with her pain. We wish to demonstrate, through a case study and its interpretation, how a specially trained professional can provide efficient support, and what the priority considerations are in the support process.

KEYWORDS perinatal loss, grief support, trauma processing, posttraumatic growth

Irodalom

1. Zelena A. A halálhír közlése mint kommunikációs gesztus: „– Asszonyom! Sajnálattal kell közölnöm: a férje elszenderült. – Rendben doktor úr, értem, de mikor ébred föl?” Kharón – Thanatológiai Szemle 2015; 3:33-41.
2. Armentrout DC. Holding a Place: Parents' Lives Following Removal of Infant Life Support. *Newborn and Infant Nursing Reviews* 2007 March; 7(1):e4-e11.
3. Singer M. Jöttem is, meg nem is, hoztam is, meg nem is. Poszttraumás személyiségfejlődés perinatalis gyász esetében. Kharón Thanatológiai Szemle 2009/2. 55-71.
4. Karatzias et al. Post-traumatic Symptomatology in Parents with Premature Infants: A Systematic Review of the Literature. *Journal of Prenatal and Perinatal Psychology and Health*, Spring 2007; 21(3): 249-260.
5. Török Zs. Pszichoterápiás segítségnyújtás perinatalis gyermekelvesztés után. Kharón Thanatológiai Szemle 2000. 4 (3): 22-27.
6. Berta E, Zelena A. Orvosok, rezidensek halálhírközlési traumái a gyakorlatban. *Lege Artis Medicinae* 2015; 25:(11-12)550-551.



Útravaló tudnivaló

- A perinatalis veszteségek feldolgozása nagy érzelmi megterhelést ró az érintett családokra, általában az édesanyára, de érintheti erősen a szülőpárt is.
- Szakmailag felépített munkafolyamat vezethet csak eredményre, a kliens pszichés felépülésére.
- A segítő kapcsolat technikai elemei az érzelmi megélések megfogalmazását teszik lehetővé, amelyek általánosan a gyásmunka alapját képezik.

Tesztkérdések

1. A szakirodalmak mely tartalmú vigasztaló mondatot jelölnek traumatogén hatásúnak a perinatalis veszteség kapcsán?

- Együtt érzek Önökkel!
- Sajnálom, hogy ebben a nehéz helyzetben vannak!
- Megérintett az Önök története!
- Lehetnek még gyermekeik!

2. Milyen életeseményt nem sorolunk a poszttraumás növekedést generálható folyamatok közé?

- Felnőtt szerettünk halála
- Perinatalis Intenzív Centrumban történő ellátás
- Traumatikus szülés, spontán vetélés
- Egészséges újszülött érkezése

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

TALLÓZÓ

A *Helicobacter pylori* infekció kapcsolatba hozható az eosinophil oesophagitis kialakulásának csökkent rizikójával

Helicobacter pylori infection is associated with a reduced risk of developing eosinophilic oesophagitis

U. von Arnim, T. Wex, A. Link, M. Messerschmidt, M. Venerito, S. Miehlke, P. Malfertheiner; Aliment Pharmacol Ther 2016; 43: 825–830.

Stubnya Bence

E-posta: bence@stubnya.hu

A fejlődő és fejlett országokban jelen levő, minden korosztályt érintő eosinophil oesophagitis (továbbiakban: EoE) növekvő incidenciája miatt számos kutatás tárgyát képezi. Az EoE az oesophagus krónikus, antigén által mediált allergiás megbetegedése, etiológiája a mai napig sem ismert pontosan, kialakulásának hátterében környezeti és genetikai faktorokat feltételeznek.

A közölt kutatás hátterében a *Helicobacter pylori* fertőzés allergiás betegségek tekintetében feltételezett protektív tulajdonsága áll, ugyanis megjele-

nése inverz kapcsolatban áll az atopiás dermatitis, az asthma, valamint az allergiás rhinitis kórképekkel. A tanulmány alátámasztja azt a feltevést, hogy a *H. pylori* fertőzés fordított kapcsolatban áll az EoE megjelenésével.

Az eset-kontroll tanulmányban a *H. pylori* fertőzés prevalenciáját vizsgálták klinikailag és szövettanilag diagnosztizált EoE betegekben és kontroll csoporton. EoE-ben szenvedő betegek szignifikánsan alacsonyabb prevalenciát mutattak *H. pylori* fertőzésre, mint a kontroll csoport. Összegezve, a *H. pylori* fertőzés kumulatív seroprevalenciája 37,9% a kontroll csoportban, szemben az EoE csoportban mért 5,17%-kal.

Az eredmény hátterében a legelfogadottabb hipotézis szerint a Th1- és Th2-sejtek működése közötti egyensúly felbomlása áll. A *H. pylori* Th1-választ indukál, a Th1-sejtek által termelt citokinek pedig gátolják a Th2-sejtek által mediált allergiás immunválaszt, amely az EoE patogenezisének legfőbb útját képezi.

A betegek többségében olyan atopiás megbetegedések is társulnak az EoE-hez, mint az allergiás rhinoconjunctivitis, ételallergia, atopiás dermatitis, és allergiás asthma.

A „*Helicobacter pylori* infection is associated with a reduced risk of developing eosinophilic oesophagitis” címmel megjelent közleményben részletesen tájékozódhatunk a fentiekben bemutatott vizsgálat hátteréről.

A fehérjevesztés egy ritka oka

**Béres Nóra Judit dr., Müller Katalin Eszter dr., Cseh Áron dr.,
Fodor Anna dr., Gyenge Zsuzsa, Veres Gábor dr., Dezsőfi Antal dr.**

Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Gasztroenterológia-Hepatológia osztály
(Igazgató: Szabó Attila dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Béres Nóra Judit dr.,

1083 Budapest, Bókay J. u 53-54.

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

ÖSSZEFOGLALÁS Bevezetés: A fehérjevesztő enteropathia egy ritka komplikációja a különböző gastrointestinalis kór-
képeknek, mely komplex klinikai képet mutat.

Esetismertetés: 16 éves leány virális infekció tüneteivel, epigastriális hasi fájdalom és hányás miatt érkezett ambulanci-
ánkra. Fizikális státuszában kiemelendő mindkét oldali bokaduzzanata. Laboratóriumi paramétereiben alacsony albu-
minszintet (18 g/l, referenciatartomány: 35–52 g/l), illetve emelkedett eosinophil granulocytá számot (14,5%, referen-
ciatartomány: 0–7%) láttunk. Miután kizártuk a fehérjevesztés hepaticus, cardialis és vese eredetét, és a panaszok
perzisztáltak, felső endoscopyt végeztünk. A vizsgálat során az antrum és a corpus nyálkahártyája diffúzan
erythaemás, fekélyes és vérzékeny volt. A corpusból vett biopsiából végzett polimeráz-láncreakció igazolta a cyto-
megalovírus (CMV) fertőzést. Tekintettel a nem szűnő panaszokra valgancyclovir terápia került bevezetésre, amelyet
követően fehérjevesztése megszűnt.

Megbeszélés: Az epigastriális hasi fájdalom és hányás, illetve kétoldali lábszároedema hátterében a fehérjevesztő
enteropathiára is gondolni kell. Esetünkben egy cytomegalovírus-fertőzés állt a fehérjevesztő enteropathia hátterében,
mely rendszerint terápia nélkül is gyógyul.

KULCSSZAVAK fehérjevesztő enteropathia, hypoproteinaemia, cytomegalovírus-gastritis

A 16 éves leánygyermek 3 hete tartó epigastriális
fájdalom és hányás miatt érkezett sürgősségi ambu-
lanciánkra. Felvételi státuszából kiemelendő ké-
toldali lábszár- és bokaduzzanatot. Laboratóriumi
paramétereiből alacsony szérum-összfajfehérje (30
g/l, referenciatartomány: 60–80 g/l), albumin- (18
g/l, referenciatartomány: 35–52 g/l) és kalcium- (2
mmol/l, referenciatartomány: 2,3–2,7 mmol/l)
szint, illetve emelkedett eosinophil granulocytá
szám (14,5 %, referenciatartomány: 0–7%) eme-
lendő ki normál gyulladásos paraméterek mellett.
Osztályos kivizsgálása alatt sorra vettük a gyer-
mekkorban leggyakrabban hypoproteinaemiát
okozó kórképeket (1. táblázat). A gyermek fizikális
vizsgálata során égésre utaló jel nem volt. Vizeleté-
ben proteinuriát 24 órás vizeletgyűjtéssel sem ész-
leltünk, így a proteinuriával járó kórképeket kizár-
tuk. A mellkasröntgen és EKG-vizsgálat alapján
cardialis ok nem merült fel. Tekintettel arra, hogy a
Homans-jel negatív volt, mindkét végtagot egyfor-
mán érintette a duzzanat és a Well-score 0 volt, a
mély vénás thrombosis lehetőségét kizártuk. Hasi

ultrahangvizsgálat alapján a máj normális méretű
és homogén szerkezetűnek látszott. Laboratóriumi
vizsgálatai során alacsonyabb kolinészterázérté-
keket (2684 U/l, referenciatartomány: 5000–
13000 U/l) találtunk, normális transzamináz-
értékek és alvadási paraméterei mellett. A fentiek

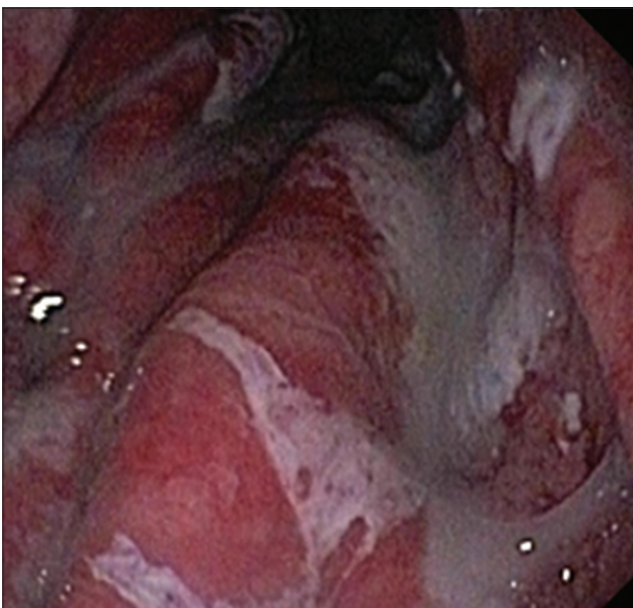
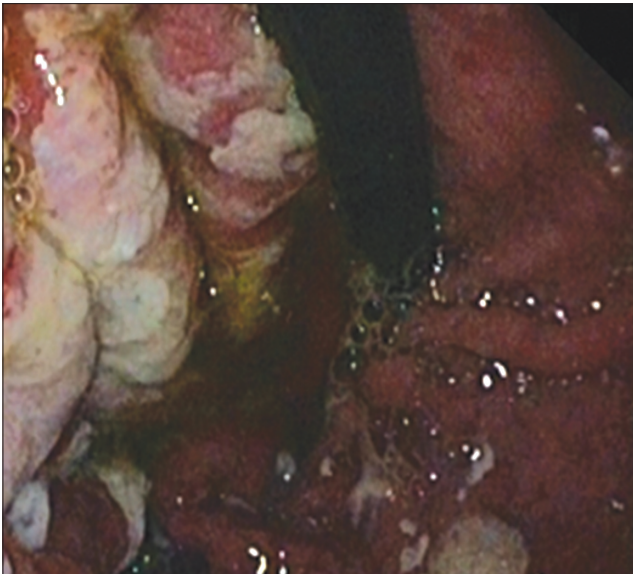
1. táblázat: Hypoproteinaemia okai

1. Csökkent termelés
■ Csökkent bevitel, malnutritio
■ Hibás szintézis
2. Megnövekedett fehérjevesztés
■ Fehérjevesztő enteropathia
■ Nephrosis szindróma
■ Májcirrhosis
■ Égés
3. Redistribúció
■ Szepszis

alapján az alacsony kolinészterázértéket inkább az alacsony összfehérjesszint következményének tartottuk, hiszen alvadási paraméterei ilyen helyzetben biztosan kórosak lennének, ha az előrehaladott májbetegség lenne az oka a hypoproteinemiának, alacsony kolinészterázszintnek.

A gyermek visszahúzó viselkedése miatt és a hányások mögött álló esetleges funkcionális ok tisztázására pszichológiai konzíliumot kértünk. A gyermek szociális anamnéziséből kiemelendő, hogy anyaothonban él a 6 éves testvérével és édesanyjával.

A pszichológiai exploráció és a testtömeg, testhossz percentilisek alapján a malnutritiót mint etiológiai tényezőt kizártuk. A gyermeket korábban verbálisan bántalmazták iskolájában, melynek következtében a társas helyzetekben szorongó. A hányások hátterében felmerült a szorongás patológias szerepe.



1. ábra: A gyomornyálkahártya makroszkópos képe (corpus)

Tekintettel arra, hogy a hányások osztályos tartózkodása során is ismétlődtek, epigastriális hasi fájdalma mindennapos volt, illetve súlya csökkent felső-endoscopiát végeztünk organikus okok (pl. fehérjevesztő enteropathia) kizárása céljából. A gastroscopia során a corpus és az antrum nyálkahártyája súlyos, diffúz gyulladás képét mutatta, a nyálkahártya erythaemás, fibrinnel fedett és vérzékeny volt (1. ábra). A szövettani vizsgálat eredményének megérkezéséig protonpumpagátló terápiát indítottunk. A szövettan a corpus és az antrum területén diffúz, krónikus gyulladást írt le (oedemás lamina propriaiban mérsékelt fokú gyulladásos, lobsejtes beszűrődéssel).

A fehérjevesztő enteropathia egy komplex klinikai képet mutató megbetegedés, azonban a proteinvesztés következtében kialakuló oedema a vezető tünet. A nyirokereken keresztüli és a nyálkahártyagyulladás okozta fehérjevesztését kell elkülöníteni (2. táblázat). A nyirokereken keresztüli vesztés lehet primer vagy szekunder (pangásos szívelégtelenség, Fontan-műtétet követően, lymphoma, gyulladásos bélbetegség). A nyálkahártya károsodása leggyakrabban infekció következménye [cytomegalovírus (CMV), Epstein-Barr-vírus (EBV), *Helicobacter pylori*]. A gastritis miatt a nyálkahár-

1. táblázat: Fehérjevesztő enteropathia okai

Nyálkahártya-károsodást okozó kórképek
1. Fekélyképződést okozó kórképek
■ Gyulladásos bélbetegség ■ Infekció: ■ Bakteriális: <i>Helicobacter pylori</i>, <i>Salmonella</i>, <i>Shigella</i>, <i>Campylobacter</i>, <i>Clostridium difficile</i> ■ Parazita: <i>Giardia lamblia</i> ■ Virális: <i>Rotavírus</i>, <i>cytomegalovírus</i> ■ Gastrointestinalis tumorok: ■ Lymphomák ■ Graft vs. host betegség ■ Nekrotizáló enterocolitis
2. Fekélyképződést nem okozó kórképek
■ Hypertrophiás gastropathia (Ménétrier-betegség) ■ Eosinophil gastroenteritis ■ Ételallergén okozta enteropathia ■ Coeliakia ■ Vékonybél bakteriális túlnovekedése ■ Vasculitisek (Henoch-Schönlein, szisztémás lupus erythematosus)
Nyirokerek rendellenességei
1. Primer intestinalis lymphangiectasia
2. Szekunder intestinalis lymphangiectasia
■ Obstruktív: sarcoidosis, lymphoma ■ Megnőtt nyomás a nyirokkeringésben: pangásos szívelégtelenség, pericarditis, Fontan-műtétet követően ■ Szindrómák: Turner, Noonan, v. Recklinghausen



tya áteresztővé válik, így gyulladásos, fehérjedús exsudatum kerül a gyomorba. A fehérjedús exsudatum fontos alkotója az albumin, ami felelős a vér onkotikus nyomásának fenntartásáért. Ezen felül az albumin részt vesz különböző hormonok, ionok, zsírok és a bilirubin szállításáért. Mindez magyarázza a fehérjevesztő enteropathiában a hypoalbuminaemia és a hypoalbuminaemia mellett látható következményes alacsony kalcium- és kolinészterázszintet.

A gastrointestinalis traktuson keresztüli fehérjevesztés igazolását segíti az alfa-1-antitripszin székletből történő meghatározása, azonban a gyomorban található eltérés esetén az eredmény álnegatív az alfa-1-antitripszin lebomlása miatt. Így a diagnózis gyakran kizárásos: a hepaticus, a cardialis és a vese eredet, a malnutritio, illetve az égés kizárása. Az etiológiai háttér tisztázásához ezen kívül segítséget nyújtanak a székletbakteriológiai és szerológiai vizsgálatok, illetve a biopsia szövettani meghatározása.

Esetünkben a széklet bakteriológiai vizsgálatok nem mutattak eltérést. A gyomornyálkahártya szövettani vizsgálata *Helicobacter pylori* fertőzést nem igazolt. A CMV és az EBV szerológia (IgG és IgM) eredményei akut infekciót nem igazoltak, azonban a corpusból vett biopsiából történt CMV polimeráz láncreakció vizsgálat nyálkahártya CMV-fertőzést igazolt. Irodalmi adatok alapján a CMV okozta fehérjevesztő enteropathia spontán gyógyuló kórkép, azonban esetünkben a tünetek 3 héten túl perzisztáltak, így antivirális kezelés mellett döntöttünk. A gyermek panaszai alkalmazott parenteralis, majd a hányások megszűnését követően per os valgancyclovir terápiára megszűntek.

CMV-fertőzés számos klinikai manifesztációval járhat, azonban immunkompetens személyekben ritkán jár súlyos klinikai tünetekkel. Esetünkben áramlási citometria vizsgálatot végeztünk, mellyel az immunrendszer működési zavarára utaló eltérést nem találtunk. A gastrointestinalis traktusban a gyomor és a vastagbél CMV-fertőzése a leggyakoribb. CMV-gastritis tünete lehet az epigastriális hasi fájdalom, a láz és a hányinger. Az endoszkópos kép nem specifikus, ép nyálkahártyától kezdve súlyos fokú, fibrines fekélyeket is láthatunk. A szövettani képen az epithel sejtmagi eltéréseit, ún. „bagolyszem” zárványokat láthatunk. Azonban tekintettel arra, hogy a CMV-fertőzés gyakran az epithel alatti réteget is érinti, a CMV-fertőzésre specifikus elváltozás nem minden esetben jelenik meg. Amennyiben a CMV-fertőzés oki szerepe igazolódik, úgy antivirális kezelés jön szóba.

A fehérjevesztő enteropathia oki terápiáján túl hypotroph gyermekek esetén szóba jön tápszerekkel történő kalORIZÁLÁS, ehhez magas fehérje tartalmú tápszerek adása javasolt, illetve akiknél a nyirokkeringés zavara okozza a kórképet (intestinalis lymphangiectasia), ott rövid vagy közepes szénláncú triglicerideket tartalmazó (MCT) tápszerek adása javasolható [1-3].

Az epigastriális hasi fájdalom és hányás, illetve kétoldali lábszároedema hátterében számos kórképet kell figyelembe venni, jelen esetünkben a funkcionális és organikus okokra is gondolni kellett. Esetünkben CMV-fertőzés állt a fehérjevesztő enteropathia hátterében, mely általában terápia nélkül is gyógyul. Tekintettel a gyermeknél explorált kifejezett szorongásra, pszichológus és nevelési tanácsadó segítségével pszichoterápiát kezdeményeztünk.

Summary

Rare cause of protein losing enteropathy

Nóra Judit Béres NJ, et al. Ist Department of Pediatrics, Semmelweis University, Budapest

Introduction: Protein-losing enteropathy is a rare complication of a variety of intestinal disorders, with complex symptoms.

Case-report: A 16-year-old girl, with the symptoms of viral infection, epigastric pain and vomiting was admitted to our hospital. On physical examination there was edema of both ankles. Laboratory parameters showed hypoalbuminaemia (18 g/l, reference range: 35–52 g/l) with elevated eosinophil counts (14,5 %, reference range: 0–7 %). We ruled out hepatic, cardiac and renal causes of hypoproteinaemia. Endoscopic examination revealed numerous patchy erythemas and ulcers in the mucosa of the antrum and corpus. Polymerase chain reaction for cytomegalovirus (CMV) was positive from the biopsy of the corpus proving cytomegalovirus infection. In view of the persisting symptoms valgancyclovir therapy introduced.

Conclusion: The symptoms of protein-losing enteropathy are often non-specific, including epigastric pain, vomiting and edema of both ankles. In our case the CMV infection caused the protein-losing enteropathy, which usually heals without treatment.

KEYWORDS protein-losing enteropathy, hypoproteinaemia, cytomegalovirus gastritis



Irodalom

1. Müller KE, Veres G: Gyermekgyógyászati differenciáldiagnosztika (Tulassay T, Veres G szerk.). Semmelweis Kiadó, 2016. 2:3.
2. Braamskamp, MJ, Dolman KM, Tabbers MM: Clinical practice. Protein-losing enteropathy in children. Eur J Pediatr, 2010. 169(10): p. 1179-85.
3. Hokama, A, et al: Cytomegalovirus gastritis. World J Gastrointest Endosc, 2010. 2(11): p. 379-80.

Útravaló tudnivaló

- A hypoproteinaemia oka lehet a csökkent termelés, a fokozott veszteség és a redistribúció.
- A fehérjevesztő enteropathia ritka következménye számos gastrointestinalis kórképnek.
- A fehérjevesztő enteropathia klinikuma aspecifikus, de gondolni kell rá!

Tesztkérdések

1. Milyen eredetű lehet a fehérjevesztés?

- a) hepaticus, vese, intestinalis
- b) vese, cardialis, intestinalis
- c) cardialis, hepaticus, vese
- d) bőr, intestinalis, cardialis, vese

2. Mi lehet a fehérjevesztő enteropathia oka?

- a) tumorok
- b) nyirokkeringés zavara
- c) parazitafertőzés
- d) nyirokkeringés zavara és parazitafertőzés
- e) mindegyik

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

TALLÓZÓ

Cystás fibrosis diagnózisa populációsűrésben

Diagnosis of cystic fibrosis in screened populations

Philip M. Farrell, Terry B. White, Michelle S. Howenstine, Anne Munck, Richard B. Parad, Margaret Rosenfeld, Olaf Sommerburg, Frank J. Accurso, Jane C. Davies, Michael J. Rock, Don B. Sanders, Michael Wilschanski, Isabelle Sermet-Gaudelus, Hannah Blau, Silvia Gartner, Susanna A. McColley; The Journal of Pediatrics February 2017; 181:S33-S44.e2

Dohos Dóra

E-posta: dohos.dora@gmail.com

A cystás fibrosist nehéz lehet diagnosztizálni még akkor is, ha az újszülöttek szűrése (newborn screening, NBS) pozitív eredményt ad. Ez a kihívás még jelentősebb a nagyszámú NBS protokollok, a szűrési és diagnosztikus tesztek közötti félreértések, a diagnózis felállításához alkalmazható iránymutatások hiányossága által. Azért, hogy a cystás fibrosis definíciójában

egységességet hozzanak létre a Cystás Fibrosis Alapítvány összehívott egy 32 szakértőből álló bizottságot, hogy létrehozzanak egy olyan irányelvet a cystás fibrosis diagnosztizálására, amelyet megfelelően alkalmazhatnak a szűrt populáció körében, különösen újszülötteknél. Miután elemezték a gyakori szűrési protokollokat és azok kimeneteli eredményeit, a diagnózis felállításához felhasználandó, eddigi 27 szempontból 14-et terjesztettek elő, hogy azokat a szűrésnél felhasználják. A 14 szempont alkalmazását a bizottság több mint 80%-a jóváhagyta.

A javasoltak alapján a diagnózis legfontosabb eleme a cystás fibrosis transzmembrán regulátor (CFTR) csatorna diszfunkciójának kimutatása, elsősorban verejtéktesztel. Ha szükséges, ismeretes egy újabb módszer a membrán transzport működésének elemzése közvetlenül a bél-nyálkahártya sejtjein. Csecsemőkben akiknél NBS által két, cystás fibrosist okozó gént detektáltak – a diagnózist azzal is meg kell erősíteni, hogy igazolják a CFTR diszfunkciót. A bizottság ajánlja a legújabb klasszifikációt, amely megtalálható a CFTR projekt Klinikai és Funkcionális Leírásában; <http://www.cftr2.org/index.php>.

Csontdestrukciót okozó dermoid cysta az orrgyök területén

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 A nasalis dermoid cysta ritka veleszületett fejlődési rendellenesség, legtöbbször már csecsemőkorban felismerésre kerül. Általában orrgyöki szövetszaporulat képében jelentkezik. Klinikai jelentőségét az adja, hogy kommunikálhat a központi idegrendszerrel. Ennek megítélése céljából és a műtéti terv elkészítéséhez szükség van CT-, bizonytalan lelet esetén MR-vizsgálat elvégzésére. Benignus elváltozás, a szövődmények és a kiújulás megelőzése érdekében mégis korai, komplett eltávolítása javasolt. A szerzők egy 1,5 éves gyermek kórtörténetét ismertetik, aki az orrnyergén kialakult duzzanat miatt került kivizsgálásra. Arckoponya CT-vizsgálata a homlokcsonton defektust ábrázolt, de intracranialis térfoglalást nem mutatott. A műtétet követően recidíva nem jelentkezett. A szövettani vizsgálat dermoid cystát igazolt.

KULCSSZAVAK nasalis dermoid cysta, csontdestrukció, sebészi kezelés

A nasalis dermoid cysta ritka veleszületett fejlődési rendellenesség, 1817-ben Cruvelier írta le először. 20–40 000 élveszületésre jut egy eset, a fiúk kissé gyakrabban érintettek (1). Előfordulása sporadikus. Genetikai okai nem tisztázottak, de családi halmozódása ismert és autoszomális domináns öröklődést is leírtak néhány esetben. Egyéb congenitalis anomáliák (távol ülő szemek, deformált fülkagyló, aszimmetrikus állkapocs, ajak-, szájpadhasadék, nyaki cysták, sipolyok, szív-, vese-, bélrendszeri, idegrendszeri eltérések, mentális retardáció, albinizmus) 40%-os gyakorisággal társulhatnak hozzá, ilyenkor a központi idegrendszeri érintettség kétszeres (2).

Keletkezése az embrionális korban bekövetkezett fejlődési zavarokra vezethető vissza. Az arc kialakulása során a nyolcadik gestációs héten a prae-nasalis téren keresztül egy bőrfelszínre nyíló duranyúlvány boltosul elő. A körülötte megjelenő foramen caecumot fokozatosan kötőszövet tölti ki, a diverticulum visszahúzódik, így a bőr és a koponyaüreg közötti összeköttetés megszűnik. Ha a regresszió nem következik be vagy az orrhátat, orrcsúcsot kialakító medialis orrnyúlványok nem fuzionálnak, esetleg az orrsövény középső, ectodermális rétegének degenerációja részleges, ectopiás bőrelemek maradhatnak a záródási vonalban (1). A dermoid tömlők az embrionális záródási vonalak mentén fordulnak elő: a koponya saggitalis varrata,

illetve a nagykutacs felett, a szemöldök laterális szélénél, a glabella vagy az orrgyök felett, a szájpardon, a szájfenéken, a nyak középvonalában, a pajzsporcnak megfelelően, a jugulumban, a szegycsont vetületében, a keresztcsont distalis részénél és a gát varrata mentén (3). Az összes dermoid 4–12%-a a fej-nyaki régióban, 1–3%-a az orrháton jelenik meg (2).

A nasalis dermoid általában hároméves korig felismerésre kerül (4). Legtöbbször orrgyöki szövetszaporulat képében jelentkezik. Panaszt – a könnycsatornák elzáródását, légzési nehezítettséget – ritkán okoz. A duzzanat a glabella és a columella között bárhol megjelenhet. A fizikális vizsgálat során a bőr alatt elhelyezkedő, azzal össze nem kapaszkodó, mobilis, rugalmas tapintatú, 1–2 cm átmérőjű, ovális, fájdalommentes terime észlelhető. Gyakran található sipolyjárat a bőrfelszín és a tömlő között, ennek nyílásánál a fokozott szőrnövekedés jellegzetes. Intracranialis kiterjedés az esetek 30%-ában fordul elő, amely extraduralisan helyezkedik el a kemény agyhártyához tapadva vagy a falx cerebri-ben (1, 2).

Korai felismerése a szövődmények elkerülése miatt lényeges. Lassú, de folyamatos növekedést mutat a desquamálódott hámsejtek és a termelt szekréta miatt, ez lágyrészdeformitáshoz, a környezetre gyakorolt tartós nyomás pedig porc- vagy csontdestrukcióhoz vezethet. Az intermittálóan jelent-



kező helyi fertőzésekből periorbitalis cellulitis, súlyos esetben meningitis, cerebialis abscessus, haematogen osteomyelitis vagy a sinus cavernosus thrombosisa alakulhat ki (1).

A dermoid cysta szövettani értelemben benignus, érett teratoma. A kialakulás idejének megfelelően totipotens csírasejtekből származik, melyekből ecto-, meso- vagy endodermális eredetű szövetek differenciálódhatnak (5). A kötőszövetes tokot jól funkcionáló, bőrfüggelékeket tartalmazó, érett epithelium béleli, ezért a tömlő gyakran törmelékeny, kenőcsös váladékkal kitöltött. A cystafal sérülését követően bennéke a környező szövetekkel érintkezik, ez helyi gyulladásokhoz vezethet (6).

Fontos más középvonali záródási rendellenességek, nasalis teriméktől (gyulladásos folyamatok, poszttraumás deformitások, tumorok, vaszkuláris malformációk) való megkülönböztetése. A cephalokelével szemben a dermoid cysta nem világítható át, a mellkasi, hasüregi nyomás emelkedésével nem mutat szinkron méretnövekedést. El kell különböztetni a gyermekeknél ritkábban előforduló, leginkább a hajas fejbőrön, illetve faggyúmirigyekben gazdag bőrterületeken megjelenő ectodermális eredetű epidermalis cystától és atheromától is (2). A dermoid cysta avascularis, a felette lévő bőr ép, a nasalis gliomára és haemangiomára jellegzetes teleangiectasia nem jellemző (4).

Radiológiai vizsgálat a központi idegrendszeri érintettség kizárására minden középvonali lézió esetén kötelező, de nélkülözhetetlen a műtéti terv elkészítéséhez is. CT-felvételen a tágabb foramen caecum, a hasadt crista galli utalhat intracranialis kiterjedésre. Egyéves kor alatt a csontosodás még nem fejeződött be, ami téves pozitív eredményt adhat. Ha a CT-vizsgálat lelete bizonytalan, a lágyrészek pontosabb megítéléséhez kontrasztanyagot MR-vizsgálat végzendő (1).

Annak ellenére, hogy az elváltozás jóindulatú, korai, komplett eltávolítása javasolt. A megközelítés történhet transzverzális, középvonali vagy oldalsó vertikális feltárásból, nyitott technikájú orrplasztikával, esetleg endoszkópos úton. A legkedvezőbb kozmetikai eredmény akkor érhető el, ha a fistulanyílás kimetszése haránt irányban történik. Abban az esetben, ha a képalkotó vizsgálatok egyértelműen nem zárják ki a koponyaüri térfoglalás lehetőségét vagy a cysta és a koponyaüreg között összeköttetést mutatnak, intraoperatív fagyasztásos vizsgálat célszerű a craniotomia szükségességének megítéléséhez. Más vélemények szerint a biopsziás mintavétel ilyenkor nem megbízható (1). Intracranialis kiterjedésű tömlő eltávolítása craniotomiából, újabban minimál invazív módszerekkel történik (7, 8).

A kiújulás aránya általában alacsony, hámrészlet visszamaradása esetén viszont 30–100%-ban figyelhető meg (1).

Esetismertetés

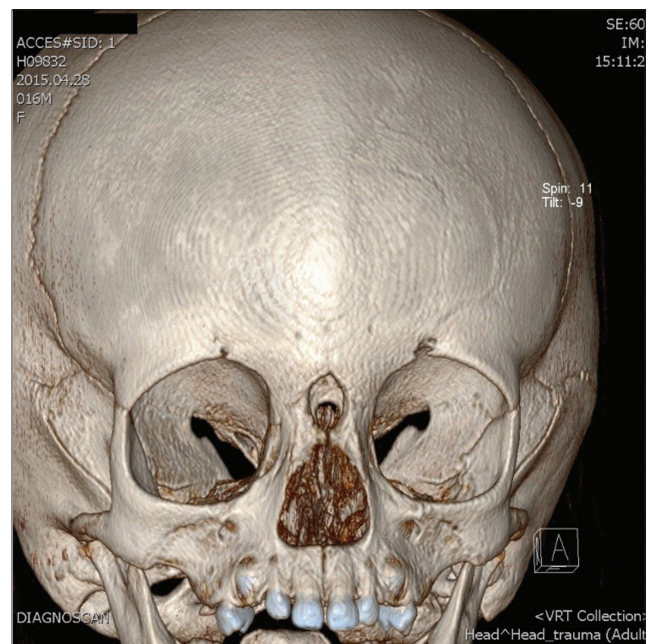
Másfél éves, jó általános állapotú, negatív kórelőzményű leány orrgyökén lévő sipolyjáratból már születése óta tapasztaltak időszakosan váladékozást. Gyermeksebészeti szakrendelésen néhány hete lassan növekvő, az orr területén lévő duzzanata miatt jelentkeztek. Korábban az érintett régiót trauma nem érte.

Egyéb veleszületett fejlődési rendellenessége nem ismert. Családi anamnézisében kromoszóma-rendellenesség, craniofacialis abnormalitás nem fordult elő.

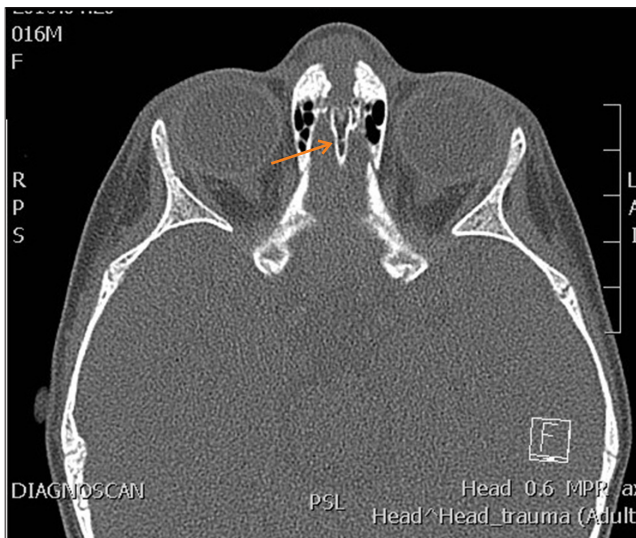
Fizikális vizsgálatkor a középvonalban, az ornyeregnek megfelelően található 10×10 mm átmérőjű, rugalmas tapintatú, kissé nyomásérzékeny terime középpontjában típusos fistulanyílás volt látható. Fokozott vaszkularitást nem mutatott. A felette lévő hyperaemiás bőrön elváltozás, teleangiectasia nem volt. Valsalva-mánőver során mérete nem növekedett.

Konzervatív kezelés, antiszeptikus kötésváltások, antimikrobás terápia (Augmentin) hatására gyulladásos tünetei 5 nap alatt szanálódtak, ezt követően műtéti előjegyzése történt.

Narcosisban készült natív arckoponya CT-vizsgálata intracranialis térfoglalásra utaló jelet nem látott. A lágyrésztáblakos felvételeken az elváltozás az anatómiai eltérést nem mutató crista gallitól ventralisan ábrázolódtott. A foramen caecum normális tágasságú volt. A homlokcsont középvonalában 9×2 mm-es, élesen határolt, szklerotikus szélű, kerek csontdefektus volt azonosítható, mely dorsalisán kiszélesedett. A szomszédos nasalis csont-



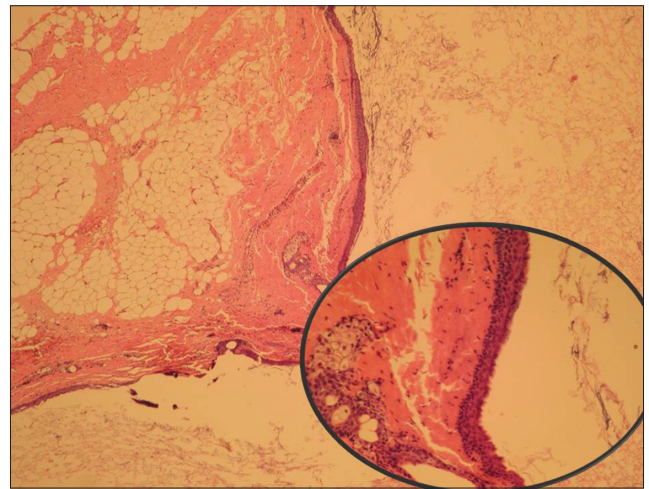
1. ábra: A koponya 3D rekonstrukció CT-felvételén az ornyeregnek megfelelően egy 9×2 mm-es, jól körülhatárolt csontdefektus látható



2. ábra: A natív arckoponya CT-vizsgálata (axialis sík, lágyrészablak) a homlokcsonton (nyílhegy) található defektust hypodens területként ábrázolta. A lágyrészterime a crista gallitól (nyíl) ventrálsan helyezkedik el

tokra a lézió nem terjedt ki, de a csontos orrnyereg medialis falán egyenetlenséget okozott (1., 2. ábra).

A tervezett műtétre intratrachealis narcosisban, antibiotikus védelemben került sor. Az orrnyereg területén lévő fistulanyílás kimetszése haránt irányban, ék alakban történt. A metszés hossza a tapintható terime átmérőjét nem haladta meg. A járat szondázása annak kis mérete miatt sikertelen volt. A 2×0,5 cm-es tömlőt folyamatos vérzéscsillapítás mellett lehetett részben tompán, részben élesen körbepreparálni. A cystafal a korábbi gyulladások következtében a környező szövetekhez kissé kihegesedett, de azokat nem infiltrálta, kiirtása a seb éles kanállal végzett excochleációjával történt. Eltávolítását követően vált láthatóvá a homlokcsonton lévő csontablak, mögötte koponyaüregi kiterjedés nem volt észlelhető. A visszamaradt viszonylag nagy sebüregebe szilikondrain került behelyezésre. Diathermiás vérzéscsillapítás, réteges sebegyesítés után a bőrszélek egyeztetése felszívódó fonállal, intracutan történt. Az eltávolítás közben a cystafal



3. ábra: Az eltávolított dermoid szövettani vizsgálata során készített fénymikroszkópos kép (HE festés, 20×/200× nagyítás): a bőrfüggelékbe tartozó kötőszövetes cystafalat jól differenciált epithelium béleli, a tömlő keratinnal kitöltött

nem sérült, makroszkópos méretű hámrészlet nem maradt vissza.

A drain az 1. posztoperatív napon került eltávolításra, ezután folyadékgyülem nem alakult ki. A beteget három napos kórházi tartózkodás után tünet- és panaszmentes állapotban lehetett emittálni.

A szövettani vizsgálat dermoid cystát igazolt. A kötőszövetes cystafalat jól differenciált, többrétegű, elszarusodó, parakeratotikus laphám bélelte. Intraluminálisan keratin halmozódott fel (3. ábra).

A kontrollvizsgálatok során recidíva jelentkezését nem észleltük, szövődmény nem jelentkezett, sebe elsődlegesen gyógyult.

Következtetés

Betegünkben az orrgyöki duzzanat hátterében egy ritka fejlődési rendellenesség, dermoid cysta állt. Fontos kiemelni, hogy minden fejet érintő központi lézió esetén a központi idegrendszeri érintettség kizárásához elengedhetetlen CT-, illetve MR-vizsgálat elvégzése. Az elváltozás korai műtéti eltávolításával a szövődmények kialakulása és a kiújulás esélye jelentősen csökkenthető.

Summary

Nasal dermoid cyst causing bony destruction

Zita Hornok, Péter Antali; Petz Aladár County Teaching Hospital Department of Pediatric Surgery, Győr

Nasal dermoid cyst is a rare congenital anomaly, usually seen in infancy. It presents as a midline mass, most commonly in the glabellar region. Its clinical importance hinges on its potential to communicate with the central nervous system. Preoperative diagnosis of an intracranial connection is important for surgical planning. CT, in case of unsure finding MRI is necessary. It is a benign lesion, but early surgical intervention is essential to avoid complications and recurrence. The authors present the history of a 1,5-year-old child, who had a nasal mass in the glabellar region. Craniofacial CT scan find bony destruction of the frontal bone without intracranial extension. After surgical excision, no recurrence was detected. Histology revealed dermoid cyst.

KEYWORDS nasal dermoid cyst, bony destruction, surgical treatment



Irodalom

1. Rahbar R, Shah P, Mulliken JB et al.: Otolaryngol Head Neck Surg. 2003, 129, 464-71
2. Hanikeri M, Waterhouse N, Kirkpatrick N et al.: Br J Plast Surg. 2005, 58, 1043-50
3. Aschcraft KW, Holcomb GW, Murphy JP: Pediatric Surgery 5th ed. Saunders/Elsevier, 2009, 928-29.
4. Kinshuck AJ, Clarke RW: The Otorhinolaryngologist 2012, 5, 133-8
5. Kumar V, Abbas A, Fausto N et al.: Pathologic Basis of Disease (A patológia alapjai) 8th ed. Medicina Kiadó Budapest, 2009, 194, 812. (Hungarian)
6. Reissis D, Pfaff M, Patel A et al. Yale J Biol Med. 2014, 87, 349-57
7. Heywood RL, Lyons MJ, Cochrane LA et al.: Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2007; 71:1193-96.
8. Goyal P, Kellman RM, Tatum SA: Facial Plast Surg. 2007; 9:314-7.

Útravaló tudnivaló

- A nasalis dermoid cysta ritka veleszületett fejlődési rendellenesség.
- A központi idegrendszeri érintettség kizárásához elengedhetetlen CT-, illetve MR-vizsgálat elvégzése.
- Az elváltozás korai műtéti eltávolításával a szövődmények kialakulása és a kiújulás esélye jelentősen csökkenthető.

Tesztkérdések

1. A nasalis dermoid cysta diagnosztikájában kiemelt jelentősége van:

- a) laboratóriumi vizsgálatok
- b) ultrahang
- c) CT, MR
- d) fizikális vizsgálat
- e) koponyaröntgen

2. Differenciáldiagnosztikai szempontból kevésbé jön szóba:

- a) cephalokele
- b) epidermalis cysta
- c) atheroma
- d) glioma
- e) nasalis sarcoidosis

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

TALLÓZÓ

Glutén immunogén peptidek lisztérzékeny páciensek vizeletében – be nem tartott diéta és hiányos nyálkahártya-gyógyulás

Detection of gluten immunogenic peptides in the urine of patients with coeliac disease reveals transgressions in the gluten-free diet and incomplete mucosal healing

María de Lourdes Moreno, et al. Gut 2017; 66:250-257
doi:10.1136/gutjnl-2015-310148

Muzslay Eszter

E-posta: muzslay.eszti@gmail.com

A gluténmentes diéta szigorú, élethosszig tartó betartása az egyetlen kezelési lehetőség lisztérzékenység esetén. Akadnak azonban nehézségek a teljesen gluténmentes étkezést illetően, mivel a

glutén átlagos adalékanyag, a gluténmentes termékek drágábbak, valamint szociális korlátokat is ró a lisztérzékeny páciensekre.

Ebben a kutatásban, a technikai nehézségeken felülkerekedve megmutatták, hogy a glutén immunogén peptid (GIP) vizeletben való kimutatása megvalósítható. Ezek a peptidek nem emészthetők a gastrointestinalis rendszerben, valamint felelősek a lisztérzékeny páciensek T-sejteiben lezajló immuntoksikus reakciókért. Gluténfogyasztás után a vizeletben kimutatható.

Az anti-GIP immunokromatográfiás eljárás során megfigyelték, hogy a GIP megjelenése a vizeletben korrelált a páciensek béltrófiájának mértékével. A vizeletminta a páciensek felénél mutatta ki a diéta megszegését. A duodenumbiopsia azoknál a betegeknek nem mutatott mikroboholysorvadást, akiknek a vizeletmintájában nem volt regisztrálható mennyiségű GIP, míg azoknál a pácienseknél, akiknél a vizeletminta kimutatta a GIP-t, a biopszia eredménye részleges bélnyálkahártyagyulladás volt.



10 Take home messages from the 12th congress of ECCO

Boros Kriszta dr.

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

E-posta: bkriszta91@gmail.com

ECCO (European Crohn's and Colitis Organisation) was founded in 2001 and now is the largest forum for specialist in IBD in the world. The ECCO expanded from an organisation comprising 14 Country Members to an association assembling 36 member states of the Council of Europe and facilitating collaborations beyond Europe's borders. The ECCO has an official journal, The **Journal of Crohn's and Colitis (JCC)**. It publishes original articles, review articles, editorials, ECCO Guidelines, short reports, abstracts and letters to the Editor. JCC is being published every month. In 2015 the journal had an impact factor: 6,585.
<https://www.ecco-ibd.eu/>



1. Children should be operated in IBD centres, where at least 20 laparoscopic bowel resections and at least 9 pouch operations are performed per year.
2. During pregnancy the biologicals come through the placenta, and have an effect on the reproduction. High concentrations of biologicals can cause autophagy in the placenta. IFX should be stopped at the 22nd week of pregnancy. Anti-TNF concentrations are higher in pregnant women using IFX than in women using ADA. If in cord blood there is more than 3 µg/ml of an anti-TNF-drug, the risk of infection of the infant increased.
3. The number of patients with IBD from non-Caucasian descent in Western-Europe is increasing. Patients born in the Netherlands or Western-Europe from non-Caucasian descent more often had upper Gastro-Intestinal disease (16% vs. 8%) and anal stenosis (10% vs. 4%). Non-Caucasian descent patients born in Europe were diagnosed at a younger age, than non-Caucasian descent patients born outside Europe (22.7 vs. 28.9 years). Non-Europeans more often had fistulas or abscesses (29% vs. 13%), used more anti-TNF- α compounds (45% vs. 20%) and had a lower Health-related Quality of Life (mean IBDQ 161 vs. 177).
4. Exclusive enteral nutrition (EEN) has been shown to be equivalent to corticosteroids (CS) for induction of remission in mild to moderate Crohn's disease (CD) but superior for normal CRP remission and mucosal healing. Complications by two years were higher with CS (29.7%) than EEN (15.5%). Early immunomodulators did not affect complications which developed in (24.6% with IMM vs. 21.4% without IMM in two years follow up).
5. Mesenchymal cell therapy is promising for the treatment of perianal Crohn's fistulas refractory to conventional therapy. Autologous adipose-derived stromal vascular fraction (ADSVF) is recognized as an easily accessible source of cells with angiogenic, anti-inflammatory, immunomodulatory and regenerative properties. Preliminary efficacy data at week 12 for the first 7 treated patients showed 71% of response and 28% of complete healing, significant reduction of severity of perianal disease and significant improvement of quality of life.
6. Higher IFX levels are associated with higher rates of fistula healing and closure. IFX levels >10 µg/ml were an independent factor for predicting fistula healing.
7. How much bowel is lost per section in Crohn's disease? – The annual length of resected bowel is 4,3 cm (2,6–7,7cm).
8. In the LIRIC trial, was found that laparoscopic ileocecal resection was as effective as IFX in improving quality of life. With IFX 19% of the patients needed surgery within one year. With surgery 4% of the patients started IFX within one year. All in all, laparoscopic ileocecal resection was on average less costly and more effective.
9. 19 of 120 IBD-U patients (15,8%) had capsula endoscopy findings consistent with the diagnosis of Crohn's disease.
10. Childhood onset IBD is associated with an increased relative risk of cancer during childhood (0,2% cancer before 18th birthday). Childhood onset IBD is associated with an increased relative risk of cancer during adulthood as well (40% cancer after 50 yrs follow up). The main types are gastrointestinal cancers, lymphomas and skin cancers.



Szemelementáris és elementáris diétát igénylő csecsemőkori kórképek

Cseh Áron dr.

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

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

A szoptatás legalább 6 hónapos korig a csecsemő számára az ideális táplálási mód (1). Az anyatej adását a hozzátáplálás mellett is folytatni kell, és a hozzátáplálás nem késlekedhet 4 és 6 hónapos koron túl. 12 hónapos kor előtt a tehéntej nem válthatja ki a legfőbb folyadékot jelentő anyatejet, vagy ennek hiányában a tápszert. Tápszernek nevezzük a tehén vagy más állat tejét alapul vevő és/vagy egyéb hozzátevőket tartalmazó terméket, amely bizonyítottan biztonsággal adható gyermekeknek táplálására (2). Az allergénitást kétféle antigén epitóp okozza a fehérjéken, a lineáris és a konformális, amik az antitestek kötődését biztosítják. Az enzimatisz hidrolízissel a lineáris, míg hő segítségével a konformális epitópok denaturálhatók. Az allergén hosszú távon a lineáris epitóppal kapcsolatban jön létre, és a tápszerek előállításánál számos módszert alkalmazhatnak ennek csökkentésére. Az extenzíven hidrolizált formája a tápszereknek alkalmas a csecsemő táplálására olyan esetekben is, amikor bizonyított tehéntej allergia áll fenn (3). Súlyos anafilaxiás reakcióval vagy súlyos enteropathiával, hypoproteinaemiával és növekedési elmaradással járó tehéntej-allergia esetén azonban az aminosav alapú elementáris tápszer az elsődleges választás (4).

Az elementáris (monomer) tápszerek szintetikus aminosav alapúak, glükóz polimereket tartalmaznak, alacsony zsírtartalmúak. A szemeelementáris (oligomer) tápszerek ezzel szemben hidrolizált fehérjét tartalmaznak, vagyis különböző hosszúságú oligopeptidket, tri- és dipeptidket. A cikk tárgyát nem képező, de a fogalmak tisztázása miatt itt említendő hipoallergén tápszerek fogalma egyaránt vonatkozik Európában a részlegesen és teljesen hidrolizált készítményekre is (5). Amerikában ugyanakkor hipoallergénnek csak azt a tápszert nevezik, amelyik 90%-os hatékonyságú (95%-os megbízhatósági tartomány mellett) a tehéntej-allergia kezelésében, ezért döntően csak az extenzíven hidrolizált formulákat fogadják el ilyen szempontból (6). Tekintettel arra, hogy a hipoallergén tápszerek tágabb megfogalmazásban véve azt a célt szolgálják, hogy az atopia lehetőségét csökkentsék az arra hajlamos csecsemőkben ezért, mint prevenció eszköze széles körben használtak. Mivel a prevenció mindig előrébb való az utólagos kezelésnél, ezért a részlegesen hidrolizált tápszerek ma már széles körben alkalmazottak, nem csak a rizikócsoportba tartozó gyermekeknek. Az eddigi vizsgálatok alapján, mivel nem csak a pozitív családi anamnézisűekben fejlődhet ki allergia, a részlegesen hidrolizált tápszerek hatásosan csökkentik az atopiás ekcéma gyakoriságát, és mindemellett biztonságosan alkalmazhatóak általános tápszerként (5).

Az ételallergiák gyakorisága folyamatosan nő, a fiatal gyermekek 2–3%-ában fordul elő tehéntej-allergia, és többségükönél enyhülnek a tünetek kisiskolás korra. A részlegesen hidrolizált tápszerek a prevencióban lehetnek hatásosak, azonban bizonyított allergia esetén nem ajánlott használatuk. Tehéntej-allergiában, amennyiben nem áll rendelkezésre anyatej, az elsődleges választás az extenzíven hidrolizált tápszerek adása, míg súlyosabb tünetek esetén szükség lehet aminosav alapú tápszer bevezetésére is. Ugyanakkor újabb irodalmi adatok azt mutatják, hogy enyhe tünetek esetén az allergén többszöri, kis mennyiségű adásával fokozható az orális tolerancia indukciója, és ezzel az allergia eliminációja (7).

A malabszorpcióval járó kórképekben az extenzíven hidrolizált szemeelementáris tápszerek könnyebben emészthetők és jobban tolerálhatóak a hagyományosaknál. Crohn-betegség esetén elsősorban vékonybél-érintettségben az enterális táplálás hasznossága megkérdőjelezhetetlen, a szemeelementáris tápszerrel megfelelő súly és magasság növekedés érhető el, ami hasonló mértékű az aminosav alapú tápszerrel mérhető, ugyanakkor ízük miatt többnyire jobban toleráltak (8). Az antropometriai adatok javulása mellett a betegség aktivitásának csökkenése és a laboratóriumi paraméterek javulása következik be, és ez a javulás a szisztémás szteroidok hatásával összemérhető lesz, mellékhatások nélkül. Nagyobb mennyiségű bél eltávolításával járó betegségekben, a következményes rövidbél-szindróma kezelésében szintén hatásosak a szemi-elementáris tápszerek. A mikronutriensek és nitrogén felszívódása kedvezőbb is lehet ezeknél, és ízük miatt pedig egyértelműen jobbak tolerálhatóak, és lehetnek így az enterális táplálás alapjai. Enterális táplálást igénylő pancreatitis esetén az extenzíven hidrolizált formulák előnyösebbek lehetnek nasojunalis táplálásnál a gyógyulás tekintetében, összehasonlítva a parenterális táplálással. Súlyos asphyxiát átélt, gastrostomával rendelkező gyermekekben a hidrolizált formula gyorsabb gyomorürülést, és ezáltal kevesebb mellékhatást okozhat egyes vizsgálatok alapján. Hasnyálmirigy-elégtelenséggel járó cystás fibrosis esetén, ha szemi-elementáris tápszert adnak, akkor a normál tápszerrel adott enzimpótláshoz hasonló lesz a súlyfejlődés, de kiegészítő tápszer adását nem igényelve. Agyvérzés miatt kezelt felnőtt betegekben a szemeelementáris formula alkalmazása csökkentette a rövid távú gyulladással járó állapotot és ezzel javította a hosszú távú kimenetelt. Intenzív ellátást igénylő vagy időskorú betegekben általánosságban is gyakran előfordul a gyomor-bélrendszer működési zavara, amelyre jótékony hatású lehet a szemeelementáris tápszer adása, és gyakran jobban tolerálható az elementáris tápszerrel. A legtöbb vizs-

gálat azonban kis esetszáma, és nem egyértelmű annak az előnynek a bemutatásánál, hogy mennyivel jobb az extenzíven hidrolizált tápszer a részlegesen hidrolizáltnál (9).

Az aminosav alapú elementáris tápszer ugyanakkor a fent említett esetekben kizárólagos választási lehetőség lehet (10). Ezek az indikációk tehát a tehéntejfehérjével szemben vagy kizárólagos anyatejes táplálás esetén anyai diéta ellenére fennálló súlyos allergia, a súlyos növekedéskésleltetés, a fehérjevesztéses enteropathia, véres széklet, szövettannal igazolt enteropathia, súlyos colitis, súlyos atopiás dermatitis, akut gégeoedema vagy bronchialis obstrukció nehézlégzéssel. Továbbá minden rövidbél szindrómával járó kórkép, és minden olyan esetben, amikor az extenzíven hidrolizált tápszerrel szembeni intolerancia áll fenn.

Irodalom

1. World Health Organization (WHO). 2002. 55th World Health Assembly. Infant and Young Child Nutrition. (WHA55.25). http://apps.who.int/gb/archive/pdf_files/WHA55/ewha5525.pdf Hozzáférés: 2017. március 26.
2. Koletzko B, Baker S, Cleghorn G, és mtsai. Global standard for the composition of infant formula: recommendations of

- an ESPGHAN coordinated international expert group. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2005;41:584–99.
3. Koletzko S, Niggemann B, Arato A. European Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. Diagnostic approach and management of cow's-milk protein allergy in infants and children: ESPGHAN GI Committee practical guidelines. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2012; 55:221–9.
 4. Isolauri E, Sutas Y, Mäkinen-Kiljunen S, és mtsai. Efficacy and safety of hydrolyzed cow milk and amino acid-derived formulae in infants with cow milk allergy. J Pediatr 1995;127:550–7.
 5. Vandenplas Y, Alarcon P, Fleischer D, és mtsai. Should Partial Hydrolysates Be Used as Starter Infant Formula? A Working Group Consensus. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2016;62:22–35.
 6. Greer FR, Sicherer SH, Burks AW, et al. Effects of early nutritional interventions on the development of atopic disease in infants and children: the role of maternal dietary restriction, breastfeeding, timing of introduction of complementary foods, and hydrolyzed formulas. Pediatrics. 2008; 121:183–91.
 7. Parekh H, Bahna SL. Infant Formulas for Food Allergy Treatment and Prevention. Pediatr Ann. 2016;45:e150–6.
 8. Makola D. Elemental and Semi-Elemental Formulas: Are They Superior to Polymeric Formulas? Practical Gastroenterology, 2005;12:59–72
 9. Alexander DD, Bylsma LC, Elkayam L, és mtsai. Nutritional and health benefits of semi-elemental diets: A comprehensive summary of the literature. World J Gastrointest Pharmacol Ther. 2016;7:306–19.
 10. Pharmindex gyógyszer társzkönyv: Neocate LCP. <https://www.pharmindex-online.hu/termek/neocate-lcp-200345> Hozzáférés: 2017. március 26.



Milumil Pregomin

Speciális – gyógyászati célra szánt – tápszer

- ✓ Ételallergia és intolerancia
- ✓ Emésztési - és felszívódási zavar (rövidbél-szindróma, mucoviscidosis, colitis, stb.)
- ✓ Krónikus és nehezen gyógyítható hasmenés
- ✓ Pre- és posztoperatív kezelés

Extenzíven hidrolizált fehérje

Speciális MCT zsírsavak

Alacsony laktóztartalom <0,1g/100ml



NUTRICIA
Early Life Nutrition

Újszülött kortól csecsemők és kisgyermekek részére

Milumil

Extenzíven hidrolizált fehérje, alacsony laktóztartalom

Pregomin
Speciális – gyógyászati célra szánt – tápszer
EMESZTÉSI ÉS FELSZÍVÓDÁSI ZAVAR

Milumil Pregomin 450 g árak (bruttó) ⁽¹⁾			
Fogyasztói ár	3 803 Ft		
TÁMOGATÁS	MÉRTÉKE	ÖSSZEGE	TÉRÍTÉSI DÍJ
NORMATÍV	55%	2 092 Ft	1 711 Ft
EÜ EMELT	90%	3 423 Ft	380 Ft*
EÜ KIEMELT	100%	3 503 Ft	300 Ft**

(1) OEP végleges publikus gyógyszerárak (PUPHA), érvényesség kezdete: 2017. március 1.

* 1 éves korig EÜ 90%-os támogatással írhatja a háziorvos (háziorvos, házi gyermekorvos, vegyes paxisos orvos).
1 éves kor felett EÜ 90%-os támogatással szakorvos javaslata alapján írhatja a háziorvos. A javaslat érvényessége 12 hónap. EÜ pontok: EÜ90 24/atl. 24/a2.

** Újszülött kortól 6 éves korig EÜ 100%-os támogatással szakorvos javaslata alapján írhatja a háziorvos. EÜ pont: EÜ100 18.

Tájékoztató kizárólag egészségügyi szakemberek részére. A Numil Kft. kizárja a felelősséget az egészségügyi szakembereknek szóló szakmai tájékoztató anyag illetéktelen személyek általi felhasználásáért. Fontos figyelmeztetés: Alkalmazás előtt olvassa el a termék címkéjén feltüntetett adhatósági és elkészítési útmutatót! A termékek csak orvosi ellenőrzés mellett alkalmazhatók. Ne térjen el a használati utasítástól, mert az zavart okozhat a kisbaba fejlődésében. Parenterálisan nem adható, és gyermekek előtt elzárva tartandó! A csecsemő legjobb tápláléka az anyatej. A szoptatás a legegészségesebb táplálási mód. Amennyiben nem áll rendelkezésre elegendő anyatej vagy a szoptatásnak más akadálya van, a speciális tápszer kizárólag a gyermekorvos javaslatára, orvosi ellenőrzés mellett, a használati utasítás szerint alkalmazható. Jelen kiadvány elválaszthatatlan részét képezi a címkésőveg.

Promóciós kód: 6173282 Lezárás dátuma: 2017.03.28.

Anyák Háza Országos Program

Ma Magyarországon az emberek kétharmada sorolja a legnagyobb problémák közé az egészségügyet. Azt az egészségügyi rendszert, ahol az intézmények a szülők elszállásolását sem tudják megoldani a gyermek kórházi kezelésének idejére. Az SCA Hygiene Products Kft. a Bethesda Kórház Alapítvány és a Magyar Gyermekorvosok Társaságának támogatásában pályázat útján kínál lehetőséget a helyzet orvoslására.

Az egészségügyről szóló 1997. évi CLIV. törvény 11. § (4) bekezdése kimondja, hogy a szülőnek, törvényes képviselőnek joga van a gyermek mellett tartózkodni a kórházi kezelés ideje alatt. Ennek ellenére ma Magyarországon csak minimálisan van erre lehetősége a hozzátartozóknak. A kórházakban a szülők csak bizonyos ideig maradhatnak gyermekük mellett, ha pedig az éjszakát is velük szeretnék tölteni, akkor az ágy mellett görnyedve egy kényelmetlen széken, vagy a folyosón kell átvészelniük az éjszakát. A beteg gyermekek és hozzátartozóik jogait tekintve elmondható, hogy az egészségügyi intézményeknek kötelessége lenne megfelelő helyet és megfelelő körülményeket biztosítani ahhoz, hogy a szülő a gyermeke mellett maradhasson a kórházi kezelés ideje alatt.

Hazánkban 2015 novemberében egy egyedülálló kezdeményezés eredményeként a Bethesda Gyermekkórház területén létrejött a **Bethesda Anyák Háza**, amely szállást nyújt a kórházban kezelt gyermekek családtagjainak, ezzel is segítve a gyógyulási folyamat részét. A Bethesda Gyermekkórházba az ország bármely, távolabbi részéről is érkeznek ellátást igénylő gyermekek, akik akár több hónapot is az intézményben kényszerülnek tölteni a hosszú kezelés miatt. A megnyitás óta több mint 150 hozzátartozót sikerült méltóságtelejes módon elszállásolni az Anyák Házában. A szülők tiszta, rendezett körülmények között pihenhetnek, valamint tisztálkodásra és étkezésre is volt lehetőségük.

Az SCA Hygiene Products Kft. társadalmi felelősségvállalás programjának keretében 2011 óta támogatja a Bethesda Kórház Alapítványt, közös együttműködésük eredményeként jöhetett létre az Anyák Háza is. Az SCA valós problémákra keres megoldást, így az Anyák Háza modell országos kiterjesztésének érdekében **pályázatot hirdet** egészségügyi intézmények, alapítványok és civil szervezetek körében. A kezdeményezést támogatja a Bethesda Kórház Alapítvány és a Magyar Gyermekorvosok Társasága. A pályázat **célja**, hogy a buda-

pesti és a vidéki gyermekkórházakban, gyermekosztályokon szülő és gyermeke biztonságban és méltóságteljesen tölthesse együtt az egészségügyi okból kialakult krízishelyzetet. A pályázaton elnyerhető támogatásból a helyi igényeknek megfelelően a szülők gyermekek melletti elszállásolását vagy akár a higiénés lehetőségek javítását oldhatják meg a kórházak.

Az **Anyák Háza Országos Program** létrehozásával a kezdeményezők országos szinten szeretnék érvényesíteni a gyermekek betegjogait. Tavaly nyáron a „Százegren az Anyák Házáért” program során az SCA jóvoltából készült egy online kutatás a családok kórházban tartózkodási lehetőségeit illetően. A válaszadók 91%-a a sajtóban hallott arról a problémáról, hogy a szülők elszállásolása nem megoldott az egészségügyi intézményekben, és háromnegyedük súlyos problémának tartja a jelenséget. A megkérdezettek többsége szerint a civil összefogás segíthet a problémán, de az állam szerepe sem megkerülhetetlen a megoldásban. Az Anyák Háza Országos Programmal a kezdeményezők legfontosabb célja, hogy minden magyar gyermek kórházi tartózkodása idején a család méltó körülmények között lehessen a kórházi mindennapok részese, ezzel is elősegítve a gyermek gyógyulását.

A szervezők bíznak abban, hogy a pályázatra számos nevezés érkezik, ezzel is bizonyítva, hogy ma Magyarországon az egészségügyi intézményekben meg van a hajlandóság egy ilyen széleskörű társadalmi probléma megoldására, csak erőforrások és kellő támogatottság híján eddig nem tudtak megküzdeni a feladattal.

A pályázat további részletei, valamint a részletes pályázati kiírás megtalálható a www.anyakhaza.hu honlapon.

Az Anyák Háza Országos Program 2017. június 15-ig várja a jelentkezőket.

Pályázati kiírás

A pályázat kiírója az SCA Hygiene Products Kft.

1. Háttér információk:

Az Anyák Háza program 2011-ben jött létre a Bethesda Kórház Alapítvány kezdeményezésében. Első lépésként az Anyák Háza Program a Bethesda Gyermekkórházban működő Égésérült Gyermekeket Gyógyító Országos Központban kezelt gyermekek szüleinek elhelyezését kívánta méltóképpen megoldani, hiszen az égéscentrumban sokszor hónapokig kezelik a gyermekeket, és a családok az ország legtávolabbi részeiből érkeznek.

2. A pályázat célja

A pályázat kiírója az SCA Hygiene Products Kft. (továbbiakban: „SCA” vagy „Kiíró”) azt a célt tűzte ki maga elé, hogy a program kiterjesztésén keresztül a Bethesda Kórház mellett más kórházakat is bevon a kezdeményezésbe, hiszen a szervezők számára a legfontosabb elérendő cél, hogy minden magyar gyermek kórházi tartózkodása idején a szülő méltó körülmények között lehessen a kórházi mindennapok részese, ezzel is elősegítve a gyermek gyógyulását. Ezen modell alapján a szervezők tehát egy országos hálózat létrehozásán fáradoznak azon intézmények közreműködésével, ahol gyermekgyógyítás zajlik, és úgy gondolják, hogy illeszkedni tudnak a közös misszióhoz.

A pályázat célja tehát, hogy a jelentkező intézmények, alapítványok és/vagy civil szervezetek a saját igényeiknek megfelelő támogatásban részesüljenek, amelyek segítségével közelebb kerülnek ahhoz a célhoz, hogy minden szülő számára megoldott legyen, hogy méltóságban tölthesse az időt gyermeke mellett a kórházban.

A megvalósítani kívánt cél lehet akár egy szülő számára fenntartott helyiség kialakítása, ahol gyermekük kórházi kezelési ideje alatt problémamentesen tudnak tartózkodni, vagy közösségi tér létrehozása pihenési lehetőséggel, vagy ha az adott intézményben tisztálkodási, higiéniai hiányosságok jelentenek akadályt abban, hogy a szülő méltóságban tölthesse az időt gyermeke mellett a kórházban, akkor ennek a problémának orvoslására is lehet pályázatot benyújtani.

2. A pályázók köre

A támogatásra pályázhat:

2.1. Magyarországi, gyermekgyógyítással foglalkozó egészségügyi intézmények (gyermekkórházak, gyermekklinikák), akik önálló jogi személyiséggel és egészségügyi szolgáltatás ellátására szóló egészségügyi hatóság által kiadott érvényes működési engedéllyel rendelkeznek.

2.2. Közhasznú jogállással rendelkező alapítványok: a Polgári törvénykönyvről szóló 2013. évi V. törvény 3:378.§-ában meghatározott jogi személyiséggel bíró civil szervezet, amelyet az alapító az alapító okiratban meghatározott tartós cél folyamatos megvalósítására hozott létre, és amely az egyesülési jogról, a közhasznú jogállásról, valamint a civil szervezetek működéséről és támogatásáról szóló 2011. évi CLXXV. törvény értelmében közhasznú jogállásának minősül.

2.3. Alapítványnak nem minősülő egyéb közhasznú jogállással rendelkező civil szervezetek, tehát olyan az egyesülési jogról, a közhasznú jogállásról, valamint a civil szervezetek működéséről és támogatásáról szóló 2011. évi CLXXV. törvény 2.§ 6. pontjában meghatározott alapítványnak nem minősülő egyéb civil szervezetek, így a Magyarországon nyilvántartásba vett egyesületek és civil társaságok, amelyek saját költségvetéssel rendelkeznek. A szervezetek közcélú tevékenységet és közfeladatot látnak el, azaz a szervezetnél tágabb közösség érdekében járnak el.

Nem pályázhatnak nem egészségügyi tevékenységet folytató természetes személyek és jogi személyek és jogi személyiséggel

nem rendelkező intézmények és szervezetek. Nem nyújthatnak be pályázatot a vonatkozó jogszabályok szerint érvényes és hatályos működési engedéllyel nem rendelkező egészségügyi intézmények.

3. Pályázati feltételek

A pályázónak meg kell jelölnie, hogy milyen célra kívánja felhasználni az elnyert támogatást.

A pályázat során elnyert támogatás kizárólag az egészségügyi intézmény gyermekgyógyítással kapcsolatos osztályával, részlegével kapcsolatban használható fel, a szülők gyermekek melletti elszállásolásának és a kórházakban hosszasan tartózkodó szülői higiénijának javítása céljából.

A pályázatra jelentkezőknek az alábbi feltételeknek kell megfelelniük:

3.1. A pályázó magyarországi, gyermekgyógyítással foglalkozó jogi személyiséggel rendelkező egészségügyi intézménynek (gyermekkórházak, gyermekklinikák, gyermekosztályok) az alábbi feltételek mindegyikét teljesítenie kell az érvényes pályázathoz:

- Rendelkeznie kell különálló részleggel, amely gyermeket ápolására szolgál
- Gyermekek részére fekvőbeteg ellátást nyújtó intézménynek kell lennie
- Törvényes képviselőjének büntetlen előéletűnek kell lennie, amit erkölcsi bizonyítvány benyújtásával kell bizonyítani

3.2. A pályázó alapítványnak nem minősülő egyéb civil szervezetnek az alábbi feltételek mindegyikét teljesítenie kell az érvényes pályázathoz:

- Az elmúlt két befejezett pénzügyi évre vonatkozó közhasznúsági dokumentum benyújtásával bizonyítania kell, hogy transzparensszerűen működik
- A pályázat benyújtását megelőzően legalább 3 éve működnie kell
- A létesítő okiratában definiált alapcél egészségügyi tárgyú célt tartalmaz és ehhez egészségügyi tárgyú közhasznú tevékenység kapcsolódik
- Jogosultnak kell lennie a személyi jövedelemadó 1% -ára vonatkozó felajánlások gyűjtésére
- A pályázó civil szervezetnek a hatályos bírósági nyilvántartás szerint közhasznú jogállással kell rendelkeznie
- Törvényes képviselőjének büntetlen előéletűnek kell lennie, amit erkölcsi bizonyítvány benyújtásával kell bizonyítani
- Bizonyítania kell, hogy állami költségvetéssel szemben nincs lejárt határidejű tartozása, és nem áll csődeljárás, felszámolási vagy végelszámolási eljárás alatt

3.3. A pályázó alapítványnak az alábbi feltételek mindegyikét teljesítenie kell az érvényes pályázathoz:

- Az elmúlt két befejezett pénzügyi évre vonatkozó közhasznúsági dokumentum benyújtásával bizonyítania kell, hogy transzparensszerűen működik
- A pályázat benyújtását megelőzően legalább 3 éve működnie kell
- A létesítő okiratában definiált alapcél egészségügyi tárgyú célt tartalmaz és ehhez egészségügyi tárgyú közhasznú tevékenység kapcsolódik
- Jogosultnak kell lennie a személyi jövedelemadó 1% -ára vonatkozó felajánlások gyűjtésére
- A pályázó alapítványnak a hatályos bírósági nyilvántartás szerint közhasznú jogállással kell rendelkeznie
- Törvényes képviselőjének büntetlen előéletűnek kell lennie
- Bizonyítania kell, hogy állami költségvetéssel szemben nincs lejárt határidejű tartozása, és nem áll csődeljárás, felszámolási vagy végelszámolási eljárás alatt

4. A pályázat benyújtásának módja és határideje

4.1. A pályázati lapok és a jelentkezési feltételek letölthetők a www.anyakhaza.hu honlapról.

4.2. A hiánytalanul kitöltött és a pályázó intézmény képviselője által aláírt pályázati lapot és a teljes pályázati dokumentációt elektronikus úton a palyazat@anyakhaza.hu címre kérjük elküldeni 2017. június 15. 24:00 óráig.

Az e-mail tárgyában szerepeljen a pályázat címe és a pályázó intézmény neve. A fenti határidő szempontjából a pályázat az SCA fenti 4.2. pontban megadott elektronikus postafiókjába történő beérkezés szerinti időpontban tekintendő benyújtottnak.

4.3. Az érvényes, hiánytalanul beküldött pályázati anyagokat szakértő zsűri bírálja el.

4.4. A pályázatok beküldését követően 2017. június 16-tól 2017. augusztus 15-ig előválogatás során kerül kiválasztásra a 10 legjobbnak ítélt pályázat. A 10 legjobbnak ítélt pályázat felkerül a www.anyakhaza.hu weboldalra.

4.5. A kiválasztás után a kiíró által delegált szakemberek felveszik a kapcsolatot a kiválasztott intézmények képviselőivel és személyes találkozó keretén belül mérik fel az adott intézményre vonatkozó igényeket és lehetőségeket. A személyes találkozók 2017. augusztus 15.–2017. október 30. közötti időintervallumban kerülnek megszervezésre.

4.6. A személyes felmérést követően a döntést szakértő zsűri hozza meg, a pályázatnak két nyertesét kiválasztva.

5. Benyújtandó dokumentumok

A pályázatnak tartalmaznia kell:

5.1. Cégszerű aláírási címpéldányt

5.2. Hiánytalanul kitöltött word és pdf formátumban elektronikus úton beküldött pályázati lapot

5.3. Pályázati anyagot, projektleírást, mely tartalmazza a megvalósítani kívánt célt, legfeljebb 5 gépelt oldal terjedelemben. A megvalósítás költségvetését mely 0-10 millió forint között kerülhet kialakításra és a projekt megvalósításának időtervét mely 1-2 év lehet.

A pályázati anyagnak tartalmaznia kell azokat a dokumentumokat, amelyekkel a pályázó igazolni tudja, hogy megfelel a pályázati kiírásban feltüntetett feltételeknek.

A pályázónak a pályázatához az alábbiakat kell csatolnia:

- törvényes képviselője erkölcsi bizonyítványát,
- pályázó hatályos létesítő okiratát,
- civil szervezet pályázó esetében közhasznú jogállásának igazolásul szolgáló bírósági határozatot,
- pályázó törvényes képviselője által teljes bizonyító erejű okiratba foglalt nyilatkozatát, hogy pályázatuk nyertessége esetén a pályázó kész kötelezettséget vállal a pályázatában foglaltak megvalósítására, azokat kész és képes teljesíteni.
- köztartozás mentességi igazolást

5.4. Megvalósítási szándéknyilatkozatot (Azon intézmény állítja ki, mely a pályázatban megnevezésre kerül, a pályázat tárgyát képező projekt megvalósításának helyszínéül.)

6. A szakmai zsűri tagjait az alábbi szervezetek delegálják:

EMMI Család- és Ifjúságügyért Felelős Államtitkárság
EMMI Egészségügyért Felelős Államtitkárság
Állami Egészségügyi Ellátó Központ (ÁEEK)
Nagycsaládok Országos Egyesülete (NOE)
Magyar Gyermekorvosok Társasága
Bethesda Kórház Alapítvány
SCA Hygiene Products Kft.

7. Pályázat érvénytelensége

Érvénytelen az a pályázat,

- amelyet nem a 4.2. pontban megjelölt módon nyújtottak be, vagy
- amelyet a jelen kiírás 4.2. pontjában megjelölt határidő után (késve) nyújtottak be, vagy
- a pályázó nem csatolta a pályázatához a jelen pályázati kiírás 5.3. pontjában foglalt dokumentumokat vagy
- a pályázati kiírás honlapján közzétett nevezési űrlap hiányosan került kitöltésre és benyújtásra, vagy a pályázat nem felel meg a jelen pályázati kiírásban előírtaknak.

8. Pályázat kiírója általi fenntartások

8.1. A Kiíró fenntartja magának a jogot, hogy a pályázati kiírás és ennek nyomán elinduló pályázati eljárást felfüggeszse, megszakítsa vagy eredménytelennek nyilvánítsa bármiféle jogi és / vagy anyagi következmény nélkül;

8.2. A Kiíró fenntartja a jogát arra, hogy a jelen pályázati kiírásban meghatározott feltételeket és követelményeket megváltoztassa. A Kiíró az esetleges módosításokról haladéktalanul értesít minden Pályázót.

9. Eredményhirdetés és szerződéskötés

A 10 legjobbnak ítélt pályázat közül a végső elbírálásban kiválasztott két nyertes pályázó fejenként bruttó 5 000 000 Ft összegű adományban részesül, melyet a nyertes pályázó kizárólag a nyertesnek ítélt pályázatában megjelölt célokra és az abban meghatározott tevékenységekre jogosult és köteles felhasználni.

A pályázat eredményéről a Kiíró a pályázatok benyújtására nyitva álló határidő elteltét követően, a beadási határidőtől számítva 30 napon belül email-en értesíti a pályázókat.

A nyertes pályázókkal az SCA Hygiene Products Kft. mint a pályázat kiírója adományozási szerződést köt jelen kiírásban foglaltak figyelembe vételével. A kiíró az adomány összegét a vonatkozó adományozási szerződésben foglaltaknak megfelelően folyósítja a nyertes pályázó részére. A nyertes pályázó az elnyert támogatási összeggel köteles elszámolni a megvalósítást követően az adományozási szerződésben meghatározott módon.

Budapest 2017. április 12.



FIGYEK –

Fiatal Gyermekgyógyászok XVI. Konferenciája – 2017
díjazottai

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház szervezésében
2017. március 31–április 2. – Mór, Erzsébet Téri Művelődési Ház

A korábbi évekhez hasonlóan, a Magyar Gyermek-gasztroenterológiai Társaság ebben az évben is jutalmazta a gasztroenterológiai témában beérkező előadásokat. *Ebben az évben azonban nem egy háromtagú bizottság értékelte az elhangzó előadásokat, hanem a hallgatóság – a nemzetközi konferenciákon alkalmazott – „Értékelési Skála” alapján.*

A három legjobb előadót és előadásának absztraktját alább közöljük. Gratulálunk munkájukhoz!

Veres Gábor dr.

a Magyar Gyermek-gasztroenterológiai Társaság elnöke



Dr. Cseh Áron a budapesti Piarista Gimnáziumban érettségizett, majd a Semmelweis Egyetem Általános Orvostudományi Karának elvégzése után, már az egyetemi évek alatt végzett kutatómunka folytatásaként, az I. Sz. Gyermekklinikán folytatta PhD képzését, és védte meg disszertációját, amelynek a gyomor-bélrendszeri betegségek immunfenotípus meghatározása volt témája, *Dr. Veres Gábor* témavezetésében. A gyermekgyógyászati szakvizsga után jelenleg a gyermekgasztroenterológiai képzését tölti a gyermekklinikán.

2017. áprilisában, a XVI. Fiatal Gyermekgyógyászok Konferenciáján a következő esetet mutatta be, melyért a Magyar Gyermek-gasztroenterológiai Társaság egyik különdíját kapta:

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

Cseh Áron dr.¹, Müller Katalin Eszter dr.¹, Markia Balázs dr.², Tokodi István dr.³, Veres Gábor dr.¹

¹ Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekklinika, Budapest

² Országos Idegtudományi Intézet, Budapest

³ Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

A gyermekkori Crohn-betegség terápiájában az anti-tumornekrózis-faktor-alfa kezelésnek a klinikai, endoszkópos és szövettani tartós szteroidmentes remisszió elérésében döntő szerepe van. A Crohn-betegségről ismert, hogy fokozza a gyomorbél-rendszeri daganatok kockázatát, melyhez az immunsuppresszív gyógyszerek is hozzájárulhatnak.

A vizsgált 14 éves fiúgyermeket terápiarezisztens Crohn-betegség miatt biológiai terápiára vettük át, amelyet 3 hónap múlva intenzifikálni kényszerültünk visszatérő tünetei miatt. A biológiai terápia 6 hónapos kontrollja során észleltük a jobb váll mozgáskorlátozottságát és a lapocka feletti izmok sorvadását. MRI vizsgálat alapján mind extra-, mind intracranialis terjedő extraaxialis térfoglaló folyamat látszott. Idegsebész által az intracranialis részlet teljes eltávolítása, az extracranialis részlet szubtotális eltávolítása történt, amely után a gyermek tünetei javulást mutattak. Szövettani vizsgálattal schwannoma igazolódott, továbbá várakozás és kontroll-MRI tervezett.

A malignus betegségek kombinált biológiai terápia és immunsuppresszió mellett előfordulhatnak, bár számuk elenyésző, de a valódi kockázat felmérésére csak hosszabb időszak után lesz lehetőségünk. Betegünkönél valószínűnek tartjuk, hogy a daganatot nem a biológiai kezelés okozta, hiszen ez a tumor csak lassan nő és a biológiai kezelés csak félévvel korábban indult.



Dr. Csizék Zsófia 2016-ban szerezte orvosi diplomáját a Pécsi Tudományegyetem Általános Orvostudományi Karán cum laude minősítéssel. Tudományos diákköri munkáját 5 éven keresztül a PTE ÁOK Élettani Intézetében végezte, fő kutatási területe a binokuláris látás vizsgálata volt óvodáskorú gyermekeken. Tudományos munkájával számos hazai konferencián tartott előadást, köztük 2015-ben a XXXII. OTDT-n Budapesten, melyen 1. helyezést ért el. Dékáni pályamunkáját „Prediktív faktorok az amblyopia előrejelzésében” címmel 1. helyezéssel díjazták. 2015-ben Pécs városa polgármesteri ösztöndíjban részesült eredményei elismeréséül. 2016-ban kiemelkedő TDK-munka elismeréséül Dr. Mestyán Gyula díjban részesült. 2016. szeptemberében kezdte meg csecsemő- és gyermekgyógyászati szakképzését SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinikán.

2017. áprilisában, a XVI. Fiatal Gyermekgyógyászok Konferenciáján a következő esetet mutatta be, melyért a Magyar Gyermek-gasztroenterológiai Társaság egyik különdíját kapta:

Cytomegalovírus-fertőzés és cystás fibrosis együttes előfordulása

Csizék Zsófia dr., Gyarmati Éva dr., Szabó Miklós dr., Dezsőfi Antal dr., Balogh Lídia dr.
SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A három hónapos csecsemőt direkt hyperbilirubinaemia és hepatopathia (emelkedett transzaminázok, hypalbuminaemia) miatt vizsgáltuk. Panaszai két hónapos korában kezdődtek, amikor súlygyarapodása elmaradt, majd oedemássá vált, bőrén exanthemák jelentek meg. Felvételekor icterusos bőr, acholiás széklet, valamint bőrén maculopapulosus exanthemák voltak láthatóak. A májbetegségekre vonatkozó vizsgálati protokollunk szerinti kivizsgálás során a szérumból cytomegalovírus (CMV) IgM, illetve CMV-PCR pozitívítás igazolódott. Ezt követően – a protokoll szerint haladva – megtörtént a verejtékvizsgálat, mely során a verejték NaCl 104 mmol/l értéket mutatott, majd többszöri ismétlést követően is meghaladta a normálérték felső határát. A cystás fibrosis diagnózisát genetikai vizsgálattal erősítettük meg, melyet a $\Delta F508$ és a $G542X$ gén mutációja is igazolt. A CMV-fertőzés önmagában is okozhat hepatopathiát, csakúgy, mint a cystás fibrosis. Úgy gondoljuk, hogy esetünkben a cystás fibrosis és a fennálló CMV-fertőzés együttesen voltak felelősek a kialakuló tünetekért és azok súlyosságáért. A CMV-infekciót eradikáltuk, azonban a cystás fibrosis miatt továbbra is fennálló hepatopathiája szoros kontrollt igényel.



Dr. Sárvári Katalin 2014-ben végzett a Semmelweis Egyetem Általános Orvostudományi Karán. Diploma megszerzése óta Székesfehérváron, a Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórházban dolgozik gyermekorvos rezidensként.

2017. áprilisában, a XVI. Fiatal Gyermekgyógyászok Konferenciáján a következő esetet mutatta be, melyért a Magyar Gyermek-gasztroenterológiai Társaság egyik különdíját kapta:

Nyelészavar hátterében álló etiológiai tényezők kisdetekortól serdülőkorig

Sárvári Katalin dr., Dr. Szabó Elek dr., Tokodi István dr., Simon Gábor dr.
Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház

A gyermekkori nyelészavarok hátterében álló néhány, lehetséges etiológiai tényezőt ismertettem. A nyelészavarok legelterjedtebb csoportosítása lokalizáció, illetve kialakulási mechanizmus alapján történik. Ezen kívül érdemes megemlíteni gyermekkorban a lázas állapothoz, infekcióhoz társuló, valamint a meglepően gyakori pszichés eseteket. A diagnózis felállításában nagy szerepet játszik a pontos anamnézis felvétele, emellett laboratóriumi eredmények, képalkotó, endoscopos vizsgálatok, egyes esetekben elektro-neurográfia (ENG) és elektromiográfia (EMG) lehetnek segítségünkre.

Különböző korosztályból választottunk 4 esetet (idegentestnyelés, pszichés nyelészavar, achalasia, myasthenia gravis gyanúja). Ezek ismertetésével arra szeretnénk volna felhívni a figyelmet, hogy a nyelészavar mögött milyen szerteágazó, különböző szakterületet érintő megbetegedések állhatnak.

Megnyílt a Gyermek Neuropathia Centrum Budapesten

2017. február 22-én a Budai Gyermekkorházban nyílt meg a Gyermek Neuropathia Centrum, ahol érzékeny műszerekkel vizsgálják az első tünetek kialakulását. Hazánkban mintegy 3500 1-es típusú és néhány száz 2-es típusú cukorbeteg gyermek él, és napjainkban mindkét típus előfordulási gyakorisága növekszik.

Azt, hogy egy cukorbeteg meddig és milyen életminőségben fog élni, ma már elsősorban az határozza meg, hogy milyen hosszú ideig tudják betegellátással fenntartani a jó anyagcsere-állapotot, megelőzni, elodáztatni a szövődeményeket, illetve hogy kialakulásuk után jól kézzben tudják-e tartani ezeket. Ha egy szövődeményt megfelelő módszerrel, elég érzékeny műszerrel vizsgálnak, akkor nagyon korán észrevehetik, és megtehetik a további romlás megakadályozásához, illetve a jelenség javulásához vezető szükséges lépéseket. *„Ha egyáltalán nem keresik a jeleket, akkor már csak olyan későn veszik észre, hogy nem lesz visszafordítható a folyamat. Ezért fontos, hogy ezek a korszerű diagnosztikai módszerek elérhetőek legyenek minden cukorbeteg számára.”* – hangsúlyozta dr. Blatniczky László, a centrum vezetője.

Az egyik súlyos szövődemény a neuropathia, mely két formában is jelentkezhet. Az autonóm neuropathia a szív- és érrendszer és az emésztőrendszer működésében okozhat működési zavarokat. A perifériás neuropathia érzékszavarral jár, főleg az alsó végtagot érinti és súlyos esetben olyan állapotokat eredményezhet, ami amputációhoz vezethet. Szerencsére a gyerekek nem jutnak el ilyen rossz állapotba, de a fiatal felnőttkorra kialakuló kockázatot a megelőző szemléletű gyermekellátás nem hagyhatja figyelmen kívül. A centrumban egy év alatt közel 400 gyermeket fognak vizsgálni, hosszú távon pedig 1000 beteg rendszeres szűrését tervezik. Ide tartoznak a budapesti, Pest-, Fejér-, Komárom-Esztergom- és Szolnok megyei gyerekek.

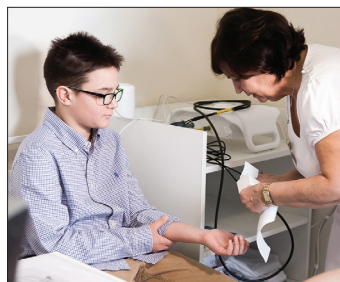
A diabetes szövődeményei általában 10–15 év betegségtartam után jelennek meg. Diabeteses fiataloknál azonban nem ritka, hogy mire elérik a felnőttkort már

10–15 éve betegek, így bizonyos elváltozások már gyerekkorban is megfigyelhetők náluk.

A különböző vizsgálatok nagyon eltérő: 10–70% közötti gyakoriságban mutatták ki a neuropathia meglétét a gyermekek körében. Az eredmények attól függték, hogy milyen életkorú, milyen anyagcsere-helyzetű, milyen régóta beteg gyermekeket vizsgáltak. Kimutatták, hogy nő a neuropathia kockázata azoknál, akik nem tartják rendben vércukorértékeiket, és akik már hosszabb ideje betegek. Azt a következtetést is le lehet vonni a tapasztalatokból, hogy a 10 év alatti gyermekeknel 5 éves betegségtartam után, a serdülőknél – akik sajnos veszélyeztetettebbek – 2 éves betegségtartam után érdemes szűrni a neuropathiát és más szövődemények kialakulását. A vizsgálatokat kalibrált hangvilla, cardiovascularis reflex tesztek, EKG, Neuropad és a Wörwag Pharma által adományozott 5 millió forint értékű Q-Sense készülék teszi majd lehetővé. A Q-Sense érzékeny műszer, amely a hőérzékelés mértékét méri a vékony idegrostokon, így már a korai, kismértékű neuropathias elváltozást is jelezni tudja. A Q-Sense számszerűsíthető, összehasonlítható és megismételhető eredményeket ad, vagyis a kezelés hatékonysága is kimutatható. A szenzoros teszttel meghatározható a meleg és hideg hőérzet, valamint a fájdalmas hideg- és melegérzet küszöbértékei. A Q-Sense mellett a Wörwag Pharma 200 csomag Neuropad és egy szenzoros neuropathia szűrésére alkalmas diagnosztikai készlettel is támogatja a centrum működését 350 000 forint értékben.

A Gyermek Neuropátia Centrum

hétfőn és csütörtökön 08:00-13:00 óra között várja a betegeket, melyre időpontot lehet kérni munkaidőben a 06 (1) 345 0615-ös, rendelési időben a 06 (1) 345 0600/3115 telefonszámon.



Pérel Zsuzsa gyűjteményes kiállítása

A Kovács Gábor Művészeti Alapítvány a magyar kárpit-művészet egyik legmeghatározóbb alakjának, Pérel Zsuzsa munkáinak szentel átfogó kiállítást **Hódmezővásárhelyen első ízben, 2017. május 28. és augusztus 20. között a Tornyai János Múzeumban.** A tárlat főművek bemutatásán keresztül vezet be a látogatót Pérel Zsuzsa egyedi és sokszor a műfaji határokat is megbontó kárpit-művészetének sokszínű világába.

Szalay Ágnes

művészettörténész

Kovács Gábor Művészeti Alapítvány

E-posta: agnes.szalay@kogart.hu

Pérel Zsuzsa pályája a 70-es évek derekán indult. Életműve arról tanúskodik, hogy az alkotó elme számára a gobelin ezer és ezer új lehetőséget hordoz, a művész kezében a leghétköznapibb tárgy is komplex értelmet nyer, elgondolkodtat, érzelmet közvetít. A magyar kárpitművészet megújítójaként számon tartott Pérel Zsuzsa alkotásait nyolc magyarországi múzeum, valamint számos hazai és külföldi gyűjtemény őrzi. A hódmezővásárhelyi kiállítás tematikája a falusi világ, a katonaság, a Madonna-ábrázolások és egy különleges, spirituális személyes mitológia köré szerveződik.

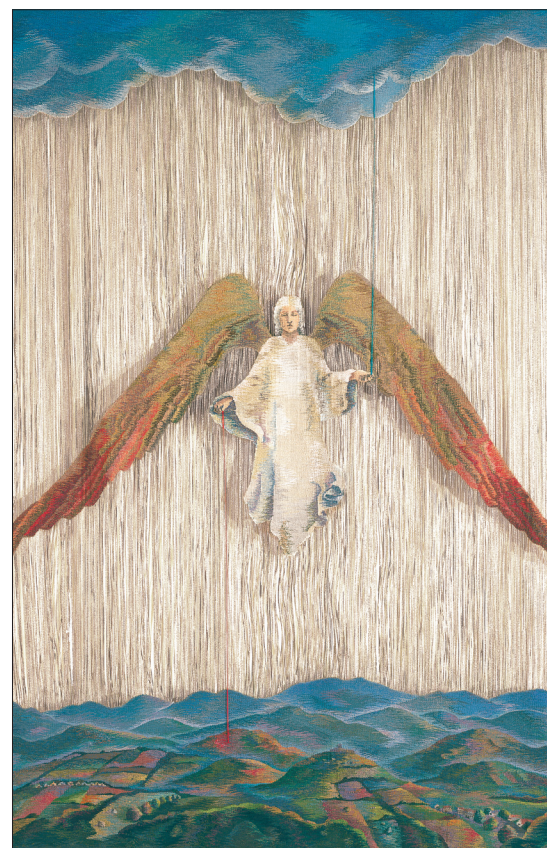
Pérel korai korszakának műveit elsősorban a régi tárgyak, fotók inspirálták, így születtek többek között a *Nemzeti*, a *Stefánia*, a *Keleti* (1985) vagy a *Kármán Tódor emlékére* (1981) című alkotások. Ezeken a műveken hangsúlyos az emberábrázolás, az emberi viszonyok megfigyelése, az azokról alkotott kép.

Különösen fontos műcsoportot képeznek Pérel Zsuzsa munkásságában a Madonnák és transzcendens tartalmú művek. Pérel Zsuzsát az 1986-os görögországi utazása során látott régi ikonok és kegytárgyak inspirálták aranyfonállal szőtt munkáinak, az „ikonkorszak” kárpitjainak elkészítésére. A népi vallásosság tárgyai ihlette alkotások esetében igen nagy szerep jutott a textilbe ágyazott régi pénzérméknek, arany és ezüstsálaknak valamint a legkülönbözőbb anyagoknak. *Boldogasszony* (1987) című (lásd címlapon) Madonna-ábrázolásán az anyaság egyszerre szent és profán oldala is felvillan, ahol rendhagyó módon Mária nemcsak a gyermek Jézust, hanem az eljövendő halált szimbolizáló koponyát is a kezében tartja.

Az 1990-es évek elejétől Pérel Zsuzsa művei megváltoznak, a korábban, mintegy minket figyelő emberalakokról érdeklődése a tájra helyeződött át, amelyek hangulatát a melankólia, az alak és a tér kapcsolatát pedig a metafizikus felfogás illetve panteizmus jellemzi. Klasszikus periódusá-



Pérel Zsuzsa: Himnusz, 1996, falikárpit: gyapjú, selyem, pamut, Iparművészeti Múzeum



Pérel Zsuzsa: Aequilibrium, 2000-2001, falikárpit: gyapjú, selyem, aranyfál, Kovács Gábor Gyűjtemény



Pérel Zsuzsa: Éjjeli Nap, nappali Hold, 1998, falikárpit: gyapjú, selyem, Kovács Gábor Gyűjtemény

lok világába, utalva az állandó körforgásra, a sötétség és világosság egymást feltételező léte. Kölcsey Ferenc *Himuszának* egyéni hangvétellű és személyes átiratát 1996-ban transzformálta falikárpittá Pérel Zsuzsa. A végtelenbe vesző, kikövezett földi út és a gótikus katedrálist idéző égi szféra egy közös pontban futnak össze, jelképezve az anyaghoz kötődő evilági élet és a szellem transzcendens, túlvilághoz kötődő regiszterének megbonthatatlan egységét.

A később készült művekben már a XX. század emberének megjelenítése veszi át a főszerepet. Könnyed, mégis komoly üzenete van annak az emberi párkapcsolatot újra és újra középpontba állító sorozatnak, amely visszatérő eleme az életműnek: egy emblematisz tartalmat is hordozó korcsolyázó pár, amely az élet dolgai között siklik (*Korcsolyázás angyali segédlettel*, 1990). Pérel Zsuzsa az életre és halálra, az örök körforgásra, a folytonos megújulásra utaló, a spiritu-



Pérel Zsuzsa: Korcsolyázás angyali segédlettel, 1990, falikárpit: gyapjú, selyem, pamut, magángyűjtemény

ban olyan főművek születtek, mint a kiállításokon is látható szürrealista atmoszférájú *Égi-földi játék* (1989) vagy a teljesen redukált formavilágú, festői összhatású *Kitekintés a hihetőtől* (1993) című kárpitok. A leginkább filozófiai vonatkozású, művészeti-morális kérdéseket feszegető műve az *Éjjeli Nap, nappali Hold* (1998), amelyen a monumentális éjszakai csillagos ég egyszerre szembesít az univerzum végtelenségével, és a világot mozgató erők örök törvényszerűségével. A sötét égbolton felnyíló ablak, mint egy átjáró vezet a nappal-



Pérel Zsuzsa: Kétség, 2014, falikárpit: gyapjú, selyem, magángyűjtemény

alítás ősi igazságait egyaránt magába foglaló műveinek sorába illeszkedik az *Aequilibrium* című (2000–2001) kárpit is, amelynek monumentális szárnyas angyala ugyanúgy a földi és égi, materiális és éteri szférák közötti vágyott egyensúlyt érzékelteti, mint a tíz évvel későbbi *Axis Mundi* (2010-11).