

Gyermekgyógyászat

tudományos és továbbképzési szaklap

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGÁNAK ORSZÁGOS FOLYÓIRATA



8
kreditpont

- Újszülöttkori absztinencia szindróma
- Congenitalis nephrosis szindróma
- Microsporum canis okozta gombás bőrfertőzések
- A szteroid terápia mellékhatásai akut lymphoid leukaemiában
- „ARC-CSÓK” – Schuler Dezső
- Jelet hagyni – Kondor Béla művei a Várkert Bazárban

Gyermekgyógyászat

TUDOMÁNYOS ÉS TOVÁBBKÉPZÉSI SZAKLAP

„Nagyobb gonddal ápolod tested épségét is,
Hogy az méltó lakása legyen lelkednek,
S könnyebben cselekedhesd a jót!”
(Széchenyi Ferencet idézi Potápi Árpád János)

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA KÉTHAVONTA MEGJELENŐ ORSZÁGOS FOLYÓIRATA

FŐSZERKESZTŐ

Veres Gábor

FELELŐS SZERKESZTŐ

Kovács Tamás az MGYT főtitkára

SZERKESZTŐBIZOTTSÁG ELNÖKE

Velkey György az MGYT elnöke

A SZERKESZTŐBIZOTTSÁG TANÁCSADÓ TESTÜLETE

Arató András
Balla György
Bereczky Csaba
Cholnoky Péter
Cserháti Endre
Decsi Tamás
Ertl Tibor
Fekete György
Fekete Miklós
Fogarasi András

Füzesi Kristóf
Gyurkovits Kálmán
Ilyés István
Kajtár Pál
Kovács Julianna
Kovács Zoltán
László Aranka
Machay Tamás
Madácsy László
Maródi László

Mészner Zsófia
Nagy Kálmán
Oláh Éva
Oroszlán György
Orvos Hajnalka
Péter Ferenc
Pintér András
Pintér Sándor
Póta György
Reusz György

Schuler Dezső
Simon Gábor
Soltész Gyula
Sólyom Enikő
Sólyom János
Sulyok Endre
Szabó András
Szabó Attila
Szabó László
Szatmári András

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

ROVATVEZETŐK

Ablonczy László
Bene Ruzsena
Déralfi Beáta
Dezsofi 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@tmkormhaz.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@heimpalkormhaz.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
Vetró Ágnes
Zsidegh Petra

kovacs.lajos@med.semmelweis-univ.hu
kovacst@med.unideb.hu
tamas.kovesi@aok.pte.hu
krivang@hu.inter.net
gyermektudo@gmail.com
borbala.mikos@gmail.com
mogyoros@dote.hu
enemes@dote.hu
zoltan.nyul@aok.pte.hu
szabo.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
A szerkesztőség a hirdetések tartalmáért nem vállal felelősséget.

Nyomta és kötötte: Mester Nyomda

Megjelenés: évente 6 alkalommal,
3000 példányban.

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

@ Semmelweis Kiadó, 2014
Minden jog fenntartva.
HU-ISSN 0017-5900

CÍMLAPKÉP: Jelet hagyni – Kondor Béla művei a Várkert Bazárban (lásd 128. oldal) című cikkhez.
Kondor Béla: Bukás, Szent Antal megkísértése (1966), Magyar Nemzeti Galéria és
Kondor Béla: Az angyal megjelenik Látnak (1972), magányűjtemény

ELŐSZÓ

Potápi Árpád János 67

ARCCSÓK

Schuler Dezső professor emeritusszal beszélget
Veres Gábor 68

DERMATOLÓGIA SAROK

Microsporum canis okozta gombás bőrfertőzések
Harangi Ferenc dr. 72
Fungal infections with Microsporum canis on the skin

RADIOLÓGIAI JELEK

„Jelek” a gyermekradiológiában. CT-jelek a mellkasban II.
Molnár Diana dr., Balázs György dr. 75
Signs in Chest CT II. „Halo-sign”, „Reversed halo-sign”

HEPATOLÓGIAI SAROK

Ártalmatlan-e a Gilbert-kór?
Magyar Zsófia dr., Mester-Holczinger Veronika dr.,
Dezsőfi Antal dr. 76
How benign is the Gilbert's syndrome?

ANYAGCSERE SAROK

Ornitin-transzkarbamiláz deficiencia okozta hyperammonaemiás encephalopathia – esetismertetés
Cserhádi Helga dr., Kollár Katalin dr.,
Mellár Mónika dr., Móser Judit dr.,
Rosdy Beáta dr., Zsiedegh Petra dr. 79
Hyperammonemic encephalopathy caused by ornithine transcarbamylase deficiency

TERÁPIÁS AJÁNLÁS

A laktózmalszorpció formái
Arató András dr. 82
Forms of lactose malabsorption

EREDETI KÖZLEMÉNYEK

Az anyatejes táplálás mutatói Udvarhelyszéken*
Bodoni-Imre Tímea dr., Koncsag-Szász Előd dr. 84
Breastfeeding indicators measured in Udvarhelyszék

A szteroid terápia mellékhatásai akut lymphoid leukaemiás gyermekeknél*
Kelemen Izabella dr., Papp Zsuzsanna dr., Horváth Mária Adrienne dr. 89
Corticosteroids side effects in children with acute lymphoblastic leukemia

ÖSSZEFOGLALÓ KÖZLEMÉNYEK

Újszülöttkori absztinencia szindróma*
Füssi Mária dr., Kovácsóvá Monika dr.,
Radvanská Éva dr., Demová Klaudia dr.,
Bauer Ferenc dr., Csoltková Katarína dr. 94
Neonatal withdrawal syndrome

Gyermekekölógia Romániában – gondok és perspektívák*
László Ritli dr., Margit Șerban dr.,
Gabriela Miculschi dr., Cristian Sava dr.,
Monica Dragomir dr., Despina Baghiu dr.,
Gheorghe Popa dr., Adrienn Horváth dr.,
Emilia Ursu dr., Smaranda Arghirescu dr. 101
Oncopediatrics in Romania – problems and perspectives

ESETISMERTETÉS

Congenitalis nephrosis szindróma*
Gáll Zsuzsanna dr., Moré Zsuzsanna dr.,
Papp Zsuzsanna, Kiss Éva dr., Török Rozália,
Simon Márta dr. 107
Congenital nephrotic syndrome – case report

Diagnosztikai kihívások egy haemolyticus anaemia esete kapcsán*
Papp Zsuzsanna Erzsébet dr., Horváth Adrienne dr. 110
Diagnostic aberrations linked to a hemolytic anemia case

Essentialis thrombocytaemia krónikus, súlyos fejfájás hátterében*
Horváth Adrienne dr.,
Papp Zsuzsanna Erzsébet dr. 114
Essential thrombocytaemia as the cause of chronic, intense headache in a ten-year-old child (case report)

Herecysta gyermekkorban – Egy kevésé ismert entitás*
Fábián Károly dr., Mohay Gabriella dr.,
Semjén Dávid dr., Pintér András dr.,
Vástyán Attila dr. 117
Testicular cyst – A rare condition in children

VISSZATEKINTÉS

Összefogás a kárpátaljai gyermekekért – 12 munkás év rövid összefoglalása*
Biró Ede dr.¹, Biró Erzsébet dr.²,
Kiss Ákos Levente dr.³, Vástyán Attila dr.¹ 120
Mission for the Transcarpathian children. A twelve-year adventure

HÍREK

Szűrővizsgálatok Csaba testvér Gyermekotthonaiban
Gyenes Vilmos dr. 122

Koragyermekkori Evés-, alvászavar Ambulancia
Scheuring Noémi dr., Szabó László dr. 123

FIGYEK – Fiatal Gyermekgyógyászok XVI. Konferenciája – 2017 – Pontozási rendszer
Veres Gábor 124

ÉVFORDULÓ

40 éves a Velkey László Gyermekegészségügyi Központ
Barkai László dr. 125

KÉPZŐMŰVÉSZET

Télen is Balaton: Borsos Miklós Tihanyban
Szalay Ágnes 127

TALLÓZÓK

Gyermekekori kontaktérzékenység
Harangi Ferenc dr. 74

Rothmund–Thompson-szindróma és osteoma cutis, korábban COPS szindrómaként diagnosztizálva
Muzslay Eszter 88

A zeneterápia hatása a koraszülöttekre és szüleikre: metaanalízis
Ábel Zsófia dr., Tálosi Gyula dr. 100

A biztonságos alvás feltételeinek betartása országosan a reklámpiacon és az üzletekben
Muzslay Eszter 106

Ocrelizumab kontra placebo hatás primer progresszív sclerosis multiplexben
Muzslay Eszter 109

* Határon túli magyarok írásai



Kedves Olvasó! Kedves Magyar Gyermekeorvosok!

A Miniszterelnökség Nemzetpolitikai Államtitkársága 2012 óta hirdet tematikus programokat. A magyarság megtartása és versenyképességének növelése érdekében évente kiemelünk egy célcsoportot, amelynek szakmai és anyagi támogatást nyújtunk. 2012 és 2014 között az oktatásfejlesztést állítottuk a középpontba, 2015-től programjaink a gazdaságfejlesztés területén a szakképzésre és a külhoni magyar fiatal vállalkozókra fókuszáltak.

Minden tematikus évünk alap gondolata, hogy a kiválasztott területek mentén minél szélesebb célcsoportot szólítsunk meg. Így, ha az óvodás vagy kisiskolás gyermekeknek kívánunk segítséget nyújtani, foglalkoznunk kell az őket körülvevő közösséggel, nemcsak a családokkal, a pedagógusokkal, hanem a védőnőkkel, a gyermekorvosokkal is.

A magyar nemzet külhoni közösségeinek formálására hívtuk Önöket 2013-ban, amikor az Emberi Erőforrások Minisztériuma Egészségügyekért Felelős Államtitkárságával együttműködve, *Velkey György* elnök úr vezetésével Kárpát-medencei találkozót szerveztünk a külhoni magyar gyermekorvosoknak. 2016-ban a Magyar Gyermekeorvosok Társaságának országos közgyűlésén a magyarországi és külhoni magyar gyermekorvosok közösen cserélhettek gondolatot, oszthatták meg egymással szakmai tapasztalataikat.

2017-ben, folytatva megkezdett munkánkat, a Kárpát-medencei egységben immár a külhoni magyar fiatal gyermekorvosoknak is külön figyelmet szentelünk, a külhoni védőnői és szülésznői hálózat megszólításával pedig olyan hálózatot szeretnénk a Magyar Gyermekeorvosok Társaságával közösen létrehozni, amely segítségével a külhoni magyar szülők és gyermekek is tagjaivá válhatnak a Kárpát-medencei egészségügyi térnek.

„Nagyobb gonddal ápolod tested épségét is, / Hogy az méltó lakása legyen lelkednek, / S könnyebben cselekedhesd a jót!” – olvashatjuk Széchenyi Ferenc atyai intelmét Széchenyi Istvánhoz. A gyermekorvosok közösségük meghatározó, megbecsült tagjait. A testi egészséghez az Önök szakmai tudása kell, a lelkihez pedig még ennél is több: az Önök emberismerete. Akkor lehet teljes a lelki egészség, ha valaki a társaival egyenrangúnak érzi magát, identitására büszke lehet. A külhoni magyar gyerekek ezt az anyanyelvi oktatási intézményekben, a magyar közösségek, a saját kultúra adta biztonságos környezetben élhetik át. Mi arra kérjük Önöket, tudatosítsák ezt a szülőknél, szakértelmükkel segítsék a családokat abban, hogy ezekben a közösségekben otthon, biztonságban érezhessék magukat.

Köszönöm a magyarországi gyermekorvosoknak, hogy 2013-ban az első hívásra válaszolva azóta is ápolják ezt a Kárpát-medencei szakmai közösséget! Minden magyar gyermekorvosnak határainkon innen és túl egyaránt sok erőt, bölcsességet és örömet kívánok hivatásához!

Potápi Árpád János
nemzetpolitikaért felelős államtitkár

„ARC-CSÓK”

Schuler Dezső professor emeritusszal beszélget Veres Gábor

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

Hogyan lehetséges az, hogy 90 évesen ennyire jó kondícióban vagy? Ez genetika vagy Te is sokat teszel érte?

Fiatal korom óta mindig igen aktív voltam. Nem tudok úgy élni, hogy leüljek és „pihenjek”. Most is így vagyok, mindig szeretek valamit csinálni.

Bejársz mindennap a II. Sz. Gyerekklinikára?

Igen, általában fél 10 körül érek be, és 3 óra körül indulok haza.

Hogyan felvételizté az orvosira? Mindig orvos akartál lenni?

Nem, én egyáltalán nem akartam orvos lenni. Csak Budapest ostroma alatt határoztam el, hogy orvos leszek. Akkor láttam, hogy minden más ember ül ott lenni a pincében, egyedül az orvos volt, aki a legnagyobb harcokban is kiment az utcára, elment a betegekhez, szülést vezetett, sebesültet látott el. Nem számított, hogy veszélyeztette az életét... Ez annyira imponált, hogy elhatároztam, hogy orvos leszek.

Milyen volt a felvételi vizsga az orvosira?

Nem volt. 1945-ben, amikor vége lett a háborúnak, ősszel semmiféle felvételi vizsga nem volt, ez volt az egyetlen év, hogy mindenkit felvettek. Körülbelül 1300-an kezdtünk, s kb. 300-an diplomáztunk.

Akkor is nehéz volt az anatómia meg az élettan?

Hogyne, anatómiából nagyon sokan buktak. Régi professzori gárda volt még, Kiss Ferencsel az élen, aki a hallgatók kb. háromnegyedét megbuktatta. Azonban a többi vizsga sem volt könnyű.

Nagyon sok mindent létrehoztál, alapítottál a hosszú és tartalmas pályafutásod során. Mire vagy a legbüszkébb?

Valóban több dolgot is elindítottam Magyarországon. Több társaságot alapítottam, ha egyetlen egyet kellene kiemelnem, akkor talán a legfonto-



sabb az, hogy a magyar gyermekonkológiát sikerült megindítani: megalapítottam a Magyar Gyermekonkológiai Társaságot.

Nemzetközi szinten is nagyon magas rangod volt. Mi is volt ez pontosan? Mikor volt ez?

1960-ban találkoztam először gyermekonkológiával, amikor Párizsban dolgoztam ösztöndíjasként. Az ottani Onkológiai In-

tézet gyermekosztályán dolgoztam Odile Schweisguthnál, aki később a Nemzetközi Gyermekonkológiai Társaságot alapította. Ennek a társaságnak később elnöke is lettem, utána az európai részlegnek lettem az elnöke. Rendeztem Magyarországon is egy nemzetközi kongresszust, az volt a Nemzetközi Gyermekonkológia Társaság első olyan kongresszusa, ahova meghívtunk amerikaikat is.

Kik voltak itt a tanítványaid? Tudsz esetleg egy pár példát mondani?

Révész Tamást emelném ki, aki kedves és jó munkatársam volt. Jelenleg Ausztráliában főorvosként dolgozik, most már nyugdíjasként. Régi jó munkatárs a most is a Klinikán dolgozó Fekete György professzor. Az aktívak közül Garami Miklóst és Kovács Gábort említeném.

Követed egyébként a szakirodalmat? Milyen szaklapokat olvasol?

Igen, követem és rendszeresen olvasok. A klinikának nem járnak folyóiratok, de az alapítványom előfizet több neves amerikai lapra, ezen kívül on-line egyéb lapokat is figyelemmel kísérek. Mit csinálnék, ha nem azzal foglalkoznék, ami szakma? Ezen kívül, korom ellenére rendszeresen megkérnek, hogy nézzek meg egy disszertációt, kutatási tervet vagy dolgozatot.



Te egy iskola teremő egyéniség vagy, nem sokan képesek erre. Szerinted ez is tanulható? Vagy erre azért többé-kevésbé születni kell, hogy valaki iskola teremő legyen?

Érdeklődés kell. Például, nem volt humán genetika Magyarországon. Sikerült a Humán Genetikai Társaságot is létrehozni, annak is alapító tagja voltam. Mindig igyekeztem nemcsak a tudásanyag gyakorlatban fontos részeit ismertetni, hanem az orvosi pálya során fontos szemléletet is adni. Igazgatásom alatt huszan kandidátusi (PhD) -, hárman tudományos doktora címet, négyen klinika igazgatói- és többen főorvosi kinevezést nyertek.

Feleséged mivel foglalkozik?

Szintén gyermekorvos. Végzés után érdekes volt a mi elhelyezkedésünk, mert akkoriban a Párt irányította, hogy ki hova mehet dolgozni. Őt honvéd orvosnak akarták vinni, de ő ezt semmi képen nem akarta. Azt mondta, hogy gyermek-kórbonctannal akar foglalkozni, így végül a László Kórházba került. Én még hallgattam a patológiát, amikor Baló professzor, az akkori tanszékvezető megkért, hogy járjak be az intézetbe, és 1948-ban már segédkeztem a szigorlatoknál. Itt ismerkedtem meg a feleségemmel, aki a diploma után a László Kórházba került, majd a gyermekeink születése után területi gyermekorvos lett.

Gyermekeid?

Két csemetém van. Egy lányom meg egy fiam. Mindig úgy gondoltam, fiúknak jobban való az orvoslás, mert egész napot vesz igénybe. Reggeltől mindig késő estig dolgoztam, kivéve hétfőgén, a vasárnap volt a gyerekeké. A lányom mégis orvos lett. Kezdetben a Budai Gyermekkorházban főleg endokrinológiával foglalkozott, majd Amerikában 1 évig elméleti kutatással, amely PhD munkájának alapját képezte. Utána közel 20 évig vezette a félországos Veleszületett Anyagcsere központot, amelynek során megszervezte az újszülöttkori kötelező anyagcsere szűrővizsgálatok országos reformját. Első unokája születése után házi gyermekorvos lett, amelyben szintén sok örömet leli.

Fiad?

Ő a fizika iránt érdeklődött és az Eötvös Lóránd Tudományegyetem elméleti fizika szakán szerzett diplomát. Most „szabadúszó”.

Szóba került mostanában, hogy az orvosira csak biológia és a fizika legyen a felvételi tantárgy. Most lehet fizika és kémia is. Te ezzel egyetértelnél? Ha rajtad múlna a felvételi rendszer kidolgozása az orvosi egyetemre, hogyan csinálnád?

Magán a felvételi vizsgán is lehetne vitatkozni; hogy vajon jó-e ez. Annak idején nekünk még nem volt felvételi, a következő évben már volt. Volt egy nagyon kedves barátom, aki svájci gyermekonkológus volt. Sajnos már fiatalon meghalt. Vele sokat beszélgettünk, hogyan kellene szelektálni az orvosegyetemre jelentkezőket. Azt gondoltam,

hogy egy évig mindenkit fel kellene venni, s így kiderülne, hogy alkalmas-e vagy nem. Az igazat megvallva, nem tudom, mi lenne a jó módszer a felvételre. Az én évfolyamomnál a módszer végül is nem volt rossz. Nálunk harmadévre már körülbelül negyedére fogyatkozott a létszám. Igaz, az első évben a mostani Atrium (régén Május 1. mozi) színháztermét bérelte az egyetem és 2-3 turnusban folytak az előadások. Pl. anatómiából ugyanaz az előadó 2-3-szor egymás után ugyanazt elmondta, közben cserélődött a tömeg. Persze világosan látom azt, hogy a mai rendszerben ez elképzelhetetlen lenne.

Gyakran előfordul mostanában az, hogy valaki PhD-val kezd és utána kerül be a klinikumba, végzés után. Szerinted ez jó?

Először is a PhD nem lehet cél. A cél lehet az, hogy az ember dolgozzon, gyógyítson és csinálja azt, amit szeret. PhD-t majd később megvédi, ha tudományos fokozatot akar szerezni. Egyébként nagyon különböző tervekkel és ambíciókkal jönnek az egyetemre. Most úgy látom, többen jönnek azzal, hogy egyetemi karriert fussanak be, külföldre menjenek. Talán kevesebben vannak, akik valóban gyógyítani akarnak. Én annál, aki azért lesz gyermekgyógyász, mert gyerekeket gyógyítani szeretne, elképzelhetetlennek tartom, hogy PhD-val kezdjen. Először is, ez nem lehet cél. A cél nem a tudományos rang, hanem a tudományos érdeklődésnek a kielégítése.

Ha négy-öt embert meghívhatnál vacsorára, kiket hívnál és miért?

Akit szívesen meghívnék, akit nagyon szerettem, Kornhuber professzor. Frankfurtban volt gyermekgyógyász professzor. Rendkívül jó ember volt és jó barátom. Előfordult, hogy egy évig nem találkoztunk, de ha felhívtam telefonon egy kéréssel, biztos, hogy teljesítette. Meghívnám az első főnöknőmet Párizsból, Odile Schweisguth professzor asszonyt, aki egy francia tábornoknak volt a lánya. Nagy fegyelmet tartott, emellett nagyon emberi volt. Csodálatos volt látni, ahogy bánik a súlyos betegekkel. Ő alapította a Nemzetközi Gyermekonkológiai Társaságot is. A magyarok közül meghívnám Baló professzort, aki a Kórbonctani Intézet igazgatója volt; a mai napig őrzöm a leveleit. Ezen kívül Petényi professzort is, aki jelentős szerepet játszott abban, hogy végül gyermekorvos lettem a Tűzoltó utcai Gyermekklinikán. Feltétlenül meghívnám Kerpel professzort is, akitől sokat tanultam, családilag is összejártunk.

Konkrétan mi történt? Mit mondott Petényi Géza professzor?

Mikor ide kerültem, azt mondta, hogy csak akkor jöjtek, ha hajlandó vagyok utolsó emberként beállni a sok orvos közé. Én akkor a Kórbonctanon a rangsorban tulajdonképpen már a negyedik helyen álltam, de egy percig sem gondolkodtam, minden-

képpen gyermekeket gyógyító orvos szerettem volna lenni.

Kerpel professzor milyen szerepet játszott az életemben?

Igen jelentőset, óriási alakja volt nemcsak a hazai-, hanem a nemzetközi Gyermekgyógyászatnak is. Sokan jöttek hozzá külföldről, sokszor engem kért meg, hogy menjek ki értük a repülőtérre. Kerpel professzor nyugdíjazása előtt egy évvel éppen a Svédországból érkező Lund professzor elé mentünk, amikor a kocsiban arról beszélgettünk, ki lesz az utódja. Akkor Kerpel professzor meglepetésemre azt mondta, hogy azt szeretné, hogy én legyek.

Mit szólt ehhez Miltényi Miklós?

Igen, ez egy érdekes kérdés, hiszen a rangsorban ő következett volna. Akkor Miltényi professzor el is akart menni a klinikáról, mondta, hogy ő csak akkor marad, ha én is azt akarom. Kineveztem helyettesemnek. Amikor az I. Sz. Gyermekklinika igazgatója nyugdíjba ment a klinika küldöttsége engem kért meg, hogy menjek át igazgatónak. Azonban én semmiképpen nem akartam, hiszen ezen a klinikán tanultam, itt dolgoztam. Nem akartam itt hagyni kitűnő munkatársaimat sem. Ekkor kértem, hogy Miltényi Miklóst nevezzék ki.

Ha nem lettél volna orvos, mi lettél volna?

Érdekes módon több minden felmerült bennem, de emlékszem, a gimnázium utolsó évében elektromérnök szerettem volna lenni, egészen az ostromig. Ekkor viszont világosan láttam, hogy mit jelent a beteg emberek gyógyulásáért harcolni, sérült embereket ellátni. Annyira szép hivatásnak tartottam, hogy fel se merült bennem, hogy más legyek.

Ha egy mondatban kellene megfogalmaznod az üzeneted a világnak, a fiataloknak, mi lenne az? Ezen gondolkozhatsz is, majd elküldöd e-mailen holnap.

Nem kell gondolkoznom... Azoknak üzennék, akik gyógyító orvosok akarnak lenni. Ha valaki első sorban kutató akar lenni az egy más kérdés, de ha gyógyító orvos szeretne lenni, ne tegyen különbséget a gyógyítható és a nem gyógyítható beteg között. Küzdjön a gyógyulásért és keressen új utakat amíg erre remény van. Legalább ilyen fontos azonban, hogy végig ott álljon a gyógyíthatatlan beteg mellett, s próbáljon enyhíteni szenvedésein. Ha így tesz, akkor az élete szép lesz...

Professzor Úr, nagyon köszönöm a beszélgetést és egészségedben gazdag, számos aktív évet kívánok még!

Prof. Dr. Schuler Dezső (1927.11.15.)

Középiskola: 1945. érettségi Budapesti Kegyesitanfőrendi (Piarista) Gimnázium

Egyetem: 1951. Orvosi diploma (Pázmány Péter Tudományegyetem, most Semmelweis Egyetem)

Szakterület: kórbonctan és kórszövettan, gyermekgyógyászat, neonatológia, hematológia, humángenetika.

Felesége: Dr. Gláz Ágnes gyermekorvos

Gyermekei: Ágnes (gyermekorvos), László (fizikus)

Munkahelyek: 1949–1954 Pázmány Péter Tudományegyetem (most Semmelweis Egyetem) I. Sz. Kórbonctani és Rákkutató Intézet; 1954-től jelenleg is Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

Kinevezések: 1949–1954 Semmelweis Egyetem: gyakornok majd tanársegéd I. Sz. Kórbonctani és Rákkutató Intézet; 1954-től II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika tanársegéd, majd 1976–1994 klinikaigazgató; 1994–2000 szaktanácsadó, majd 2000-től professor emeritus.

1974–1976 Országos Csecsemő- és Gyermekegészségügyi Intézet: tudományos főigazgató-helyettes, 1976–1997 főigazgató

Magyar Gyermekorvos Társaság (elnök 5 évig), Magyar Humángenetikai Társaság (alapító tag, majd elnök, majd tiszteletbeli tag), International Society of Pediatric Oncology (SIOP) (1985 elnök), European Society of Social Paediatrics (1985 elnök), Europ. Branch of SIOP (1986–87 elnök), International Pediatric Association (member of the standing Committee 1993–95), Magyar Egészségügyi Tudományos Tanács Igazságügyi Bizottságának tagja, majd póttagja (2006-ig), Nemzeti Hemopoetikus Össejt Transzplantációs Bizottság elnöke (2007-ig), Fellow of the Royal College of Physicians (London, UK), h. Fellow of the Royal College of Paediatrics and Child Health, MGYOT Gyermekonkológiai sectiojának alapítója (1970), elnöke, majd örökös tiszteletbeli elnöke, Magyar Hospice Alapítvány alapító tagja, Tumor-Leukémiás Gyermekekért Alapítvány (később Őrzők alapítvány) alapítója (1989) majd 2012-től elnöke, Tiszteletbeli tagja: a Német- és az Osztrák Gyermekorvos Társaságnak, a Cseh Onkológiai Társaságnak, a kubai Hematológus és Gyermekorvos Társaságnak, Magyar Onkológus Társaságnak, a New York Academy of Science-nak (1996), Fellow of Internat. College of Pediatrics, a San Francisco-i Children's Cancer Research Institute tanácsadó testületének tagja (1993)

Tudományos munkásság: 341 közlemény, ebből 180 idegen nyelven (angol, német, francia, orosz); 24 könyvfejezet; 4 könyv- ill. tankönyv (1 nívódíj; Gyermekgyógyászat tankönyv 3 kiadás).

Impakt Faktor: 131,359; citációk: 1055

Pneumocystis carinii kóroki szerepének első hazai kimutatása. A human chromosoma vizsgálatának bevezetése hazánkban. A chromosoma törékenység fogalmának és „in vitro” vizsgálatának nemzetközileg első leírása. A leukaemia késői mellékhatásainak vizsgálata különös tekintettel a neuropsychológiai késői mellékhatásokra; A Magyar Gyermekonkológiai Hálózat megszervezése és vezetése (1971). A hazai Perinatális Intenzív Centrumok kialakítása (Kerpel professzor irányelvei alapján). A mindennapos kórházi látogatás, illetve szülői jelenlét bevezetése hazánkban. A hazai gyermek-tumorregiszter megalapítása (1991), mely Euró-



pában a 3. nemzeti regiszter volt. Az amerikai-magyar AID („Pediatric Oncology Outreach to Hungary”) együttműködés magyarországi vezetője. A Nemzetközi Gyermkonkológiai Társaság 1980. évi kongresszusának szervezője. Az „International Workshop about complex therapy of brain tumors in children” szervezője Budapesten (1991). A New York Academy of Sciences 1996. évi budapesti symposiumának házigazdája, melyen 23 országból vettek részt.

Tudományos fokozatok: 1963. Kandidatura Budapest, MTA; 1972. Akadémia doktora Budapest, MTA

Jelentősebb külföldi tanulmányutak:

1960 boursier de l’État Français (Párizs, Inst. Gustave Roussy, főo: Dr. Odile Schweisguth)

1964 research fellow (Hahnemann Medical College and Hospital, Philadelphia, USA)

1974 guest of British Council (UK)

1977 expert of the Europ. Divis. of WHO. (Prága, majd Koppenhága)

1983 senior research visitor of the National Cancer Institut (USA)

1985 visiting professor (Karolinska Institut, Stockholm)

Oktatói tevékenység:

1949-től orvostanhallgatói oktatás (magyar, angol, német nyelven). Igazgatósága alatt a klinikáról húszan nyertek kandidátusi-, hárman tudományok doktora képesítést, négyen klinika-igazgatói-, többen főorvosi kinevezést kaptak.

Kitüntetések: Markusovszky-díj (1962,1972,2013); Bókay János emlékérem (1979); Pro humanitate érem (1981), Korányi Sándor-emlékérem (1984); Schöpf-Merei Ágoston-emlékérem (1984); Kiváló orvos (1986); Markusovszky Lajos-emlékérem (1987); két alkalommal Akadémiai pályadíj; MOTESZ-nagydíj; Krompecher-emlékérem (1994); Batthyány-Strattmann László-díj (1994, 2002); Magyar Köztársasági Érdemrend Középkeresztje (1997); Fényes Elek-emlékérem (1998); Sanofi Életmű-díj (2004); Kerpel-Fronius- emlékérem (2005); Eötvös József koszorú (MTA 2006); Discovery Award (Fanconi Anaemia Research Fund, 2007); Széchenyi díj (2008); Markusovszky Lajos díj (2013); Kemény Pál díj (2013); Magyar Humánogenetikai Társaság Jubileumi Emlékérme (2014).

Gyermekegyógyászat folyóirat tesztkitöltő verseny eredményhirdetése, 2016

2016-ben a Gyermekegyógyászat folyóiratban meghirdetett tesztek 109-en töltötték ki rendszeresen, igen jó találati aránnyal. 86 kérdés volt összesen.

Az I. helyezett **Balasa Éva** dr. lett a Budapest, II. kerületi Gyermekorvosi Rendelőből, aki a 86 kérdésből 84-re adott helyes választ.

II. helyezett **Csuzi Krisztina** dr. a Soproni Gyógyközpontból, 83 helyes válasszal.

III. helyezett **Ila Veronika** dr. a dr. Kenessey Albert Kórház-Rendelőintézetből (Balassagyarmat) 82 helyes válasszal.

A helyezést elért résztvevőknek gratulálunk, és minden tesztkitöltő kollégának köszönjük a részvételt! Kollegiális üdvözléssel:

Dr. Veres Gábor
főszerkesztő



Dr. Balasa Éva

1968-ban diplomáztam Budapesten a Semmelweis Egyetem Általános Orvostudományi Karán summa cum laude eredménnyel. 1972-ben Csecsemő- és gyermekgyógyászati szakvizsgát tettem jeles eredménnyel Budapesten a II. Sz. Gyermekegyógyászati Klinikán, majd 1994-ben jeles eredménnyel Iskolaegészségtan-ifjúságvédelem szakvizsgát tettem Budapesten. Nyelvismeret: angol középfokú nyelvvizsga 1994-ben, francia társalgási szint.

Az egyetem befejezése után munkámat Kalocsán a Városi Kórház Gyermekosztályán kezdtem, majd 1974-től körzeti gyermekorvosként dolgoztam Százhalombattán, majd Budapest X. kerületében. 1984-től házi gyermekorvosként dolgozom Budapest II. kerületében, Szabadidőmet családom, unokáim körében töltöm. Hobbijaim közé tartoznak: utazások, sportolás, angol és francia nyelvtudásom fejlesztése, szeretek zenét hallgatni és a szakma továbbképző lapjait olvasni.

Microsporum canis okozta gombás bőrfertőzések

Fungal infections with *Microsporum canis* on the skin

Harangi Ferenc dr.

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

E-posta: harangi.ferenc@tmkorkorhaz.hu

Esetismertetések

1. beteg

Az 5 éves kislány hajás fejbőrén 10 nappal korábban foltos hajhullás, a nyakon piros kiütés jelentkezett. Ez utóbbi gyorsan növekedett, vizsgálatkor a kerek plakk széli részén hyperaemiát, hámlást, középen tisztulást láttunk (1. ábra). A hajhiányos területen is enyhe bőrpír és finom hámlás látszott, továbbá a felszíntől 1–2 mm magasságban letöredezett hajszálak (2. ábra). Feltételezett diagnózisunk tinea corporis és tinea capitis volt. A hámkaparék és a hajszálak gombavizsgálata *Microsporum canis* fertőzést igazolt. 6 hétig tartó lokális és szisztémás terbinafin (Ung. Terbisil® és Tabl. Terbisil KID®) kezelés mellett a törzsön lévő gombás folyamat gyógyult, a fejbőrön a gyulladás és a hámlás megszűnt, az alopeciás területben a hajnövekedés megindult.

2. beteg

A 4 éves kislány klinikai vizsgálata előtt egy héttel, az arcán, törzsén és végtagjain számtalan piros viszkető kiütés jelent meg, melyek fokozatosan növekedtek, gyűrű-szerűek lettek, a széleken hyperaemiával, hámlással (3. ábra). Néhány nappal később két idősebb lánytestvéreinek arcán és karján hasonló kiütések kezdődtek. A szülők elmondása szerint 3 héttel korábban a kislány kiscicát kapott születésnap ajándékba, azzal sokat játszott, rendszeresen az ágyban is magához vette a kis „kedvenct”. Feltételezett diagnózisunk tinea corporis volt. Gombavizsgálatot a típusos anamnézis és klinikai kép miatt nem végeztünk. A lánytestvérek 4 hétig lokális és szisztémás terbinafin kezelést kaptak, valamint a kiscica eltávolítását és állatorvosi vizsgálatát javasoltuk. 6 héttel később, a kontroll vizsgálat idején betegünk és testvérei már tünet- és panaszmentesek voltak.

3. beteg

A 12 éves fiú törzsén és felkarján 10–14 napja több viszkető piros kiütés jelent meg, melyek egyre na-



1. ábra: A nyakon *M. canis* fertőzés okozta plakk, a széleken hyperaemia és hámlás, középen tisztulás, a környezetben néhány járulékos kiütés



2. ábra: Hajhiányos terület, benne enyhe bőrpír és finom hámlás, a felszíntől 1–2 mm magasságban letöredezett hajszálak



3. ábra: Az arcon, a törzsön és a végtagokon számtalan hyperaemiás gyűrű-szerű plakk, melyek belsejében normális a bőrfelszín



gyobbak lettek; vizsgálatakor a kör vagy ovális alakú plakkok széli részén hyperaemiát, hámlást, középen tisztulást észleltünk (4. ábra). A szülő elmondta, hogy otthon az udvarban kutya és macska is van, fiúk mindkettővel rendszeresen érintkeznek. A hámkaparék mikroszkópos és tenyésztési vizsgálata pozitív volt, *Microsporum canis* fertőzést bizonyított. Az állatorvosi vizsgálat a macskának a fején és az oldalán szőrhiányos foltokat, gyulladt, hámló bőrterületeket észlelt, és gombafertőzést véleményezett, valamint a macskának és a kutyának is 5 hetes itrakonazol (Orungal®) terápiát javasolt. Betegünk lokális és szisztémás terbinafin kezelésben részesült, 4 hét alatt gyógyult.



4. ábra: A mellkason és a felkaron számos kerek és ovális plakk, a széleken hyperaemiával és hámlással, belül normalizálódással

Microsporia

A gyermekek fonalas gomba okozta bőrfertőzését leggyakrabban a *Microsporum canis* (*M. canis*) idézi elő. Általában fertőzött házi állatokkal vagy „kedvencekkel” (kutya, macska, nyúl) történt direkt kontaktus révén alakul ki az infekció a hajas fejbőrön, az arcon, a végtagokon és a törzsön. A fertőzött állatokon gyulladásos bőrterületek lehetnek, többnyire szőrhiányos foltokkal, néha a nélkül; gyakori a klinikai tünetek nélküli *M. canis* colonisatio, különösen a hosszú szőrzettel rendelkező macskafajtákon (1). Az elmúlt évtizedekben csökkent a *M. canis* okozta fertőzések száma Európában, de a mediterrán országokban és hazánkban ma is gyakran előfordul, különösen a gyermekpopulációkban (2). A betegek hajas fejbőrén egy, vagy több, 1–3 cm átmérőjű, kerek vagy ovális, finoman hámló alopeciás terület alakul ki, ahol a felszíntől 1–2 mm magasságban letöredezett hajszálak látszanak. Differenciáldiagnosztikai szempontból a *Trichophyton* okozta mycosis superficialis et profunda capitis, az alopecia areata, trichotilomania, seborrhoea capitis, psoriasis vulgaris és az atopiás dermatitis mérlegelendő. A microsporia, a betegek hajas fejbőr fertőzésével együtt, vagy anélkül, a pihezős területeken (arc, nyak, végtagok, törzs) éles szélű, hyperaemiás, finoman hámló,

viszkető plakkok formájában manifesztálódik (3). A jelenség széli növekedést mutat, középen tisztulással, normalizálódással, a széleken hyperaemiával, papulákkal, pustulákkal, hámlással. Ritkábban a fertőzés mély formájával is találkozhatunk, amit infiltratio, pustula és tályogképződés jellemez. Differenciáldiagnosztikai szempontból a pityriasis rosea, psoriasis vulgaris, impetigo contagiosa, ekzema nummulare, erythema anulare centrifugum, atopiás és seborrhoeás dermatitis jöhetnek szóba. A microsporia diagnózisa az érintett bőrről vett hámkaparék és/vagy a hajszálak mikroszkópos vizsgálatával (10–30%-os KOH-oldattal történt kezelés után) és gombatenyésztéssel erősíthető meg (4). Újabban a gomba gyors identifikálásában a PCR technika is igénybe vehető. A microsporia kezelése lokális és szisztémás formában történhet griseofulvin (Griseofulvin®), itrakonazol (Orungal®), flukonazol (Diflucan®) és terbinafine (Terbisil®) készítményekkel (oldat, krém, tableta). A hajas fejbőr fertőzés lokális kezelését ketokonazol (Nizoral®) sampon használatával is kiegészíthetjük. Minden esetben fontos a fertőző forrás („kedvenc” háziállat) eltávolítása, állatorvosi vizsgálata és kezelése, lehetőség szerint megelőző kezelése és vakcinálása (5).

Irodalom

1. Cafarchia C, Romito D, Capelli, G et al. Isolation of *Microsporum canis* from the hair coat of pet dogs and cats belonging to owners diagnosed with *M. canis* tinea corporis. *Vet Dermatol* 2006; 17: 327-331.
2. Maraki S, Tselentis Y. Survey on the epidemiology of *Microsporum canis* infections in Crete, Greece over a 5-year period. *Int J Dermatol* 2000; 39: 21-24.
3. Metin A, Dilek N, Demirseven DD. Fungal infections of the folds (intertriginous areas). *Clin Dermatol* 2015; 33: 437-447.
4. Simon Gy, Török I. Gombás betegségek laboratóriumi diagnosztikája és terápiája. *Dermato- és nyálkahártya mikózisok klinikuma*. Kornétás Kiadó, Budapest 1998.
5. Pétsch M, Puskás G. Macskák microsporiasisának kezelési lehetőségei, tapasztalatok itrakonazzal. *Kisállat Praxis* 2005; 5: 184-189.

Útravaló tudnivaló

- A gyermekek leggyakoribb fonalas gombafertőzése, a microsporia a fertőzött házi állatokkal, „kedvencekkel” (kutya, macska, nyúl) történt direkt kontaktus révén alakul ki.



- A microsporia a hajás fejbőrön alopeciával, a piheszőrös területeken éles szélű, hyperaemiás, finoman hámló, viszkető kiütésekkel jár, melyek a széli részeken növekedést mutatnak, középen tisztulással, normalizálódással.
- A microsporia kezelése lokális és szisztémás formában történhet griseofulvin, itraconazol, flukonazol és terbinafine készítményekkel (oldat, krém, tablettá).

Tesztkérdések

1. *Microsporum canis* okozta fertőzés melyik állattól származhat?

- kutyától
- gyakran macskától
- nyúltól
- hosszúszőrű macskától
- mindegyiktől

2. A microsporia legfontosabb klinikai tünetei, kivéve

- Alopecia areata
- Hyperaemiás, hámló kiütések, a széli részeken növekedéssel, középen tisztulással

- Típusos esetben az első tünet, egy hyperaemiás, hámló kiütés, az ún. „anyafolt”, amit néhány nappal később több hasonló kiütés követ
- A mély formában infiltratio, pustula-, esetleg tályogképződés is megfigyelhető

3. Melyik készítményt választaná a microsporia szisztémás kezelése céljából?

- Cefuroxim
- Terbinafine
- Methylprednisolon
- Naproxen

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

TALLÓZÓ

Gyermekekori kontaktérzékenység: egy gyermekbőrgyógyászati centrum 2614 gyermekének retrospektív elemzése

Contact sensitization in children: a retrospective study of 2614 children from a single center

Fortina AB, Fontana E and Peserico A. *Pediatr Dermatol* 2016; 33: 399-404.

Harangi Ferenc dr.

E-posta: harangi.ferenc@tmkormaz.hu

A gyermekekori kontaktérzékenység sokkal gyakoribb, mint azt korábban gondolták. A szerzők a padovai gyermekbőrgyógyászati központban, 2002–2013 között, 2614 allergiás kontakt dermatitis (AKD) gyanúval beutalt gyermek adatait dolgozták fel. A gyermekek 1-10 év korúak voltak, 3 korcsoportba sorolták őket (I. csoport: <3 év, II. csoport: 3-5 év, III. csoport: 6-10 év), a gyermekek 49%-a (1283) atopiás dermatitisben (AD) szenvedett, a vizsgálatot 30 allergént tartalmazó patch-teszt használatával végezték. A gyermekek 46,7%-a (1220) legalább egy allergénnel szemben pozitívítást mutatott, és azok 49,7%-a (606) klinikai releváns tünetekkel rendelkezett. A leggyakoribb allergén-pozitívítást a *nikkel-szulfát* (22,7%), a *kobalt-klorid* (11,1%), a *káli-*

um-dikromát (9,9%), a *neomicin-szulfát* (5,2%) és a *thiomersal* (4,2%) adta. A kontakt érzékenység prevalenciája azonos volt az AD-ben szenvedő (47,3%) és AD-ben nem szenvedő (46,1%) gyermekekben, azonban az AD-es csoportban szignifikánsan gyakoribb volt a *kálium-dikromát*-, a *compositae mix*-és a *dispers blue*-pozitívítás. A 291 kobalt-pozitív gyermekből 135 (46,4%) nikkel pozitív is volt. A legfiatalabb korcsoportba tartozók körében a nikkel iránti érzékenység szignifikánsan gyakoribb volt, mint az idősebb korcsoportokban – ez nemcsak fülbevalóval és ruhapocccsal, hanem játékok, laptopok, mobiltelefonok használatával is összefüggésbe hozható volt. A gyakori *neomicin-szulfát* érzékenység a helyileg alkalmazott antibiotikum szemcsepp és fülcsepp következtében alakult ki. A magasabb *compositae mix* túlérzékenység az AD-ben alkalmazott *compositae*-alapú emollinsek (pl. calendula) használatával volt összefüggésben. Az AKD lokalizáció szerinti megoszlása: fej-nyak (27,8%), alsó végtagok (15,6%), intertriginosus redők (12,7%), kezek (11,9%), törzs (10,6%). A kontaktérzékenység akkor igazolódott a legnagyobb gyakorisággal, ha az AKD gyanú a törzsen (53,1%), a lábon (51,9%) vagy az intertriginosus redőkben (51,1%) lévő tünetek miatt merült fel.

Összefoglalásképpen megállapítható, hogy az AKD egyáltalán nem ritka gyermekekben és patch-tesztel diagnosztizálható. Ha egy dermatitis a konvencionális terápiára nem javul és gyógyul, akkor fel kell, hogy merüljön a kontaktérzékenység gyanúja, és indokolt patch-teszt végzése.

„Jelek” a gyermekradiológiában. CT-jelek a mellkasban 2.

Signs in Chest CT 2. „Halo-sign”, „Reversed halo-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 érdeklődését, tetszését.

Molnár Diana dr., Balázs György dr.

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

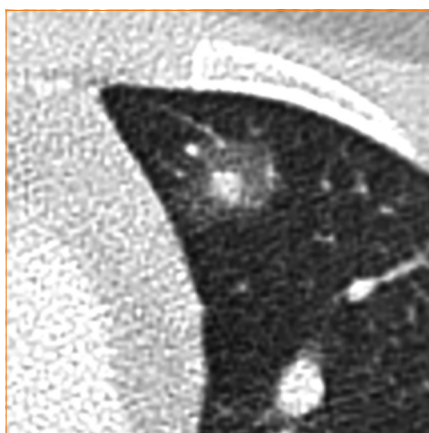
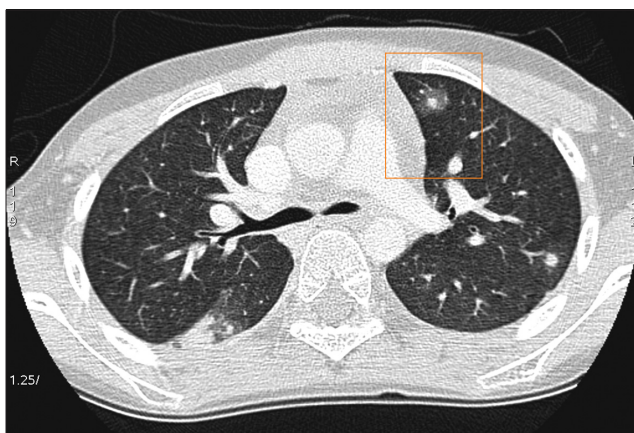
E-posta: drmolnardia@yahoo.co.uk

„Halo-jel”

Magyar fordítását nem használjuk, szó szerint dicsfényt, fénykoszorút jelent. Halo-jelről akkor beszélünk, ha a mellkasi CT tüdőablakos képein, tipikusan HRCT- (high-resolution computerised tomography) vizsgálatnál tejüvegszerű homály (ground glass opacity) ábrázolódik a pulmonalis nodulusok, gócok körül. Hisztopatológiailag a gócok körüli alveolaris bevézésnek felel meg. Leggyakrabban angioinvaszív aspergillosisban láthatjuk, de előfordul még tuberculosishoz, lymphoproliferatív betegségekben, infekciókban, Wegener-granulomatosisban, metasztatikus osteosarcomában és pulmonalis visceralis larva migrans esetén.

„Reversed halo-jel”, „fordított halo-jel” vagy „atoll-jel (korallzátony)”

Ebben az esetben középen van a tejüvegszerű homály, és azt veszi körbe a denzebb gyűrűként vagy félholdként megjelenő consolidatio, melynek vastagsága legalább 2 mm. Ezt is HRCT-vizsgálaton írták le először. Hisztopatológiailag a középső rész az alveolaris septumok gyulladásának felel meg, a gyűrű pedig granulomatosus szövet a distalis légutakban. Ez a jel leginkább a cryptogen organizáló pneumoniához kötődik, de számos más betegségben leírták már. Immunsupprimált betegekben oportunist fertőzésekben láthatjuk, pl. mucormycosisban, aspergillosisban. Előfordul Wegener-granulomatosisban, sarcoidosisban, bizonyos infekatív tüdőgyulladásokban, tüdőinfarctusban, radioterápia után. Ha a fordított halón belül nodulusokat látunk és „tree in bud” jelet a tüdő széli részein, az aktív pulmonalis tuberculosishoz az első helyek között kell szerepelnie a diagnosztikai sorban.



1-2. ábra: Többgócú nodularis és infiltratív eltérés immunszupprimált gyerekekben kialakult pulmonalis aspergillosisban. A bal felső lebenyi nodulust tipikus tejüvegszerű halo veszi körül.

Ártalmatlan-e a Gilbert-kór?

How benign is the Gilbert's syndrome?

**Magyar Zsófia dr.¹,
Mester-Holczinger Veronika dr.²,
Dezsofi Antal dr.³**

¹ Semmelweis Egyetem, I. Sz. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, Budapest (Igazgató: Rigó János jr. dr.)

² Pest Megyei Flór Ferenc Kórház, Kistarcsa (Igazgató: Trombitás Zoltán dr.)

³ Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest (Igazgató: Szabó Attila dr.)

E-posta: dezsofi.antal@med.semmelweis-univ.hu

Jelen cikkünket azon gyermekek ihlették, akiket számos vizsgálat elvégzése után a hepatológiai ambulanciára utalnak, gyakran véletlenül észlelt emelkedett összbilirubinszint miatt.

A *Gilbert-kór* (GS) autoszóm dominánsan öröklődő, jóindulatú, visszatérő, általában enyhe icterusszal járó, típusosan serdülőkorban megjelenő betegség (1). Hátterében a bilirubinmetabolizmus primer zavara áll, mely következtében nem konjugált, azaz indirekt hyperbilirubinaemia alakul ki. Prevalenciája 8–10 %, férfiakat gyakrabban érint (2, 3).

Patogenezis és tünetek

A májban működő UDP-glukuronil-transzferáz enzim (amelyet az UGT1A1 gén kódol) a vízben rosszul oldódó bilirubin konjugációjáért, így vízoldékonyvá alakulásáért felelős. Ezen enzim aktivitása GS-ben kb. 30–70%-os csökkenést mutat. A konjugáció zavara mellett ritkábban a máj csökkent bilirubinfelvétele is szerepet játszhat a hyperbilirubinaemia kialakulásában (4).

Az UGT1A1 génnek több mutációja és polimorfizmus is lehet. A leggyakoribb polimorfizmus, amikor TA ismétlődések vannak a gén promoter régiójában (UGT1A1*28 variáns), de ázsiai populációkban inkább az UGT1A1 1 exonján a Gly71Arg cseré (UGT1A1*6) fordul elő, mely súlyos neonatalis hyperbilirubinaemiát okozhat (5).

Típusosan serdülőkorban, feltételezhetően a hormonális változások hatására (szteroidok gátolják a májban a bilirubinclearance-t) intermittálóan enyhe icterus jelenik meg. Az icterus kialakulását egyes tényezők provokálhatják. Ilyen provokáló tényező például az exsiccosis, éhezés, intercurrents

betegség, menstruáció, kimerülés, alkoholfogyasztás. Nemspecifikus tünetek lehetnek a hasi fájdalom, az epigastriális teltségérzet, fáradtság. Újszülött korban az elhúzódó nem-haemolyticus sárgaság hátterében állhat (4).

Az alapvetően jóindulatú betegség jelentőségét az alábbiak adják:

GS-ben fokozott lehet egyes gyógyszerek toxicitásának rizikója, pl. acetaminophen/paracetamol, irinotecan, TAS-103, indinavir (6-8). A paracetamol terápiás dózisban alkalmazva nem jelent veszélyt, azonban amennyiben májkárosodást okoz, ennek mértéke nagyobb (9). A morfin is elhúzódó hatású lehet, mivel azon az enzimen keresztül metabolizálódik, amely károsodott Gilbert-kórban (10). A bilirubin jól ismert antioxidáns hatásának szerepe lehet a cardiovascularis betegségekkel szembeni védelemben, hiszen Gilbert-kóros egyedekben alacsonyabb VLDL-, magasabb a HDL-koleszterinszint, mint a kontrollcsoportban (11). A Framingham Heart Study egyik konklúziója volt, hogy a homozigóta UGT1A1*28 allél hordozók magasabb bilirubin koncentrációi csökkentik a cardiovascularis rizikót (12).

GS más betegségekkel, pl. pylorusstenosis (13), egyes hematológiai abnormalitásokkal (glükóz-6-foszfát-dehidrogenáz-deficiencia, béta-thalassemia, hereditær sphaerocytosis) való együttes előfordulás esetén az UGT1A1 gén promoter polimorfizmusa emelte a hyperbilirubinaemia mértékét (14). Thalassemia majorral (15) és sphaerocytosisal társulva az epekő kialakulásának valószínűsége nagyobb lehet, ezért a preventív splenectomia elvégzése megfontolandó GS társulása esetén (16). Az újszülöttkori sárgaság és GS együttes előfordulása esetén a sárgaság az első két életnapban gyorsabban súlyosbodik, azonban a csúcsbilirubinszint nem volt magasabb, mint a kontrollcsoportban (17).

Diagnózis, diagnosztikus tesztek

A GS általában kizárósnak diagnosztizálható, amely akkor állítható fel, ha indirekt hyperbilirubinaemiát észlelünk haemolysis vagy egyéb májbetegség jelenléte nélkül. Indirekt hyperbilirubinaemiáról beszélünk, ha az indirekt bilirubinszint emelkedett normális konjugált bilirubinszint mellett, vagy ha az emelkedett össz bilirubinszint kevesebb, mint 20%-a a konjugált bilirubin (18).



Jellemző, hogy a transzaminázok (GOT, GPT) és a GGT szintje mindig normális, haemolysisre utaló jel nincsen (fiziológiás vérkép reticulocytosis nélkül, a haptoglobin és LDH normáltartományban van, és a Coombs-teszt negatív) (18).

Az összbilirubinszint általában 17–68 $\mu\text{mol/l}$ (1–4 mg/dl) közötti a szérumban.

A korábban a diagnózis felállításához alkalmazott tesztek manapság inkább a patomechanizmus jobb megértését segítik. Amennyiben diagnosztikus nehézségek merülnek fel, úgy az UGT1A1 gén mutáció vizsgálatára van lehetőség.

■ **Éheztetési próba:** 400 kcal napi kalóriabevitel hatására 24–48 óra múlva 2–3-szorosára emelkedik az indirekt bilirubin GS-ben. Az éhezés ugyanis csökkenti az UDP-glukuronil-transzferáz enzim termelődését, ezzel csökkenti a bilirubin lebontását és megnöveli a vérben a bilirubin szintet.

■ **Phenobarbital-teszt:** enziminduktor hatása miatt csökken a konjugátatlan bilirubinszint, de egyéb májbetegségekben, hepatitisben is ugyanezt észleljük.

■ **Intravénás nikotinsav- (niacin) teszt:** niacin beadását követően konjugátatlan bilirubin szintet határozzunk meg 30–60 percenként a beadást követő 4–5 órában. GS-ben a szérumbilirubinszint-emelkedés magasabb és a kiürülés elhúzódóbb, mint egészségesekben. A nikotinsav a vörösvérsejtek ozmotikus fragilitását és haemolysisét növeli, és így azok a lépben szekvesztrálódnak. A lépben lévő hem-oxigenáz is indukálódik, így a hem gyorsan bilirubinná alakul. Az elnyújtott magas szérumbilirubin-szint az elhúzódó hepatikus kiürülés következménye. A nikotinsav-teszt sem alkalmas a GS és egyéb májbetegségek elkülönítésére, mivel több esetben pozitív a teszt.

■ **Rifampin-próba:** a rifampin indukálja a citokróm p450 izoenzimeket és hepatocelluláris szinten verseng az exkretoros útvonalakért. Rifampin adását követően GS-ben nő az össz-szérumbilirubinszint ($>25 \mu\text{mol/l}$ összbilirubinszint-emelkedés 4-6 órával rifampin adása után). Ha éhezés mellett adjuk be a rifampint $>32,5 \mu\text{mol/l}$ összbilirubinszint-emelkedés 2–6 órával rifampin adása után diagnosztikus értékű (19).

■ A nemzetközi irodalom diagnosztikus nehézség esetén **molekuláris genetikai tesztek** elvégzését javasolja: nem ázsiaiaknak UGT1A1 TA repeat, ázsiaiaknak Gly71Arg mutáció meghatározást (20, 21) (<http://genetests.org>).

Diszkusszió/konklúzió

Amennyiben GS merül fel, a következő laborvizsgálatok elvégzése javasolt: vérkép, reticulocyt, GOT, GPT, GGT, ALP, LDH, össz- és direkt bilirubinszint. Bizonytalanság esetén Coombs-teszt és haptoglobinmeghatározás segítheti a differenciáldiagnózist. GS esetén intermittálisan emelkedett az összbilirubinszint, a többi laboratóriumi érték normális.

Specifikus terápia, diéta GS esetén nem szükséges, elegendő a provokáló tényezők lehetőség szerinti kerülése, valamint azon gyógyszerek kerülése, illetve óvatos adása, amelyek toxicitása GS-ben megnőhet. A bilirubin antioxidáns hatásának következménye miatt az intermittáló sárgaság pozitív hozadéka a cardiovascularis betegségekkel szembeni fokozott védelem (11).

Több tanulmány alapján a GS-s egyének májtranszplantáció során donorok lehetnek (22).

Irodalom

- Borlak J, et al: Molecular diagnosis of a familial nonhemolytic hyperbilirubinemia (Gilbert's syndrome) in healthy subjects. *Hepatology*, 2000; 32(4 Pt 1):792-5.
- Saki FF, Hemmati, Haghighat M: Prevalence of Gilbert syndrome in parents of neonates with pathologic indirect hyperbilirubinemia. *Ann Saudi Med*, 2011; 31(2):140-4.
- Matsui K, et al: Combined effect of regulatory polymorphisms on transcription of UGT1A1 as a cause of Gilbert syndrome. *BMC Gastroenterol*, 2010; 10:57.
- Suchy FJ, Balistreri WF: Liver disease in children. Fourth Edition. ed. 2014. 177-198.
- Maruo Y, et al: Gilbert syndrome caused by a homozygous missense mutation (Tyr486Asp) of bilirubin UDP-glucuronosyltransferase gene. *J Pediatr*, 1998; 132(6):1045-7.
- Hermann R, et al: The role of Gilbert's syndrome and frequent NAT2 slow acetylation polymorphisms in the pharmacokinetics of retigabine. *Pharmacogenomics J*, 2006; 6(3):211-9.
- Iyer L, et al: Genetic predisposition to the metabolism of irinotecan (CPT-11). Role of uridine diphosphate glucuronosyltransferase isoform 1A1 in the glucuronidation of its active metabolite (SN-38) in human liver microsomes. *J Clin Invest*, 1998; 101(4):847-54.
- Raza A, Vierling J, Hussain KB: Genetics of drug-induced hepatotoxicity toxicity in Gilbert's syndrome. *Am J Gastroenterol*, 2013; 108(12):1936-7.
- Esteban A, Perez-Mateo M: Heterogeneity of paracetamol metabolism in Gilbert's syndrome. *Eur J Drug Metab Pharmacokinet*, 1999; 24(1): 9-13.
- Nishimura TG, Jackson SH, Cpohen SN: Prolongation of morphine anaesthesia in a patient with Gilbert's disease: report of a case. *Can Anaesth Soc J*, 1973; 20(5): 709-12.
- Bulmer AC, Verkade HJ, Wagner HK: Bilirubin and beyond: a review of lipid status in Gilbert's syndrome and its relevance to cardiovascular disease protection. *Prog Lipid Res*, 2013; 52(2):193-205.
- Lin JP, et al: Association between the UGT1A1*28 allele, bilirubin levels, and coronary heart disease in the Framingham Heart Study.



- Circulation, 2006; 114(14): 1476-81.
13. Trioche P, et al: Jaundice with hypertrophic pyloric stenosis as an early manifestation of Gilbert syndrome. Arch Dis Child, 1999; 81(4):301-3.
 14. Jamwal M, et al: Disease-modifying influences of coexistent G6PD-deficiency, Gilbert syndrome and deletion alpha thalassemia in hereditary spherocytosis: A report of three cases. Clin Chim Acta, 2016; 458:51-4.
 15. Origa R, et al: Cholelithiasis in thalassemia major. Eur J Haematol, 2009; 82(1):22-5.
 16. Radu P, Atsmon J: Gilbert's syndrome – clinical and pharmacological implications. Isr Med Assoc J, 2001; 3(8):593-8.
 17. Bancroft JD, Kreamer B, Gourley GR: Gilbert syndrome accelerates development of neonatal jaundice. J Pediatr, 1998; 132(4):656-60.
 18. Fretzayas A, et al: Gilbert syndrome. Eur J Pediatr, 2012; 171(1):11-5.
 19. Murthy GD et al: The utility of rifampin in diagnosing Gilbert's syndrome. Am J Gastroenterol, 2001; 96(4):1150-4.
 20. Bosma PJ, et al: The genetic basis of the reduced expression of bilirubin UDP-glucuronosyltransferase 1 in Gilbert's syndrome. N Engl J Med, 1995; 333(18):1171-5.
 21. Song J, et al: Three-dimensional polyacrylamide gel-based DNA microarray method effectively identifies UDP-glucuronosyltransferase 1A1 gene polymorphisms for the correct diagnosis of Gilbert's syndrome. Int J Mol Med, 2016; 37(3):575-80.
 22. Tanoglu A, et al: Liver transplantation from living donors with Gilbert's syndrome is a safe procedure for both donors and recipients. Clin Transplant, 2015; 29(11):965-70.

Útravaló tudnivaló

- A Gilbert-kór jóindulatú, általában kamaszkorban észlelt genetikai betegség, amely intermittálisan indirekt hyperbilirubinaemiát okoz.
- Hátterében az UGT1A1 gén promotor régiójának a mutációja áll, így az UDP-glukuronil-transzferáz termelése csökken, a bilirubin glukuronidáció károsodik és bizonyos hatásokra (pl. éhezés, alkohol-fogyasztás, interkurrens betegség) indirekt hyperbilirubinaemia alakul ki.
- Diagnózisa egyszerű laboratóriumi paraméterekkel felállítható, de fontos, hogy kizárjuk a haemolysis, illetve egyéb májbetegségek fennállásának lehetőségét.

Tesztkérdések

1. A Gilbert-kór jelentőségét az adja, hogy:

- a) cirrrosishoz vezet
- b) egyes gyógyszerek toxicitását fokozza
- c) májtranszplantáció során donornak alkalmatlan
- d) az intermittáló hyperbilirubinaemia központi idegrendszeri károsodást okoz

2. Gilbert-kórra kell gondolnunk, ha:

- a) a GOT-, GPT-érték a normálérték 2–3-szorosa
- b) direkt hyperbilirubinaemiát észlelünk
- c) a laborleletekben intermittálisan indirekt hyperbilirubin-aemiát észlelünk, és nincs haemolysis vagy egyéb májbeteg-ségre utaló eltérés
- d) két héten belül szűnő neonatalis icterus esetén

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!

Állás!

Gyermekegyógyász szakorvost vagy szakorvos jelölteket keresünk teljes vagy részmunkaidőben, kiemelt bérezéssel, hierarchia mentes, korszerű szakmai szemléletű osztályon hazánkban egyedülállóan, akár nyugat-európai munkával is kombinálhatóan. Lakás vagy orvos szállás megoldható. Letelepedési segítséget, házastársnak munkalehetőséget is segítünk találni.

Jelentkezés, információ: Mosonmagyaróvár Karolina Kórház, Dr. Bertalan István MSc főigazgató főorvos, telefonszám: 96/574-601 vagy 20 351 9348, gyermekgyogyaszat@freemail.hu e-mailen.

Ornitin-transzkarbamiláz deficiencia okozta hyperammonaemiás encephalopathia – esetismertetés

Hyperammonemic encephalopathy caused by ornithine transcarbamylase deficiency

Cserhádi Helga dr.¹, Kollár Katalin dr.¹,
Mellár Mónika dr.¹, Móser Judit dr.¹,
Rosdy Beáta dr.¹, Zsidegh Petra dr.²

¹ Heim Pál Gyermekkórház, Neurológiai osztály, Budapest (Igazgató: Nagy Anikó dr.)

² Semmelweis Egyetem Anyagcsere Szűrő és Diagnosztikai Központ, Budapest (Igazgató: Szabó Attila dr.)

E-posta: cserhati.helga@gmail.com

Esetismertetés

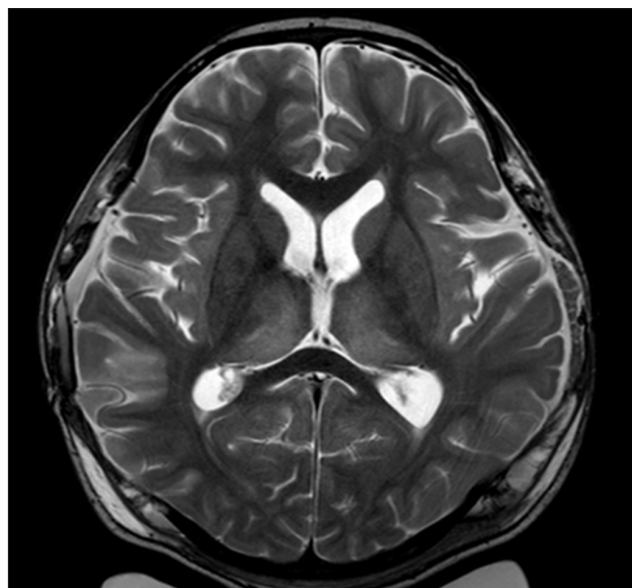
Egy 6 éves fiúgyermek esetét mutatjuk be, akinek családi és perinatalis anamnézise negatív. Nyugtalan csecsemő volt. Mozdásfejlődése megkésett volt, mozgáskoordinációja, finommotoros teljesítménye is elmaradt a korától. Beszédfejlődése normál ütemben zajlott, de beszédét nehezen lehetett érteni. Szobatisztaság négyéves korára alakult ki. Csecsemőkorában bal oldalkamra tágulat miatt ellenőrizték. Kisded korától 2-3 havonta jelentkezett néhány napig tartó hányással járó epizódja, ilyenkor mindig nagyon bágyadt, aluszékony volt, de láz, hasmenés egyik alkalommal sem társult. Hospitalizálni háromszor kellett kiszáradás miatt, a többit otthon tudták kezelni.

2015. június 10-én hajnalban egy napja tartó hányások miatt jelentkeztek kórházunk sürgősségi osztályán. Láza, hasmenése ekkor sem volt. Előző este két, majd hajnalban még egy dimenhidrátt + klorobutanol kúpot kapott. Érkezésekor tudata tiszta volt, a kórházba saját lábán érkezett. Fizikális vizsgálata során exsiccatio klinikai tüneteinek kívül egyéb eltérés nem volt. Isotoniás infúzió mellett hányása nem ismétlődött, elaludt. 1-2 óra alvás után nehezen lehetett ébreszteni, tudatzavara alakult ki. EEG vizsgálata súlyos fokú agykérgi működészavart jelzett. Laboratóriumi eredményeiben ammóniaszintje mérhetetlenül magas volt, emelkedett transzaminázértékek mellett, Astrup-vizsgálata során magasabb laktát szintet találtunk. Ekkor encephalitis mellett Reye-szindróma lehetősége merült fel. Akut koponya MR-felvételén kóros nem ábrázolódott. Rutin liquor vizsgálata során eltérés nem volt. A hyperammonaemia okának tisztázása céljából anyagcsere vizsgálatokra mintát küldtünk. A hyperammonaemia komplex kezelése ellenére, melynek a hemodiafiltráció is részét képezte,

malignus agyödéma alakult ki. Az Országos Klinikai Idegtudományi Intézetben dekompresszív craniectomiát végeztek. A gyermek láz és emelkedett gyulladásos paraméterek miatt ceftriaxon kezelésben részesült, agyödéma csökkentésre 3%-os sóoldatot kapott, mérsékelten emelkedett ammónia szintje Na-benzoát, laktulóz és Glutarsin terápia mellett rendeződött. Egy héttel később készült koponya-MR-felvételén (1. ábra) kétoldali thalamicus, bal oldali hippocampalis és diffúz cerebrális fehérállományi jelfokozódás, valamint szürkeállományi diffúziógátlás ábrázolódott.

Anyagcsere-vizsgálatok eredményei alapján (emelkedett szérumalanin-, csökkent citrullin-, emelkedett liquorlaktátszint) az anyagcserekrízis hátterében ureaciklus-zavar és mitokondriális betegség gyanúja vetődött fel.

Osztályunkon 1,5 hónapig ápoltuk. Felvételekor izomtónus-fokozódást észleltünk jobb oldalon és a bal felső végtagban, mozgásterjedelme korlátozott volt, nem beszélt, de szemkontaktust felvett. Ápolásunk ideje alatt rendszeres mozgásterápiában és gyógymasszázsban részesült. Mozgásában fokozatos javulást észleltünk, később beszélni is kezdett. Átmeneti táplálási nehezítettség miatt PEG beültetése történt, de távozása előtt már per os tudott darabos ételt fogyasztani. Távozásakor már járóképes volt, enyhe ataxia és csökkent izomtónus mellett. Keveset beszélt, de beszéde dysarthria miatt olykor nehezen volt érthető.



1. ábra: Koponya-MR (T2-súlyozott axialis síkú felvétel)

További rehabilitációját a Bethesda Gyermekkórház Gyermekrehabilitációs osztályán végezték. 3,5 hónappal a betegség kezdete után az OKITI-ben cranioplastica történt, shunt beültetésre nem került sor. A Semmelweis Egyetem I. Gyermekklinika Anyagcsere ambulanciáján gondozásba vették. Molekuláris genetikai vizsgálat az OTC génben hemizigóta patogén mutációt igazolt, mely alapján késői kezdetű (parciális) ornitin-transzkarbamiláz hiányt diagnosztizáltunk. A gyermek pszichomotoros teljesítménye a korábbi szintre visszatért, de beszédzavar, súlyos magatartási problémák és epizodikusan jelentkező dühkitörések maradtak vissza. Természetes fehérjeszegény diéta (1,5 g/kg), esszenciális aminosav-szupplementáció és ammónia scavenger terápia mellett hányások nem jelentkeznek.

Megbeszélés

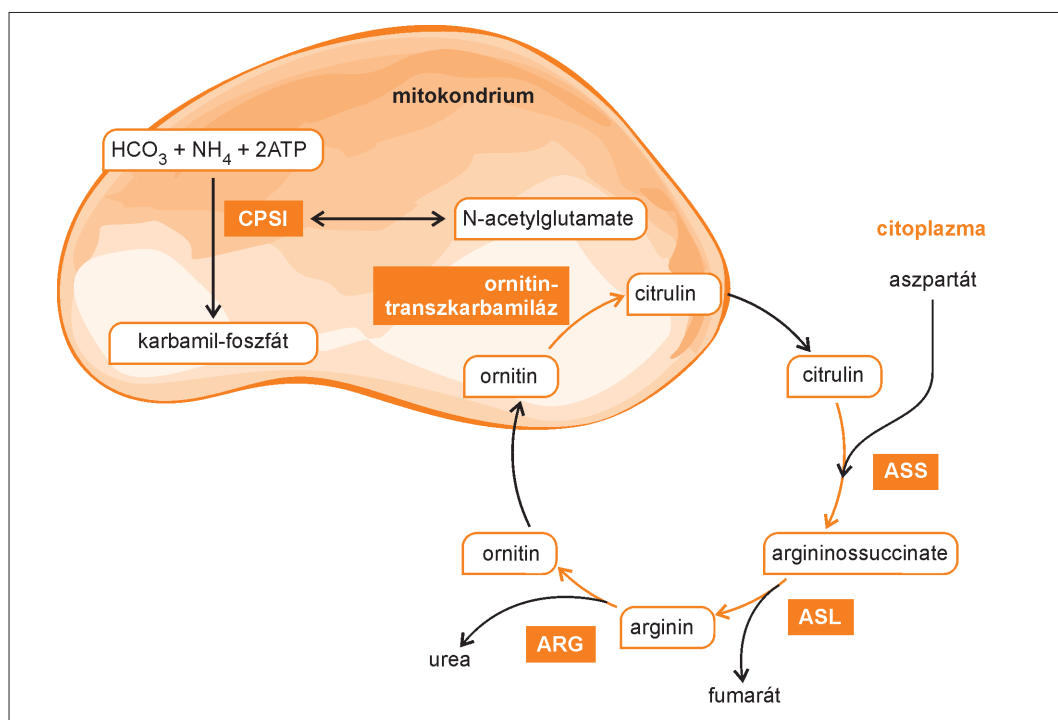
Az ornitin-transzkarbamiláz (OTC) hiány a leggyakoribb ureaciklus zavar, előfordulási gyakoriságát 1:14 000-1:80 000 közt becsülik. (1) Az OTC egy mitokondriális enzim, amely az ornitin és a karbamoil-foszfát citrullinná alakításáért felelős (2. ábra). Génje az X kromoszóma rövid karjának 21,1 locusán van, leggyakrabban pontmutáció fordul elő. A tünetek típusosan időre született egészséges fiú újszülötteknél 24-48 órás életkorban akut hyperammonaemiás encephalopathia képében jelentkeznek: táplálási nehezítettség, lethargia, légzési elégtelenség, tudatzavar, hányás, görcsök, kóma formájában. Kezelés nélkül pár nap alatt halál-

hoz vezet. Az életben maradt betegeknél maradó károsodással kell számolni. Parciális ornitin-transzkarbamiláz-hiányban később jelentkeznek a tünetek: visszatérő hányás, fejfájás, lethargia, hyperventilatio, viselkedészavar, időnként zavartság, ataxia és hypotonia. Lehetnek fokális neurológiai jelek is, pl. hemiparesis (2).

A diagnózis felállításához plazmaammónia-szintet és aminosavszinteket kell nézni. Emelkedett glutamin-, alanin- és csökkent citrullinszint jellemző, a vizeletben orotsavürítést láthatunk. A diagnózis megerősítéséhez korábban májbiopsziából enzimaktivitást néztek vagy allopurinol-teszt során a vizeletorotsav-ürítés fokozódását vizsgálták. Ma már genetikai vizsgálat is igazolhatjuk az OTC-hiányt, több mint 400 mutáció ismert. EEG-eltérés nem specifikus: multifokális independens tüske-lassú összetevők fordulhatnak elő. Képkalkotó vizsgálattal cerebellaris atrophia vagy fehérállományi lézió ábrázolódhat (3).

Terápiája a hyperammonaemia akut, agresszív kezelése, természetes fehérje szegény étrend esszenciális aminosavak szupplementációjával, vitaminok és ásványi sók pótlása, nitrogén végtermékek kiválasztásának gyógyszeres elősegítése, válogatott esetekben májtranszplantáció.

Az OTC-hiány késői kezdetű formájának jobb a prognózisa, mely a diagnóziskor mért plazmaammónia-szinttől és a hyperammonaemia fennállásának idejétől függ elsősorban. Kritikus pont a korai felismerés és a korrekt diagnózis felállítása, amely elősegíti a hyperammonaemia mielőbbi kezelésének megkezdését (4).



2. ábra:
Ureaciklus

Köszönettel tartozunk a vizsgálatokban nyújtott segítségért dr. Rudas Gábornak, dr. Varga Editnek és dr. Szőcs Annának (Semmelweis Egyetem MR Kutatóközpont, Budapest) és a gyermek ellátásában

részt vevő osztályok dolgozóinak: Heim Pál Kórház Intenzív osztály, Országos Klinikai Idegtudományi Intézet Gyermekidegsebészeti osztály, Bethesda Gyermekkórház Rehabilitációs osztály.

Irodalom

1. Bergmann KR et al. Late-onset ornithine transcarbamylase deficiency: treatment and outcome of hyperammonemic crisis. Pediatrics 2014; 133:4.
2. Leonard JV, Morris AA M. Urea Cycle disorders. Semin Neonatol 2002; 7:27-35.
3. Gordon N. Ornithine transcarbamylase deficiency: an urea cycle defect. Eur J Paediatr Neurol 2003; 7(2):115-12.
4. Nicolaidis P, Liebsch D, Dale N, et al. Neurological outcome of patients with ornithin carbamoyltransferase deficiency. Arch Dis Child 2002; 86:54-6.

Útravaló tudnivaló

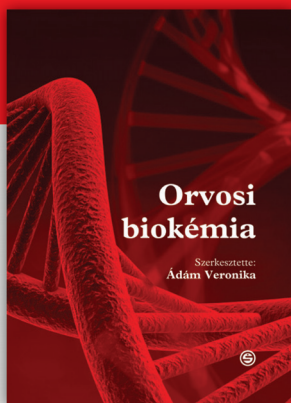
- Visszatérő hányásokhoz társuló tudatzavar hátterében gondolni kell hyperammonaemiás encephalopathia lehetőségére, mely ureaciklus enzimopathia következménye is lehet.
- Az ornitin-transzkarbamiláz-hiány a leggyakoribb ureacikluszavar.
- A diagnózis felállításához szérumammónia- és -aminosav-, valamint vizelet szervessav-szinteket kell nézni.

Tesztkérdések

1. Az OTC-hiány diagnózisához használt módszer, kivéve

- a) szérumaminosav
- b) vizeletszervessav
- c) izombiopsia
- d) allupurinol-teszt
- e) genetikai vizsgálat

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



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

Ádám Veronika (szerk.)

Orvosi biokémia

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

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

www.semmelweisikiado.hu



A laktózmalszorbpció formái

Forms of lactose malabsorption

Arató András dr.

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

E-posta: arato.andras@med.semmelweis-univ.hu

A laktózt bontó laktáz-florizin, röviden laktáz enzim a többi diszacharidáz enzimhez hasonlóan, a vékonybél-nyálkahártya felszínét határoló epithel-sejtek kefeszegélyében helyezkedik el, legnagyobb koncentrációban a jejunum középső szakaszán, a vékonybélbolyhok csúcsi részében. Kimutatható kisebb koncentrációban az ileumban is, de a colonban nem fordul elő (1). A laktáz enzimre jellemző, hogy a többi diszacharidáz enzimhez képest a kefeszegély legkülsőbb részében található, amiből következik, hogy könnyen tud sérülni kóros hatások, így például fertőzés esetén.

A laktáz enzim kódoló 49340 bázispárt tartalmazó gént a 2-es kromoszóma 2q21 lókuszában azonosították. Ez a gén 17 exont tartalmaz, az erről átíródó mRNS kódolja az 1927 aminosavat tartalmazó laktáz enzimet. A gén ún. vad típusa esetén a laktáz enzim aktivitása a kisdedkor után fokozatosan csökken. A laktáz gén 5' végétől 14 és 22 kilobázisra felfelé két olyan polimorfizmus (SNP) fordul elő (C/T13 910, illetve G/A22 018), amelyek a laktáz gén promotor régiójának befolyásolása révén meghatározzák a laktáz gén perzisztálását. A TT és AA genotípusok esetén a laktáz enzim szintézisének perzisztálása mutatható ki, míg CC és GG genotípusok a laktázszintézis későbbi megszűnését jelzik. A genetikai vizsgálat alapján azonban nem lehet pontosan meghatározni, hogy a laktázaktivitás hány éves korig fog fennállni.

A laktáz enzim a laktózt glükózra és galaktózra bontja. Önmagában a laktóz nem tud lebontás nélkül felszívódni, ezért laktázhiány esetén a bél-lumenben maradó laktóz a vastagbélbe kerülve – ozmotikus hatása révén – ott vizet tart vissza, ami hasmenéshez vezet. A vastagbélbe került laktóz egy részét a bélbaktériumok lebontják, aminek során rövid szénlánu zsírsavak és gázok (hidrogén, metán) képződnek. Előbbiek kis mennyiségben trofikus hatást fejtenek ki a colon nyálkahártyájára, ezért kedvező, hogy minimális laktóz egészségesekben is bejut a vastagbélbe, és ott fermentálódik.

Abban az esetben, ha a laktóz nem teljes mértékben szívódik fel a vékonybélből, de klinikai tünetek nem észlelhetők, akkor laktózmalszorbpcióról beszélünk. Amennyiben a laktózfelszívódási zavart klinikai tünetek is kísérik, jellemzően hasi görcsök, haspuffadás és hasmenés, akkor a laktóz-intolerancia diagnózisa állapítható meg.

A laktóz megfelelő lebontása elsősorban a csecsemőkorban nélkülözhetetlen, hiszen az anyatejben a laktóz a legfontosabb szénhidrátforrás. Ugyancsak fontos még jelenléte a kisdedkorban is, hiszen ilyenkor is a táplálásban a tej és tejtermékek, valamint a laktóztartalmú junior formulák fontos szerepet játszanak. Utóbbiak a makro- és mikronutriensek szempontjából egyaránt a kisdedek igényének megfelelő összetételű készítmények.

A laktázhiánynak négy formája különböztethető meg (2):

1. *Veleszületett, autoszomális recesszíven öröklődő, primer laktázhiány*, ami igen ritkán fordul elő, eddig hozzávetőleg 40 esetről számoltak be (3). Ilyenkor egyáltalán nincs laktázaktivitás.
2. *Szekunder laktázhiány* esetén a vékonybél-nyálkahártya betegsége miatt alakul ki laktázhiány. A vékonybél-nyálkahártya gyógyulása után a szekunder laktázhiány megszűnik. Leggyakrabban akut enteritis elhúzódó gyógyulása, ún. postenteritis szindróma esetén találkozunk szekunder laktázhiánnyal, de előfordulhat coeliakia, tehéntejfehérje-allergia és gyulladós bélbetegség esetén is. Csecsemőkben, kisdedekben és kisgyermekekben ez a leggyakoribb forma.
3. *Átmeneti csökkent laktázaktivitás* (a normális aktivitás 50%-a alatt) kis csecsemőknél, ami általában három hónapos korban rendeződik. A csecsemőkben észlelhető hasi colica is általában ekkora kezd enyhülni, vagyis annak kialakulásában az átmeneti csökkent laktázaktivitásnak lehet szerepe (2).
4. *Felnőttkori vagy elsődleges késői laktázhiány* legkorábban 5–6 éves korban alakulhat ki, de leggyakrabban csak a pubertáskor után jelentkezik. Magyarországon gyakorisága 20–25% körül mozog. Helytelennek tekinthető, ha a



csecsemőkorban elvégzett fentebb részletezett genetikai vizsgálat alapján, már ekkor felállítják a laktózmalszorpció diagnózisát. Sajnos, a mindennapi gyakorlatban sokszor lehet találkozni ezzel a megtévesztő diagnózissal.

Terápia

Az igen ritka primer laktázhiányban anyatejes táplálás csak úgy lehetséges, ha szopás előtt a csecsemőn lefejt tejben elkeverve laktáz enzimet kap. Amennyiben anyatejes táplálásra nincsen lehetőség, akkor teljesen laktózmentes tápszer adása javasolt.

Szekunder laktóztoleranciában átmenetileg javasolt laktózmentes tápszer és diéta alkalmazása,

de ilyenkor igen fontos a laktázhiányt fenntartó ok tisztázása és annak kezelése

A csecsemőkorban jelentkező átmeneti csökkent laktázhiány esetén anyatejesekben laktáz enzim tartalmú cseppek adása javasolt, anyatej hiánya esetén pedig csökkentett laktóztartalmú tápszer.

Irodalom

1. Lomer MCE, Parkes GC, Sanderson JD. Review article: lactose intolerance in clinical practice – myths and realities. *Aliment Pharmacol Ther* 2008, 27, 93-103.
2. Vandenplas Y. Lactose intolerance. *Asia Pac J Clin Nutr* 2015, 24 (Suppl. 1.), S9-S13.
3. Ussai-Satta P, Scarpa M, Oppia F, Cabras Fe. Lactose malabsorption and intolerance: What should be the best clinical management? *World J Gastroenterol Ther* 2012, 3, 29-33.

NUTRICIA
Early Life Nutrition

ÚJ

MILUMIL LACTOSE FREE

Laktózmentes

Lactose free 0 hó+

Speciális - gyógyászati célra szánt - tápszer

LAKTÓZÉRZÉKENYSÉG

Speciális - gyógyászati célra szánt - tápszer

- Laktózmentes (laktóztartalma <0,006g/100ml)
- Laktózérzékeny csecsemők és kisdetek számára
- Átmeneti laktózérzékenység esetén is ajánlott

Ajánlott bruttó fogyasztói ár: 1799 Ft. OEP végleges publikus gyógyszerértékesítési (PUPHA), érvényesség kezdete: 2017. február 1.

Tájékoztató kizárólag egészségügyi szakemberek részére. A Nutril Kft. kizárja a felelősségét 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 termék csak orvosi ellenőrzés mellett alkalmazható. Parenterálisan nem adható, és gyermekek elől elzárva tartandó! Ne térjen el a használati utasítástól, mert az zavart okozhat a kisbaba fejlődésében. 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 címkészöveg.

Promóciós kód: GI70201 Lezárás dátuma: 2017. február 6.



Az anyatejes táplálás mutatói Udvarhelyszéken

Bodoni-Imre Tímea dr., Koncsag-Szász Előd dr.

¹Székelyudvarhelyi Városi Kórház, Gyermekosztály (Orvosigazgató: Lőrinczi Csaba)

LEVELEZÉSI CÍM:

Bodoni-Imre Tímea dr.

Székelyudvarhely Városi Kórház, Bethlehen Gábor utca 72., 535600, Románia

E-posta: bodoni.imre.timea@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS Célkitűzés: Udvarhelyszék területére reprezentatív mintában felmérni a csecsemők szoptatásával kapcsolatos anyai attitűdöt és a szoptatási mutatókat. Betegek és módszerek: 2014. november 1. és 30. között a székelyudvarhelyi újszülöttszályon minden hazabocsátás előtt álló anyától kérdőíves módszerrel adatokat gyűjtöttünk, illetve megválasztották a Iowa Infant Feeding Attitude Scale kérdőívet. Az újszülöttek táplálását 15 hónapos korig követtük. Eredmények: a 6 hónapig kizárólagosan szoptatott csecsemők aránya 16,7%, gyakori hiba a folyadék-kiegészítés. Gyengébb szoptatási mutatókat mértünk a falun élők, a legjobb gazdasági helyzettel rendelkezők, illetve az alacsony szoptatási attitűd-pontszámot elérők körében. Következtetések: helyi szinten javasoljuk a csatlakozást a Bababarátság kórház kezdeményezéséhez, országos szinten pedig a védőnői rendszer bevezetését.

KULCSSZAVAK szoptatás, anyatejes táplálás

Bevezetés

Egészséges csecsemőknél a 6 hónapos korig tartó kizárólagos szoptatás az optimális táplálási mód, az Egészségügyi Világszervezet erre vonatkozóan 90%-os prevalenciaértéket tűzött ki célul (1). A legutóbbi országos szintű reprezentatív felmérés (2) szerint Romániában a 0–6 hónapos csecsemők 12,6%-a részesült kizárólagos szoptatásban, ez messze elmarad az európai átlagtól. Az UNICEF jelentés a szoptatási mutatók átlagának javulásáról számol be, de figyelmeztet az egyes régiók közötti nagy egyenlőtlenségekről. A mi vidékünkön – ismereteink szerint – anyatejes táplálásra vonatkozó felméréseket korábban nem végeztek. Célul tűztük ki, hogy kórházunk vonzáskörzetére reprezentatív mintában felmérjük a csecsemők táplálásával kapcsolatos anyai attitűdöt, a szoptatási mutatókat és az azokat befolyásoló főbb pszichoszociális tényezőket.

Minta és módszer

Beválasztási kritérium: a székelyudvarhelyi kórházban 2014. november 1. és 30. között születettek, Udvarhelyszékhez tartozó lakhellyel. Az édesanyák a hazabocsátás előtt kérdőívet töltöttek ki,

amely a terhesgondozásra, kórelőzményekre, a szociális körülményekre, a szülésre, a szoptatás elkezdésének körülményeire vonatkozó kérdéseket tartalmazott. A szoptatáshoz való viszonyulást a *Iowa Infant Feeding Attitude Scale* (IIFAS) kérdőíven mértük fel, ugyanis nemrégiben megtörtént ennek az angol nyelvterületen széles körben használt pszichometrikus eszköznek a romániai validálása (3). A célcsoportot 3, 6, 12 és 15 hónappal később telefonon kérdeztük ki a csecsemőtáplálási gyakorlatokról, a másként nem elérhető családokat otthonukban kerestük fel, vagy a családorvos közreműködésével jutottunk hozzá a szükséges adatokhoz.

Eredmények

2014 novemberében a székelyudvarhelyi kórházban 104 gyermek született, közülük 97 tartozott a kórház vonzáskörzetéhez, ebből 5 esetben az anya a gyermekével együtt a szülés utáni első 24 órában engedély nélkül elhagyta a kórházat, tehát 92 újszülött követését tudtuk elkezdni. 78 gyermek táplálását tudtuk követni a felmérés végéig, 15 hónapos korig.

A megkérdezettek átlagosan 7 (SD 3,2) alkalommal jártak terhesgondozási vizsgálatra, ez az érték



megfelel a szakirodalom által javasolt 5-9 közötti intervallumnak (4). 50%-uk jelölt meg valamilyen korábbi betegséget (leggyakoribbak: anaemia, székrekedés, aranyér, asthma, magasvérnyomás-betegség, vizeletfertőzés), 42,7%-uk szedett egy vagy több alkalommal valamilyen gyógyszert (főleg vaskészítményt vagy gyulladáscsökkentőt) a terhesség alatt. A mintában 23,9% dohányzó (a romániai és magyarországi átlaghoz közeli), 53,8% fogyaszt ritkán alkoholt. Sajnos vidékünkön él az a tévhit, hogy a sör tejszaporításra alkalmas; az alkohol ugyan növeli a prolaktinszintet, de gátolja az oxitocint, így a tejürülést is, tehát szoptatás alatt az alkohol bármilyen formáját kerülni kell. Csak 3 személy folytatott vegetáriánus diétát, és másik 3 személynek volt korábbi emlőműtete. Az anyák 32,6%-a először szült, a maximum a 11. szülés volt. A tapasztalattal rendelkezők kétharmada számolt be korábbi szoptatási problémáról, nehézségről (nem volt elég a teje, aluszékony volt a baba, sokat sírt). A nők 53,3%-ának volt munkaviszonya, közülük csak hárman terveztek 2, illetve 6 hónap után visszatérni a munkába, mindenki más 2 év után tervezte a munka elkezdését.

A szociális körülményeket vizsgálva kiderült, hogy a felmérésben résztvevők 31,9%-a városi, 68,1% falun lakik; etnikai megoszlás: 70,3% magyar, 18,7% roma és 11,0% román nemzetiségű anyától született. Az anyák 20,2%-a kevesebb mint 8 osztályt, 16,9% a 8 általánost, 14,6% szakmunkásképzőt, 23,6% líceumot, 6,7% főiskolát, 18% egyetemet végzett. 43,0%-uk háztartásbeli vagy munkanélküli, 31,4%-uk fizikai, 25,6% szellemi foglalkozású. A megkérdezettek közül csak egy volt hajadon, 69,6% házasságban él, 29,1% párkapcsolatban. A gazdasági helyzetre vonatkozó kérdésre a legtöbben (65,9%) a „beosztással jól kijönnek” választ jelölte meg, 9,4%-uk, akik gond nélkül élnek, 4,7%-uk éppen, hogy kijönnek, 11,8%-uk hónapról hónapra élnek, 8,2%-uk nélkülöznek. A szociális körülmények mintabeli mutatói nem térnek el szignifikáns mértékben a 2011-es népszámlálás ez irányú mérőszámaitól, kivétel az etnikai megoszlás, amely a magas roma natalitást tükrözi.

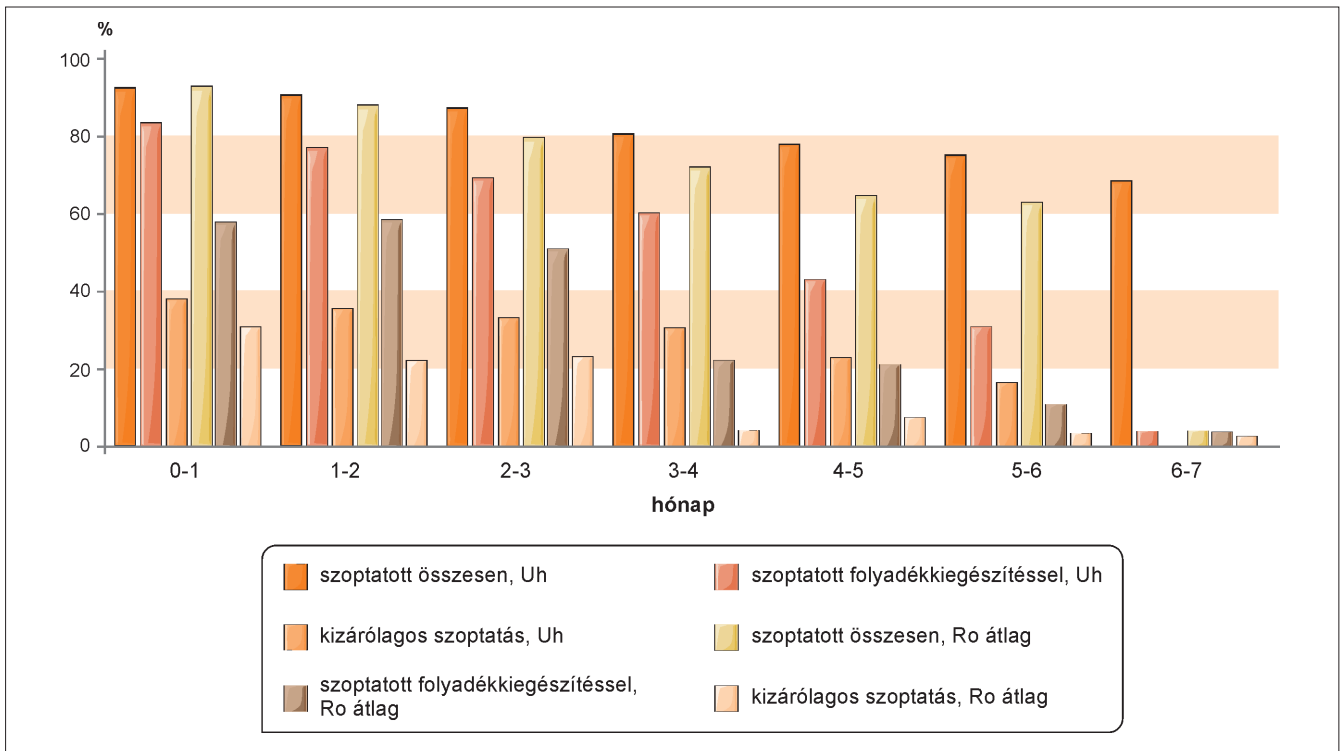
A szülések 79,3%-a történt hüvelyi úton, 17,1% császármetszés, 3,7% császármetszés altatással. A WHO az esetek 15%-ában tartja indokoltnak a császármetszést, a romániai átlag 35% (2), az udvarhelyi szülészeten a természetes szülések aránya tehát országos viszonylatban is jónak mondható. Az újszülöttek 6,7%-a volt koraszülött. A megkérdezettek többsége (84,1%) 4 órával a szülés után kapja meg a babát, felöltöztetve, 11,4% kapta meg azonnal, meztelenül vagy egy szál pelenkában. A WHO, UNICEF és az Egészségügyi Minisztérium egybehangzóan javasolja a szoptatás korai, a szülés utáni első órában való elkezdését (ún. „aranyóra”), de ez a gyakorlatban nem valósul meg, Ro-

mániában az anyák a szülés után 6–7 órával később kezdik el a szoptatást. Számos kutatás alátámasztotta, hogy a korai szoptatás igen fontos az újszülött fizikai és pszichoemocionális fejlődése szempontjából, stabilizálja a testhőmérsékletet, a szív- és légzésfrekvenciát; egyes becslések szerint akár 20–22%-kal is csökkenthetné az újszülöttkori mortalitást világszinten (5).

Az anyák 26,7%-a érezte úgy, hogy nem kapott elég segítséget a szoptatásban, a romániai átlag hasonló, 20%. 28 újszülött (31,1%) kapott tápszert az első napon, közülük 51,6% szülői kérésre, 32,3% pedig orvosi javaslatra, a fennmaradó esetekben a szülők nem tudták, hogy miért volt szükség rá. A pótlás minden esetben cumisüveggel történt. Arra a kérdésre, hogy kapott-e Ön a kórházban szórólapot, tájékoztatót vagy termékmintát, amely a tápszereket reklámozza a szülők 15,7%-a igennel válaszolt. A WHO és UNICEF 2016-os közös jelentésében (5) ismételten felszólít az anyatejet helyettesítő készítmények marketingjének nemzetközi Kódex betartására, ugyanis csak 6 országban talált megfelelő elkötelezettséget és költségvetési fedezetet a Kódex elveinek gyakorlatba ültetésére. A Kódex tiltja a tápszerek népszerűsítésének minden formáját, a reklámokat, az egészségügyi dolgozóknak szánt ajándékokat és az ingyenes termékminták terjesztését is. Az agresszív tápszermarketing világszerte aláássa a szoptatás arányának és időtartamának javítását.

Ha nehézségei adódnak a szoptatással, az anyák 37,6%-a családorvoshoz, 25,9%-a gyermekorvoshoz, 18,8%-a szoptatási tanácsadóhoz, 17,6% pedig tapasztalt családtagokhoz, barátokhoz fordulna. A hazabocsátás napján az újszülöttek 65,2%-a részesült kizárólagos szoptatásban és további 12,4% lefejt anyatejet kapott (saját), anyatej mellett vizet és/vagy teát kapott 12,4%, az anyatejet és tápszerrel 7,9%, csak 2 gyermek kapott tápszert (2,2%). Tehát összesen az anyák 92,3%-a kezdte meg a szoptatást, ez az érték megfelel az országos átlagnak. 3 hónapos korban 80,8%, 6 hónaposan 68,7%, 12 hónaposan pedig 55,8%-uk szoptatott, az országos átlagot jóval meghaladó arányban. A kizárólagosan szoptatott csecsemők aránya a hazabocsátás napján ugyan 65,4%, de az első hónap átlaga már 38,5%-ra csökken, 3 hónaposan 30,8%. Nagyon sok csecsemő az anyatej mellett vizet és édeskömény teát kap, ezért az 1. ábrán feltüntettük a *szoptatás folyadékkiegészítéssel* csoportot is. Romániában ez a meghatározó táplálási mód a 6 hónapos kor alatti csecsemők esetében. Megfelelő tanácsadói munkával elérhető lenne, hogy ezek a szülők kizárólagos szoptatásra térjenek át.

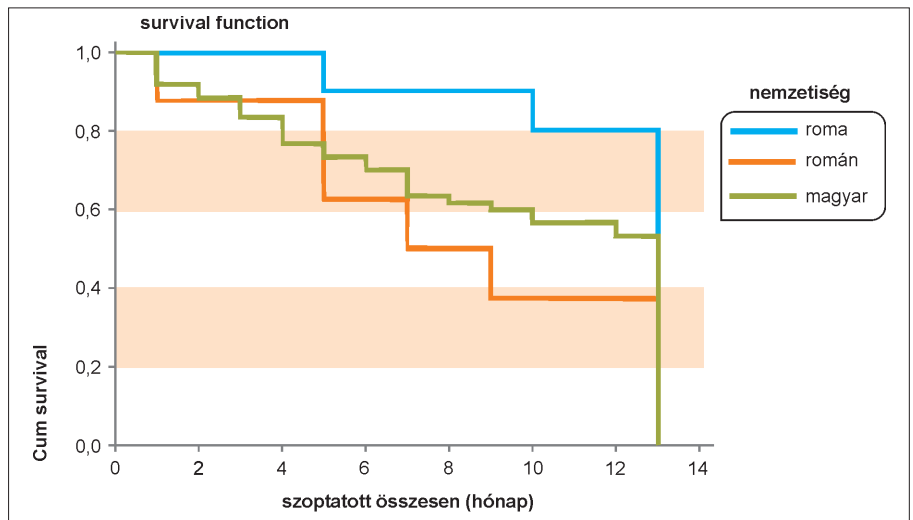
A hazabocsátáskor kizárólagosan szoptatók csoportjában átlagosan 11,6 hónapig (CI: 10,2–13,0), a vegyesen táplálók csoportjában pedig 8,7 hónapig (CI: 5,9–11,4) szoptattak, a különbség szignifi-



1. ábra: Szoptatott csecsemők aránya Udvarhelyszéken és Romániában átlagosan

káns (LogRank test, $p=0,028$). Nagy különbséget mértünk a kizárólagos szoptatás tekintetében a lakhely szerinti összehasonlításban: a falun lakók átlagosan 1,0 (CI: 0,48–1,56), a városiak pedig 3,3 (CI: 2,2–4,4) hónapig szoptattak kizárólagosan, a különbség szignifikáns $p<0,01$ (Mann–Whitney-teszt). Ez az érték is megfelel a Romániában mért országos átlagnak; városokon jobb lehetőség nyílik az informálódásra, helyenként (városunkban a MAMOKlub) civil szervezetek felkészítőket szerveznek a szülés előtt álló anyáknak, falvakon alig akad példa erre. Másrészt falun nagyobb a környezet hatása, több generáció él együtt, a régi, rossz szokások jobban érvényesülnek.

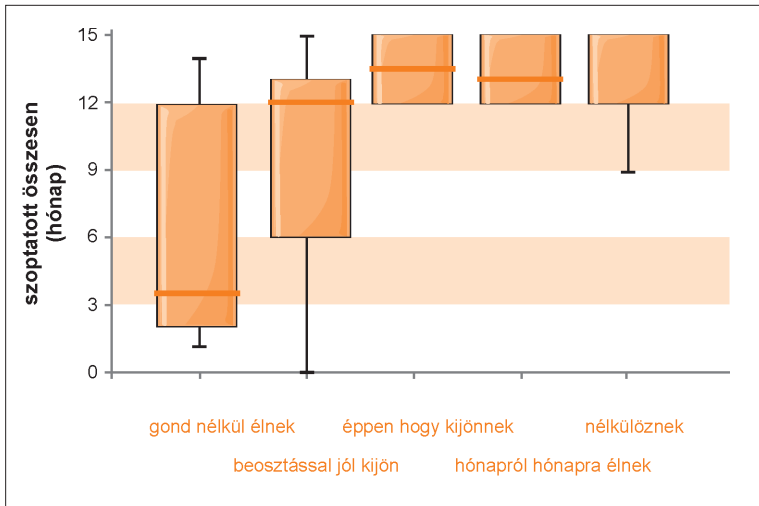
A nemzetiségek szerinti összehasonlításban a kizárólagos szoptatási idő a magyarok esetében hosszabb volt (2,1 hónap) a románoknál mérténél (1,45 hónap), viszont a roma anyák összességében jóval tovább szoptatnak (kiegészített vagy vegyes táplálás), mint a magyar vagy román társaik (LogRank teszt, $p=0,028$) (2. ábra). A gazdasági helyzet szerinti bontásban is jelentős különbségek



2. ábra: Szoptatott csecsemők aránya nemzetiségek szerinti bontásban

ket mértünk: a legjobb anyagi helyzetben lévők szoptatnak átlagosan legrövidebb ideig (nagy szórással mellett a medián 3,5 hónap), a kedvezőtlenebb gazdasági kategóriák esetében 1 év feletti medián értéket kaptunk (3. ábra). Az anyák szoptatási mutatói hasonlóak voltak minden iskolázottsági vagy foglalkozási kategóriában vizsgálva.

A szoptatási attitűdöt mérő IIFAS kérdéssorra 81 anya adott kiértékelhető válaszokat, 11 szülő nem tudta, illetve nem akarta kitölteni a kérdőívet. Egyes kérdésekre majdnem mindenki helyesen vá-



3. ábra: Szoptatott csecsemők aránya gazdasági kategóriák szerint

laszolt (az anyatej olcsóbb mint a tápszer, az anyatej az ideális táplálék a babának, kényelmesebb tápszerrel táplálni a babát, mint szoptatni), másoknál viszont a válaszokban nagy volt a szórás (a tápszeres babáknál nagyobb a túletetés kockázata a szoptatott babákhoz képest).

Eredményeink azt mutatják, hogy az IIFAS kérdőívén elért pontszámok prediktív értéke van a későbbi szoptatási hajlandóságra vonatkozóan. Az alacsony pontszámot (66 alatt) elérők átlagosan 5,7 hónapig (CI: 2,7–8,7), a közepes, illetve magas pontszámot elérők pedig 11,1 (CI: 9,0–13,2), illetve 12,9 (CI: 11,3–14,5) hónapig szoptattak, a különbség szignifikáns (LogRank test, $p=0,015$) (4.

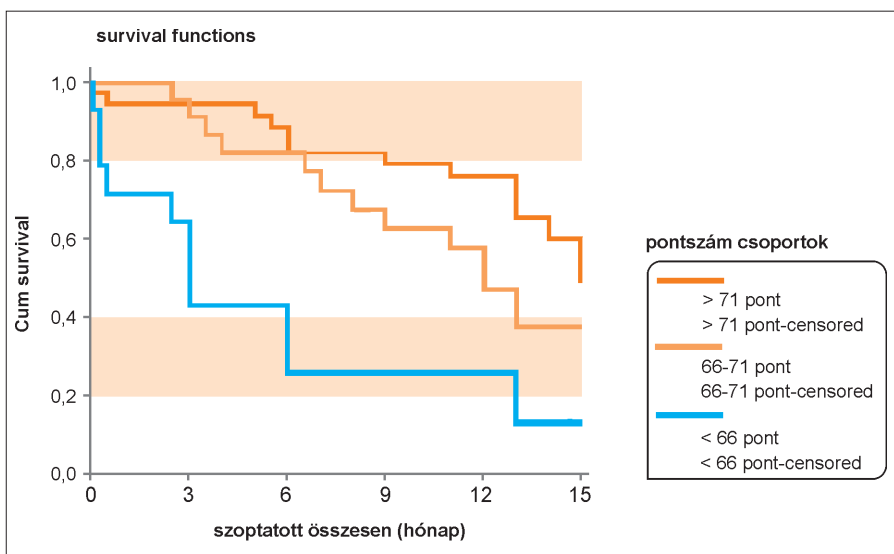
ábra). Az IIFAS pontszám és a szoptatási idő között közepes erősségű, szignifikáns pozitív korrelációt (Pearson korreláció: $r=0,518$, $p<0,01$) tudunk bizonyítani, a kizárólagos szoptatási idő és IIFAS pontszám összefüggése a mintánkban már nem ennyire nyilvánvaló ($r=0,215$, $p=0,074$). Tehát a megfelelő kommunikációnak, terhesek számára tartott szoptatási felkészítőnek nagy szerepe van a szoptatás fenntartásában. Az IIFAS kérdőív jól használható eszköz a szoptatási ismeretek és a szoptatási attitűd gyors felmérésében.

Következtetések

Udvarhelyszéken a szoptatási mutatók lényegesen jobbak, mint az országos átlag.

A nem bababarát kórházak körében rendkívül jónak számító mutatók feltehetően a kedvező szociokulturális tényezőkkel és a városunkban működő baba-mama klub tevékenységével, médiajelenlétével magyarázható. Felhívjuk a figyelmet az IIFAS kérdőívre, amely viszonylag egyszerű és gyors eszköz a szoptatási hajlandóság mérésére, használhatóságát, prediktív értékét mintánkban bizonyítani tudtuk.

Helyi szinten javasoljuk a felkészülést a csatlakozásra az UNICEF által kezdeményezett „Bababarát kórház kezdeményezéshez”, országos szinten pedig a védőnői rendszer bevezetését, a szoptatást támogató civil szervezetek támogatását.



4. ábra: Szoptatott csecsemők aránya az IIFAS-pontszám kategóriák szerint

Köszönetnyilvánítás

Köszönettel tartozunk az udvarhelyi újszülött osztály vezetőjének, *Pelók Anikónak* és munkatársainak, hogy lehetővé tették és segítették a kérdőívész lebonyolítását, *Szabó Zoltán, Kolumbán-Antal Ilona, Szén Csilla, Hodor Ildikó, Izsák-Seres Emese* és *Nuszer Zoltán* családorvosoknak, hogy segítettek a nehezen elérhető betegek felkutatásában.



Summary

Breastfeeding indicators measured in Udvarhelyszék

Bodoni-Imre T, Koncsag-Szász E. Odorheiu Secuiesc Hospital, Bethlehen Gábor street, nr. 72, Romania

Objective: To assess mothers' attitude towards infants' breastfeeding and breastfeeding indices in a representative sample of the region of Udvarhelyszék. **Patients and methods:** In the period between 1st and 30th November 2014 data were collected from mothers before hospital discharge from the Neonatology department of the Odorheiu Secuiesc Hospital, by means of a questionnaire and their answers to the questions of the Iowa Infant Feeding Attitude Scale. The feeding of infants was monitored for 15 months. **Results:** the rate of infants exclusively breastfed for 6 months is 16,7%, the most common mistake being adding liquids to their diet. Lower breastfeeding indices were measured among those living in the country, among the wealthiest and among those who showed the lowest score in their breastfeeding attitude. **Conclusions:** We are suggesting the introduction of a baby-friendly hospital programme on a local level and the introduction of a health visitor system on a national level.

KEYWORDS breastfeeding, lactation, nursing

Irodalom

1. Cai X, Wardlaw T, Brown DW: Global trends in exclusive breastfeeding. *International Breastfeeding Journal*, 2012; 7(1).
2. Nanu MI, Moldovanu F, Stăvilă E, Stoicescu S, Novak C: Evaluarea eficienței intervențiilor incluse în programele naționale privind nutriția copiilor sub 2 ani. IOMC, Bukarest, 2011 (UNICEF jelentés)
3. Wallis AB, Brinzaniuc A, Cherecheș R, Oprescu F, Șirincan E, David I, Dîrle IA, Dungu CI: Reliability and validity of the Romanian version of a scale to measure infant feeding attitudes and knowledge. *Acta Paediatrica* 2008; 97(9):1194-1199.
4. Chaves RG, Lamounier JA, César CC: Factors associated with duration of breastfeeding. *Jornal de Pediatria* 2007; 83(3):241-246.
5. WHO, UNICEF, IBFAN. Marketing of Breast-milk Substitutes: National Implementation of the International Code. Status Report 2016. Geneva: World Health Organization; 2016.

Útvalóló tudnivaló

- A kizárólagos anyatejes táplálás a biológiai norma.
- Hiábavalóak az anyatejes táplálás számtalan előnyére vonatkozó tudományos bizonyítékok, ha azok nem jutnak el a várandós anyákhoz.

TALLÓZÓ

Rothmund–Thompson-szindróma és osteoma cutis, korábban COPS szindrómaként diagnosztizálva

Rothmund-Thomson syndrome and osteoma cutis in a patient previously diagnosed as COPS syndrome

MC van Rij, et al. *Eur J Pediatr* 2017; 176:279.
doi:10.1007/s00431-016-2834-3

Muzslay Eszter

E-posta: muzslay.eszti@gmail.com

Poikilodermával, erős osteoporosissal és enyhe szellemi fogyatékkal küzdő férfi esetét mutatták be a klinikai genetikai osztály kutatói. A páciensnél először 9 éves korában diagnosztizálták a COPS nevű betegséget (calcinosis cutis, osteoma cutis, poikiloderma és skeletális-vázrendszeri rendellenesség szindrómát), majd 15 éves korában lisztérzékenységet állapítottak meg nála. Többszörös csonttöréseket szenvedett, amelyeket a hibás csontforradás komplikált. 27 éves korában végeztek nála csontsűrű-

segmérést, amelyből megállapították az osteoporosist. Alendronáttal való kezelést kezdtek meg nála, a kezelés alatt a csonttömege nőtt, és csonttörés sem fordult elő. 30, illetve 34 éves korában a kezelés szünetelt, mivel enyhe szellemi fogyatéka miatt speciális oktatási programokban vett részt. 34 éves korában utalták be a vizsgálatot végző klinika genetikai osztályára, ahol újra megvizsgálták az esetet. Egy évvel később 1-es stádiumú Hodgkin-lymphomát diagnosztizáltak nála, ABVD kezelést (adriamycin, bleomycin, vinblastin, darcabazin) és kemoterápiát alkalmaztak. Az első kezelési ciklus után láz és neutropenia lépett fel. A neutropenia a kemoterápia szünetelése és antibiotikus kezelés hatására megszűnt, az ABVD kezelés folytatásakor sem tért vissza, egyéb mellékhatása nem jelentkezett a kemoterápiának.

A kórtörténetet újra átnézve a páciensnél korábban diagnosztizált COPS szindrómát nem vélték helyesnek, ehelyett Rothmund–Thompson-szindrómát diagnosztizáltak enyhe szellemi fogyatékkal.

Ez a vizsgálat rávilágított arra, hogy Rothmund–Thompson-szindrómában is megjelenhet osteoma cutis, valamint megegyeztek abban, hogy a COPS szindróma nem diagnosztizálható különálló betegségként.

A szteroid terápia mellékhatásai akut lymphoid leukaemiás gyermekeknél

Kelemen Izabella dr., Papp Zsuzsanna dr., Horváth Mária Adrienne dr.

Maros Megyei Klinikai Kórház, Gyermekgyógyászati Osztály
(Osztályvezető főorvos: Horváth Mária Adrienne dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Kelemen Izabella dr.

540139, Gheorghe Marinescu utca 38 sz, Marosvásárhely

E-posta: izabella.klmn@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS Célkitűzések. A szteroid terápia mellékhatásainak megfigyelése és megelőzési stratégiák kidolgozása.

Betegek és módszerek. A Marosvásárhelyi II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Hematológia-Onkológia osztályának, 2012-2016 közötti beteganyagában, 19 akut lymphoid leukaemiás gyermeknél elemeztük a szteroid terápia mellékhatásait.

Eredmények. A Cushingoid jelleg volt a legnagyobb számban észlelhető. Ezt követte a fertőzések sorozata, bakteriális és lokális gombás fertőzéseket 13 és 8 esetben észleltünk. Az izom- és csontrendszeret érintő mellékhatások között a osteoporosist, myopathiát és avascularis csontfejnecrosist összesen 6 esetben találtunk. Hyperglykaemia 4 esetben fordult elő, gastritist 4 esetben és gastroduodenális fekélyt 1 esetben írtak le. Hypokalaemiát 7 esetben észleltünk.

Következtetés. A szteroid terápia mellékhatásai számos esetben súlyosbíthatják a kórképet, ezért fokozott figyelmet kell fordítanunk a megelőző terápiára.

KULCSSZAVAK szteroid terápia, mellékhatások, akut lymphoid leukaemia

Bevezetés

A szervezet kortikoszteroid-háztartása fontos részét képezi a benne lezajló fiziológiai folyamatoknak. A mineralokortikoidok a vese tubularis sejtjeiben az ioncserét szabályozzák, fenntartva a hidro-elektrolitikus egyensúlyt; a glukokortikoidok elsősorban a cukor, a zsír és a fehérje anyagcseréjében vesznek részt, de immunszuppresszív, ér-

összehúzó és sejtosztódást gátló hatásuk is kiemelendő (2) (1. táblázat).

Feltalálásuk óta a kortikoszteroidok számos gyulladáshoz és autoimmun betegségnek széles körben használt, hatékony kezelését képezik. A mellékvesekéreg nélkülözhetetlen gyógyszere és bőrgyógyászati, szemészeti, reumatológiai, pulmonológiai, hematológiai és gastrointestinalis terápiás protokollok része (1).

Nyírók- és vérkeringésre kifejtett hatása hozzájárul a lymphoid sejtek mérsékelt széteséséhez egészséges emberekben, és ezen sejtek malignitása esetén, jelentős apoptózist indít be; gátló hatással van a haemolysise és csökkenti a keringő lymphocyták, monocyták, eosinophilek és basophilek számát. Akut lymphoblastos leukaemia (ALL) kezelésében a citosztatikumok mellett jelentős szerepe van a szteroid készítményeknek, mivel serkentik a leukaemiás sejtek spontán elhalását.

Az akut lymphoblastos leukaemia a leggyakrabban előforduló malignus betegség gyermekkorban (4). Statisztikai adatok szerint az 5 éves túlélés gyerme-

1. táblázat: A glukokortikoidok terápiás hatásai (2)

Gyulladásgátló	a mediátorok gátlása által csökkenti a gyulladást
Immunszuppresszív	a T-lymphocytákat közvetlen stimulálva csökkenti a kései túlérzékenységi reakciót
Sejtosztódást gátló	gátolja a DNS-szintézist és epidermis sejtek turnover-t
Érösszehúzó	gátolja histaminok és vasoconstrictor mediátorok működését



keknél nagyobb mint 80% a fejlődő diagnosztikai módszereknek köszönhetően, és a gyermekek kétharmada eléri a felnőttkort (3). Egy 2011-es tanulmány szerint, a Földön élő 1,9 milliárd gyermekből (az összlakosság 27%-a) évente 20–50 milliót leukaemiával diagnosztizálnak (5).

Terápiás hatásai mellett a hosszú időn át, szisztémásan használt szteroid készítmények jól ismert mellékhatásaival szembesülünk: immunszuppresszív, cardiovascularis, csont- és izomrendszeri, bőrgyógyászati és gastrointestinalis érintettségben. Így beszélhetünk a következőkről: iatrogen Cushing-kór, fokozott fertőzéshajlam, elektrolit-zavarok, hypertensio, ulcerogén hatás, hyperglykaemia és diabetes, osteoporosis és avascularis csontfejnecrosis, növekedés elmaradása, myopathia, pszichés zavarok (6).

Célunk volt felmérni a kortikoszteroid terápia okozta mellékhatások gyakoriságát és a megelőzési stratégiák hatékonyságát ALL-es gyermekeknél. A gyermekek érzékenyebbek a mellékhatások megjelenésére, mint a felnőttek. Különösen gyakori gyermekeknél az immunszuppresszió és a növekedés elmaradása. Fontosnak tartjuk az orvosi és ápoló személyzet felkészítését a várható klinikai jelek felismerésére és a laborparaméterek utánkövetésére, ezáltal is csökkentve a mellékhatások súlyosabb képét (5).

Beteg és módszer

Retrospektív tanulmányban a Marosvásárhelyi II. Számú Gyermekgyógyászati Klinika Hematológia-Onkológia osztályának 2012–2016 közötti beteganyagát elemezve, 19 akut lymphoid leukaemiás esetet találtunk. Olyan 0–18 év közötti gyermekeket tanulmányoztunk, akik nagy dózisú kortikoszteroid terápiában részesültek.

Eredményeinket a 2009-es protokoll szerinti első 33 napos (protokoll IA) szteroid terápia alatt végzett laborvizsgálatok és leírt mellékhatások alapján állítottuk fel. A protokollban leírt szteroid készítmény: az 5 mg-os prednison, ez 17 gyermek esetében alkalmazták, és 2 gyermek intravénás hydrocortison terápiában részesült. A prednison adagokat testfelszínnek megfelelően számoltuk ki, így $60 \text{ mg/m}^2/\text{napi}$ adagban kapták a gyermekek, a hydrocortison adagját a prednison adagjainak megfelelően számoltuk ki, 5 mg prednisonnak megfelel 20 mg hydrocortison. A klinikai és laboratóriumi paramétereket a kezelés első napjától kezdve gyűjtöttük, nagy hangsúlyt fektetve a következőkre: vérkép, elektrolit-háztartás, vércukor, májfunkció, alkalikus foszfatáz, vesefunkció és laktát-dehidrogenáz.

A statisztikai számításokhoz Microsoft Excel 2010-et használtunk. A mindennapi labor paraméterek-

nek átlagot számoltunk, és az átlagokat hasonlítottuk a normáltartományhoz így ábrázolva a hisztogramon.

A kórlapokban és a zárójelentésekben leírt mellékhatásokat soroltuk be adatbázisunkba, nyomon követve a gyermekek mindennapi klinikai állapotát.

Eredmények

A laborvizsgálatok alapján az elektrolitok terén jelentős eltéréseket nem észleltünk, 7 esetben jelentkezett kisebb hypokalaemia.

A transzaminázok terén kisebb emelkedést mutatnak a GOT értékei és nagyobb a GPT-értékek, de általában nem haladták meg a 200 U/l feletti értékeket. Összesen 13 gyermeknél figyeltünk meg GOT vagy GPT növekedést.

A kreatinin a normáltartományban mozgott. A vércukorértékek esetén, 3 gyereknek volt jelentős hyperglykaemia. A hyperglykaemia két esetben ment át szekunder diabetesbe, ezen gyerekek diabetológiai konzultációt követve inzulin terápiaiban részesültek.

Cushingoid jellegű 14 esetben találtunk, magas vérnyomást csak 2 esetben, de gyakori volt a sinus tachycardia.

Osteoporosis 6 gyermeknél volt leírva, a mindennapos kalcium- és D-vitamin-pótlás ellenére. A tünetek alapján myopathia szintén 6 gyermeknél volt felismerhető.

A szteroidok immunszuppresszív hatásának tulajdonítható a különböző fertőzések gyakorisága, így bakteriális fertőzés 15 és lokális gombás fertőzés 10 esetben jelent meg. Adataink szerint a gyerekek mindössze $1/3$ -a esett át varicellafertőzésen, így a maradék $2/3$ -nál fokozott figyelmet kellett fordítanunk annak kivédésére, elkerülve esetleges fertőző forrásokat. Kontakt varicellát 2 esetben diagnosztizáltunk. Ez a 2 eset nagy dózisú acyclovir kezelésben részesült.

A gyomor-bél rendszer tekintetében 6 esetben diagnosztizáltunk gastritist, 2 esetben gyomorfekélyt.

A testsúly változásai a kezelés első napjától az utolsóig növekvő tendenciát mutattak több mint 50%-ban. Ezzel szemben a testmagasság változásai 3 esetben mutattak csökkenést (-1 , -2 cm) és 5 esetben változatlan értékeket.

Pszichés elváltozásokat 5 esetben figyeltünk meg. Ezek közül 3 esetben viselkedési zavart és 2 esetben depresszív állapotot.

Megbeszélés

Eredményeinket áttekintve, elmondhatjuk, hogy leggyakoribb mellékhatásként Cushingoid jellegű,



valamint bakteriális és lokális gombás fertőzést figyeltünk meg.

Ismerve a mellékhatásokat, ezek egyre nagyobb százalékban kivédhetővé válnak, megfelelő odafigyeléssel és gyakori vizsgálatokkal.

Még a terápia elkezdése előtt fontos felmérni az esetleges rizikótényezőket, meglévő patológiákat, mint: diabetes, obesitas, gastrointestinalis érzékenység, tápláltsági és érettségi állapotot (6).

A terápia ideje alatt fel kell készíteni a szülőket a lehetséges tünetekre, például a hyperglykaemia klasszikus tüneteire (polyuria, polydipsia és testsúlycsökkenés). Ezen kívül fontos meghatározó lehet az időszakos vércukorszint mérése, a csontsűrűség mérése és a lumbalis gerinc röntgenvizsgálata (7).

Fontos megemlíteni, hogy a fokozott transzamináz értékek emelkedésére és a májfunkcióra a protokollban szereplő citosztatikumok is hatással vannak, így nem állítható tisztán, hogy ez kizárólag a szteroid mellékhatása.

Kiemeljük, hogy minden gyermek a kezelés első napjától kalcium- és D-vitamin-pótlásban részesült, ennek ellenére a nagy százalékban diagnosztizált osteoporosis fokozott figyelmet igényel. Különböző tanulmányok is erre hívják fel a figyelmet, elsősorban: a lehető legkisebb szteroiddózis alkalmazása és kalcium- és D-vitamin-pótlás (8).

Nagy gyermekeknél vagy fiatal felnőtteknél az *osteonecrosis* jelent életmódot befolyásoló problémát. Kutatások bizonyítják, hogy a dexamethason sokkal nagyobb hatással van az osteoblastok élet-tanára mint a prednison, így ez a mellékhatás a protokoll második felében okoz nagyobb fejtörést (10).

Ezen kívül enyhítő lehet olyan *tornagyakorlatok* végzése, amelyben a gyermek a saját testsúlyát használja. A *bifoszfónátok* használata gyermekeknél utolsó lehetőségként jön szóba, amikor a csökkent csontsűrűség-határokat túllép és törések jelennek meg (9). *Atkinson* tanulmányában megfigyelte, hogy a prednison nagyon kis százalékban okozott töréseket, ellenben azok a gyermekek, akik az indukció fázisában dexamethasont kaptak, törések sorozatát szenvedték el (11).

A *myopathiát* klinikánkon tünetek alapján diagnosztizáltuk, így nagy figyelmet fordítottunk ennek elkülönítésére a perifériás neuropathiától. A *perifériás neuropathia* a vincristin terápia mellékhatásaként ismert, így előfordulhat, hogy egyes gyermekekben a tünetek összetett mellékhatást jeleznek (6). A férfi nem és a gyermekkor predisponáló tényezők lehetnek a tünetek megjelenésére (6).

Az immunszupprimált állapot eredménye a fertőzések gyakorisága, ezért megelőző intézkedésként megemlíthetjük a bakteriálisan fertőzött gyermek izolálását az osztályon és a gombás fertőzés profilaxisát már a kezdeti jelektől.

Az *Aspergillus-fertőzés* gyakran okozhat életveszélyes állapotokat profilaxis hiányában. Leggyakrabban a légzőrendszert támadja, de megjelenhet a központi idegrendszerben, a cardiovascularis rendszerben és a májban is (12).

A *vírusos fertőzések* közül fokozott figyelmet kell fordítani a *varicellafertőzésre*, azok a gyermekek akik szteroidot kaptak 3 héttel a varicella tüneteinek megjelenése előtt, nagyon súlyos fertőzés lefolyásnak vannak kitéve, pulmonalis, neurológiás vagy vérzési szövődményekkel. Egy enyhítő intézkedés lehet a szteroid terápia azonnali leállítása a vírus inkubációs periódusa után (14). Klinikánkon azok a gyermekek, akik nem estek át varicellafertőzésen az ALL diagnózisa előtt és a kezelés alatt kontaktok voltak, *acyclovir* terápiában részesültek, 80 mg/ttkg/nap adagban (14).

A rendszeres kézmosás és a szájüreg tisztán tartása fontos részét képezi a higiéniai intézkedéseknek. *Csökkent thrombocytaszám* esetén (kisebb mint 30 000/mm³), nem ajánlott a fogkefe használata, mert elősegítheti a fogínyvérzést, így a szájüreg normál flórájának mikrobái a véráramba kerülve, növelik a szisztémás fertőzés lehetőségét. Ajánlott a szájüreg öblögetése antiszeptikus oldatokkal.

Gastritist és gyomor-, vékonybélfekélyt összesen 7 esetben diagnosztizáltunk. Ezeknek gyakoriságát elősegíti úgy a csökkent leukocyt- és neutrophilszám, mint a nem szteroid gyulladáscsökkentők alkalmazása.

A rendszeres *mozgás előírása és a diéta betartása* általában a mellékhatások enyhébb lefolyását eredményezik. A terápia ideje alatt a gyermekek fizikai aktivitása csökkent, így nem meglepő, hogy gyermekeink felénél testsúlynövekedést észleltünk. Természetesen megemlítenéd a szteroidok étvágy növelő, valamint a nátrium- és vízviisszatartó hatása is (13). Dietetikussal és gyógytornásszal konzultálva felállíthatunk egy diétás tervet egyénileg minden gyermeknek, amely csökkent nátriumbevitelt és mindennapos fizikai gyakorlatokat foglal magába.

A testsúly- és testmagassággörbe vezetése és az ebben észlelt változások, bizonyos esetekben endokrinológiai konzultációra adnak okot. A testmagasság csökkenése egyedi mellékhatás, amely csak a gyermekeket érinti. A *dexamethason* és *betamethason* 18-szor nagyobb hatással van a növekedés elmaradására, mint a prednison. Így a terápia első 33 napjában nem annyira jelentős ez a mellékhatás. Vannak tanulmányok, amelyek növekedési hormont ajánlanak a mellékhatások kivédésére, kortikoszteroiddal, hosszú időn át kezelt gyermekek esetén (15).

Nem utolsó sorban nagyon fontos a gyermekek pszichológiai nevelése, rendszeres beszélgetések pszichológusokkal, a betegség játékos megismerése és a szülő jelenléte a gyermekágy mellett. Klini-



kákon a 'Little people' alapítvány önkéntesei nyújtanak nagy segítséget gyermekeink pszichológiai állapotában és a betegség játékos megismerésében.

Következtetések

A szteroid terápia fontos részét képezi az akut lymphoblastos leukaemia kezelésének. Az immun-

szuppresszió gyermekeknél a legsúlyosabb mellékhatás, és gyakran életveszélyes állapothoz vezethet. Az egyes mellékhatások nagy számban való megjelenése, mint például osteoporosis vagy myopathia felhívja a figyelmünket a prevenció fontosságára, időben való elkezdésére. A dietetikus szakvéleménye és a gyógytornász aktív jelenléte javíthatja a szervezet válaszát a kortikoszteroid terápiára, így csökkentve a jelentős testsúlynövekedést és az osteoporosis megjelenését.

Summary

Corticosteroids side effects in children with acute lymphoblastic leukemia

Kelemen I; Pediatric Department, Mures Country Clinical Hospital, Romania

Objectives: The principal role of this study was to observe the corticosteroid side effects and to develop preventive strategies.

Methods: Nineteen patients treated with ALL at the Pediatric Clinic Targu Mures, Department of Hematology-oncology, between 2012-2016, were assessed.

Results: Chushing's syndrome was the most common side effect, followed by infections, such as bacterial infections in 13 cases and mucosal infections in 8 cases. The muscular and osteoskeletal systems were affected in 13 cases. Hyperglycemia was observed in 4 cases. The gastrointestinal tract was affected in 5 cases. Hypokalemia appeared in 7 cases.

Conclusion: The side effects of corticotherapy can aggravate the clinical pattern, that's why it is essential to be informed about these and to take the appropriate measures to minimize them.

KEYWORDS corticotherapy, side effects, acute lymphoblastic leukemia

Irodalom

- Liu D, Ahmet A, Ward L, Krishnamoorthy P: A practical guide to the monitoring and management of the complications of systemic corticosteroid therapy. *Allergy, Asthma, and Clinical Immunology*, 2013; 9(1):30.
- National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE): Clinical Knowledge Summaries: Corticosteroids - Oral. NICE; 2012. http://www.cks.nhs.uk/corticosteroids_oral, Accessed February 20, 2013.
- Redaelli A, Laskin BL, Stephens JM: A systematic literature review of the clinical and epidemiological burden of acute lymphoblastic leukaemia (ALL). *Eur J Cancer Care (Engl)* 2005; 14:53-62.
- He JR, Ye TZ, Ma JX: Current status of research on the epidemiology of children with leukemia, *IJBTI*. 2005; 3:61-4.
- Rosalyn M Stanbury, Elizabeth M Graham - Systemic corticosteroid therapy - side effects and their management, *Br J Ophthalmol* 1998; 82:704-708
- Deshmukh, CT: Minimizing side effects of systemic corticosteroids in children. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*, 2007; 73(4): 218-221.
- Reisi N, Irvani P, Raeissi P: Vitamin D and Bone Minerals Status in the Long-term Survivors of Childhood Acute Lymphoblastic Leukemia, *International Journal of Preventive Medicine*. 2015; 6:87.
- Nachman JB: Osteonecrosis in childhood ALL. *Blood*. 2011.
- Dore RK: How to prevent glucocorticoid-induced osteoporosis. *Cleveland Clinic Journal of Medicine*. 2010.
- Bostrom BC, Sensel MR, Sather HN: Dexamethasone versus prednisone and daily oral versus weekly intravenous mercaptopurine for patients with standard-risk acute lymphoblastic leukemia: A report from the Children's Cancer Group. *Blood*, 2003; 101(10):3809-17.
- Atkinson SA, Halton JM, Bradley C: Bone and mineral abnormalities in childhood acute lymphoblastic leukemia: influence of disease, drugs and nutrition. *Int J Cancer Suppl*. 1998; 11:35-39.
- Lehrnbecher T, Becker M, Schwabe D: Primary intestinal aspergillosis after high dose chemotherapy and autologous stem cell rescue, *Pediatr. Infect. Dis. J.* 2006; 25:465-466.
- Reilly JJ, Brougham M, Montgomery C. Effect of glucocorticoid therapy on energy intake in children treated for acute lymphoblastic leukemia. *J Clin Endocrinol Metab*, 2001; 86(8):3742-3745.
- Hill G, Chauvenet AR, Lovato J, McLean TW. Recent steroid therapy increases severity of varicella infections in children with acute lymphoblastic leukemia. *Pediatrics*, 2005; 116(4): e525-9.
- Patt H, Bandgar T, Lila A, Shah, N: Management issues with exogenous steroid therapy. *Indian Journal of Endocrinology and Metabolism*, 2013; 17(Suppl 3):S612-7.

Útravaló tudnivaló

- A szteroidok mellékhatásai közül, gyermekeknél leggyakrabban az immunszuppresszió és a testmárgasság gátlása figyelhető meg.
- Az Aspergillus-fertőzés a és a varicella a két legveszélyesebb fertőzés a szteroid kezeléskor.
- Dexamethason és betamethazon 18-szor jobban gátolja a növekedést, mint a prednison.
- Fokozott figyelmet kell fordítanunk már a kezdeti jelekre, amelyek alapján elkezdhetjük a megelőző intézkedéseket, gyógyszeres prevenciót.

Tesztkérdések

1. A szteroid terápia mellékhatásai közül, melyik fordul elő leggyakrabban, gyermekeknél?

- a) magas vérnyomás
b) myopathia
c) immunszuppresszió
d) osteoporosis
e) testsúlynövekedés

2. A varicellafertőzés megelőzésére, kontakt varicella esetén, mekkora dózisban adjuk az acyclovirt?

- a) 80 mg/ttkg
- b) 20 mg/ttkg
- c) 110 mg/ttkg
- d) 5 mg/ttkg
- e) nem adunk acyclovirt

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

HUMIRA injekciós toll

Kényelmes¹

Kíméletes^{1,2*}

Megbízható^{1,3,4**}



Betegeknek fejlesztve.

Irodalom:

1. Kivitz A et al.: Clinical assessment of pain, tolerability, and preference of an autoinjection pen versus a prefilled syringe for patient self-administration of the fully human, monoclonal antibody adalimumab: the TOUCH trial. *Clin Ther.* 2006; 28(10):1619-29.
2. Borrás-Blasco J et al.: Acceptability of switching adalimumab from a prefilled syringe to an autoinjection pen *Expert Opin Biol Ther.* 2010; 10(3):301-7.
3. Kivitz A et al.: Humira pen: a novel autoinjection device for subcutaneous injection of the fully human monoclonal antibody adalimumab *Expert Rev Med. Devices* 4(2); 109-116 (2010)
4. Humira 40 mg oldatosság injekció előretöltött injekciós tollban alkalmazási elírás (EU/1/03/256/016) 2016.12.15.

* Az injekció beadása okozta fájdalom szignifikánsan kisebb mértékű, mint előretöltött fecskendő esetében.

****** A beadő eszköz megbízhatóságát, biztonságát alkalmazását szolgálja az aktiváló gomb idő előtti kioldását akadályozó szilvakék védőkupak és kupakzár, a tűt védő szürke védőkupak és a tűhüvely, a vágóvesszer állását láthatóvá tévő kémlelőablak valamint a beadás folyamatát jelző sárga indikátor.

Kód: HUHUM160169(1) • Lezárás dátuma: 2016.11.14.



Újszülöttkori absztinencia szindróma

**Füssi Mária dr.¹, Kovácsóvá Monika dr.¹, Radvanská Éva dr.¹,
Demová Klaudia dr.¹, Bauer Ferenc dr.¹, Csoltková Katarína dr.²**

¹ Neonatológiai Klinika, Szlovákia, Érsekújvár (Ostályvezető főorvos: Demová Klaudia dr.)

² Semmelweis Egyetem, I. Sz. Belgyógyászati Klinika, Budapest (Igazgató: Szabó Attila dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Füssi Mária dr.

Neonatologická Klinika, FNŠP, Slovenská 11A, Nové Zámky, Slovensko

E-posta: fussiova.maria@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS A függőséget okozó (addiktív) szerek használata káros hatással van a terhes nők egészségére és a magzat fejlődésére. Az újszülötteknél enyhe, súlyos, akár életveszélyes megvonási tünetek jelentkezhetnek, melyek veszélyeztethetik a gyermek későbbi fejlődését. Az újszülöttkori absztinencia szindróma tünetei nem specifikusak, ami egyes esetekben késlelteti a betegség felismerését. Csak az időben elkezdett és megfelelően kiválasztott kezelés lehet pozitív hatással a betegség lefolyására és prognózisára. A betegség megelőzhető, mégis az elmúlt évtizedben az újszülöttkori absztinencia szindróma előfordulása egyre gyakoribbá vált, ami súlyos egészségügyi és szociális problémát jelent az egész világon.

KULCSSZAVAK függőséget okozó szerek, újszülöttkori megvonási tünetek, kezelés, megelőzés

Bevezetés

Az újszülöttkori absztinencia szindróma azon újszülöttnél jelentkező klinikai tünetek halmaza, akinek az anyja a terhesség alatt függőséget okozó szert (kábitószert vagy bizonyos gyógyszereket) használt. A világirodalom szerint az újszülöttkori absztinencia szindróma előfordulási aránya 1,2–6 1000 élveszületésre (5, 10, 14, 16). A betegség előfordulása az elmúlt évtizedben emelkedett, ami főleg a kábítószerfüggő anyák növekvő számával függ össze (a drogfüggő nők 80%-a szülőképes, és gyakori náluk a politoxikománia). Megvonási tünetek jelentkezhetnek azonban olyan újszülötteknél is, akik hosszabb ideig függőséget okozó gyógyszert igényeltek (szerzett újszülöttkori absztinencia szindróma). Ezen újszülöttek száma szintén növekszik (5, 13, 16, 17, 20).

A függőséget okozó szerek hatása a magzatra

A függőséget okozó szerek a méhlepényen átjutva felhalmozódnak a magzat szöveteiben és a mag-

zatvízben, ami hatással lehet bizonyos receptorok működésére, lehetnek hamis neurotranszmitterek, okozhatnak érzékszületet, vagy akár az egyén epigenetikus jellemzőit is befolyásolhatják. Mindez zavart okozhat a magzat morfogenezisében, akadályozhatja a neurogenézist (neuronális apoptózist idézhet elő), befolyásolhatja a magzati növekedést, így különböző veleszületett rendellenességek alakulhatnak ki. Az addiktív szerek használata kevésbé súlyos vagy súlyos hatással lehet nemcsak a magzatra, de születés után az egyén fejlődésére is (4-6, 16).

Az újszülöttkori absztinencia szindróma klinikai kórképe

A tünetek közvetlenül születéskor vagy bizonyos idő elteltével, a születés után jelentkeznek. A klinikai kórkép megnyilvánulását, súlyosságát és időtartamát számos tényező befolyásolja – az addiktív szer típusa, mennyisége és használatának gyakorisága, az utolsó adagtól eltelt időtartam, az anyai szervezet állapota (tápláltsági állapot, vérszegénység, fertőzés, stressz, egyéb betegségek), a méhle-

pény állapota (a függőséget okozó szer szállítása, anyagcseréje, továbbítása a magzatba), a magzat anyagcseréje, az újszülött érettsége, külső környezeti tényezők, az egyed genetikai és epigenetikai tulajdonságai – például az opioid receptor (OPRM1) és a katechol-O-metiltranszferáz-receptor (COMT) polimorfizmusa az absztinencia szindróma súlyos formáját eredményezheti (10, 16, 19).

A megvonási tünetek újszülöttkorban nem specifikusak. Differenciáldiagnosztikai szempontból fertőzésre, metabolikus zavarokra (hypoglykaemia, elektroliteltérések – kalcium, foszfor, magnézium hiánya, sav-bázis eltérések), pajzsmirigy-túlműködésre, koponyaűri vérzésre, hypoxiás-ischaemiás encephalopathiára, hyperviscositasra is gondolhatunk. Az újszülöttkori absztinencia szindróma klinikai képét a központi és autonóm idegrendszer, a légzőrendszer, a gyomor- és béltraktus tünetei jellemzik, de előfordulhatnak akár anyagcsere-változások is a beteg szervezetében (1. táblázat) (4, 6, 16). Néhány függőséget okozó szer használata tipikus megvonási tünetegyüttest eredményez, ami még megfelelő kezelés mellett is akár 4–6 hónapig megfigyelhető a beteg gyermeknél (szubakut újszülöttkori absztinencia szindróma) (17, 19).

1. táblázat: Az újszülöttkori absztinencia szindróma általános klinikai tünetei (4, 6, 16, 19)

Szervrendszer	Tünetek
Központi idegrendszer	Remegés (tremor), ingerlékenység (iritabilitás), éberség, álmatlanság, gyakori ásítás, sikító sírás, fokozott izomtónus, hiperreflexia, görcsök, exkoriációk (áll, orr, arc, térd, könyök, ujjak)
Autonóm idegrendszer	Fokozott izzadás, nyálfolyás, könnyezés, orrdugulás, tüszögés, orrfolyás, vérkeringési probléma, márványos bőr, termikus instabilitás – hyperthermia ($>37,5\text{ }^{\circ}\text{C}$), láz
Légzőrendszer	Légzési zavarok, apnoe, szapora légzés, nehézlégzés, orrfolyás, tüszögés
Emésztőrendszer	Gyenge evés – koordinálatlan és nem állandó szopás, fokozott szopási inger (cumi, ökök, ujjak), öklendezés, hányás, hasmenés, dehidratáció, súlyvesztés
Anyagcsere	Hypoglykaemia, hypocalcaemia, hypomagnesaemia, hyperbilirubinaemia, metabolikus acidosis

Diagnózis

Az újszülöttkori absztinencia szindróma diagnózisának felállítása a kórelőzmény (anamnézis), klinikai tünetek és laboratóriumi vizsgálatok eredményei alapján történik. A függőséget okozó anyag

leggyakrabban az újszülött vizeletmintájából mutatható ki. A mintavételt születés után a lehető leghamarabb szükséges elvégezni (72 órával a születés után). A vizeletvizsgálat negatív eredménye azonban nem zárja ki a gyanút, mivel a legtöbb addiktív szer viszonylag gyorsan kiürül a szervezetből (2. táblázat) (5, 16). Más vizsgálatok is vannak az absztinencia szindróma diagnosztizálására: anyatej, köldökszinór, magzatszurok vagy az újszülött hajának vizsgálata (főleg abban az esetben, ha az anya és az újszülött vizeletvizsgálata negatív, de a kórelőzmény és a klinikai tünetek alapján absztinencia szindróma kialakulása fenyeget). Ezen kivizsgálások a klinikai gyakorlatban korlátozott mennyiségben állnak rendelkezésre, és csak bizonyos szerek kimutatására alkalmasak. Az addiktív szer mennyiségének vizsgálata is fontos lehet, segít a megfelelő kezelés kiválasztásában (4, 6, 16, 17, 20).

A megvonási tünetek értékelése különböző pontosítási rendszerek, tesztek segítségével történik –

2. táblázat: Különböző addiktív szerek vizsgálata a vizeletben (4, 14)

Addiktív szer	Összetevő	Detekció időtartama
Alkohol	Etanol	Néhány óra
	Zsírsav etilészterek	≤ 5 nap
	Etil glukoronid	≤ 30 óra
	Etilszulfát	
Amfetaminok	Amfetaminok	1–5 nap
	Metamfetaminok	1–5 nap
Barbiturátok	Rövid hatással	< 2 nap
	Hosszú hatással	1–7 nap
Benzodiazepinek	Rövid hatással	1–7 nap
	Hosszú hatással	≤ 30 nap
Kokain	Kokain	6–8 nap
	Kokain összetevői	2–22 nap
Marihuána	Egyszeri adag	1–3 nap
	Rendszeres használat	5 nap – ≤ 30 nap
Ópiátok	Heroin, morfium, kodein	1–5 nap
	Hidromorfin, oxikodon	2–5 nap
	Metadon	2–5 nap
	Metadon összetevői	≤ 6 nap
	Buprenorfin	2–3 nap
	Norbuprenorfin	2–3 nap
Fenciklidinek	Fenciklidin	1–8 nap

Lipsitz, Finnegan, Ostrea, Neonatal Narcotic Withdrawal Index, Neonatal Withdrawal Scoring System, Neonatal Withdrawal Inventory. A világ-irodalom és a gyakorlat szerint a leggyakrabban használt ilyen teszt az úgynevezett Finnegan pontozás vagy annak módosított változata, ami 21 (az eredeti változat 32) függőségi tünet jelenlétét és súlyosságát értékeli a betegnél (3. táblázat). Egyes szakemberek szerint ez a pontrendszer nem alkal-

3. táblázat: Finnegan pontozási rendszer módosított változata (1, 4, 16, 19)

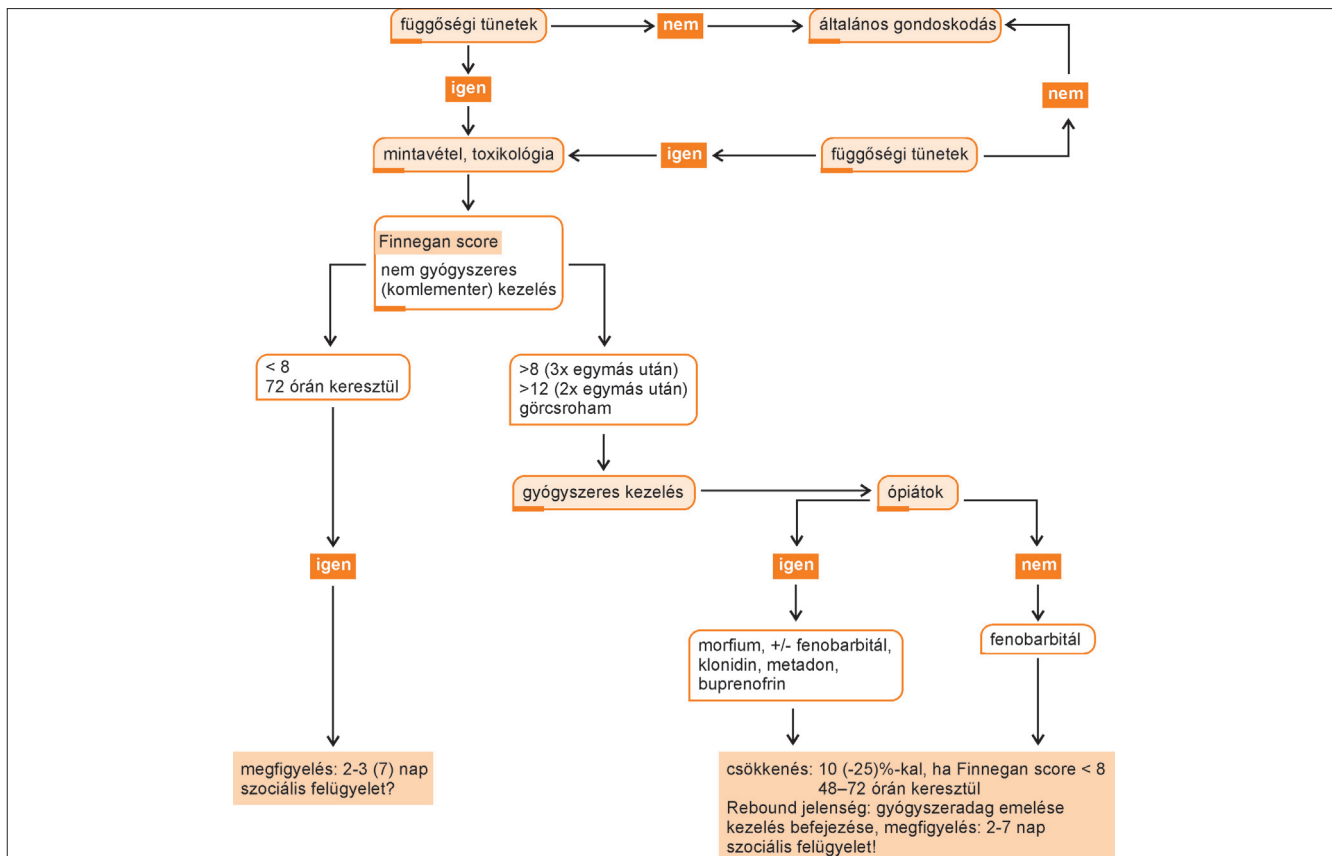
Tünet	Pont
Központi idegrendszer tünetei	
Sírás – sikító – folyamatos	2 3
Étkezés utáni alvási órák	<1 óra 2 <2 óra 3 <3 óra 1
Moro-reflex	– hyperaktív – kifejezett 2 3
Nyugalmi remegés (tremor)	– enyhe – kifejezett 3 4
Remegés (tremor) ingerre	– enyhe – kifejezett 1 2
Fokozott izomtónus	2
Exkoriáció – áll, orr, arc, térd, könyök, ujjak	1
Myoclonus	3
Generalizált görcsroham	5
Autonóm idegrendszer, légzőrendszer tünetei, metabolikus elváltozások	
Izzadás – homlok, felső ajak felett, tarkó	1
Hőemelkedés	– 37,2–38,3°C – ≥38,4°C 1 2
Gyakori ásítás (≥3–4/intervallum)	1
Márványos bőr	1
Orrdugulás	1
Tüsszögés (≥3–4/intervallum)	1
Orrszármnyi légzés	2
Légzésszám	– 60/min. – 60/min., nehézlégzés (retrakciók) 2
Emésztőrendszer tünetei	
Fokozott szopási inger, heves ökölszopás	1
Gyenge evés, szopási inger	2
Öklendezés (regurgitáció) (≥2x)	2
Sugárhányás	3
Széklet	– laza – vizes 2 3

mazható olyan újszülötteknél, akik a 37. terhességi hét előtt születtek vagy 30 napnál idősebbek (5, 10, 17). A klinikai kórkép értékelése veszélyeztetett újszülöttek esetén közvetlenül a születés után kezdődik az újszülött első vizsgálatával. Az absztinencia értékelését, pontozását (írásos formában) már két órával a születés után kell kezdeni, lehetőleg 30–60 perccel evés után, rendszeres időközönként (3-4 óránként). A pontozás nemcsak a diagnózis helyes felállításához elengedhetetlen, hanem segítségével ellenőrizhető a kezelés hatékonysága is, és a kezelés befejezése után még 3 napig szükséges alkalmazni. A pontozási rendszer hátránya, hogy nem veszi figyelembe az újszülött érettségét (koraszülött gyermekeknél az idegrendszer éretlensége és a szervezet alacsony zsírtartalma miatt kevésbé súlyos tünetek figyelhetők meg). A pontozási rendszert befolyásolhatja a személyzet szubjektív értékelése is, ezért fontos annak rendszeres szakmai képzése (4, 10, 16, 17, 20).

A függőségi tünetek kezelése során figyelemmel kell kísérni az életfunkciók működését (testhőmérséklet, vérnyomás, szívritmus, oxigénszaturáció a vérben). Fontos a vérértékek rendszeres ellenőrzése (különösen a sav-bázis egyensúly, vércukor, elektrolitok, gyulladásos paraméterek vizsgálata), valamint az esetleges fertőző betegségek továbbterjedésének megakadályozása a higiéniai előírások szigorú betartásával. Az újszülöttnél (és az anyánál is) mikrobiológiai és szerológiai vizsgálatok egyaránt szükségesek a fertőző és szexuális úton terjedő betegségek szűrésére (hepatitis-B és -C, AIDS, szifilisz, humán papillomavírus – HPV-, Chlamydia-fertőzés, gonorrhoea, herpes genitalis, trichomonas vaginalis, bakteriális vaginosis, tuberculosis, IgM ellenanyag) (2, 12, 18, 19). A jó menedzsment célja (1. ábra) a beteg hatékony kezelése, a betegség idejének lerövidítése, a kórházi tartózkodás és a gazdasági költségek csökkentése, valamint a betegség hosszú távú következményeinek enyhítése, és az anya-gyermek érzelmi viszonyának, korai kötődésének a támogatása (5, 17).

Az újszülöttkori absztinencia szindróma kezelése

A nem farmakológiai kezelés magába foglalja a maximális nyugalmi állapot biztosítását az újszülött számára (sötét környezet, csend, meleg, könnyű ruházat, ápolási teendők minimalizálása), magas kalóriatartalmú étrendet (150–250 kcal/kg/nap) – gyakrabban, kisebb adagokban. A betegre pozitív hatással lehet a zeneterápia, aromaterápia (anya illata, levendula, vanília), masszázs, de akár az akupunktúra is, amely csökkenti a szervezet kortizolszintjét (2, 12, 17-19).



1. ábra: Az újszülöttkori absztinencia szindróma kivizsgálási sémája – kezelési protokoll (4, 6, 14, 16, 17, 18)

4. táblázat: Morfium adagolása (4, 6, 9, 14, 16, 20)

1% Morfium (1 ml/0,4 mg)				
Finnegan score	Adag	Beadás	Frekvencia	Figyelmeztetés
8–10 (3x egymás után) vagy 2x egymás után 11–13 14–16 ≥17	0,16–0,32 mg/kg/nap 0,48 mg/kg/nap 0,72 mg/kg/nap 0,88 mg/kg/nap	Szájon keresztül	A napi gyógyszermennyiséget 6-8 dózisra kell szétosztani	Megfigyelés: légzésfigyelő
Görcsroham	Telítő adag: 0,1-0,2 mg/kg/adag			
≥8 (2-3x, az indukciós kezelés után)	Emelés: + 0,05–0,24 mg/kg/nap Maximális adag: 1–1,6 mg/kg/nap	Szájon keresztül	A napi gyógyszermennyiséget 6–8 dózisra kell szétosztani	0,5 mg/kg/nap – szív- és érrendszer megfigyelése 1 mg/kg/ – fenobarbitál vagy klonidin hozzáadása
Nem megfelelő terápiás válasz: – csökkenteni az adagolás gyakoriságát – emelni a teljes napi adagot – fenobarbitál vagy klonidin hozzáadása				
A kezelés csökkentése és befejezése				
Csökkentés:	10–25%-kal, ha: Finnegan-score <8 48–72 órán keresztül			
Rebound jelenség:	gyógyszeradag emelése			
Befejezés:	0,05–0,12 mg/kg/nap			
Hányás				
Megelőzés: morfium beadása etetés előtt				
Gyakori hányás esetén ajánlott:				
■ beadni újra a teljes adagot, ha a hányás 10 perccel a gyógyszer beadása után történik				
■ beadni a dózis felét, ha a hányás 10–30 perccel a gyógyszer beadása után történik (a gyógyszeradag megismétlése nem szükséges, ha a hányás több, mint 30 perccel a gyógyszer beadása után történik)				

4. táblázat: Fenobarbitál adagolása (4, 6, 9, 14, 16, 20)

1% Morfium (1 ml/0,4 mg)				
Finnegan score	Adag	Beadás	Frekvencia	Figyelmeztetés
≥8 (3x egymás után) vagy ≥12 (2x egymás után)	Telítő adag: 10–20–40 mg/kg Fenntartó adag: 2–8 mg/kg/nap	Perorális, intravénás, intramuszkuláris	A napi gyógyszermennyiséget 2 dózissra kell szétosztani	Megfigyelés: légzésfigyelő
≥8 (2–3x, az indukciós kezelés után)	Emelés: + 1–2 mg/kg/nap Maximális adag: 10 mg/kg/nap	Perorális, intravénás, intramuszkuláris	A napi gyógyszermennyiséget 2 dózissra kell szétosztani	10 mg/kg/nap – szív- és érrendszer megfigyelése, gyógyszer szérumkoncentrációján ak mérése
A kezelés csökkentése és befejezése				
Csökkentés:	10 (–20)%-kal, ha: Finnegan score <8 48–72 órán keresztül			
Rebound jelenség:	gyógyszeradag emelése			
Befejezés:	<2 mg/kg/nap			
Hányás				
Megelőzés: fenobarbitál beadása etetés előtt				
Gyakori hányás esetén ajánlott:				
■ beadni újra a teljes adagot, ha a hányás 10 perccel a gyógyszer beadása után történik				
■ beadni a dózis felét, ha a hányás 10-30 perccel a gyógyszer beadása után történik (a gyógyszeradag megismétlése nem szükséges, ha a hányás több, mint 30 perccel a gyógyszer beadása után történik)				

Az újszülöttkori absztinencia szindróma gyógyszeres kezelésében a fent említett pontozási rendszer segít. A legfontosabb szabály, hogy a kezelést egyfajta gyógyszerrel, kis adagokban kezdjük. Ha a terápia nem hatékony, a gyógyszer mennyiségét fokozatosan emeljük, szükség esetén a kezelést egy másik gyógyszerrel egészítjük ki (még a maximális gyógyszermennyiség elérése előtt). A kombinált gyógyszeres kezelés szignifikánsan csökkenti a kezelés időtartamát. Gyakori a morfium, fenobarbitál és/vagy klonidin kombinációja.

Ha a függőségi tünetek kiváltó oka ópiát-tartalmú készítmény (kórtörténet, laboratóriumi vizsgálat alapján), a gyógyszeres kezelést morfiummal vagy annak származékaival kell kezdeni. A morfium opioid fájdalomcsillapító, amely a μ-, kappa- és delta-receptorok agonistája. Szájon való bevitel után gyorsan, de változó mennyiségben szívódik fel, így a vérkeringésbe csak a beadott dózis 10–50%-a kerül (súlyos megvonási tünetek esetén ezért ajánlott a kezdeti parenterális kezelés). A gyógyszer maximális plazmakoncentrációja 30–120 perccel a beadás után mérhető, hatástartama 3–6 óra, az eliminációs felezési ideje 2 óra. A morfium ismert mellékhatásai alacsony dózissal kezelés esetén is megfigyelhetők. Morfiumos kezelés alatt tilos a naloxon használata, mivel akut, súlyos megvonási tünetek jelentkezhetnek a betegnél. Ha a gyermek állapota a terápia alatt javul, a morfium mennyiségét fokozatosan csökkentjük (a Finnegan pontszám szerint). Ha a tünetek nem szűnnek meg vagy fokozódnak, akkor indokolt egy másik gyógyszer hozzáadása a morfiomhoz (4.

táblázat). Az ópium által okozott megvonási tünetek gyógyszeres kezelésére a morfiomon kívül még metadon, buprenorfin és klonidin is használható. Görcsök esetén vagy ha alkohol, benzodiazepin, nem opioid származék, illetve ismeretlen szer áll a megvonási tünetek hátterében, fenobarbitál alkalmazása javasolt (5. táblázat). A fenobarbitál nyugtató, görcsoldó, kiválóan kombinálható ópiát-tartalmú gyógyszerekkel. Előnye, hogy a kezelés hatékonysága a gyógyszer szérumkoncentrációjának mérésével ellenőrizhető.

A benzodiazepinek megvonási tünetek gyógyítására csak abban az esetben használhatók, ha a beteg görcsrohamban szenved. Ez a függőségben szenvedő újszülöttek 2–50%-nál fordul elő (10, 19).

Egyes szakemberek az optimális gyógyszeres kezelés beállítása után előnyben részesítik a beteg otthoni ellátását. Járóbeteg-ellátás nem lehetséges a következő esetekben: súlyvesztés, 5 napnál rövidebb kórházi kezelés, gyermekbántalmazás gyanúja, labilis elmeállapot az anyánál, nem megfelelő családi támogatás, kábítószerfüggőség az anyánál vagy más családtagnál, nem megfelelő orvosi és szociális felügyelet (10, 14, 19).

Következtetés

Az újszülöttkori absztinencia szindróma súlyos, de megelőzhető betegség, amely korai, hatékony kezelést igényel. A függőségi tünetekre kezelt gyermek maradványtünetek nélkül is élhet a későbbiekben, de szomatikus tünetek vagy pszichomotoros

funkciózavarok is kialakulhatnak a fejlődés során. Az érintetteknel gyakoribb a hirtelen csecsemőhalál szindróma. A kezelés után a beteg szigorú utánpótlása szükséges, ami különböző szakem-

berek szoros együttműködését feltételezi (neonatólógus, toxikológus, gyermek háziorvos, pszichológus, neurológus, logopédus, szociális munkás stb.) (1, 4, 6, 14, 19).

Summary

Neonatal withdrawal syndrome

Ritli L, Füssi M; Departement of neonatology, FNŠP – Nové Zámky, Slovakia

Regular use of certain drugs and substance abuse adversely affects the health of pregnant women and thus the development of the fetus. After birth the newborn may develop symptoms of abstinence, which in severe cases can endanger the life of an individual and also affect its subsequent postnatal development. Withdrawal syndrome symptoms are non-specific, which in some cases may delay diagnosis of the disease. Only prompt and adequate treatment can positively influence the course of disease and therefore the prognosis of the patient. The disease is preventable, yet incidence of neonatal withdrawal syndrome in the past decade is increasing and poses a serious medico-social problem worldwide.

KEYWORDS addictive substances and drugs, neonatal abstinence syndrome, treatment, prevention

Irodalom

- Bauer F, Magyarová G. Szindrómabúza a náhleho vysadenia liekov. In: Šašinka M, Šagát T, Kovács L. *Pediatrica I. 2. vyd.* Bratislava: Herba, spol. s r. o., 2007. P. 207-8.
- Bio LL, Siu A, Poon CY. Update on the pharmacologic management of neonatal abstinence syndrome. *J Perinatol* 2011; 31: 692-701.
- Broome L, So TY. Neonatal Abstinence Syndrome: The Use of Clonidine as a Treatment Option. *Neoreviews* 2011; 12: 575-84.
- Cloherly JP, Eicheneald EC, Hansen AR, et al. *Manual of neonatal care.* 7th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2017; 141-157.
- Crowley M. Pharmacologic and Non-Pharmacologic Management of Neonatal Abstinence Syndrome. 2015. <http://contemporaryforumsonline.com/cf/sessions/6970/view>
- Gomella TC, Cunningham MD, Eyal FG, et al. *Neonatology.* 2nd ed. United States: McGraw-Hill Companies; 2013.
- Hamdan A, Windle M, Carter B. *Neonatal Abstinence Syndrome Treatment & Management.* 2016. <http://emedicine.medscape.com/article/978763-treatment>
- Hudak ML, Tan RC. Neonatal Drug Withdrawal. *Pediatrics* 2012; 129: 540-60.
- Janota J, Straňák Z. *Neonatalogie.* 2st ed. Praha: Mladá fronta a. s.; 2015.
- Jansson LM, Garcia-Prats JA, Kim MS. Neonatal abstinence syndrome. UpToDate 2016. https://www.uptodate.com/contents/neonatal-abstinence-syndrome?source=search_result&search=neonatal%20abstinence%20syndrome&selectedTitle=1~66
- Jansson LM, Garcia-Prats JA, Kim MS. Infants of mothers with substance use disorder. UpToDate 2016. https://www.uptodate.com/contents/infants-of-mothers-with-substance-use-disorder?source=search_result&search=neonatal%20withdrawal%20syndrome&selectedTitle=2~150
- Johnston A, Metayer J, Robinson E. *Management of Neonatal Opioid Withdrawal.* 2012. http://www.pqnc.org/documents/nas/nasresources/VCHIP_5NEONATAL_GUIDELINES.pdf
- Kliment M. Rizikové správanie rodičov počas tehotenstva a po narodení dieťaťa. *Via pract.* 2007; 4: 360-62.
- Kocherlokta P. Neonatal Abstinence Syndrome. *Pediatrics* 2014; 134: 547-61.
- Marsalová A. Podávanie psychofarmák počas gravidity – antidepresíva a anxiolytiká. *Psychiatr. Prax* 2009; 10: 8-11.
- Martin RJ, Fanaroff AA, Walsh MC. *Fanaroff & Martin's neonatal-perinatal medicine: Diseases of the Fetus and Infant.* 10th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2015.
- Neonatal Abstinence Syndrome Guidelines, Ministry of Health, NSW, Sydney, 2013. http://www0.health.nsw.gov.au/policies/gl/2013/pdf/GL2013_008.pdf
- Sherman J. *The Drug Exposed Infant: Outcomes and Management.* 2014. <http://contemporaryforumsonline.com/cf/sessions/6696/view>
- Rigó J, Oberth J, Sógorka I. *Droghasználó várandós nők és gyermekeik ellátása.* Budapest: Magyar Emberi Jogvédő Központ Alapítvány; 2009.
- Stará V, Lesná P, Fencel F, et al. Abstinenciálny syndrom novorodenca a kojenca a jeho liečba. *Pediatr. pro Praxi* 2009; 10: 382-84.

Útravaló tudnivaló

- Az absztinencia szindrómában szenvedő újszülött speciális ellátást és kezelést igényel.
- A gyógyszeres kezelést a függőséget okozó szer fajtája határozza meg.
- A megvonási tünetekre kezelt gyermek a hazamenetelt követően fokozott odafigyelést igényel a megfelelő szomatikus és idegrendszeri fejlődés biztosítása érdekében.



Tesztkérdések

1. Az újszülöttkori absztinencia szindróma előfordulási aránya a világirodalom szerint:

- a) 1,2-6:1000
- b) 1:10 000
- c) 1,5:100
- d) 1,2-8:1000
- e) 1,1-2:1000

2. Az absztinencia szindróma diagnosztizálásában nem vizsgálható:

- a) Vizelet
- b) Magzatszurok
- c) Fülzsír
- d) Köldökzsinór
- e) Hajsza

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 zeneterápia hatása a koraszülöttekre és szüleikre: metaanalízis

Music Therapy for Preterm Infants and Their Parents: A Meta-analysis

Bieleninik Ł, Ghatti C, Gold C. Pediatrics. 2016; 138(3): e20160971

Ábel Zsófia dr., Tálosi Gyula dr.

E-posta: talosigy@gmail.com

A koraszülöttség napjaink egyik vezető problémája nem kizárólag egészségügyi, de mentális, szociális és gazdasági szempontból is. A WHO definíciójának megfelelően koraszülöttségről beszélünk, ha az újszülött a betöltött 37. gesztációs hetet megelőzően, vagy az utolsó menstruációtól számított kevesebb mint 259 napon belül jön világra. Ma a világon megközelítőleg minden tizedik gyermek koraszülöttként születik, ami évente közel 15 millió újszülöttet jelent. A koraszülöttség rövid és hosszú távú szövődményeinek csökkentése érdekében egyre szélesebb körben terjednek olyan nemgyógyszeres terápiás lehetőségek, mint a kenguru módszer, illetve a zeneterápia. Ezen vizsgálat célja a zeneterápia koraszülöttekre és szüleikre gyakorolt hatásainak elemzése volt, a kórházi tartózkodás alatt és a hazabocsátást követően. Koraszülöttek esetében elsősorban vitális paramétereket, a szülőknél pedig pszichés faktorokat vizsgáltak.

A metaanalízis során 16 tanulmány eredménye alapján 1071 I., II. és III. progresszivitási szintű Perinatális Intenzív Centrumokban kezelt, 24-37. gesztációs hét között született, 620-2715 gramm születési súlyú, klinikailag stabil koraszülött csecsemő (46% lány, 54% fiú) és 286 szülő (elsősorban édesanya) adatait dolgozták fel. Zeneterápiának tekintették a szakképzett zeneterapeuta élő hangját, a saját szülő élő vagy felvett hangját és különböző felvételtől játszott mesterséges hangokat. Az így elért változásokat hasonlították össze a kizárólag hagyományos kezelésben részesülő csecsemők értékeivel, illetve egy olyan har-

madik csoport értékeivel, akiknek hangszóróból „csendet”, vagy fehér zajt játszottak le. A zeneterápiában részesülő újszülöttek esetében a fájdalmas beavatkozások alatt alacsonyabb volt a stressz-szintet jelző szívfrekvencia és légzésszám (3,91/perccel), azonban egyik paraméter esetében sem volt szignifikáns az eltérés. Az oxigénszaturációs értékek nem változtak. A vérnyomásértékek nem mutattak statisztikailag szignifikáns különbséget. A teljes orális táplálást átlagosan 4 nappal rövidebb idő alatt sikerült felépíteni a zeneterápiában részesülő koraszülötteknél, azonban ez a különbség sem bizonyult szignifikánsnak. A csecsemők súlygyarapodásában nem észleltek érdemi eltérést a csoportok között.

A vizsgált szülők esetében jelentősen csökkent a stressz-szint és a szülés utáni anyai depresszió. A zeneterápiával kombinált kenguruzás nagyobb mértékben csökkentette az anyai stressz-szintet, mint a kenguruzás önmagában.

Az interaktív anyai jelenléttel megvalósuló zeneterápiák esetében szignifikánsan nőtt az anyatejes táplálás mértéke a hazabocsátást követő 7-15 napban. Az zeneterápiát alkalmazó, kiegyensúlyozottabb anyák gyermekei pedig jobban fejlődtek az első 2 életévben a zeneterápiában nem részesülő társaiknál.

A zeneterápia alatt és után mérhető klinikai és pszichés javulás eredményeként átlagosan 3 nappal rövidebb a koraszülöttek kórházi ápolásának időtartama. És habár a kórházi tartózkodás hosszának tekintetében ezen metaanalízis során szignifikáns különbséget nem sikerült kimutatni, a zeneterápiában részesülő koraszülöttek rövidebb kórházi ápolása gazdasági szempontból is jóval ideálisabb.

A kizárólag randomizált, kontrollált vizsgálatok eredményeit feldolgozó metaanalízis szignifikáns javulást igazolt a koraszülött csecsemők fájdalmas beavatkozások alatt mérhető légzésszáma, valamint a rövid és hosszú távú anyai stressz-szintek tekintetében. Habár nem szignifikáns mértékben, de csökkent a szívfrekvencia, javult az anyatejes táplálás mértéke és zeneterápiában részesülő koraszülötteknél gyorsabban lehetett felépíteni a teljes orális táplálást. Az anyai stressz és depresszió csökkenése pedig hosszú távon eredményesebb nevelést, jobban fejlődő gyermekeket és kevesebb viselkedési problémát eredményezett.



Gyermekek onkológia Romániában – gondok és perspektívák

László Ritli dr.¹, Margit Șerban dr.⁷, Gabriela Miculschi dr.¹, Cristian Sava dr.¹, Monica Dragomir dr.², Despina Baghiu dr.³, Gheorghe Popa dr.⁴, Adrienn Horváth dr.⁵, Emilia Ursu dr.⁶, Smaranda Arghirescu dr.⁶

¹ Nagyváradi „G. Curteanu” Városi Kórház, Gyermekklinika (Manager: Dr. Elena Moldoveanu), Nagyváradi Egyetem Orvosi és Gyógyszerészeti Kar

² Bukaresti „A. Trestioreanu” Onkológiai Intézet, Bukaresti „Carol Davila” Orvosi és Gyógyszerészeti Egyetem

³ Marosvásárhelyi Gyermeksürgősségi Kórház, I. Sz. Gyermekklinika, Marosvásárhelyi Orvosi és Gyógyszerészeti Egyetem

⁴ Kolozsvári Gyermeksürgősségi Kórház, II. Sz. Gyermekklinika, Kolozsvári „Iuliu Hațieganu” Orvosi és Gyógyszerészeti Egyetem

⁵ Marosvásárhelyi Gyermeksürgősségi Kórház, II. Sz. Gyermekklinika, Marosvásárhelyi Orvosi és Gyógyszerészeti Egyetem

⁶ Temesvári „Louis Turcanu” Gyermeksürgősségi Kórház, III. Sz. Gyermekklinika, Temesvári „Victor Babeș” Orvosi és Gyógyszerészeti Egyetem

⁷ Temesvári „Louis Turcanu” Gyermeksürgősségi Kórház, III. Sz. Gyermekklinika, Román Orvostudományi Akadémia

LEVELEZÉSI CÍM:

László Ritli dr.

Oradea, str. C. Coposu 12.

E-posta: ritli_ladislau@yahoo.com

ÖSSZEFOGLALÁS Jelen értekezés a gyermekkori daganatos és leukaemiás megbetegedések kezelési lehetőségeit mutatja be Romániában. Az elmúlt évtizedben jelentős fejlődés figyelhető meg, egységesebbé vált az ellátás, és a gyermek-onkológiai regiszter is elkezdte működését. Sikerek és problémák jellemzik most is az ellátást, a tanulmány igyekszik a nemzeti eredményeket és sajátosságokat bemutatni.

KULCSSZAVAK gyermekonkológia, eredmények, problémák, szervezet, Románia

Bevezetés

A gyermek- és serdülőkori onkológiai betegségek, jóllehet ritkák és előfordulásuk lényegesen kisebb, mint a felnőtteknél, továbbra is a második halálokozót jelentik (a balesetek után) ebben a korosztályban. A betegek egy részét mind a mai napig nem lehet megmenteni, bár az ötéves túlélés mára már 80% körüli, sőt bizonyos betegcsoportokban még jobb (80–90% körüli heveny lymphoblastos leukaemiánál, 95–98% Hodgkin-lymphománál és 85–88% non-Hodgkin lymphománál).

Egy nemrég megjelent elemzés (EUROCORE 5, 6, amelyet 29 európai országban végeztek, felhívta a figyelmet a jelentős különbségekre, amely a kelet- és nyugat-európai országok között van (5 éves túlélés különbség 10–20%). Ezeket a különbségeket a daganatos betegségeknek szánt korlátozott forrásoknak tulajdonítják, de felelősek lehetnek a management hibák is: szakközpontok hiánya, a szakosodás elégtelensége, az epidemiológiai és klinikai tanulmányok hiánya stb. (2).

Elfogadva a SIOP felfogását „No child should die of cancer”, a Román Kormány kibocsátott egy sokéves, integrált, daganatos betegségek jobb ellátását célzó országos programot a 2016–2020 közötti időszakra (3). A gyermekonkológiai hálózatban részt vevő szakemberek feladata a daganatos betegségek országos előfordulásának, kezelésének, a gyermekonkológia infrastruktúrájának folyamatos értékelése, az erőforrások, problémák feltárása, a gyermekonkológiai ellátás folyamatos fejlesztése és az ország egészségügyi rendszerében elfoglalt helyének értékelése.

A gyermekonkológia már 3–4 évtizede kivált az általános onkológiából. A gyermekkori malignitások más országokban regisztrált, látványos prognózis javulása készítettésként hatott a struktúrák és a professzionisták szakosodására. Számos beadvány és hosszas kitartás után a gyermekonkológiát elfogadták, mint orvosi szakterületet „gyermek-onkohematológia” formájában, és a posztgraduális képzés 2017-től meg is kezdődött.

Megbetegedések

Egy megbízható, országos regiszter hiányában nehéz megítélni az incidenciát, prevalenciát és a gyógyulási rátát. A romániai jelenlegi, kissé nehézkes információs rendszer az új és a régi eseteket is elvileg tartalmazza (felnőttek és gyerekek). Az egészségügyi intézményektől az Eü. Minisztériumhoz a megyei egészségügyi hatóságokon keresztül jutnak el az információk negyedéves jelentések formájában. Ugyanakkor léteznek intézményen belüli regiszterek is, amelyeket csak részben lehet hasznosítani népességi kiértékeléssel. Léteznek továbbá területi rákregiszterek, melyek közül a Bihar megyei a legmegbízhatóbb, amit sokáig az egyetlen megbízható forrásként tekintettek nemzetközi fórumokon.

A Román Gyermekonkológiai Társaság égisze alatt, 2009–2014 között lezajlott EEA projekt (Lichtenstein, Izland, Norvégia) célkitűzése volt,

hogy az Országos Gyermekonkológiai Regisztert pontos, objektív alapokra helyezze (4). Ezen rendszerünk sajnos sok (elfogadhatatlan?) korlátot, pontatlanságot tartalmaz:

- a prevalenciában jelentős a különbség más európai országokhoz viszonyítva (Anglia, Magyarország, Németország), ahol az értékek 12,2–14,9/100 000 között helyezkednek el, ezzel szemben a mi adataink
0–14 éves korosztálynál: 8,56/100000
15–19 éves korosztálynál: 6,62/100000
0–19 évesekben: 8,05/100000 (5);
- érthetetlenek az eltérések az ország különböző régiói között (11,7–13,7/100 000 észak-nyugaton és 2,6/100 000 a keleti megyékben);
- ugyanakkor jelentős különbségek vannak az éves jelentésekben: pl. 334 új beteg 2014-ben, összehasonlítva a 2009–2015 átlagos 237 évi új esetével.

1. táblázat: Románia – a becsült incidencia 0–14 éveseknél, mindkét nem esetében

Daganat	Total number	Numbers 0-14	ASR (W) 0-14
Összes rák, . nem-melanomás bőrdaganat kivételével	78 760	444	13,7
Hólyag	3825	1	0
Agy, idegrendszer	1715	68	2,1
Colorectum	10 256	0	0
Epehólyag	632	–	–
Hodgkin-lymphoma	318	21	0,6
Kaposi-sarcoma	40	–	–
Vese	1940	23	0,7
Larynx	1618	1	0
Leukaemia	1750	157	4,8
Ajak- és szájüreg	1847	6	0,2
Máj	2214	8	0,2
Tüdő	11 644	–	–
Melanoma (bőr)	1121	3	0,1
Multiplex melanoma	644	–	–
Nasopharynx	375	–	–
Non-Hodgkin-lymphoma	1566	34	1
Oesophagus	768	–	–
Egyéb pharynx	1506	–	–
Pancreas	3082	–	–
Gyomor	4075	–	–
Pajzsmirigy	788	2	0,1

ASR (W): age standardizált rate (world)

2. táblázat: Románia – a becsült halálozás, 0–14 éveseknél, mindkét nem

Daganat	Total number	Numbers 0-14	ASR (W) 0-14
Összes rák, nem-melanomás bőrdaganat kivételével	48 252	144	4,4
Hólyag	1471	–	–
Agy, idegrendszer	1594	35	1,1
Colorectum	5675	–	–
Epehólyag	466	–	–
Hodgkin-lymphoma	116	1	0
Kaposi-sarcoma	24	–	–
Vese	886	7	0,2
Larynx	1009	–	–
Leukaemia	1168	47	1,4
Ajak- és szájüreg	1001	–	–
Máj	2830	4	0,1
Tüdő	10071	–	–
Melanoma (bőr)	364	–	–
Multiplex melanoma	344	–	–
Nasopharynx	176	0	0
Non-Hodgkin-lymphoma	735	12	0,4
Oesophagus	712	–	–
Egyéb pharynx	1020	–	–
Pancreas	2782	–	–
Gyomor	3366	–	–
Pajzsmirigy	162	–	–

ASR (W): age standardizált rate (world)

Ha figyelembe vesszük Románia lakosságának számát (1–14 éves 3 139 609, 15–19 éves 1 091 355), a becslés szerinti új esetek száma 375–470 és 200–270 lenne, a 0–14, illetve a 15–19 éves korosztályoknál (6). A WHO 2012 GLOBOCAN becslése szerint 2012–2016 között az incidencia 444, a halálozás 144 lenne a 0–14 éves korosztálynál (5) (lásd 1. és 2. táblázatokat).

A mi eurorégióinkban a rosszindulatú daganatos megbetegedések prevalenciáját 10,9–12,8/100 000-re értékelik, de Románia és Moldova rendelkezik a legkisebb értékekkel 8,1–9,00/100 000 között. Úgy ítéljük meg, hogy alulértékelt adatokról van szó, a jelentett gyermekesetek száma jóval alacsonyabb a realitásnál. Ez vonatkozik minden malignitásra, kivéve talán a lymphomákat és a csontdaganatokat.

2009–2015 között a megbetegedések aránya a következő: leukaemiák 29,59%, központi idegrendszeri tumorok 17,22%, lymphomák 16,31%, lágyszarcomok 7,8%, csonttumorok 5,17%, neuroblastoma 5,17%, csírasejtes tumorok 4,5%, vesetumor 3,67%, májdaganat 0,78%.

Akárhogy is, a birtokunkban lévő adatok csak tájékoztató jellegűek, nem fedik le pontosan a populációt, és így nem alapozhatunk meg egy komoly gazdasági vagy szervezési döntést.

Halandóság/túlélés

Azokra a tanulmányokra hagyatkozhatunk csak, amelyeket a különböző gyermekonkológiai központokban végeztek és amelyek regionális jellegűek. Így, Temes és Bihar megyékben 1981–1985 között az ötéves túlélési valószínűség 11% volt, 1996–1998 között ez 49%-ra emelkedett, majd 2000-ben meghaladta az 50%-ot.

Ugyanezt a kedvező trendet észlelték más központokban is (Bukarest, Kolozsvár, Jassy), főleg 1996 után. Ez egybeesik a nemzetközi terápiás protokollok bevezetésével gyermekonkológiai központjainkban. A leglátványosabb túléléseket heveny leukaemia, lymphoma, neuroblastoma és neuroblastoma területén értük el. Sajnálatos módon, az esetjelentések alacsony száma illetve a területi egyenlőtlenségek miatt, nem tudjuk reálisnak elfogani a mostani országos regiszterből nyert adatokat (4).

Ha összehasonlítást végzünk a mi eurorégióinkban lévő, közepes és közepesen nagy GDP-vel rendelkező 13 országgal (Albánia, Bulgária, Fehéroroszország, Ukrajna, Bosznia, Koszovó, Lettország, Litvánia, Szerbia, Törökország, Moldova, Montenegró, Macedónia), ahol a halandóság 63–69/1 millió gyermek, Romániát a 45–50/1 millió halandósággal csupán Albánia és Törökország haladja meg (5).

A részletes adatok a következők:
Az ötéves túlélés tekintetében

2010:

0–14 év 69,01% (fiúk), 74,29% (lányok),
15–19 év 68,13% (fiúk), 70,15% (lányok).

2012:

0–14 év 68,13% (fiúk), 70,15% (lányok),
15–19 év 51,85% (fiúk), 75,80% (lányok).

A betegségcsoportok ötéves túlélései tekintetében a következő adataink vannak:

2010:

leukaemiák 67,09%
lymphomák 92,11%
idegrendszeri daganatok 56,9%
csonttumorok 34,6%
lágyszarcomok 50,0%

2012:

leukaemiák 77,8%
lymphomák 84,62%
idegrendszeri daganatok 45,00%
csonttumorok 50,18%
lágyszarcomok 58,82%

Intézeti struktúra, felszerelés, személyzet

Romániában 13 egészségügyi intézmény van, ahol gyermekonkológiai ellátás folyik (legtöbbjük gyermekhematológiával összekapcsolva), 9 megyében elhelyezve, összesen 250 kórházi ágygal és 10 szakambulanciával (3. táblázat).

3. táblázat: Egészségügyi intézmények gyermekonkológiai osztályokkal

Bukaresti Onkológiai Intézet
Kolozsvári Onkológiai Intézet
3. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika – Temesvár
Fundeni Gyermekgyógyászati Klinika – Bukarest
Marie Curie Gyermekgyógyászati Klinika – Bukarest
1. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika – Marosvásárhely
2. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika – Marosvásárhely
1. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika – Jassy
2. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika – Kolozsvár
Nagyvárad Gyermekgyógyászati Klinika
Krajovai Gyermekgyógyászati Klinika
Brassói Gyermekgyógyászati Klinika
Konstancai Gyermekgyógyászati Klinika



Ezen központok mérete és felszerelése nem egyforma. A legnagyobb osztályok Bukarestben, Temesváron, Kolozsváron és Jassyban működnek, ezeknek a diagnosztikai felszerelése teljes, magas színvonalú egészségügyi központokban helyezkednek el, ahol felnőtt onkológia és hematológia is fellelhető. Gyakorlatilag ezen központoknak lehetőségük van az átfogó diagnózisra, minden malignitásban. A kisebb osztályok és alosztályok nem rendelkeznek teljes diagnosztikus hozzáféréssel (ez főleg immunhisztokémia, citogenetika, FISH, immunfenotipizálás, molekuláris biológia és imagisztika területeire vonatkozik, részben vagy egészben). E központok diagnosztikai szükségleteiket a nagyobb központokkal való együttműködés által egészítik ki. Gyakorlatilag, minden nagy központtal 1-2 kisebb osztály kooperál.

Két központban (Bukarest és Temesvár) működnek Ronald McDonald házak, a harmadikat (Jassyban) ez évben kezdik működtetni.

Kezelés tekintetében minden központban elvileg elérhetők a citosztatikumok, egy államilag finanszírozott országos egészségügyi program révén. A megyéknek kiutalt összegeket a szakemberek és a biztosító megegyezése alapján osztják el a felnőtt és gyermek osztályok között, pontos szabályok nélkül. A szupportív terápia minden központban hozzáférhető.

Bizonyos gyógyszerek esetében viszont korlátozott a hozzáférhetőség, egyes citosztatikumok és immunszuppresszív gyógyszerek (Eldicine, Erwinase, Daunoblastine, Thioguanin, Busulfan, Thymoglobulin stb.) nem találhatók meg a román gyógyszerpiacon, esetenként, különleges beszerzési rendszerben, késve lehet hozzájutni.

Minden központ megfelelő kemoterápiás tapasztalattal rendelkezik, a sebészeti és sugárterápia azonban csak a nagy központokban hatékony.

A 2015-ös év folyamán beindult egy országos program, amely a heveny leukémia diagnózisát hivatott optimalizálni, a kijelölt központokban, állami költségvetésből.

Csontvelő-transzplantáció gyermekek részére 2001 óta lehetséges. Ezt legelőször a Temesvári 3 Sz. Gyermekklinikán vezették be, nagy tapasztalattal rendelkező magyarországi szakemberek segítségével (Prof. Dr. Nagy Kálmán) utólag a bukaresti Fundeni Klinikán is bevezették. Évente kb. 45–50, főleg autológ csontvelő-transzplantációt végeznek gyermekeknél.

Fontos tevékenysége minden központnak, a betegek otthoni gondozása, kezelés alatt és után. A túlélők számának drámai növekedése szükségessé tette az alapellátással és a szülőkkel való kooperációt. Számos központ palliatív ellátást is kifejlesztett.

Pozitív jelenség, hogy minden központ megfelelő patológiai háttérrel rendelkezik.

A központok általában az ország stratégiai régióiban helyezkednek el. Ha figyelembe vesszük más európai országok gyermekonkológiai centrumainak számát (Németország 59, Ausztria 7, Svájc 8, Magyarország 8 stb.), a lakosságra számított arány 0,74/1 millió, ilyen szempontból Románia is megfelel a nemzetközi sztandardoknak. A multidiszciplináris teamek, a kivizsgálás központosítása, a szakmai tapasztalat és a hosszú távú monitorizálás fontos és költséghatékony szempontok. Érvényes ez minden ritka betegségre, így a gyermekkori daganatokra is.

A gyermekonkológiai hálózatban 25–30 szakorvos dolgozik. Gyermekgyógyászokról van szó, akik második specialitásként onkológusok, kisebb számban onkológusok akik gyermekgyógyászati tapasztalattal rendelkeznek, illetve van néhány hematológus végzettségű szakember is. Ma a gyermekonkológia önálló szakterületként van elismerve, az idén kezdődik a szakképzés. A központokban segítő szakemberek (pszichológus, szociális munkás, pedagógusok, gyógytornászok) részvételével teljes munkaidőben rendelkezésre állnak.

Nagyon kevés sebész, idegsebész, ortopéd, sugárterapeuta van, akik gyermekonkológiai képzéssel illetve rutinnal bírnak. A sugárkezelés 3 év felett elérhető, illetve az idegsebészeti beavatkozásokra is minden lehetőség megvan, de a bonyolultabb ortopédiai műtétek, korszerű protézisek csak külföldön kivitelezhetők.

Kutatás, nemzetközi kapcsolatok

A kutatási területek zömmel epidemiológiai és klinikai jellegűek. A tanulmányok támogatásában és előmozdításában különös szerepe van a Román Gyermek Onko-Hematológiai Társaságnak (2000-ben alakult) és a kapcsolódó folyóiratnak (ez ma már sajnos nem jelenik meg). A legtöbb szakember SIOP tag, rendszeresen részt vesznek a kongresszusokon. Minden központ gyümölcsöző kapcsolatokat épített ki szakklinikákkal, szakmai szervezetekkel Ausztriában, Németországban, Magyarországon, az Amerikai Egyesült Államokban, Hollandiában stb. Ezen kapcsolatoknak fontos szerepe volt a standard, nemzetközileg elfogadott protokollok bevezetésében. Sok kollégánk ezekben az igen rangos intézményekben szerzett tapasztalatokat.

A legkövetkezetesebb és legszervezettebb kapcsolat a magyarországi kollégákhoz kötődik. Az együttműködés a 80-as években kezdődött, amikor a Semmelweis Klinika szakemberei a nagyváradai kollégákkal vették fel a kapcsolatot. A 90-es évektől a Segítő Jobb Alapítvány révén erőteljesebbé váltak a kapcsolatok a Magyar Gyermekonkológiai Társasággal, a budapesti, debreceni, pécsi, miskolci klinikákkal. Minden romániai központ résztvesz



a közös tevékenységekben, így az 1998 óta évente megrendezett szakmai találkozókra (ez ma már kelet európai szakmai találkozóvá fejlődte ki magát!), a kölcsönös klinika látogatásokon, a különleges esetek közös megoldásában, valamint az epidemiológiai tanulmányokban. A csontvelő-transzplantáció bevezetése (2001, Temesvár) talán a legkimagaslóbb eleme ezen kooperációnak, a módszer később kiterjedt Marosvásárhelyre, a felnőttthematológiára.

A szakmai értékeken túlmenően ez a kooperáció igen fontos emberi kapcsolatokat is eredményezett, egymás értékrendjének megismerése az egyetemes európai kultúrához tartozás érzését növelte.

Perspektívák

Nyilvánvaló, hogy úgy országos, mint helyi szinten technikai és szervezési módosításokra van szükség azért, hogy az onkológiai ellátást optimalizáljuk, illetve kiküszöböljük a különbségeket (10–20%-kal kisebb túlélési lehetőségek), ami jelenleg az európai kelet-nyugat között fennáll.

A következő kiemelt területek fejlesztése lenne különösen fontos:

- szakemberekből álló teamek biztosítása (klinikusok, laboratóriumi szakemberek, nővérek stb.) az optimális diagnózis, kezelés és monitorizálás érdekében;
- a gyermekonkológiai központok tevékenységének kiértékelése, az akkreditáció kritériumainak kidolgozása, új központok szükségessége;
- a megfelelő finanszírozás biztosítása, diagnosztikai és terápiás célokra; nemcsak a gyógyszerekre és dotációra gondolunk, de a nagyobb számú

csontvelő-transzplantáció lehetőségének megteremtésére;

- az országos rákregiszter továbbfejlesztése és ennek keretén belül a gyermek regiszter kialakítása, a szerzett tapasztalatokra támaszkodva.
- Sürgős határozatot kell hozni a következőkben
- a kis centrumok helye és kompetenciája, dotálás és felfejlesztés a teljes önállóságig, a más központokkal való kooperáció, a tevékenység korlátozása stb.;
 - a szakemberek képzése: a szükséges szám meghatározása, a felkészülés tartalma, szakmai fejlődés perspektívája, sebészeti, idegsebészeti és sugárterápiás szakemberek képzése gyermekonkológiai vonatkozásban;
 - a minőségellenőrzés kifejlesztése, a belső és külső audit szabályozása.

Figyelembe véve az EU által megfogalmazott „25 by 25” stratégiát, ami plusz 25% megmentett beteg jelent 2025-ig, nekünk is igazodnunk kell a következő 10 évben a SIOP-E stratégiai programjához a következőkkel:

1. az innovatív terápiák bevezetése a klinikai gyakorlatba,
2. a diagnosztika pontosságának biztosítása,
3. a daganatbiológiai kutatások elősegítése és ezek hasznosítása a kezelésben,
4. egyenlő hozzáférhetőség a diagnosztikához, kezeléshez, kutatáshoz egész Európában,
5. a túlélők életminőségének követése,
6. a gyermek és felnőtt betegek speciális igényeinek lefedése,
7. a betegség okainak tanulmányozása illetve ezek lehetőség szerinti elkerülése (7).

Summary

Oncopediatrics in Romania – problems and perspectives

Ritli L, County Hospital „G.Curteanu” Oradea, Pediatric Clinic

In this paper, the authors give an overview about the situation and therapeutic possibilities of pediatric malignancies in Romania. In the last decades significant improvement could be detected, with introducing common protocols and with configuration a new pediatric cancer registry. Much achievements and many problems are characteristic currently too. This monography try to demonstrate the national results and particularities.

KEYWORDS pediatric oncology, results, problems, organisation, Romania

Irodalom

1. Siegel RL: SEER Cancer Statistics Review 1975-2012, Canc J Clinicians, Wiley – online library, 2016.
2. Gatta G, Botta S, Rossi S, et al: Childhood cancer survival in Europe 1999- 2007; results of EUROCARE 5. A population based study, Lancet Oncology, 2014; 15:135-47.
3. Oncopedia: „Plan national multianual integrat de control al cancerului pe perioada 2016-2020”, <https://www.google.ro/webh?sourceid=chrome-instant&ion=1&espv=2&ie=UTF-8#q=oncopedia,plan+national+multianual>
4. SROHP: Situatia cancerelor la copil in Romania. Raportul Registrului National al Cancerelor la Copil, aprilie 2016.
5. Stefan DC, Rodriguez Galindo CR: Paediatric Hematology and Oncology in countries with limited resources. Springer, NY, 2014; 7-18, 2014
6. INS, Miron L: Date demografice in Romania, www.insse.ro/cms/file/publicatii.2014
7. Vassal G, Schrappe M, Ladenstein R, et al: SIOPE- Strategic plan: a European cancer plan for children



- and adolescents, J. Cancer Policy, 2016; 8:17-32
8. Rodriguez-Galindo C, Friedrich P, Alcasabas P, et al. Toward the cure of all children with cancer through collaborative efforts: Pediatric

- Oncology as a global challenge, J Clin Oncol on line <http://jco.ascipubs.org/cgi/doi/10.1200/JCO.2014>
9. WHO-GLOBOCAN 2012: Estimated cancer incidence, morbidity,

prevalence worldwide, <http://globocan.iarc.fr/pages/age-specific-table-sel.aspx>, 2012.

Útravaló tudnivaló

- Romániában az egységesített kezelési protokollok és gyermekonkológiai regiszter kialakulóban vannak, de hatékonyságuk még nem éri el a nyugat-európai színvonalat.
- Az elmúlt években jelentős előre lépés történt az ellátás szervezésében és a gyermekonkológia mint önálló diszciplína elfogadtatásában.

Tesztkérdések

1. Melyik a leggyakoribb gyermekkori malignitás

- Leukaemia
- Lymphoma
- Osteosarcoma
- Neuroblastoma

2. A gyermekkori malignus betegségek éves előfordulása, világvizonylatban

- <7,0/100 000/gyerek
- 7,0–9,0/100 000/gyerek
- 9,0–11,0/100 000/gyerek
- >11,0/100 000/gyerek

3. A gyógyulási esély akut lymphoblastos leukaemiában a fejlett országokban

- 50%
- 50–70%
- 70–80%
- 80% fölött

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!

TALLÓZÓ

A biztonságos alvás feltételeinek betartása országosan a reklámpiacon és az üzletekben

Safe Sleep Guideline Adherence in Nationwide Marketing of Infant Cribs and Products

Matthew Kreth, Tammy Shikany, Claire Lenker, R. Bradley Troxler; Published online January 02, 2017; PEDIATRICS Vol. 139 No. 1 January 01, 2017
e20161729; doi: 10.1542/peds.2016-1729

Muzslay Eszter

E-posta: muzslay.eszti@gmail.com

Az USA-ban a vezető csecsemőhalálozási okok közé tartozik a hirtelen csecsemőhalál szindróma, valamint az alvással összefüggő váratlan csecsemőhalálozás. Annak ellenére, hogy az elmúlt 24 évben már 4 irányelvet megfogalmazott az American Academy of Pediatrics, a legtöbb marketingfogás ezen álláspontokat figyelmen kívül hagyja, a gyermekek biztonságának kárát kereskednek.

Az újsághirdetéseket egy országosan megjelenő szülői magazinban vizsgálták, 3 különböző időszakból 6-6 egymást követő számot.

Az eredmények azt mutatták, hogy a később megjelent újságokban a hirdetések száma csökkent, viszont

ezen belül nőtt a kisgyermek alvásáról szólóak aránya, egyre inkább megfelelve az AAP által kiszabott feltételeknek.

A kutatócsoport a hirdetések elemzését követően 11 cég kiságykínálatát is vizsgálta, ezen belül az üzleteket kategóriákra osztották, többek között bútóráruházak, áruraktárak, bababoltok, valamint online áruházak is szerepeltek a kutatásban. Az ágyakat egy 6 szempontból álló egységes, az AAP legfrissebb irányelveit magába foglaló követelménylistának feleltették meg. Az eredmények összesítésekor a modell, árat, a cég korábbi minősítését, illetve a termék elérhetőségét (online vagy üzletben) vették figyelembe. Az ágyak közel felét veszélyesnek ítélték, mivel nem feleltek meg az általános előírásoknak.

A hirdetésekben szereplő gyermekek vizsgálatok is érdekes következtetéseket vontak le a kutatók. Etnikum alapján a reklámokban szereplő gyerekek nagy része fehér, amikor nem fehér bőrű gyerekekkel hirdettek, egy esetben sem fordult elő, hogy a szabályoknak megfelelt a termék, az irányelveket betartó reklámok kivétel nélkül fehérbőrű gyerekeket ábrázoltak. Összességében látható a fejlődés, egyre nagyobb hangsúlyt fektetnek az üzletek a biztonság és a biztonság hirdetésére, bár maradtak még alapvető hiányosságok. A szülők, ha tisztában is vannak gyermekük biztonságának feltételeivel, amit az üzletekben, illetve az újságokban látnak és hallanak, könnyen háttérbe szoríthatják a tudásukat. Ezért kiemelten fontos a marketingben is a helyes példa bemutatása.

Congenitalis nephrosis szindróma – esetismertetés

Gáll Zsuzsanna dr.^{1,2}, Moréh Zsuzsanna dr.^{1,2}, Papp Zsuzsanna^{1,2}, Kiss Éva dr.², Török Rozália², Simon Márta dr.¹

¹ Marosvásárhelyi Orvosi és Gyógyszerészeti Egyetem, IV. Gyermekgyógyászat Tanszék (Igazgató: Cucerea Manuela dr.)

² Marosvásárhelyi Megyei Kórház, Gyermekgyógyászati Klinika (Igazgató: Horváth Adrienn dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Gáll Zsuzsanna dr.

Marosvásárhelyi Megyei Kórház, Gyermekgyógyászati Klinika, Marosvásárhely, Gh Marinescu út, 38. Románia

E-posta: nzsuzsanna@yahoo.com

ÖSSZEFOGLALÁS Az újszülöttkori oedema hátterében számos betegség meghúzódhat, mint fertőzés, immun- vagy non-immun hydrops, vese-, illetve májbetegségek, valamint genetikai szindrómák. Esetünkben egy 1300 g-os (<10 pc) koraszülött (33 terhességi hét) leányt mutatunk be. A klinikum (periorbitalis és alsó végtagi oedema, oliguria) és a laboratóriumi leletek (masszív proteinuria, hypoproteinaemia, hypoalbuminaemia, hyperlipidaemia) alapján congenitalis nephrosis szindróma diagnózisát állítottuk fel. 12 hetesen tüdőgyulladással szövődött és exitált, a szövettan finn típusú congenitalis nephrosis szindrómára jellemző képet írt le, amely egy ritka autoszomális recesszív betegség, magas csecsemőkori mortalitással agresszív kezelés hiányában. Immunszuppresszív kezelés hatástalan, a veseátültetés az egyetlen hosszú távú megoldás.

KULCSSZAVAK oedema, újszülött, congenitalis nephrosis szindróma

Bevezetés

Az oedema egy interstitialis folyadékgyülem és szövetduzzanat, mely a kapillárisfal mentén ható hemodinamikai erők közti egyensúly felborulása és/vagy a nyirokrendszer sérült funkciója okoz. Lehet helyi vagy generalizált: legsúlyosabb formája az anasarca, míg lokalizáltabb formája az ascites és a pleuralis folyadékgyülem. Patogenetikailag több folyamat is megfigyelhető: megnövekedett intrakapilláris ozmotikus nyomás (só- és vízviasztartás, obstrukció), megnövekedett kapillárispermeabilitás és a csökkent onkotikus nyomás (hypoalbuminaemia). Az újszülöttkori oedema hátterében számos betegség meghúzódhat, mint fertőzés (szepszis, TORCH), szívelégtelenség, vesebetegségek, vénás thrombosis (köldökvéna-katéter), májbetegségek, Rh-inkompatibilitás okozta izoimmunizáció, gyógyszer mellékhatás (ezüst-nitrát, kalciumblokkolók) vagy allergiás betegségek, lymphás keringés zavara, genetikai (pl. Turner-) szindróma (1, 2).

Esetismertetés

Esetünkben egy 5 napos leányt mutatunk be, aki 1300 g-os (<10 percentilis) koraszülöttként (33 ter-

hességi hét) látta meg a napvilágot egy területi kórházban. Postnatalis adaptációja nehéz volt, maszkos lélegeztetésben részesült, Apgar-jegye 6, illetve 8, 1 és 5 percre. Édesanyja 33 éves, szerény körülmények között él, 6 terhességéből két spontán vesztés volt. Mivel az újszülött később is oxigénpótlásra szorult, emelkedett a vérnyomása, fokozódó oedema jelentkezett, átutalják klinikánkra.

Felvételkor microcephaliát, cyanosist, oedemát (periorbitalis, perinealis és alsó végtagok szintjén), légzési distress jeleit, mérsékelt tachycardiát, vérnyomása 60/30 Hgmm, mindkét oldali pes equinovarus, generalizált hypotóniát észleltünk. Lélegeztetés indult pozitív nyomással orrkanülön, majd a romló klinikai állapot (ismétlődő apnoék, hypertonia) miatt intubálni kellett.

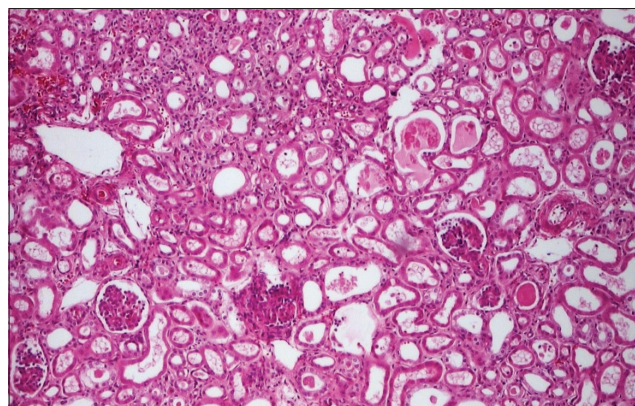
Kardiológiai konzílium és szívultrahang pitvari sövényhiányt és persistens ductus arteriosust igazolt. Hasi ultrahang: nagyobb, oedemás veséket, elmosódott kéreg/velőállomány határ, minimális ascitest írt le. Profilaktikus antibiotikum-terápia, diuretikum adása indult a teljes parenteralis táplálás mellett. A laboratóriumi leleteket az 1. táblázatban foglaltuk össze.

A szerológiai vizsgálatok nem igazoltak veleszületett fertőzést. Proteinogramja: hypoalbuminaemia, emelkedett alfa1- és alfa2-globulin, hypogamaglobulinaemia, hypothyreosis.

1. táblázat: Laboratóriumi értékek

Laboratóriumi paraméter	1. hét	11. hét
Fehérvérszám (/mm ³)	12300	17400
Vörösvértestszám (millió/mm ³)	5,5	3,84
Hemoglobin (g/dl)	19,6	11
Hematokrit (%)	59,9	34,9
Vérlemezkeszám (/mm ³)	171000	514000
Perifériás kenet	normális	balra tolt
Kreatinin (mg/dl)	0,69	0,19
Karbamid (mg/dl)	80,9	68,2
Koleszterol (mg/dl)	199	259
Triglicerid (mg/dl)	127	224
Összfehérje (g/l)	35	30
Albumin (g/l)	25,4	15,6
AST (U/l)	110	29
Bilirubin (mg/dl)	7,4	1,1
Proteinuria (mg/dl)	100	500

2 hetes korától le lehetett venni a lélegeztető gépről, jól tolerálta az enterális táplálást. Azonban átmeneti javulás után, 8 hetes korától emelkedett a vérnyomása: 126/65 Hgmm (>99 percentilis), csökkent a diuresise, 400, majd 200 ml/24 óra, gyorsan emelkedett a súlygörbéje (11 hetesen 2600 g). Kezelését kiegészítettük captoprillal, albuminnal, euthyroxszal, azonban 11 hetesen tüdőgyulladással szövődik és 12 hetes korában exitál. A szövettan finn típusú congenitalis nephrosis szindrómára jellemző képet mutat: éretlen glomerulusok, mesangialis hyperplasiával, a proximalis tubulusok microcystás táglata, az epithelium aplatisatiójával (1. ábra).



1. ábra: Szövettan, hematoxin-eozin-festés, 4x, éretlen, kis glomerulusok, cysticusan kitágult tubulusok

Megbeszélés

A congenitalis nephrosis szindróma (CNS) ritka rendellenesség, az összes gyermekkori nephrosis szindróma 1,5%-a, leggyakrabban genetikai hátterű, melyben a mutáció a glomerulust kódoló géneket érinti (főként a nefrin és podocin génjeit); ritkábban immunmediált betegség, főleg intrauterin vagy perinatalis fertőzés (szifilisz, Toxoplasma gondii, cytomegalovírus, HIV-fertőzés) következtében jelentkezik. A finn típusú congenitalis nephrosis szindróma egy ritka autoszomális recesszív betegség, melyet a nefrin gén (NPHS1, 19q13.1) mutációja okozza, magas mortalitással agresszív kezelés hiányában. Jellemzi a masszív in utero proteinuria, nagy placenta, koraszülés, terhességi korhoz képest kis súly (SGA) és a nephrosis tünetei már születéskor jelentkeznek. Habár ritka betegség, a finn típusú CNS diagnosztikai és kezelési kihívást jelent ma is a gyermekgyógyászatban. Immunszuppresszív kezelés hatástalan, a veseátültetés az egyetlen hosszú távú megoldás (1, 3).

Summary

Congenital nephrotic syndrome – case report

Gall Zsuzsanna, University of Medicine and Pharmacy, Tirgu Mures, IV. Paediatrics Department and County Hospital Tirgu-Mures, Paediatric Department

Neonatal oedema may be caused by many conditions, like infections, immune or non-immune hydrops, kidney and liver diseases, genetic syndromes. We present the case of a 1300 g (<10 PC) preterm (33 weeks of gestation) girl. The clinical (oedema, oliguria) and laboratory findings (massive proteinuria, hypoproteinaemia, hypoalbuminaemia, hyperlipidaemia) supported the diagnosis of congenital nephrotic syndrome. At age of 12 weeks we lost her in pneumonia; histology being characteristic for Finnish type congenital nephrotic syndrome. This is a rare autosomal recessive disease, with high infant mortality in the absence of aggressive treatment. As it is resistant to the immunosuppressive drugs, dialysis and renal transplantation is the only long-term solution.

KEYWORDS oedema, neonatal, congenital nephrotic syndrome

Irodalom

1. Kliegman R, Behrman R, Jenson H, Stanton B. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th edition. Philadelphia, Saunders: Elsevier; 2007.
2. R P Valentini, Tej K Mattoo, Melanie S Kim. Pathophysiology and etiology of edema in children.
https://www.uptodate.com/contents/pathophysiology-and-etiology-of-edema-in-children?source=see_link, last accessed 5 feb 2017
3. Niaudet P. Congenital and infantile nephrotic syndrome.
https://www.uptodate.com/contents/congenital-and-infantile-nephrotic-syndrome?source=search_result&search=congenital%20nephrotic%20syndrome&selectedTitle=1~38, last accessed 5 feb 2017

Útravaló tudnivaló

- Az újszülöttkori oedema hátterében számos betegség állhat (fertőzés, immun vagy non-immun hydrops, vese-, illetve máj betegségek, valamint genetikai szindrómák).
- A congenitalis nephrosis szindróma egy ritka autoszomális recesszív betegség, az első 3 hónapban jelentkező jellegzetes tünetekkel / laboratóriumi leletekkel, magas csecsemőkori mortalitással agresszív kezelés hiányában.

Tesztkérdések

1. A nephrosis szindrómára jellemző:

- a) Hypoproteinaemia
- b) Hyperlipidaemia
- c) Nagy mértékű proteinuria
- d) Oedema
- e) Mindegyik válasz helyes

2. A finn típusú congenitalis nephrosis

- a) Genetikai betegség, mely autoszomális domináns módon öröklődik
- b) Kisdedkorban jelentkezik a leggyakrabban
- c) Általában nagy súllyal születnek
- d) Magas a csecsemőkori mortalitása agresszív kezelés hiányában
- e) Jól reagál immunszuppresszív kezelésre

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

TALLÓZÓ

Ocrelizumab kontra placebohatás primer progresszív sclerosis multiplexben

Ocrelizumab versus Placebo in Primary Progressive Multiple Sclerosis

Xavier Montalban et al. N Engl J Med 2017; 376:209-220. January 19, 2017 DOI: 10.1056/NEJMoa1606468

Muzslay Eszter

E-posta: muzslay.eszti@gmail.com

A sclerosis multiplex immunpatogenezisében kialakult egy új feltételezés, miszerint a B-sejtek depléciója sikeres kezelési eljárás lehet a betegség primer progresszív stádiumában. Az ocrelizumab nevű emberi monoklonális ellenanyagot vizsgáltuk e stádiumban levő betegeknél, összehasonlítva hasonló állapotú betegeknél alkalmazott placebohatással. Az ocrelizumab szelektíven kapcsolódik a CD20 antigéntermelő B-sejtekhez, így csökkentve számukat. Véletlenszerűen kiválasztott pácienseken alkalmaztuk a kétféle terápiát, összesen 732 beteg részvételével. Legalább 120 héten keresztül minden 24. héten a páciensek harmadánál placebót, kétharmadánál int-

ravénás ellenanyagot (600 mg) alkalmaztunk, addig, ameddig igazolható javulás nem következett be. Először a 12. héten regisztráltuk a javulás mértékét, ez ocrelizumab kezelés esetén 32,9%-nak, placebo kezelés esetén 39,3%-nak adódott. A 24. héten mért javulás az ellenanyag esetén 29,6%, placebo esetén 35,7% mértékű. A T2 súlyozással készült MRI-n kimutatható teljes agysérülések mértéke az ocrelizumabbal kezelt betegek esetén 3,4%-kal csökkent, a placeboval kezelt páciensek körében 7,4%-kal emelkedett, az agyállomány az első esetben ennek megfelelően csökkent, míg utóbbi esetben agyállomány-növekedés történt. A két csoporton végzett általános egészségügyi felmérés fizikai komponensét illetően nem volt szignifikáns a különbség, a súlyos fertőzések, mellékhatások tekintetében sem volt klinikailag jelentős az eltérés a két csoport között, viszont az ellenanyaggal kezelt páciensek körében gyakrabban fordult elő felső légúti fertőzés, ajakherpesz, valamint az infúzióval szembeni reakció, a daganatképződés aránya is ebben a csoportban volt magasabb. A vizsgálati eredményekből látható, hogy az ellenanyaggal kezelt páciensek körében a javulás lassabban következett be, mint a placebo hatásnak kitett pácienseknél, ennek a kezelésnek azonban nagyobb a kockázata. Az ocrelizumab hosszú távú biztonságos és hatékony használatához szélesebb körű vizsgálatok szükségesek.



Diagnosztikai kihívások egy haemolyticus anaemia esete kapcsán

Papp Zsuzsanna Erzsébet dr., Horváth Adrienne dr.

Marosvásárhelyi Orvosi és Gyógyszerészeti Egyetem, Gyermekgyógyászat Tanszék,
2. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika Hematoonkológia Osztály
(Osztályvezető főorvos: Horváth Adrienne dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Papp Zsuzsanna Erzsébet dr.

540139, Gheorghe Marinescu utca 38 sz. Marosvásárhely, Románia

E-posta: pappzsuzsi@freemail.hu

ÖSSZEFOGLALÁS A hereditær spherocytosis (HS) egyike a leggyakoribb haemolyticus anaemiáknak. Klinikailag sápadtság, lépmegnagyobbodás, epekövesség és/vagy icterus jelentkezik. A kezelési stratégia: folsavdagolás, súlyosabb haemolysis után erythrocyta massa transzfúzió, ritkán splenectomia.

Esetismertetés. Az 5 éves kislány icterusszal és hepatosplenomegaliával került osztályunkra. Laborleletei alapján látunk haemolysisre utaló jeleket, azonban az emelkedett összbilirubin és a máj cirrhotikus aspektusa májbetegségek fele terelte a kivizsgálások menetét. A differenciáldiagnózis után figyelmünk ismételten visszatért a HS irányába, melyet igazolt a perifériás kenet, a vörösvérsejtek ozmotikus rezisztenciájának vizsgálata és a medulogram. Bevezettük a folsav kezelést és a májvédő terápiát, utána állapota, laborleletei és ultrahangos májaspektusa lényegesen javult. Következtetések. Gondolni kell haemolyticus anaemiára akkor is, ha a laborleletek megtévesztők és az obstrukciós hepatopathiák felé terelik a kezelőorvos figyelmét.

KULCSSZAVAK hereditær sphaerocytosis, anaemia, gyerek

Bevezetés

A hereditær sphaerocytosis (HS) az egész világon elterjedt. Az Észak-Európai populáció esetében a leggyakoribb öröklött anaemia, melynek incidenciája 1:1000–2500. (1) A HS fogalomkörebe olyan öröklött vérszegénységi szindrómák tartoznak, melyek esetében jellemző a kis átmérőjű, gömb alakú vörösvértestek jelenléte a perifériás kenetben (2). Klinikailag akutan vagy krónikusan kialakuló sápadtság, lépmegnagyobbodás, epekövesség és/vagy icterus jelentkezik (3). A diagnózis pillanata leggyakrabban a gyermekkor, illetve a fiatal felnőttkor, ritkán azonban, ha szövődménymentes élete során a beteg, akkor csak időskorban kerül diagnosztizálásra (4).

A gyanú akkor merülhet fel, ha a páciens sápadt, magas az össz-indirekt bilirubinszintje, splenomegaliát tapintunk és epekövesség látható, illetve ha az egyén tünetmentes rokona egy már diagnosztizált betegnek. Újszülöttkorban gondolni kell HS-ra, ha hiperbilirubinaemiával találkozunk vércsoport-inkompatibilitás hiányában (5).

A haemolysis a vörösvérsejtek (vvs) túl korai pusztulása. Az anaemia súlyossága a destrukció mértékétől és gyorsaságától függ. A paraklinikum bizonyítja a haemolyticus anaemia összetevőit: a csök-

kent hemoglobinszintet, az emelkedett retikulo-cytaszámot, a magas laktát-dehidrogenáz-értéket, illetve a perifériás kenetben a microsphaerocyták jelenlétét, melyhez társulhat magas bilirubinszint és a transzamináz értékeinek növekedése (6). Az elsődleges molekuláris elváltozás több membrán-protein-károsodáshoz vezet, mint a spektrin és az ankirin. Ezen fehérjék deficienciája és az általuk okozott membrándefektus vezet a gömb alakú, fokozott ozmotikus törékenységgű vörösvértestek kialakulásához (7, 8).

Ennek a gömb alakú, fokozottan törékeny vörösvértestnek lehetetlen átjutni a keringés során a lép szinuszain, bizonyos arányban beszorulnak és ott tönkremennek.

A HS autoszomális domináns úton öröklődik az esetek 75%-ban, azonban a fennmaradó 25% vagy recesszív öröklődésmenetet mutat, vagy de novo spontán mutáció során jön létre (9).

Még nem tisztázott módon, de a genetikai implikációt bizonyítja az is, hogy ritkán jóindulatú, borderline, illetve malignus daganatokkal is társulhat, mint például splenoma, myolipomák, gangli-neuroma, myeloproliferatív elváltozások, myeloma multiplex, B-sejtes lymphoma / akut lymphoblastos leukaemia, Wilms-tumor (10).

Esetismertetés

N.L.N., 5 éves kislány 2014 májusban kerül a 2. Sz. Marosvásárhelyi Gyermekklinikára kifejezett sclerogementaris icterusszal.

A felvétel előtt 2 héttel kezdődtek az első tünetek epigastralgiával és subfebrilitással, amely akut anginaként volt kezelve a családorvos által Keflexszel és Ibalginnal, majd a tüneti kezelés 2–3. napján kifejezett icterus, hyperchrom vizelet, világos széklet jelentkezett. Sürgősségileg beutalták a infektológiai klinikára, azonban miután kizárták a fertőzőeses májgyulladást és a HIV-, EBV-, CMV-fertőzéseket, átirányították klinikánkra. A beutalás pillanatában az anamnézis felvételekor az anya minden további pontosítás nélkül említést tesz arra, hogy felismeri a helyszínt, hiszen gyerekként ő is besárgult, majd 5 éves korában bekerült klinikánkra, ahol splenectomián esett át, azóta nem volt beteg. Ezen állítások alapján feltételeztük, hogy az édesanya microsphaerocytosis.

A gyermek felvételekor a fizikális vizsgálat: jó általános állapot, sclera/bőr kifejezett, zöldes icterusos, kollateráliskeringés / ércsillagocskák nélkül, cardiorespiratoricusan kiegyensúlyozott, has betapintható, máj 2 cm, lép 3–4 cm jobb, illetve bal bordaívektől.

Laborleletei felvételkor: leukocytaszám: $5,95 \times 10^3/\mu\text{l}$ (N: 4–10), neutrophil: $4,8 \times 10^3/\mu\text{l}$ (N: 1,5–7,5), Hgb: 10,5 g/dl (N: 12,5–14), Htc: 30,6% (N: 35–45), Tr: $325 \times 10^3/\mu\text{l}$ (N: 150–400), reticulocyt: 71‰ (N: 10–25/1000), MCV: 80,1 (N: 75–90 /fl) GOT: 67 U/l (N: 5–35), GPT: 95 U/l (N: 0–55), GGT: 37 U/l (N: 9–36), LDH: 689 U/l (N: 125–220), Fe: 15 $\mu\text{g/dl}$ (N: 50–170), LDH: 460 U/l, Öbi: 37 mg/dl, Dbi: 27 mg/dl, PCR: 2,11 (N: 0,0–0,5 mg/dl). Ezen értékek alapján láttunk bizonyos haemolysisre utaló jeleket, azonban az emelkedett összbilirubinnál a direkt frakció magas értéke bizonyos májbetegségek felé terelte a kivizsgálások menetét, melyet igazolni tűnt a hasi ultrahangfelvételek eredménye is: a máj aspektusa göbös/csomós, portalis cavernoma, kitágult iszappal (sludge) teli epehólyag, a lép kerekded pólusú, hossz tengelye: 132 mm (N: 75 ± 8 mm). Időközben a leolvasott perifériás vér kenete minimális százlékban említett microsphaerocyta, de nem olyan jelentős mennyiségben, amely igazolná a haemolysist: NSZ 3%, SZ 61%, Eo 5%, Ba 0%, Mo 8%, Ly 23%. Vvt: anisocytosis, anisochromia, 5–6/100 microsphaerocyt/polychromatophil vvt. A továbbiakban felmerülő diagnózisok cysticus fibrosis (verejtékvizsgálat negatív), Wilson-kór (szemészti vizsgálaton Kaiser–Fleisher-gyűrű nem volt jelen + N cupraemia), α 1-antitripszin-deficit (N) és a már addig is kizárt betegségek után (HBV-, HCV-, EBV-, HIV-fertőzések) a figyelmünk ismételen visszatért egy feltételezett haemolysis irányá-

ba, habár a Hgb-szint nem volt túlzottan alacsony és az indirekt bilirubinemia jóval kisebb volt a várhatónál.

Elvégezve a vörösvérsejtek ozmotikus rezisztenciájának vizsgálatát: 0,7 NaCl% iniciális haemolysis, 0,4 NaCl% teljes a haemolysis (N: 0,38–0,34%), kiegészítve egy csontvelő-aspirátummal végül is igazolódni látszott a hereditaer sphaerocytosis súlyos formája, a krónikus, viszonylag kismértékű haemolysis szövödményeként kialakult krónikus hepatopathia, a portalis hypertensio és a praecirrhoticus állapot. Utólagosan összevetve a családi kórelőzményeket, az édesanya esetében is súlyos HS miatt folyamodtak a splenectomiához.

A diagnózis pontosítása után bevezettük a szájon keresztüli folsavkezelést 1 mg/nap dózisban és a májvédő terápiát iv. Arginin és Aspatofort, illetve per os ursodeoxikolsav adagolással, melynek következtében néhány napon belül a kislány klinikai állapota, laborleletei és ultrahangos másaspektusa lényegesen javult.

3 hét után jó általános állapotban hazaengedtük, az epeköben levő iszap feloldódott, azonban a súlyos obstrukciós incidens miatt javasoljuk a splenectomia elvégzését az előzetes oltási felkészítés után. Három hónapon belül megkapta a kötelező antihaemophilus, antipneumococcus, antimeningococcus oltásokat, így medikális szempontból készen állt a lép eltávolítására.

Valószínűleg a stabilan jó általános állapot miatt az édesanya ritkított a hematológiai kontrollokon, majd a következő beutalás csak 2015 júniusában történt, amikor egy felső légúti infekció során (akut angina) a kislány erősen sápadtan, bőrén echimosisokkal került felvételre. A laborleletek alacsony leukocytaszámot: $2,48 \times 10^3/\mu\text{l}$ (N: 4–10) és hemoglobint: 6,5 g/dl (N: 12,5–14), Htc: 16,75% (N: 35–45), thrombocytopeniát $55 \times 10^3/\mu\text{l}$ (N: 150–400), reticulocytosis: 35‰ (N: 10–25/1000) mutattak, a GOT: 35 U/l (N: 5–35), GPT: 50 U/l (N: 0–55), GGT: 33 U/l (N: 9–36), LDH: 1056 U/l (N: 125–220), Fe: 244 $\mu\text{g/dl}$ (N: 50–170), Öbi: 3,96 mg/dl, Dbi: 0,47 mg/dl, PCR: 7,44 (N: 0,0–0,5 mg/dl). A klinikai jelek és laborleletek alapján az alapbetegség kontextusában megállapíthattuk, hogy adott pillanatban egy aplasticus krízisben szenvedett betegünk. A kezelés 10 napos iv. 2. generációs cephalosporinból, lázcsillapítóból és erythrocytamassza szubsztitúciójából állt, a hematológiai paraméterek egy héten belül korrigálódtak.

Ismét gyengült a compliance az édesanya részéről, majd 2015 szeptemberében ismét felvételre jelentkeztek sápadtan és kifejezett icterusszal. Az aktuális laborleletek: leukocytaszám: $5,4 \times 10^3/\mu\text{l}$ (N: 4–10), neutrophil: $4,6 \times 10^3/\mu\text{l}$ (N: 1,5–7,5), Hgb: 7,72 g/dl (N: 12,5–14), Htc: 20,21% (N: 35–45), Tr:



$303 \times 10^3/\mu\text{l}$ (N: 150–400), reticulocyt: 115% (N: 10–25/1000), MCV: 73 (N: 75–90/fl) GOT: 24 U/l (N: 5–35), GPT: 33 U/l (N: 0–55), GGT: 37 U/L (N: 9–36), LDH: 445 U/l (N: 125–220), Fe: 77 $\mu\text{g/dl}$ (N: 50–170), Öbi: 9,7 mg/dl, Dbi: 0,42 mg/dl, PCR: 0,08 (N: 0,0–0,5 mg/dl). A diagnózis haemolyticus krízis ugyancsak egy akut felső légúti infekció következtében, mely erythrocytamassza szubsztitúciója során látványosan javult 2–3 nap alatt. Jelenleg az utolsó kontroll 2016 áprilisában volt, de az édesanya még mindig kételkedik a splenectomiát illetően az összes orvosi javaslat ellenére.

Megbeszélések

A HS egy világszerte elterjedt, öröklött, membrán-defektuson alapuló haemolyticus anaemia, legnagyobb incidenciával Észak-Európában és Észak-Amerikában lelhető fel, ahol előfordulása 1:2000 körül variál (11).

A diagnózis anamnesztikai adatokon, klinikumon és laboratóriumi vizsgálatokon (főleg a vörösvértestek morfológiai vizsgálatai – MCV, MCHC, RDW, reticulocytaszám) alapszik (12). A hematológiai paraméterek rengeteg hasznos információt hordoznak, így a normálértéket meghaladó MCHC, a 15%-nál nagyobb RDW, illetve a reticulocytosis esetében a magas MCV (általában alacsony, 50 fl körüli) szuggesztív jelek HS-ra (13). A klinikum változatos a tünetmentességtől a halott magzatig. Leggyakoribb az anaemia – 50%, majd a splenomagalia, icterus, és a pozitív családi anamnézis, majd ritkábban epekövesség (14). A betegség osztályozható enyhe, mérsékelt és súlyos formába a tünetek és laborleletek alapján. A tanulmányok általában 25–30% körülinek ítélik meg az enyhe forma arányát, 60–65% a mérsékelt és 8–15% a súlyos HS (15).

A betegség szövődményeként említjük az aplasticus vagy haemolyticus kríziseket, a súlyos neonatalis haemolysist, epehólyag-gyulladást és epekövességet, mely gyermekeknél 5%-ban leírt. A Parvovirus B19-cel kapcsolatban leírják, hogy

csontvelő-szuppressziót okoz, a leggyakoribb kiváltója a már említett aplasticus kríziseknek (11, 16–19). Egyéb komplikáció lehet a vastag epevezeték (sludge), epekövesség, epevezeték-obstrukció és -perforáció (18).

A HS betegek kezelése szupportív, folsavdagolással történik, az esetleges erythrocytamassza transzfúzió csak nagyon súlyos haemolysis esetén indokolt azzal a fenntartással, hogy fennáll a haemosiderosis veszélye. Az első életévben leírták, hogy erythropoetin adagolással kivédhető a gyakori transzfúziók szükségessége (19, 20).

A splenectomia indikációja jól meghatározott: súlyos HS, epekövesség, masszív splenomagalia. A haemolysis mértéke a műtét után lecsökken, a vvs élettartama jelentősen megnyúlva (20, 21). Általában 5 éves kor után javasolt az elvégzése, előzetes oltási felkészítés után (21, 22). Újabban a penicillin profilaxis időtartamáról vitáznak, esetenként 2 évtől egész életen át tartó periódus váltakozhat (22, 23).

Következtetés

A haemolyticus anaemiák csoportjának legkiemelkedőbb képviselője a HS. A diagnózis fő pillérei az anamnézis, klinikai jelek és laboratóriumi vizsgálatok (főleg a vörösvértestek morfológiai vizsgálatai – MCV, MCHC, RDW, reticulocytaszám). Általánosságban a betegség mérsékelt formájával találkozunk, ritkán azonban súlyos szövődmények is észlelhetők, mint pl. aplasticus vagy haemolyticus krízis, a súlyos neonatalis haemolysis, epehólyag-gyulladás és epekövesség.

Dolgozatunk célja felhívni a figyelmet arra, hogy bizonyos esetekben gondolni kell haemolyticus anaemia kórképre akkor is, ha a laborleletek megtevesztőek és inkább obstrukciós hepatopathiák felé terelik a kezelőorvos figyelmét, illetve a medikális összefüggések mindig léteznek, csupán figyelmesen kell az adatokat értékelni.

Summary

Diagnostic aberrations linked to a hemolytic anemia case

Papp ZsE, Horváth A; Mureș County Hospital- Pediatric Department, University of Medicine and Pharmacy of Tîrgu Mures, Romania

Introduction. Hereditary spherocytosis (HS) is one of the most frequent hemolytic anemias. Clinical signs are pallor, hepato-splenomegaly, gallstones, and icterus. Treatment consists of folic acid administration, erythrocyte mass transfusion, splenectomy.

Case report. The 5-year-old patient was admitted to our department with icterus and hepato-splenomegaly. Paraclinical signs showed some suggestions for hemolysis, but the extremely high total Bilirubin value and the cirrhotic ultrasound aspect of the liver, directed our attention to hepatic pathologies. After the differential diagnosis we focused back to hemolytic anemia, which was confirmed finally by the small osmotic resistance of the erythrocytes and the medulogram. We started folic acid and hepatoprotector treatment, with favorable clinical evolution.

Conclusions. We should think of hemolytic anemias, even if laboratory findings are not clear and the diagnosis is orientated to obstructive hepatopathies.

KEYWORDS hereditary spherocytosis, anemia, child



Irodalom

1. Tse WT, Lux SE: Red blood cell membrane disorders. *Br J Haematol.* 1999; 104:2-13.
2. Eber S, Lux SE: Hereditary spherocytosis-defects in proteins that connect the membrane skeleton to the lipid bilayer. *Semin Hematol.* 2004;41:118-141.
3. Dhaliwal G, et al: Hemolytic anemia. *Am Fam Physician* 2004 Jun 1; 69(11):2599-606
4. Mariani M, et al: Clinical and hematologic features of 300 patients affected by hereditary spherocytosis grouped according to the type of the membrane protein defect. *Haematologica.* 2008; 93:1310-1317.
5. Donato H, et al: Comité Nacional de Hematología, Hereditary spherocytosis. Review. Part II. Symptomatology, outcome, complications, and treatment *Arch Argent Pediatr.* 2015 Apr;113(2):168-76.
6. Hug S, et al: Hereditary spherocytosis. *J Health Popul Nutr.* 2010; 28(1):107-109.
7. Da Costa L, et al: Temporal differences in membrane loss lead to distinct reticulocyte features in hereditary spherocytosis and in immune hemolytic anemia. *Blood.* 2001; 98:2894-2899.
8. Iolascon A, et al: Red blood cell membrane defects. *Rev Clin Exp Hematol.* 2003;7:22-56
9. Miraglia del Giudice E, et al: Clinical and molecular evaluation of non-dominant hereditary spherocytosis. *Br J Haematol.* 2001; 112:42-47.
10. Özyörük D, et al: Occurrence of Wilms' tumor in a child with hereditary spherocytosis *Turk J Pediatr.* 2015 Mar-Apr; 57(2):206-9.
11. Bolton-Maggs PH, et al: Guidelines for the diagnosis and management of hereditary spherocytosis. *Br J Haematol.* 2004; 126:455-474.
12. Eber S, et al: Hereditary spherocytosis (Spherocytic Anemia) guideline: recommendations from the society for diagnosis and therapy of haematological and oncological diseases. 2014.
13. Eberle SE, et al: Erythrocyte indexes in hereditary spherocytosis. *Medicina (B Aires)* 2007; 67(6Pt2): 698-700.
14. Perrotta S, Gallagher PG, Mohandas N: Hereditary spherocytosis. *Lancet.* 2008; 372:1411-1426.
15. Bolton-Maggs P: Comments on 'clinical course of 63 children with hereditary spherocytosis: a retrospective study'-with the particular question: 'should HS be treated the same way throughout the world?' *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2012; 34(1):3-8.
16. Brown KE: Haematological consequences of parvovirus B19 infection. *Baillieres Best Pract Res Clin Haematol.* 2000; 13(2): 245-59.
17. Alonso-Saladrigues A, et al: J Pediatr Hematol Oncol. Aplastic Crisis Secondary to Parvovirus B19 Infection as the First Manifestation of an Undiagnosed Hereditary Spherocytosis: Report of a Pediatric Series of Spanish Patients. 2016 Jan; 38(1):81-2.
18. Lal BB, et al: Bile Duct Perforation due to Inspissated Bile Presenting as Refractory Ascites. *Indian J Pediatr.* 2015 Dec 4. [Epub ahead of print]
19. Bianchi P, et al: Diagnostic power of laboratory tests for hereditary spherocytosis: a comparison study in 150 patients grouped according to molecular and clinical characteristics. *Haematologica.* 2012; 97(4):516-523.
20. Abdullah F, Zhang Y, Camp M, Rossberg MI, Bathurst MA, Colombani PM, et al: Splenectomy in hereditary spherocytosis: review of 1,657 patients and application of the pediatric quality indicators. *Pediatr Blood Cancer.* 2009; 52(7):834-837.
21. Rogulski R, et al: Laparoscopic splenectomy for hereditary spherocytosis-preliminary report. *Eur J Haematol.* 2016 Jun; 96(6):637-42. Doi: 10.1111/ejh.12649. Epub 2015 Sep 17.
22. Davies JM, et al. Review of guidelines for the prevention and treatment of infection in patients with an absent or dysfunctional spleen: prepared on behalf of the British Committee for Standards in Haematology by a working party of the Haemato-Oncology task force. *Br J Haematol.* 2011; 155(3): 308-17.

Útravaló tudnivaló

- A haemolyticus anaemia öröklődésmenete autoszomális domináns, nagyon fontos a családi kórelőzményre célzottan rákérdezni.
- A haemolysisre utaló legfontosabb laborleletek: alacsony Hgb és Htc, magas retikulocytaszám és LDH, májérintettség jelei.
- A kezelés folsavdagolás, esetenként vörösvérsejt-massza transzfúziója, műtéti lépeltávolítás.

Tesztkérdések

1. A haemolyticus anaemia kórképére jellemző egyetlen kivétellel:

- a) Lépmegnagyobbodás
- b) Sápadtság
- c) Icterus
- d) Cyanosis
- e) Epekövesség

2. Súlyos esetekben a végleges kezelési módszer:

- a) Kortikoterápia
- b) Májresectio
- c) Splenectomy
- d) Folsavdagolás
- e) Erythrocytamassza adagolása

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



Essentialis thrombocytaemia krónikus, súlyos fejfájás háttérében (esetbemutató)

Horváth Adrienne dr., Papp Zsuzsanna Erzsébet dr.

¹Department of Paediatrics, Mures County Clinical Hospital (Orvos-igazgató Ovidiu Girbovan dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Horváth Adrienne

Gyermekgyógyászati Osztály, Maros Megyei Klinikai Kórház,

Gheorghe Marinescu utca 38 sz., 540139 Marosvásárhely, Románia

E-posta: adigyer1@yahoo.com

ÖSSZEFOGLALÁS Az essentialis thrombocytaemia egy myeloproliferatív neoplasma, amit tartósan magas thrombocyta-szám, leukocytosis, splenomegalia, thrombosis és/vagy vérzékenység jellemez, ritkán tünetmentes. Gyermekekben igen ritka, heterogén kórkép. A hereditér formában a trombopoetin vagy a trombopoetinreceptor gén mutációjával, a szerzett (sporadikus) formában a JAK2V617F vagy calreticulin gén mutációjával társul leggyakrabban. Egy 10 éves kislány esetét mutatjuk be, ahol a JAK2 V617F mutáció pozitív essentialis thrombocytaemia állt a krónikus, migrénszerű, nagy intenzitású, temporalis, neurológiai és pszichiátriai kezelésre rezisztens fejfájás háttérében. Azonos betegség jelentkezett egy apai nagynéninél is. A gyermek fejfájásos panaszai megszűntek alacsony dózisú acetilszalicilsav kezelésre, az életminősége javult.

KULCSSZAVAK thrombocytosis, génmutáció, családi előfordulás

Bevezetés

Az essentialis thrombocytaemia (ET) a krónikus myeloproliferatív neoplasmák csoportjába tartozó betegség, amelyet a tartósan fennálló magas thrombocytaszám ($>450 \times 10^9/l$), csontvelői megakaryocita hyperplasia, leukocytosis, splenomegalia, vérzéses vagy thrombosisos szövődmények, valamint akut leukaemiába való átalakulás lehetősége jellemeznek. Gyermekekben igen ritka kórkép, incidenciája $1/10^9$ populáció (1). A thrombocyták élettartama normális, a thrombocytosist a megakaryocyták fokozott thrombocytaképzése váltja ki. A progenitor megakaryocita sejtek fokozottan érzékenyek bizonyos citokinekre, mint az interleukin 3 (IL3), IL6, trombopoetin. A hereditér ET formákban a trombopoetin gén (TPO) vagy a trombopoetinreceptor gén (c-MPL) mutációi fordulnak elő a szomatikus és csírasejtekben, míg a szerzett (sporadikus) ET-ben főleg a JAK2 V617F és a calreticulin gén (CALR) mutációja fordul elő kizárólag a haematopoieticus sor sejtjeiben. A JAK2 V617F mutációnál a 617-es pozícióban a valint fenilalanin váltja fel, ami aktiválja a citoplazmai JAK2-tirozin-kinázt, ami a csontvelőben a megakaryocyták extrém proliferációjához vezet (2, 3). Klinikailag a betegség gyakran tünetmentes vagy a kis-, illetve nagyerek thrombosisa, valamint enyhe vérzéses tünetek jelentkezhetnek. Fontos megje-

gyezni, hogy egyazon betegben thrombosisos és vérzéses epizódok is kialakulhatnak. Gyakoriak a neurológiai szövődmények, mint a fejfájás, végtagparaesthesia, ritkábban átmeneti dysarthria, dysphoria, motoros hemiparesis, amaurosis fugax, vertigo, convulsio jelentkezhetnek. Ezeket a tüneteket a végarteriolák thrombocytá mediálta ischaemiája és/vagy thrombosisa váltja ki (4). Az erythromelalgia a végtagok fájdalmas hyperaemiás duzzanatát jelzi, ami szintén a helyi kiserek keringési elételensége miatt jön létre. Laboratóriumi eltérés a tartósan $450 \times 10^9/l$ feletti thrombocytaszám, enyhe leukocytosis. A csontvelő normo- vagy enyhén hipercelluláris, de a granulopoesis és erythropoesis nem kifejezetten fokozott. A megakaryocyták nagyobb méretűek, hiperlobulált magvúak, és nagyobb számban vannak jelen a csontvelőben. A diagnózis mind a négy WHO (World Health Organisation) kritérium teljesítése alapján tehető fel: 1. Tartósan fennálló $450 \times 10^9/l$ feletti thrombocytaszám. 2. A csontvelő-biopsia a megakaryocytá-sor hyperplasiáját, nagyobb méretű érett megakaryocytákat mutat anélkül, hogy az erythroid és granulocytá-sorok kifejezetten hyperplasiásak vagy balra tolódottak lennének. 3. A WHO kritériumok alapján biztonsággal kizárható a polycythaemia vera (PV), primer myelofibrosis (PMF), krónikus myeloid leukaemia (CML), myelodysplasias szindrómák vagy más myeloid neoplasiák.



4. A JAK2V617F vagy más klonális marker kimutása vagy ennek hiányában a reaktív thrombocytosisok kizárása (5, 6). A thrombocytosis gyakori gyermekkorban, de 88–97%-uk reaktív (szekunder) thrombocytosis, az ET-t főleg ettől a csoporttól kell elkülöníteni. Reaktív thrombocytosis gyakran alakul ki infekciók során, vashiányos anaemiában, gyulladásos betegségeken (rheumatoid arthritis, gyulladásos bélbetegségek, sarcoidosis, tbc, Wegener-granulomatosis), malignus betegségeken, haemolysisben, gyógyszerek miatt. A kezelés célja a thrombocytosis és vérzéses szövődmények előfordulásának csökkentése a thrombocytaszám $600 \times 10^9/l$ alá csökkentésével. A tünetmentes betegek kezelése vitatott. Acetilszalicilsav adása 12 éves kor alatt nem ajánlott a Reye-szindróma kialakulásának veszélye miatt. Antiproliferatív szerek adása javallt, ha a vascularis tünetek nem javulnak acetilszalicilsavra vagy organomegalia áll fenn. Ebbe a gyógyszercsoportba tartozik a hydroxyurea, interferon-alfa és anagrelide (7). Thrombosis esetén antikoaguláció alacsony molekulásúlyú heparinnal, majd szájon keresztüli antikoaguláns szerre való áttérés javasolt.

Esetbemutató

A tízéves lány másfél éve tartó migrénszerű, lüktető, nagy intenzitású, temporalis fejfájás kivizsgálása céljából került felvételre. A fejfájásos epizódok majdnem naponként jelentkeztek, nem kísérte hányinger, hányás, látászavar, láz vagy fogyás. A neurológus által kiírt Topiramat kezelés hatástalan volt. A neurológiai vizsgálat, EEG, agyi angio-MR- és szemészeti vizsgálatok nem mutattak kóros eltérést. Felvételkor a vitális funkciók a normáltartományba estek (testhőmérséklet $36,3^\circ C$, légzésszám 19/perc, pulzusszám 86/perc, vérnyomás 90/65 Hgmm), kissé sápadt, aláárkolt szemű, negatív fizikális vizsgálat. A laboratóriumi tesztek eredményei: fehérvérsejtszám $10,93 \times 10^9/l$, hemoglobin 14,5 g/dl, hematokrit 43,2%, Thrombocytaszám $816 \times 10^9/l$, máj- és vesefunkciók normálisak, szérumvasszint $27 \mu mol/l$, C-reaktív protein 2,65 mg/l. A hasi ultrahang enyhén megnagyobbodott lépét mutatott (108 mm). Hét hónapos utánkövetés alatt a gyakori fejfájások változatlanok maradtak, és a neurológiai kezelésre (Topiramat) nem reagáltak, az anya által a fejfájásos periódusokban adagolt ibuprofenre enyhültek. A thrombocytaszám emelkedett ($1162 \times 10^9/l$), a splenomegalia fokozódott (112 mm). A fizikális vizsgálat, laboratóriumi tesztek eredményei, tumormarkerek (vanilmandulasav-ürítés a vizeletben) és hasi ultrahangvizsgálat alapján kizártuk a reaktív thrombocytosist. A csontvelő-aspirátum vizsgálata a megakaryocytá-sor enyhe túltengésén kívül morfológiai

eltérést nem mutatott, molekuláris biológiai vizsgálattal a BCR-ABL1 (p210) és (p190) negatívak voltak, de a JAK2 (V617F) mutáció pozitívnak bizonyult, heterozigóta genotípussal. A vizsgálat a Brassói Ritus Biotech laboratóriumában történt. A BCR-ABL1 major és minor transzkriptek vizsgálata kvantitatív real-time PCR módszerrel, ABI 7300-Applied Biosystems felszereléssel történt (Gabert et al, Leukemia 2003). A JAK2 (V617F) mutáció kimutatására először DNS-t izoláltak, majd erre a mutációra jellegzetes primerekkel (jellegzetes mutáció: a 617 pozícióban a valint fenilalanin helyettesíti) ARMS-PCR-t végeztek. Az amplifikált produktumot fluoreszcensz anyaggal jelzetten, agarózgél-elektroforézissel vizsgálták.

Egy évvel korábban az apai nagynéninél is JAK2(V617F) mutációval társuló essentialis thrombocytaemiát diagnosztizáltak, aki jelenleg hydroxyurea kezelést kap.

Betegünknel alacsony dózisú acetilszalicilsav (3 mg/kg/nap) kezelést indítottunk, amely hatására a kínzó fejfájások megszűntek, az életminősége javult, de a thrombocytaszám lényegesen nem csökkent.

Megbeszélés

Összehasonlítva a gyermekkorban gyakori reaktív thrombocytosisal, amely infekciók, gyulladásos betegségek, tumorok, vashiányos anaemia, trauma, haemolysis, vasculitisek során jelentkezhetnek, a primer thrombocytosis ritka kórkép ebben az életkorban. A hereditær essentialis thrombocytaemia (ET) autoszomális domináns öröklődésű, egy családban több beteg is jelentkezhet, és főleg a trombopoietin gén (TPO) vagy a trombopoietin-receptor gén (c-MPL) mutációja okozza. A szerzett (sporadikus) ET a myeloproliferatív neoplasmák csoportjába tartozik, egy szerzett szomatikus mutáció (JAK2 gén vagy a calreticulin gén- CALR) indítja be a folyamatot. Érdekes, hogy a MPN-es betegek 5–8%-ánál családi halmozódás figyelhető meg, habár itt a JAK2 (V617F) mutáció autoszomális szerzett (8). Ez áll fenn a mi esetünkben is. Az irodalomban 1981–2009 között 34 sporadikus és 16 hereditær ET-ben szenvedő gyermeket írtak le, ahol a thrombocytosis és vérzéses szövődmények sokkal ritkábban fordultak elő, mint a felnőtt betegeknél. Ugyanakkor egy betegnél sem alakult át a betegség primer myelofibrosisba vagy PV-be (9).

Randi (2006) 20 ET-s beteget vizsgált, közülük 4 esetben lehetett kimutatni a JAK2(V617F) mutációt, de családi halmozódás egy beteg esetében sem volt jelen (10).

El-Monheim és munkatársai JAK2 mutációt a kilenc vizsgált primer thrombocytosisos beteg közül egy esetben találtak (11). Az ET betegek 20%-ánál idő-

vel myelofibrosis és 5–10%-ánál akut myeloid leukaemia alakul ki (13).

A bemutatott eset sajátossága: elhúzódó, migrént utánzó fejfájás oka gyermekkorban ritka esetben lehet thrombocytosis. Esetünkben a JAK2(V617F)

szerzett, szomatikus mutációval társuló essentialis thrombocythaemiát diagnosztizáltunk. Egy családtagnál hasonló myeloproliferatív kórkép volt jelen, habár a JAK2 génmutáció szerzett és nem öröklődik.

Summary

Essential thrombocythaemia as the cause of chronic, intense headache in a ten-year-old child (case report)

Horváth A, Papp ZsE; Department of Paediatrics, Mures County Clinical Hospital, Romania

Essential thrombocythemia is a myeloproliferative neoplasm characterized by persistent elevation of the platelet count, leukocytosis, splenomegaly, thromboses or haemorrhages, or remaining in rare cases asymptomatic. It is an extremely rare, heterogenous group of disorders in children. Hereditary thrombocythemia is associated with mutation of thrombopoietin gene or the thrombopoietin receptor gene, while the sporadic (acquired) form is caused mostly by the JAK2 V617F or calreticulin gene mutation. Rare familial clustering of essential thrombocythemia due to JAK2 V617F mutation has been reported. We report the case of a 10-year-old girl with essential thrombocytosis caused by heterozygous JAK2 V617F mutation in the hematopoietic progenitor stem cells, whose main symptom was the chronic, intense, migrainous-like headache resistant to neurological and psychiatric treatment. The same disorder has been detected in the paternal aunt of the patient. Headaches were efficiently controlled by low-dose acetylsalicylic acid treatment which improved the quality of life of the patient.

KEYWORDS thrombocytosis, familial transmission, gene mutation

Irodalom

- Teofili L, Foa R, Giona, Larocca LM. Childhood polycythemia vera and essential thrombocythemia: does their pathogenesis overlap with that of adult patients? *Hematologica* 2008; 93:2
- Inoue S. Pediatric Thrombocytosis. www.emedicine.medscape.com, (accessed 22.06.2014).
- Teofili L. Advances in understanding the pathogenesis of familial thrombocythemia. *British Journal of Haematology* 2011;152:701-712.
- Briere J. Essential thrombocythemia. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2007; 2:3.
- Yamaoka K, Saharinen P, Pesu M, Holt VE 3rd, Silvennoinen O, O'Shea JJ. The Janus kinases (Jaks). *Genome Biol.* 2004; 5(12):253.
- Vardiman JW, Thiele J, Arber DA, Brunning RD, Borowitz MJ, Porwit A, et al. The 2008 revision of the World Health Organization (WHO) classification of myeloid neoplasms and acute leukemia: rationale and important changes. <http://bloodjournal.hematologylibrary.org>.
- Giona F, Teofili L, Moleti ML, Martini M, Palumbo G, Amendola A, et al. Thrombocythemia and polycythemia in patients younger than 20 years at diagnosis: clinical and biologic features, treatment and long-term outcome. *Blood* 2012; 119(10):2219-2227.
- Percy MJ, Romy E. Genetic origins and clinical phenotype of familial and acquired erythrocytosis and thrombocytosis. *American Journal of Hematology*, 2009; 84:46-54.
- Giona F, Teofili L, Moleti ML, Martini M, Palumbo G, Amendola A, et al. Thrombocythemia and polycythemia in patients younger than 20 years at diagnosis: clinical and biologic features, treatment and long-term outcome. *Blood* 2012; 119(10):2219-2227.
- Randi ML, Putti MC, Scapin M, Pacquola E, Tucci F, Micalizzi C, et al. Pediatric patients with essential Thrombocythemia are mostly polyclonal and V617F/JAK negative. *Blood* 2006; 108(10):3600-3602.
- El-Monheim AA, Kratz CP, Boll S, Rister M, Pahl HL, Niemeyer CM, et al. Essential versus reactive thrombocythemia in children: retrospective analyses of 12 cases. *Pediatr Blood Cancer* 2007; 49:52-5.
- Beatrice JM, Garanito MP. Essential thrombocythemia: a rare disease in childhood. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2013;35(4):287-9.

Útravaló tudnivaló

- A reaktív thrombocytosis gyakori gyermekkorban, főleg infekciók, vashiányos anéaemia, gyulladásos betegségek során láthatjuk.
- Az essentialis thrombocythaemia gyermekkorban igen ritkán fordul elő, ez a myeloproliferatív neoplasmák csoportjába tartozik, a polycythaemia vera és primer myelofibrosisissal együtt.

Tesztkérdések

- A JAK2V617F mutációval járó szerzett essentialis thrombocythaemiára (ET) jellemző:
 - a myeloproliferatív neoplasmák csoportjába tartozik
 - BCR-ABL1 pozitívitás jellemzi
 - Sosem alakul át akut myeloid leukaemiába
 - Anaemiával társul
 - Gyermekkorban gyakoriak a vérzéses és thrombotikus szövődmények ebben a kórképben

- Kérem jelölje meg a gyermekkori thrombocytosis okozó kórképek közül a legritkébbet:

- pneumonia
- essentialis thrombocythaemia
- vashiányos anaemia
- gyulladásos bélbetegségek
- tumorkok

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

Herecysta gyermekkorban – Egy kevésbé ismert entitás

**Fábián Károly dr.¹, Mohay Gabriella dr.⁴, Semjén Dávid dr.³,
Pintér András dr.², Vástyán Attila dr.²**

¹ Marosvásárhelyi Orvosi és Gyógyszerészeti Egyetem, Gyermeksebészeti Klinika, Marosvásárhely (Igazgató: Lörinczi Zoltán dr.)

² Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ, Gyermekklinika, Gyermeksebészeti Osztály, Pécs (Igazgató: Décsei Tamás dr.)

³ Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ, Patológia Intézet I., Pécs (Igazgató: Tornóczki Tamás dr.)

⁴ Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ, Radiológia Klinika, Pécs (Igazgató: Bogner Péter dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Fábián Károly, Marosvásárhely, Aleea Constructorilor, 7/11. Románia

E-posta: fabian1979@freemail.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Jelen esetbemutató egy ritka gyermekkori entitást, a here cystás elváltozását mutatja be.

Esetismertetés: 5 hónapos fiúgyermeknél születése óta észlelték a bal herezacskófél duzzanatát, mely különösebb panaszokat nem okozott. Ultrahangvizsgálat a bal here állományában egy cystosus képletet írt le, melyet baloldali scrotalis metszésből végzett feltárás során távolítottunk el, a here állományának megtartásával. Szöveti vizsgálat a here cysta diagnózisát megerősítette. Kontroll vizsgálat során a gyermek tünetmentes.

Következtetések: Gyermekkorban a here cystás elváltozása sebészeti eltávolítást igényel, mivel később malignitásra hajlamos. A kórkép ismerete differenciáldiagnosztikai szempontból fontos, mert egyszerű cysta esetén a here megtartandó.

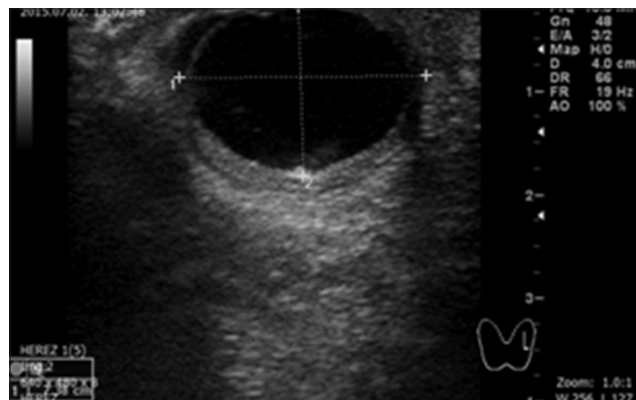
KULCSSZAVAK herecysta, malignitás, sebészet

Bevezetés

A Pécsi Gyermekklinika Sebészeti Osztályon here állományában elhelyezkedő, tisztán cystás elváltozás diagnózisára az utóbbi évtizedekben ritkán került sor. Az irodalomban is kevés számú, csak estismertetés található (1-3). A here felszínén, illetve állományában kialakuló kisebb cystás elváltozások a legtöbb esetben panaszmentesek, ritkán enyhe lokális kompressziós, diszkomfort panaszokat okoznak. A pontos diagnózis felállításában fontos szerepe van az ultrahangvizsgálatnak. A here felszínén kialakuló kisebb, panaszmentes cysták kezelést nem mindig igényelnek. Ezzel szemben a here állományában előforduló nagyobb cystás elváltozások sebészi kezelést igényelnek.

Esetismertetés

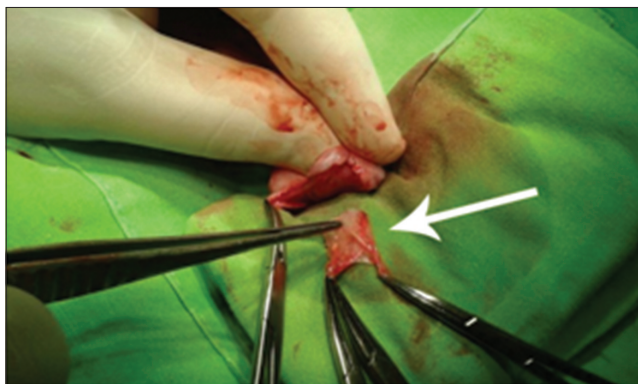
Az 5 hónapos fiúgyermek, 40. gestációs hétre, 3590 grammal, természetes úton született, negatív perinatalis anamnézissel. Születése után észlelték a bal oldali herezacskófél megnagyobbodását, mely az elmúlt egy hónapban kifejezetté vált. A gyermeknek különösebb panaszokat nem okozott.



1. ábra: Ultrahangvizsgálat. A bal herében ábrázolódó cysta, melyet keskeny hereállomány vesz körül

zott. Fizikális vizsgálatnál a bal here az ellenoldalánál nagyobb, de tapintásra fájdalommentes. Ultrahangvizsgálat során a bal here állományában egy 24×16 mm-es nagyságú, vékony falú, tiszta benné-kü, széli részen apró meszes felcsillanást tartalmazó cystosus képletet írtak le (1. ábra).

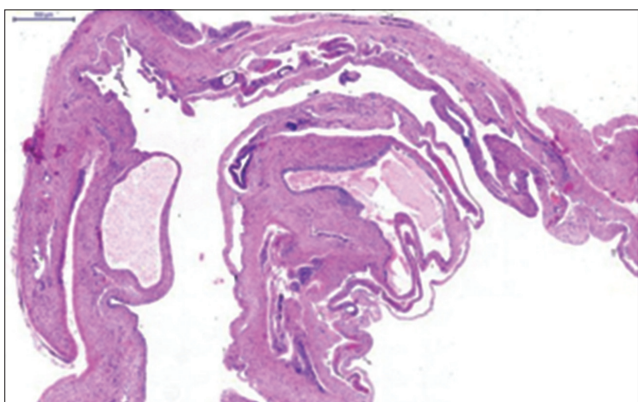
Tekintettel a cysta nagyságára és elhelyezkedésére, műtétet végeztünk. Bal oldali scrotalis metszésből végzett feltárás során a bal heréből sárgás,



2. ábra: Intraoperatív felvétel. A bal heréből eltávolított kiürült cystát nyíl jelzi



3. ábra: Intraoperatív felvétel. A rekonstruált bal hereállomány



4. ábra: Hisztológiai vizsgálat. Ellapult epitheliummal szegélyezett cysticus elváltozás

serosus folyadékot tartalmazó cystát távolítottunk el, a here állományának megtartásával (2., 3. ábra). Az eltávolított cystát szövettani vizsgálatra küldtük. Mikroszkópos megtekintés során a bal heréből származó kimetszésben ellapult epithelium választotta el a hereparenchymát a cystától. Helyenként a cysta falát kuboidális epithelium alkotta (4. ábra). Az első kontrollvizsgálat 1 hónappal a műtét után történt. A gyermek tünetmentes, fizikális vizsgálatra fájdalmat, érzékenységet nem jelez. Ultrahangvizsgálat során az eltávolított cysta helyét a here normális szövetállománya tölti ki (5. ábra). Mindkét here normális nagyságú, homogén szerkezetű.



5. ábra: Ultrahangvizsgálat. Normál szövetállomány a cysta helyén

Kóros folyadékgyülem vagy kóros képlet egyik scrotumfélben sem látszik.

Következtetések

A here állományában előforduló egyszerű cysták gyermekkorban nagyon ritkák (4). A legtöbb esetben panaszmentesek, vagy csak enyhe lokális diszkomfort panaszokat okoznak, de leggyakrabban a here és az azonos oldali herezacskófél jól látható, tapintható megnagyobbodása miatt kerülnek felfedezésre. Diagnózisának felállításához az esetek döntő hányadában a fizikális vizsgálat és az ultrahangvizsgálat elégséges. Típusos herecysta esetén, mely ultrahangvizsgálattal diagnosztizálható, sugárterheléssel járó CT-vizsgálat nem szükséges, a műtét indokolt. MR-vizsgálat segítségünkre lehet komplexebb solid részt is tartalmazó cysticus folyamatokban.

A közleményben ismertetett betegben a fizikális, majd az ultrahangvizsgálat valószínűsítette a cystosus folyamatot. Differenciáldiagnosztikai kétség esetén a MR-vizsgálat segíthet a helyes diagnózis meghatározásában.

A here eredetű térfoglalások esetén két csoportot különíthetünk el, a nem neoplasticus és a neoplasticus formákat. Az előbbieket előfordulásuk szerint két fő csoportra oszthatjuk: akut és krónikus formákra. A krónikus jóindulatú heredaganatok és cystás elváltozások kezelése méretüktől függetlenül sebészeti, mivel malignitásra hajlamosak (1, 2, 4-6). A here megtartására törekedni kell, amikor csak lehet.

Köszönetnyilvánítás

Tisztelt orvosok, gyermeksebész orvos kollégák! Engedjék meg, hogy köszönetemet fejezem ki mint külhoni székely-magyar a Pécsi, valamint a Szege-di Tudományegyetem, Gyermekklinika, Gyermeksebészeti osztályok orvosainak, dolgozóinak azt



az odaadó, útmutató gyermeksebészeti oktató készséget, képességet, barátságot, emberséget, szeretetet, melyben ott tartózkodásom és visszalátogatásaim alkalmával, részesítettek, részesítenek. Szavakkal nehéz leírnom legbelsőbb lelki érzése-

im, de tudom, hogy minden töltekek kapott dolog segít abban, hogy egy napon jó orvossá, jobb emberé váljak. A Csiksomlyói Szűzanya áldásával kívánok munkátokhoz, munkánkhoz kitartást, erőt és jó egészséget!

Summary

Testicular cyst – A rare condition in children

Fábián K, et al; University Of Medicine And Pharmacy Targu-Mures

Introduction: In this case report we present a patient with testicular cystic lesion, that is a rare pediatric entity.

Case report: A five-month-old infant had a slightly swollen left scrotum since he was born, without any particular symptoms. Ultrasonography of the left scrotum showed thin-walled cyst filled with clear liquid, which was removed through a left scrotal incision while the structure of the testis remained intact. During the histological examination, the excised sample from the left testis showed a cystic lesion with a flattened epithelium separating the cyst from the parenchyma of the testis. Follow-up evaluation was performed one and three months after surgery. The child was asymptomatic, on physical examination he displayed no signs of pain or tenderness.

Conclusions: Testicular cyst in childhood requires surgical removal as it predisposes to malignancy.

KEYWORDS testicular cyst, malignancy, surgery

Irodalom

1. Bergami F, et al: Z. Kinderchir 1977; 20:57.
2. Ericsson NO, et al: Z. Kinderchir 1969; Suppl. 308.
3. Honjo O, Uemura S, Murakami I: Simple Testicular cyst in infants: A Case Report and Review of the Literature: European Journal of Pediatric Surgery 2001; 11:425-27.
4. Dénes J, Pintér A: Gyermeksebészet és Határterületei. Budapest, 1987. 395.
5. Kelalis PP, King LR, Belman AB: Clinical Pediatric Urology. W. B. Saunders Company, Philadelphia-London-Toronto, 1976.
6. Kissane JM: Pathology of infancy and childhood. C.V. Mosby Comp, St. Louis, 1975.

Útravaló tudnivaló

- A here cystás elváltozása gyermekkorban egy kevésbé ismert szövettani elváltozás.
- Legtöbb esetben a here cystás elváltozása panaszmentes, de leggyakrabban az azonos oldali herezacskófél megnagyobbodását okozza.
- Minden esetben a here cystás elváltozása sebészi beavatkozást igényel, mivel később malignitásra hajlamos.

Tesztkérdések

1. A herecysta előfordulása:

- a) Gyakori előfordulás
- b) Évente 5–10 eset világszerte
- c) Nagyon ritka
- d) 2–3 eset Európában évente
- e) Magyarországon 2–3 eset 5 évente

2. A herecysta kezelése:

- a) Nem igényel kezelést
- b) Gyógyszeres kezelést igényel
- c) Sebészeti kezelést igényel
- d) Csak követnünk kell
- e) Kezelése sebészeti és gyógyszeres

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!

Összefogás a kárpátaljai gyermekekért – 12 munkás év rövid összefoglalása

Mission for the Transcarpathian children. A twelve-year adventure

**Biró Ede dr.¹, Biró Erzsébet dr.²,
Kiss Ákos Levente dr.³, Vástyán Attila dr.¹**

¹ Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika (Igazgató: Decsi Tamás dr.)

² Kárpátaljai Megyei Adminisztráció, Egészségügyi Főosztály (Igazgató: Markovics Volodimir Petrovics dr.)

³ B.A.Z. Megyei Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Gyermeksebészeti, Traumatológiai és Égési Osztály (Igazgató: Csiba Gábor dr.)

E-posta: edebiro@yahoo.ie

A magyar ember, sok minden más, jó mellett, hajlamos a panaszkodásra. Talán aki a magyar egészségügyben dolgozik és esetleg még a tőlünk nyugatra lévő országok valamelyikében is járt, még inkább hajlamos a panaszra. Azonban ha keletre, például szülőföldre, Kárpátaljára tekintünk, mindannyian érezzük, sejtjük, hogy panaszra nincs okunk. Talán az jut eszünkbe, valahogyan hozzájárulhatunk az ott dolgozó kollégáink szakmai fejlődéséhez, talán segíthetünk az ott élő magyar és nem magyar gyermekeknek is egy teljesebb, jobb, egészségesebb életet élni.

2005 tavaszán ezen gondolat köré gyűlve a S.A.R.A. Alapítvány (Sharing America's Resources Abroad) részéről *Szilágyi István*, a Pécsi Tudo-

mányegyetem részéről *Pintér András*, *Vástyán Attila*, *Bellyei Árpád* és a Kárpátaljai Megyei Egészségügyi Főosztály részéről *Biró Erzsébet* egy háromoldalú együttműködési megállapodást kötött. Fő célként Kárpátalján a gyermeksebészet, azon belül is az ajak- és szájpadahasadékkal született gyermekek ellátásának javítását, fejlesztését tűzték ki. A kezdeményezéshez és a munkához a kezdetektől fogva, a többiekhez hasonlóan, önkéntes alapon csatlakozott *Kiss Ákos Levente*, a B.A.Z. Megyei Kórház vezető gyermeksebésze.

2005-öt megelőzően a Kárpátalján ajak- és szájpadahasadékkal született gyermekek ellátására, kezelésére, amennyiben az egyáltalán megtörtént, az volt jellemző, hogy megkésve, lakhelyüktől igen távol (Kijevben, Lembergben), a magyar családok számára megterhelő módon, nem anyanyelvi ellátó személyzet által történt. Ezenfelül ez számottevő anyagi ráfordítást is igényelt a család részéről.

A fentiek miatt elsőként a Munkácsi Megyei Gyermekgyógyászati Kórház gyermeksebészei, gyermekanesteziológusai látogattak el a Pécsi Gyermekgyógyászati Klinikára, hogy megismerkedjenek azzal a munkával, azokkal a műtétekkel, amelyeket Kárpátalján terveztünk elvégezni, bevezetni, megtanítani.

A végső cél ugyanis egy ottani, multidiszciplináris alapokon nyugvó, munkácsi hasadék munkacsoport működésének megszervezése, beindítása.

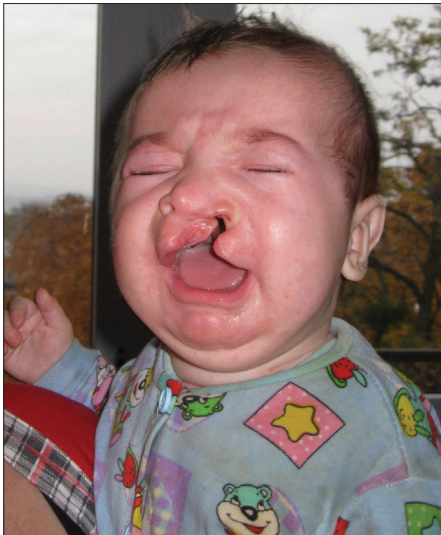
2005 őszén tettük meg első látogatásunkat Munkácson, már a határon sem volt egyszerű átjutni. A lehetőségek felmérése és az első betegek kiválasztása során már tudtuk, rögtön lesz az út. Az általunk megszokott, a számunkra alapvetőnek tűnő műszerezettség, anyag- és eszközpark, az aneszteziológia és intenzív terápia egy másik, számunkra ismeretlen dimenzióban mozgott, és persze sokan (orvos, nővér, beteg, szülő stb.) csak ukránul beszéltek. 2005 novemberében, második látogatásunk során megtörténtek az első ajak- és szájpadahasadék műtétek. Munkánkat a fent említetteken túl nehezítette a betegek atípusos életkora, valamint az, hogy a legsúlyosabb, legkomplexebb fejlődési rendellenességek ellá-



1. ábra: A munkácsi és a vendég csapat együtt



2. ábra: Kiss Ákos Levente és Vástyán Attila kontrollvizsgálatokat végez Munkácson



2. ábra: Bal oldali ajak-, fogléc-, valamint kemény- és lágyszájpad-hasadékkal született kisfiú preoperatív képe



4. ábra: Bal oldali ajak-, fogléc-, valamint kemény- és lágyszájpad-hasadékkal született kisfiú posztoperatív képe

tását Kijevben, Lembergben nem vállalták. Meglehetősen nagy volt az ilyen betegek aránya. Ezt követően a pécsi és miskolci gyermeksebészek együtt vagy külön-külön is évente, igény esetén akár többször is kiutaztak Kárpátaljára 4–5 napra műtéteket végezni. Korán fény derült arra, hogy egyéb, a gyermeksebészet tárgykörébe tartozó betegségek (pl. pectus excavatum, különböző gyermekurologiai kórképek, ritka veleszületett fejlődési rendellenességek stb.) műtéti kezelésére is szükség lenne.

12 év alatt 109 műtét történt ajak- és szájpadhasadék miatt, ezek számított összköltsége magyarországi viszonylatban kb. 40 millió forint. 52 gyermekben pectus excavatum miatt Nuss szerinti

thoracoplastica történt (kb. 56 millió forint). 14 gyermeknél urológiai műtét történt (kb. 9 millió forint). További 10 gyermeknél történtek hasi sebészeti, musculosceletalis, plasztikai sebészeti és rekonstruktív jellegű műtétek (pl. Poland szindróma miatt). Ezek pénzügyi összértékét megbecsülni nem tudjuk. Időközben a fentiekben túl Pécsen és Miskolcon is számos olyan műtét történt kárpátaljai gyermekeknél, amelyeket ott elvégezni nem állt módunkban.

2013-ban *Oksana Jackson*, a Philadelphiai Gyermekkorház Hasadék Centrumában dolgozó vezető plasztikai sebész – részben ukrán származása miatt is – csatlakozott a programhoz. Idén, 2017-ben ismételen közösen tervezünk műtéteket végezni Munkácson.

A Munkácson dolgozó csapat fejlődése szintén töretlen. Az elmúlt évtized során számos munkácsi gyermeksebész, gyermek aneszteziológus, továbbá gyermek ortopéd-traumatológus járt Pécsen és Miskolcon gyakorlat- és tapasztalat szerzés céljából. Mindezek eredményeként mára már a fent említett műtéti típusokat önállóan is végzik. Tevékeny segítségünkre már csak a komplikáltabb esetekben van szükségük.

Kárpátaljára eddig is és ezután is nagy örömmel fogunk utazni.

A gyógyult gyermekek mosolya és szüleik őszinte, hálás köszönete minden befektetett erőt, időt, energiát felülmúl. Elsődlegesen kitűzött végső célunkat – egy jól működő, magyarországi minta alapján kialakított hasadék munkacsoport beindítása – még nem értük el, de jó úton haladunk. Együttműködésünk kiszélesedett, sokszínűvé, komplexebbé vált a kezdetben tervezettnél.

Őszintén reméljük, baráti, egymást segítő kapcsolatunk a jövőben is töretlen marad, és egyre többen csatlakoznak majd hozzánk, azért, hogy a kárpátaljai gyermekek gyógyításához továbbra is tevékenyen hozzájárulhassunk.

Szűrővizsgálatok Csaba testvér Gyermekotthonaiban

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

Böjte Csaba ferences rendi szerzetes, a *Dévai Szent Ferenc Alapítvány* alapítója. Az általa létrehozott gyermekmentő szervezet célja az Erdélyben sanyarú körülmények között, sokszor az éhhalál szélén tengődő gyermekek felkarolása.

2002-ben találkoztunk *Csaba testvérral* először. Polgári körös rendezvényeink első meghívottja volt. Barátommal, *Dr. Pongrácz Józseffel* megígértük, hogy segítjük munkáját. Ő góbés mosollyal mondotta – ígérték már ezt sokan...

Csapatunk összetétele. Gyermekgyógyász, radiológus, szemész, gégész, bőrgyógyász, pulmonológus, gyermeksebész, kardiológus, asszisztensek, védőnők, gyógytornász, fejlesztő pedagógus alkotja csapatunkat, akik fő munkahelye Kecskemét, Miskolc, Budapest.

Tevékenységünk. Évente két alkalommal igyekszünk eljutni a Szent Ferenc Alapítvány otthonaiba. A közelebbi városokat (Déva, Petrosény, Nagyszalonta, Szászváros) a tavaszi szűréskor, sokszor Pünkösdi ünnepkörben, a távolabbiakat (Csíkszereda, Tusnád, Kovászna, Gyergyó-szárhegy, Gyergyó-szentmihály, Szováta) október 23 táján egy nagy körvágta keretében látogatjuk.

Lehetőség szerint 5 külön helyiségben dolgozunk. Igyekszünk gyorsan felállni – mint egy kis tábori kórház-poliklinika. Hagyományos, kiterjesztett szűrővizsgálatokat végzünk. Egy barátunk döbbenetesen realizálta, hogy ilyen jellegű gyermekvizsgálatok tulajdonképpen hazánkban sem léteznek.

A vizsgálatok menete. Védőnőink segítségével, testméretek, antropológiai adatok felvételével nyitunk.

Gyermekgyógyászok az iskolai, óvodai módszereket alkalmazva megvizsgálják a gyermekeket, elindítják a szűrést.

Szemészeink látásélességet vizsgálnak, majd hazatérünk után egy elkötelezett optikus, felajánlasképpen

Kecskeméten elkészíti a szemüvegeket a gyermekek nagy örömeire. Igazi karácsonyi ajándék volt idén is.

Gégészeink orvosolják az aktuális problémákat (idegentest-eltávolítás, fülmosás), illetve javasolják a teendőket. Nagyon lényeges elem a hallásvizsgálat.

Bőrgyógyász kollégák egyrészt akut ellátásban segítenek, tanácsokat adnak, hosszú távú kezeléseket indítanak, nyomon kísérik a gyermekek sorsát.

Az utóbbi időben két mobil ultrahang segítségével hasi, pajzsmirigyzvizsgálat, illetve célzott lágyszövetvizsgálatok történnek.

Nagyon tanulságosak a helyszíni konzíliumaink, sebész, gyermekgyógyász, bőrgyógyász barátaink részvételével. Ezek valódi megbeszélések, sokat tanulunk egymástól.

Jómagam zörej, panasz, EKG-eltérés során igyekszek segíteni, eleddig 5 esetben sikerült műtétet, katéteres beavatkozásokkal korrigálni a vitiumokat. Egy esetben Marosvásárhelyen történt az aorticopulmonalis fenestratio sikeres műtéti megoldása.

Amennyiben beavatkozások, műtétek szükségesek (inveterált égési sérülés, ortopédiai, sebészeti teendők, belgyógyászati jellegű kivizsgálások), Miskolc, Bethesda kórház, GOKI nyújt segítséget. Egy szívűtműtetre Szegeden került sor. Igyekszünk felvenni a kapcsolatot a romániai, erdélyi gyermekgyógyász kollégákkal, kórházakkal is.

A vizsgálatokat Csaba testvér otthonaiban végezzük, a gyermekeken kívül segítünk a közvetlen kollégák – nevelők, konyhas nénik, alkalmazottak, pap testvérek gondjait enyhíteni.

Tizennégy év alatt sikerült baráti kapcsolaton nyugvó, elkötelezett csapatot kialakítani. A nevelők igaz barátaink, hősies munkájuk, elkötelezettségük, munkabíráskuk lenyűgöz bennünket.

Betegségek, élethelyzetek miatt változik csapatunk, de az induló mag biztosítja szellemiségét.

Istennek hála, szponzoraink jóvoltából fedezzük költségeinket, illetve adományokkal segítjük a Szent Ferenc Alapítvány munkáját. Döbbenetesen szembesülünk a tragikus sorsokkal amelyeken Csaba testvér segített. Eleddig 5000 gyermeknek adott lehetőséget az életben maradáshoz, emberi élethez.

Munkatársak lettünk, napi kapcsolatban vagyunk, igyekszünk jól tenni a magunk részét.

Szűréseink során nemegyszer naponta 150–200 gyermeket vizsgálunk, kissé feszített tempóban, de minden utunk végén lelkileg gazdagodva, feltöltődve és honi visszas, sokszor kusza viszonyainkat újra értelmezve, új fényben látva folytatjuk munkánkat.

Esetismertetés

Vilmos Gyenes

E-posta: gyenesvav@gmail.com

Szűrővizsgálat során került felismerésre a Dévai Szent Ferenc Alapítvány Gálospetri Gyermekotthonának 11 éves lakójánál a gravis pulmonalis valvularis stenosis. A szomatikusan korához képest kissé elmaradott gyermeknél bal pst II-III-ban 5/6 erősségű systoles zörej hallható, surranás tapintható. EKG-vizsgálatkor jobb kamrai terhelés jelei észlelhetők. ECHO vizsgálat során az arteria pulmonalisban 4,6 m/s Vmax mérhető. A Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézetben sikeres pulmonalis ballon valvuloplastica történt (Prof. Dr. Szatmári András). A kontrollvizsgálat során minimális pulmonalis stenosis és insufficiencia észlelhető az igen csintalan gyermeknél.

Koragyermekkori Evés-, alvászavar Ambulancia

Scheuring Noémi dr., Szabó László dr.

Heim Pál Gyermekkorház, Belgyógyászat, Budapest
(Főigazgató: Nagy Anikó dr.)

Levelezési cím: Scheuring Noémi dr.
1089 Budapest, Üllői út 86.

E-posta: scheuringn@heimpalkorhaz.hu

A Heim Pál Gyermekkorház Madarász utcai telephelyén „Koragyermekkori Evés-, alvászavar Ambulancia” kezdte meg működését. Az ambulancia kereketei lehetőséget biztosítanak a csapatmunka megvalósítására, melyben gyermekorvos, szülő-csecsemő konzulens, pszichológus, gyermekpszichiáter, csecsemő-gyermek szakápoló, dietetikus, gyógypedagógus-logopédus, gyógytornász, egészségügyi operátor és további szakemberek vesznek részt.

A kivizsgálás első állomása a gyermekorvosi vizsgálat. A csecsemő/kisgyermek tüneteinek, illetve a szülő panaszainak megfelelően gasztroenterológus, szomnológus, neurológus és más szakorvosok véleményét is kikérhetjük, amennyiben az szükséges. Evészavarok esetében nagy hangsúlyt fekte-

tünk dietetikus szakember bevonására is. A probléma jellegétől függően gyógytornász is bekapcsolódik az ellátásba, így a mozgásszervek felmérésére is sor kerülhet. Minden esetben elsődleges az organikus háttér vizsgálata, de amennyiben lelki okok is felmerülnek, pszichológiai diagnosztikai konzultációra is lehetőségünk van. Tevékenységünk során a koragyermekkori pszichológiai vizsgálómódszerek – pl. obszerváció, videotechnika – is rendelkezésünkre állnak. Ennek megvalósításában kiemelt szerepe van a szülő-csecsemő konzulensnek. Terápiás javaslatainkat a fentiek összegzése alapján adjuk meg.

Az ambulancia a Heim Pál Gyermekkorház Gyermekbel- és tüdőgyógyászati osztályához tartozik.

Az ambulanciára csecsemőket és három év alatti kisgyermeket várunk, melyhez házi gyermekorvosi, illetve egyéb gyermek szakorvosi beutaló szükséges.

Részletes tájékoztatás a Heim Pál Gyermekkorház honlapján érhető el: www.heimpalkorhaz.hu.



Kardos Zoltánné, Ágoston Olga, Vermes Krisztina, Scheuring Noémi dr., Martonosi Ágnes dr., Gulácsi Ágnes dr., Tóth Fanni dr.



FIGYEK – Fiatal Gyermekgyógyászok XVI. Konferenciája – 2017

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház szervezésében

2017. március 31–április 2. – Mór, Erzsébet Téri Művelődési Ház

8060 Mór, Erzsébet tér 14.

Honlap: <https://www.facebook.com/events/1809360856018015/> >>

Kedves FIGYEK Résztvevők!

A korábbi évekhez hasonlóan, a Magyar Gyermek-gastroenterológiai Társaság ebben az évben is jutalmazni fogja a gastroenterológiai témában beérkező előadásokat. *Ebben az évben azonban nem egy háromtagú bizottság fogja értékelni az elhangzó előadásokat, hanem a hallgatóság.* Mivel szeretnénk a 3 legjobb előadót nevesíteni, így egyértelmű mindenki számára, hogy ez csak úgy lehetséges, ha az értékelő hallgatóság is a nevét adja ehhez. *Az első három helyezett egyenként 75 ezer Ft jutalomban részesül.*

Társaságunk számára nagyon fontos, hogy a nemzetközi konferenciákon alkalmazott „Értékelési Skála” alapján történjen a szavazás. Kérjük, hogy a szavazás előtt nézzétek meg az értékelési szempontokat, az 1. pontot (cím és absztrakt minősége) lehetőség szerint még az előadás előtt bíráljátok el. A megadott értékelési szempontok tanulmányozása azért is javasolt, hogy világosan lássátok, milyen szempontoknak kell megfelelni, ha akár egy hazai, akár egy nemzetközi konferencián sikerrel szeretnétek előadni.

Jó szereplést, sok „Útravaló-Tudnivalót” és eszmecserét kívánok:

Veres Gábor dr.

a Magyar Gyermek-gastroenterológiai Társaság elnöke

Értékelési szempontok egy ELŐADÁS-ELŐADÓ megítélésére

Értékelő neve (előadó saját magát nem értékeli) :	Pontozás (0-1-2 pont)
1. A cím és az absztrakt minősége (előadás előtt megíthető), max. 2 pont	
■ A cím frappánsan összefoglalja az egész eset lényegét. Pontosan megtudjuk a címből, hogy mi történt a gyermekekkel, konkrét információkat tartalmaz, pontosan látjuk, hogy miről fog szólni ez az előadás: 1 pont	
■ Az absztrakt jól tagolt (Bevezetés-Esetismertetés-Következtetés), a Bevezetés és a Következtetés konkrét Útravaló-tudnivalókat tartalmaz: 1 pont	
2. Az előadás felépítése, logikussága, tartalma, max. 2 pont	
■ Bevezetés felkelti a kíváncsiságot, konkrét információkat (Útravaló-tudnivaló) tartalmaz, az eset ismertetése tényyszerű, NEM vész el a részletekben: 1 pont	
■ NINCS túlszűfolt dia, az előadás képileg és tartalmilag jól dokumentált: 1 pont	
3. Útravaló-tudnivaló, max. 2 pont	
■ Az előadás úgy volt felépítve, hogy a végén teljesen világossá vált, hogy mit szeretett volna az előadó kifejezni, látszottak a súlypontok: 1 pont	
■ Az utolsó dián olyan jól ki lett emelve a lényeg, hogy az érezzük, hogy erre még hónapok múlva is emlékezni fogunk (Útravaló-tudnivaló): 1 pont	
4. Az előadó személyisége, időtartam betartása, max. 2 pont	
■ Ha az előadó hátat fordít a hallgatóságnak, nincs szemkontaktus: mínusz 1 pont	
■ Időtartam túllépése: mínusz 1 pont	
5. Az előadó vitakészsége, az adott témával kapcsolatos tudása, max. 2 pont	
Összesen:	

40 éves a Velkey László Gyermekegészségügyi Központ

Barkai László dr.

Velkey László Gyermekegészségügyi Központ

E-posta: barkai.l@t-online.hu

A Gyermekegészségügyi Központ (GYEK) 1976. november 5-én nyitotta meg kapuit betegei előtt. Nagy nap volt ez a hazai gyermekgyógyászat és az egész gyermekegészségügy számára, hiszen európai szinten is példa értékű intézmény kezdte el működését Miskolcon, melynek a gyermekgyógyászat és határterületeinek legmagasabb szintű művelése mellett a régió gyermekgyógyász szakorvosi ellátásának biztosítása, valamint színvonalas oktatási és tudományos tevékenység végzése volt a feladata. Az elmúlt 40 év bizonyította a GYEK (felvéve alapítója nevét ma már Velkey László Gyermekegészségügyi Központ) életképességét, szükségességét, mely nemzetközi viszonylatban is elismert betegellátó, oktató és tudományos centrumként működik.

Az intézmény definitív ellátást nyújt az észak-magyarországi régióknak, több specialitás vonatkozásában a szomszédos régiók, illetve az ország távolabbi területei számára is szakmai háttérrel biztosít. A gyógyító tevékenység lefedi a gyermekgyógyászat teljes vertikumát. Az általános belgyógyászati osztályok és speciális részlegek/profilok mellett sürgősségi, intenzív, sebészeti, neonatológiai, onko-hematológiai és rehabilitációs osztályok biztosítják a komplex betegellátást. A fekvőbeteg-osztályokhoz nagy forgalmú, és a gyermekgyógyászat minden részterületére kiterjedő járóbeteg szakellátás, krónikus beteggondozás kapcsolódik. Ezt a munkát segíti a korszerű képalkotó és laboratóriumi diagnosztikai lehetőségek széles tárháza, továbbá a határterületi szakellátás folyamatos hozzáférhetősége.

A GYEK a régió szakorvosi utánpótlása kinevelésének bázisa. Elmondhatjuk, hogy területünk kórházaiban és az alapellátásban dolgozó gyermekorvosok döntő többsége nálunk sajátította el a csecsemő-gyermekgyógyászatot, annak specialitásaival és határterületeivel összefüggő ismereteket. Büszkéek vagyunk arra, hogy az általunk képzett szakemberek, tanítványaink számos vezető intézményben töltenek be felelős beosztásokat, illetve helytállnak az intézeti munka és az alapellátás nehéz körülményei között.

A betegellátó és oktató munkát intézményünkben szervesen egészíti ki a tudományos tevékenység, ahol több területen nemzetközi színvonalon is jegyzett munkásság folyik. Kollégáink hazai és nemzetközi fórumokon tartanak előadásokat, fel-



Jubileumi Gála a Miskolci Nemzeti Színházban (Prof. Dr. Barkai László, Kiss Gábor, Csöbör Katalin, Dr. Velkey György Dr. Csiba Gábor)

kért előadóként szerepelnek, jegyzett folyóiratokban publikálják eredményeiket, szakmai-tudományos társaságok tisztségviselői, véleményformálói. Intézményünk részt vesz egyetemi doktori képzésben, kutatási témák gondozásában, illetve azok anyagi háttérének megteremtésében.

Az elmúlt 40 év méltó megünneplése és az intézmény bemutatása céljából 2016. őszén Jubileumi rendezvénysorozatra került sor, melynek helyszívei a GYEK aulája, a lillafüredi Palotaszálló, a Miskolci Nemzeti Színház, a megyei kórház Konferencia Központja és a Miskolci Akadémiai Bizottság voltak.

A rendezvénysorozat nyitásként 2016. október 11-én az elhunyt szakmai vezetők arcképcsarnokának átadására került sor a GYEK aulájában, ahol az utódok az elhunyt vezetők emlékének tisztelegtek. Az arcképcsarnok megnyitása után bemutatásra kerültek a GYEK osztályainak poszterei, melyet kiállítás formájában az érdeklődők és a látogatók is megtekinthetnek. A posztereken az osztályok az elmúlt 40 év legfontosabb eseményeit mutatták be sok fényképpel illusztrálva. A rendezvénysorozat ezen állomását a Jubileumi évben itt dolgozó munkatársak tablóinak elhelyezése zárta.

A GYEK 40 éves Jubileumi rendezvénysorozatának következő eseménye 2016. október 14-15-én, Lillafüreden a Palotaszállóban megrendezésre kerülő Magyar Gyermekorvosok Társasága Északkelet-Magyarországi Területei Szervezetének Tudományos és Továbbképző Ülése volt, melynek keretében orvosi és szakdolgozói szekciókra került sor. A két napos tudományos kongresszuson a régió gyermekgyógyász szakorvosai, szakorvosjelöltjei és rezidensei, valamint szakápolói vettek részt. Az orvosi szekciókban sok érdekes, és ritka kórkép diagnosztizálásának lehetőségét, nehézségeit, a terápia sokszínűségét mutatták be az előadók. A tu-

dományos ülés alkalmat biztosított a gyermekorvosok számára új tudományos eredmények bemutatására, illetve azok megismerésére, új kutatási területekhez való csatlakozásra. A szakdolgozói szekcióban bemutatásra került a gyermekápolás fejlődése a GYEK fennállásának 40 éve alatt, emellett a gyermekápolás speciális feladatait, a betegek gondozásában bekövetkezett technikai fejlődést is megismerhették a részt vevők. Külön hangsúlyt kapott a szülőkkel, hozzátartozókkal való kapcsolat-tartás, az egészségnevelés fontossága. A kongresszuson Dr. Barkai László professzor összefoglaló előadást tartott a diabeteses ketoacidosis intenzív osztályos kezeléséről, továbbá Dr. Simon Réka osztályvezető főorvos a csontvelő-transzplantáció lehetőségeiről.

A tudományos ülést követően a Miskolci Nemzeti Színházban Jubileumi Gálaműsorral folytatódott a rendezvények sora. Az ünnepségen köszöntőt mondott Dr. Pelczné Gál Ildikó európai parlamenti alelnök, Kiss Gábor Miskolc megyei jogú város alpolgármestere, Csöbör Katalin országgyűlési képviselő, Dr. Velkey György a Magyar Gyermekorvosok Társaságának elnöke, valamint Dr. Csiba Gábor főigazgató főorvos.

A meghívott vendégek köszöntőikben méltatták a múlt és jelen tevékenységét és megköszönték a GYEK eddigi valamennyi dolgozójának áldozatos, lelkiismeretes, szakmailag kiemelkedő munkáját. Ezt követően Prof. Dr. Barkai László bemutatta a Gyermekegészségügyi Központot az elmúlt 40 év távlatában, történeti visszatekintés után méltatta Velkey Professzor Úr alapító munkásságát, valamint a GYEK indulásakor osztályvezető főorvosként dolgozó kollégák kiemelkedő szakmai és tudományos tevékenységét. A GYEK osztályainak és részlegeinek működését, a szakmai, oktatási és kutatómunkát az osztályok osztályvezetői főorvosai és profil vezető főorvosai mutatták be. Ismertették azokat a diagnosztikus és terápiás eljárásokat, melyek a régióban élő betegek ellátását hivatottak szolgálni és kiemelték az országosan és nemzetközileg is elismert tevékenységeket. Az intézmény munkájának ismertetését követően az intézetvezető összefoglalta az eredményeket és bemutatta a jövő fejlesztéseinek irányvonalait.

A Gálaműsor végén emléklapok átadásra került sor, melyet a jelen lévő, nyugdíjba vonult osztályvezető főorvosok és intézetvezető főnővérek kaptak a GYEK érdekében nyújtott kiemelkedő munkájuk elismeréseként. A közel 500

fős hallgatóság szűnni nem akaró tapsa kíséretében Dr. Vissy Ágnes, Dr. Szűcs Ágnes, Dr. Marossy Pálné, Klimonné Tompos Ágnes, Dr. Kiss Ákos Levente vették át a GYEK emléklapját.

A gálaműsort Rost Andrea és Fokanov Anatolij világhírű operaénekesek zenei betétei tették emlékeztetessé. A művészeket zongorán kísérte Harazdy Miklós zongoraművész, az estet Bösze Ádám, a Bartók Rádió műsorvezetője moderálta. A Gálaműsor fő támogatója a 77 Elektronikai Kft volt.

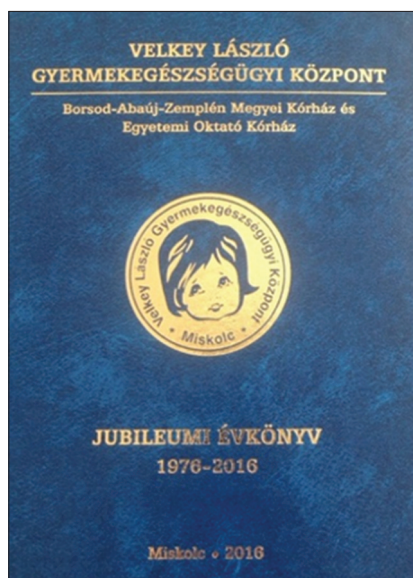
A Jubileumi Gálaműsoron részt vettek az ország gyermekkorházainak vezetői, jelenlétükkel megtisztelték a miskolci egészségügyi intézmények vezetői, osztályvezető főorvosai, a jelenlegi és a nyugdíjba vonult orvosok, főnővérek, szakdolgozók és dolgozók.

Az est végén a távozó vendégek átvehették a GYEK logóját tartalmazó kitűzött és az évforduló alkalmából készült Jubileumi Évkönyvet, mely írásos és képes anyagok formájában is megőrököti a GYEK múltját és a jelenlegi szakmai, tudományos és oktatási tevékenységet.

A Jubileumi rendezvénysorozat következő állomásaként a GYEK 40. születésnapja alkalmából 2016. november 5-én este a Konferencia Központban – egy kis lazításként – vacsorával egybekötött táncos mulatságra került sor, ahol nagy sikert aratott a GYEK logóval díszített születésnapi meglepetés torta és a tombola.

A jubileumi eseménysorozat utolsó, záróeseményeként 2016. november 12-én a miskolci gyermeksebészeti ellátás hatvan évére visszatekintő és a GYEK Gyermeksebészeti osztályának szakmai-tudományos munkásságát bemutató konferenciára került sor a MAB székház dísztermében. A tudományos ülésen 10 szakmai előadás keretében ismerhették meg a hallgatók a gyermeksebészet történetét és az osztály specialitásait.

Az elmúlt 40 évben a GYEK magas szintű gyógyító, oktató és kutató munkája, valamint a hagyományos szociálpédiatriai szemlélet együttese biztosította azt a légkört, mely európai színvonalon szolgálta és ma is szolgálja gyermekeink egészségügyi ellátását. Intézetünk minden munkatársa ebben hisz, ezzel a filozófiával várjuk betegeinket, tanítványainkat, látogatóinkat és bízunk abban, hogy az előttünk álló évtizedek az elmúlt 40 év sikereinek méltó folytatására adnak lehetőséget. Ezek szellemében ünnepeltük meg és mutattuk be a Gyermekegészségügyi Központot a jubileum évében.



Jubileumi Évkönyv

Jelet hagyni – Kondor Béla művei a Várkert Bazárban

A Kovács Gábor Művészeti Alapítvány 2017. április 6. és július 2. között rendezi meg Kondor Béla gyűjteményes kiállítását Budapesten a Várkert Bazár Testőrpalotában.

Szalay Ágnes

művészettörténész

Kovács Gábor Művészeti Alapítvány

E-posta: agnes.szalay@kogart.hu

Kondor Béla a 20. századi magyar képzőművészet különleges csillaga, akinek munkássága csak olyan stílus-teremtő mesterekhez mérhető, mint Csontváry Kosztka Tivadar, Gulácsy Lajos, Vajda Lajos vagy Tóth Menyhért. Nem kötődött semmilyen irányzathoz vagy iskolához, művészetének ihlető forrása az európai festészet egyetemes öröksége, amelyből saját motívumrendszeren alapuló magánmitológiát teremtett. Dürer, Rembrandt és William Blake mellett a szürrealizmus és Hieronymus Bosch vízionárius művészete hatott rá elsősorban, de képes volt a hagyomány vállalásán túl saját korának legegységesebb és egyben leginkább előre-mutatató életművét létrehozni.

Kondor Béla már főiskolás éve alatt közvetlenül megismerhette a régi művészet nagymestereit, akik közül elsősorban Rembrandt, Dürer és Goya nevét emelte ki; e művészek élete végéig fontos inspirációt jelentettek számára. Az ifjú művész figyelme nem kortársai, hanem a művészettörténet klasszikusai felé irányult: elfordulást jelentett ez a hivatalos kultúrpolitika által elfogadott témáktól és stílusoktól, visszatérést a hajdani minőséghez és kiállást a művészi szabadság mellett.

A történelmi múlt már Kondor Béla provokatív 1956-os diplomamunkáján megjelenik az 1514-es Dózsa György-féle parasztfelkelés témájában, és ettől kezdve ez a múlt iránuló figyelem határozza meg művészi világképét. A legmarkánsabb történelmi motívum Kondor Béla képein a jó vagy rossz Király, stílusidézetként pedig a középkori ikonok és oltárképek. Ez a történelmi felé fordulás azonban nem bezárkózás, mert Kondor számára a hagyományhoz való kritikai, újraértelmező viszonyt jelenti, mely egyben tükröt tart saját korának, kritikája a szocreál ideológiájának és az atomkorszaknak. Ebben a vonatkozásban jelenik meg műveiben az idő harmadik dimenziója is, a jövő, leginkább apokaliptikus vízióként.

Kondor Béla művészete egész életében összefonódott az irodalommal és az irodalmi tevékenységgel. Versei és versprózája végigkísérték képzőművészeti munkás-



Kondor Béla: Négy szent (1958), magánygyűjtemény



Kondor Béla: Bukás, Szent Antal megkísértése (1966), Magyar Nemzeti Galéria



Kondor Béla: Liberius (1965), magánygyűjtemény



Kondor Béla: Szent Péter és egy nő I. (1966), Kolozsváry gyűjtemény

ságát. Noha életében csupán egy verseskötete jelent meg, az általa készített rajzokkal illusztrált *Boldogságtöredék* (1971), halála után még négy kötetben gyűjtötték össze írásait (*Jelet hagyni*, 1974; *Angyal a város felett*, 1987; *Másutt a béke*, 2001; *Küszködni lettél*, 2006). Kondor munkásságában a képzőművészet és az irodalom mellett a zene is meghatározó szerepet játszott. Komponáló és előadó-tevékenységének viszonylag kevés dokumentuma maradt ránk, a zene és a muzsikálás azonban képzőművészeti alkotásainak is gyakran visszatérő témája, hasonlóan az angyal figurájához, amely Kondor művészetében olyan alapmotívum, amely végigkíséri az életművet, és amely szimbolikus fogalmakat, érzéseket és motivációkat fejez ki. Kondor angyalai nem mindig tökéletes, égi teremtmények, gyakran inkább a gyalgó emberi lényekhez hasonlatosak, akikben a jó mellett megtalálható a gonosz, az elköteleződés mellett a részvétlenség is. Ebben az új létformájukban ambivalens érzések és szerepek hordozói.

Kondor Béla életművében mintegy száz repüléssel foglalkozó alkotás is található.

Ezekben Kondor megjelenítette a repülés szenvedélyét és a repülőgépek hordozta veszélyt is. Műveiben tudatosan épített a repülés egyetemes szimbólumának kettős jelentésére: a felemelkedés, a szárnyalás, pozitív metaforaként a szabadságot jelenti, a lefelé irányhoz, a zuhanáshoz, az alászálláshoz, a földhözragadtsághoz negatív jelentés kötődik.

Ebből ad sokrétű válogatást a Várkert Bazár Testőrpalotájában látható tárlat, különféle tematikai egységekbe rendezve a festményeket és grafikákat: a klasszikus művészetre visszautaló angyalok, szentek, próféták és történelmi események mellett megjelennek saját korának izgalmas témái is, mint a repülés, a gépmonstrumok vagy az ember fokozatos elidegenedése az egyre inkább széteső világban. A kiállítás külön érdekessége a művész murális munkáit felvonultató terem, ahol az első vázlatoktól a végleges változatig együtt láthatja a közönség Kondor Béla szinte minden jelentős falfestészeti munkáját.



Kondor Béla: Az angyal megjelenik Lóthának (1972), magángyűjtemény



Kondor Béla: Darázskirály (1963), Rómer Flóris Művészeti és Történeti Múzeum, Győr



Kondor Béla: Savonarola (1961), magángyűjtemény