

Gyermekgyógyászat

tudományos és továbbképzési szaklap

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGÁNAK ORSZÁGOS FOLYÓIRATA

8
kreditpont



- Az asszisztált reprodukció mint a cerebralis paresis kockázati tényezője
- Súlyos hypoglykaemia diabeteses gyermekekben
- Az antibakteriális szerek rendelésének gyakorlata, költsége a különböző praxistípusokban
- Szexuális nevelés ma: jó irányba haladunk?
- Nem paraziták eredetű lépcysták sebészi kezelése. Lépműtétek infekcióprevenciója
- Télen is Balaton: Borsos Miklós Tihanyban

Gyermekegyógyászat

„Mondd el a múltat, diagnosztizáld a jelent,
jósold meg a jövőt!”
(Hippokratész)

TUDOMÁNYOS ÉS TOVÁBBKÉPZÉSI SZAKLAP

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA KÉTHAVONTA MEGJELENŐ ORSZÁGOS FOLYÓIRATA

FŐSZERKESZTŐ
Veres Gábor

FELELŐS SZERKESZTŐ
Kovács Tamás az MGYT főtktára

SZERKESZTŐBIZOTTSÁG ELNÖKE
Velkey György az MGYT elnöke

A SZERKESZTŐBIZOTTSÁG TANÁCSADÓ TESTÜLETE

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

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

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

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

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

ROVATVEZETŐK

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

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

Kovács Márta
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

kovacs.m@petz.gyor.hu
kovacs.lajos@med.semmelweis-univ.hu
kovacs.tamas@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

A LAPOT ALAPÍTOTTA:
GEGESI KISS PÁL (1950)

 **Simmelweis Kiadó**
www.semmelweiskiado.hu

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

1086 Budapest, Nagyváradi 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
Gyermekegyógyászati Társaság 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: Télen is Balaton: Borsos Miklós Tihanyban (lásd 63. oldal) című cikkhez.
Borsos Miklós: Reggel (1988) lavírozott tus, papír

ELŐSZÓ

Veres Gábor dr. köszöntője 3

NECROLOG

Dr. Vissy Ágnes (1938–2016) 4

EVIDENCIÁN ALAPULÓ ORVOSLÁS

Tájékoztató

Molnár Dénes dr. 6

DERMATOLÓGIA SAROK

Congenitalis alopecia

Kuhajda Valéria dr., Harangi Ferenc dr. 8

Congenital alopecia

EKG SAROK

Kamrai praeexcitatio/WPW-szindróma

Szabó Andrea dr.¹, Környei László dr.² 11

Ventricular pre-excitation/W-P-W syndrome

RADIOLÓGIAI JELEK

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

Balázs György dr., Molnár Diana dr. 13

Signs in Chest CT I. „Tree-in-bud sign”

ANYAGCSERE SAROK

Biotinidázhiány

Zsidegh Petra dr. 14

Biotinidase deficiency

EREDETI KÖZLEMÉNYEK

Az asszisztált reprodukció mint a cereбрalis paresis kockázati tényezője

Mércs Ágnes dr., Filiczki Gabriella dr., Kelemen Anna dr. 17

In vitro fertilization as a risk of cerebral palsy

Súlyos hypoglykaemia diabeteses gyermekekben (retrospektív vizsgálat)

H. Nagy Katalin dr.¹, Soltész Gyula dr.² 24

Severe hypoglycemia in children with type 1 diabetes (A retrospective study)

ÖSSZEFOGLALÓ KÖZLEMÉNYEK

Az antibakteriális szerek rendelésének gyakorlata, költsége a különböző praxistípusokban

Muzsai Géza dr., Paksi András dr., Hóbor Miklós dr. 30

Antibacterial Agent Prescribing Habits and Costs in Different Types of Primary Care Practices

Szexuális nevelés ma: jó irányba haladunk?

Erős Erika dr., Hajós Anett 36

Sexual education nowadays: are we moving in the right direction?

ESETISMERTETÉS

Immunglobulin G4-hez kapcsolt betegség első gyermekkori esete Magyarországon

Goda Vera dr., Veres Gábor dr., Csomor Judit dr., Constantin Tamás dr., Prohászka Zoltán dr., Kriván Gergely dr. 41

The first pediatric case of Immunglobulin G4-Related Disease in Hungary

Sikeres leszoktatás szondatáplálásról multidiszciplináris terápiával

Gulácsi Ágnes dr., Scheuring Noémi dr., Karoliny Anna dr., Nagy Eszter dr., Lőrincz Margit dr. 46

Tube weaning by multidisciplinary approach 59

Nem parazitás eredetű lépcysták sebészi kezelése. Lépműtétek infekcióprevenciója

Molnár Klára dr., Nyul Zoltán dr., Vajda Péter dr., Oberitter Zoltán dr., Bíró Ede dr., Pintér András dr., Vástyán Attila dr. 50

Surgical Treatment of Non-parasitic Splenic Cysts. Infection prevention for Splenic Surgery

Torsio hepatitis – fatális komplikáció omphalocele primer zárását követően

Erdei Klára dr., Szabó Levente dr., Csízy István dr., Balázs Gergely dr., Nagy Andrea dr., Balla György dr., Sasi Szabó László dr. 56

Liver torsion – fatal complication after primary surgical reconstruction of an omphalocele

TERÁPIÁS AJÁNLÁS

Vissza a jövőbe? – küszöbön a poszt-antibiotikus éra

Karoliny Anna dr. 61

Back to the future? – on the threshold of post-antibiotic era

ÉVFORDULÓ

A Piros Orr Bohócdoktorok Alapítvány

20 éve gyógyít a nevetés erejével 62

KÉPZŐMŰVÉS ZET

Téli is Balaton: Borsos Miklós Tihanyban

Szalay Ágnes 63



Kedves Kollégák!

Még csak most ültük körbe a karácsonyfát, láttuk szeretteink, gyermekeink, unokáink szembogarában a gyertya fényét visszatükröződni, még csak most koccintottunk a 2017-es évre, de hipp-hopp... már mögöttünk a január. Mindannyian tudjuk, érezzük, hogy egyre gyorsabban múlnak a napok, talán azért, mert minél többet élünk már meg, annál gyorsabban futnak a percek. Gábrriel Garcia Marquez írta, hogy az évek múlásával egyre vékonyabb a bőrünk és ezen könnyebben áthatol az idő.

Vannak viszont kevésbé változó momentumok, jelenségek és kiadványok. Így a Gyermekgyógyászat folyóirat is, hiszen 1950 óta, (alapító: Gegegesi Kiss Pál) folyamatosan publikálja a gyermekgyógyászattal kapcsolatos tudományos-kutatási ismereteket, összefoglaló, posztgraduális közleményeket, valamint rövid, „sarkos” ismeretterjesztő cikkeket.

Ismerve azt a tényt, hogy a kutatási eredményeket bemutató folyóiratok nehezebben találhatnak céges szponzori segítséget, valamint eleve kevesebb anyagi forrás van erre a célra, a lap folyamatos működésének szinte egyetlen forrása a Gyermekgyógyászat társasági tagság és a következményes éves tagdíj befizetése. Így ezek a kollégák térítésmentesen jutnak a folyóirathoz. Hisszük azt, hogy a folyóirat jó irányba halad, sikerrel vegyíti a tudományos és gyermekgyógyászati továbbképzéssel kapcsolatos ismeretanyag átadását. Hisszük azt, hogy az eddigi olvasói kör bővül. Ezen túl, szeretnénk javasolni, hogy kisebb és nagyobb intézmények vezetői tegyék lehetővé azt, hogy a fiatalabb kollégáik tagsági díjat akár intézményi, akár az általuk szerzett szponzort segítségével próbálják előteremteni.

A Gyermekgyógyászati Társaság őszi vezetőségi ülésén elfogadta azt a javaslatot, hogy az éves Nagygyűlés regisztrációs díja jelentősen kedvezményes legyen azon kollégáknak, akik az éves tagságot befizették. Ez a gyakorlat a nemzetközi konferenciákon már évek óta sikeresen bevezetésre került.

Rátérve arra a lapszámra, amit az olvasó most kezében tart, szeretném figyelmébe ajánlani az evidenciák alapuló orvoslással kapcsolatos tájékoztatást, a bőrgyógyászattal, szívgyógyászattal, radiológiával és anyagcserével kapcsolatos sarkokat, valamint azokat az eredeti közleményeket, amelyek az asszisztált reprodukcióval, súlyos hypoglykaemiával foglalkoznak. Az összefoglaló közlemények közül a mostani lapszamban az antibakteriális szerek rendelésének gyakorlatával és a szexuális neveléssel kapcsolatos ismeretek kerültek be. Ezenkívül, sajnálatos módon – egy nagyszerű kollégától Vissy Ágnesztől is búcsúzunk.

Még dübörög a tél, lapátoljuk a havat, kaparjuk a jeget autónk szélvédőjéről, de vegyük észre a téli Balaton szépségeit, látogassuk meg a még nyitva tartó múzeumokat, akár pl. Tihanyba is ellátogathatunk. Kedvcsinálónak pedig álljon ott a képzőművészeti rovatban Borsos Miklós tárlata.

Kedves Kollégák, Kedves Olvasók egészségben gazdag, lap-sercegős, szép új évet kívánok!

Veres Gábor
főszerkesztő

Dr. Vissy Ágnes (1938–2016)

Ismét elment egy kiváló gyermekgyógyász és nefrológus. Tanítónk, mesterünk, barátunk és anyánk volt. Sopronban született 1938-ban, negyedik gyermekként. Édesapja fogorvos volt. A II. világháború alatt Dr. Vissy Károly, a miskolci kórházzal Németországba menekült. Az ott szerzett élmények hatására 8 éves korában határozta el, hogy orvos lesz. Iskoláit a neuburgi apácáknál kezdte, majd 1947-ben hazatérve Miskolcra az Újgyőri általános iskolában folytatta. 1952–56 között a Kilián Gimnázium tanulója volt és ott érettségizett 1956-ban. Az orvosegyetemet Debrecenben végezte, „Summa cum laude” minősítéssel 1962-ben. Az élettani intézetben tudományos diákköri munkát végzett. Első publikációi innen származnak.

Első munkahelye (valójában az egyetlen) Miskolcon az I. Sz. Gyermekosztály volt. Csecsemő és Gyermekgyógyászatból jeles minősítéssel 1970-ben vizsgázott. Lakása a Csabai kapui Gyermekosztály negyedik emeletén volt, így akár azt is mondhatjuk ügyeletes volt január 1-től december 31-ig. És igen, a fiatal kollegák kérték is a segítségét rendszeresen. Amerikában orvos ösztöndíjasként dolgozni keveseknek sikerül, inkább csak laboratóriumban. Ági sikeresen letette az E.C.F.M.G. vizsgát, és 13 hónapig (1973–74) dolgozott az atlantai Emory Egyetem Nefrológiai Osztályán ösztöndíjasként. Ami probléma létezik a nefrológiában azok nagy részével élesben találkozott. Persze a 70-es évek Amerikájának hétköznapijaival is szembesült. Sürgős esetben a „fekete” negyeden is keresztül kellett menni,



de csak a főnök kocsijával, mert a feketék ismerték a rendszámát és nem bántották. Hazatérve Miskolcra a nefrológiai részleget vezette. 1976 októberében elindult a GYEK. Az osztályvezető főorvosok az I-es és II-es Gyermekosztály vezetőiből, részlegvezetőiből lettek. Ági mindig határozott egyéniség volt. Gyakran ellent is mondott. Így érthető, hogy azonnal nem nevezték ki a II. Gyermekosztály vezetőjének csak 1977-ben, melyet 20 évig vezetett. Őszintén meg kell mondanom féltünk a nagyvizitektől. Szinte nem volt olyan, hogy valaki ne sírt volna a nagyvizit végén. Igaz, már „sportot űztünk”, hogy ne találjon hibát és tökéletesek legyünk, de ez nem sikerült. Mindig volt, amit mi nem vettünk észre, de ő igen. De sokat tanultunk tőle. Következetességet, odafigyelést, a beteg gyerek mindenek elé helyezését. Nefrológiai szakképesítést gyermekgyógyászként az elsők között 1984-ben szerzett. Osztálya a nefrológiai képzés gyakorló területévé vált. Felváltva a Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekklinikájával, Miskolcon minden második évben szervezett több napos nefrológiai továbbképzést. Az ország gyermeknefrológusai még ma is szeretettel emlékeznek



ezekre a miskolci továbbképzések baráti hangulatára, elméleti és gyakorlati előadások kiváló színvonalára. A veseelégtelenség konzervatív kezeléseként bevezette a CAPD programot. 1996 decemberében megnyitotta a gyermek művese részleget, mely teljessé tette a vesepótló kezeléseket Észak-Magyarország vesebeteg gyermekei számára. Saját közvetlen neveltjei közül 7-en szereztek nefrológiai szakvizsgát, akik közül ma csak egy dolgozik főállásban és 3 mellékállásban a GYEK-ben, s a veseosztály sem létezik. Ezért Ági, kérlek, ne haragudj, bár igazad lenne. Vissy főorvosnő a gyermekgyógyászati szakképzés felelőse, a forgó rendszer beosztója volt. Minden leendő gyermekgyógyász szakorvossal rendszeres kapcsolatban volt, s felelt a képzésükért. Több száz gyermekgyógyász szakképzésében volt szerepe. Elméleti és gyakorlati képzésben vett részt. Az Orvostovábbképző Egyetem Egészségügyi Főiskola Miskolci Oktatási Decentrumának Védőnőképző Szakára 1985-ben docensi kinevezést nyert, s örömmel, nagy aktivitással oktatta a leendő védőnőket. A védőnők gyakorlati munkáját is jól ismerte, hiszen osztályához tartozott a Bódva völgy és a Szikszói járás, s ezeken a területeken 10 évig Mozgó Szakorvosi Szolgálat keretében járta a vidéket, a kis falvak Csecsemő Tanácsadóit.

Tudományos érdeklődése középpontjában a gyermeknefrológia állt. Kidolgozta a vesebeteg gyermekek gondozásának módszertanát. Tanulmányozta a húgyúti fertőzések patomechanizmusát, diagnosztikáját, kezelését, nyomon követését, csecsemőkori sajátosságait. Ehhez társulón megszervezte az úgynevezett „urologus konzíliumokat”, mely a nagy nemzetközi központoknak megfelelően a gyermekgyógyász, nefrológus, radiológus, urológus közös eszmegbeszélései voltak, ahol kezdetben csak a kezelést, később az egész kivizsgálást is közösen beszélték, beszéltük át. Elsősorban a gyermekek jártak jól, de a részt vevő konzulensek is, mert egymás szakmáját kiválóan megismerték. Foglalkozott a nephrosis-szindrómára jellemző proteinuria szelektivitásával, fehérje- és lipidanyagcsere-zavarral, rekuráló haematuriával, a gyermekkori hipertóniával, valamint a fetalis uropathia komplex ellátásával. De kiváló vezetőként beosztottjai tudományos munkáját is irányította. Rövid együtt dolgozás után bevont a tudományos munkába, részt vehettem az osztályon folyó felmérésbe. Alapvetően Vissy főorvosnőnek köszönhetem a kandidatúrámat is, annak ellenére, hogy Neki nem sikerült megcsinálnia – nem a képessége akadályozta. 1980-ban kezdtem urodinamikával foglalkozni, amikor a Világban is alig néhány ember tudta, mi az. Nefrológiai osztályunkra, sorra érkeztek a veseelégtelen gyermekek, akik nyitott hátgerinccel születtek. Vissy főorvosnő javasolta, hogy nem elegendő, ha vesepótló kezelést

alkalmazzuk, jobb lenne a kiváltó okot szüntetnénk meg, a húgyhólyag ürítési zavarát. Mivel a nyitott hátgerincű gyermekeknek bénult a húgyhólyagjuk, s ez okoz vizeletürülési zavart, s a pangás tönkre teszi a veséket is. Javasolta menjek a Szabadsághegyre Katona Ferenc főorvoshoz és nézzem meg, milyen neurológia méréseket végez a húgyhólyag vizsgálatára. Polygraphos vizsgálat részeként akkor láttam először húgyhólyagnyomás mérést, azaz urodinamikát. S neki köszönhetően tudományos kutatást, kandidatúrát készítettem és nemzetközileg elismert szaktekintélyé váltam. Tanítóm, irányítóm, mentorom volt. de barátom és kicsit az anyám is. Közvetlen munkatársai sokszor hívták Vissy anyáknak. Tudományos munkája eredményeit számos nemzetközi előadásban mutatta be Prágától Jerusalemig. Ezekről olyan emlékeim is vannak, hogy Riva del Gardában vett egy szép bőrcipőt. Rá kellett beszélnem. Nehezen vette meg, de aztán nagyon örült neki. Igaz ezt az Urogynecologiai kongreszust a saját előadásunkon kívül hanyagoltuk és fél napra átugrottunk Firenzébe is. Vagy a Holt-tenger iszapját is magunkra kentük. Megjelent közleményeinek száma 35 és 2 könyvrészlet. Tagja volt az International Pediatric Nephrology Association-nek, a Magyar Gyermekorvosok Társaságának. Alapító tagja volt az országos Gyermeknefrológiai Munkacsoportnak, s majd vezetőségi tagja a Gyermeknefrológiai Szekciónak, a Magyar Hipertónia Társaságnak, a TIT és a Vöröskereszt Borsod megyei vezetőségének.

Kitüntetései, mely cseppet sem elegendően mutatják szakmai és emberi tevékenységét. Kiváló munkáért kitüntetés, Kulin emlékérem, Pro sanitate, és Gyermek Nefrológiai Nagydíj.

Fiatalkorában nagy társasági életet élt. A Bükk szerelmeseként sokat túrázott, síelt, teniszezett, kosárlabdázott. Kedvelte a színielőadásokat és szinte nem volt olyan zenei esemény Miskolcon, amin ne lett volna ott.

Néhány személyes emlék, mely jól jellemezte emberi, vezetői nagyságát. Fiatal orvosként beugrottam helyette járó beteg rendelésen és egy elismert házi gyermekorvos kollégának olyan konzíliumot adtam, ami nem tetszett a kollégának, és amikor főorvosnő Budapestről hazatért, még aznap este telefonon jelezte nekem, hogy másnap átírjuk a véleményyt. De elolvasva az esetet, nem tette meg, hanem megerősítette az én előző napi véleményemet. Persze mindent tőle tanultam.

Csak 78 éves volt, de cukorbetegsége sok szervét megbetegítette, alig látott és nehezen mozgott. Pár héttel ezelőtt még részt vett a GYEK 40 éves ünnepségein betegen is. És egy héttel később viszonylag hirtelen „leesett a lábáról”, s gyorsan elment. Nemcsak siratjuk, hanem büszkék vagyunk rá.

Tanítványai nevében Szabó László



Tájékoztató

Az Evidencia Bizottság 2015 októberétől a Magyar Gyermekorvosok Társasága állandó, választott bizottságként működik.

A Bizottság kialakította működési rendjét, mely az alábbiakban olvasható:

1. Az Evidencia Bizottság a küldöttközgyűlés által 4 évre választott elnökből és hat tagból áll. Kizárólag a küldöttközgyűlésnek van alárendelve, csak ennek tartozik felelősséggel.
2. Az Evidencia Bizottság elnöke tanácskozási joggal részt vesz a vezetőség ülésein.
3. Az Evidencia Bizottság ügyrendjét maga állapítja meg.
4. Az Evidencia Bizottság feladatai:
 - A) Az evidenciaalapú orvoslás alapelveinek és gyakorlatának rendszeres ismertetése és propagálása az MGYT tagjai és a magyar gyermekegészségügyben dolgozó szakemberek körében (Nagygyűlésen, területi üléseken előadások tartása, evidenciaalapú orvoslással foglalkozó cikkek közlése a Gyermekegészségügy folyóiratban).
 - B) Az MGYT vezetőségének felkérésére, illetve cégek (forgalomba hozatali engedély jogosultja) megkeresésére a rendelkezésre álló tudományos közlemények alapján a kérdéses termék, összetevő, vizsgálat, terápiás beavatkozás stb. evidenciaszintjének megállapítása.
5. Az evidenciaszint megállapításához a kérelmező a kérést alátámasztó tudományos háttéranyagot köteles a Bizottság rendelkezésére bocsájtani, illetve ha a Bizottság úgy ítéli meg, akkor köteles kiegészíteni további anyagokkal. A Bizottság fenntartja a jogot egyéb forrásból is tájékozódni véleménye kialakításához.
6. A kérelmek beadásakor a kérelmezőnek eljárási díjat kell fizetnie az MGYT számlájára. Ennek mindenkor aktuális összegét az MGYT vezetősége határozza meg.
7. Az Evidencia Bizottság tájékoztatási jelleggel a kialakított véleményét ismerteti a vezetőséggel és nyilvánossá teszi a Gyermekegészségügy folyóiratban és a honlapon.
8. Az Evidencia Bizottság szükség szerint ülésezik, melyet az elnök hív össze és vezet. A bizottság határozatképes, ha az elnök és három tag jelen van. A bizottság a határozatait konszenzus alapján, egyhangú döntéssel hozza. Az ülésekről emlékeztető készül, melyet az elnök ír alá.
9. A bizottság a küldöttközgyűlésnek beszámol munkájáról.
10. A bizottság ügyrendjét a küldöttközgyűlés hagyja jóvá.

A Bizottság az állásfoglalásainak kialakításakor az 1. táblázatban szereplő kritériumrendszert alkalmazza.

1. táblázat: Az Evidencia Bizottság kritériumrendszere

Ajánlás erőssége	Evidenciaszint	A bizonyítékok alapját képező vizsgálatok
A erősen ajánlott	I.	szisztematikus irodalmi áttekintés, magas minőségű metaanalízis, vagy több, azonos konklúziójú RCT
B ajánlott	II.	legalább egy RCT, vagy több nem randomizált, de jó minőségű, összehasonlító kohorsz- vagy esetkontroll-vizsgálat
C elfogadható	III–IV.	nem összehasonlító klinikai vizsgálatból származó eredmények, elfogadható minőségű szakértői konszenzusok, irányelvek, narratív, analitikus jellegű leíró tanulmányok
D nem ajánlott	V.	elégtes bizonyítékon alapuló megfigyelések, anekdoták, esetleírások, egyéni állítások, vélemények, egymásnak ellentmondó következtetések

A Bizottság legutóbb a **Magyar Tejgazdasági Kísérleti Intézet Kft.** beadványát véleményezte.

A kérelemben szereplő állítások az alábbiak voltak:

1. A *Bifidobacterium breve* M-16V alkalmazása biztonságos csecsemők, illetve koraszülöttek és kis születési súlyú újszülöttek esetén.
2. Újszülötteknél, koraszülötteknél és alacsony születési súlyú csecsemőknél a *Bifidobacterium breve* M-16V napi bevitele előnyösen és szignifikánsan megnöveli a székletben detektálható *Bifidobacterium*-telepek számát.
3. A *Bifidobacterium breve* M-16V naponta adagolva hatékonyan elősegíti a nekrotizáló enterocolitis megelőzését alacsony testsúlyú csecsemők esetén.

A beadványhoz csatolt és azóta megjelent fontosabb közlemények áttekintését követően az Evidencia Bizottság egyhangúlag az alábbi véleményt alakította ki a fenti állításokra vonatkozóan:

Ad1. A *Bifidobacterium breve* M-16 sok éve forgalomban lévő táplálékkiegészítő, melynek alkalmazása során a Bizottság rendelkezésére álló közlemények tanulsága szerint biztonságossági kockázatot jelentő mellékhatás nem jelentkezett csecsemők, illetve koraszülöttek és kis születési súlyú újszülöttek esetén sem.

Ad2. A beadott vizsgálati adatok egyértelműen igazolják (*I. evidenciaszint*) azt a tényt, hogy a *Bifidobacterium breve* M-16V rendszeres adása újszülötteknél, beleértve a koraszülötteket és az alacsony születési súlyú újszülötteket is, továbbá csecsemőknél a székletben található *Bifidobacterium*-telepek számát megemeli. Az újszülött- és csecsemőkori bifidogén flóra általában előnyösnek tartott élettani hatásainak megítélése azonban nem képezte vizsgálat tárgyát a jelen állásfoglalásban.

Ad3. A *Bifidobacterium breve* M-16V naponta adagolva hatékonyan elősegíti a nekrotizáló enterocolitis megelőzését. A Bizottság véleménye szerint az elvégzett és áttekintett vizsgálatok alapján *II. szintű evidencia* és *B szintű ajánlás* állapítható meg ezen állításra vonatkozóan alacsony születési súlyú újszülöttek/koraszülöttek vonatkozásában.

A Bizottság felhívta kérelmező figyelmét, hogy az Evidencia Bizottság egyes pontokra vonatkozó állásfoglalására annak teljességében lehet a jövőben hivatkozni, mondatok vagy mondatrészek nem ragadhatók ki.

Evidencia Bizottság nevében
Molnár Dénes
elnök

Túri Sándor, Molnár Dénes:



GYERMEKGYÓGYÁSZATI KÓRKÉPEK DIFFERENCIÁLDIAGNOSZTIKÁJA

A Gyermekgyógyászati kórképek differenciáldiagnosztikája elsősorban gyermekgyógyász szakorvosoknak készült, azonban segíthet a szakvizsgára való felkészülésben, és hasznos lehet a végzős orvostanhallgatóknak is. A könyv nemzetközi téren is ritkaság. Nem pótolja a használatban lévő gyermekgyógyászati tankönyveket, a csecsemő- és gyermekgyógyászati szakvizsgát és számos egyéb klinikai társtudomány ismereteit, hanem azokat kiegészíti. A könyv a meglévő, felismert tünetek, a tünetekbeli különbségek alapján rávezet a lehetséges diagnózisokra. A klinikai gyakorlatot segítő könyv sok neves specialista tapasztalatát összegzi.

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

Congenitalis alopecia

Congenital alopecia

Kuhajda Valéria dr., Harangi Ferenc dr.

¹ Tolna Megyei Balassa János Kórház Gyermekosztály, Szekszárd (Főigazgató: Németh Csaba dr.)

E-posta: harangi.ferenc@tmkorhaz.hu

Esetismertetés

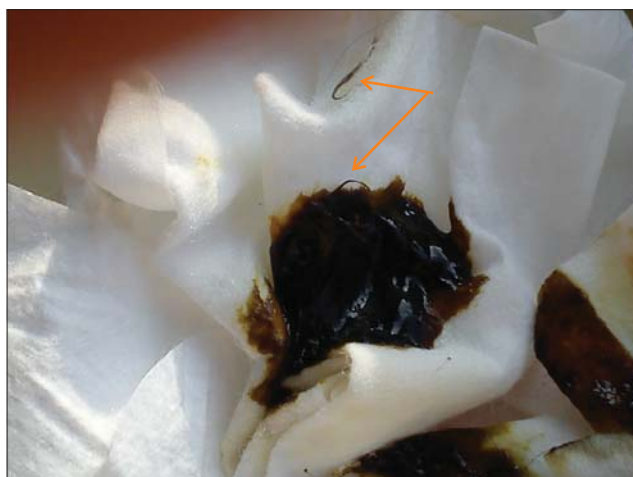
T. Izabella zavartalan graviditas után a 37. gestációs héten spontán 2750 g-mal született. Születésekor feltűnt a hajas fejbőr kiterjedt foltos alopeciája (1. ábra), a szemöldök és szempilla teljes hiánya. A következő napokban a meconiummal együtt nagy mennyiségű haját is ürített az újszülött (2. ábra), csomókban kihullott a maradék haja és totálisan alopeciássá vált. Belső szervi kórjele nem volt, laboratóriumi vizsgálatokkal vashiányos anaémiát és szelektív IgA-hiányt észleltünk, a TSH értéke normális volt, autoantitestek nem voltak kimutathatók. Családi anamnézise negatív. Anyatejes táplálás mellett szomatomentális fejlődése, fogazata, kéz- és lábkörme normális volt, vaspótlás mellett anaémiája megszűnt, a második életévben IgA-értéke már mérhető volt (0,16 g/l), rachitisre utaló klinikai vagy biokémiai eltérése nem volt. A genetikai és a bőrgyógyászati konzílium egyéb kísérőbetegség vagy szindróma lehetőségét kizárta. A második életévben részleges szempilla- és szemöldök-növekedés volt megfigyelhető, hajnövekedés azonban nem (3. ábra). Az újabb laboratóriumi vizsgálatok felszívódási zavar, anyagcsere vagy autoimmun betegség lehetőségét kizárták. Ismételt felvetettük a hajas fejbőr biopsziájának szükségét szövettani vizsgálat céljából, de ezt a szülők mindig elutasították. Betegünk a D-vitamin és vaspótló terápiát kivéve gyógyszeres kezelésben nem részesült.

Alopecia areata

A gyermekkori *alopecia areata* (AA) relative gyakori „nem hegesedő” hajhullással járó megbetegedés, azonban kettő éves kor előtt csak ritkán, újszülöttben pedig csak kivételesen fordul elő (1-4). Patogenezisében a genetikai predispozíciónak, autoimmunitásnak és a környezeti tényezőknek tulajdonítanak szerepet, gyakran atopiás megbetegedéssel és/vagy autoimmun thyreoiditisszel együtt



1. ábra: Kiterjedt alopecia az újszülöttben



2. ábra: Hajsálak az újszülött meconiumában (nyilakkal jelölve)



3. ábra: Totális alopecia 1,5 éves életkorban

jelentkezik. Szövettani vizsgálattal peribulbarisan és intrabulbarisan lymphocytás infiltrációt, hegesedés nélküli gyulladást lehet kimutatni. A betegség alcsoportját képezi az egész hajzat elvesztésé-



vel járó *totális alopecia*, valamint a hajzat és a test-szőrzet teljes elvesztésével járó *univerzális alopecia*. Leírtak veleszületett részleges vagy teljes alopeciát is, vagy izolált formában vagy más rendellenességek kíséretében. Családokban megfigyelt izolált *congenitalis alopecia autoszomális recesszív öröklés*menetűnek bizonyult, génjét a 8p21-22 kromoszómaregióra lokalizálták (5), és az *univerzális congenitalis alopecia* elnevezés alkalmazását javasolták. Ennek tükrében megkülönböztetjük az AA veleszületett és szerzett formáját. A *congenitalis alopecia* (vagy nem hegesedő hypotrichosis) számos *ectodermalis dysplasiának* is egyik tünete lehet, ilyenkor a körmök, fogak, verejtékmirigyek rendellenessége, nagyothallás és mentális retardatio is megfigyelhető (6-9). Egy korábban közölt *Clouston-szindrómás (hidroticus ectodermalis dysplasia)* betegünk totális alopeciája 8–10 hónapos korban jelentkezett, palmo-plantaris hyperkeratosisa, hyperpigmentációja, köröm és fogazat rendellenessége fokozatosan, 2-3 éves korban alakult ki (10). A fokális hegesedéssel járó alopeciák diagnosztizálása csak szövettani vizsgálattal lehetséges (6, 7).

Csecsemők és kisdedek totális vagy majdnem totális AA-ja esetén differenciáldiagnosztikai szempontból elengedhetetlenül fontos, hogy tisztázzuk, vajon nem *papularis atrichiáról* vagy *D-vitamin rezisztens rachitistről* van-e szó (6). Mindkét kórképben jellemzően csak 3–15 hónapos korban jelentkezik az alopecia. A *papularis atrichiában* a szempillák általában nem hullnak ki, és a későbbi életkorban a fejbőrön, a törzsön és a végtagokon keratosis-papulosus miliára emlékeztető cisztózus képletek észlelhetők. A D-vitamin rezisztens

rachitisben a második életévben rachitisre jellemző típusos klinikai tünetek, radiológiai és laboratóriumi eltérések is kialakulnak. Bemutatott betegünkben az említett kórképek tünetei eddig nem voltak megfigyelhetők, a körlefolyás, a laboratóriumi és genetikai vizsgálatok hereditár alopeciát nem igazoltak, de más betegséghez társuló alopecia lehetőségét sem valószínűsítették.

Minél fiatalabb életkorban jelentkezik az AA, annál rosszabb prognózissal kell számolnunk, ugyanakkor egy konkrét esetben a betegség súlyossága alapján nem állapítható meg a folyamat végső kimenetele, mert későbbi életkorban a haj újra növekedése bármikor bekövetkezhet (2, 4).

Az AA-s betegek 80%-ában spontán remisszióval számolhatunk, de sok esetben egyáltalán nem következik be a hajzat újra növekedése. A kezelésnek gyermekkorban limitált lehetőségei vannak, elsősorban a csökkent compliance és a potenciális mellékhatások miatt. A kezelés első vonalában a lokálisan alkalmazható kortikoszteroid készítmények szerepelnek, de a lokális minoxidil és az immunterápia (dinitrochlorobenzene) is kedvelt terápiás formák, melyek gyakran csak kombináltan alkalmazva hatásosak (2, 4, 6, 11).

A hajzat hiánya vagy elvesztése minden esetben komoly pszichológiai terhet és kozmetikai hátrányt jelent a beteg számára, mivel a totális és az univerzális formák nagyon rossz prognózisúak, a kezelési próbálkozások kevés eredménnyel kecsegtetnek (2). Éppen ezért rendkívül fontos a betegek szoros nyomon követése, a betegek és a szülők lelki támogatása, bizonyos életkortól kezdve az esztétikailag kifogástalan paróka beszerzése és viselésének biztosítása.

Irodalom

- LaRow JA, Mysliborski J, Rappaport IP, et al. Alopecia areata universalis in an infant. *J Cutan Med Surg* 2001; 5: 131-134.
- Seetharam KA. Alopecia areata: an update. 2013; 79: 563-575.
- Crowder JA, Frieden IJ, Price VH. Alopecia areata in infants and newborns. *Pediatr Dermatol* 2002; 19: 155-158.
- Lenane P, Pope E, Krafchik B. Congenital alopecia areata. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52 (2 Suppl 1): 8-11.
- Nöthen MM, Cichon S, Vogt IR, et al. A gene for universal alopecia maps to chromosome 8p21-22. *Am J Hum Genet* 1998; 62: 386-390.
- Moreno-Romero JA, Grimalt R. Hair loss in infancy. *Giornale Ital Dermatol Venerol* 2014; 149: 55-77.
- Bennrřsar A, Ferrando J, Grimalt R. Congenital atrichia and hypotrichosis. *World J Pediatr* 2011; 7: 111-117.
- Szalai Zs, Veres K, Nagy N és mtsai. Szokatlan hajeltérések Rapp-Hodgkin-szindrómában. *Gyermekgyógyászat* 2015; 66: 247-250.
- Nanda A, Pasternack SM, Mahmoudi H et al. Alopecia and hypotrichosis as characteristic findings in Woodhouse-Sakati syndrome: report of a family with mutation in the C2orf37 gene. *Pediatr Dermatol* 2014; 31: 83-87.
- Harangi F, Szalai Zs, Várszegi D, Zombai E: Hidroticus ectodermalis dysplasia (Clouston syndrome). *Bőrgyógy Venerol Szmlé* 1999; 75: 165-168.
- Chandran NS, Oranje AP. Minoxidil 5% solution for topical treatment of loose anagen hair syndrome. *Pediatr Dermatol* 2014; 31: 389-390.

Ótravaló tudnivaló

- Az alopecia areata gyermekkorban relatíve gyakran előfordul, de 2 éves kor előtt csak ritkán, újszülöttben pedig csak kivételesen.
- Kialakulásában a genetikai prediszpozíciónak, az autoimmunitásnak és a környezeti tényezőknek van szerepe, sok esetben atopiás megbetegedéssel vagy autoimmun thyreoiditissel együtt jelentkeznek.
- A congenitalis alopecia (vagy nem-hegesedő hypotrichosis) az ectodermalis dysplasiáknak is egyik tünete lehet.

Tesztkérdések

1. Az alopecia melyik életkorban fordul elő legritkábban?

- a) Serdülőkor
- b) Iskoláskor
- c) Kisded- és óvodáskor
- d) Újszülött- és csecsemőkor

2. Melyik betegséghez társulhat alopecia?

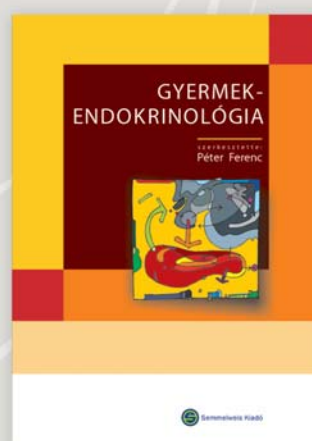
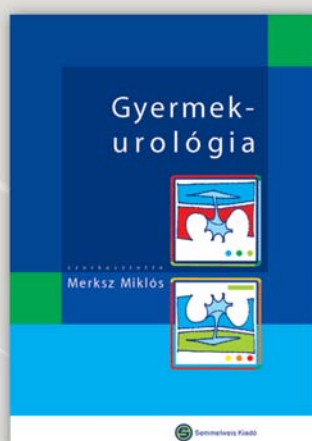
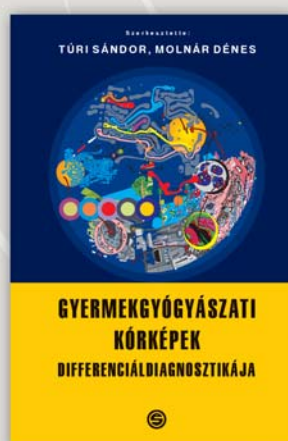
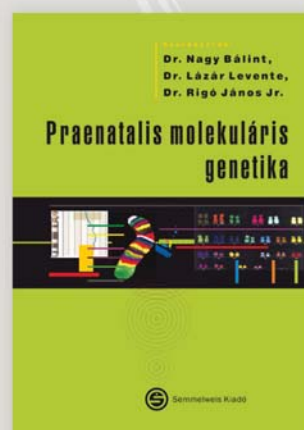
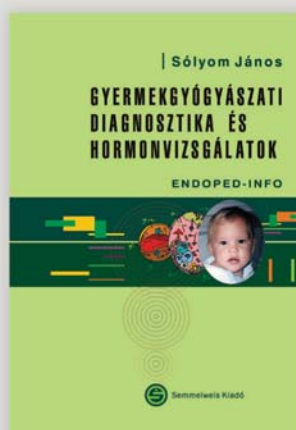
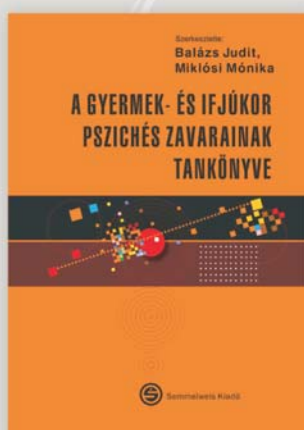
- a) Autizmus
- b) Hypothyreosis
- c) Neurofibromatosis
- d) Gastro-oesophagealis reflux

3. Az alopecia areata lokális kezelésében melyik készítményt részesítené előnyben?

- a) Betadine kenőcs vagy oldat
- b) Nizoral kenőcs és sampon
- c) Elocorn kenőcs vagy oldat
- d) Panthenol spray

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!

A Semmelweis Kiadó GYERMEKGYÓGYÁSZATI szakkönyvei



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

www.semmelweiskiado.hu

Kamrai praexcitatio/WPW-szindróma

Ventricular pre-excitation/W-P-W syndrome

Szabó Andrea dr.¹, Környei László dr.²

¹ Békés Megyei Központi Kórház, Gyermekosztály, Gyula (Igazgató: Becsei László)

² Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Gyermekszív Központ (Ófner Péter dr.)

E-posta: szabo.andrea.gyula@gmail.com, kornyei@kardio.hu

A paroxysmalis supraventricularis tachycardiák (PSVT-k) jó része ún. járulékos vezetőnyalábban keresztül szerveződik, mely elektromos reentry kör alapját képezi (AV reentry tachycardiák – AVRT). Ha tachycardia közben, a reentry körben az AV-csomó lefelé (anterograd) vezet és a járulékos nyaláb visszafelé (retrograd), akkor keskeny QRS, ún. orthodrom AVRT-ről, ha fordított irányban (járulékos köteg lefelé, AV csomó retrograd) akkor széles QRS, ún. antidrom AVRT-ről beszélünk.

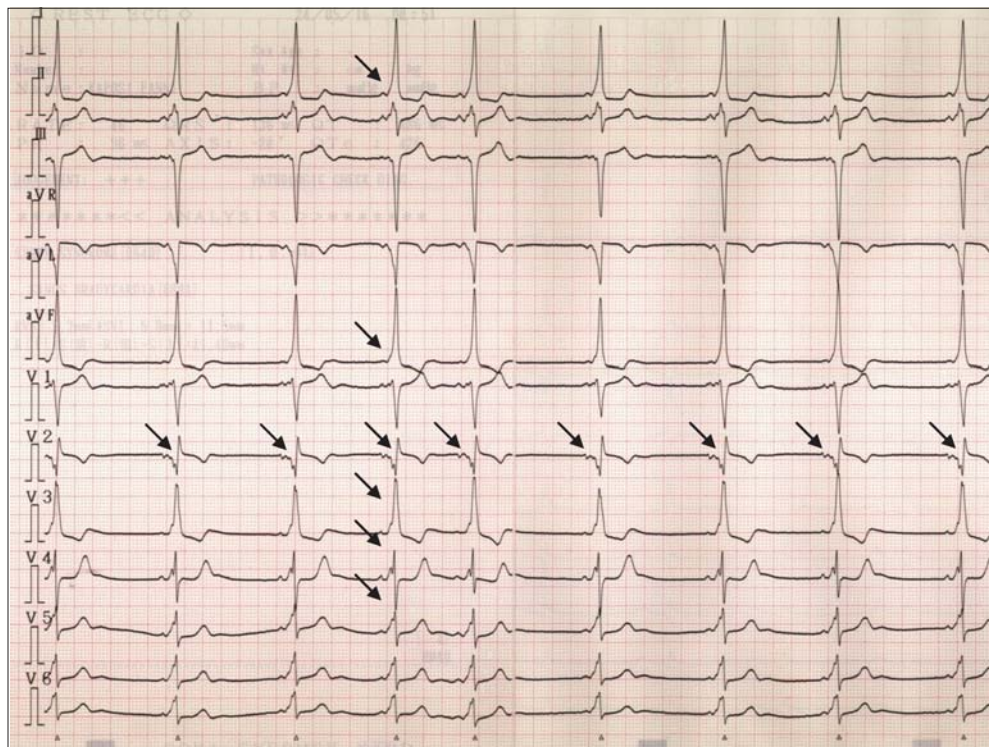
Ha a köteg anterograd is tud vezetni, a nyugalmi EKG-n is feltűnik (nyílt köteg), kamrai praexcitatio jellegzetes EKG-képét, a delta-hullámot okozva. Ha a praexcitációhoz időnként tachycardia is társul, WPW-szindrómáról beszélünk (ha a köteg csak retrograd vezet, nyugalmi EKG-n nem látható, ilyenkor rejtett köteg az elnevezés). A nyílt köteg serdülőkor után, különösen sportolóknál, maximális terhelés során jelentkező, egyébként panaszt nem okozó paroxysmalis pitvarfibrillációban, jó vezetőképesség mellett 1:1 arányban a pitvari ritmuszavart levezetve kamrafibrillációt és hirtelen halált okozhat. Mindezek miatt a jól vezető nyílt („malignus”) köteget meg kell szüntetni (radiofrekvenciás vagy cryoablatio).

Esetismertetés

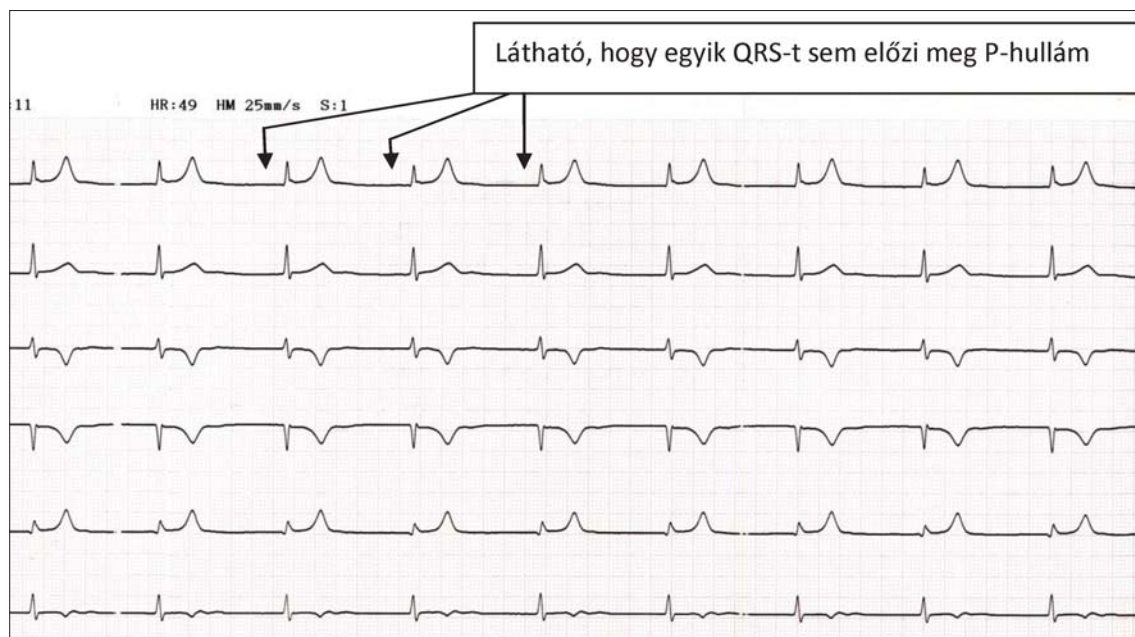
14 éves, tünetmentes sportoló (kosárlabdázó, szinkronúszó) leányánál rutin sportorvosi vizsgálat során észlelték kamrai praexcitációját (1. ábra).

Az anterograd vezető köteg miatt invazív rizikó stratifikáció elvégzése céljából felvettük osztályunkra. Az elektrofiziológiai vizsgálat során nagyon jó vezetési paraméterekkel bíró (malignus) köteget találtunk jobb oldali posteroseptalis lokalizációban, a melynek ablációja az elektrofiziológiai laborban sikerrel megtörtént.

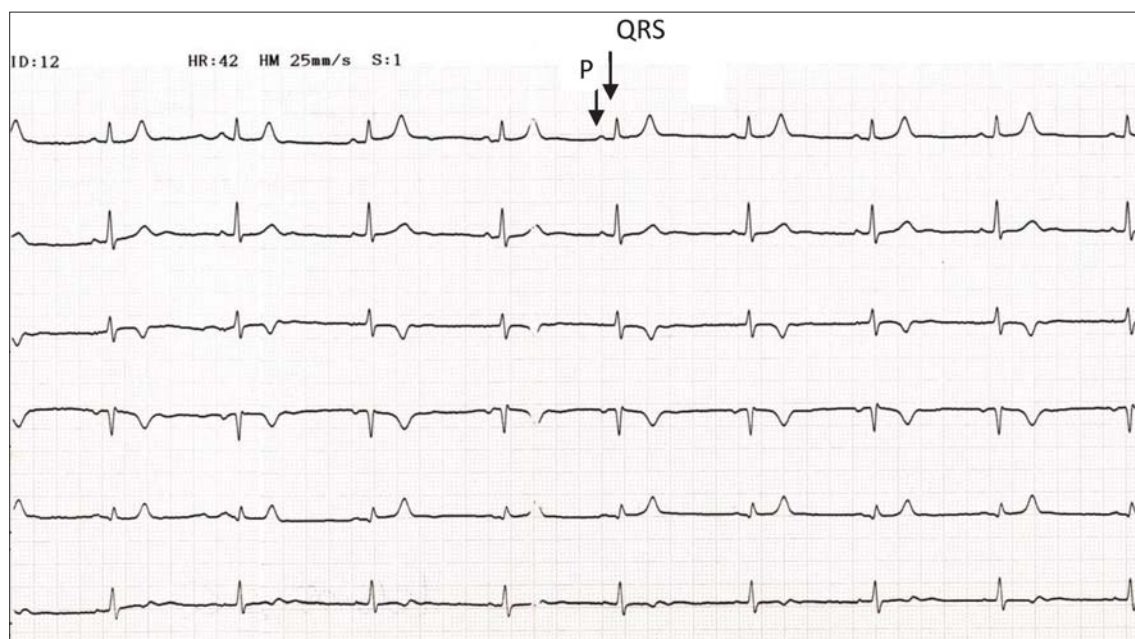
Az abláció után készített EKG-n relatív alacsony frekvenciájú junkcionális ritmust láttunk (2. ábra). Junkcionális ritmus a junkcióból (a normál AV ingerületvezető rendszerből) induló akcelerált ritmus vagy pótritmus a járulékos kötegről semmit nem árul el. Junkcionális ritmus mellett tehát nem tudunk nyilatkozni arról, hogy van-e a junkció mellett másik vezetőképeselem is – azaz recidivált vagy fennmaradt-e a kötegvezetés.



1. ábra: Nyugalmi EKG-n sinus ritmus kamrai praexcitációval. Jól észlelhető a delta-hullám minden kritériumát teljesítő QRS-morfológia: rövid PQ, kiszélesedett QRS, a felszálló száron megtörtetés



2. ábra: Közvetlenül az ablatiót követően junctionalis ritmus: regularis keskeny QRS ritmus, P-hullámok nem identifikálhatók



3. ábra: Az ablatiót követő napon észlelt sinusritmus normális AV-átvezetéssel

Az ablatio másnapján készült EKG-n már stabil sinus ritmus volt látható, normál AV átvezetéssel, praeexcitatio nélkül (3. ábra). Ekkor lehetett biztonsággal kimondani, hogy nincs (korai) recidíva.

A leány későbbi kontrollvizsgálatai során késői recidíva sem jelentkezett, másfél hónappal az ablatiót követően engedélyeztük visszatérését a versenysportba.

Útravaló tudnivaló

- Nyugalmi EKG-n látható praeexcitatio anterograd vezető köteget (nyílt köteg) jelent.
- Ha a nyílt köteg jól vezet (malignus), speciális helyzetben (sportolók nagy terheléssel) jelentkező paroxysmalis pitvarfibrillatiót levezethet a kamrákra, hirtelen halált okozva.
- Sportolók esetén a nyílt köteg tünetmentes (!) esetben is megszüntetendő.

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

Signs in Chest CT I. „Tree-in-bud 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.

Balázs György dr., Molnár Diana dr.

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

E-posta: drmolnardia@yahoo.co.uk

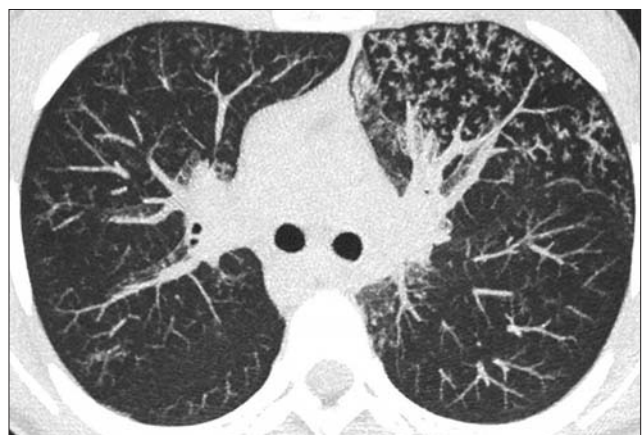
„Rügyező fa” (tree-in-bud) jel

A bronchusok, bronchiolusok érintettsége esetén a következő CT-eltérések jellemzőek: fali megvastagodás (a környező, peribronchovascularis interstitium megvastagodásával együtt), a lumen tágulata, illetve kitöltöttsége.

Akkor beszélhetünk valódi bronchusfali megvastagodásról, ha a fal egyértelműen differenciálható a tüdő distalis harmadában is, valamint, ha a proximálisabb tüdőrészekben a falvastagság meghaladja a lumen átmérőjének 1/3-át.

A „rügyező fa” jel a dilatált, mucusszal, gennyel vagy gyulladásos izzadmánnyal kitöltött kislégutakra vonatkozik. Ilyenkor a perifériás tüdőköpenyben futó kisbronchusok, bronchiolusok lumené elágazódó lineáris struktúraként jelenik meg, ami csoportosan elhelyezkedő centrilobularis micronodulusokkal függ össze, rügyező faágakra emlékeztető megjelenéssel.

A „rügyező fa” jel leggyakrabban infektiiv bronchiolitisben (bármely etiológiával), endobronchialis szóródású tuberculosisban, cystás fibrosisban, allergiás bronchopulmonalis aspergillosisban és immotilis cilia szindrómában figyelhető meg, de bronchiolitis obliteransban is előfordulhat.



1. ábra: A: Coronalis vékonyrétegű reformált felvétel és B: axialis síkú ún. MIP felvétel. Kartagener-szindróma 17 éves lányban, markáns kislégúti gyulladásos érintettséggel. Számtalan perifériás micronodulus csoportosan elhelyezkedve, „rügyező fa” mintázatot nyújtva.

Biotinidázhiány

Biotinidase deficiency

Zsidegh Petra dr.

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

E-posta: zsidegh.petra@med.semmelweis-univ.hu

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

Biotinidázhiány

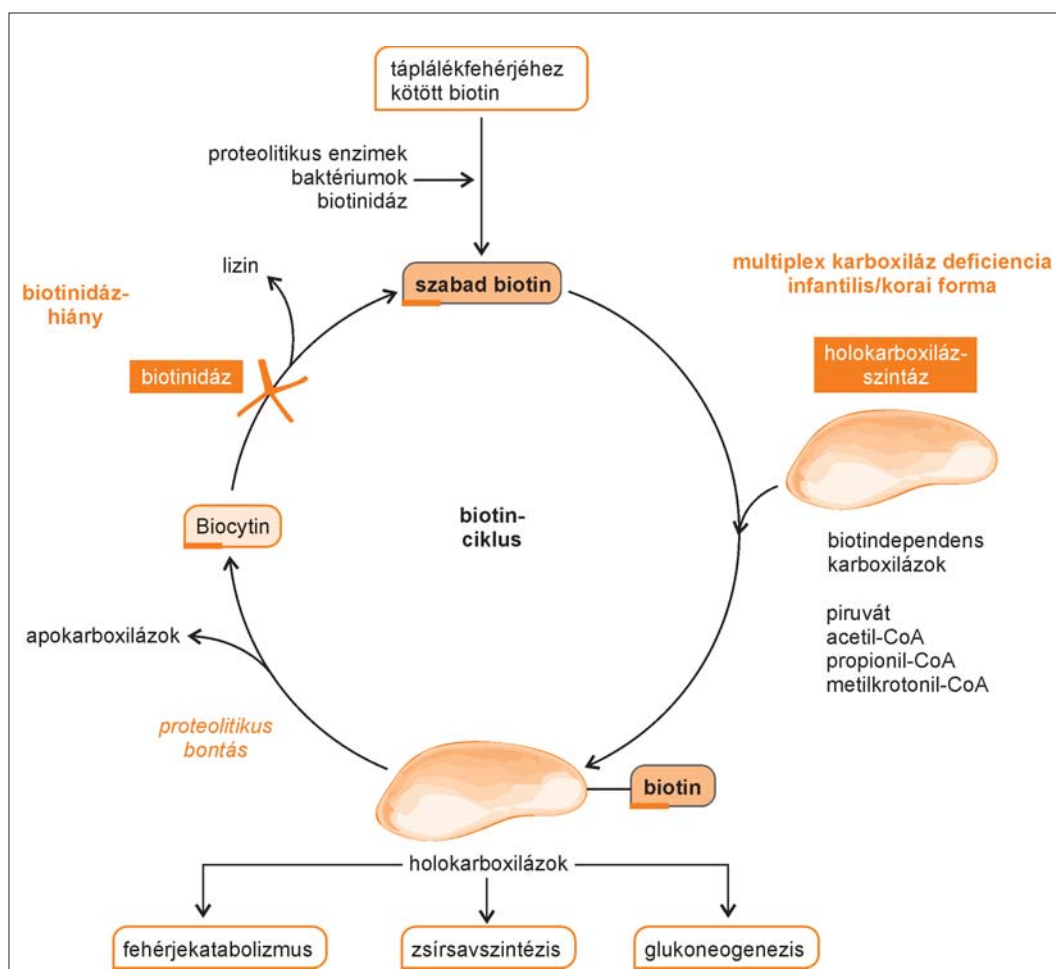
A biotinidáz enzim a biotin, vagyis H-vitamin újrahasznosításához nélkülözhetetlen. A táplálékban és a szervezetben megtalálható szabad biotin a holokarboxiláz szintáz enzim segítségével tudja

kovalens kötődés által aktív formává alakítani az aminosavkatabolizmusban, zsírsavszintézisben és glukoneogenezisben létfontosságú négy karboxiláz enzimet. Az enzimfehérjék degradációja során biocitin (lizinhez kötött biotin) keletkezik, melyből a biotint csak a biotinidáz enzim képes felszabadítani és így újra felhasználhatóvá tenni.

A biotinidázhiány egy autoszomális recesszív öröklődésű, veleszületett neurocutan betegség.

Klinikai tünetek

A „profound“, vagyis teljes biotinidázdeficiencia kezeletlen esetei nem specifikus idegrendszeri- és bőrgyógyászati eltéréseket okozhatnak. Kialakulhat görcs, hypotonia, hiperventiláció, laryngealis stridor, apnoe, ataxia, fejlődésbeli elmaradás, látásromlás (optikus atrophia), szenzorineurális hallásvesztés és az immunrendszeri diszfunkció miatt bőrtünetek (alopecia, ekzematosus bőrkütes, candidiasis). A klinikai tüneteket ketolaktát-acidosis, szervesav-aciduria vagy enyhe hyperammonaemia kísérheti. Ilyenkor a tünetek egyhetes és 10 éves életkor között, átlagosan 3 hónaposan jelentkeznek. Idősebb gyermekekben és felnőttekben a teljes enzimhiány gyanúját – amennyiben újszülöttkori szűrés nem történt – végtaggyengeség, spasztikus paresis és csökkent látásélesség vetheti fel. A hosszú ideig nem kezelt hallásvesztés és optikus



1. ábra: Biotinciklus.
Forrás: Biotinidase Deficiency – Gene Reviews – NCBI Bookshelf



atrophia biotinterápiával már nem fordítható vissza.

A részleges biotinidázhiány esetén elhúzódó infekció vagy tartós éhezés provokálhatja a fenti tüneteket enyhe formában (hypotonia, ekzema vagy például hajhullás).

Az újszülöttkori szűrés célja, hogy az enzimhiány azonosításával a preventív biotinterápia mellett a kiszűrt gyermekek tünetmentesen, normálisan fejlődhessenek. Profound hiány esetén nagyobb a rizikója a tünetek korai jelentkezésének. Idegrendszeri problémák csak rekurrens tünetek és metabolikus krízisek következtében alakulhatnak ki a még nem kezelt újszülötteknél.

Diagnózis

A teljes/profound biotinidáz hiányos egyének átlagos szérumbiotinidáz aktivitása 10% alatti. A részleges enzimhiány 10–30% közötti átlagos enzimaktivitást takar. Mindkét eltérés gyanúját felveti az újszülöttkori anyagcsereszűrés (biotinidázaktivitás kolorimetriás mérése szárított vércseppből), amit aztán megerősítő vizsgálatokkal igazolunk (kvantitatív szérumbiotinidáz-aktivitás mérése és/vagy molekuláris genetikai vizsgálat). A biotinidázdeficienciát a BTG gén biallélikus mutációi okozzák.

Kezelés

A terápiát az enzimaktivitás ismeretében határozzuk meg.

A biotinidázhiány tünetei javulnak vagy megelőzhetők a szabad biotin szupplementációjával. Minden teljes és részleges biotinidázhiányos gyermeknél életen át tartó biotinpótlást alkalmazunk (5 vs. 10 mg/die). A látás/hallás javítására a megfelelő segédeszközök alkalmazása, fejlődésbeni elmaradás esetén a megfelelő intervenciók segíthetnek.

A betegek gondozását és rendszeres ellenőrzését az anyagcsere-gondozó központokban végezzük. A biotin tabletta (2,5 mg biotin tablettánként) egyedi méltányossággal OEP által finanszírozottan biztosítható a betegeknek. A tablettát újszülötteknek, csecsemőknek összetörve, anyatejben/tápszerben oldva kanállal adjuk be. Nem javasolt a gyógyszer cumisüvegbe helyezése, mivel az üveg falához tapadva nem garantálható az előírt dózis bejutása. Szirup készítése sem javasolt a szuszpenzió ülepedése és a tárolás alatti bakteriális növekedés miatt.

Kerülendő

A nyers tojásfehérje avidinja megköti a biotint, és csökkenti a biotin hasznosulását. Főtt tojás fogyasztható, mivel hőhatás mellett az avidin inaktiválódik.

Család kockázatának felmérése

A tünetmentes testvérek vizsgálatával lehetőség van a terápia időben történő bevezetésére, továbbá minden tünetes családtag vizsgálatát meg kell ismételni.

Genetikai tanácsadás

A biotinidázdeficiencia autoszomális recesszív módon öröklődik. Annak a párnak minden egyes terhességéből, akinek korábban érintett gyermeke született, 25% eséllyel lesz beteg, 50% eséllyel tünetmentes hordozó és 25% valószínűséggel egészséges, nem hordozó gyermeke. A heterozigóta, azaz egy mutációt hordozó személyek teljesen tünetmentesek. Kezelést, biotinpótlást nem igényelnek. Ha a családban a betegséget okozó mutáció ismert, akkor további vizsgálatokra van lehetőség.

Penetrancia

A betegség penetranciája nem teljes. Számos profound biotinidázhiányos szülő és idősebb testvér, akiknek pozitív újszülöttkori szűrés kapcsán végzett családvizsgálat során derült ki az enzimhiánya, sosem mutatott tüneteket. Azonban valószínű, hogy stressz, elhúzódó infekció kapcsán ezek az egyének is szimptomássá válnának.

Prevalencia

A biotinidázhiányt világszerte – hazánkban 1989 óta – szűrik, így a következő előfordulási adatok állnak rendelkezésre:

- 1:137 401 profound biotinidázhiányra
- 1:109 921 parciális biotinidázhiányra
- 1:61 067 kombinált incidenciára.

Az átlag populációban minden 120-dik egyén hordozó.

Differenciáldiagnózis

A kezeletlen vagy fel nem ismert súlyos biotinidázdeficiencia nem specifikus klinikai tüneteit gyakran megfigyelhetjük egyéb anyagcsere-betegségekben is (például izolált karboxilázdeficienciákban). A karakterisztikusabb bőrtünet és az alopecia viszont alul- vagy rosszul tápláltságból eredő biotin hiányállapotban (nyers tojástartalmú vagy vegetáriánus diéta), holokarboxiláz-szintetáz deficienciában, cink hiányban és esszenciális zsírsavhiányban is megjelenik. Ezek az öröklött enzimpátiák a biotinidázaktivitás, acilkarnitin-profil- és vizelet szervessav-vizsgálat alapján különíthetők el.



Irodalom

1. Wolf B: Biotinidase deficiency: "if you have to have an inherited metabolic disease, this is the one to have" Genetics in Medicine 2012; 14:565–575.
2. Wolf B: Biotinidase Deficiency. 2000 Mar 24 [Updated 2016 Jun 9]. In: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, et al, editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2016.
3. Zschocke J, Hoffmann G: Vademecum Metabolicum, Milupa Metabolics 2011.

Available from:
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1322/>

Útavaló tudnivaló

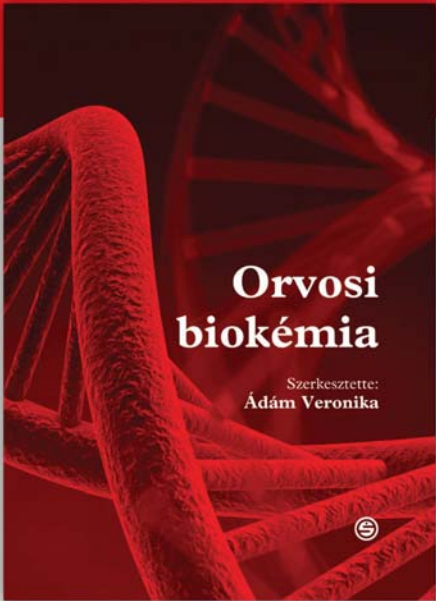
- A biotinidázhiány egy autoszomális recesszív öröklődésű, veleszületett neurokután betegség.
- A profound (teljes) hiány kezeletlen esetben súlyos klinikai tüneteket – bőrproblémát, alopeciát, látás- és halláscsökkenést, ataxiát, görcsöt, mentális retardációt és organikus aciduriát okoz.
- Az enzim részleges hiánya kezeletlen esetben enyhébb klinikai tünetekkel jár.

Tesztkérdések

1. A biotinidázhiány öröklődése

- a) autoszomális domináns
- b) autoszomális recesszív
- c) X-hez kötött

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!



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)

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



Semmelweis Kiadó
 1089 Budapest, Nagyváradi tér 4.
www.semmelweiskiado.hu

LEGENDUS KÖNYVESBOLT
 1089 Budapest, Nagyváradi tér 4.
 Tel.: 210-4408, 459-1500/56353
 Nyitva tartás: H-P: 9-16 óra
 E-mail: info@semmelweiskiado.hu

EOK KÖNYVESBOLT
 1094 Budapest, Tűzoltó u. 37-47.
 Tel.: 459-1500/60475
 Nyitva tartás: H-P: 9-15 óra

E-könyveinket keresse a honlapunkon:
www.semmelweiskiado.hu/e_konyvek/



Az asszisztált reprodukció mint a cerebralis paresis kockázati tényezője

Mércz Ágnes dr.¹, Filiczki Gabriella dr.², Kelemen Anna dr.¹

¹Pető András Főiskola (Tudományfejlesztési igazgató: Kelemen Anna dr.)

²Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika (Igazgató: Szabó András dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Mércz Ágnes dr.,

1146 Budapest, Bethesda utca 3.

E-posta: mercz.agnes@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS Bevezetés: A különböző asszisztált reprodukciós technikák segítségével ma már egyre több meddő párkapcsolat számára nyílik lehetőség gyermekvállalásra. Ezzel együtt azonban ezeknél a gyermekeknél megnövekedett a különböző központi idegrendszeri kórfolyamatok, közülük a cerebralis paresis kockázata is.

Módszerek: A Pető Intézetben 5 éves hosszmetsetben (n= 114 gyermek) megvizsgáltuk az asszisztált reprodukciós eljárás segítségével ikerterhességekből született gyermekek gyakoriságát, klinikai jellemzőit, az asszisztált reprodukciós technika adatait, és összehasonlítottuk egy többségi óvoda kontrollcsoportjával (n= 60 gyermek), valamint kapcsolódó nemzetközi irodalmak adataival.

Eredmények: A Pető Intézetben fejlesztett gyermekek között az asszisztált reprodukciós eljárással született gyermekek aránya folyamatosan 15% körüli, és nem csökkent az elmúlt 5 évben. Majdnem háromszorosa a kontroll csoportnak (5,6%), és többszöröse a populációban (1-2%) mért irodalmi adatokénak. A Pető Intézetben nevelt, in vitro fertilizációval fogant, cerebralis paresises gyermekek mindegyike ikerterhességből született, hármasként pedig csak a cerebralis paresises csoportban voltak. A cerebralis paresises csoport 68%-ánál több mint két embriótranszfer történt. Alacsony esetszámú felmérésünk adatai alapján a cerebralis paresis magasabb előfordulásában szerepet játszhat az asszisztált reprodukciós technikáknál az ikerterhesség következtében kialakult koraszülés és magasabb perinatalis kockázat.

Következtetések és javaslat: A skandináv országok gyakorlatához hasonlóan, egy petesejt beültetése előnyben részesítendő, figyelembe véve az anyai életkort és a pozitív iker családi anamnézist.

KULCSSZAVAK in vitro fertilizáció (IVF), cerebralis paresis (CP), ikerterhesség, egyes embriótranszfer

Bevezetés

A különböző asszisztált reprodukciós technikák (ART) segítségével ma már egyre több meddő párkapcsolat számára nyílik lehetőség gyermekvállalásra. Az ART-k közül a mai gyakorlatban használjuk az asszisztált inszeminációt, amely során a megtermékenyítés az anya testén belül történik a férfi ivarsejtjeivel. Ha a férj sejtjeit használják, homológ megtermékenyítésről, donor hímvarsejtek alkalmazása esetén pedig heterológ ondóbevitelről beszélünk. Az eljárás lényege, hogy a nő ovulációs időszakában a férfi ivarsejtjeit a petevezetékbe helyezik annak érdekében, hogy így segítsék a petesejt megtermékenyülését.

A leggyakrabban használt technika azonban az in vitro fertilizáció (IVF), amely során a hormonális

indukcióval előkészített petesejteket kiemelik a nő szervezetéből, és Petri-csészében előkészített hímvarsejtekkel termékenyítik meg. A sikeresen megtermékenyített petesejtek osztódni kezdenek, és a fejlődésnek indult embriók kettő-öt napon belül készen állnak az anya méhüregébe való visszaültetésre.

Az utóbbi években mind több irodalmi adat gyűlt össze az IVF egészségügyi következményeivel kapcsolatban, ezekből több foglalkozik a cerebralis paresissel (CP) is (1-5). A Pető Intézet gondozásában lévő gyermekek anamnézisében gyakran találoztunk mesterséges megtermékenyítéssel, ezért ebben a vizsgálatban ennek gyakoriságát, a CP és az ARTK-k, valamint az IVF kockázati tényezőit vizsgáltuk meg.



Módszerek

Vizsgálati céljaink: Felmértük a Pető Intézetben két keresztmetszeti ponton – a 2010/11. és a 2014/15. tanévben – az IVF-ből született gyermekek gyakoriságát, a perinatalis és az ART-ből eredő kockázati tényezőket, az egészségügyi adataikból, a gyermekek szüleivel folytatott interjúkból és az orvosi dokumentációk elemzésével, retrospektív módon. Gyakoriság alatt értjük a Pető Intézet neveltjei közötti évenkénti százalékos előfordulásokat. Incidencia- és prevalenciavizsgálatokat nem végeztünk.

Megvizsgáltuk az ikerszülések és a vetélések gyakoriságát a gyermekek felmenőinél, az alkalmazott ART típusát és az ezzel kapcsolatos adatokat, mint a beültetett és a megmaradt, a spontán és a mesterségesen elhalt embriók számát, a fagyasztást követően beültetett sejtek számát, a pre- és a perinatalis komplikációkat. A két keresztmetszeti alvizsgálat adatainak összehasonlításából indirekt módon, 5 éves hosszmeteszben ítéltük meg a vizsgált paraméterekben történt változásokat.

A 2010/11. tanévi vizsgálatban a Pető Intézet óvodájában nevelt CP-s gyermekek adatait hasonlítottuk össze a kontrollcsoport adataival. A kontroll csoportot egy II. kerületi többségi óvoda gyermekei adták, mely nem reprezentatív minta (60 gyerek). Mivel sokszor tapasztaltuk azt, hogy az asszisztált reprodukció nem szerepel az egészségügyi és a konduktori dokumentációban, a 2014/15-ben készült részvizsgálatban a Pető Intézet összes ikerterhességből született gyermekét megvizsgáltuk, és összehasonlítottuk a természetes (TF) és a mesterséges (MF) úton fogant ikerterhességek adatait is az előzőekben felsorolt paraméterek szerint.

Az interjúk során felmértük azt is, hogy a lombikprogramot vállaló szülők milyen ismeretekkel rendelkeznek az ART-vel kapcsolatos, az eljárásra és a kimenetelre vonatkozó kockázati tényezőkről, és milyen tájékoztatást kaptak ezzel kapcsolatban. A szignifikancia meghatározásához Khí-négyzet próbákat alkalmaztunk.

Eredmények

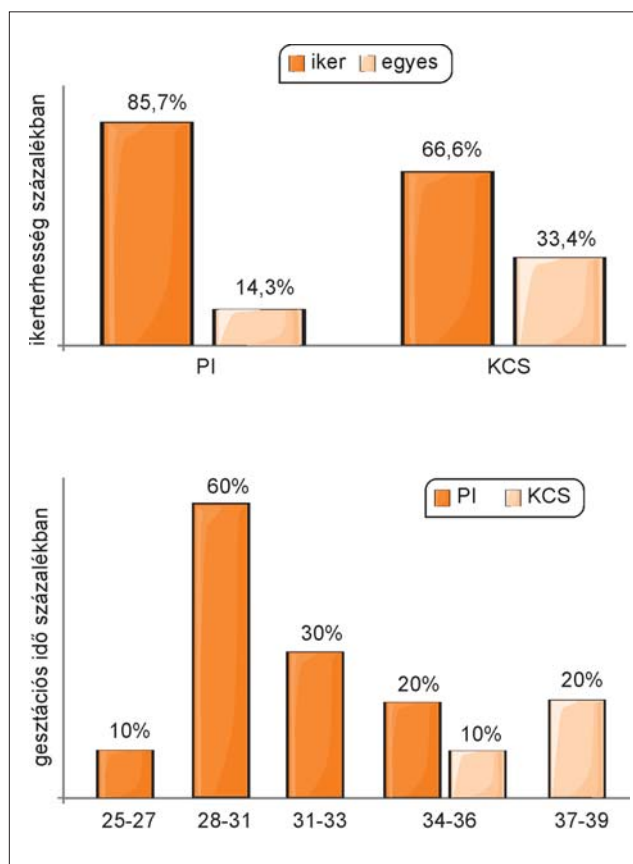
A vizsgálat első részében a 2010/11-es tanévben összehasonlítottuk a Pető Intézet óvodájában [114 sajátos nevelési igényű (SNI) gyerek, ebből 95 CP-s] és a kontrollcsoportban (60 gyerek) az ART-ből született gyermekek részarányát. A Pető Intézet óvodájában a különböző ART-ből született gyermekek aránya 15,6% volt szemben a többségi óvoda 5,6%-ával, ezen belül az IVF-fel született gyermekek részaránya 12,5% volt a Pető Intézetben, szemben a többségi óvoda 4,9%-os részarányával.

Ezek, az IVF-re vonatkozó arányok még a kontrollcsoportban is magasabbak, mint a magyarországi átlag, mely a KSH 2011-es adatai alapján 1,5–2% közötti (6).

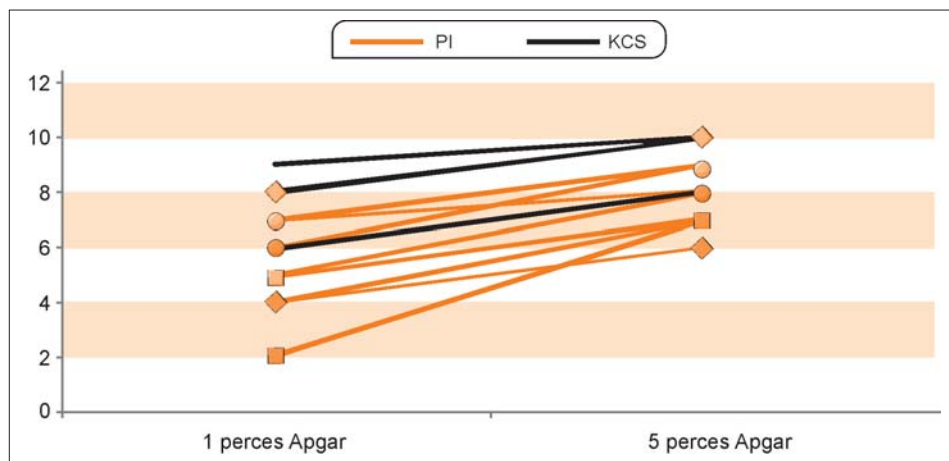
A kontrollcsoportban tapasztalt magas IVF előfordulás még akkor is magas, ha az Egyesült Államok és az európai fejlett országok adataival hasonlítjuk össze, ahol az ART-ből született gyermekek részaránya 2-4,5% között mozog (7-9). Ez feltételezésünk szerint azzal is magyarázható, hogy a kontroll többségi Kútvolgyi óvoda a legfejlettebb budapesti területek egyikén található, ahol a nők magas kérésűek, és az országos átlagnál későbbi életkorban szülnék, ezért ebben a kerületben az asszisztált reprodukciót a késői elsőszülés, a gyermekvállalás ellehetetlenülésétől való félelem és a jó anyagi körülmények következtében jóval gyakrabban vehetik igénybe, mint az átlagos magyar családok. Ezt figyelembe véve a Pető Intézeti gyakoriság még szembetűnőbb.

Összehasonlítottuk a Pető Intézet és a kontrollcsoport ART-vel született CP-s gyermekek perinatalis adatait. A Pető Intézet ART-ből született gyerekei között statisztikailag szignifikáns mértékben több volt az ikerterhesség (85,7% versus 66,6% $p = 0,0015$), – rövidebb volt a gesztációs idő, tehát több volt a koraszülés ($p=0,00879121$) (1. ábra).

A születési időt tekintve a kontrollcsoportban született gyermekek többnyire terminusra, vagy közel



1. ábra: Ikerterhesség, illetve gesztációs idő százalékában

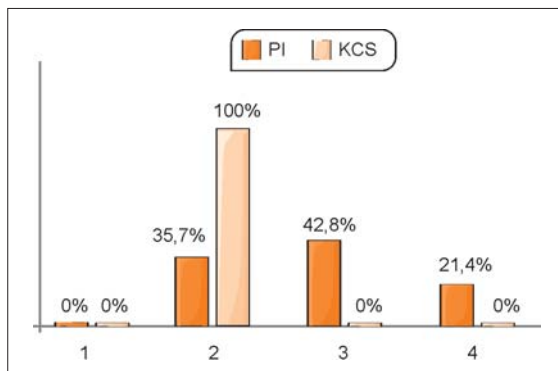


2. ábra: Apgar-érték az összes vizsgált gyermeknél (2011)

terminusra születtek. A Pető Intézetben nem volt 37 gesztációs hét (GH) felett született gyermek, a kontrollcsoportban viszont nem volt 34 GH alatti. A koraszülöttség tehát a lényeges különbség a Pető Intézet és a kontrollcsoport ART-vel született gyermekei között (1. ábra). A többes terhességeket illetően Budapesten is egyenletlen az eloszlás, a legmagasabb előfordulás a jobb gazdasági helyzetű budai, illetve pesti kerületekben van, ami szintén a nagyobb gyakoriságú asszisztált reprodukcióval és magasabb szülési életkorral magyarázható (10).

Ennek megfelelőek az Apgar-értékek is, melyek a Pető Intézet gyermekei között jóval alacsonyabbak voltak, mint a kontrollcsoportban (2. ábra).

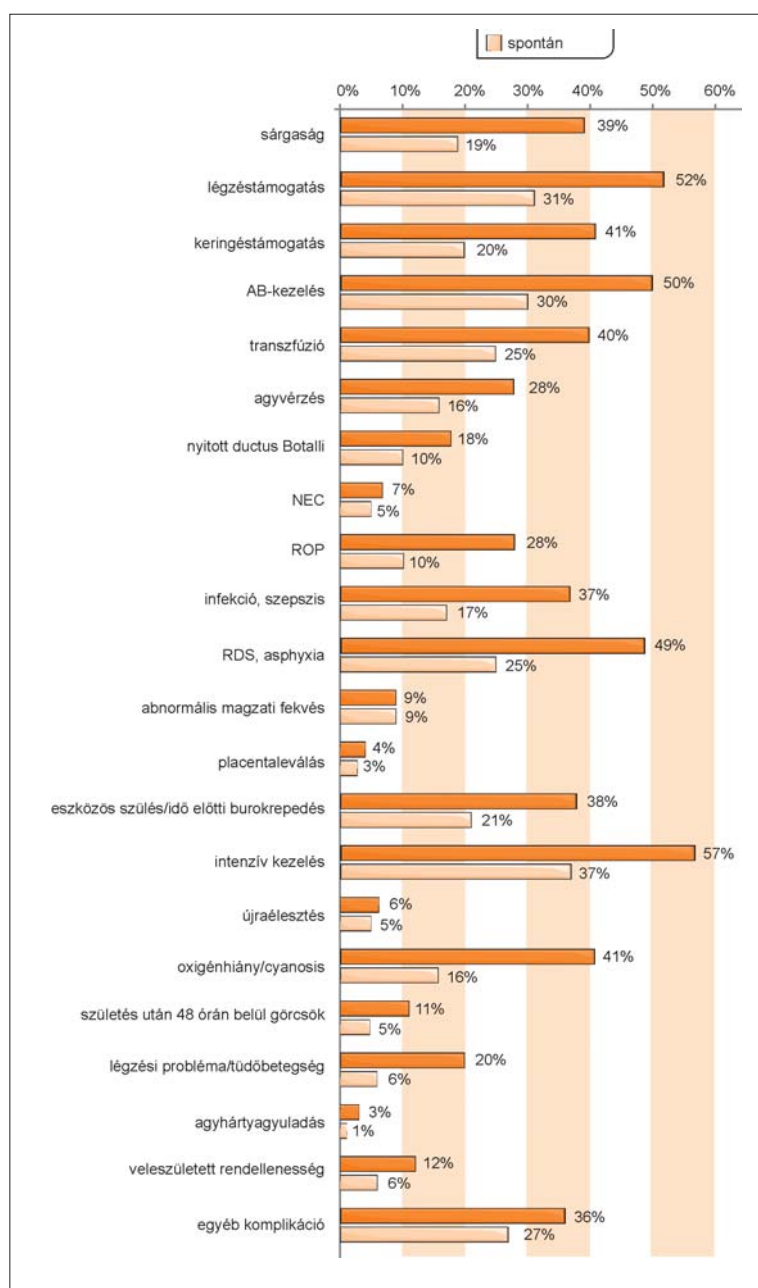
A beültetett embriók számát illetően azt tapasztalhattuk, hogy amíg a kontrollcsoport összes gyermekénél kettő embriótranszfer történt, addig a Pető Intézet-beli reprodukív technikával született gyermekek 64%-nál több mint kettő embriótranszfer volt: 43%-ban három, 21%-ban négy embrió ü-



3. ábra: A beültetett petesejtek száma százalékban (2011)

tettek be, és csak az esetek 36%-ában volt két embriótranszfer (3. ábra).

Hosszmetszetben a 2010/11, illetve a 2014/15 tanévi vizsgálat között a Pető Intézetben az ART-ből született gyermekek részaránya jelentősen nem változott, 15–19% között mozgott (legmagasabb 2013-ban 19%-os volt). Úgyisntén nem változott a többes embrióbeültetések százaléka hosszmet-



4. ábra: Komplikációk a fogantatás módja szerint



ben sem, kivéve a négyes embriótranszfereket, melyeket a 2015-ös vizsgálatban nem találtunk.

Mivel egyértelmű volt, hogy a CP legfontosabb elkülönítő tényezője az ART-vel született gyermekek esetében az ikerterhesség és az ezzel járó koraszülés volt, a 2014/15-es részvizsgálatban megnéztük a Pető Intézetben nevelt gyermekek között a természetes és mesterséges ikerterhességből született CP-s gyermekek a perinatológiai kockázati tényezőit (4. ábra).

A vizsgálatba bevontak családi anamnézisében felmértük az ikerterhességek előfordulását, mely spontán többes terhességek esetében 58% volt, míg a ART-vel születettekénél is meglepően magas, 40% volt. A különbség statisztikailag szignifikáns volt ($p=0,0329$).

Ez alátámasztja eddigi ismereteinket, hogy a spontán ikerterhességeknél a hajlam örökölhető (5. ábra). A mesterséges megtermékenyítéssel fogant esetekben talált magas családi ikerterhesség miatt az ART tervezésekor a beültetett embriók számának eldöntésében nagyobb figyelmet kellene fordítani erre az anamnesztikus adatra oly módon, hogy aki- nek a családjában előfordult ikerterhesség, azok-

nál az anyáknál kortól függetlenül megfontolandó az egyes embriótranszfer (11, 12).

A perinatalis komplikációkat tekintve nem volt statisztikailag szignifikáns különbség a Pető Intézetben az ART-vel és a spontán többes terhességből született gyermekek között.

A fejlődési rendellenesség előfordulási aránya kétszer gyakoribb a mesterségesen megtermékenyített gyermekekénél (a TF-nél 33%, az MF-nél 67% ($p=0,5250$)). Az irodalmi adatok szerint a meddő pároknál eleve nagyobb a valószínűsége a fejlődési, genetikai rendellenességeknek, azaz ezeknél a pároknál a kockázat mindennemű eljárás nélkül is magasabb, és magával a meddőséggel áll kapcsolatban (13).

A vizsgált várandósságok közül mindegyik ikerterhességre indult. Ezeknek a terhességeknek a kimenetelében viszonylag nagyobb arányban fordulnak elő élő beteg ikertestvérek ART-ben (30%), mint a spontánoknál (21%).

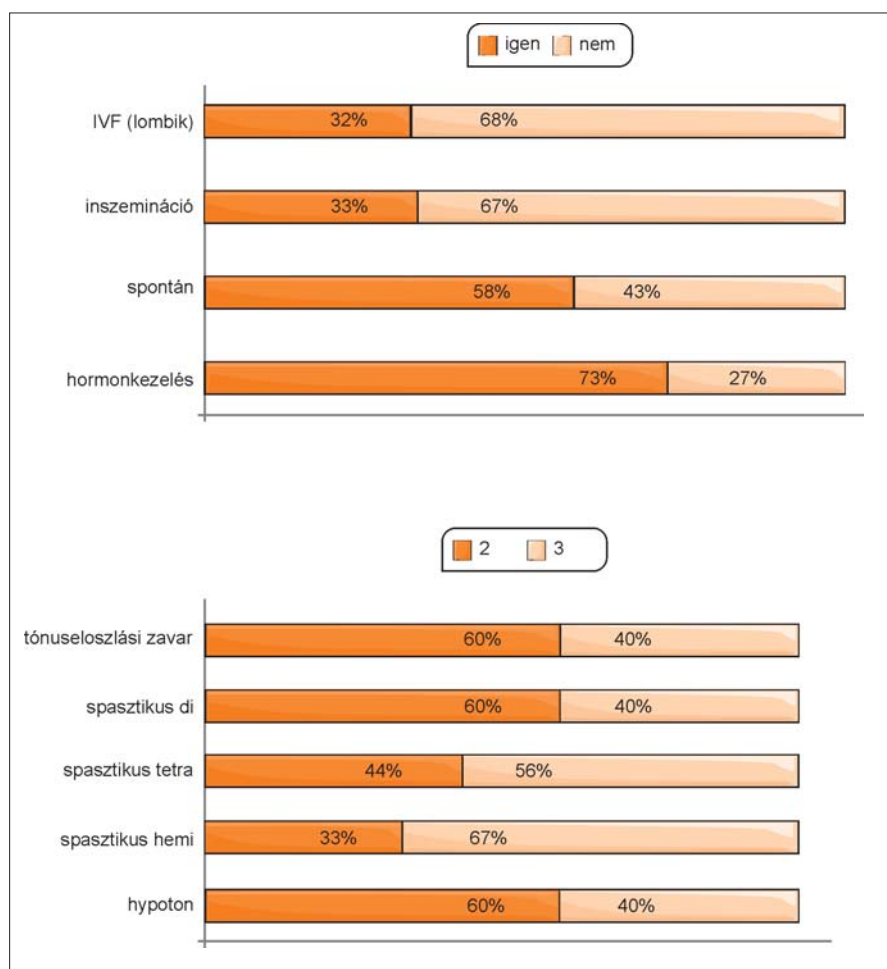
A beültetett petesejtek száma és a CP típusai közötti kapcsolat a következő megoszlásokat mutatja (vö. 5. ábra): A trigeminik esetében a spasztikus tetraparesis, illetve a spasztikus hemiparesis típusú

CP valamivel – de nem szignifikánsan – nagyobb százalékban volt képviselve (56, illetve 67%). [A CP osztályozása cikkünkben a Gross Motor Function Classification (GMFC) alapján történik. Hypotóniás CP alatt értjük azokat a CP-eket, ahol a hypotonia a vezető tünet.] A súlyos CP-sek között nagy százalékban fordul elő agyvérzés (70%) ($p = 0,0005$). (Súlyos CP-nek a GMFC szerinti IV-V. szint feleltethető meg.)

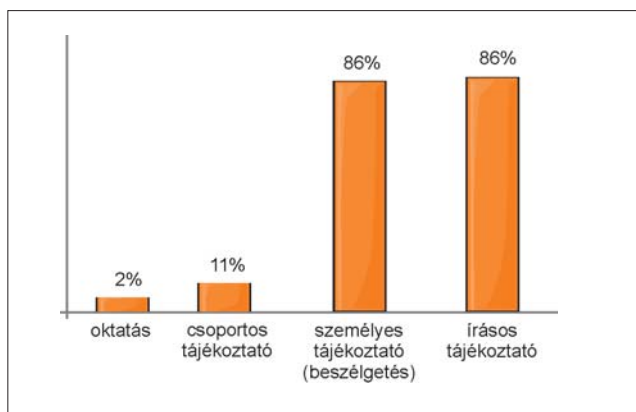
Nem volt statisztikailag szignifikáns összefüggés a perinatalis komplikáció, valamint a CP komorbiditás és a fogantatás módja között.

Az utóbbi időben egyre nagyobb hangsúlyt kap az orvosok tájékoztatási kötelezettsége.

Az egészségügyi törvény a beteg általános tájékoztatásához való jogának szabályozásán felül, a reprodukciós eljárások általános feltételei között kiemelten, részletesen is előírja a tájékoztatási kötelezettséget [168.§ (2)], annak módját (szóban és írásban) és tartalmát is. Kiterjed a beavatkozásnak a születendő gyermekre gyakorolt hatásaira, esetleges kockázataira is.



5. ábra: Fent: a családi anamnézisben az ikerterhesség előfordulási százaléka, lent: beültetett petesejtek száma CP típusok szerint



6. ábra: A szülők tájékoztatása az IVF beavatkozásról

Felmérésünkben láthatjuk, hogy a szülők különféle módon kaptak tájékoztatást az IVF beavatkozásról (6. ábra). A jogszabályban előírt írásos és szóbeli tájékoztatást nagy százalékban meg is kapták, informálódhattak a beavatkozás kockázatairól is, azonban ezek között a CP, mint IVF komplikáció a megkérdezett szülők 80%-ánál nem szerepelt.

Következtetések és javaslatok

Az emberi reprodukcióra irányuló különleges eljárások végzésére vonatkozó 30/1998. (VI.24.) NM rendelet meghatározza (2. §) az egyidejűleg beültethető embriók számát oly módon, hogy alapesetben legfeljebb három, illetve 35 évesnél idősebb vagy premenopauzában lévő anyánál ismételt IVF-nél legfeljebb négy embriót engedélyez.

Alacsony esetszámú vizsgálatunk azt mutatja, hogy a CP kockázata összefügg a beültetett embriók számával és az ebből fogant többes terhességekkel. Vizsgálati csoportunkban nem maga az IVF folyamata, hanem a beültetett petesejtek száma volt a fő CP kockázati tényező.

Az IVF-ből születő csecsemők a legtöbb tanulmány szerint eltérnek a spontán fogantaktól, és növekedik a jövőbeli CP és néhány más fejlődési zavar kockázata is, mint például az autizmus, a pszichomotoros retardáció, az ADHD, a fejlődési tanulási fogyatékoság (1, 2). Más tanulmányokban az IVF kockázatonővelő szerepe nem bizonyított, vagy éppen az ellenkezője olvasható (5, 14).

Az IVF jelentős kockázatot jelent számos perinatalis komplikációra, mint például a többszörös terhességekre és az embrió felszívódására a terhességben, a koraszülésre, az alacsony születési súlyra és az újszülöttkori szövődményekre (1-5, 11).

A többes terhességet kell a CP fő kockázati tényezőjének tekinteni. Az egy embrió beültetése IVF-ből született csecsemőknél is valamivel nagyobb a perinatalis szövődmények kockázata, mint a természetes úton fogant egyes terhességeknek. Egyes vizsgálatokban nem volt statisztikai különbség a fent említett kérdésben, sőt Skrablin szerint az IVF védő hatása a később kialakuló CP-nél (14, 15). Az adatok többsége skandináv országokból származik, ahol részletesebbek az egészségügyi előírások, jó nyilvántartásaik és egészségügyi dokumentációik vannak. A különböző társadalmi-kulturális tényezők IVF terhességek kimenetelére vonatkozó hatása nem ismert.

Külföldi példák igazolják, hogy az egyes beültetés (SET) csökkenti a kockázatot (11, 12, 16-18), költséghatékonyság szempontjából sem kedvezőtlenebb, mint a többes (19-21), és nem jelentősen növeli a teherbeesés esélyét 2 petesejt beültetés sem (22).

Az ikerterhességek redukciója (23) ugyan megakadályozza mind az anyai szövődmények előfordulását, mind pedig a perinatalis mortalitást, illetve morbiditást, mégsem a megfogantak redukcióját tartjuk megoldásnak, hanem egy körültekintő asszisztált reprodukcióval az egy petesejtes beültetést. Javasoljuk ezért az egy petesejt beültetést 38 év alatt és pozitív iker családi anamnézis esetén. A külföldi irodalomban a fejlődési rendellenességek gyakorisága alacsonyabb volt a krioprezervációval született esetekben. Saját vizsgálatunkban ezzel kapcsolatos adatok nincsenek. Krioprezerváció során valószínűleg azért volt alacsonyabb a fejlődési rendellenesség rizikója, mert az életképtelen sejtek a fagyasztási eljárás során elhalnak (24).

Az IVF-fel kapcsolatos adatok gyűjtése, regiszter kialakítása, nagy segítséget nyújtanának az asszisztált reprodukció utáni terhességek kimenetelének követésében. Lehetőség nyílna nemzetközi adatbázisokkal való összehasonlításra és a legmegfelelőbb meddőségi kezelés megválasztására. A regiszter adatai segítenének alacsony esetszámú vizsgálatunk kontrollálásában, az ART kockázatainak pontos felmérésében, a megfelelő jogi szabályozás kialakításában, az egészségügyi és gazdasági késői hatások megítélésében.

Az IVF-fel és annak kockázataival kapcsolatos széles körű, részletes tájékoztatás nemcsak a felmérésben részt vevő szülők igénye, hanem törvényi kötelezettség is.



Summary

In vitro fertilization as a risk of cerebral palsy

Ágnes Mércz¹, Gabriella Filiczki², Anna Kelemen¹

¹Andras Peto College Department of Neurorehabilitation, ²Semmelweis University 2nd Department of Pediatrics

Introduction: The various assisted reproductive techniques have opened up the possibilities for more and more barren couples to have baby. However, for these children the risk of various central nervous system pathologies – like the cerebral palsy – has increased.

Methods: In the Peto Institute we have examined in a 5-year longitudinal study the frequency of children born from multiple pregnancies after assisted reproduction, clinical characteristics, parameters of the assisted reproductive techniques, and compared the data to a control group as well as to data from related international studies.

Results: In the Peto Institute the ratio of children born after assisted reproductive techniques is constantly around 15% and have not declined over the past 5 years. This number is more than double compared to the control group and it is the multiple of the results detected in studies examining general population. Every child with cerebral palsy was born after multiple pregnancies, and triplets were only found in the cerebral palsy group. 68% of the cerebral palsy group had more than two embryo transfers. The cerebral palsy developed after assisted reproductive techniques is the result of premature birth and higher perinatal risk caused by the multiple pregnancy.

Discussion: As in the Nordic countries, single embryo transfer should take precedence, taking into account maternal age and family history of multiple pregnancies.

KEYWORDS in vitro fertilization (IVF), cerebral palsy (CP), twin pregnancy, single embryo transfer (SET)

Irodalom

- Källén B, Finnström O, Nygren KG, et al. In vitro fertilization in Sweden: child morbidity including cancer risk. *Fertil Steril.* 2005; 84:605-610.
- Lidegaard Ø, Pinborg A, Nyboe Andersen A. Imprinting diseases and IVF. Danish National IVF cohort study. *Hum Reprod.* 2005; 20:950-954.
- Hyrapetion M, Loucaides EM, Sutcliffe AG. Health and disease in children born after assistive reproductive therapies (ART). *J Reprod Immunol.* 2014; 106:21-26.
- Henningsen AK, Pinborg A. Birth and perinatal outcomes and complications for babies conceived following ART. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2014; 19:234-238.
- Hart R, Norman RJ. The longer-term health outcomes for children born as a result of IVF treatment. Part II-Mental health and development outcomes. *Hum Reprod.* 2013; 19:244-250.
- Lásd a vonatkozó KSH statisztikát. Idézi: Kelemen A, Filiczki G, Debreczeni J et al. In vitro fertilization and cerebral palsy: The Peto Institute experience. *Practice and Theory in Systems of Education.* 2013; 8:231-38.
- Källén AJ, Finnström OO, Lindam AP, et al. Cerebral palsy in children born after in vitro fertilization. Is the risk decreasing? *European Journal of Paediatric Neurology* 2010; 14: 526-30.
- Andersen AN, Goossens V, Gianaroli L, et al. Assisted reproductive technology in Europe, 2003: results generated from European registers by ESHRE. *Hum Reprod.* 2007; 22:1513-1525.
- Wright VC, Chang J, Jeng G, et al. Assisted reproductive technology surveillance: United States, 2004. *MMWR Surveill Summ.* 2007; 56:1-22.
- Ikerszülések Magyarországon. Statisztikai tükrök. 2014. február 6. VIII/9. (KSH adatokból)
- Stromberg B, Dahlquist G, Ericson A, et al. Neurological sequelae in children born after in-vitro fertilisation: a population-based study. *Lancet* 2002; 359:461-465.
- Hvidtjørn D, Grove J, Schendel D. Multiplicity and early gestational age contribute to an increased risk of cerebral palsy from assisted conception: a population-based cohort study. *Hum Reprod.* 2010; 25:2115-23.
- Liang Zhu J, Dorte Hvidtjørn D, Basso O, et al. Parental infertility and cerebral palsy in children. *Hum Reprod.* 2010; 25:3142-45.
- Pinborg A, Loft A, Schmidt L, et al. Neurological sequelae in twins born after assisted conception: controlled national cohort study. *British Medical Journal* 2005; 329:311.
- Skrablin S, Kuvacić I, Simunić V, et al. Long-term neurodevelopmental outcome of triplets. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2007; 132:76-82.
- Klemetti R, Revón T, Gissler M, et al. Health of children born as a result of in vitro fertilization. *Pediatrics* 2006; 118:1819-27.
- Henningsen AA, Gissler M, Skjaerven R, et al. Trends in perinatal health after assisted reproduction: a Nordic study from the CoNARTaS group. *Hum Reprod.* 2015; 30:710-716.
- Fehr P, Nygren KG, De Geyter C. Effect of different embryo transfer strategies on the outcome of assisted reproduction. *Ther Umsch* 2009; 66:825-29.
- De Sutter P, Gerris J, Dhont M. A health-economic decision-analytic model comparing double with single embryo transfer in IVF/ICSI. *Hum Reprod.* 2002; 17:2891-96.
- Gerris J, De Sutter P, De Neubourg D, et al. A real-life prospective health economic study of elective single embryo transfer versus two-embryo transfer in first IVF/ICSI cycles. *Hum Reprod.* 2004; 19:917-23.
- Dixon S, Faghhi Nasiri F, Ledger WL, et al. Cost-effectiveness analysis of different embryo transfer strategies in England. *BJOG* 2008; 115: 758-66.
- Thurin A, Hausken J, Hillensjö T, et al. Elective single-embryo transfer versus double-embryo transfer in in vitro fertilization. *New England Journal of Medicine* 2004; 351: 2392-2402.
- Hruby E. Egyes kockázati tényezők és kórjóslatot befolyásoló beavatkozások vizsgálata hármassikerterhességben. Doktori értekezés. Semmelweis Egyetem Klinikai Orvostudományok Doktori Iskola, 2012.
- Shi W, Xue X, Zhang S, et al. Perinatal and neonatal outcomes of 494 babies delivered from 972 vitrified embryo transfers. *Fertil Steril.* 2012; 97:1338-42.

- A Pető Intézetben fejlesztett gyermekek között az asszisztált reprodukciós eljárással születettek aránya az utóbbi 6 évben folyamatosan 15% körüli (többszöröse az átlagpopulációban mért adatoknak), mely a többszörös embriótranszfer miatti nagyszázalékú ikerterhességekkel magyarázható.
- Egy petesejt beültetése a skandináv országok gyakorlatához hasonlóan csökkentené ezt a kockázatot, természetesen figyelembe véve az anya korát és az egyéb kockázati tényezőket, melyben kiemelten fontos a pozitív családi iker anamnézis.
- Az ikerterhességek kockázatairól részletesebb tájékoztatást javaslunk a szülőknek, főként olyan kockázatokról is, mint a CP.

- a) ART módja
- b) anya életkora
- c) beültetett petesejtek száma
- d) kóros családi anamnézis
- e) meddőség

Súlyos hypoglykaemia diabeteses gyermekekben (retrospektív vizsgálat)

H. Nagy Katalin dr.¹, Soltész Gyula dr.²

¹ Békés megyei Központi Kórház, Gyermekosztálya, Gyula
(Igazgató: Becsei László dr.)

² Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika
(Igazgató: Decsi Tamás dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

H. Nagy Katalin dr.

5700 Gyula, Kárpát u. 11.

E-posta: hajdukati.gyk@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS A 2006-2013-as periódusban a Békés Megyei Központi Kórház Gyermekosztályán az évente gondozott átlagosan 110 gyermek közül 16 gyermeknél (1,8%) összesen 29 esetben észleltünk súlyos hypoglykaemiát, ami az esetek több mint felében kétszer vagy többször ismétlődött, és átlagosan 4 percig (tartomány: 20 másodperc – 15 perc) (medián: 2,5 perc) tartott. A súlyos hypoglykaemia időpontjában mért vércukorszint 2,4 mmol/l (tartomány: 1,2–4 mmol/l) volt (medián: 2,5 mmol/l). A súlyos hypoglykaemia elsősorban a hajnali-reggeli órákban és tavasszal-nyáron jelentkezett. A leggyakoribb precipitáló tényező az étkezés elmaradása, a korábbi súlyos hypoglykaemia, a fokozott fizikai aktivitás és a hypoglykaemia-megérzés hiánya volt. Az epizódok többségének ellátásában a szülő sikeresen közreműködött, az esetek mintegy felében hospitalizációra is sor került. A súlyos epizódot követően a glykaemiás helyzet nem rosszabbodott.

KULCSSZAVAK súlyos hypoglykaemia, 1-es típusú diabetes mellitus, precipitáló/rizikó tényezők, akut ellátás

Bevezetés

A hypoglykaemia az 1-es típusú (inzulindependens) diabetes leggyakoribb akut szövődménye. A súlyos hypoglykaemia életveszélyes állapot, az ismétlődő vagy hosszan tartó súlyos hypoglykaemia pedig a glükózhiányra különösen érzékeny fejlődő cerebrumban maradandó károsodásokat okozhat (1, 2). Kognitív funkciózavarokat és modern képalkotó eljárásokkal (a makrostruktúrát vizualizáló standard MRI (Magnetic Resonance Imaging) és a fehér állomány mikrostrukturális integritását vizsgáló „diffusion tensor imaging”) neuroanatómiai elváltozásokat mutattak ki (3).

A súlyos hypoglykaemia további következménye lehet az, hogy a szülők és a gyermekek hypoglykaemiától való félelme háttérbe szorítja a késői microvascularis szövődmények megelőzését célzó intenzív inzulinkezelési törekvéseket.

Az elmúlt évtizedekben a gyermekkori 1-es típusú diabetes kezelése sokat változott. Elterjedtté vált a többszörös napi injekciókkal járó bázis-bólus terápia, az inzulin analógok használata, a pumpakezelés, a rendszeres otthoni vércukormérés, és javult a betegek edukációs szintje. Számos külföldi tanulmány foglalkozott e periódussal a súlyos hypoglykaemia vonatkozásában (4-7), hazánkban azon-

ban a legutóbbi ilyen vizsgálat közel két évtizeddel ezelőtt történt (8).

Vizsgálatunk célja az volt, hogy felmérje a súlyos hypoglykaemia gyakoriságát és rizikótényezőit, valamint a kezelés tapasztalatait gondozott betegeinkben, abban a reményben, hogy hozzájárulhatunk a fokozott rizikónak kitett gyermekeknél a prevenció és intervenció stratégia kidolgozásához.

Beteganyag és módszer

Retrospektív vizsgálatunkban a 2006–2013-as periódusban gondozónkban (a Békés Megyei Központi Kórház Gyermekosztályán) kezelt és súlyos hypoglykaemián átesett 1-es típusú diabeteses gyermekek kórházi és gondozási dokumentációját elemeztük. Az átlagosan háromhavonta végzett ambuláns gondozás során kromatográfiás módszerrel történt az HbA1c-meghatározás. A vércukorszint-önkontroll gyakoriságát a vércukormérő készülékek memóriájából olvastuk le. Betegeink otthoni vércukormérést átlagosan napi 4 alkalommal (tartomány: 2-7) végeztek. A súlyos hypoglykaemiás epizódok alatti vércukorértékeket a páciensek vércukornaplójából gyűjtöttük ki. A vércu-



kornaplóban található többi vércukorérték elemzésére nem került sor.

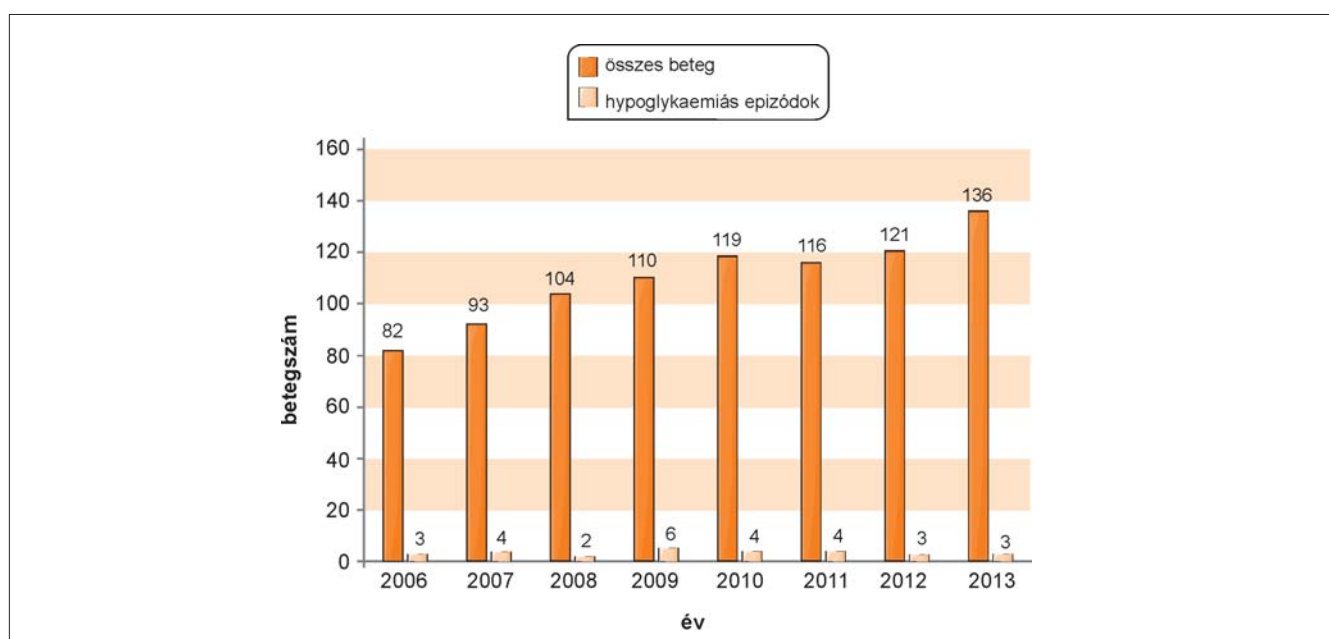
A hypoglykaemiát – a Nemzetközi Gyermekegyesület (ISPAD) 2014-ben közzétett ajánlása szerint (9) – akkor tekintettünk súlyosnak, ha az eszméletvesztéssel és/vagy convulsióval társult.

Az adatok kiértékeléséhez leíró alapstatisztikai módszereket használtunk: elemszám, középértékek (átlag és medián) és szórás (standard deviáció, SD), a különbségek szignifikanciájának meghatározására pedig a Student-féle egymintás t-próbát.

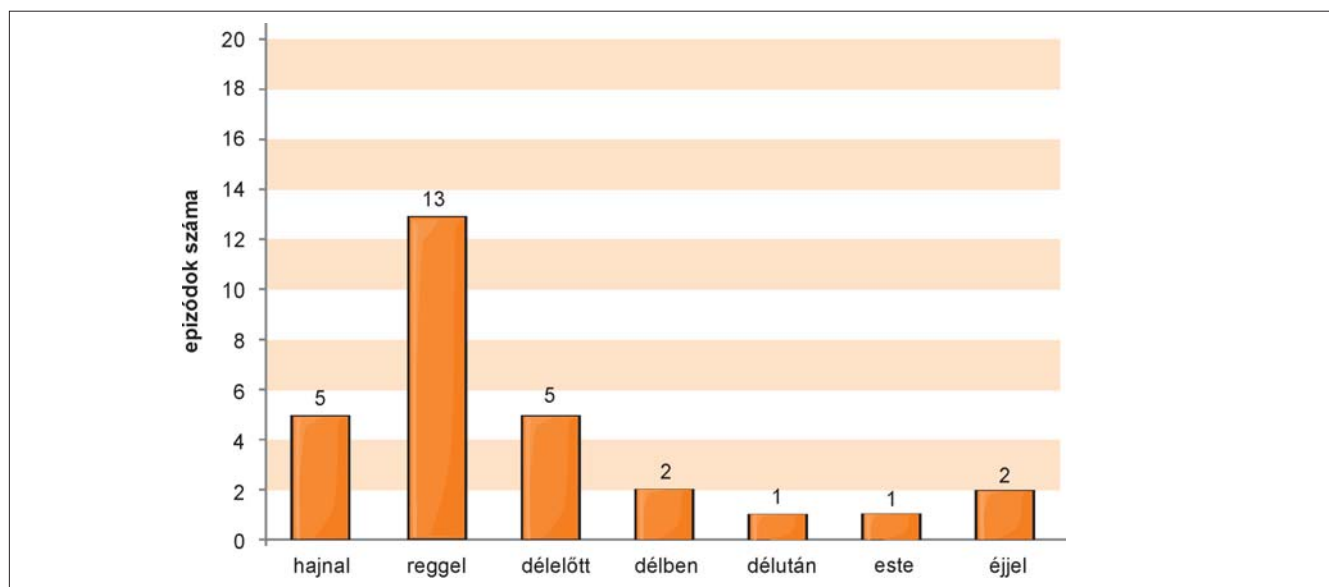
Eredmények

2006 és 2013 között az évente gondozott, átlagosan 110 diabeteses gyermek (881 páciens év) közül 16 (1,8%) gyermeknél alakult ki súlyos hypoglykaemia.

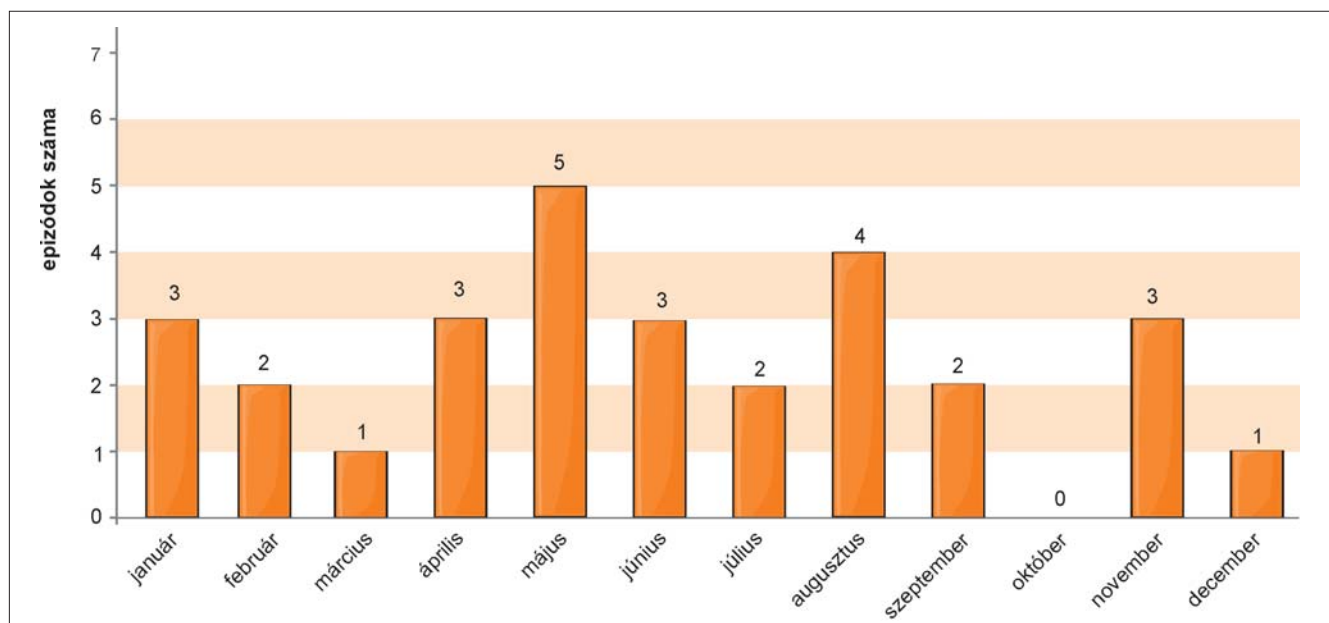
Nyolc gyermeknél a súlyos hypoglykaemia egy alkalommal fordult elő, három gyermeknél kétszer, ötnél pedig háromszor is megismétlődött, ezért összesen 29 epizódot volt módunk elemezni. Ez 3,3 per 100 páciens év gyakoriságnak felel meg. A rekurrens epizódok között eltelt idő átlagosan $1,7 \pm 1,2$ év (átlag $\pm$ SD) (szélső értékek: 2 hó és 3 év) volt.



1. ábra: Az epizódok évenkénti megoszlása



2. ábra: Az epizódok diurnális megoszlása



3. ábra: Az epizódok szezonális megoszlása

A gyermekek életkora a súlyos súlyos hypoglykaemiás epizód idején (a rekurrens hypoglykaemiás gyermekeknél az első epizód alkalmával) $13,6 \pm 3,4$ év volt, diabetesük $7,2 \pm 2,2$ éve állt fenn. A több súlyos epizódon átesett gyermekek életkora hasonló ($13,8 \pm 5,5$ év) volt azokéhoz, akiknél csak egy alkalommal fordult elő súlyos hypoglykaemia ($11,7 \pm 5,7$ év). A súlyos hypoglykaemiás epizódok többsége (23/29) a 10–16 éves korosztályban fordult elő.

16 gyermekből 13-an leányok (életkor: $12,2 \pm 3,8$ év), három fiúk (életkor: $15,3 \pm 2,6$ év) voltak.

A hypoglykaemiás epizódok számának évenkénti megoszlását az 1. ábra mutatja be. Az esetszám szerény, határozott trend nem ismerhető fel.

A 2. ábra oszlopdiagramja az epizódok diurnális alakulását mutatja be. A súlyos hypoglykaemia leggyakrabban hajnalban vagy a reggeli órákban jelentkezett.

A 3. ábrán a szezonális ingadozás látható. Az epizódok mintegy fele a nyári időszakban, május-augusztus hónapokban fordult elő.

A súlyos hypoglykaemia 20/29 alkalommal eszméletvesztéssel, 2/29 esetben convulsióval és 7/29 esetben eszméletvesztéssel és görcsrel is társult. A rekurrens epizódok esetében a tünetek megoszlása hasonló volt (15 esetben eszméletvesztés, 1 esetben convulsió, öt esetben eszméletvesztés és convulsió).

A súlyos hypoglykaemia becsült időtartama átlagosan 4 perc volt (tartomány: 20 másodperc – 15 perc, medián: 2,5 perc). A súlyos hypoglykaemia idején (a szülő illetve a segítséget nyújtó által mért) kapilláris vércukorszint átlaga 2,6 mmol/l volt (tartomány 1,2–4 mmol/l, medián 2,5 mmol/l).

Az 1. táblázat a precipitáló és rizikótényezőket, illetve azok relatív gyakoriságát sorolja fel. A súlyos

1. táblázat: Precipitáló és rizikótényezők

Étkezés elmaradása	13/29
Korábbi súlyos hypoglykaemia	8/29
Testmozgás	7/29
Hypoglykaemia-megérzés hiánya	5/29
Inzulintúladosztás	4/29

hypoglykaemiát megelőző HbA1c-szint $8,1 \pm 1,4\%$ volt. Pácienseink glykaemiás helyzete az epizódot követő három hónapban ($8,1 \pm 1,1\%$) valamint az epizód utáni évben ($8,2 \pm 1,0\%$) nem változott lényegesen. Azon gondozott betegeinkben, akiknél nem fordult elő súlyos hypoglykaemia a vizsgálati periódusban az átlagos HbA1c-szint hasonló volt ($7,9 \pm 0,8\%$).

Elemeztük az inzulin kezelés módjait a 29 epizód idején. Ebből két esetben gyári keverék (premix), 10 esetben bázis-bólus kezelés (4 humán bázis-humán bólus, 5 analóg bázis-humán bólus, és 1 analóg bázis-analóg bólus) és 17 esetben pumpakezelés szerepelt.

A 2. táblázatban látható, hogy kik és milyen arányban vettek részt a betegek sürgősségi ellátásában, a

2. táblázat: A helyszíni ellátást végzők

Szülő	20/29
Mentő személyzet	7/29
Tanár	2/29
Ügyelet orvos	2/29
Háziorvos	1/29



hypoglykaemia kezelésében. Leggyakrabban a szülők látták el a gyermekeket, de néhány esetben a mentőszolgálat, az ügyeletes orvos, a háziorvos és a pedagógus is segédkezett. A hypoglykaemia-ellátás egyes módjait a 3. táblázat sorolja fel. Az epizódok felében a gyermekek glukagon injekciót kaptak (sc. vagy im.), de esetenként az ellátás intravénás glükóz, per os glükóz, valamint intravénás glükóz és glukagon, glukagon és per os glükóz kombinált adásából állt. Két esetben a gyors eszméletre térés és kontaktusba vonhatóság miatt elegendőnek bizonyult a per os glükóz adása, bár a Hypokit mindkét esetben rendelkezésre állt. Az epizódok mintegy felében (15/29) az ellátás kórházban fejeződött be.

3. táblázat: Az epizódok helyszíni ellátásának módjai

Sc. (im.) GlucaGen HypoKit	16/29
Iv. glükóz + GlucaGen HypoKit	4/29
Sc. (im.) GlucaGen HypoKit + per os glükóz	5/29
Per os glükóz	2/29
Iv. glükóz	2/29

Megbeszélés

A súlyos hypoglykaemiás epizódok gyakorisága az irodalomban széles határok között változik (2-20/100 páciens év) (4-10). Ennek számos oka lehet, például a súlyos hypoglykaemia definíciójának különbségei, a vizsgált betegek száma, a vizsgálat ideje, az inzulinkezelési rezsim és a vizsgálatok retrospektív, illetve prospektív jellege. Csak kevés vizsgálat volt prospektív és ún. populációs alapú (population-based), azaz a vizsgált régió vagy ország teljes diabeteses gyermekpopulációját magában foglaló vizsgálat. A felnőtt-diabetológiában használatos definíció szerint akkor nevezhető súlyosnak a hypoglykaemia, ha annak rendezéséhez egy másik személy segítsége is szükséges. Ez a meghatározás azonban problematikus, különösen kisgyermekek esetében, akiknél bármilyen, tüneteket okozó hypoglykaemia ellátása szülői segítséget igényel, tehát súlyosnak lenne véleményezhető. Ennél egyértelműbb az ISPAD definíció, amit feldolgozásunkban is használtunk (9). A különbséget jól érzékelteti Barkai és munkatársai vizsgálata (1998), amelyben a súlyos hypoglykaemia gyakoriságát a hagyományos definíció szerint lényegesen nagyobbak (38,5 per 100 páciens év) találták, mint az ISPAD definíció szerint (6,2 per 100 páciens év). Az irodalmi adatok alapján tehát a betegek-

inkben észlelt súlyos hypoglykaemia incidencia (3,3 epizód / 100 páciens év) nem tartható magasnak. Ez valószínűleg annak is köszönhető, hogy betegeink jelentős része inzulin pumpakezelésben részesült.

A súlyos hypoglykaemia gyakorisága egyes irodalmi adatok szerint az elmúlt időszakban nem változott (6), mások szerint lényegesen csökkent (4, 7). Mivel saját beteganyagunkban évenként csak néhány epizód fordult elő, ezekből temporális trendre következtetni nem lehet.

A súlyosan hypoglykaemiás gyermekeink között feltűnő a leányok túlsúlya. Ennek oka nem ismert, véletlen jelenség lehet, az irodalmi adatok alapján a diabetes közel azonos arányban érinti mindkét nemet, és ez a súlyos hypoglykaemia gyakoriságát illetően is így van is (5, 6).

Elemzésünk fontos részét képezte a precipitáló és rizikótényezők feltárása. Az ISPAD ajánlás külön csoportosítja a precipitáló és rizikótényezőket. Az utóbbiak közé sorolja a fiatal életkort (<6 év), az alacsonyabb HbA1c-értéket, a hypoglykaemia-megérzés hiányát, a korábbi súlyos hypoglykaemiát és a hosszabb diabetestartamot. Precipitáló tényezőnek a túl sok inzulint, a kevesebb kalóriabevitelt, az izommunkát, az alvást és az alkoholfogyasztást tartja. Beteganyagunkban a súlyos hypoglykaemia leggyakrabban nem a legfiatalabbaknál, hanem a kamaszkorú gyermekeknél fordult elő. Ez kissé meglepő, de nem minden vizsgálatban volt egyértelmű a hat évnél fiatalabbak túlsúlya (6). A leggyakoribb provokáló tényező az étkezés elmaradása, a korábbi súlyos hypoglykaemia, a fokozott fizikai aktivitás és a hypoglykaemia megérzés hiánya volt.

A súlyosan hypoglykaemiás gyermekek HbA1c-értéke hasonló volt azokéhoz, akiknél nem észleltünk súlyos hypoglykaemiát. A mai modern inzulinkezelési módszerek mellett a jobb glykaemiás helyzet valószínűleg önmagában nem (vagy nem olyan mértékben) növeli a súlyos hypoglykaemia rizikóját, amint az korábban elkerülhetetlennek tűnt (4, 6, 7). A súlyos hypoglykaemia prevalenciája az amerikai T1D Exchange Clinic Registry adatai szerint is független volt a HbA1c-értéktől (10).

A hypoglykaemia-megérzés hiánya már gyermekkorban is előfordul, és a súlyos hypoglykaemia egyik rizikótényezője lehet. Barkai és mtsai hívták fel először erre a figyelmet a nemzetközi irodalomban (8). Strukturált és validált kérdőíves vizsgálat (1-től 7-ig terjedő analóg skála) a gyermekek és serdülők több mint egyharmadában észlelték a hypoglykaemia-megérzés hiányát, és ezekben a gyermekekben szignifikánsan gyakrabban fordult elő súlyos hypoglykaemia. Később ezt más vizsgálat is megerősítette (11). Saját retrospektív vizsgálatunkban – bár kérdőíves vizsgálatlalt ezt célzottan



nem mértük fel – a gyermekek egyötödében szerepelt a rizikótényezők között a súlyos hypoglykaemia-megérzés hiánya.

A gyermekek felében a súlyos hypoglykaemia kétszer vagy többször ismétlődött. Ez megfelel a klinikai tapasztalatnak és az irodalmi adatoknak (6). A rekurrens súlyos hypoglykaemia jelentőségét az adja meg, hogy kedvezőtlen hatása van a kognitív funkciókra, elsősorban a térbeli memóriára (12).

Rekurráló hypoglykaemia esetén felmerülhet a hypoglykaemia rizikóját fokozó autoimmun társbetegség (Addison-kór, coeliakia) és szándékos inzulinbeadás, hypoglykaemia-provokálás (pszichés problémák) is. Eseteinkben az anamnézis és a laboratóriumi vizsgálatok alapján ezek kizárhatóak voltak.

Újabban a glykaemiás variabilitást is a súlyos hypoglykaemia rizikótényezőjének tartják (3), és hosszú távú jellemzésére a mindennapi gyakorlatban a HbA1c-érték szórását (SD) ajánlják (13). Súlyosan hypoglykaemiás betegeinkben a HbA1c szórása nagyobb volt, mint a többi gondozottban (1,4 % versus 0,8 %), de kérdéses, hogy ez valóban a nagyobb glykaemiás variabilitásból adódott-e, vagy egyszerűen a két csoport számának nagyságrendnyi különbségéből. A glykaemiás variabilitás jellemzésének másik lehetősége a vércukorértékek biometriai analízise, ezt a betegek összes vércukorértékének elemzésével nem vizsgáltuk. A rendszeres HbA1c- és vércukorszintmérés azonban csak limitáltan jelzi a teljes variabilitást, ennek jellemzése csak folyamatos glükózmonitorozással lehetséges (14).

Retrospektív vizsgálatunk annak ellenére, hogy „populációs alapú” volt (a régió összes diabeteses gyermekére kiterjedt) és egy viszonylag hosszú periódus, nyolc év adatait dolgozta fel, a relatíve kis esetszám miatt bizonyos összefüggések statisztikai elemzését csak korlátozott mértékben tette lehetővé. Ezek közé tartozik az epizódok gyakoriságának változása az évek során (vide supra). Hasonlóan szerény esetszámok adódnak az inzulinkezelés elemzésénél. A 16 gyermeket és a 29 epizódot minimum három (premix, bázis-bólus pen és pumpa), optimálisan öt (a bázis-bólus kezelés három alcsop-

portban: humán bázis-humán bólus, analóg bázis-humán bólus és analóg bázis-analóg bólus) kezelési mód szerint csoportosítva igen kicsi számokat kapunk, amelyek statisztikailag nehezen értékelhetők. A pumpakezelt gyermekek között nem volt olyan, aki a súlyos hypoglykaemia idején glükózszenzort is viselt.

A súlyos hypoglykaemia azonnali ellátást igényel. Kórházi körülmények között ez intravénás glükóz bólust, majd tartós glükóz infúziót jelent. A kezeléssel azonban nem szabad várni, azt haladéktalanul meg kell kezdeni intramuszkuláris vagy szubkután glukagon adásával (ISPAD 2014). A diabetes gondozók ma már minden gyermeket, illetve szülőket ellátják glukagon injekciós kittel, és a súlyos hypoglykaemia ellátásának oktatása az alapfokú diabetesdukáció szerves részét képezi. Ennek eredményességét jól jelzik adataink is, a súlyos hypoglykaemiás epizódok kétharmadában a kezelést a szülők végezték.

Újabban nazális glukagon por alkalmazásával is próbálkoztak, ezzel kapcsolatban azonban még kevés a tapasztalat (15).

A súlyos hypoglykaemia ellátását követően fontos tisztázni annak okait és körülményeit. Erre hagyományosan alkalmas lehet a gyermek hospitalizációja, de az ajánlások nem egyöntetűek. Az ISPAD ajánlás például nem foglal állást ebben a kérdésben. Véleményünk szerint indokolt az osztályos felvétel, különösen, ha az elhúzódó vagy ismétlődő.

További fontos feladat a súlyos hypoglykaemia megelőzése. Ide tartozik a vércukorszint-monitorozás, a szövetségi glükóz érzékelő alkalmazása, a testmozgás-étkezés-inzulinkezelés összehangolása és a modern inzulinterápia: az analóg inzulinok és az inzulinpumpa kezelés, annak újabb változataival (szenzoros pumpa, illetve olyan szenzoros pumpa, ami hypoglykaemia esetén átmenetileg leállítja az inzulin infúzióját, valamint az úgynevezett „prediktív felfüggesztés”, amikor a pumpa algoritmus a szövetségi glükóz szintjének csökkenése tendenciájából következtetve, még normoglykaemiás állapotban felfüggeszti az inzulin adagolását a hypoglykaemia megelőzése céljából).

Summary

Severe hypoglycemia in children with type 1 diabetes (A retrospective study)

H. Nagy K, Békés County Hospital, Department of Pediatrics, Gyula

During the period of 2006-2013, 29 episodes of severe hypoglycemia were observed in 16 children (1.8 % of the patients). It most often occurred during the early hours of the day and in the spring-summer season. The mean duration was 4 minutes (median 2,5 minutes, range 20 seconds to 15 minutes). Omission of meals, previous severe episode, increased physical activity and hypoglycemia unawareness were the most frequent precipitating factors. Most episodes were successfully handled by the parents, but in half of the cases treatment was completed in hospital. There was no deterioration of glycemic control following the episode of severe hypoglycemia.

KEYWORDS severe hypoglycemia, type 1 diabetes, precipitating/risk factors, emergency treatment



Irodalom

1. Soltész G, Acsádi G. Association between diabetes, severe hypoglycaemia, and electroencephalographic abnormalities. *Arch Dis Child* 1989; 64(7):992-6.
2. Bjørgaas MR. Cerebral effects of severe hypoglycemia in young people with type 1 diabetes. *Pediatr Diabetes* 2012; 13:1-7.
3. McNeilly AD, McCrimmon RJ. The Scylla and Charybdis of glucose control in childhood type 1 diabetes? *Pediatr Diabetes* 2015; 16:235-41.
4. O'Connell SM, Cooper MN, Bulsara MK, et al. Reducing rates of severe hypoglycemia in a population-based cohort of children and adolescents with type 1 diabetes over the decade 2000–2009. *Diabetes Care* 2011; 34:2379-80.
5. Cengiz E, Xing D, Wong JC, Wolfsdorf JJ, et al., for the T1D Exchange Clinic Network. Severe hypoglycemia and diabetic ketoacidosis among youth with type 1 diabetes in the T1D Exchange clinic registry. *Pediatr Diabetes* 2013; 14: 447-54.
6. Johansen A, Kanijo B, Fredheim S, et al., the Danish Society for Diabetes in Childhood. Prevalence and predictors of severe hypoglycemia in Danish children and adolescents with diabetes. *Pediatr Diabetes* 2015; 16:354-60.
7. Karges B, Kapellen T, Wagner VM, et al. for the DPV Initiative. Glycated hemoglobin A1c as a risk factor for severe hypoglycemia in pediatric type 1 diabetes. *Pediatr Diabetes* 2015; Epub ahead of print.
8. Barkai L, Vámosi I, Lukács K. Prospective assessment of severe hypoglycaemia in diabetic children and adolescents with impaired and normal awareness of hypoglycaemia. *Diabetologia* 1998; 41:898-03.
9. ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2014 Compendium: Assessment and management of hypoglycemia in children and adolescents with diabetes. *Pediatr Diabetes* 2014; 15(Suppl. 20): 180-92.
10. Miller KM, Foster NC, Beck RW, et al., for T1D Exchange Clinic Network. Current state of type 1 diabetes treatment in the U.S: updated data from the T1D Exchange clinic registry. *Diabetes Care* 2015; 38:971-8.
11. Ly TT, Gallego PH, Davis EA, et al. Impaired awareness of hypoglycemia in a population-based sample of children and adolescents with type 1 diabetes. *Diabetes Care* 2009; 32:1802-6.
12. Hershey T, Perantie DC, Warren SL, et al. Frequency and timing of severe hypoglycemia affects spatial memory in children with type 1 diabetes. *Diabetes Care* 2005; 28: 2372-7.
13. Bíbok Gy, Hosszúfalusi N. A glykaemiás variabilitás fogalma és jelentősége a mindennapi gyakorlatban. *Diabetol Hung* 2015; 23:101-13.
14. Kovatchev B, Cobelli C. Glucose Variability: timing, risk analysis, and relationship to hypoglycemia in diabetes. *Diabetes Care* 2016; 39:502-10.
15. Sherr JL, Ruedy KJ, Foster NC, et al. T1D Exchange Intranasal Glucagon Investigators. Glucagon Nasal Powder: A promising alternative to intramuscular glucagon in youth with type 1 diabetes. *Diabetes Care* 2016; 39:555-62.

Útravaló tudnivaló

- A súlyos hypoglykaemia az 1-es típusú diabetes potenciálisan életveszélyes, akut szövődménye.
- Leggyakoribb precipitáló tényezők az étkezés elmaradása, korábbi súlyos hypoglykaemia és a fokozott fizikai aktivitás.
- Az ellátással nem lehet az orvosi segítség vagy a mentő megérkezéséig várni, a szülőnek (esetleg a pedagógusnak) haladéktalanul glukagon injekciót (im. vagy sc.) kell beadnia. A szülők ellátása glukagon injekciós kittel, valamint alkalmazásának oktatása az alapfokú diabetes páciens edukáció szerves részét képezi.

Tesztkérdések

1. Súlyos hypoglykaemia nem orvosi ellátásának lehetőségei (egy helyes válasz)

- a) inzulin
- b) im., illetve sc. glukagon
- c) intravénás glukagon
- d) intravénás glükóz
- e) rektális glükóz

2. Súlyos hypoglykaemia precipitáló tényezői (egy kivétellel)

- a) az étkezés elmaradása
- b) korábbi súlyos hypoglykaemia
- c) inzulinátadagolás
- d) inaktivitás
- e) hypoglykaemia megérzés hiánya

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



Az antibakteriális szerek rendelésének gyakorlata, költsége a különböző praxistípusokban

Muzsay Géza dr.¹, Paksy András dr.², Hóbor Miklós dr.³

¹ házi gyermekorvos, Győr

² statisztikus, Budapest

³ házi gyermekorvos, Zalaegerszeg

LEVELEZÉSI CÍM:

Muzsay Géza dr.

9024 Győr Mécs L. u. 2.

E-posta: muzsay.geza@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS A szerzők az antibakteriális szerek rendelésének adatait és költségeit hasonlították össze a különböző praxistípusokban. A számadatok azt mutatják, hogy a házi gyermekorvosi praxisokban lényegesen kevesebb antibakteriális szert rendelnek a gyermekek gyógykezelésére. A korszerűbb és racionálisabb antibiotikum-választás csökkenti az antibiotikum-rezisztencia kialakulásának esélyét. A különböző praxistípusok gyógyszerrendelési szokásainak összehasonlításából kiderül az is, hogy mekkora költségmegtakarítást jelentene, ha a vegyes praxisokban a gyermekorvosok rendelési gyakorlatát alkalmaznák, és fordítva, mekkora költségtöbbletet jelentene, ha a gyermekorvosi praxisokban az antibakteriális gyógyszerek rendelésében a vegyes praxisok gyógyszerelési gyakorlatát követnék. A gyermekorvosi, a vegyes és a felnőtt házi orvosi praxisok által rendelt szisztémás antibakteriális szerek (ATC J01) megyei és fővárosi adatait az OEP 2010-2013 közötti időszakra vonatkozó adatszolgáltatása alapján elemeztük. A gyógyszerek költségeit a teljes (patikai) ár szerint közöljük.

KULCSSZAVAK házi gyermekorvosi praxisok, vegyes praxisok, felnőtt praxisok, antibakteriális gyógyszerelés gyakorlata, költségmegtakarítás, költségtöbblet

Célkitűzés és módszer

A különböző praxistípusok antibakteriális gyógyszerelési gyakorlatát, annak költségvonzatát hasonlítottuk össze. A rendelkezésre álló adatok alapján az antibakteriális szerek használatát korcsoportok és praxistípusok szerint csoportosítva, valamint összesítve vizsgáltuk. Idevonatkozó adatok híján nem lehetett célunk az eltérő szociokulturális körülmények és morbiditási struktúra gyógyszerelésre gyakorolt hatásának elemzése. A gyermekorvosi és vegyes praxisok gyógyszerrendelési gyakorlatának költségvonzatát kétféle megközelítési módszerrel is összehasonlítottuk:

- Mekkora költségmegtakarítást jelentene, ha a vegyes praxisokban a gyermekorvosok gyógyszerrendelési gyakoriságát alkalmazták volna az antibakteriális szerek rendelése esetén (2010–2013 évek országos adatai alapján).
- Mekkora költségtöbbletet jelentene, ha a gyermekorvosi praxisokban a vegyes praxisok gyakorlatát követték volna az antibakteriális szerek rendelése esetén (2010–2013 évek országos adatai alapján).

Fogalmak, meghatározások

Házi gyermekorvosi praxis: a házi orvosi ellátást a 14. életévét be nem töltött személyek számára biztosítja, felkérésre a 14-18. év közötti személyeket is elláthatja. Házi gyermekorvos lehet az az orvos, aki csecsemő- és gyermekgyógyászat szakorvosi képesítéssel rendelkezik.

Felnőtteket ellátó házi orvosi praxis (továbbiakban felnőtt praxis): a házi orvosi ellátást a 14. életévet betöltött személyek számára biztosítja általában házi orvos szakképesséssel.

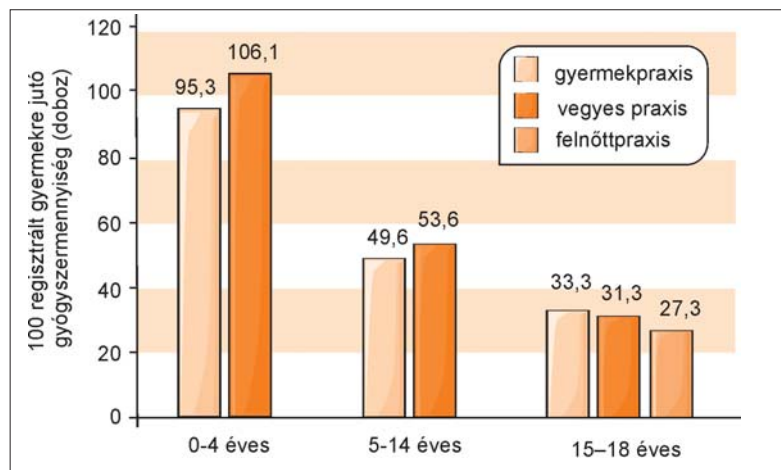
Vegyes praxis: a házi orvosi ellátást a születéstől az élet végéig biztosítja általában házi orvos szakképesséssel.



A készítmények használatának és költségeinek összehasonlítása

Penicillinkészítmények (ATC J01C)

(1. ábra, 1., 2. táblázat)



1. ábra: Penicillinkészítmények rendelési adatai praxistípusok szerint (2010-2013 évek országos átlaga)

1. táblázat: A házi gyermekorvosi praxisok penicillinrendelési gyakorlatának költségmegtakarítása (ha a 18 évesnél fiatalabbak mindegyikét házi gyermekorvosi praxisok látnák el)

Korcsoport	Évi megtakarítás (ezer Ft)
0-4 éves	9 552
5-14 éves	19 288
15-18 éves	1 539
Összesen	30 379

Költségmegtakarítás összesen: **≈30,4 millió Ft/év**

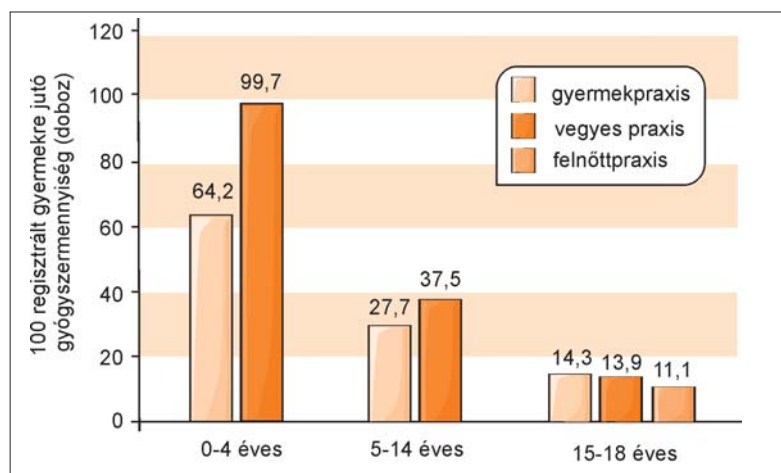
2. táblázat: A vegyes praxisok penicillinrendelési gyakorlatának költségplusza (ha a 18 évesnél fiatalabbak mindegyikét vegyes praxisok látnák el)

Korcsoport	Évi többletköltség (ezer Ft)
0-4 éves	46 979
5-14 éves	72 850
15-18 éves	3 787
Összesen	123 616

Költségplusz összesen: **≈123,6 millió Ft/év**

Egyéb béta-laktám antibiotikumok (ATC J01D)

(2. ábra, 3., 4. táblázat)



2. ábra: Egyéb béta-laktám antibiotikumok rendelési adatai praxis típusok szerint (2010-2013 évek országos átlaga)

3. táblázat: A házi gyermekorvosi praxisok egyéb béta-laktám rendelési gyakorlatának költségmegtakarítása (ha a 18 évesnél fiatalabbak mindegyikét házi gyermekorvosi praxisok látnák el)

Korcsoport	Évi megtakarítás (ezer Ft)
0-4 éves	32 769 019
5-14 éves	24 733 183
15-18 éves*	-2 437 201
Összesen	55 065 001

*a 15-18 éves korcsoportban a házi gyermekorvosok viszonylag több egyéb béta-laktám készítményt rendeltek a vegyes praxisokhoz viszonyítva

Költségmegtakarítás összesen: **≈55,1 millió Ft/év**

4. táblázat: A vegyes praxisok egyéb béta-laktám rendelési gyakorlatának költségplusza (ha a 18 évesnél fiatalabbak mindegyikét vegyes praxisok látnák el)

Korcsoport	Évi többletköltség (ezer Ft)
0-4 éves	161 169 095
5-14 éves	93 413 735
15-18 éves*	-5 927 334
Összesen	248 655 496

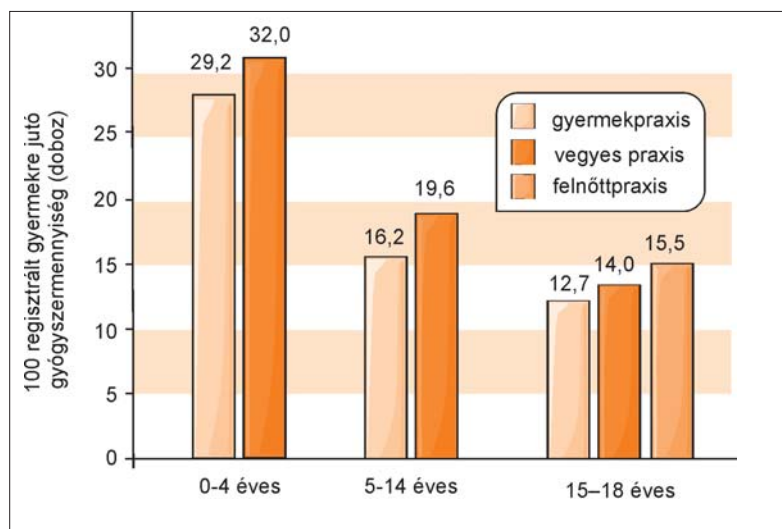
*a 15-18 éves korcsoportban a házi gyermekorvosok több egyéb béta-laktám készítményt rendeltek a vegyes praxisokhoz viszonyítva

Költségplusz összesen: **≈248,7 millió Ft/év**



Makrolid antibiotikumok (ATC J01F)

(3. ábra, 4., 6. táblázat)



3. ábra: Makrolid antibiotikumok rendelési adatai praxistípusok szerint (2010-2013 évek országos átlaga)

5. táblázat: A házi gyermekorvosi praxisok makrolid rendelési gyakorlatának költségmegtakarítása (ha a 18 évesnél fiatalabbak mindegyikét házi gyermekorvosi praxisok látnák el)

Korcsoport	Évi megtakarítás (ezer Ft)
0-4 éves	3 756 844
5-14 éves	7 713 540
15-18 éves	1 871 761
Összesen	13 342 145

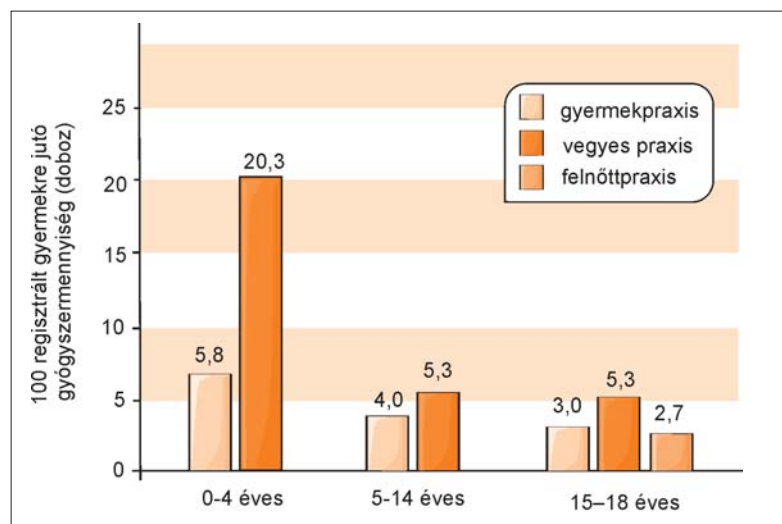
6. táblázat: A vegyes praxisok makrolid antibiotikum rendelési gyakorlatának költség-többlete (ha a 18 évesnél fiatalabbak mindegyikét vegyes praxisok látnák el)

Korcsoport	Évi többletköltség (ezer Ft)
0-4 éves	18 477 427
5-14 éves	29 132 943
15-18 éves	4 604 973
Összesen	52 215 343

Költség-többlet összesen: ≈52,2 millió Ft/év

Szulfonamid és trimethoprim (Sumetrolim) (ATC J01E)

(4. ábra, 7., 8. táblázat)



4. ábra: Szulfonamid és trimethoprim rendelési adatai praxistípusok szerint (2010-2013 évek országos átlaga)

7. táblázat: A házi gyermekorvosi praxisok szulfonamid és trimethoprim rendelési gyakorlatának költségmegtakarítása (ha a 18 évesnél fiatalabbak mindegyikét házi gyermekorvosi praxisok látnák el)

Korcsoport	Évi megtakarítás (ezer Ft)
0-4 éves	7 255 775
5-14 éves	9 865 586
15-18 éves	1 834 690
Összesen	18 956 051

Költségmegtakarítás összesen: ≈19,0 millió Ft/év

8. táblázat: A vegyes praxisok szulfonamid és trimethoprim rendelési gyakorlatának költség-többlete (ha a 18 évesnél fiatalabbak mindegyikét vegyes praxisok látnák el)

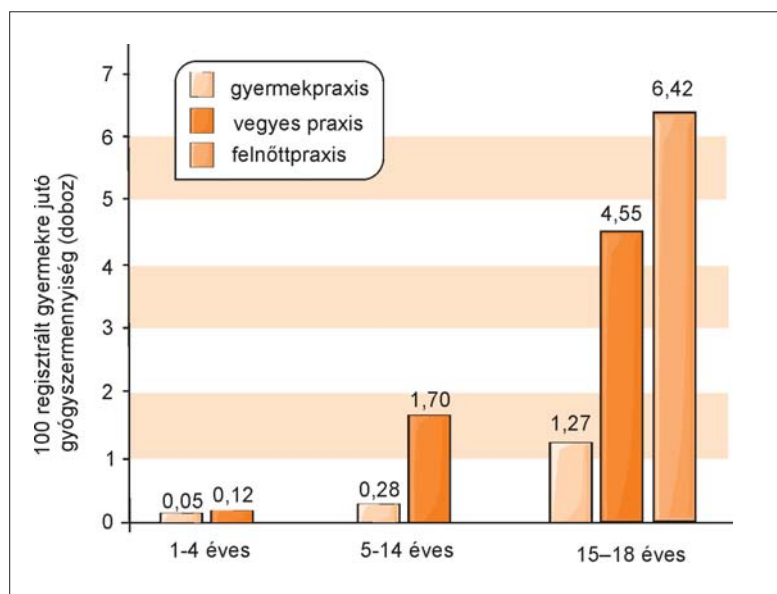
Korcsoport	Évi többletköltség (ezer Ft)
0-4 éves	35 686 349
5-14 éves	37 260 924
15-18 éves	4 513 769
Összesen	77 461 042

Költség-többlet összesen: ≈77,5 millió Ft/év



Quinolon antibiotikumok (ATC J01M)

(5. ábra, 9., 10. táblázat)



5. ábra: Quinolon antibiotikumok rendelési adatai praxistípusok szerint (2010-2013 éves országos átlaga)

9. táblázat: A házi gyermekorvosi praxisok quinolon rendelési gyakorlatának költségmegtakarítása (ha a 18 évesnél fiatalabbak mindegyikét házi gyermekorvosi praxisok látnák el)

Korcsoport	Évi megtakarítás (ezer Ft)
0-4 éves	78 738
5-14 éves	3 567 458
15-18 éves	5 504 265
Összesen	9 150 461

Költségmegtakarítás összesen: ≈9,2 millió Ft/év

10. táblázat: A vegyes praxisok quinolon rendelési gyakorlatának költségtöbblete (ha a 18 évesnél fiatalabbak mindegyikét vegyes praxisok látnák el)

Korcsoport	Évi többletköltség (ezer Ft)
0-4 éves	387 261
5-14 éves	13 473 785
15-18 éves	13 541 790
Összesen	27 402 836

Költségtöbblet összesen: ≈27,4 millió Ft/év

Tetracyclinek (ATC J01A)

A 0-4 éves korcsoportban a 2010-2013 közötti 4 éves időszakban a házi gyermek-orvosok mindössze 31 doboz, a vegyes praxisok 54 doboz tetracyclint rendeltek. A tetracyclin adása 8 év alatti gyermekeknek csak igen kivételes esetben indikált. Az igen kicsi esetszámok miatt ennek a 2 korcsoportnak az adatait nem értékeltük, a részletes adatokat a 11. táblázatban közöljük.

A házi gyermekorvosi és vegyes praxisok gyógyszerrendelési gyakorlat költségvonzatának összehasonlítására a kis esetszámok miatt nem tértünk ki.

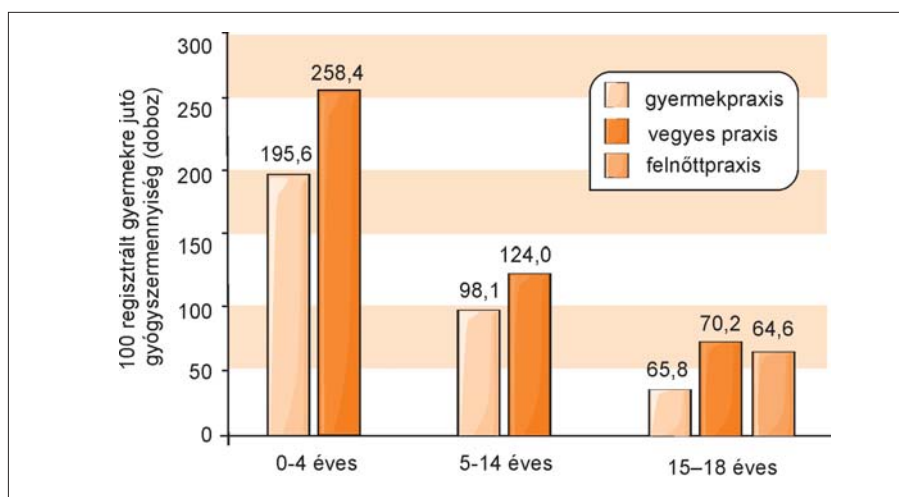
11. táblázat: Tetracyclin dobozsám és költség

Korcsoport	Praxistípus	Száz regisztrált gyermekre jutó	
		évi átlagos gyógyszer (doboz)	évi átlagos gyógyszer-költség (Ft)
5-14 éves	Házi gyermekorvosi praxis	0,10	73
	Vegyes praxis	0,30	204
15-18 éves	Háziorvosi praxis	0,82	581
	Házi gyermekorvosi praxis	0,41	323
	Vegyes praxis	0,83	591



Az antibakteriális gyógyszerek alkalmazásának összefoglaló adatai (átlag/év)

(6. ábra és 12–15. táblázatok)



6. ábra: Az összes antibakteriális gyógyszer rendelési adatai praxistípusok szerint (2010-2013 évek átlaga)

12. táblázat: Az antibakteriális gyógyszerek használatának összefoglaló adatai

Korcsoport	Összes antibakteriális gyógyszer		
	Évi gyógyszer mennyiség (doboz)		
	Házi gyermekorvosi praxis	Vegyes praxis	Felnőttpraxis
0-4 éves	722 474	194 065	–
5-14 éves	773 665	245 357	–
15-18 éves	171 621	74 404	37 734
Összesen	1 667 760	513 826	37 734

13. táblázat: Az antibakteriális gyógyszerek évi gyógyszerköltsége praxistípusonként

Korcsoport	Összes antibakteriális gyógyszer		
	Évi gyógyszerköltség (millió Ft)		
	Házi gyermekorvosi praxis	Vegyes praxis	Felnőttpraxis
0-4 éves	964,5	249,4	–
5-14 éves	1 031,5	338,0	–
15-18 éves	274,0	119,1	66,8
Összesen	2 270,0	706,5	66,8

14. táblázat: A házi gyermekorvosi praxisok antibakteriális gyógyszerrendelési gyakorlatának költségmegtakarítása (ha a 18 évesnél fiatalabbak mindegyikét házi gyermekorvosi praxisok látnák el)

Antibakteriális gyógyszer	Évi megtakarítás (millió Ft)
Penicillin	30,4
Egyéb béta-laktám antibiotikum	55,1
Makrolid antibiotikumok	13,3
Szulfonamid és trimethoprim	19,0
Quinolon antibiotikumok	9,2
Összesen	127,0

Költségmegtakarítás összesen: ≈127,0 millió Ft/év

15. táblázat: A vegyes praxisok antibakteriális gyógyszerrendelési gyakorlatának költségtöbblete (ha a 18 évesnél fiatalabbak mindegyikét vegyes praxisok látnák el)

Antibakteriális gyógyszer	Évi költségtöbblet (millió Ft)
Penicillin	123,6
Egyéb béta-laktám antibiotikum	248,7
Makrolid antibiotikumok	52,2
Szulfonamid és trimethoprim	77,5
Quinolon antibiotikumok	27,4
Összesen	529,4

Költségtöbblet összesen: ≈529,4 millió Ft/év

Hazai és külföldi felmérések

2003. július 1–2004. június 30. közötti felmérés összesített adatai szerint Magyarországon az alapellátásban a gyermekorvosok minden korcsoportban kevesebb antibiotikumot rendeltek (3).



Egy másik, 2010-ben zajlott magyarországi felmérésből is kiderül a korcsoportok antibiotikum fogyasztását elemezve, hogy a kiváltott antibiotikumok összköltsége a háziorvosokhoz tartozó csecsemők (1 éven aluliak) körében 50 (!), az 1–4 év közöttiek esetében 18, az 5–14 év közöttiek esetében 29 százalékkal haladta meg az ugyanezen korcsoportú, de gyermekorvosi praxisba tartozók számára kiváltott antibiotikumok összköltségét. A gyermekek alapellátásában ma már korszerűtlennek tartott szulfonamidokból a háziorvosok a gyermekek mindhárom vizsgált korcsoportjában háromszor annyit írtak fel, mint a gyermekorvosok. Ez a különbség az ugyancsak nagyon szűk indikációs körbe tartozó tetracyclinek tekintetében az 5–14 évesek körében már hatszoros volt!6 Hasonló tapasztalatokra jutottak a külföldi vizsgálatok is az összehasonlító elemzéseik során (1, 2, 4, 5).

Összegzés, tanulságok

Magyarországon és Európában is nagyobb az antibiotikum-fogyasztás a szükségesnél. A gyermekgyógyászat és az infektológia vezetői évek óta küzdenek e jelenség ellen. A jobb minőségű ellátást az alacsonyabb antibiotikum fogyasztás jellemzi. Az alapellátásban történt antibiotikum-fogyasztás összesített adatai szerint lényegesen kevesebb antibiotikumot rendeltek a gyermekorvosok. Ez a különbség a csecsemők és a 14 éven aluli gyermekek esetén még szembetűnőbb. Jelentős szakmai és pénzügyi (évente akár több százmillió forintos) haszonnal kecsegtetne, ha a gyermekeket nagyobb arányban látnák el házi gyermekorvosok a jelenlegi fehér foltokon is. A munkaerő-problémák megfelelő munkaerő-gazdálkodással, szabályozással, a házi gyermekorvosi és a háziorvosi praxisok együttműködésével javíthatók. Ennek segítségével gyermekeink egészségügyi kilátásai is javulnak.

KÖSZÖNETET MONDUNK Dr. Kőrösi Lászlónak, az OEP főosztályvezető helyettesének és munkatársainak az adatok rendelkezésünkre bocsátásáért.

Summary

Antibacterial Agent Prescribing Habits and Costs in Different Types of Primary Care Practices

Géza Muzsay, MD et al. Paediatric Primary Care Clinic, Győr, Hungary

Rational use of antimicrobial agents reduces the development of antibiotic resistance. Authors compared prescription frequency and cost for antibacterial agents in various primary care practice types. The comparison analyzed 2010-2013 county and capital data provided by OEP (Hungarian National Health Insurance) for systemic antibiotics (ATC J01) prescribed by paediatricians (paediatric practices) and by family physicians (mixed practices). The costs of drugs were represented by full/pharmacy prices. The data showed that significantly less antibacterial agents were ordered for the treatment of children in paediatric practices. The comparison of different practice types demonstrated how much money could be saved if family physicians would use paediatric primary care prescribing practices, as well as, what additional costs would emerge if paediatricians would follow the prescribing habits of mixed practices. Further studies will lead to a better understanding of these differences.

KEYWORDS primary care paediatricians (paediatric practices), family physicians (mixed practices), use of antibacterial agents, cost of antibacterial treatment

Irodalom

1. Roark R, Petrofski J, Berson E, Berman S: Practice variations among pediatricians and family physicians in the management of otitis media. Arch Pediatr Adolesc Med. 1995 Aug;149(8):839-44.
2. Schwartz RH, Freij BJ et al : Antimicrobial prescribing for acute purulent rhinitis in children: a survey of pediatricians and family practitioners. Pediatr Infect Dis J. 1997 Feb;16(2):185-90
3. Gyermekek gyermekorvosi és háziorvosi alapellátásának összehasonlító vizsgálata Magyarországon Dr. Kádár Ferenc, Dr. Kálmán Mihály, Dr. Páll Gabriella, Dr. Stunya Edina, Dr. Paksy László Hírvivő 2005. október
4. Otto O, Peleg R, Press Y: Streptococcal pharyngitis among children: comparison of attitudes between family physicians and pediatricians Harefuah. 2009 Aug;148(8):511-4, 573.
5. Bunuel Alvarez JC, Garcia Vera C, Gonzalez Rodriguez P et al. ¿Qué profesional médico es el más adecuado para impartir cuidados en salud a niños en Atención Primaria en países desarrollados? Revisión sistemática Rev Pediatr Aten Primaria. 2010; 12:(Supl 18): s9-s72
6. Gyermekorvosok és háziorvosok gyermek-alapellátásának összehasonlítása Kádár Ferenc, Kálmán Mihály, Paksy László, Paksy András Hírvivő 2011. október

Útravaló tudnivaló

- Jelentős szakmai és gazdasági (évente akár több százmillió forintos) haszonnal kecsegtetne, ha a gyermekeket nagyobb arányban látnák el házi gyermekorvosok a jelenlegi fehér foltokon is.



Szexuális nevelés ma: jó irányba haladunk?

Erős Erika dr., Hajós Anett

Nemzeti Egészségfejlesztési Intézet – Családtervezési és Egészségfejlesztési Központ, Budapest
(Mb. Főigazgató: Surján Orsolya dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Erős Erika dr.

1148 Budapest, Bolgárkerék u. 3.

E-posta: eros.erika@nefi.hu

ÖSSZEFOGLALÁS A jelen évezred nagy kihívása, hogy a fiatalok számára valóban hatékony egészségfejlesztő programokat biztosítsunk a szexuális egészség/jól-lét területén, hiszen e nélkül a jövő nemzedékének egészsége nem definiálható. A hatékony programok alapvető jellemzője, hogy a jól-létre és nem a betegség hiányára összpontosítanak. A szexuális nevelést életre szóló folyamatként fogják fel, miközben a tiszteletre, a döntési szabadságra fókuszálnak, s egyben elítélik az erőszakot, a diszkriminációt. Hangsúlyozzák a szexualitás megélésének, kifejezésének sokszínűségét. A nem szerepek, normák, elvárások és a kapcsolatok dinamikája szempontjából az adott társadalom gazdasági és politikai környezetének hatását nem hagyhatják figyelmen kívül a programok megtervezői.

KULCSSZAVAK fiatalok, egészségfejlesztés, szexuális jól-lét, szexuális nevelés

A WHO holisztikus szemlélete alapján a szexuális nevelés „a szexualitás kognitív, érzelmi, interaktív és testi vonatkozásairól szóló tanulás”, mely kora gyermekkorban kezdődik, és a kamaszkoron át egész felnőttkorban is folytatódik. Célja, hogy a gyermekek és fiatalok egészséges szexuális fejlődését óvja, és segítse. „Fokozatosan látja el, és gazdagítja a gyermekek és fiatalok információját, készségeit és pozitív értékeit ahhoz, hogy megértsék, és élvezzék szexualitásukat, biztonságos és teljes kapcsolatokat alakítsanak ki, vállaljanak felelősséget a saját, és más emberek szexuális egészségéért és jóllétéért” (1).

Az iskolai szexuális nevelés története több mint fél évszázadra tekint vissza Európában: először 1955-ben Svédországban indult el. Később más nyugat-, majd kelet-európai országok is követték a példát. A családi életre nevelés Magyarországon 1975 óta az alaptanterv kötelező eleme.

A szexuális nevelés fókusza az elmúlt évtizedek során más és más lett, de természetesen alapvető üzenetei (elsősorban a biztonságos szexualitással kapcsolatos információk) változatlan hangsúlyt kapnak. Kezdetben (1960-as, 1970-es években) a legfőbb célt a nem kívánt terhességek megelőzése jelentette. Az 1980-as évektől a HIV-prevenció került előtérbe, az 1990-es években a szexuális bántalmazás megelőzése. A 2000-es évek kihívása a szexizmus, a homofóbia és az online bullying kivédése lett. Ma a nem szerepek, a nemek egyenran-

gúságának tudatosítása fontos része kell/kellene, hogy legyen a szexuális nevelésnek.

A szexuális nevelés ellen főképp kezdetben, de sajnos időnként ma is fogalmazódnak meg bírálatok, miszerint felhívja a még éretlen fiatalok figyelmét a szexualitásra, így növeli érdeklődésüket a szexuális aktivitás és akár a korai szexuális élet iránt. Harmincöt szexualitással foglalkozó egészségfejlesztő program meta-elemzése cáfolta ezeket a vádakot (2-4). A tanulmányok egyértelműen bizonyítják, hogy a nemiséggel kapcsolatos felvilágosító-oktató programok nem fokozzák a korai és korlátlan szexuális aktivitás veszélyét, de biztonságosabbá teszik a szexuális életet (1). Némi iróniával mondhatjuk, hogy a bírálók gondolataiban a szexuális edukáció veszélye analógiaként jelenik meg azzal, hogy ha valaki biztosítást köt az autójára, valószínűleg össze is fogja azt törni.

A szakemberek többsége ma már egyetért abban, hogy a szexuális nevelés hasznos, arra szükség van. A program megvalósítását illetően azonban igen különböző minőségek figyelhetők meg arra vonatkozóan, hogy mi a tematika, ki tartja, mennyire felkészült a tréner: védőnők, pedagógusok, meghívott egészségügyi szakemberek vagy kortárs programok egyaránt fellelhetőek.

A „The face of global sex” (5) vizsgálat azt mutatta, hogy az a szexuális nevelés hatékony, amit minél több számára releváns forrásból ugyanolyan tartalommal kap a fiatal. A hiteles személyeknek a ne-



velőket (tanár, egészségügyi szakember stb.) és a szülőket jelölték meg a diákok.

Arra vonatkozóan, hogy mennyire érzik hatékonynak a szexuális felvilágosítást a tanulók, a diákok 40%-a azt válaszolta, hogy hiányos. Úgy vélik, a tanárok nem elég felkészültek a témában. A kutatási jelentés szerint a nyugat-európai országok tudás, hozzáállás és gyakorlat terén is jobb eredményeket értek el a kelet-európaiaknál. Azoknak az ismeretei a jobbak, akik egyénileg is kaptak felvilágosítást szülőktől, tanároktól vagy egészségügyi szakemberektől.

A fiatalok szexuális ismereteit vizsgálva, 15 országban, 15–20 év közötti fiatalokat kérdeztek meg szexuális ismereteikről. Aggasztó, hogy a magyar fiatalok több mint 40%-a, a németek 25%-a úgy gondolja, hogy nemi betegséget WC ülőkéjéről is el lehet kapni. Ugyanakkor a magyarok 1/4-e úgy ítéli meg, hogy nem vagy csak kevésbé veszélyeztetett STD (= szexuális úton terjedő betegségek) irányába. E mellett sajnos a magyar válaszadók fele a legutóbbi szexuális együttlétnél semmilyen védekezést nem használt, s ezzel az adattal a rendszeres fogamzásgátlást illetően a magyarok a legrosszabbak között vannak az EU-ban. Ez az arány az osztrákoknál 17%, a németeknél 22% körül van. A szexuális nevelés heterogenitását jól jellemzi a latin mondás „*dum duo dicunt idem, non est idem*” –amikor két ember ugyanazt mondja, az nem ugyanaz. Ez igaz az egyes európai országok programjait illetően (6), de legalább ennyire a magyarországi helyzetre is: széles a szórás a kitűzött célok, témák, tartalom és módszertan vonatkozásában (7). A hatékonyságra vonatkozó összehasonlító tanulmányra nagy szükség lenne (8). 15 európai ország ez irányú programját vizsgálva egyértelmű, hogy Nyugat-Európában nagyobb tapasztalat halmozódott fel a szexuális nevelés területén, mint Kelet-Európában. Sok kelet-európai országban a program a „felkészülés a házasságra vagy családra” elnevezést kapta, amely elemzők szerint „tagadja a kamaszok természetes szükségletét és aktív viselkedését” (9). Jellemző, hogy a legellentmondásosabb, kényesebb témák nem jelennek meg a szexuális felvilágosításban.

A programok kivitelezése, a trénerek kompetenciája, tudása és hitelessége is nagy szórást mutat. Az a módszer általában kevésbé hatékony, mely: elsősorban anatómia-centrikus előadások formájában valósul meg, mellőzi a kényes témákat: szexuális viselkedés, válasz, szexuális orientáció, stb. (10). Vannak országok, ahol önálló egységként sikeresen integrálták a tanmenetbe (Németország, Svédország, Hollandia), másoknál egyéb tárgyak (pl. biológia) keretében történik az oktatás – Finnország, Magyarország, Albánia. Ugyancsak eltérő a programmal való első találkozás életkora is: Magyaror-

szágon a NAT (= Nemzeti Alaptanterv) részeként 12 éves korban kapnak szexuális felvilágosítást a tanulók.

A hatékonyságra vonatkozó adatok nem egyértelműek. A hazai helyzet megítélését nehezíti, hogy az STD bejelentése nálunk nem kötelező, így az erre vonatkozó adatok csak becslést minősíthetnek (11). Ezeket tekintve az STD-k elterjedése hazánkban az európai adatok alsó-középső mezőnyében helyezkednek el. A HIV fertőzöttek száma alacsony, ez azonban nem jelenti azt, hogy nem lennének kitéve a veszélynek, mert ez az arány akár robbanásszerűen megnőhet.

Az iskoláskorúak egészségmagatartására vonatkozó adatok hosszmetzeti vizsgálata szerint a szexuálisan aktív fiatalok aránya szignifikáns növekedést mutat: a jelen felmérésben a 9. és 11. osztályos tanulók 45%-a számolt be arról, hogy már volt szexuális kapcsolata – a két nem közel azonos arányban. Ez az arány 2010-ben 40% volt (12). A szexuálisan aktív fiatalok kb. 30%-a 14 évesen vagy korábban szerezte első szexuális tapasztalatát. A tanulók 14%-a nem védekezett az aktus során, amely emelkedő irányú trendet mutat a korábbi felmérésekhez képest – 2006: 7%, 2010: 10% –, ami mind a nem kívánt terhességek, mind az STD-k iránt nagy kockázatot jelent. Leggyakoribb védekezési mód körükben az óvszer: önmagában a tanulók 47%-a, más módszerrel kombinálva 18%-uk használt óvszert a legutóbbi szexuális együttlét során. Fogamzásgátló tabletták használata a közép-európai régióban, így Magyarországon is jóval ritkább az óvszerhez viszonyítva, amelyben szerepe lehet a hozzáférési korlátoknak (13).

Arra vonatkozóan, hogy a fiatalok szexuális élete mennyire biztonságos, egy nemrég megjelent publikáció (14) aggasztó adatokat közölt. A nemzetközi tanulmány 21 országban vizsgálta a nem kívánt terhességek és abortuszok arányát. Magyarország a 10–14 éves lányok nem kívánt terhességét tekintve az 1., a 15–19 éveseket nézve pedig a 9. helyet foglalja el a statisztikában. A nem kívánt terhességek aránya a 10–14 évesek között 0,1% körüli volt, amely abszolút értékben nem tűnik magasnak, de ha a következményeit végiggondoljuk, ez az eredmény elkéserítő (15).

Az egyéb (nem hüvelyi közösülést jelentő) szexuális magatartásokra vonatkozó kutatás kevesebb, pedig az STD-k miatt azok speciális figyelmet igényelnek. Tekintettel arra, hogy sokszor éppen a nem kívánt terhesség elleni védekezés miatt választják ezeket az alternatívákat, az STD-k veszélye fokozott, mivel jellemzően nincs óvszerhasználat. A közösülésen kívüli szexuális együttlétet jellemző adatok azt mutatják, hogy az orális szexet a 15–19 éves fiatalok több mint a fele kipróbálta már, és kb. 10%-uk az anális szexet is (16). A ma-



gyar egyetemisták szexuális szokásait vizsgáló tanulmány (17) szerint az orális szex gyakorisága pedig 91%, az análisé 23%.

A hatékonyabb és napjaink elvárásainak megfelelő szexuális felvilágosítás alapvető feltétele lenne az egységes, jól képzett trénerek által megvalósuló program, amely a pszichoszexuális fejlődésről rendelkezésre álló ismeretekhez illeszkedik. A pszichoszexuális fejlődés a fogamzástól kezdődik, és az élet végéig tart. Egy folyamatként tekinthető, melyben nincs latens periódus. Igen intenzív eleme a kamaszkor, melynek során intenzív testi, idegrendszeri és lelki változások történnek. Az idegrendszeri fejlődés meghatározója, hogy az aktiváló és gátló szisztémák működésében átkapcsolás történik, amely alapvető változásokat eredményez:

- Kapességnövekedés a kockázat és az impulzus-kontroll értékelése terén,
- Megerősödő kapcsolat a belső érzések és az intellektuális folyamatok között,
- A szexuális készenlét és szorongás közti különbség felismerése.

Az idegrendszer és a lelki folyamatok érettsége szerint a kamaszkor 3 szakaszra osztható:

- Korai (10–14 éves kor): bizonytalanság, kifejezett testkép-változás jellemzi. Szexuális „felfedezés”, kíváncsiság, amely maszturbáció, vagy akár korai szexuális élet kiváltója lehet.
- Középső (15–18 éves kor): a testi változások lecsengőben vannak, megjelenik a mélyebb, monogám kapcsolatokra való képesség. A fiatal a cselekvése következményeit már képes felbecsülni, de nem teljesen érti azt. Ez fokozott veszélyt rejt rizikómagatartásra – akár védekezés nélküli szexuális együttlétet is.
- Késői (18 éves kor körül): a szociális készségek érettek, kialakul a felelősségérzés és empátia, amely megteremti a feltételeket az érett intim kapcsolatokra és elköteleződésre. Ekkor a fiatal tisztában van nemi szerepével, szexuális orientációjával és kiegyensúlyozott, komoly kapcsolatok kialakítására képes.

Az elmúlt évtizedekben a fiatalok szexuális aktivitása egyre korábbi életkorban kezdődik, ugyanakkor szociális érésük mind később valósul meg. Ez a jelenség egyre aggasztóbb, megfelelő prevenció programok kidolgozása sürgető (18). Az elmúlt évtizedek vizsgálatai evidenciákat adtak a szexuális felvilágosítás iránti elvárásokra.

- Az absztinenciára építő programok nem igazán hatékonyak. Legfeljebb az attitűdben, de nem a viselkedésben voltak kimutatható eredmények, s idővel ezek is elhalványulnak (19–22).
- A hagyományos programok pozitívan hatnak a fiatalok szexuális magatartására, de eredményes-

ségük nem egyértelmű a nem kívánt terhességek és az STD-k veszélyének csökkentése terén (3, 23, 24).

- A hosszabb távú, több lépcsős, multidimenzió- nális programok a leghatékonyabbak, amelyek kivitelezésében kiemelt jelentősége van a jól képzett trénereknek, és azok folyamatos továbbképzésének (4, 22, 25–27).
- Az aktív részvételt, szerepjátékot, problémameg- oldó képességet, csoportdinamikát alkalmazó módszerek biztosítanak dinamikus fejlesztést, lehetőséget adnak a kognitív és emocionális tanulásra (25, 28). Ily módon olyan készségek cé- lozhatók meg, amelyek a jó döntések meghozat- alához nélkülözhetetlenek a szexuális életben. Életszerű helyzetek megbeszélése segíthet ab- ban a fiataloknak, hogy a nekik legjobb döntést hozzák, legyen az absztinencia, vagy biztonság- os védekezés. Ehhez nélkülözhetetlen a tárgya- lási és kommunikációs készségek fejlesztését is beépíteni a tréningekbe (1, 29).

A korábbi, ún. komprehenzív szexuális nevelés helyett a holisztikus szemlélet napjaink elvárása: amíg az átfogó nevelés a szexuális egészség beteg- ség prevenciójára összpontosít, addig a holisztikus nem veszélyekre, hanem a szexualitás pozitív defi- níciójára helyezi a hangsúlyt. Teszi ezt abból kiin- dulva, hogy a szexualitás az emberi lét központi eleme (29), „az emberek alapvető joga, hogy ismerjék szexualitásukat és meghatározzák azt”, ez növeli az elégedett és gazdag intim kapcsolatok le- hetőségét. A szexuális nevelést célszerű lenne nem egy tantárgyba, hanem többbe beépíteni – pl. bioló- gia, filozófia stb. –, és/vagy újabb tantárgyak részévé tenni: pl. egészségnevelés, vagy életviteli készségfejlesztés.

Az első ismereteket még pubertás előtt kellene át- adni a gyermekeknek az adott életszakaszhoz il- leszkedő formákban: pl. 6–9 évesek a testrészeik megfelelő megnevezése, higiéné, testápolás, pozi- tív testkép és önkép kiépítése; 9–12 éveseknél testi változások (esetleges korai pubertás, menstruáció) megértése, a különbözőségek elfogadása stb.

A jelen egészségfejlesztése iránt elvárás, hogy a szexualitást az életén átívelő folyamatként értel- mezve minden korosztálynak az igényeihez, érték- rendjéhez illesztett tudományos bizonyítékon ala- puló ismereteket biztosítson e területen. Biológiai és szociális adottságaikból következő sebezhető- ségük miatt a fiatalok kiemelt figyelmet érdemel- nek. A közelmúlt – fiatalok szexuális magatartásá- ra, rizikóira vonatkozó – vizsgálatai nem szolgál- tatnak megnyugtató adatokat. Ezt mérlegelve a sze- xuális nevelés fejlesztése sürgető. A holisztikus szemléleten alapuló folyamatos fejlődést biztosító szexuális nevelés célja a szexualitás iránti pozitív attitűd és a szexuális jól-lét biztosítása. Az alkal-



mazott módszerek és eszközök eltérőek lehetnek, de a tematika fundamentális eleme az emberi értékek, mint tisztelet, felelősség, másság elfogadása, nemek egyenjogúsága stb. tudatosítása. Mindehhez a legmeghatározóbb és jelenleg a legkevésbé biztosított feltétel a kompetens, jól képzett szak-

emberek megléte. A szexuális orvoslás ismereteinek beépítése az egyetemi oktatásba és szakképzésbe, folyamatos továbbképzések biztosítása és a multiszektoralis együttműködés nélkül a siker meglehetősen bizonytalan.

Summary

Sexual education nowadays: are we moving in the right direction?

Erika Erős dr. psychiatrist, neurologist, FECSM, National Institute for Health Development – Family Planning and Health Development Center

The big challenge of current millennium is to provide really effective health promotion programs to adolescences in the fields of sexual health and well-being. Without it we can't define the future generations' health. Specifies of effective programs are focusing on well-being and not on lack of illness, meaning of sex education as a life-long process. Meantime they are highlighting respect and freedom of choice, but refuse violence and discrimination. Programs emphasize the variegation of sexual experiences and expression. The designers of programs need to take into consideration of the population's socioeconomic and political backgrounds' effect on gender roles, norms and expectations.

KEYWORDS adolescence, health promotion, sexual well-being, sex education

Irodalom

1. WHO. Standards for Sexuality Education in Europe. WHO Regional Office for Europe and BZgA; 2010. Available from: <http://www.bzga-whocc.de/>
2. Kirby D, et al. School-based Programs to Reduce Sexual Risk-Taking Behaviour. Children and Youth Services Review, 1997; 19:415-436.
3. Kirby D. No Easy Answers: Research Findings on Programs to Reduce Teen Pregnancy. Washington, DC: National Campaign to Prevent Teen Pregnancy, 1997.
4. Kirby D, et al. Impact of Sex and HIV Education Programs on Sexual Behaviors of Youth in Developing and Developed Countries. Research Triangle Park, NC: Family Health International; 2005. Report No. 2
5. The face of global sex, Durex Network, 2010, 2012.
6. IPPF, Kozakiewicz M. Sex education and adolescence in Europe. International Planned Parenthood Federation, 1981.
7. IPPF. Sexuality education in Europe: A reference guide to policies and practices, The safe project. Brussels: International Planned Parenthood Federation European Network, 2006.
8. Gilda S, et al. Adolescent Pregnancy, Birth, and Abortion Rates Across Countries: Levels and Recent Trends. J Adol Health, 2015. 56(2):223-230.
9. Stettini P. Philosophy and techniques in adolescents' sexuality education. 2nd Symposium of Sexology, Universidade Lusofona de Humanidades e Tecnologias, Lisboa; 2002.
10. Erős E., Supák D. Szexuális felvilágosítás: eleget teszünk-e a kamaszok kéréseinek? Gyermekgyógyászat 2010; 61(6):54-57.
11. Inchley J, Currie D, Young T, et al. Growing up unequal: gender and socioeconomic differences in young people's health and well-being. International report from the 2013/2014 survey. WHO Regional Office for Europe, Copenhagen, 2016.
12. Németh Á, Költő A (szerk.) Serdülőkorú fiatalok egészsége és életmódja 2010. Országos Gyermekegészségügyi Intézet, Budapest, 2011.
13. Erős. Szexuális ismeretek a fiatalok körében – fogamzásgátlás, nemi betegségek. Orvostovábbképző szemle, 2016.
14. Sedgh G et al. Adolescent pregnancy, birth, and abortion rates across countries: levels and recent trends. J of Adolescent Health, 2015; 56(2):223-230.
15. Sz. Makó H, Péley B. A terhesség megszakításával járó döntéshozatali folyamat és a preabortusz időszaka a nők mentális állapotával összefüggésben. Orv Hetil 2014; 155(17): 647-652.
16. Lindberg LD, et al. Noncoital sexual activities among adolescents. J Adol Health, 2008. 43(3):231-238.
17. Pintye L, et al. Egyetemi hallgatók szexuális szokásainak felmérése. Magyar Andológia, 2015; 20:11-14.
18. American Psychological Association Task Force on Sexualization of Girls. APA, Washington, 2010.
19. Grunseit A, et al. Sexuality Education and young Peoples' Sexual Behavior: A Review of Studies. Journal of Adolescent Research, 1997; 12:421-453.
20. Olsen JA, et al. The effects of three abstinence sex education programs on student attitudes toward sexual activity. Adolescence, 1991; 26(103): 631-641.
21. Thomas HM. Abstinence-based Programs for Prevention of Adolescent Pregnancies: a Review. Journal of Adolescent Health, 2000. 26: 5-17.
22. Collins C, et al. Abstinence Only vs. Comprehensive Sex Education: What are the Arguments? What is the Evidence? San Francisco, CA: University of California at San Francisco, AIDS research Institute, 2002.
23. Dawson. The Effects of Sex Education On Adolescent Behavior. Family Planning Perspectives, 1986. 18:162-170.
24. McKay A. Research Supports Broadly-Based Sex Education. The Canadian Journal of Human Sexuality, 1993. 2 (2):89-97.
25. Alford S. Science and Success: Sex Education and Other programs that Work to Prevent Teen Pregnancy, HIV & Sexually Transmitted Infections. Washington, DC: Advocates for Youth; 2003.
26. Stettini P. Adolescent's education to sexuality: the need for a multifocal approach. 15th world Congress of Sexology; 2001. Paris.
27. Stettini P. Improving the quality of sexuality education programmes, emerging evidence from research, relevant challenges for sexology. 9th Congress of the European Federation of Sexology; Rome, 2008.
28. Odgen J, Haarden A. The timing, format and content of school based sex education: an experience with a lasting effect? British Journal of Family Planning; 1999; 25(3) 115-118
29. WHO. Developing sexual health programmes: A framework for action. Geneva: WHO/RHR/HRP, 2010.



Útravaló tudnivaló

- A szexuális és reprodukzív egészség fejlesztése központi szerepet játszik az egyén személyiség-fejlődésében és az általános életminőségében.
- A pszichoszexuális fejlődés a fogamzással kezdődik és élethosszig tart.
- A holisztikus szemléleten alapuló folyamatos fejlődést biztosító szexuális nevelés célja a szexualitás iránti pozitív attitűd és a szexuális jól-lét biztosítása.
- Megfelelően képzett, kompetens szakemberek és multiszektorális együttműködés alapvető feltételei a hatékony szexuális nevelésnek.

Tesztkérdések

1. Milyen a hatékony szexuális nevelés? Válassza ki a legteljesebb meghatározást!

- A szexualitásra életre szóló folyamatként tekint.
- Tudományos bizonyítékokon alapul.
- Eltérő módszereken és eszközökön alapul.
- A szexualitást az életen átívelő folyamatként értelmezve minden korosztálynak az igényeihez, értékrendjéhez illesztett tudományos bizonyítékokon alapuló ismereteket biztosít a témában.
- Adott életszakaszhoz illeszkedik.

2. Miben áll a komprehenzív szexuális nevelés és a holisztikus szemlélet közötti fő különbség?

- Nem a veszélyekre, hanem a szexualitás pozitív definíciójára helyezi a hangsúlyt.
- Más életkorban kezdi el a szexuális nevelést.
- Anatómiacentrikus.
- Hatékonyasága jobban mérhető.
- Evidenciákra alapul.

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

	Györfy Zsuzsa: ORVOSNŐK MAGYARORSZÁGON • Mi az oka annak, hogy annyi fiatal választja ma az orvosi hivatást? Elsősorban a pénz, vagy az embereknek való segítség vágya tereli őket a szakma felé? • Milyen problémákkal szembesülnek az orvosegyetemi évek alatt, és mi várja őket az egészségügyben? • Létezik-e nőies és férfias orvoslás? • Hogyan próbálják összeegyeztetni családi szerepeiket és karrierjüket a hazai orvosnők? • Törvényszerű-e, hogy kiégjenek az orvosok, és milyen módon lehet küzdeni ellene? • Miért vannak speciális helyzetben az orvos-házaspárok? • És végül, de nem utolsósorban: mit jelent a „magyarországi orvosnő-paradoxon”? Kapható kedvezményes (Legendus) áron a Legendus és az EOK könyvesboltokban, illetve megrendelhető honlapunkról.	
	Simmelweis Kiadó 1089 Budapest, Nagyvárad tér 4. www.simmelweiskiado.hu E-könyveinket keresse a honlapunkon: www.simmelweiskiado.hu/e_konyvek/	■ LEGENDUS KÖNYVESBOLT 1089 Budapest, Nagyvárad tér 4. Tel.: 210-4408, 459-1500/56353 Nyitvatartás: H-P: 9-16 óra info@semmelweiskiado.hu ■ EOK KÖNYVESBOLT 1094 Budapest, Tűzoltó u. 37-47. Tel.: 459-1500/60475 Nyitvatartás: H-P: 9-15 óra

Immunglobulin G4-hez kapcsolt betegség első gyermekkori esete Magyarországon

**Goda Vera dr.¹, Veres Gábor dr.², Csomor Judit dr.³,
Constantin Tamás dr.⁴, Prohászka Zoltán dr.⁵, Kriván Gergely dr.¹**

¹ESZSZK Gyermekhematológiai és Össejt-transzplantációs Osztály, Budapest (Főigazgató főorvos: Vályi Nagy István dr.)

²Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekklinika, Budapest (Főigazgató főorvos: Szabó Attila dr.)

³Semmelweis Egyetem I. Sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest (Főigazgató főorvos: Matolcsy András dr.)

⁴Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekklinika, Budapest (Főigazgató főorvos: Szabó András dr.)

⁵Semmelweis Egyetem III. Sz. Belklinika Kutatólabor, Budapest (Főigazgató főorvos: Masszi Tamás dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Goda Vera dr.

Budapest, 1097 Budapest, Albert Flórián út 5-7.

E-posta: vera.goda@freemail.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Az immunglobulin G4-hez kapcsolt betegség fibrosissal, gyulladással kísért több szervet érintő tisztázatlan etiológiájú betegség, mindössze 25 gyermekkori eset ismert a szakirodalomban. Egy 12 éves fiúgyermeknél leukopenia, krónikus sinusitis, Mikulitz-betegség, cholangitis, eosinophil gastritis tünetei mellett az emelkedett IgG4 alosztály szint vetette fel a betegség gyanúját, PET-CT vizsgálattal váltak egyértelművé a szervi érintettségek, a diagnózist a szövettan alapján állítottuk fel. Glükokortikoid adása mellett tünetmentessé vált a beteg, de a kiújulás miatt tartós immunszuppresszió vált szükségessé. Terápiás plazmacsere az irodalomban eddig nem leírt alkalmazása gyors kezdeti javulást hozott a beteg állapotában. A kórkép gyermekkori előfordulásának ismerete fontos, így megelőzhetőek a későbbi szervkárosodások.

KULCSSZAVAK immunglobulin G4-hez kötött betegség, fibro-inflammatorikus betegség, Mikulitz-betegség, nyirokcsomó-megnagyobbodás

Bevezetés

Az immunglobulin G4-hez kapcsolt betegséget elsőként 2001-ben Hamano és munkatársai írták le egy betegnél, akinél autoimmun pancreatitis és szklerotizáló cholangitis kapcsán emelkedett IgG4 alosztály szintet találtak, mely a szteroidkezelés kapcsán jelentősen csökkent (1). A betegség az elmúlt 15 év során egyre gyakrabban kerül felismerésre, etiológiája azonban tisztázatlan. Egy Japánban történt vizsgálat a prevalenciát 0,82/100 000-nek találta, de a valós érték ennél lényegesen magasabb lehet (2). Genetikai asszociációs vizsgálat autoimmun pancreatitisszel jelentkező eseteknél készült, amely a HLA DRB1*04:05-DQB1*04:01, FCRL3, CTLA4 és KCNA3 génekkel talált összefüggést (3). A betegség hátterében autoimmun patomechanizmust feltételeznek, ahol fontos szerep jut a T-helper 2 sejt dominanciának és a reguláló T-sejt-aktivációnak. A létrejövő IL4, -5, -13, -10 és TGFβ citokin válasz IgG4 alosztályváltáshoz és a fibroplasiás eltérések

kialakulásához vezethet (4). A szöveti szinten kimutatható IgG4 fedettségéről nem tisztázott, hogy oka vagy következménye a gyulladást előidéző stimulusoknak (5). Folyamatosan fennálló vagy ismétlődő specifikus antigén-expozíciót feltételeznek a háttérben, a betegeknek gyakori az eosinophilia, 40%-ban allergiás betegség is ismert, elsősorban bronchialis asthma és krónikus sinusitis (6). Trigger faktorként írják le a gyomor *Helicobacter pylori* fertőzését autoimmun pancreatitisszel járó eseteknél, ahol az infektív antigén és a szervezet szöveti struktúrája közötti hasonlóság vezet az autoimmun folyamat kialakulásához (4). A felnőttkori esetek több mint felében találtak sejtproliferációt és DNS-szintézist gátló hatású inhibítor elleni, kisebb mértékben laktoferrin, karboanhidráz-2, alfa-amiláz-2 antitesteket, a ritka cytopeniával járó eseteknél ANCA-pozitivitást (5, 7, 8). A kórkép legtöbbször középkorú és idős férfiakban fordul elő. A leggyakoribb megjelenési forma az érintett szervek tumorszerű megnagyobbodása és plazmasejtes beszűrődése, melynél az IgG4-festő-



1. táblázat: Lehetséges szervi és regionalis érintettségek IgG4-hez kapcsolt betegségben

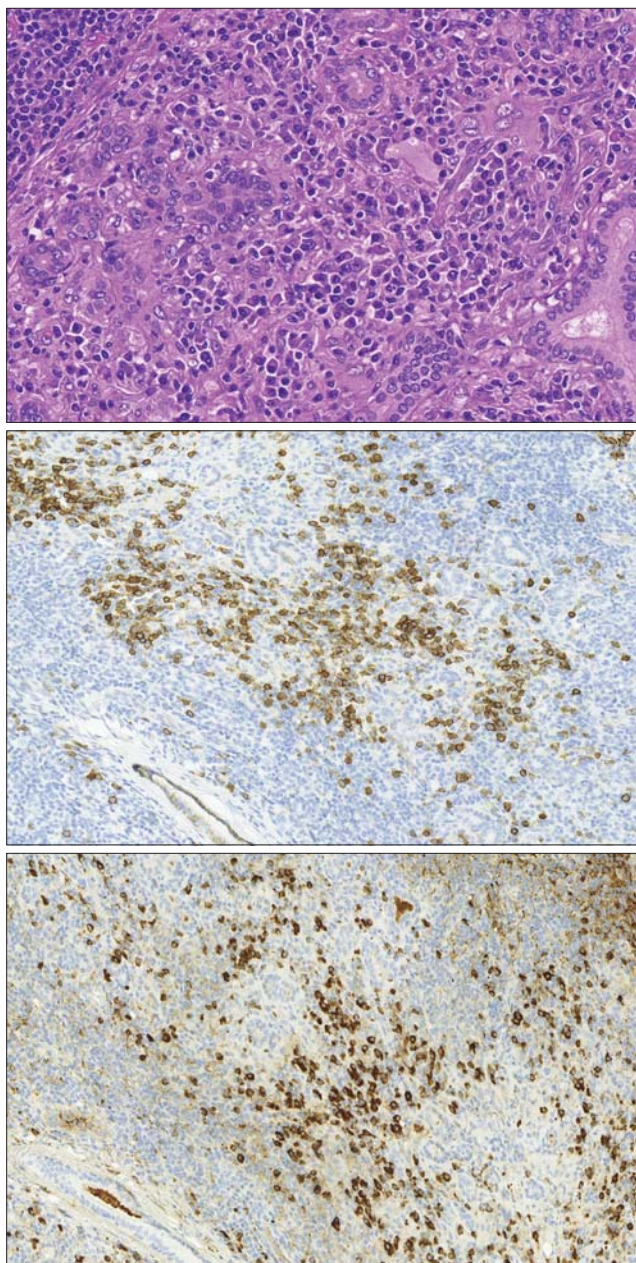
Fej-nyak régió	nyál- és könnymirigy-érintettség, Mikulitz-betegség, Küttner-tumor (submandibularis nyirokcsomók érintettsége), Riedel-thyroiditis, fibrotizáló Hashimoto-thyroiditis, az orbita gyulladásos pseudotumora, scleritis, retinopahtia, könnycsatorna obstrukció, trigeminalis és szemideg kompressziós érintettség
Tüdő- és érrendszer	interstitialis tüdőbetegség, bronchialis károsodás, asthma bronchiale, mellhártya-érintettség, tüdőartériák érintettsége, pericarditis, periaortitis, aortitis, coronaritis
Gastrointestinalis rendszer	autoimmun pancreatitis 1-es típusa, sclerotizáló cholangitis, cholecystitis, hepatopathia, krónikus nyelőcső gyulladás, gyomorfekély, vékonybél obstrukció, gyulladásos pseudotumor
Vese-húgyutak, kismedence	interstitialis nephritis, glomerulonephritis, ureter-, prostata- és testisérintettség, retroperitonealis fibrosis
Idegrendszer	hypophysitis, hypertrophiás pachymeningitis, intracerebralis pseudotumor, perifériás neuropathia
Egyéb	erythemás subcutan papulák, nodulusok, myositis, multifocalis fibrosclerosis, tüdő és colon cc malignus betegségek és a MALT-lymphoma gyakoribb előfordulása

dés nagyon kifejezett, a fibrosis különböző fokú, jellemző a storiform mintázat. A kórszövetten diagnosztikus jelentőségű ebben a betegségben, a szérum IgG4 alosztály koncentrációja az esetek csak mintegy 60–70%-ban emelkedett (9–11). A szakirodalomban mindössze 25 gyermekkorú eset ismert, az átlagos életkor 13 év (9). Gyermekkorban enyhe női dominanciát találtak (9). A leggyakrabban érintett területek az orbita, pancreas, nyálmirigyek és nyirokcsomók, de az eltérések az emberi testben bárhol megjelenhetnek (1. táblázat) (11, 12). A diagnosztika során gyakran készül PET-CT, amely alapján a kiterjedtség lényegesen nagyobb, mint azt a klinikai tünetek alapján gondolnánk.

Esetismertetés

A 12 éves fiúgyermek kórelőzményében atopiás dermatitis, obstruktív bronchitis, allergiás rhinitis, eosinophilia szerepelnek, emiatt allergológiai gondozásra járt, az ekkor mért össz-IgG-szint életkorának megfelelő volt. 2013 májusában megnagyobbodott submandibularis nyirokcsomókat észleltek mérsékelt fokú hepatosplenomegalia kíséretében. CMV, EBV és Toxoplasma szerológia, valamint az általános gyulladást jelző laborparaméterek aktuális infekciót nem jeleztek, a kontroll kapcsán több alkalommal leukopeniát találtak (fvs: 3,3–4 G/l). 15 hónappal később heti gyakorisággal hányás jelentkezett a már felsorolt tünetek mellé. Szemészeti, neurológiai vizsgálat kórosat nem talált. Gyomortükrözés történt, mely cardiainsufficienciát igazolt, a gyermek protonpumpa-gátló kezelést kapott. *Helicobacter pylori* jelenléte ekkor és később sem igazolódott. Hematológiai konzílium kapcsán észlelték az immunglobulin-G 26 g/l szintű izolált emelkedését (2015. 06.). Időközben az állandó orrdugulás, gyakori hányások mellett a szaglás csök-

kenése majd teljes szaglásvesztés alakult ki. A folyamat tisztázására arc- és agykoponya-CT-vizsgálat készült, amely krónikus pansinuitist, polypus nasit írt le. FESS műtétre előjegyezték, de a magas IgG-érték miatt a műtét halasztásra került. Az ezután következő hónapokban a hányás megszűnt, de a beteg orrlégzése gátolt maradt, submandibularisan újabb megnagyobbodott nyirokcsomók, kétoldali fájdalommentes parotidduzzanat jelent meg, melyet fáradékonyság, étvágytalanság kísért. Hematológiai vizsgálat kapcsán magas süllyedést (71 mm/óra) találtak, amely a krónikus infekció gyanúja mellett felvetette a nyirokcsomó szövettani vizsgálatának szükségességét malignus folyamat kizárása céljából (2015 július). Kiegészítő immunológiai vizsgálatok történtek, magas összfehérje szint (103 g/l), tovább emelkedő vérsüllyedés (111 mm/óra) mellett az IgG-szint kiugróan magas értéke (52 G/l), az IgG-alosztályok közül az IgG4 extrém magas szintje (62,5 g/l), ezen kívül jelentős hypocomplementaemia látszott mindhárom aktivációs úton. Ebben az időszakban terhelésre jelentkező térd- és bokafájdalmak kezdődtek egyéb gyulladásos tünet nélkül. Az autoimmun szerológiai vizsgálatok közül enyhe ANA-pozitivitás jelent meg (1:40, granularis). Az elvégzett nyaki MR-felvételen malignus folyamatra utaló eltérés nem látszott, nyálmirigy szövettan destruáló lymphoid infiltrációt mutatott. A klinikai tünetek és a laborleletek felvetették az immunglobulin G4-hez kapcsolt betegség gyanúját. A malignitás kizárása ebben a betegségben fontos, a sokkal gyakoribb felnőttkori esetek jelentős részében társuló malignus kórképeket ír az irodalom (9). PET CT-vizsgálatot végeztünk (2015. 12.), amely kiterjedt limfoproliferatív folyamatot jelzett, onkológiai javaslatra további MR-vizsgálatok történtek (koponya, mellkas, hasi régió), melyek malignus folyamatra nem utaltak, B-sejtes limfoproliferatív betegség nem volt



1. ábra: A submandibularis nyirokcsomó HE-festése (a). A metszeten a fehérvérsejtek jelentős része CD138 festődést (b) és ezek közel 100%-a IgG4-festődést (c) mutat. (Készítette: Csomor Judit dr.)

igazolható a perifériás vérből. A komplement ismételt vizsgálata során az aktivációs felhasználódás fokozódása látszott, melyet vélhetően a magas immunglobulin-G-szint indított el, és a veleszületett komplementhiányhoz hasonló immunhiányt idézett elő. Emiatt antibiotikum-profilaxist indítottunk, és a betegnél még hiányzó tokos baktériumok elleni oltások beadását kezdtük el. Magas összeférjeérték mellett kifejezett fejfájás, fáradékony-ság, rossz közérzet, anorexia és időszakos szédülés jelentkezett, mely hyperviscositasra utalt, emiatt terápiás plazmacsere történt (2016. 11.). Ezután a felsorolt tünetekben jelentős szubjektív javulásról

számolt be a beteg. Ezzel egyidőben a submandibularis nyirokcsomók kiegészítő szövettani vizsgálataként kértük a biopsiás mintákból CD138 és IgG4 reakció kimutatását, a gyulladásos infiltrátumban a plazmasejteken 100%-os IgG4-pozitivitást mutattak, malignitásra utaló eltérések nélkül (1. ábra). Az irodalomban leírt autoantitest-pozitivitások miatt antifoszfolipid, parietalis sejt-, laktoferrinellenes és ANCA antitest vizsgálatokat végeztünk, melyek negatív eredményűek lettek. A vese-érintettség kizárása után az észlelt gyomorfal megvastagodás miatt ismét felső endoscopia történt, mely hypertrophiás gastritis macroscopos képe (2. ábra) mellett szövettanilag eosinophil óriássejtes gastritist igazolt. Az epeutak ultrahangos vizsgálata a feltételezett autoimmun cholangitis diagnózisát megerősítette, ursodeoxicolsav kezelés indult.



2. ábra: Hypertrophiás redőzet a beteg praepylorus régiójában (készítette Veres Gábor dr.)

A kiegészítő szövettan ismeretében (2015. 12.) 1 mg/kg dózisban metilprednizolon adását kezdtük, melyet 1 hónap után a klinikai tünetek teljes remisszióját elérve további két hónap alatt építettünk le. A szteroid teljes elhagyása a jelentős komplementeltérések és az IgG4-szint normalizálódása után történt meg. Az alkalmazott kiegészítő kezelések (PPI, antibiotikus profilaxis, ursodeoxicolsav) mellett a gyermek állapota gyorsan javult, visszatért a szaglás, elmúlt az orrdugulás. A gyermek a következő 5 hónapban teljes remisszióban volt. A havonta történt kontrollvizsgálatok során az autoimmun szervérintettségek kizárására töreked-



tünk. 5 hónap remisszió után elsőként a szaglászavar, majd étvágytalanság, fáradékonyság, leukopenia jelentkezett még normális vérsejtszüllyedés és immunglobulin-G-szint mellett. Tekintettel az irodalomból ismert gyakori relapsus arányra, ismét szteroid adását kezdtük 1 mg/kg dózisban, amelyet micofenolat mofetil (600 mg/m²) adásával egészítettünk ki. A kombinált kezelés mellett a beteg ismét tünetmentessé vált.

Következtetések

Az IgG4-hez kapcsolt betegség szövettanilag magas IgG4-festődést mutató plazmasejtes infiltráció-jával, storiform fibrosissal jár, melyet gyakran a szérumban emelkedett IgG4 szintje kísér. Az elsővonalbeli kezelés glükokortikoid adása 0,6–2 mg/kg dózistartományban (9), amely után 83%-os a terápiás válasz, relapszus esetén fenntartó immunszuppresszív kezelésre az esetek 43%-ban van szükség, a leggyakrabban alkalmazott kezelés a rituximab és a micofenolate mofetil, ritkábban azatioprin vagy metothrexat. Rituximab elsővonalbeli kezelésként is ismert, a relapszus aránya azonban így is magas (37%)(13).

Summary

The first pediatric case of Immunglobulin G4-Related Disease in Hungary

Goda V.¹, Veres G.², Csomor J.³, Constantin T.⁴, Prohászka Z.⁵, Kriván G.¹:

¹United Szent István and Szent László Hospital, Pediatric Hematology and Stem Cell Transplantation Unit, Budapest,

²Semmelweis University 1st Department of Pediatrics, Budapest,

³Semmelweis University 1st Department of Pathology and Experimental Cancer Research, Budapest,

⁴Semmelweis University 2nd Department of Pediatrics, Budapest,

⁵Semmelweis University 3d Department of Internal Medicine Research Laboratory, Budapest

The Immunoglobulin G4-related Disease is a systemic fibro-inflammatory condition with different organ involvement. The pathophysiological mechanism is unclear. There are only 25 case reports on disease appearance in childhood. A 12-year-old male presented with mild leukopenia, chronic sinusitis, Mikulitz disease, cholangitis, eosinophil gastritis with an elevated IgG4 from the sera. Multifocal IgG4-related disease was demonstrated by PET scanning. The final diagnosis was confirmed by histology. The patient has responded to methylprednisolone treatment but an early relapse occurred necessitating additional immunosuppressive therapy. We observed that in case of rapidly worsening signs of hyperviscosity plasma exchange therapy can successfully control the symptoms. Knowledge and awareness of this disease is obligatory in order to avoid permanent damage of the affected organs.

KEYWORDS immunglobulin G4-related disease, fibro-inflammatory disease, Mikulitz disease, lymphadenopathy

Irodalom

- Hamano H, Kawa S, Horiuchi A, et al. High serum IgG4 concentrations in patients with sclerosing pancreatitis. *The New England Journal of Medicine*, 2001; 344(10): 732-738.
- Shimosegawa T, Kanno A: Autoimmune pancreatitis in Japan: overview and perspective *Journal of Gastroenterology*, 2009; 44(6):503-517.
- Ota M, Umemura T, Kawa S: Immunogenetics of IgG4-Related AIP. *Curr Top Microbiol Immunol*. 2016 Nov 11. [Epub ahead of print]
- Zen Y, Nakanuma Y: Pathogenesis of IgG4-related disease. *Curr Opin Rheumatol*. 2011 Jan; 23(1):114-8.
- Higashioka K, Yoshida K, Oryoji K et al.: A Case of Immunoglobulin G4-Related Disease with Extensive Multiorgan Involvements. *Hindawi Publishing Corporation Case Reports in Rheumatology* Volume 2015, Article ID 392893
- Kamisawa T, Anjiki H, Egawa N, et al.: Allergic manifestations in autoimmune pancreatitis. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2009; 21(10): 1136-1139
- Du H, Shi L, Chen P, et al: Prohibitin is Involved in Patients with IgG4 Related Disease. *PLoS ONE*. 2015; 10 (5):e0125331
- Karim F, Verdijk RM, Guenoun J et al.: An inflammatory condition with different faces: immunoglobulin G4-related disease *The Netherlands Journal of Medicine*, March 2016; (74)3.
- Karim F, Loeffen J, Bramer W et al.: IgG4-related disease: a systematic review of this unrecognized disease in Pediatrics. *Pediatric Rheumatology* 2016; 14:18
- Chuiwen D, Wenli L, Si C et al: Histopathological Diagnostic Value of the IgG4/IgG Ratio of Plasmacytic Infiltration for IgG4-Related Diseases *Medicine* March 2015; 94(9)
- Wallace Z, Deshpande V, Mattoo H et al. IgG4-Related Disease: Clinical and Laboratory Features in One Hundred Twenty-Five Patients. *Arthritis Rheumatol* 2015; 67:2466.
- Karim F, Verdijk R. M., Guenoun J et al: An inflammatory condition with different faces: immunoglobulin G4-related disease *The Netherlands Journal of Medicine*, March 2016, (74)3.
- Wallace Z, Mattoo H, Mahajan VS: Predictors of disease relapse in IgG4-related disease following rituximab *Rheumatology* 2016; 55:1000-1008

Útravaló tudnivaló

- Az ismeretlen eredetű nyirokcsomó-megnagyobbodással járó kórkép hátterében gondoljunk az IgG4-hez kapcsolt betegségekre gyermekkorban is.
- A szövettani vizsgálat során történjen IgG4-jelölés, ez a diagnosztika alapja. Jelentős szisztémás tünetek, magas összfehérjeszint, hyperviscositas tünetei kapcsán hatékony és gyors javulást hozhat a terápiás plazmacsere.
- A glükokortikoid-kezelés után szoros követés mellett az esetek jelentős részében számíthatunk relapsusra, melynek kezelésénél indokolt a tartós immunszuppresszió adása

Tesztkérdések

1. Az IgG4-hez kapcsolt betegségnél milyen szervi érintettségek a leggyakoribbak?

- kisagy
- a végtagok neurofibromatosisa
- orbita, pancreas, nyálmirigyek, nyirokcsomók
- autoimmun haemolyticus anaemia, immun-thrombopenia
- májgranulomák

2. Elsővonalbeli kezelésként melyik gyógyszer javasolt IgG4-hez kapcsolt betegségben?

- glükokortikoid
- methotrexat
- allemtuzumab
- micofenolat mofetil
- nem szteroid gyulladáscsökkentő

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!

A háziorvoslás-családorvoslás gyakorlata I-II.

Dr. Körmendi István kétkötetes szakkönyve a gyakorlati medicina úgyszólván teljes spektrumát átívelve hasznos kompendiumként szolgálja a pályakezdő, államvizsgára készülő orvosjelölteket vagy a családorvos-tan szakvizsga előtt álló kollégákat. Utóbbiak hasznos és praktikus tanácsokat is kaphatnak a praxis ellátásához, a praktizáló orvosok pedig az orvostudomány aktualitásait közvetítő szakkönyvként forgathatják. A könyv anyaga ötvözi a bizonyítékokon alapuló diagnosztikus és terápiás protokollokat a szerző – több mint hat évtized alatt felhalmozott – gyakorlati tapasztalataival. Az anyagot jelentős számú, tanulságos esetleírás színesíti.

■ 1408 oldal, B/5, puhatáblás, struktúrfóliás

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

www.semmelweisradio.hu



Sikeres leszoktatás szondatáplálásról multidiszciplináris terápiával

**Gulácsi Ágnes dr., Scheuring Noémi dr., Karoliny Anna dr.,
Nagy Eszter dr., Lőrincz Margit dr.**

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

LEVELEZÉSI CÍM:

Gulácsi Ágnes dr.,

1089 Budapest, Üllői út 86.

E-posta: gulacsiagnes@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS Bevezetés: A klinikailag jelentős koragyermekkorai táplálási problémák mögött összetett etiológia áll, ennek megfelelően komplex megközelítést igényelnek.

Esetismertetés: A négy hónapos csecsemőt többször kezelték kórházban táplálási probléma, táplálás elutasítás, izomhypotonia, kifejezett bukás, súlycsökkenés miatt. Többféle tápszer adása, nasogastricus, majd nasojejunalis szonda-táplálás mellett is gyakran gyomoredvet hányt, szájon át alig fogadott el adagokat. Kórházunkban gasztroenterológus, neurológus, gyógytornász, szülő-csecsemő konzulens bevonásával multidiszciplináris felmérést és kezelést kezdtünk, melynek eredményeként a gyermek per os táplálhatósága fokozatosan javult, a szondatáplálást el lehetett hagyni.

Következtetés: A súlyosbodás és a szövődmények megelőzése miatt kiemelten fontos, hogy mielőbb komplex felmérést és kezelést biztosító teamek foglalkozzanak a táplálási problémákkal.

KULCSSZAVAK táplálási probléma, szondatáplálás, biopszichoszociális szemlélet, szülő-csecsemő konzulens

Esetismertetés

A négy hónapos csecsemő IV/4. zavartalan várandósságból, a 40. gestatiós héten, per vias naturales, 3910 grammal született 8/9 Apgar-státusban, cardiorespiratoricus adaptációja rendben zajlott. Kéthetes koráig kizárólag szopott, mohón, sok levegőt nyelve, sokat bukott is. Súlyja nem gyarapodott, egy hónapos korban testtömege megegyezett születési súlyával. Házi orvos tanácsára nagyobb nyílású cumival, hipoallergén tápszerrel etették, ekkor fuldokolva evett, sokat nyeldekelt közben, ebben az időszakban kifejezetten sírós, hasfájós volt, hasát puffadtnak is találták. Anamnéziséből kiemelendő még, hogy születésétől fogva észlelték, hogy „furcsán veszi a levegőt”, ezt házi orvosa congenitalis stridornak tartotta, laryngomalatiát valószínűsített, eszközös vizsgálat ezzel kapcsolatban nem történt.

Háromhetes korában került a területi kórházba táplálási probléma, exsiccatio miatt, ettől kezdve számos vizsgálaton esett át, és különböző terápiás próbálkozások történtek, szinte alig voltak otthon. Részletes laborvizsgálatok érdemi eltérést nem mutattak, hasi ultrahang során kórjelző eltérést

nem írtak le. Felső passage vizsgálat szűkebb trachea légsávot, gastrooesophagealis refluxot talált, passage akadály nem volt. Fejlődésneurológiai vizsgálata axialis és végtagi izomhypotoniát vélelmezett, otthoni fejlesztést javasolt. A kifejezett izomhypotonia miatt neurológus javaslatára kariotípus vizsgálat, Angelman- és Prader-Willi-szindróma genetikai vizsgálata, anyagcsere-vizsgálatok, szemészeti konzílium, koponya-MR-vizsgálat történt, negatív eredménnyel. Gyermek-gasztroenterológus magas energiatartalmú tápszerrel javasolt, melyet a gyermek nem fogadott el, ezért táplálását másfél hónapos korától nasogastricus szondán keresztül folytatták, mely mellett súlygyarapodása megindult. Azonban bukás, hányás miatt két hónapos korban nasojejunalis táplálásra váltottak, így súlya emelkedett, neurológiai státusza is sokat javult, de naponta több alkalommal gyomoredvet hányt, és szájon át alig fogadott el adagokat. A Szent Margit Kórház Fejlődésneurológiai Osztályán történt kivizsgálás során kóros neurológiai tünetet nem találtak.

Gasztroenterológiai Osztályunkon tehéntejfehérje-allergia gyanúja miatt extenzíven hidrolizált tápszerre tértek át, nasojejunalis szondatáplálását



beállították. Felső endoscopos vizsgálattal enyhe oesophagitis igazolódott, ezért protonpumpa-gátló kezelést indítottak, szövettani vizsgálat kóros eltérést nem írt le. Fül-orr-gégészeti vizsgálata krónikus gyulladásos gócot nem talált, fiberoscopia során laryngomalacia igazolódott. Neurológus konzíliárus nem észlelt kóros idegrendszeri tünetet, megtartott izomtónust írt le. Az izomhypotonia miatt korábban megkezdett fejlesztést folytatva bennfekvése alatt is rendszeresen gyógytornász foglalkozott a gyermekkel. A gasztroenterológiai kivizsgálás eredménye, a konzíliárus szakorvosok véleménye és az anamnézisben szereplő korábbi megállapítások összevetve arra utaltak, hogy a gyermek evészavarának hátterében nem áll olyan organikus ok, amely magyarázná azt.

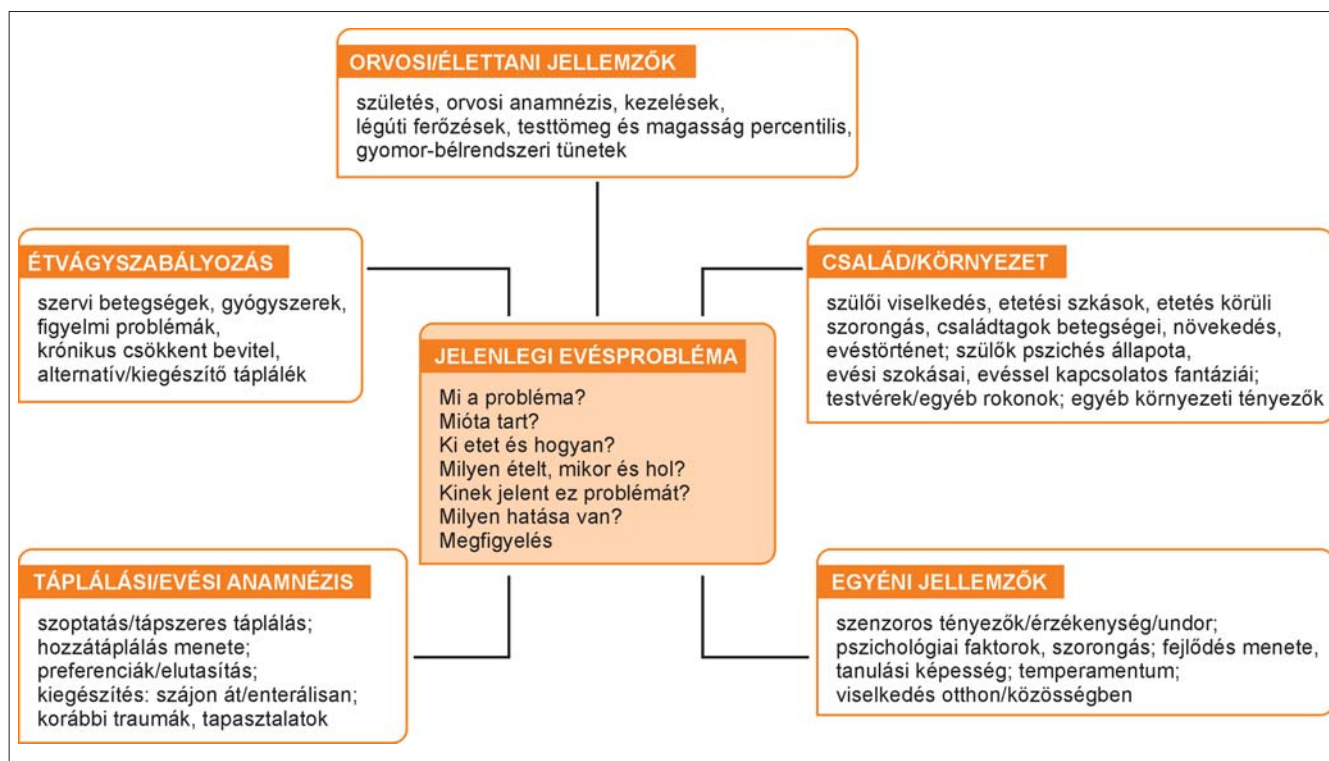
A táplálás elutasításának összetett háttere miatt napi rendszerességgel (alkalmanként 45 perces) szülő-csecsemő konzultációkra került sor. Az anya beszélt a félelmeiről és tehetetlenség érzéséről, melyet az első három gyermekénél nem érzett. Értelmetlennek tartotta, hogy a „kisbabája” nem ehés, ilyet még eddig nem tapasztalt a többiekénél. A táplálásról videófelvétel készült, melyet közösen tekintettünk meg az anyával, ennek során a táplálási interakció elemzése történt, fókuszálva a sikeres elemekre. A csecsemők evéssel kapcsolatos különböző viselkedési formáira is kitértünk, valamint arra, hogy a biológiai adottságok és környezeti hatások milyen szerepet játszhatnak ebben. Obszervációnk ideje alatt az alkalmazott komplex kezelés és szoros orvosi ellenőrzés mellett a per os táplálást –

kanalas módszerrel – fokozatosan felépítettük, párhuzamosan a szondatáplálás mennyiségét lépésenként csökkentettük, majd elhagytuk. A cumisüveges táplálást néhány alkalommal megkíséreltük, de mivel heves ellenállásba ütköztünk, nem ismételtük. A csecsemőt hagytuk magától ébredni az étkezésekhez, és az etetést a jelzéseit észlve és értelmezve alakítottuk. Eközben a csecsemő viselkedési állapotainak különböző megnyilvánulásairól és azok adekvát értelmezéseiről közösen beszélgettünk az anyával. Távozásakor a gyermek 3–4 óránként evett, alkalmanként 20–40 perc alatt, megfelelő mennyiséget, melyhez magától ébredt, ekkor élénken hozzáfogott az evéshez, jól kooperált.

Az egy hónappal későbbi kontrollvizsgálaton az édesanya arról számolt be, hogy a kislány naponta hatszor eszik, kanálból, maximum 30 percen keresztül, egyre növekvő mennyiségeket fogad el. Kezdetben pozitívan áll az evéshez, utána közömbös, amikor pedig már nagyon látszik rajta az ellenállás, abbahagyják az etetést. Időnként mégis előfordult az erőltetés, ilyenkor általában kihányta az enniavól. Az anyában még mindig nagyon erős a félelem a visszaeséstől, de nagyon örül, hogy a négygyermekes család végre hosszú hónapok után újra együtt lehet otthonukban. Rendszeres kontrollra továbbra is visszajárnak.

Megbeszélés

Csecsemő- és kisdedkorban gyakran fordulnak elő ideiglenes etetési nehézségek (1). Klinikai jelentő-



1. ábra: Koragyermekkori táplálási problémák etiológiai tényezői (4)



ségű problémára utal, ha növekedésbeli, fejlődésbeli elmaradás, hiányállapot, nyelészavarra, félre nyelésre utaló tünet, hányás kíséri, vagy ha az evészavar a gyermek érzelmi fejlődését, a család működését akadályozza (2, 3). Leggyakrabban több különböző kiváltó tényező együttes hatása vezet a zavar kialakulásához (4) (1. ábra). Akár egy banális ok miatt aktuálisan fellépő táplálékelutasítás is megzavarhat egy problémamentes táplálási/táplálkozási folyamatot. Az a tapasztalat ugyanis, hogy minél jobban erőltetik az etetést, a gyermek annál elutasítóbb lesz, és egy önfenntartó folyamat alakul ki, mely esetünkben is jól megfigyelhető volt (5). A szülők számára ez hatalmas érzelmi terhet jelenthet, „mindent megpróbálnak” kétségbeesésükben, ez akár különféle patológiás szokások (álomban etetés, figyelemelterelés, megvesztegetés, erőltetés stb.) kialakulásához vezethet, míg végül az etetés mindenki számára kellemetlen, stresszes, érzelmileg kimerítő tortúrává válik.

Orvosi szempontból az ilyen esetek számos nehézséget tartogatnak: meddig menjünk el egyre bonyolultabb vizsgálatokkal az „organikus ok” kizárásában? (6, 7) Ha találunk organikus okot, vajon egyedül annak a kezelése elegendő lesz-e a már többszörösen terhelt helyzet megoldódásához? Meddig legyünk türelmesek, mikor avatkozzunk be egy stagnáló vagy csökkenő súlyú csecsemőnél invazívabb mesterséges táplálással, annak összes előnyét és hátrányát mérlegelve? (8, 9) Esetünkben is az organikus okok részletes vizsgálatokkal kizárásra kerültek.

A táplálás elutasításának összetett háttere miatt szülő–csecsemő konzultációkra került sor (10). Ennek során a szülő és a gyermek együttes jelenlétében az aktuális probléma körülményei, a várandósság és a szülés időszaka, a családi kapcsolatrendszer, az anya félelmei, fantáziái kerülnek tárgyalásra, beszélünk a csecsemők evéssel kapcsola-

tos különböző viselkedési formáiról, a biológiai adottságok és környezeti hatások szerepéről. A gyermek viselkedésének közös megfigyelése alapján lehetőség van a szülő eltorzult észlelésének korrigálására, a táplálási interakcióról készült videofelvétel közös elemzése kapcsán pedig a sikeres elemekre fókuszálunk, ezáltal a pozitív szülői viselkedést megerősíthetjük, a szülői kompetenciát erősíthetjük.

Következtetés

A csecsemőkori táplálási problémák jellegükből adódóan erősen hatnak a környezet és a közvetlen gondozók lelkiállapotára, kompetenciaérzésére, a szülő–gyermek kapcsolat alakulására, a gyermek testi, szociális és érzelmi fejlődésére – mindez a terápia során is szem előtt tartandó. Esettanulmányunk felhívja a figyelmet arra, hogy a komplex hátterű probléma kezelése multidiszciplináris megközelítést és team munkát igényel.

Részlet az édesanya leveléből:

„Tisztelt Főorvos Asszony! (...) Köszönöm először is, hogy hitt E.-ben, hogy ha nehezen, döcögösen indulva is, de fog tudni ő létezni szonda nélkül is, és köszönöm, hogy nap mint nap támogatott, biztatott (mert lehet, hogy nekem még E.-nél is nagyobb támogatásra volt szükségem), és próbált „másképp láttatni” dolgokat az etetéssel kapcsolatban. Az etetés továbbra sem fáklyásmenet, még mindig tanuljuk egymást. Igyekszem figyelni a pici lány jelzéseire és kitalálni, mit is mondhat ő most nekem, persze nem mindig sikerül. Próbálkozunk, küzdünk, de legalább egy „szondátlan” tündérfarcú babával és hosszú idő után végre újra együtt a családdal! KÖSZÖNJÜK!”

Summary

Tube weaning by multidisciplinary approach

Agnes Gulacsi, MD, Heim Pal Children's Hospital, Budapest

Introduction: Clinically significant infant feeding problems are found to have multifactorial etiology therefore they require multidisciplinary therapeutic approach.

Case report: The 4-month-old girl had been admitted to local hospital several times because of feeding problems, dehydration, muscular hypotonia. Detailed gastrointestinal and developmental neurologic diagnostic assessment found no medical explanation for her feeding behavior and hypotonia. Despite transition to bottle feeding and change of formulas feeding refusal, vomiting and failure to thrive progressed therefore, nasogastric, and subsequently nasojejunal tube feeding was necessary. On admission to our hospital, multidisciplinary approach was set up including gastroenterologist, neurologist, physiotherapist, infant mental health specialist which resulted in gradual and stable increase in oral intake and tube weaning.

Conclusion: It is essential that difficult infant feeding problems are handled by multidisciplinary team approach to prevent further deterioration and complications.

KEYWORDS feeding problem, tube feeding, bio-psycho-social approach, infant-parent consultation

Irodalom

1. Németh T: A koragyermekkori regulációs zavarok. Gyermekgyógyászat 2012; 63(6):332-5.
2. Arts-Rodas D, Benoit D: Feeding problems in infancy and early childhood: Identification and management. Paediatr Child Health 1998; 3(1):21-27.
3. Kerzner B, Milano K, MacLean WC Jr et al: A practical approach to classifying and managing feeding difficulties. Pediatrics. 2015 Feb; 135(2):344-53.
4. Rachel Bryant-Waugh: Feeding difficulties and disorders in infants and young children. Master Class Lecture. 15th World Congress of the World Association for Infant Mental Health, 2016.
5. Steward DK, Garvin BJ.: Nonorganic failure to thrive: a theoretical approach. J Pediatr Nurs. 1997 Dec; 12(6):342-7.
6. Levy Y, Levy A, Zangen T, et al: Diagnostic clues for identification of nonorganic vs organic causes of food refusal and poor feeding. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2009 Mar; 48(3):355-62.
7. Scheuring N, Danis I, Németh T, Papp E, Czinner A: Az Egészséges utódokért projekt 2010-2011. A koragyermekkori regulációs zavarok vizsgálata céljából indított első hazai szűrőprogram kutatás-módszertani háttere. Gyermekgyógyászat 2012; 63(6):320-325.
8. Dunitz-Scheer M, Marinschek S, Beckenbach H, et al: Tube Dependence. A Reactive Eating Behavior Disorder, ICAN Infant Child & Adolescent Nutrition 2011 Jul; 3(4):209-215.
9. Hartdorff CM, Kneepkens CM, Stok-Akerboom AM, et al: Clinical tube weaning supported by hunger provocation in fully-tube-fed children. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2015 Apr; 60(4):538-43.

Hédervári-Heller É: A szülő-csecsemő konzultáció és terápia. Animula Kiadó, 2008; 112-144.

Útravaló tudnivaló

- A klinikailag jelentős csecsemőkori táplálási problémáknál az organikus és a pszichés tényezők összefonódnak, kölcsönösen egymásra hatva súlyosbíthatják a helyzetet.
- Ezen problémák kezeléséhez multidiszciplináris együttműködés szükséges.

Tesztkérdések

1. Milyen szakemberre lehet szükség a koragyermekkori táplálási problémák ellátásában?

- a) gyógypedagógus
- b) neurológus
- c) mentálhigiénés szakember
- d) gasztroenterológus
- e) mindegyik

2. Melyik jel NEM utal klinikailag jelentős táplálási problémára?

- a) aspirációs tüdőgyulladás
- b) álometetés
- c) dystrophia
- d) a gyermek nem fogad el nyers zöldséget
- e) a szülő számára kifejezett problémát jelent a gyermek étkezése

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!

Minden szülőnek elengedhetetlen segítség a mindennapokban!



„A felnőttek mindent előre tudnak. Azt is, hogy leesem onnan, azt is, hogy összetöröm, azt is, hogy felgyújtom, azt is, hogy kiöntöm, azt is, hogy megfázom, azt is, hogy tönkreteszem, és azt is, hogy nem lesz ennek jó vége.”

– írta Janikovszky Éva.

De vajon tudják-e, ha mindez bekövetkezik, mit tegyenek?

A Cseh Áron, Krivácsy Péter és Szabó Attila szerkesztésében megjelent **Mit tegyek, ha beteg a gyermekem?** című könyv segít eldönteni, hogy betegség, baleset esetén mekkora a baj, kell-e szakemberhez fordulni. Praktikus tanácsok, útmutatók beteg gyermekünk otthoni ellátásával kapcsolatban.



Megvásárolható könyvesboltjainkban vagy megrendelhető a www.semmelweiskiado.hu weboldalon



Nem parazitás eredetű lépcysták sebészi kezelése. Lépműtétek infekcióprevenciója

**Molnár Klára dr.¹, Nyul Zoltán dr.², Vajda Péter dr.³,
Oberitter Zsolt dr.³, Bíró Ede dr.³, Pintér András dr.³, Vástyán Attila dr.³**

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

²Pécsi Tudományegyetem, KK, Gyermekgyógyászati Klinika, Infektológiai Osztály, Pécs (Igazgató: Decsi Tamás dr.)

³Pécsi Tudományegyetem, KK, Gyermekgyógyászati Klinika, Manuális Tanszék, Pécs (Igazgató: Decsi Tamás dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Molnár Klára dr.

8000 Székesfehérvár, Seregélyesi u 1-3.

E-posta: klara.molnar@freemail.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Bevezetés: A lép szerepének és jelentőségének megismerése, a postsplenectomiás szepszis veszélye megváltoztatta a nem parazitás eredetű lépcysták kezelését és felhívta a figyelmet a lép szervmegtartó műtéteinek fontosságára és infekcióprevenciójára.

Esetismertetés: A PTE Gyermekklinika Sebészeti Osztályán 2009-2015 között 4 gyermek esetében történt lépmegtartó beavatkozás nem parazitás eredetű lépcysta miatt. Cikkünk célja áttekintést adni a lépcysták diagnosztikus és terápiás lehetőségeiről, az immun- és kemoprofilaxis jelentőségéről.

Következtetés: A léphiányos állapot okozta fertőzések emelkedett kockázatára való tekintettel a megelőzés kiemelt jelentőségű, emellett a műtéti indikációt körültekintően kell felállítani, törekedve minden esetben funkcióképes lépszövet megtartására.

KULCSSZAVAK lépcysta, lépmegtartó műtétek, laparoscopia, infekcióprofilaxis

Bevezetés

A lép a szervezet legnagyobb nyirokszerveként a véráram immunológiai felügyeletét biztosítja. Kiszűri és eltávolítja a vérbe került antigéneket, mikroorganizmusokat, és azokkal szemben immunológiai válaszreakciót fejt ki. Kulcsszerepet játszik a tokos baktériumokkal (*Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* és *Neisseria meningitidis*) szembeni védekezésben. A lép további funkciója a sérült vagy elöregedett vörösvérsejtek véráramból való eltávolítása és szükség esetén a vörösvértestek és neutrophil granulocyták forrásául szolgálhat (1, 2). A lép cystás elváltozásai lehetnek parazitás és nem parazitás eredetűek. A nem parazitás cysták esetében számos közleményben alkalmazzák a Fowler szerinti osztályozást, mely különbséget tesz az endothelhámmal bélelt primer, valódi és a hám nélküli pseudocysta között (3, 4). A primer lépcysták etiológiájának kérdése még nyitott és ellentmondásos. Ide sorolják az epidermalis, dermalis, haemangiosus, lymphangiosus cystákat. A pseudocysták másodlagosak, trauma, fertőzés vagy infarctus következményei lehetnek.

Esetismertetés

1. eset

Tizenöt éves fiúgyermeknél görcsös hasi fájdalom miatt más intézményben végzett kivizsgálás során hasi ultrahang (UH) és hasi komputertomográfiás (CT) vizsgálat 7,9x8,1 mm-es, a lép felső-középső részében elhelyezkedő lépcystát igazolt. A cysta nagyságának hasi ultrahanggal történő 22 hónapos utánkövetése során a cysta mérete elérte a 80x92x102 mm nagyságot. A gyermek ezt követően került klinikánkra. Megelőző trauma az anamnézisben nem szerepelt, *Echinococcus*-szerológia negatív volt. A léphilushoz való közelsége miatt a cysta felső pólus resectióval nem volt eltávolítható, így a lép megtartásának egyetlen lehetőségét a cysta hámbélésének kihámozása – „peeling” – jelentette. Szivárgó vérzést a cystaágyba fektetett spongosztánnal csillapítottuk. A nyílt műtét során a műtéti vérvesztést két egység, csoportazonos kevert vérral korrigáltuk.

Posztoperatív 2. napon jelentkező magas láz miatt terápiás iv. antibiotikum- (ceftriaxone) kezelésben 5 napig részesült. Az antibiotikum- (amoxicillin +



klavulánsav) terápiát per os a klinikai elbocsátást követően 7 napig folytattuk.

A műtéti preparátum szövettani feldolgozása epithelialis cystát véleményezett.

A műtéti beavatkozást követően 6 hónappal végzett hasi UH-vizsgálat homogén echoszerkezetű lépállományt írt le, a gyermek hasi panasza megszűnt.

2. eset

Tizennégy éves leánygyermeknél fáradékonyság, étvágytalanság, testsúlycsökkenés, láz, köldök körüli hasfájás miatt történt kivizsgálás. Hasi UH- és CT-vizsgálat nagy kiterjedésű (143x92x117mm), hasi szerveket diszlokáló, többrekeszes, meszes falú cystosus képletet véleményezett a lép felső pólusában. A cysta parazitás eredete nem volt igazolható, korábbi traumára az anamnézis során nem derült fény. Laparoscopus cysta-marsupialisatio történt, a cysta megmaradt üregét cseplesszel töltöttük ki a recidíva megakadályozása céljából. 3 napig parenteralis, majd 7 napig per os antibiotikus (amoxicillin + klavulánsav) kezelésben részesült, mely mellett lázas állapot nem alakult ki.

Szövettani vizsgálat eredménye epithelialis lépcysta volt.

A műtétet követően 3 hónappal végzett hasi UH-vizsgálat a panaszmentes gyermeknél 12 cm átmérőjű, a felső pólusban elhelyezkedő recidív cystát mutatott. Nyitott műtét során az intraoperatív lelet a cysta centrális elhelyezkedését igazolta. A lépmegtartás egyetlen módja a cysta falának kihámozása volt. Műtét közben jelentős vérvesztés nem volt. A parenteralis antibiotikus (amoxicillin + klavulánsav) kezelést 2 napig, majd per os 10 napig folytattuk, lázas állapot nem alakult ki. A szövettani vizsgálat ezúttal is epithelialis lépcystát igazolt. Műtéti beavatkozást követően 2, majd 12 hónappal végzett hasi UH-vizsgálat cystarecidívát nem igazolt, a gyermek panaszmentes volt.

3. eset

Kilencéves leánygyermeknél hasi fájdalom miatt történt kivizsgálás. Hasi UH-vizsgálat a léphilus szintje alatt 55x55x40 mm-es, vékony fallal rendelkező, hiperreflektív belső echót tartalmazó cystát írt le. A CT-vizsgálat megerősítette a lépcysta diagnózisát. Trauma a beteg anamnézisében nem szerepelt. *Echinococcus*-szerológia negatív. A lép alsó pólusát elfoglaló, a hilust is elérő cystát nyitott műtét során, az alsó pólus resectiójával távolítottuk el (1. ábra). Jelentős vérvesztés a műtét során nem volt.

Műtétet megelőzően 28 nappal immunizálás történt *Meningococcus* elleni Menveo és *Pneumococcus* elleni Prevenar vakcinákkal.

Antibiotikum-profilaxis amoxicillin + klavulánsav adásával 3 hónapig történt, lázas állapot a gyermeknél nem lépett fel.



1. ábra: A lép alsó pólusával együtt eltávolított lépcisza (3. eset)

Szövettani vizsgálat szoliter epithelialis cystát igazolt.

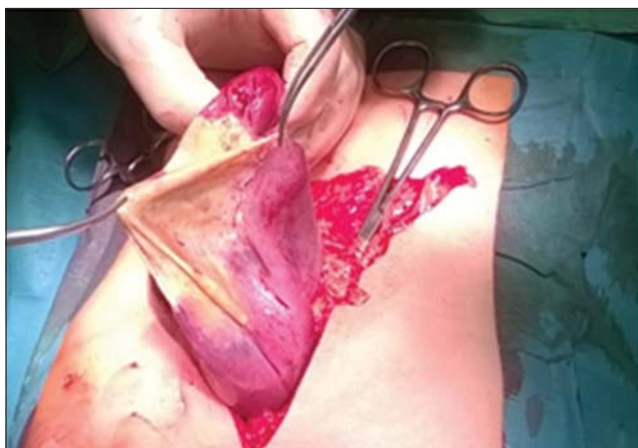
Műtét után 2 és 12 hónappal a hasi UH-kép homogén szerkezetű, jó vérellátású lépszövetet mutatott. A gyermek hasi panasza a cysta eltávolítását követően megszűnt.

4. eset

11 éves fiúgyermeknél 3 évvel ezelőtt, biciklibaleset követően végzett hasi UH-vizsgálat során derült fény többrekeszes, 3,5 cm legnagyobb átmérőjű lépcystára. A 6 havonta végzett hasi UH-vizsgálat a lépcysta növekedését igazolta: a lépállomány cranialis kétharmadában 7,9 cm és 4,9 cm átmérőjű egyrekeszes, caudalis harmadában egy 3,5 cm-es egyrekeszes, és egy 3,2x1,5 cm nagyságú többrekeszes cystát. Ezt követően irányították a gyermeket sebészeti ambulanciánkra.

MR-vizsgálat a lép egész centrális részét elfoglaló 125x98x83mm nagyságú cystát véleményezett, mely a gyomrot medialis és ventralis, a bal vesét caudalis irányba diszlokálta, a bal rekeszfél magasabban állt. Az esetleges lép eltávolítás miatt a gyermek immunizálásban részesült a műtétet megelőzően 21 nappal *Meningococcus*/Menveo és *Pneumococcus*/Prevenar elleni vakcinákkal.

A gyermeknél 3 hónapos korban reflux és táplálási nehezítettség miatt funduplicatio és gastrostomaképzés történt, ezért a hasüreget a korábbi felső medián laparotomia hegét kihasználva nyitottuk meg. Mivel a lép méreténél fogva a műtéti seben keresztül nem volt előbuktatható és az *Echinococcus*-szerológia negatív volt, a cystát megpungáltuk, 800 ml sárgásbarna színű, megtört folyadékot bocsátottunk le. A folyadék leszívása után a cysticusan átalakult lépállományt az önálló keringéssel rendelkező, normális parenchymájú alsó pólus megkímélésével ultrahangos vágókés (UltraCision) segítségével rezekáltuk (2. ábra). A megtartott alsó pólus metszfelszínének vérzését diathermiával csillapítottuk, majd spongosztánnal



2. ábra: Cysticusan átalakult lép intraoperatív képe (4. eset)

fedtük be. Jelentős vérvesztés nem volt. Terápiás antibiotikum kezelés amoxicillin + klavulánsav adásával parenteralisan 3 napig, majd per os 28 napig történt.

Profilaktikus amoxicillin-kezelést a parciális splenectomiára való tekintettel a műtétet követő 1 éven át javasoltuk.

Szövetteni vizsgálat eredménye epithelialis cysta volt.

A műtéti beavatkozást követően 1 és 4 hónappal végzett hasi UH-vizsgálat homogén, jó keringésű, 48x32mm-es lép állományt mutatott. A gyermek az ellenőrző vizsgálatok során panaszmentes volt.

Megbeszélés

A lépcysta legtöbbször jóindulatú, többnyire tünetmentes elváltozás (5). Gyakran véletlenül kerül fel-

ismerésre fizikális vizsgálat, ultrahangos szűrés vagy hasi traumát követően, ritkábban szövődmények kapcsán: intracysticus vérzés, cystaruptura, peritonitis, vese kompresszió, hypersplenía, carcinoma (6). A diagnózis felállításában döntő szerepe van a hasi UH-vizsgálatnak, mely megbízható és diagnosztikai értékű: jellemzően egyrekeszes, vékony falú, folyadékot tartalmazó elváltozás a lép állományában. A diagnózis pontos felállításában hasi CT- vagy MR-vizsgálat segíthet. Kivizsgálás kötelező része a teljes vérkép és az *Echinococcus*-szerológia elvégzése.

A műtét indokoltságát elsősorban a cysta mérete határozza meg. Az 5 cm-nél kisebb képlet igen ritkán okoz szövődményt, és akár fel is szívódhat. Általában az 5 cm-nél nagyobb, gyors növekedést mutató vagy panaszt okozó cysta esetén indokolt sebészeti beavatkozás (3).

1. esetünknel 22 hónappal, 4. esetünknel 3 évvel a diagnózist követően hasi UH-vizsgálattal végzett nyomon követés során észlelték a lépcysta méretének sebészi indikációt jelentő növekedését. A műtéti eljárások gyermekkorban a lép lehetőség szerinti megtartását célozzák: cystectomy parciális splenectomiával vagy enélkül, cysta-marsupialisatio („unroofing”), cystafal belső kihámozása („peeling”) (3, 5-7). Ezen műtétekkel sok esetben lehetővé válik a lépállomány egy részének megőrzése és a funkció biztosítása. Az elmúlt néhány évben a lépsebészetben is egyre elfogadottabbá vált a laparoscopus megközelítés, ha az technikailag lehetséges. A laparoscopus cysta-marsupialisatio után azonban az irodalom szerint gyakori a kiújulás, ahogy azt a 2. esetünknel is tapasztaltuk (7). Splenectomy olyan esetekben jön szóba, amikor a cysta elhelyezkedése (hilus közeli) vagy a lépálló-

1. táblázat: Klinikai adatok

	1. eset	2. eset	3. eset	4. eset
Életkor (év)	15	14	9	11
Nem	fiú	lány	lány	fiú
Tünetek	hasi fájdalom	hasi fájdalom fáradékonyság étvágytalanság	hasi fájdalom	trauma
Vizsgálómódszer	Hasi UH CT szerológia	Hasi UH CT szerológia	Hasi UH CT szerológia	Hasi UH MR szerológia
Cysta mérete (mm), elhelyezkedése	80x92x102mm lép felső kétharmad	143x92x117mm lép felső kétharmad	55x55x40mm lép alsó pólusában	125x98x83mm lép felső kétharmad
Műtéti kezelés	nyitott műtét során cystaenukleáció	1. laparoszko-pos cysta-marsupialisatio 2. nyitott műtét során cysta-enucleatio	nyitott műtét során lép alsó pólus resectio	nyitott műtét során parciális splenectomy
Hisztológus	epithelialis cysta	1. epithelialis cysta 2. epithelialis cysta	epithelialis cysta	epithelialis cysta
Sebészeti utánkövetség (hónap)	6 hónap	12 hónap	12 hónap	4 hónap



mány jelentős részének cysticus átalakulása miatt a lép megtartása nem lehetséges (3).

A lép eltávolítását követő fertőzések ritka, de leg-súlyosabb, magas mortalitással járó formáját a szakirodalom OPSI (overwhelming post-splenectomy infection syndrome) vagy PSS (postsplenectomiás szepszis) néven foglalja össze. A leggyakoribb kórokozó a *S. pneumoniae* (50–90%), ezt követi a *Haemophilus influenzae* B, valamint az egyéb patogén kórokozók. Az OPSI előfordulása a splenectomiát követő 2 éven belül a legmagasabb (80%), ugyanakkor az állapot életre-szóló, a súlyos fertőzések 20–40 évvel később is felléphetnek (6, 8).

A fertőzések elkerülésére elégséges lép volumen pontosan nem tisztázott. A filtrációs funkció fenntartásához legalább 20–30 g tömegű, jó vérellátás-sal rendelkező lépszövet szükséges (9), és a lép e funkciója viszonylag jól felmérhető a Howell–Jolly-testek vagy a klinikai gyakorlatban nem elter-jedt, de érzékenyebb vakuolizált erythrocyták fá-ziskontraszt-mikroszkópos vizsgálatával és a radiotechnécium-scannel. Az immunológiai tesz-tek (vakcinációra adott válasz, az IgM-memória, B-lymphocyták vagy tufts in meghatározás) jól kor-relálnak a lép volumennel, de ezek nem validáltak a fulmináns szepszis kockázatának becslésére

(10). Trauma miatt splenectomizált és OPSI-ban meghalt betegek, járulékos lép vagy splenosis mi-att meglévő, reziduális lépszövetének össztömegét 4–92 g közöttinek találták (11), amely nem bizo-nyult protektívnek. A szövettani vizsgálat többnyi-re elégtelen vérellátást igazolt. Állatkísérletes modellben 50%-nál nagyobb lépresectio járt szignifikáns szepsziskockázattal (12).

Splenectomia esetén a prevenció alappillérei a vakcináció, az időszakos vagy tartós antibiotikus profilaxis és a betegegyüttműködés. Erre vonatkozóan nemzetközi és hazai ajánlások állnak rendelkezés-re (13, 14). A teljeskörű prevenciót javasolják par-ciális splenectomia esetén is (6). A védőoltási pro-filaxis akkor a legeredményesebb, ha az első oltá-sokat a tervezett beavatkozás előtt két héttel befe-jezzük, ha erre nincs mód, az immunizálást a műtét után legalább két héten belül el kell végezni (2. táblázat). A másodlagos szuperinfekció elkerülése érdekében a szezonális influenza elleni oltás hat hónapos kor felett javasolt minden érintettnek és közvetlen környezetének (13, 14). Az oltási és újra-oltási dokumentációt naprakészen vezetni kell.

A bemutatott 3. és 4. esetünkben a lépresectio miatt a fentiekben leírt profilaxist alkalmaztuk. Mivel az 1. és 2. esetben a cysta eltávolítása (peeling, marsupialisatio) a lépszövet megtartása mellett tör-

2. táblázat: **Oltási séma (10) NIP: Nemzeti immunizációs program.**

DPT: diphtheria-tetanus-pertussis, CV: fehérjekonjugált poliszacharid-vakcina, PPV23: pneumococcus-poliszacharid-vakcina, TIV: influenzaoltás, Men: Meningococcus.

* A mindenkorai epidemiológiai helyzethez igazodva, követve az oltóanyaggyártás fejlődését

2-5 év (korábban PCV13 oltott)	NIP felzárkóztatás, Men C, PPV23, szezonális TIV	Men ACWY-CV megfontolható	MenC vagy Men ACWY-CV háromévente, MenB? hatévesen DPT IPV HiB, szezonális TIV
2-5 év (PCV oltás nem ismert)	NIP felzárkóztatás, Men C, PCV 13, szezonális TIV	PCV13, Men ACWY-CV megfontolható	két hónappal PCV13 után PPV23. MenC vagy Men ACWY-CV háromévente, MenB? hatévesen DPT IPV HiB, szezonális TIV >5 év (PCV-től függetlenül) NIP felzárkóztatás, Men C, PCV 13, szezonális TIV
>5 év (PCV-től függetlenül)	NIP felzárkóztatás, Men C, PCV 13, szezonális TIV	PPV23, Men ACWY-CV megfontolható	>65 év PPV23 MenC vagy Men ACWY-CV háromévente, MenB? szezonális TIV
2-5 év (korábban PCV13 oltott)	NIP felzárkóztatás, Men C, PPV23, szezonális TIV	Men ACWY-CV megfontolható	MenC vagy Men ACWY-CV háromévente, MenB? hatévesen DPT IPV HiB, szezonális TIV
2-5 év (PCV oltás nem ismert)	NIP felzárkóztatás, Men C, PCV 13, szezonális TIV	PCV13, Men ACWY-CV megfontolható	két hónappal PCV13 után PPV23. MenC vagy Men ACWY-CV három-évente, MenB? hatévesen DPT IPV HiB, szezonális TIV
> 5 év (PCV-től függetlenül)	NIP felzárkóztatás, Men C, PCV 13, szezonális TIV	PPV23, Men ACWY-CV megfontolható	>65 év PPV23. MenC vagy Men ACWY-CV három-évente, MenB? szezonális TIV



3. táblázat: Antibiotikus profilaxis

Választandó antibiotikum	amoxicillin vagy fenoximetilpenicillin	20 mg/kg/nap 2 részletben 125-250 000 NE 2x
Gyógyszerallergia esetén	cotrimoxazol vagy clarithromycin	
Időtartam	Anglia (13) ■ 16 éves életkorig folyamatosan ■ magas kockázatú betegeknek (védőoltás ellenére elégtelen oltási titer, korábbi invazív pneumococcus fertőzés, immunszuppresszió) folyamatosan/életre szólóan USA (15) ■ 5 éves életkorig vagy 1 évig posztop. ■ immunkompromittáltak: 18 évig vagy életre szólóan	

tént, a profilaxist nem tartottuk indokoltnak. Azonban ilyen esetekben is tanácsos a beavatkozás előtti immunizációs profilaxis, mivel a lépcysta ellátásának műtéti típusa az intraoperatív lelet következtében módosulhat.

A műtét kimenetelétől függ az antibiotikus profilaxis alkalmazása. Amennyiben számottevő lépszövet nem kerül eltávolításra (pl. cystectomy), antibiotikum adása nem szükséges. Lépresectio vagy splenectomy esetén az antibiotikus profilaxisra vonatkozó javaslatot a 3. táblázatban tüntettük fel. Az antibiotikus profilaxist illetően kevés evidencia áll rendelkezésre, időtartamát illetően nincs konszenzus a különböző ajánlások között.

Következtetés

A lépcysta többnyire jóindulatú elváltozás, azonban növekedése során szövődeményeket – ruptura, intracysticus vérzés – okozhat. A műtéti beavatkozás indokoltságát elsősorban a cysta mérete határozza meg, ezért fontos a már diagnosztizált lépcysta méretének hasi UH-vizsgálattal történő nyomon követése. Amennyiben a cysta mérete, helyzete nem ítélt meg biztonsággal, hasi CT- vagy MR-vizsgálat ajánlott. A parazitás eredet kizárása céljából szerológiai vizsgálat elvégzése szükséges. A léphiányos állapot okozta fertőzések emelkedett kockázatára való tekintettel a megelőzés kiemelt jelentőségű, melynek alappillérei a vakcináció, időszakos vagy tartós antibiotikum profilaxis és a betegedukáció. Emellett a műtéti indikációt körültekintően kell felállítani, törekedve minden esetben funkcióképes lépszövet megtartására.

Summary

Surgical Treatment of Non-parasitic Splenic Cysts. Infection prevention for Splenic Surgery

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

Background: The role of spleen and the risk of overwhelming post-splenectomy infection have changed the therapy for non-parasitic splenic cysts and forced paediatric surgeons and paediatricians to perform organ saving surgical therapy in order to prevent post splenectomy sepsis.

Case report: Between 2009 and 2015, at the Surgical Unit, Department of Paediatrics, Clinical Centre, University of Pécs, four organ saving surgical interventions were performed in children for non-parasitic splenic cysts. Mean age of patients was 12.3 (9-15) years. All patients were presented with abdominal pain. The splenic cysts were discovered on routine abdominal ultrasound scan accidentally. The aim of this study is to provide an overview about splenic cysts and the diagnostic and therapeutic options due to its immunologic importance.

Conclusion: Due to the increased risk for post splenectomy infections, it is imperative to avoid total splenectomy less than five year of age. Indication for complete removal of the spleen should be set carefully. Functional splenic tissue should be preserved in all cases.

KEYWORDS non-parasitic splenic cysts, organ sparing surgery, laparoscopy, prophylaxis, infection



Irodalom

- Di Sabatino A, Carsetti R, Corazza GR: Post-splenectomy and hyposplenic states. *Lancet*. 2011; 378(9785):86-97.
- William BM, Corazza GR: Hypo-splenism: a comprehensive review. Part I: basic concepts and causes. *Hematology*. 2007; 12(1): 1-13.
- Czauderna P, Vajda P, Schaarschmidt K, et al: Nonparasitic Splenic cysts in children: A multi-centric Study. *Eur J Pediatr Surg* 2006; 16:416-419.
- Morgenstern L. Nonparasitic splenic cysts: pathogenesis, classification, and treatment. *J Am Coll Surg* 2002; 194:306-314
- Kimber C, Pierro A, Drake D, et al: Hemisplenectomy for giant splenic cysts in children. *Pediatr Surg Int* 1998; 14:116-118
- Morgenstern L, Shapiro SJ: Partial splenectomy for nonparasitic splenic cysts. *Am J Surg* 1980; 139:278-281.
- Calisti A, Perrotta ML, Molle P, et al: Epithelial splenic cysts in children: surgical treatment by cyst-wall „peeling”. *Pediatr Surg Int* 2003; 19:300-302.
- Holdsworth RJ, Irving AD, Cuschieri A: Postsplenectomy sepsis and its mortality rate: actual versus perceived risks. *Br J Surg*. 1991; 78(9):1031-8.
- Corazza GR, Tarozzi C, Vaira D, et al: Return of splenic function after splenectomy: how much tissue is needed? *Br Med J (Clin Res Ed)*. 1984; 289:861-4
- William BM, Thawani N, Sae-Tia S, et al: Hyposplenism: a comprehensive review. Part II: clinical manifestations, diagnosis, and management. *Hematology*. 2007; 12:89-98.
- Rice HM, James PD: Ectopic splenic tissue failed to prevent fatal pneumococcal septicaemia after splenectomy for trauma. *Lancet*. 1980; 1:565-6.
- Powell RW, Blaylock WE, Hoff CJ, Chartrand SA. The protective effect of pneumococcal vaccination following partial splenectomy. *J Surg Res*. 1988; 45:56-9.
- Davies JM, Lewis MP, Wimperis J, et al: British Committee for Standards in Haematology. 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; 155:308-17.
- Kulcsár A. Infekciók megelőzése léphiány és a lép működési zavarai esetén: a nemzetközi ajánlások hazai adaptációja. *LAM* 2013; 23:406-411.
- American Academy of Pediatrics. Immunization in immunocompromised children. In: *Red Book: 2015 Report of the Committee on Infectious Diseases*, 30th ed, Kimberlin DW, Brady MT, Jackson MA, Long SS. (Eds), American Academy of Pediatrics, Elk Grove Village, IL 2015. p.74.

Útravaló tudnivaló

- A műtéti technikák fejlődése együtt járt, valamint ráépült a lép felépítésének, keringésének, működésének pontosabb megismeréséhez.
- A már diagnosztizált, panaszokat nem okozó, 5 cm-nél kisebb lépcysták hasi UH-vizsgálattal történő nyomon követése a lehetséges szövődmények elkerülése és a műtéti indikáció miatt fontos.
- A postsplenectomiás szepszis megelőzésének elsődleges eleme a léphiányos állapot elkerülése vagy mérséklése, a vakcináció, az időszakos vagy tartós antibiotikus profilaxis és a betegeledukáció.

Tesztkérdések

1. A lép filtrációs funkciójának fenntartásához legalább hány gramm jó vérellátással rendelkező lépszövet szükséges?

- 50 gramm
- 25 gramm
- 20–30 gramm
- 100 gramm
- 75 gramm

2. OPSI prevenciójának alappillére tervezett lépműtételnél:

- vakcináció
- antibiotikus profilaxis, betegeledukáció
- vakcináció, betegeledukáció
- vakcináció, antibiotikus profilaxis
- vakcináció, antibiotikus profilaxis, betegeledukáció
- Szulfonamid terápiát követően.

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



Torsio hepatis – fatális komplikáció omphalokele primer zárását követően

Erdei Klára dr., Szabó Levente dr., Csízy István dr., Balázs Gergely dr., Nagy Andrea dr., Balla György dr., Sasi Szabó László dr.

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Gyermeksebészeti Osztály, Debrecen (Igazgató: Balla György dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Erdei Klára dr.,

4031 Debrecen, Derék u. 52. 2/7

E-posta: erdei.klara@med.unideb.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Bevezetés: Az omphalokele hasfalzáródási rendellenesség. Májérintettség, illetve súlyos kísérő fejlődési rendellenesség esetén mortalitása magas. Egy ritka, fatális kimenetelű esetet ismertetünk.

Esetismertetés: Intrauterin felismert óriás omphalokelével született kislánynál minimális feszülés mellett primer hasfalzárást végeztünk. A posztoperatív 6. napon a korábban stabil, orálisan már táplálható gyermeknél akut has alakult ki. Ágymelletti laparotomia során ennek hátterében májtorzió igazolódott, a belek következményes ischaemiájával. Second look műtét során progrediáló keringészavart észleltünk, teljes béllehalás lépett fel, a 19. életnapon a beteget elvesztettük.

Következtetés: A fatális kimenetelért a szokásos rögzítő szalag-rendszerrel nem bíró máj torziója, annak során a zsigeri erek megtöretése, következményes vena mesenterialis superior thrombosis volt a felelős.

KULCSSZAVAK omphalokele, torsio hepatis, mesenterialis ischaemia

Bevezetés

Az omphalokele a hasfal záródási rendellenessége, a hasúri szervek egy része a hasüregen kívül, olyan peritoneumból, amnialis membránból, és a kettő között Wharton-kocsonyából álló tömlőben helyezkedik el, melyről a köldökzsinór is ered. Születéskori prevalenciája 1/5000 élveszületés (1). Kialakulásának megértéséhez fontos a hasfal/üreg embrionális fejlődésének ismerete.

A 6. embrionális héten a bélcsatorna növekedésnek indul, és a rendelkezésre álló térhez képest voluminózus bél a köldökgyűrűn keresztül a köldökzsinórba türemkedik. A 10. héten a belek a hasüregbe visszahúzódnak és az óramutató járásával ellentétes irányban 270°-os rotáció következik be a mesenteriumgyök, mint tengely körül. Omphalokele esetén az embrionális hasfali redő záródása elmarad, vagy késik, és a tág umbilicalis gyűrű megmarad.

Az omphalokelében általában belek találhatók, de több esetben a máj, a lép, ritkábban az ovarium is érintett lehet. Leggyakrabban a laterális redők középvonali záródása marad el, ezért centrális helyzetű omphalokele alakul ki. Ha a cranialis redő záródása szenved zavart, epigastriális ompha-

lokele, ectopia cordis, Cantrell-pentalógia (elülső hasfali defektus, sternum defektus, elülső rekeszsérv, pericardium hiány/ectopia cordis, szívfejlődési rendellenesség) alakulhat ki; a caudalis redő záródási zavara viszont hypogastriális omphalokele, hólyag vagy cloacalis extrophia kialakulásához vezethet. A belek forgása omphalokele esetén minden esetben zavart szenved (nonrotatio, malrotatio), ha Ladd-szalag is kialakul, ez duodenum leszorítást is okozhat. Ha az omphalokele tömlő nem rupturált, a belek nem érintkeznek a magzatvízzel, ilyenkor a későbbiekben bélmotilitási zavar kevésbé gyakori. Rupturált kele esetén azonban a magzatvíznek kitett beleken a gastroschisishez hasonlóan vaskos fibrines felrakódás, következményes motilitászavar alakulhat ki (2).

Amennyiben a máj is extraabdominalis helyzetbe kerül, alakja deformálódik és a normális anatómiai függesztő rendszere sem fejlődik ki, csökevényes marad. A máj tömlőben való elhelyezkedése független mortalitást növelő tényező.

Az omphalokeléhez társuló fejlődési rendellenességek gyakorisága meghaladhatja akár a 70%-ot is (3). Az esetek kb. 20%-ában szívfejlődési rendellenesség (Fallot-tetralógia, ASD, VSD), illetve Cantrell-pentalógia a jellemző. Cloaca extrophia,



Beckwith–Widemann-szindróma is gyakori (4). Kb. 20%-ban kromoszóma-rendellenességhez társul, leggyakrabban a 21-es, ritkábban a 13-as és 18-as kromoszóma triszómiája az eltérés. Az omphalokelét a hasfali defektus nagysága szerint osztályozzuk: megkülönböztetünk óriás omphalokelét (>5 cm) és nem-óriás omphalokelét (5). Óriás omphalokele esetén a máj, vagy annak egy része is a hasüregen kívül helyezkedik el (6). Az omphalokele mortalitása magas, kb. 22%, de ez az adat jelentősen különbözik az izolált megjelenésű forma esetén, ahol 10%, míg komplex társuló fejlődési rendellenességekkel való egyidejű előfordulásakor a 80%-ot is meghaladhatja (7).

Megszületést követően a legfontosabb feladat a hasüregen kívül elhelyezkedő szervek védelme, mely azonban nem jelent feltétlenül azonnali sebészi hasfali rekonstrukciót. A nem óriás omphalokelék esetén a primer sebészi zárás különösebb technikai nehézség nélkül kivitelezhető. Nagyméretű omphalokelék esetén a hasüreg hypoplasziás volta miatt a hasúri szervek repozíciója téraránytalansággal jár, mely a hasúri nyomás fokozódása következtében súlyos keringési zavart okozhat a vena cava inferior területén (8). Hasonló esetekben korábban a tradicionális gyakorlat a bőr középvonali egyesítését jelentette a továbbra is nyitott hasüreg felett. Ezt a gyakorlatot mára szinte teljesen kiszorította az ún. silo-kezelés, melynek lényege, hogy egy steril műanyag zsák kerül rögzítésre a beteg hasfalához, a tömlő tartalmát ebbe helyezik el, majd a zsák térfogatának fokozatos csökkentésével, a gravitáció nyújtotta spontán repozíciós hajlamot is kihasználva a kele tartalma, a hasfal megnyúlásával párhuzamosan, néhány napot követően reponálódik és a hasfal halasztott egyesítése lehetővé válik (9, 10). Meg kell említenünk a konzervatív kezelést is, mely esetén ezüst-szulfadiazin krémmel kenik be a tömlőt, ami ennek hatására epitelizálódik és a hasfal a későbbiekben zárható lesz (11).

A hasfal zárását követően a per os táplálás fokozatosan felépíthető, a további kórlefolyás – hacsak nincs súlyos forgási rendellenesség – többnyire zavartalan, ritkábban kisebb hasfali defektus marad vissza. A fatális komplikációk zárását követően ritkák, ezért is tartjuk hasznosnak saját, szomorú tapasztalatunk közlését.

Esetismertetés

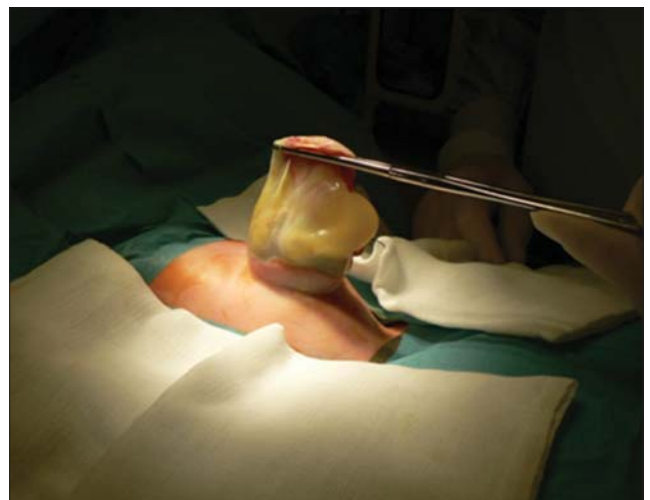
B.Á. *in vitro* fertilizációt követően gemini B magzatként, anyai diabetes mellitusszal komplikált terhességből, anyai toxemia miatt 35. terhességi héten császármetszéssel született 2220 grammal. Omphalokeléje, a máj egy részének extraabdominalis helyzete már intrauterin ismert volt. Állapot-



1. ábra: Óriás omphalokelével született baba képe közvetlenül megszületést követően. Látható a tömlőn áttűnő máj is

stabilizálást követően az 1. életnapon műtőnkbe került, ahol még intakt tömlő mellett annak tartalma (máj, vékonybelek) könnyen reponálható volt, ezért primer hasfali rekonstrukciós műtétet végeztünk (1., 2. ábra). Állapota a műtétet követően stabil volt, a 3. életnapon fokozatosan bevezetett, eleinte folyamatos, majd bolus enteralis per os táplálását jól tolerálta, bélműködése spontán beindult, székletet ürített.

A 2. életnapon jelentkező hangos szisztolés zörejt, illetve a betegnél és ikertestvérénél észlelhető



2. ábra: A műtőnkben készült képen jól látszik, hogy altatást követően az omphalokele tartalma könnyen reponálható



1. ábra: A 6. életnapon akut has klinikai képe miatt készült natív hasi röntgenen a máj és lép árnyék nem differenciálható

gastrointestinalis fejlődési rendellenesség (anus atresia rectovestibularis sipollyal) miatt, további malformáció kizárására kardiológiai és genetikai konzíliumot kértünk. Echocardiographia során kicsi ductus arteriosus, foramen ovale apertum, marginalis VSD (ventricularis septum defectus) igazolódott, subaorticus VSD és kettős osztatú jobb kamra gyanúja merült fel. Genetikai vizsgálat elsősorban 22q11.2 mikroduplicáció lehetőségét, ennek negativitása esetén a 16-os kromoszóma maternalis UPD-jét (uniparentalis disomia) vetette fel. A 6. életnapon a korábban teljesen stabil, jó általános állapotú újszülöttnél hirtelen kifejezett has puffadás, hányás lépett fel, állapota rohamosan romlott. Tehermentesítő gyomorszonda és szélcső felhelyezése történt, az enteralis táplálást felfüggesztettük. Laboratóriumi leletei metabolikus acidosist és hyperglykaemiát igazoltak. Natív hasi röntgenen diffúzan, kifejezetten gázos, tág belek ábrázolódtak, a máj- és lépárnyék nem volt differenciálható (3. ábra). Az első hányást követően 1 órával, hasa hirtelen betapinthatatlan lett, akaratlan hasi izomvédekezés alakult ki, és az alsó test fél cianotikussá vált. A metabolikus komponens mellett légzési elégtelenség is kialakult, ezért intubáció történt, gépi lélegeztetés vált szükségessé. Akut has klinikai képe miatt azonnali műtéti beavatkozás mellett döntöttünk, de a gyermek rapidan romló állapota még a műtőbe való transzportot sem tette lehetővé; az első tünet jelentkezését követően 2

órával keringése összeomlott, cardiopulmonalis reszuszitáció (CPR) vált szükségessé. Ezzel egyidőben a moribund gyermekén ágymelletti laparotomiát végeztünk.

A hasfal megnyitását követően a 90 fokkal az óramutató járásával ellenkező irányban rotált, masszív pangás jeleit mutató, és már subcapsularis haematomával bíró máj szinte kipréselődött a hasüregből. A máj torziója miatt mind a v. portae, mind a v. cava inferior megtörtetést szenvedett: vénás keringési akadály alakult ki. A májat sürgősen detorquálva, folyamatos CPR mellett a cardialis tevékenység visszatért, a gyermek szívfrekvenciája 100–110/perc körül stabilizálódott, O₂-szaturációja fokozatosan emelkedett, így lehetővé vált a hasüreg explorálása is. A gyomor a CPR-t követően disztendált volt, a nagygörbület mentén vélhetően barotrauma hatására a serosa végigrepedt, de összességében keringése megtartottnak bizonyult. A duodenum jobbra-lateral felé folytatódott, a duodenojejunalis átmenet a máj alatt a jobb felső hasfélben helyezkedett el, a vékonybelek keskeny közös belfodron fűződtek fel, az ileocecalis átmenet közvetlenül a máj alatt volt található, a haránt vastagbél a gyomor mögött futott a bal flexurához.

Bár a kép mesenterium communae-nak megfelelt, de volvulusra utaló torquatio a mesenteriumgyökön nem volt látható. A vékonybeleket előemelve nagyfokú gázosságot, masszív ischaemiát észleltünk. A bal colonfél és a sigma keringése megtartottnak tűnt. A máj detorquatioját követő keringés-stabilizálódás után a splanchnicus véráramlás megindulásával a vékonybeleken és a vastagbél kezdeti szakaszán masszív vénás pangás alakult ki, majd néhány perces várakozást követően elszórtan foltos ischaemia kezdett megjelenni, gyakorlatilag az egész vékonybél területén. A máj keringése lassan stabilizálódott, a felszakadt Glisson-tok alóli minimális szivárgó vérzés megszűnt.

A diffúz, szinte az egész felső mesenterialis erek által ellátott területen kialakult ischaemia miatt a belek életképessége kérdéses volt, ezért a hasúri szerveket Betadine-os átmosást, izolálást követően sílőba helyeztük, ezzel is minimalizálva a hasúri nyomást. Az életmentő ágymelletti műtétet követően 12 órával műtői körülmények között second-look laparotomiát végeztünk.

A műtét során a felszálló és a haránt vastagbél, valamint a vékonybelek szinte teljes nekrozisát észleltük a vena mesenterica superior ellátási területének megfelelően, csak a duodenum és a jejunum kezdeti, összességében kb. 20 cm-es szakaszán volt detektálható keringés. A belek életképessége ezen a szakaszon is kérdéses volt. A klinikai kép mesenterialis trombózisnak megfelelt. Abban bízva, hogy a keringés stabilizálódásával ez a bélszakasz, és ezzel – ugyan rövid bél szindróma kialakulása mellett – a gyermek élete is esetleg megment-



hető, a nekrotikus belek eltávolítása, jejunostoma képzése mellett döntöttünk.

A posztoperatív időszakban a keringési zavar progresszív, a beteg stomája is elhalt, a silon keresztül a máj jobb lebenye alatt a belek zöldesfeketesen színeződtek el. Laborleletekben egyre mélyülő metabolikus acidosis volt igazolható.

A gyermekgyógyászati és gyermeksebészeti közös konzílium egységes véleménye az volt, hogy egy esetleges ismételt laparotomiának nem volna sem diagnosztikus, sem terápiás értéke, ezért erre a későbbiekben nem is került sor. A korszerű intenzív perinatológiai ellátás minden eszközét bevetettük, a végig súlyos állapotú újszülött kombinált parenteralis antibiotikus kezelésben, keringés-légzés támogatásban, parenteralis táplálásban, adekvát fájdalomcsillapításban részesült, anaemiája, thrombocytopeniája, hypoproteinaemiája miatt vérkészítményeket kapott. Ennek ellenére a gyermeket nem sikerült stabilizálni, életfunkciói fokozatosan gyengültek. A laborparaméterei szerint tovább mélyülő súlyos metabolikus acidosisát befolyásolni nem sikerült, így a májtorzió és a következményes bélelhalás miatt egyre romló állapotú gyermeket a 19. életnapján elvesztettük.

Következtetés

Hazánkban a várandós anyák praenatalis ultrahangszűrése kötelező. A második, a terhesség 18–20. hetében történő vizsgálat során az omphalocele már kimutatható (12). A 10. terhességi hét előtt a belek normálisan is a köldökzsinórban helyezkednek el, később azonban ez az állapot már patológiás. A hasfalon kívül, a kiszélesedett köldökzsinórban látható szervek ultrahanggal jól azonosíthatók. Az omphalocele diagnózisában segít, ha a máj is jelen van a kitüremkedő szervek között, de fontos a gastroschististól való elkülönítése is (13).

Az omphalokelével gyakran társuló szívfejlődési rendellenességek és a háttérben előforduló kromoszómaeltérések miatt intrauterin felismerés esetén magzati echocardiographia és magzatvízből történő kromoszómavizsgálat válik indokolttá. Letális kromoszómaeltérés és/vagy egyéb súlyos, az élet-

tel összeegyeztethetetlen fejlődési rendellenesség előfordulása esetén a terhesség megszakítása szóba jöhet. Omphalocele esetén 90 százalékban emelkedett az anyai szérum AFP-szintje, ezért ennek magas értéke esetén mindig gondoljunk hasfalzáródási rendellenességre (14).

Praenatalisan diagnosztizált omphalocele esetén a terminus előtti programozott szülés nem jár kimutatható előnnyel, szükségtelen. Fontos azonban a megfelelő szülésvezetés a hasüregből kitüremkedő szervek szülés során bekövetkező sérülésének elkerülésére. A szülés módjának megválasztásakor az omphalocele mérete a döntő: óriás omphalocele, májérintettség esetén császármetszés indokolt. A potenciális szülési szövődmények és társuló fejlődési rendellenességek miatt az újszülött III-as szintű neonatológiai és gyermeksebészeti háttérrel bíró intézményben való ellátása kívánatos; ez a magzat számára legbiztonságosabb módon praenatalis diagnózis és *in utero* transzport segítségével valósulhat meg (15).

Bár a magzati sebészet már a 80-as évek óta elérhető lehetőség, omphalocele vonatkozásában műtéti korrekcióra idáig nem történt kísérlet; a hasfal zárása a születést követően többnyire szövődménymentesen végbevihető. Az általunk bemutatott újszülött halála az omphalocele miatt rögzítőrendszerétől megfosztott máj torziójának következménye volt; a torquatio miatt kialakult megtöretés mesenterialis thrombost, következményes teljes vékonybélelhalást okozott. Az ismert állapot rendkívül ritka, a nemzetközi irodalomban csak egy hasonló eset került leírásra, mely során a máj bal lebenye torqualódott meg, mégis fatális kimenetelű volt (16). A májtorzió akut, életveszélyes, azonnali beavatkozást igénylő kórkép, melynek mortalitása, adekvát, időben végzett kezelés esetén is rendkívül magas. Kialakulása elviekben a máj jobb rekesz alatti fixálásával megelőzhető lenne, azonban a műtét morbiditása újszülötteknél magas, Glisson-tok repedésével és akár fatális vérzéssel is szövődhet. Tekintettel arra, hogy a májtorzió incidenciája rendkívül alacsony, a megelőzésére irányuló bármely műtéti kísérlettel nagyobb veszélynek tennénk ki az újszülöttet; ezért rutinszerű alkalmazása még ezen potenciálisan fatális szövődmény lehetőségének ismeretében sem javasolt.

Summary

Liver torsion – fatal complication after primary surgical reconstruction of an omphalocele

Klára Erdei, University of Debrecen, Institute of Paediatrics

Introduction: Omphalocele is a congenital abdominal wall defect. In case of giant-omphalocele (containing the liver) the mortality is higher. Hereby we report a case of an extremely rare and fatal complication of this malformation.

Case presentation: A female newborn with prenatally diagnosed giant-omphalocele underwent primary closure in our department. After an uneventful early postoperative period on the 6th day a sudden acute abdomen developed. In the



critically ill patient we performed a bedside laparotomy: torsion of the liver was detected with subsequent mesenteric ischemia. Despite of all possible therapeutic efforts the patient died on the 19th day because of the overwhelming circulatory failure.

Conclusion: This fatal complication developed due to the torsion of the liver which was lacking its normal attaching ligaments. The splanchnic vessels became angulated due to the torquation of the liver and superior mesenteric vein thrombosis has developed secondary to the stasis.

KEYWORDS omphalocele, liver torsion, mesenteric ischemia

Irodalom

1. Benjamin B, Wilson GN. Anomalies associated with gastroschisis and omphalocele: analysis of 2825 cases from the Texas Birth Defects Registry. *J Pediatr Surg.* 2014 Apr. 49 (4):514-9
2. Sadler TW. Orvosi embriológia. Budapest: Medicina Könyvkiadó Zrt.; 2014.
3. Marshall J, Salemi JL, Tanner JP, et al. Prevalence, Correlates, and Outcomes of Omphalocele in the United States, 1995-2005. *Obstet Gynecol.* 2015 Aug. 126 (2):284-93
4. Shuman C, Beckwith JB, Weksberg R. Beckwith-Wiedemann Syndrome. In: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, Wallace SE, Amemiya A, Bean LJH, Bird TD, Fong CT, Mefford HC, Smith RJH, Stephens K, editors. *Source GeneReviews®* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2016. 2000 Mar 3 [updated 2016 Aug 11]
5. Dénes J, Pintér A. Gyermeksebészet és határterületei. Budapest: Medicina Könyvkiadó Zrt.: 1987
6. Osifo OD, Ovueni ME, Evbuomwan I, Omphalocele management using goal-oriented classification in African centre with limited resources. *J Trop Pediatr.* 2011 Aug;57(4):286-8
7. Hwang PJ, Kousseff BG, Omphalocele and gastroschisis: an 18-year review study. *Genet Med.* 2004 Jul-Aug;6(4):232-6
8. Tulassay T, Klinikai Gyermekgyógyászat. Budapest: Medicina Könyvkiadó Zrt.; 2016.
9. Binet A, Supply E, De Napoli Cocci S, et al. Tissue expansion in management of giant omphalocele parietal sequelae. *Ann Chir Plast Esthet.* 2016 Aug 25. pii: S0294-1260(16)30141-8
10. Bauman B, Stephens D, Gershon H, et al. Management of giant omphaloceles: A systematic review of methods of staged surgical vs. nonoperative delayed closure. *J Pediatr Surg.* 2016 Jul 27. pii: S0022-3468(16)30188-9
11. Lee SL1, Beyer TD, Kim SS, et al. Initial nonoperative management and delayed closure for treatment of giant omphaloceles. *J Pediatr Surg.* 2006 Nov;41(11):1846-9
12. Blumenfeld YJ, Milan KE, Rubesova E, et al. HDlive imaging of a giant omphalocele sac. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2016 Jun 14. (10.1002)
13. Nakagawa M, Hara M, Shibamoto Y. MRI findings in fetuses with an abdominal wall defect: gastroschisis, omphalocele, and cloacal exstrophy. *Jpn J Radiol.* 2013 Mar. 31 (3):153-9
14. Darouich AA, Liehr T, Weise A, et al. Alpha-fetoprotein and its value for predicting pregnancy outcomes - a re-evaluation. *J Prenat Med.* 2015 Jul-Dec;9(3-4):18-23
15. Kong JY, Yeo KT, Abdel-Latif ME, et al. Outcomes of infants with abdominal wall defects over 18 years. *J Pediatr Surg.* 2016 Jun 13. pii: S0022-3468(16)30134-8
16. Ammouche C, Moog R, Lacreuse I, et al. Volvulus du foie d'évolution fatale 16 mois après la cure d'une omphalocele géante. *Arch Pediatr.* 2012 19(3):260-3.

Útravaló tudnivaló

- Az omphalocele egy többnyire praenatalisan is diagnosztizálható hasfalzáródási rendellenesség.
- A praenatalisan kiszűrt esetek *in utero* transzportja javasolt egy korszerű neonatológiai centrummal és gyermeksebészeti háttérrel rendelkező intézménybe.
- Eseménytelen posztoperatív szakot követően is alakulhat ki akut hasi kórkép, ekkor gondoljunk a nagyon ritka, de annál súlyosabb májtorzió lehetőségére.

Tesztkérdések

1. Az omphalocele praenatalisan diagnosztizálható kórkép. Hányadik terhességi héttől kóros, ha a belek a köldökszínorba türemkednek?

- a) 8 hét
- b) 12 hét
- c) 10 hét
- d) 14 hét
- e) 6 hét

2. Mi jellemző az óriás omphalokelére?

- a) a hasfali defektus ≥ 3 cm és a tömlő nem tartalmazza a májat
- b) a tömlő ≥ 5 cm és a májat tartalmazza
- c) a tömlő ≥ 3 cm és a májat nem tartalmazza
- d) a hasfali defektus ≥ 5 cm és a tömlő nem tartalmazza a májat
- e) a hasfali defektus ≥ 5 cm és a tömlő tartalmazza a májat

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!



Vissza a jövőbe? – küszöbön a poszt-antibiotikus éra

Back to the future? – on the threshold of post-antibiotic era

Karoliny Anna dr.

Heim Pál Gyermekkorház (Igazgató: dr. Nagy Anikó)

E-posta: karoliny.panka@gmail.com

A fertőző betegségek megelőzése és kezelése – legyen az baktérium, gomba, vírus vagy parazita által okozott megbetegedés – kiemelt fontosságú feladat napjainkban is. Az antimikrobiális rezisztencia terjedése azonban egyre nagyobb problémát jelent világszerte. Hatékony antibiotikumok nélkül a nagyobb sebészeti beavatkozások, a kemoterápia, transzplantáció kockázata sokszorosára nő. **Az előrejelzések szerint 30 év múlva az antibiotikum-rezisztencia áldozatainak száma – évi 20 millió haláleset világszerte – meghaladhatja a daganatos betegségben elhunytak számát.** Széleskörű, országokon, szakmákon, átvívelő stratégia szükséges ahhoz, hogy ne szembesüljünk az antibiotikum-használat előtti éra nehézségeivel.

Stratégia a rezisztencia visszaszorítására

A fertőző betegségek leküzdésében használt antimikrobiális kezelés során az expozíció hatására a mikroorganizmusok genetikai állománya megváltozik: rezisztens törzsek alakulnak ki. Ennek következtében a kezelés ineffektív lesz, a jelenség következtében a morbiditás és a mortalitás növekszik.

Rezisztens mikroorganizmusok az egész világon fellelhetők: kimutathatók emberben, állatban egyaránt, de jelen vannak az ételekben, sőt az ivóvízben, levegőben, trágyában is. A rezisztencia terjedésének csak nagyon szigorú infekciókontroll, állatgyógyászati és élelmiszerbiztonsági összefogás szabhat gátat.

A WHO (World Health Organisation) évek óta kiemelten foglalkozik a rezisztencia kérdéssel. 2015-ben egy egységes, országokon, szakterületeken átvívelő akciótervet dolgoztak ki, mely mérföldkő a rezisztens kórokozók elleni harcban (1); ezserint a legsürgetőbb feladatok a következők:

- Az antimikrobiális rezisztencia problémájának tudatosítása, oktatás.
- Az evidenciákon alapuló tudás megerősítése a monitorizálás és a kutatás területén.
- A fertőzések számának csökkentése a közegészségügy, a higiénia és a járványügy eszközeinek segítségével.

- Az antimikrobiális gyógyszerek ésszerű használata mind a humán, mind az állatgyógyászatban.
- Erőforrások összpontosítása gyógyszerfejlesztés, diagnosztikai újdonságok, vakcinák és egyéb intervenciók irányába.

Mit tehetünk gyakorló orvosként a probléma visszaszorítása érdekében?

A megfontolt antimikrobás kezelés alapvető feladatunk. Gondosan mérlegeljük, hogy van-e szükség antibiotikumra, végezzük el a lehetséges mikrobiológiai és diagnosztikus vizsgálatokat. Válasszuk a legszűkebb spektrumú antibiotikumot, megfelelő ideig alkalmazzunk: az idejekorán befejezett kezelés elősegíti az antibiotikum-rezisztens törzsek kiszekrelődését.

Az antibiotikum-asszociált mellékhatások (leggyakrabban a gastrointestinalis tünetek) megjelenése a kezelés kényszerű befejezéséhez vezethet, azonban egyes probiotikus törzsek használatával ezen mellékhatások megelőzhetőek, illetve csökkenthetők (2). A probiotikum kiválasztásánál hasonló körülmények között kell eljárunk, mint az antibiotikum-választásnál: olyan törzset válasszunk, mely hatékony, biztonságos. Emellett – mivel antibiotikum-asszociált mellékhatások elkerülése a cél, azaz az antibiotikumokkal párhuzamosan alkalmazzuk – igen előnyös, hogyha az alkalmazott antibiotikummal szemben intrinsic, azaz nem transzferálható rezisztenciával rendelkezik.

Az egyik leginkább kutatott probiotikus törzs a *Lactobacillus reuteri* DSM 17938, mely hatásosságáról és biztonságosságáról számos RCT-vizsgálat áll rendelkezésünkre (3). A leggyakrabban alkalmazott antibiotikumok több mint felére intrinsic rezisztenciával rendelkezik, kiemelkedik egyedülálló penicillin rezisztenciája miatt, mely gyermekgyógyászati szempontból különösen előnyös.

Az antibiotikum-rezisztencia terjedése komoly kockázatot jelent. A rezisztens törzsek elterjedésének visszaszorítása csak átgondolt antibiotikum használat mellett várható. A sikeres antimikrobiális kezeléshez hozzájárul a megfelelő probiotikum használata is.

Felhasznált irodalom

1. Sixty-eight World Health Assembly WHA68.7 Agenda item 15.1 26 May 2015.
2. ESPGHAN Comité on Nutrition, JPGN 2011; 52:238-250.
3. Rosander A et al. Removal of antibiotic resistance plasmids from *Lactobacillus reuteri* ATCC 55730 and characterization of the resulting daughter strain L. reuteri DSM 17938. Appl Envir Microbiol. 2008; 74:6032-6040.

A Piros Orr Bohócdoktorok Alapítvány

20 éve gyógyít a nevetés erejével

www.pirosorr.hu

20 évvel ezelőtt, 1996 decemberében, Mikulás napján egy teljesen rendhagyó vizit kezdődött délután a Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinikán. A Piros Orr Alapítvány bohócdoktorai indultak el a Klinika folyosóján, hogy meglátogassák az osztályokon fekvő gyermekeket. Különleges látogatásukkal és rendhagyó megközelítésükkel üdítő színt vittek a hazai orvoslásba. Az Alapítvány indulása és sikertörténete egybeforr a Bókay utcai intézménnyel, hiszen ők voltak azok, akik elsőként szavaztak bizalmat a gyógyító nevetésnek.

A kerek évforduló alkalmából, 2016. december 6-án kora délután ünneplésre gyűltek össze az orvosok és a bohócdoktorok az SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika Koós termében.

A születésnapot az Alapítvány ügyvezető igazgatója, Rékay Ágnes nyitotta meg, és beszédében köszönetet mondott a Klinika vezetésének és gyógyító stábjának. Kiemelte továbbá a Klinika korábbi vezetőjének, Dr. Tulassay Tivadar professzor úrnak nyitottságát és befogadó támogatását, hiszen a kilencvenes években szokatlan újítként hatott, hogy beengedte a bohócdoktorokat a klinika fehér falai közé. A méltatásban megköszönte Dr. Rényi Imre adjunktus úr patronáló segítségét és külön megemlítette, hogy Dr. Cserhádi Endre professzor úr két évtizede töretlenül pártfogolja a bohócdoktorok munkáját. A jubileumot ünneplők közül két bohócdoktor hagyta el elsőként a termet, mivel a „rendes” kedd délutáni bohócvizitre kellett elindulniuk.

Az Alapítvány 27 speciálisan képzett előadóművésze 13 gyermekkórházban és 3 idősotthonban dolgozik, és évente közel 1000 alkalommal viszik el a gyógyító nevetést. A vizitáló bohócdoktorok humorral, nevetéssel, és közös játékkal oldják fel a speciális helyzet okozta szorongást és lehangoltságot. A nevetés sokoldalú jótékony élettani hatásai mára már közismertek: az emelkedő endorfin-termelés, és az ellenállóbbá váló immunrendszer mind nagyban hozzájárul a betegek gyógyulásához.

Ugyanilyen fontos a bohócdoktori vizitek kedvező lélektani és szociális hatása: a gyermekek örömteli, kreatív közösségi élményekhez jutnak a sokszor hónapokig elhúzódó kezelések során. Amíg a betegség elszigeteli a gyermekeket a kapcsolataiktól, addig a bohócdoktorok a színes külvilágot és a fel-



„Számunkra a humor a legkomolyabb dolog”

szabadultságot jelentik számukra. A bohócdoktorok azért lehetnek a gyógyító intézmények részei világszerte, mert javítanak a beteg gyerekek állapotán.

A bohócdoktorok felelősségteljes munkájukra rendszeres színészi, pszichológiai és kommunikációs tréninggel készülnek, de az alapképzés során szociológiai és egészségügyi képzést is kapnak. A bohócdoktor akkor végzi jól feladatát, ha „összedolgozik” az egészségügyi személyzettel, empátikusan közeledik közönségéhez, jó kapcsolatot ápol orvosokkal, szülőkkel, minden kórházi dolgozóval, figyelembe veszi a kórház rendjét, az etikai követelményeket.

A speciális programjukkal, a ZeneKaravánnal olyan gyógyító- és tanintézményeket keresnek fel, ahol mentálisan és halmozottan sérült, különleges törődést igénylő gyermekek vannak. Interaktív előadásukat gyógypedagógus szakemberek bevonásával alkották meg. A három bohócból álló vidám zenekar nagy figyelmet fordít a közönség befogadóképességére és éppen aktuális érzelmi reakciójára. Az Alapítvány törekvése két évtized múltán is az, hogy minél több gyermek és felnőtt életébe vigyen vidámságot és nevetést. Céljuk továbbá, hogy szakmai felkészültségükkel és egyedi megközelítésükkel nélkülözhetetlen támogatást nyújtsanak az orvosoknak és nővéreknek gyógyító munkájuk során.

Az Alapítvány és bohócdoktorai:

- 13 kórházban: Budapesten, Pécsen, Miskolcon, Nyíregyházán, Győrben, Törökbálinton és
- 3 idős otthonban vizitálnak heti rendszerességgel,
- 20 év alatt több mint 300 000 beteg gyermek arcára varázsoltak mosolyt,
- párosával dolgoznak,
- számos elismerés között a Heim Pál Emlékérem birtokosa,
- a Nemzetközi Piros Orr Szervezet partnere,
- a bohócdoktor csapat idén tovább bővül,
- jövőre új kórházakban indulnak el a rendszeres vizitek.

Télen is Balaton: Borsos Miklós Tihanyban

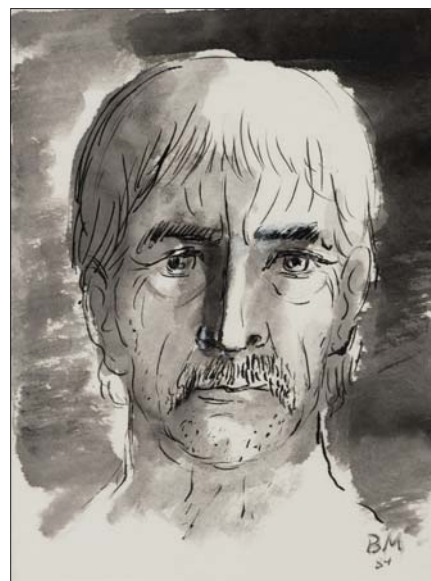
A 110 évvel ezelőtt született szobrászművészre, Borsos Miklóstra (1906-1990) emlékezik a februárig látható tematikus kiállítással a Kovács Gábor Művészeti Alapítvány Tihanyban. A tárlat az alkotó legjelentősebb munkáin keresztül mutatja be rendkívül változatos életművét, így festmények, rajzok, kisplasztikák, szobrok, érmek, plakettek és reliefek egyaránt láthatók a KOGART tihanyi galériájában.

Szalay Ágnes

művészettörténész

Kovács Gábor Művészeti Alapítvány

E-posta: agnes.szalay@kogart.hu



Borsos Miklós: Önarckép (1984) tus, papír

A nagyszabású tárlat ezúttal összekapcsolja a Borsos emléktérmet a galéria időszakos kiállítótereivel, ahol kuriózumként azt a két bronzreliefet (*Búcsúzkodás*, *Sárkányölő Szent György*) is láthatja a közönség, amelyek az elmúlt hónapokban kerültek a Kovács Gábor Művészeti Alapítvány birtokába. A kiállítás nagy hangsúlyt fektet Borsos Miklós Tihannyal, a Balatonnal, illetve az ide kötődő művésztársaival való szoros kapcsolatra. Tihany a szülőhelye a műveiben oly gyakran megfogalmazásra kerülő egyszerű halászoknak, pásztoroknak, földműveseknek, akik olykor mitologikus hősökké válnak, ezzel együtt alkotójuk felruházza őket a történelem, irodalom, művészet nagy egyéniségeinek jellegzetességeivel.



Borsos Miklós: Szamothrakéi Niké (1970-es évek) lavírozott tus, papír



Borsos Miklós: Aphrodité (1952) bronz



Borsos Miklós: Önarckép reneszánsz alakokkal (1983) lavírozott tus, papír



Borsos Miklós: Két alak a mólón (1987) lavírozott tus, papír



A tárlat újabb fejezetet szentel a Borsos klasszikus műveltségének alapjául szolgáló bibliai illusztrációinak: láthatjuk Ádámot és Évát paradicsomi környezetben, a Madonna a gyermek Jézussal ikonográfiai típusát különböző megfogalmazásban, Jézust tanítványai körében, a vizet fakasztó Mózes, a partra vetett Jónás prófétát, illetve angyalok és szentek csoportjait a műfaji skála szinte minden szeletében. Az Ó- és Újszövetség alakjain túl feltűnnek a mitológiai történetek ismert szereplői, mint Odüsszeusz, Aphrodité, Ikarosz vagy a rendszerint attribútumán, lantján muzsikáló Orfeusz.

Külön egységet képeznek a művész zenei témájú alkotásai, a hegedülő alakok, kamarázó figurák főleg grafikai lapokon, illetve az egyetemes zenei történet emblematikus alakjainak, mint *Bach*, *Vivaldi*, *Haydn*, *Mozart*, *Liszt*, *Kodály* vagy *Bakfark Bálint* profiljának megfogalmazásai bronzermék hátlapján.

A művész ars poeticájában alapvető jelentősége volt ember és természet elválaszthatatlan egységének, ezt a világot egy újabb terem mutatja be a grafikákat kiegészítő szobrok segítségével. Végül Borsos itáliai körútjáról származó korai képeivel egyfajta reneszánsz világba kap betekintést a látogató.

Borsos Miklós a 20. századi magyar képzőművészet egyik legsokoldalúbb egyénisége, aki minden képzőművészeti műfajban maradandót alkotott. Az elsősorban szobrászként ismert művész egész életén át jelen lévő élménye a zene szeretete és a zenélés, a hegedülés volt. Szobrászi pályája és életműve is leginkább egy harmonikus, formailag és gondolatilag tökéletesen megkomponált, kiegyensúlyozott zenei műhöz hasonlítható, amelyben minden hang és minden ütem önálló karakterrel bír, mégis alárendelődik a partitúra egészének.

A szobrászaton kívül a rajzolás szeretete volt az, ami Borsos Miklós egész pályáját végigkísérte. Grafikáit a részletezést mellőző, a mondanivaló lényegének képi megformálását előtérbe helyező kifejezés-mód jellemzi. Lavírozott tusrajzai többnyire monokrómok, csak egy-egy szín tónusértékeivel teremt plaszticitást, fény-árnyék hatást, és ezzel a visszafogottsággal ad gondolatgazdag, sajátos világot képeinek. Grafikái a minimálisra redukált vonal- és színhasználat ellenére sem tűnnek vázlatosnak, sommázza ki a művész érzelmeit, hangulatát vagy az ábrázolt témához kapcsolódó élményeit. Grafikaiái japán merített papíron, kínai tussal, gyakran diópáccal készültek. Egyszerű vonalvezetése, finom fény-árnyékai pedig emberközpontú festői világának lírai szigorú tömörségű megformálása.

„Borsos a magyar művészet sokat hangoztatott jellemvonásának, az úgynevezett pannon szellemnek az egyik fő képviselője. A pannon szellem a magyar múlt és a görög-római alapokon nyugvó európai tradíciónak nászából született, és egyik éltetője a Balaton, nemcsak mint varázsos táj, hanem mint a nemzet kultúrájában fontos szerepet játszó jelentés-egész. (...) Művészete elképzelhetetlen a Balaton ihlető ereje nélkül. A Balaton, mint mítoszt és eposzt sugalló világ élteti művészetét, és ebből az élményből fakadóan a görög mitológia alakjai, a titokzatos szirének, a tragédiát látó Orfeusz élednek újjá szobraiban.” (Németh Lajos, 1968)

KOGART Kiállítások Tihany
8237 Tihany, Kossuth Lajos u. 10.
2016. november 5. – 2017. január 29.



Borsos Miklós: Évszakok (1981) tus, papír



Borsos Miklós: Bartók síremlék (1988) bronz



Borsos Miklós: Liszt Ferenc, bronz