

Gyermekgyógyászat

tudományos és továbbképzési szaklap

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGÁNAK ORSZÁGOS FOLYÓIRATA



8
kreditpont

- Psoriasis csecsemőkorban
- Diabeteses ketoacidosis megelőzésének lehetősége
- Nehezen etethető csecsemő és kisgyermek – okok, következmények
- Fekete Miklós professzor köszöntése
- Törpék a műalkotásokon
- MGYT Nagygyűlés, 2016, absztraktjai

Gyermekegyógyászat

„.... Az is valószínű, hogy az orvosok iránti attitűdöt gyakran befolyásolja az is, hogy mindenki tudja, egyszerű néki is szüksége lesz rájuk.
(Dr. Fekete Miklós)

TUDOMÁNYOS ÉS TOVÁBBKÉPZÉSI SZAKLAP

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA KÉTHAVONTA MEGJELENŐ ORSZÁGOS FOLYÓIRATA

FŐSZERKESZTŐ
Veres Gábor

FELELŐS SZERKESZTŐ
Kovács Tamás az MGYT főtktára

SZERKESZTŐBIZOTTSÁG ELNÖKE
Velkey György az MGYT elnöke

A SZERKESZTŐBIZOTTSÁG TANÁCSADÓ TESTÜLETE

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

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

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

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

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

ROVATVEZETŐK

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

ablonczyil@gmail.com
bene.ruzsena@gmail.com
deralfi.beata@med.semmelweis-univ.hu
dezsofi.antal@med.semmelweis-univ.hu
kodoju@gmail.com
eva.erhardt@aok.pte.hu
andras.farkas@aok.pte.hu
fog.andras@gmail.com
halasz.zita@gmail.com
harangi.ferenc@tmkorkhaz.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@heimpalkorkhaz.hu
kovacs.akos@symposiumalapitvany.hu
kovacs.gabor1@med.semmelweis-univ.hu

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

kovacsm@petz.gyor.hu
kovacs.lajos@med.semmelweis-univ.hu
kovacsst@med.unideb.hu
tamas.kovesi@aok.pte.hu
krivang@hu.inter.net
gyermektudo@gmail.com
borbala.mikos@gmail.com
mogyoros@dote.hu
enemes@dote.hu
zoltan.nyul@aok.pte.hu
szabo.attila@med.semmelweis-univ.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 Gyermekorvosok Társasága tagjai a társasági tagdíj fejében (5000 Ft, nyugdíjasoknak 1500 Ft) ingyenesen, címlista alapján, postai úton megkapják. Előfizetési díj másoknak: 8200 Ft/év + postaköltség. Megrendelhető az MGYT-nél.

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

CÍMLAPKÉP: Törpék a műalkotásokon (lásd 283. oldal) című cikkből.
Diego Velázquez (1599-1660): Az udvarhölgyek (1656) Prado Múzeum Madrid, Spanyolország

DERMATOLÓGIA SAROK

Psoriasis csecsemőkorban

Varga Imre dr., Harangi Ferenc dr.

265

Psoriasis in infant

EREDETI KÖZLEMÉNYEK

A prezentációs diabeteses ketoacidosis
megelőzésének lehetőségeTóth-Heyn Péter dr., Kocsisné Gál Csilla,
Luczay Andrea dr., Zeher Zsuzsanna, Körner Anna dr.,
Blatniczky László dr., Madácsy László dr.

269

Prevention of diabetic ketoacidosis at first presentation of
type 1 diabetes in children

PREVENCIÓ

Még egyszer a bárányhimlőről

Janitsáry Anna dr.

Medical Affairs Manager, infektológus szakorvos

275

Once again about varicella

A probiotikumok antibiotikum-rezisztenciája –
áldás is lehet?

Karoliny Anna dr. gyermekgasztroenterológus

277

Could the antibiotic resistance be helpful?

TÁPLÁLÁS

Nehezen etethető csecsemő/kisgyermek – okok,
következmények

Scheuring Noémi dr.

279

Feeding difficulties in infants/toddlers - causes, consequences

EVIDENCIÁN ALAPULÓ ORVOSLÁS

Bizonyítékokon alapuló orvoslás a csecsemőtáp-
lálásban

Dezsőfi Antal dr.

281

Evidence based medicine in the infant nutrition

KÉPZŐMŰVÉSZET

Törpék a műalkotásokon

Szabó László

283

OLVASÓI LEVÉL

Óvatosan a fénykezeléssel!

Hencz Péter dr.

264

TALLÓZÓ

Az etanolt tartalmazó gyógy- szerek alkalmazása
újszülöttekben a vér emelkedett acetaldehid-
koncentrációjához vezethet

Horváth Enikő

278

Köszöntés: Fekete Miklós professzor 80

Fekete Miklós professzor 2016. október 20-án lesz 80 éves. Arra készültünk, hogy majd klinikai ünnepség keretében köszöntjük és ünnepeljük őt az évfordulón, de ő ettől határozottan elzárkózott. Ehelyett születésnapjára „ajándékként” az alábbi összeállítással tisztelgünk, gratulálunk, és jó egészséget kívánunk Fekete Miklós professzornak.

MUNKATÁRSAI



Az egykori klinikaigazgató visszaemlékezése

Fekete Miklós kivételes, egyetemünkön valószínűleg egyedülálló módon, három évtizeden keresztül folyamatosan látta el a klinika igazgatóhelyettesi feladatokat. *Mestyán Gyula* és *Méhes Károly* igazgatók teljes vezetői periódusában már igazgatóhelyettes volt. Ebben a 20 esztendőben szakmai és hivatali szenior előjárómat tiszteltem benne, majd igazgatói kinevezésem (1997) után ezek a szerepek tíz évre felcserélődtek, ahogyan ő finom, utánozhatatlan humorával mondaná, „principálisa” lettem. Jelentős mértékben habitusából és karakteréből fakadóan kapcsolatunk többnyire csak formailag változott. Egy percre sem merült fel bennem, hogy esetleg valaki mást válasszak helyettesemnek. Ismertem korábbi működését, felkészültségét, precizitását, tekintélyét az egyetemen, az orvosi karban és a klinika összes munkatársa között. Az igazgató – igazgatóhelyettesi viszony szinte észrevétlenül és meglepően rövid idő alatt barátsággá alakult és érett, és megmaradt ma is, közel

egy évtizeddel a közös hivatali munka befejeztével.

Részen az igazgatói, részen egyetemi megbízásokkal járó távollétek különösen fontossá tették az igazgatóhelyettes szerepét. Erre az időre esett szakmai életem azon szakasza is, amikor néhány nemzetközi kutatótársaságban való aktivitás több külföldi utazással is járt. Mindig abban a biztos tudatban indultam a vasútállomásra, hogy a klinika vezetését biztos kezekben tudhatom. Fekete Miklós szakmai tudása és tapasztalata garanciát jelentett a betegellátás folyamatos és zavartalan irányítására. Több évtizedes vezetési tapasztalatai nem hagyhattak kétséget a felől sem, hogy személyi és egyetemi kérdésekben is adekvát helyettest hagytam itthon. Végül sohasem kellett attól tartanom, hogy távollétemben bármi olyan történik, ami helyettesem lojalitását érintené.

Professzor Úr! Kedves Miklós Barátom! Köszönöm a sok segítséget, tudást, tapasztalatot és a barátságot.

Dr. Soltész Gyula



Fekete Miklós professzor több mint fél évszázados szakmai pályafutása során vérbeli klinikusként, lelkiismeretes, empátiás orvosként és lelkes oktatóként vált ismertté. Egy közeli orvostanhallgató rokonának címzett írása az etikus orvosi tevékenység és magatartás ars poeticájának is tekinthető.

Nézeteim egy ifjú leendő orvos számára a pályánkról

A lentebbiek nem rendszerezett, többször ötletszerűen válogatott gondolataim az orvosi pályáról vagy foglalkozásról, vagy mesterségről, de legigazabban hivatásról. Mindezt egy hozzám közeli rokon fiatalembernek szántam, aki akkor még orvostanhallgató volt. Néhány barátom, akik olvasták, rábeszéltek, hogy olvashassák mások is, hátha javukra válik. Beleegyeztem. Mindehhez jogosultságot onnan eredeztettem, hogy a hat egyetemi évvel együtt (1955–1961) 51 évet (1961–2006) töltöttem el egyetemi, klinikai orvosként: egyetemi docens (1976–1989) majd professzor voltam (1989–2006, azóta professor emeritus), egy 200 ágyas, 40 orvossal dolgozó klinika helyettes igazgatója, közel harminc éven át. Mindez idő során sok mindent tudtam érzékelni és látni, hiszen igyekeztem nyitott szemmel járni.

Az orvosi pálya a mai kulturált világban megbecsült, tisztelt, elismert és fontosnak tartott tevékenység, s nemcsak az ismert hatalmas elsajátítandó ismeretanyag miatt, hanem az elvárt (sajnos nem mindig teljesülő!) emberi kvalitások miatt is. Az is valószínű, hogy az orvosok iránti attitűdöt gyakran befolyásolja az is, hogy mindenki tudja, egyszer neki is szüksége lesz rájuk. Fentebb hivatkozott kulturált világban az orvosok általában (vagyis, nagyon nem homogén populáció!) a jómódú middle-middle classba tartoznak, felsőbb rétegeik (nem pénz alapján) pedig az értelmiségi elithez. Az orvosi rend mai magyarországi helyzetének taglalásába és minősítésébe nem óhajtok belemenni, ez egy másik történet. De hiszem, hogy a jelenlegi státus átmeneti.

Sokat beszélgettem kollégákkal, de még többet szigorló medikusokkal (nagyon sokat vizsgáztattam, mindig csak szóbeli formában) és a régebbi rendszerben szóbeli felvételi vizsgabizottsági elnökként (11 éven át) a leendő, illetve reménybeli medikusokkal arról, hogy miért lettek, akartak vagy akarnak orvosok lenni. Nem sokkal találkoztam, aki olyan meggyőződéssel mondta, hogy hivatástudatból, hogy el is hittem neki. Aki őszinte, mély hivatástudatból választja ezt a pályát, annak nagyon jó, annak minden egyszerűbb lesz, de ők vannak a kevesebben. A többség döntésének magyarázata: megbecsült foglalkozás, mindig szükség van rájuk, „jég hátán is meg lehet élni vele”, érdekes foglalko-

zás, biztos anyagi bázist nyújt, mert a családban több orvos van, mert a szülei akarták így, s ilyenek. Persze, aki nem hivatástudattal jön, abban is később, a klinikai évek során, s ha gyógyító-klinikus lesz, akkor a munkája során sok minden kialakulhat, ami emberileg kitűnő, megbízható, abszolút betegorientált, betegcentrikus orvossá teszi, s itt most nem a szakmai kvalitásról szöveglok. (Itt jut eszembe, hogy tudtommal az újabb medikus curriculumokban szerepel orvostika-bioetika oktatása. Ez jó, de még jobb, ha a medikus – és később a fiatal orvos – személyesen, nap mint nap érzékeli ezt a magatartást munkatársai, idősebb kollégái, felettesei körében, ez jobban beléivódik, mint a jegyzetek s könyvek.)

Ha valaki a hat éves orvosegyetemi tanulmányokat sikeresen befejezi, diplomás med. univ.-ként alkalmazható válik arra, hogy további 5-6 év alatt valamilyen klinikai szakképesítést szerezzen, s ekkor lesz jogosult, hogy szakterületén önálló döntéseket hozva, önállóan tevékenykedjék. Persze, ez azokra vonatkozik, akik gyógyító orvosok akarnak lenni, mert egyébként egy med.univ. diplomával manapság sok minden egyébhez is lehet kezdeni. Akik orvosi (egyetemi, akadémiai) elméleti intézetekben maradnak, s valamilyen kutatómunkát végeznek, hát ez is egy lehetőség, egy kifutási mód. De ha ezt nem szenvedélyből és kutatói vénával választja valaki, akkor egy frusztrált, csalódott, götefark-nyiszáló áltudós (álkutató) lesz és ennyi. Nézetem szerint, tehát aki medicinát végezve gyógyító orvosi pályát akar választani, annak először azt kell eldöntenie, hogy konzervatív (spekulatív) vagy manuális (valamilyen sebészi) szakmát kíván-e, s ennek tanulóit hol szeretné eltölteni. Ez nagyon-nagyon nem mindegy, pedig a vágyak teljesülése soktényezős.

Az orvostudomány történetének legalább lényegi, áttekintő ismerete szerintem fontos minden orvos számára. E tudomány vagy „művészet” mai állását csak így lehet perspektívában látni, egyrészt, másrészt a gondolat és gyakorlat fejlődésének szépségét – a sok buktatóval együtt – csak így lehet igazán értékelni. Ha ez a tárgy nem szerepel a mai medikusok kötelező vagy választható tárgyai között – anno nekünk nem szerepelt sajnos –, maradnak a könyvek. Persze, nem orvostörténeti szintről van szó, erre ilyenkor nincs energia, s ez nem is szükséges. Egyébként, a gyógyítás történetét nem szabad összekeverni az orvostudomány történetével, a gyógyítás sokkal ősbibb, mint az orvostudomány. A gyógyítók a varázslók, később a papok rendjéből származnak eredetileg. Érdekes, tudomásom szerint a magyar „orvos” szó nyelvújítás-korabeli, s jelentése tulajdonképp: orv, titkos dolgokat tudó. Az igazi orvostudomány a XIX. sz. második felében kezdett csak fejlődni, és a XX. században vált az egyik legvirágosabban fejlődő természettudomá-



nyos területté. Természetesen ennek feltétele volt a gyógyító, úgynevezett klinikai orvostudomány hátterét, bázisát képező elméleti tudományok (kémia, fizika, biokémia, később orvostechnológia stb.) egyidejű vagy megelőző fejlődése, mert hiszen a klinikai orvostudomány elsősorban alkalmazott tudomány.

Ma Magyarországon – és Európában általában – az orvostanhallgatók egyetemi képzési ideje 6 év. Az elsajátítandó tananyag állandó burjánzása miatt felmerült többször, hogy a képzési időt növelni kell, de ez ma is vitatott, ellenzett, sok oknál fogva. Jogosan részben azért is, mert mára evidenssé vált, hogy a frissen avatott orvos inkább még csak leendő orvos. Megoldásként maradt a hagyományosan meglehetősen rögzült curriculumok módosítása. Hát ez zajlik, hol így, hol úgy (lásd tantárgy-sovinizmusok). Cél lenne legalább a négy magyar orvosképző kar curriculumának teljes összehangolása, az egyszerű átjárhatóság érdekében, de azt hiszem, még ez sem történt meg.

Mármint ami az oktatás formáját illeti (persze én csak a klinikai tárgyak oktatásáról beszélek): A tantermi „nagyelőadások” megtartása a professzor feladata és privilégiuma volt korábban, hosszú-hosszú ideig. Itt tudta előadni a tantárgya általa legfontosabbnak tartott fejezeteit, itt tudott szemléletet, stílust, magatartást oktatni (a klinikus nevelésének megkezdése), itt tudott érdeklődést felkelteni, s egyáltalán nyomot hagyni. A nagyelőadásnak messze nem csak adatközlés a feladata, mint előbb utaltam rá. Ugyanis, ha csak adatközlésről lenne szó, valóban napjainkban feleslegessé válna, hiszen rengeteg, jó tankönyv van, magyar és angol nyelven, nem is szólva az internet-adat lehetőségéről. De mindezekben egy orvos nagyon el tud tévedni, irányt veszíteni. Mint fő oktató, a professzor volt a fő vizsgáztató is, ez helyesen, a kötelessége is volt. Ezért volt a professzor egyetemi tanár, különben maradhatott volna akár nagyszerű főorvos is. Sajnos a mai divat az, hogy azzal az indokkal, hogy a klinikai szakterületek szétdarabolódtak (ún. subspecializálódás vagy superspecializálódás), egy-egy klasszikus nagy tárgyon belül az egyes részterületek előadását különböző előadókra bízzák, akik lehet, hogy a kérdéshez nagyon értenek, csak éppen előadni, oktatni, nevelni nem tudnak (még?), ehelyett a maguk szűk területre lokalizált elmélyült ismereteit villogtatják, többnyire rengeteg, túl bonyolult és túl színes ábrával (lásd mai technikai lehetőségek, aminek egy jó előadónak ellent kell tudni állnia). De ezen új divat ellen a legfőbb érvem végül is az, hogy az orvoskari képzés feladata megfelelő általános orvosi alapismeretekkel rendelkező doktorok kiképzése, s nem mini szuperspecialisták indítása.

Felvétel orvosegyetemre, pályaalkalmasság. Ma-napság az orvoskarokra jelentkezők országosan

egységesített, a korábbi szakmai teljesítményeket tükröző, elért összpontszám alapján kerülhetnek be. E rendszer objektivitása és igazságossága (?) nem vonható kétségbe, de ma már felismert hibája az, hogy a leendő orvos habitusa, személyisége, általános intelligenciája, pszichológiai alkalmassága nem kerül megítélésre, s ez baj, mert ezek a kvalitások fontosabbak, minthogy hogyan teljesített fizikából pl. vagy bármi más előírt tárgyból, ti. azt majd megtanulhatja később, vagy nem is lesz szüksége rá. Persze tudom, hogy a fenti minőségek felelősségteljes megítélése rendkívül nehéz, de nem lehetetlen. Például bevezethető lenne a szakmai felvételi értékelés akár mostani módja mellett egy személyes megjelenéssel egybekötött pszichológiai teszt és általános intelligencia-teszt előírása. Fontos és nehéz kérdés persze, hogy ezen tesztek eredménye hogyan, milyen súllyal befolyásolná a végső felvételi döntést. Mindenesetre erőteljesen szó van arról, hogy valamilyen szóbeli szereplést visszaállítsanak. Nagyon üdvös lenne. Egyébként, véleményem szerint egy jó, akár kiváló gyógyító orvosnak congenitalisan okosnak kell lennie, de semmiképpen sem zseninek. Sokkal fontosabb az emberi tisztesség, következetes megbízhatóság, a szakmája iránti elkötelezett érdeklődés, a betegek becsülése, a saját szakmai határainak ismerete, a szakmai hiúság teljes hiánya, csak hogy most néhányat soroljak.

Orvostanhallgatói évek. Nem könnyű időszak, de a későbbi orvosi lét megalapozásának az ideje. Egy értelmes és jól képzett medikusnak végzésekor van a legtöbb általános orvosi tudása, s ez a kiindulópont. Ismeretei választott szakterületének megfelelően később egyre inkább csak arra az adott területre fognak kiterjedni és elmélyülni. Orvos szakmai polihisztorok ma már nincsenek, nem is lehetnek. A medikusévek alatt nagyon kell figyelni, és sokat kell dolgozni, vagyis tanulni. Naponta, rendszeresen, több órát, szisztémásan. Részben ez a jövő ára. Teljesen hibás, primitív módszer, és felelőtlen is, ha valaki a tanulást a vizsgaidőszakra hagyja, s a szorgalmi időszakban – azt hiszi, hogy a dolga csak eljárási (eljárógatni) az előadásokra, szemináriumokra, gyakorlatokra, s ott felszedni, amit spontán lehet. Az orvosegyetemen a tudásért meg kell harcolni, ti. az ember saját kényelmességével, látszólagos szabadságával áll szemben. A vizsgákra mindig a megelőző fél évben kell ily módon készülni, s nem a vizsgarend szabta pár napban, ami gyakran egy-egy vizsga között rendelkezésre áll. Félig vesztett ügy, ha egy orvos sápadt, kialvatlan faciesszel, enyhén aláárkolt szemekkel, esetleg a bizonytalanságtól izzadva, netán a körmét rághva jelelkezik a vizsgára. Rutinos vizsgáztató az ilyet rögtön el is küldhetné, hogy ti. ne rabolják egymás idejét. A vizsgán fontos: sötét öltöny, fehér ing, nyakkendő, vagyis a külsőségekkel is meg kell adni



a tiszteletet a vizsgának és a vizsgáztatónak. Magatartásilag semmi lazaság, bizalmaskodás, jó pofizás, stréberkedés (szörnyülködő pofa, ha a másik rosszat mond, egyetértő bólogatás ha jót, pláne, ha netán a vizsgáztató villogtatja magát stb.). Fontos még, hogy a kapott jegyet nem reklamáljuk. Tudomásul kell venni, hogy az osztályozás nem is lehet mindig teljesen objektív. Saját tapasztalatom az volt, hogy a jelest könnyű hamar felismerni, az elégtelent úgyszintén. Az elégséges az, akit majdnem ki kellene rúgni, de csak majdnem, s itt már szubjektív tényezők is hathatnak. Nekem mindig a legnehezebb volt a 3 és a 4 elkülönítése, ha csúnya is, itt nagyon hathatnak az emberi tényezők. Talán a legjobb lenne, amint az néhány éve a szakvizsgákon is bevezették, a három fokozat alkalmazása: kiválóan megfelelt, megfelelt, nem felelt meg.

A medikusévek alatt alakul ki, hogy diploma után milyen területen akarja magát képezni a hallgató. Ha egy orvos 5-6. éves korában ezt még nem tudja, az engem mindig gyanakvással töltött el. A döntést nagyban befolyásolja a jelölt emberi habitusa, típusa, a 6 év alatt látottak és tapasztaltak, gyakran a vezető oktatók hatása is (lásd példaképek!, ez egyébként érdekes módon nagyon meghatározó lehet!). De racionális megfontolásoknak is szerepük lehet, így pl. túl nagy szakma vagy kisebb, könnyebb szakma, hiányszakma vagy sem, az adott szakképesítés eleve milyen helyhez kötött, pl. körzeti orvos vagy idegsebész stb. Már azt hiszem utaltam rá, legelőbb a három fő terület között kell választani: elméleti (kutató) pálya, klinikusi pálya, s ezen belül manuális vagy konzervatív szak, végül adminisztratív, igazgatási terület (szerintem pszeudoorvos).

Fiatál, kezdő orvos (rezidens, gyakornok, segédorvos stb.) az új munkahelyen, kórházban vagy klinikán. A kezdeti időszak nagyon fontos a tekintetben, hogy a fiatal kollégában milyen benyomások alakulnak ki (első tanító szerepe az iskolában), s a befogadó közösség véleményének kialakulásában is (általában első benyomások szerepe, ahhoz való kötődés, ragaszkodás később, néha ugyan helytelenül). A beilleszkedés általában persze natura kérdése, de előnyös néhány dolgot tudatosan betartani, még a mai – ugyan többnyire látszólagosan – demokratikus világban is. Az orvosi társadalom ma is meglehetősen hierarchikus, bizonyos kor-, beosztás-, rangkülönbségek esetén a féltoldal, lefelé tegezés természetes, elfogadott („csendőrpertu”), ennek feloldását csak fentről lehet kezdeményezni. Egy klinika rendje feltétlenül megköveteli a rendet és fegyelmet, a pontosságot, megbízhatóságot, hogy mindenki tudja a feladatát, az önálló döntési hatáskörét. A gyakran kissé (vagy nem is csak kissé) katonás rend és szigor indokolt a vállalt felelősség súlya miatt, s azon tulajdonképp ma is érvényes elv miatt, hogy az első számú veze-

tő (főorvos vagy professzor) egy személyben felelős mindenért. Ez a stílus a Magyarországon elsősorban – különösen a múltban – érvényesülő német-porosz iskola sajátja. Ezzel némileg ellentét az utóbbi évtizedekben tért hódító liberálisabb angolszász stílus. Az idők változása mellett, ma is lényeges mindebben a mindenkori főnök habitusa. De visszatérve a kezdő orvoshoz. Legyen érdeklődő, szorgalmas munkás, a betegektől rengeteget lehet tanulni, ti. két egyforma beteg vagy betegség nincsen. Ha valamit nem tud, ezt nem kell szégyellni: megmondani, s azt is, hogy majd utána néz. Presztízséért sem mellébeszél, sem eltussolni bármit, pláne hazudni tilos. Egyáltalán, feletteseitől merjen kérdezni, s a tanítást illik mindig megköszönni. Ha tévedést, hibát követ el, ezt ő mondja meg őszintén a felettesének, a kijavításból tanulni fog. Hibázni egyébként emberi dolog, de azért óvakodni kell a túl gyakori hibázástól! Azt is nagyon fontosnak tartom, hogy a beosztottakkal mindig udvarias legyen, ami nem zárja ki a szükséges határozottságot. Tudja azt, hogy kinek kell, és hogyan kell köszönni, előre köszönni. A „nagy, fehér, mindentudó doktor” szerepét mindenkor, még nyugdíjas korban is kerülni kell.

A klinikai önképzés már ekkor elkezdendő formája az, hogy mikor egy-egy számára új betegséggel találkozunk először, akkor annak rögtön (akár szabadidejében, otthon, éjszaka, stb.) utánanézz, s rögzíti, amit tud. De egy jó képzőhely sok más lehetőséget is kínál az állandó szinten tartó és továbbképzésre: konferenciák, szemináriumok, szakmai gyűlések, referátumok, kongresszusok, különböző szakmai látogatások, kapcsolatok stb. Ezeket ki kell használni.

Orvosi irodalom nyomon követése, önképzés. Ma-napság a tudományos világ publikációs tevékenységében biztosan vezető (kvantitatíve biztosan) szerepet visz az orvostudomány. Ez érdekes, sok oka van, fejlődést jelent, de vigyázni kell, mert sok a felesleges sallang, áltudományos, önmagáért való közlés is. Mert az előmenetelhez megkívántatnak bizonyos számszerű teljesítések (dolgozatok száma, szerzőségi sorrend, a dolgozatok nemzetközi idézettsége, Impact Factor stb., stb.) Tehát vigyázni kell az olvasásban, szelektálni kell, mert a szakirodalom tanulmányozására napi rendszerességgel kell időt szánni, de ez nem végtelen természetesen. Egy lehetséges, szerintem jó megoldás: Két jelenleg a világon legelismertebb általános orvosi hetilap nyomon követése, rendszeresen (The Lancet - angol), és a The New England Journal of Medicine - amerikai), az itthoniak közül pedig az Orvosi Hetilap. Ezeket kívül kiválasztani az adott szakterület 2, max. 3 legjobb külföldi s a vezető itthoni szaklapját. Ha mindez megvalósul – de ez nem egyszerű – akkor az illető biztosan all round up to date lesz a szakmájában. Ez pedig nagy do-



log. (Megjegyzésként: jelenleg – elsősorban a II. világháború óta – a nemzetközi tudományosság nyelve az angol. Még nagy, igazán rátartó nemzetek – franciák!, németek – kutatói is, ha azt akarják, hogy eredményeiket a tudományos világ megismerje, akkor angol nyelvű folyóiratban közlik!).

Tudományos minősítés kérdése. Az orvosi pálya nagyon olyan – talán messze olyanabb, mint bármely más intellektuális pálya – ahol bizonyos grádusok eléréséhez a tudományos minősítés megszerzése előírtan kötelező, feltétel. Jelenleg már orvosegyetemi adjunktust is csak úgy lehet kinevezni, ha PhD-fokozata van – ez persze túlzás. De ha nem is előírás, egyetemen kívüli vezető orvosi állások pályázatakor is biztos előny, ha a jelölt minősített. Ez is túlzás, de attól még így van. Az alapminősítés a PhD (doctor philosophiae), ezt egyetemi szinten lehet megszerezni (nagyjából megfelelő, de gyengébb, mint a korábbi „tudományok kandidátusa”). A magasabb minősítés a DSc (tudományok doktora, az MTA doktora), ezt az MTA elég kemény procedúra után adhatja meg. De ez pl. törvényileg semmilyen álláshoz nem követelmény, de azért bizonyos esetekben nagy előny (pl. professzori kinevezések). Tehát az alap a PhD, és ennek tanácsos – ha valakinek olyan a pályaterve – mielőbb nekilátni (végzés után vagy 3 éves PhD student statust szerezni), vagy szerintem, ami messze jobb, fiatal szakorvosként, adott tudományos témával csatlakozni az egyetem valamelyik klinikai doktori iskolájához, s néhány év alatt, munka mellett, szépen megszerezni a fokozatot.

Megjelenés, stílus. Szerintem fontos, hogy egy orvosnak (és bizony már egy medikusnak is) a megjelenése rezerváltan rendezett, enyhén konzervatív-

van elegáns, de sohasem feltűnő legyen. A kommunikációja nem hangos, világosan magyar, kerülve az orvosi kifejezéseket (ti. nem szakmai környezetéről van most szó), az idegen szavakat, a divatos új magyar jassz szavakat – ezzel nem kell mutatni akarni, hogy milyen korszerű ő, milyen művelt, s hogy egyáltalán kicsoda-micsoda. Mindez ti. ránézésre többnyire megállapítható, s az első mondata után pedig biztosan. Persze a legjobb, ha mindez spontán, belülről jön, s nem megtanultan, mint-hogy ő egy orvos. De mindezt megtanulni is lehet, az is jobb a teljes hiánynál (érdekes, a tanult modor néha abból látszik, hogy „túlcsinált”).

Kedves Fiam, most több aspektus nem jut eszembe, pedig biztosan van még sok, pl. kíváncsi vagyok egy orvos általános műveltségét illetően. Majd később, ha eszembe jutnak, vagy ha Te kérdezel, vagy lehet, hogy már sohasem. De azért gondolom, hogy a fentiek is hasznodra lesznek vagy lehetnek. A tévedés joga nyilván engem is megillet, bár nem gondolom komolyan, hogy a fentiekben valahol is tévedtem. Legfeljebb kissé kimentem a divatból, de ezt vállalom, mert hozzám az egészséges konzervativizmus mindig közel állt, ellentétben a lihegő, erőltetett modernizmussal.

Befejezésül annyit, hogy a családom öröme, hogy az orvosi pályát választottad, ez ugye érthető. Te majd már elmondhatod és érezheted, hogy igazi orvos dinasztiából való vagy: a XIX. századvégtől kezdve a családban tíz orvos volt. Ez már dinasztiát jelent, s ez már kötelező is.

Dr. Fekete Miklós

Dr. Fekete Miklós, ny. egyetemi tanár, a PTE KK emeritus professzorának önéletrajza

Miskolcon, 1936-ban születtem. Szüleim dr. Fekete Miklós és Rigler Piroska gimnáziumi tanárok voltak. Iskolai tanulmányaimat 1943-1955-ig Szegeden és Pécsen végeztem.

1964-ben házasodtam. Feleségem dr. Weidl Mária fül-orr-gégész, gyermek fül-orr-gégész és laboratóriumi szakorvos, ill. főorvos. Gyermekünk Adrienne 1965-ben született, angol-magyar szakos gimnáziumi tanár lett. Férje dr. Magyarlaci Tamás orvos, egyetemi docens, gyermekeik Miklós, a Corvinus Egyetemen végzett közgazdász, Bence, londoni művészeti egyetemen hallgató és Anna Laura, a párizsi Science-Po egyetem hallgatója.

1955-ben felvételt nyertem a Pécsi Orvostudományi Egyetemre. Tudományos Diákköri tagként a Kórbontani Intézetben dolgoztam két évig, a mesterséges amyloidosis kérdésével foglalkoztam.

Egyetemi tanulmányaimat 1961-ben fejeztem be, „summa cum laude” minősítéssel. Ettől kezdve a Pécsi Orvostudományi Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikáján dolgoztam, amely első és utolsó munkahelyem volt. Első és meghatározó jelentőségű mesterem Kerpel Fronius Ödön professzor volt. 1965-ben szakorvosi vizsgát tettem csecsemő- és gyermekgyógyászatból. 1966-ban tanársegéddé, 1974-ben adjunktussá neveztek ki. Ebben az időszakban a klinika különböző osztályait vezettem. 1974-1976 között három osztály adjunktusi ellenőrzése volt a feladatom. Az orvostanhallgatók gyakorlati oktatásában 1965. óta vettem részt, elméleti előadásokat 1968. óta tartottam.

Klinikai kutatómunkával 1963-ban kezdtem foglalkozni, Mestyan Gyula tanár inspirálására és irányításával. Ő később közvetlen klinikai felettesem, majd klinikaigazgató professzorom lett. Sokaktól tanultam a pályám során, de elsősorban mindig az Ő tanítványának vallottam magamat. Kutatási területem a perinatalis-neonatalis patho-



physiologia, az újszülöttkori adaptatio elméleti és klinikai gyakorlati kérdéseinek vizsgálata volt. 1970/71-ben Wellcome Trust ösztöndíjasként a Manchesteri Egyetem Gyermekgyógyászati Tanszékének intenzív újszülött-osztályán és laboratóriumaiban dolgoztam, ill. végeztem kutatómunkát, egy éven át.

1974-ben kandidátusi minősítést szereztem „Az újszülöttkori adaptatio hormonális szabályozásának néhány kérdése” c. értekezéssel. 1976-ban nyertem egyetemi docensi kinevezést. Ettől kezdve a klinika igazgatóhelyettesi feladatkörét láttam el. Ennek megfelelően kötelességem volt részt venni 170 újszülött- csecsemő- ill. gyermek-betegágyon a gyógyító munka szakmai irányításában és felügyeletében; a klinika oktató és továbbképző munkájának szervezésében és megvalósításában, gyakorlati vizsgák, szigorlatok, gyakorlati szakvizsgák tartásában; a klinika orvosi kara továbbképzési rendjének kidolgozásában; a gazdasági, beszerzési és távlati fejlesztési tervek elkészítésében, a klinika különböző adminisztratív feladataiban, továbbá valamennyi dolgozó személyzeti ügyeinek intézésében. 1987. óta közvetlenebb feladatom volt a klinika intenzív belgyógyászati osztályainak (pathológiás újszülött és gyermek-intenzív osztály) felügyelete, utóbbi évtől pedig az angol-nyelvű oktatás szervezése; ugyanakkor adminisztratív teendőim szerencsésen szűkültek.

1981/82-ben a Sheffieldi Egyetem Gyermekklinikáján dolgoztam egy évig, mint kutató. Ugyanitt feladatom volt részt venni a hallgatók gyakorlati oktatásában, amit minősítéssel ismertek el.

Az Országos szakképesítő Bizottság 1985-ben neonatologus szakorvosnak ismert el, szakmai gyakorlatom alapján, vizsga letétele nélkül.

Az „Orvostudomány Doktora (MTA doktora)” minősítést 1986-ban szereztem „Perinatalis növekedés és pathologia” c. értekezésem megvédésével. 1989-ben nyertem egyetemi professzori kinevezést; munkahelyi beosztásomat illetően 1976-2005-ig voltam a klinika helyettes igazgatója. Tudományos publikációim mellett több könyvfejezetet és két önálló klinikai monográfiát írtam (Újszülöttgyógyászat 1992, Problémaorientált csecsemőgyógyászat 1995).

Az European Society for Paediatric Research 1977-ben választott tagjául, 1982-ben lettem tagja a British Neonatal Society-nek. A Magyar Gyermekorvosok Társasága elnökségének 1982. óta voltam tagja. Saját egyetememen belül éveken át alelnöke voltam a POTE (majd PTE ÁOK) Habilitációs Bizottságának, ill. elnöke az Orvostudományi Kar Klinikai Bizottságának.

2006-ban kerültem nyugállományba. Azóta az orvostudományi kar, ill. a Gyermekgyógyászati Klinika emeritus professzora vagyok.

OLVASÓI LEVÉL

Óvatosan a fénykezeléssel!

Hencz Péter dr.

Levelezési cím: 6722 Szeged, Batthyány u. 16., E-posta: peterhenz@invitel.hu

A Gyermekgyógyászat 2016/4. száma 202. oldalán Horváth Enikő referált egy új, fontos reprezentatív amerikai tanulmányt a Pediatrics 2016. júniusi számából (1). Ebben egy jeles kaliforniai munkacsoport több mint ötmillió csecsemő kórtörténetének retrospektív elemzése alapján arra a következtetésre jutott, hogy az újszülöttkori (>35 gesztációs hét) sárgaság kékfény-kezelése csekély mértékben ugyan, de növeli a csecsemőkori daganatok, így a vese, myeloid leukaemia gyakoriságát. Több mint figyelemre méltó, hogy a Szegedi Tudományegyetem Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika (Igazgató: Kemény Lajos egyetemi tanár) onkológia munkacsoportja, Oláh Judit, Csoma Zsanett és munkatársai a világon elsők között mutatták ki, hogy a kékfény-kezelés megnöveli a gyermekek bőr és szemei festékes anyajegyeinek egyre gyarapodó számát (2,3,4). Régebből is ismert, hogy a kék fény DNS-károsodást okozhat (5). A bilirubin a szervezet egyik legerősebb antioxidáns anyaga, mely protektív szerepet játszhat közvetlen a születés után keletkező szabad gyökök és a több hónapos intrauterin sötétséget követő fényterhelés károsító hatásával szemben. Hazánkban nemzetközi viszonylatban is kiemelkedő a fénykezelések száma, így különösen indokolt ezen eredmények figyelembe vétele és a gyakorlat korrekciója népegészségügyi és gazdasági szempontból egyaránt (6).

Irodalom

1. Wickremasinghe AC, Kuznievicz MW, Grimes BA, et al: Neonatal Phototherapy and Infantile Cancer. Pediatrics 2016; 137:6, e20151353
2. Csoma Zs, Hencz P, Orvos H, et al: Neonatal Blue-Light Phototherapy Could Increase the Risk of Dysplastic Nevus Development. Pediatrics 2007; 119:6, 1036-1037.
3. Oláh J, Tóth-Molnár E, Kemény L, Csoma Zs: Long-term hazards of neonatal phototherapy. Br J Dermatol, 2013;169:243-249.
4. Oláh J: Kockázati tényezők értékelése és új kezelési eljárás alkalmazása bőrdaganatokban. MTA Doktori Értekezés, 2015.
5. Maródi L: Gyermekgyógyászat, Medicina, Budapest 2013.
6. Hencz P és Pintér S: Érett újszülöttek sárgasága: egy józanabb szemlélet a harmadik évezred küszöbén. Gyermekgyógyászat, 1995;46:3

Psoriasis csecsemőkorban

Psoriasis in infant

Varga Imre dr., Harangi Ferenc dr.

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

E-posta: harangi.ferenc@tmkorszah.hu

Esetismertetés

F. Kiara a 39. terhességi héten spontán 3150 g-mal született, gestációs és perinatalis anamnézise negatív volt. 7 hónapos korában felső légúti infekció kezdődött lázzal, köhögéssel, orrfolyással, majd a pelenkázási terület egyenműen hyperaemiássá, infiltrálttá vált, a széleken hámlással (1. ábra), az arcon viszkető, hámló felszínű, maculopapulósus exanthemák jelentek meg, melyek fokozatosan a törzsre és a végtagokra is áttértek (2. ábra), hátul a nyakon (3. ábra) és a fül mögött (4. ábra) nedvedző erosiók alakultak ki. Fizikális vizsgálata során a bőrtüneteken kívül kórjelző eltérést nem találtunk, családi anamnézise negatív volt. A rutin vér- és vizeletvizsgálat negatív eredményt adott, az erodált bőrfelszín leoltásából *Streptococcus pyogenes* tenyésztett ki, a torokleoltásból kórokozó nem tenyésztett ki. Megbetegedését csecsemőkori psoriasishoz tartottuk, következményes intertrigóval, bakteriális felülfertőződéssel. A bőrfolyamat kialakulásában a felső légúti infekció provokáló szerepet játszhatott. Orálisan antibiotikumot adtunk, lokálisan dezinficiáló ecsetelést és hígított kortikoszteroid kenőcsöt alkalmaztunk. Állapota



1. ábra: A pelenkázási területen összefolyó erythema, infiltráció, a széleken hámlással.

fokozatosan javult, az erosiók hámosodtak, a hámló plakkok 2 héten belül regrediáltak. Egy hónappal később újabb felső légúti vírusinfekció kapcsán ismét testszerte hámló felszínű papulák jelentek meg viszketéssel, a hajas fejbőrön lemezes hámlással. Az infekció gyógyulása után a korábban is alkalmazott lokális kezelés mellett bőrtünetei ismét regrediáltak, 3–4 hét alatt tünetmentessé vált. A következő 6 hónapban recidívát nem észleltünk.

Gyermekekori psoriasis

A psoriasis egy immunmediált megbetegedés, mely genetikailag predisponált egyéneknél, számos környezeti provokáló tényező hatására, bármely életkorban megjelenhet. Gyermekekori 1–3% a prevalenciája, lányokban valamivel gyakoribb, a betegek közel kétharmadában pozitív a családi anamnézis (1-3). A HLA-B17 jelenléte esetén nagyobb a pozitív családi anamnézis gyakorisága és a korai betegség kezdet valószínűsége, a HLA-B16-pozitivitás a későbbi kezdetet, HLA-B13 enyhébb



2. ábra: A törzs és a végtagok bőrén apró elemű, hámló felszínű papulák.



3. ábra: Háton a nyakon nedvedző berepedés, a széleken pörkökkel.

klínikai lefolyást, HLA-B27-, -B26-, -A26-, -Cw6-, -DRw7-pozitivitás psoriasisarthritis kialakulásának lehetőségét vetíti elő. A provokáló tényezők között a felső légúti infekciók (*Streptococcus* és *Staphylococcus*-fertőzések), a különböző traumák és a stressz szerepelnek leggyakrabban (1). Kivételesen már születéskor jelen lehetnek a betegség tünetek, ritkábban már csecsemőkorban, az esetek többségében azonban 1-18 év között jelentkeznek (congenitalis, infantilis és gyermekkori forma). Klínikai megjelenése és természetes lefolyása különbözik a felnőttkori formától (1). A psoriasis klasszikus bőrtünetei az apró elemű, szürkés vagy ezüstfehér hámpikkellyel fedett, erythemás-infiltrált plakkok, melyek szimmetrikus elrendeződésűek, a hajas fejbőrre, arcra, könyök-, térd- és lumbosacralis tájra lokalizálódnak. Csecsemőkorban jellemző a hónalj, nyak-, könyök- és térdhajlat, a glutealis, perinealis és az umbilicalis régió érintettsége (2, 4, 5). Az esetek 80%-ában az első tünetek a pelenkázási területen jelentkeznek éles határú, összefolyó papulosus erythemával, hámlás nélkül („napkin psoriasis”). A legsúlyosabb tünetekkel a pustulosus vagy erythrodermiás forma jár, ami a gyermek psoriasisos betegek 1%-át érinti. A csecsemőkorban megjelenő psoriasis átmeneti tünetmentesség után általában 5-13 éves korban kiújul és folytatódik (6). A diagnózis a típusos klínikai tünetek alapján állítható fel, szövettani vizsgálatra általában nincsen szükség. Differenciáldiagnosztikai szempontból az atopiás, seborrhoeás és kontakt dermatitis, mykosis, Langerhans-sejtes histiocytosis, újszülöttekben bakteriális infekció, incontinentia pigmenti, erythema toxicum neonatorum,



4. ábra: A fül mögött pörkökkel fedett berepedés, hámlással.

az erythrodermiás formában immundeficiencia, ichthyosis, Netherton-szindróma vagy más papulosquamosus betegség mérlegelendő. A psoriasis lefolyása típusosan prolongált, krónikus jellegű megbetegedés, a prognózisa megjósolhatatlan. A legtöbb esetben remissziók és exacerbációk váltják egymást, az óvatos napozás jó hatású, de a spontán javulás is gyakori. A lokális kezelés legfontosabb elemei az emolliensek és hidratáló szerek, kortikoszteroidok (krém, kenőcs, oldat, sampon kiszerelésben), calcineurin-gátlók (tacrolimus, pimecrolimus), D-vitamin-analógok (calcipotriene, calcitriol), a szisztémás terápiában antibiotikumok, szteroidok, retinoidok, methotrexate, cyclosporin és etanercept alkalmazása, valamint nagyobb gyerekekben a fototerápia jöhet szóba (4-7). A gyermekkori psoriasisos betegek 10%-ában arthritis, ritkábban uveitis kialakulásával is számolni kell, kezelésük során gyermekreumatológus és gyermekszemész segítsége szükséges (2).

Útravaló tudnivaló

- Csecsemőkorban a psoriasis első tünetei általában a pelenkázási területen jelentkeznek, éles határú, összefolyó papulosus erythemával, infiltrációval, hámlás nélkül.
- Később testszerte hámló felszínű papulák, plakkok alakulnak ki, a hajlatokban intertrigoval, sok esetben nedvedző berepedéssel.
- A diagnózis a klínikai tünetek értékelése alapján, hosszas nyomon követés után állítható fel, kérdéses esetekben szövettani vizsgálat szükséges.

Irodalom

1. Raychaudhuri SP, Gross J. A comparative study of pediatric onset psoriasis with adult onset psoriasis. *Pediatr Dermatol* 2000; 17:174-8.
2. Lokre S, Hiremagalore R. Childhood psoriasis – clinical manifestations. *Indian Paediatr Dermatol* 2012; 13: 3-8.
3. Matusiewicz D, Koerber A, Schadendorf D et al. Childhood

- psoriasis – an analysis of German health insurance data. *Pediatr Dermatol* 2014; 31:8-13.
4. Kassay E, Sáringi A, Török É and Szalai Zs. Infantile psoriasis. A short clinical study. *Acta Dermatoven APA* 2001; 10:63-66.
5. Schubert B, Seitz CS, Bröcker E-B and Hamm H. Exanthematous infantile psoriasis. *J Deutschen Dermatol Gesellschaft* 2007; 5: 680-682.

6. Török É, Ruttkai K. Gyermekbőrgyógyászat. Budapest. Medicina, 1995; 257.
7. Puri N. Infantile psoriasis treated successfully with topical calcipotriene. *Our Dermatol Online* 2013; 4:205-207.

Tesztkérdések

1. A csecsemőkori psoriasis leggyakrabban ebben a régióban kezdődik

- a) hajas fejbőrön
- b) könyök- és térdtájon
- c) pelenkázási területen
- d) kéz- és lábkörmökön

2. A gyermekkori psoriasis provokáló tényezői között csak ritkán szerepel

- a) felső légúti infekció
- b) gyógyszer
- c) stressz
- d) trauma

3. A gyermekkori psoriasis szisztémás kezelésénél ez a gyógyszer nem jön szóba

- a) cyclosporin
- b) etanercept
- c) methotrexate
- d) montelukast
- e) acitretin

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!

...és a beteg újra
visszatérhet a társai közé.
destination you™

Javuló életminőség^{1,2}

Növekedés és tartós
remisszió lehetősége
bizonyított hatásossággal
és biztonságossággal²⁻⁵

Válassza a HUMIRA-t,
a gyermekkori Crohn-betegség
subcutan biológiai terápiás
kezelésére^{*2}

*A HUMIRA súlyos aktivitású Crohn-betegség kezelésére javallott, 6 éves kortól.

Hivatkozások: 1. Escher JC, Veerman-Wauters G, Crandall W, et al. Adalimumab treatment is associated with improved quality of life in pediatric Crohn's disease. *J Crohns Colitis*. 2013;7(suppl 1):S133-S134. 2. Humira alkalmazási előírás, 2015. november 19. 3. Faubion WA, Dubinsky M, Ruemmele F, et al. Long-term efficacy of adalimumab in paediatric patients with Crohn's disease. Poster presented at: 22nd United European Gastroenterology Week; October 18-22, 2014; Vienna, Austria. P0351. 4. Faubion WA, Dubinsky M, Ruemmele F, et al. Long-term efficacy of adalimumab in paediatric patients with Crohn's disease. 22nd United European Gastroenterology Week; October 18-22, 2014; Vienna, Austria. Abstract. 5. Hyams JS, Griffiths A, Markowitz J, et al. Safety and efficacy of adalimumab for moderate to severe Crohn's disease in children. *Gastroenterology*. 2012;143(2):365-374.

HUMCD160048(1) - Lezárás dátuma: 2016.02.24.

HUMIRA® (adalimumab) készítmény a 6 éves korú gyermekek számára engedélyezett. (HU/15/02/000001)

HUMIRA® (adalimumab) készítmény a 6 éves korú gyermekek számára engedélyezett. (HU/15/02/000001)

HUMIRA® (adalimumab) készítmény a 6 éves korú gyermekek számára engedélyezett. (HU/15/02/000001)

HUMIRA®
adalimumab
destination you™

abbvie



Válasszon betege igényének és diabétesz-kezelésének megfelelő SZEMÉLYRE SZABOTT megoldást!



Dcont® IDEÁL



Dcont® TREND



IDEÁL | Teszt



Dcont® HUNOR



Dcont® MAGOR



Dcont® eNAPLÓ Megérkezett mobilalkalmazásunk!

A Dcont® mobilalkalmazásban rögzíthető az inzulin- és szénhidrátbevitel, fizikai aktivitás, melyek megjelenítésre kerülnek a Dcont® eNAPLÓ webes Adatelemző felületen (www.dcont.hu) is. Ezzel teljesebb képet adva segítenek Önnek páciense anyagcserehelyzetének jobb megértésében és az egyensúly megtartásában.



77 Elektronika Kft. 1116 Budapest, Fehérvári út 98.

Zöldszám: 06 80 27 77 77 Tel.: 06 1 206 1480 Fax: 06 1 206 1481

E-mail: ugyfelszolgalat@77.hu www.dcont.hu www.e77.hu

MAGYAR TERMÉK
VILÁGSZÍNVONALON



Az alábbi termékek társadalombiztosítási támogatással rendelhető gyógyászati segédeszközök:

Gyógyászati segédeszköz	Közfín. alapját képező nettó ár	Támogatás nettó összege	Bruttó térítési díj
Dcont® HUNOR és Dcont® IDEÁL vércukormérő készülék	6 500 Ft	3 250 Ft	4 128 Ft
IDEÁL Teszt testcsík	2 577 Ft	2 062 Ft	541 Ft

A prezentációs diabeteses ketoacidosis megelőzésének lehetősége

**Tóth-Heyn Péter dr.¹, Kocsisné Gál Csilla², Luczay Andrea dr.¹,
Zehér Zsuzsanna¹, Körner Anna dr.¹, Blatniczky László dr.³,
Madácsy László dr.¹**

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

² Szurikáta Alapítvány a Diabéteszes Gyermekekért (Kuratórium elnöke: Kocsisné Gál Csilla)

³ Szent János Kórház és Észak-budai Egyesített Kórházak (Igazgató: Kázmér Tibor dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Tóth-Heyn Péter dr.

1083 Budapest, Bókay J. u. 53.

E-posta: toth-heyn.peter@med.semmelweis-univ.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Hazánkban a frissen diagnosztizált 1-es típusú diabetes mellitusos gyermekek egyharmada ketoacidosisal kerül kórházba. A prezentációs ketoacidosis akut életveszélyes helyzet, és a hosszú távú anyagcsere-egyensúlyra is negatív hatása van. A diabéteszrel kapcsolatos tudatosság fokozása plakátkampányok útján csökkentheti a prezentációs ketoacidosis előfordulását. Hazánkban a Szurikáta Alapítvány szervezte azt a prevenció kampányt, mely 2014 óta a kisgyermek, majd a tizenévesek jellemző tüneteire hívta fel a figyelmet. A plakátkampány a diabetológus szakma támogatását élvezve az ország sok pontjára eljutott, de még csak a gyermekpopuláció töredékét fedi le. A közlemény az első két év kezdeti tapasztalatainak ismertetése mellett elsősorban figyelemfelhívó szándékkal született.

KULCSSZAVAK 1-es típusú diabetes mellitus, prezentációs ketoacidosis, prevenció, plakátkampány

Bevezetés

A gyermekgyógyászati betegségek spektruma jelentősen átrendeződött az elmúlt 50 év során: számos korábban igen ritka betegség incidenciája számottevően megemelkedett, és ez gyakran a felnőttkori morbiditást-mortalitást érdemben befolyásoló változásokat jelentett. A gyermekgyógyászati tevékenység egyre nagyobb arányát képviseli a felnőttkori patológiás folyamatok megelőzése (1). A primer prevenció már gyermekkorban az egészségügyi problémákat okozó tényezők elkerülésére koncentrál, míg a szekunder prevenció az egészségügyi problémák korai stádiumban való felismerését célozza. A tercier prevenció célja a betegségből eredő másodlagos károsodások megelőzése.

A gyermekkor 1-es típusú diabetes mellitus (T1DM) jellemzően egy olyan kórkép, ahol a kezelőorvos 18 éves kor előtt nagyon kevés krónikus szövődménnyel szembesül, de a beteg későbbi évtizedeinek életminőségére vonatkozóan a felelőssége rendkívül nagy. Prevenció alatt a fentiek értelmében nem csak a klasszikus microangiopathiás szövődmények korai felismerésére és megelőzésére kell gondolnunk, hanem a T1DM korai diagnosztizálására is, a diabeteses ketoacidosis (DKA) megelőzése érdekében.

A T1DM-mel kapcsolatos problémák jelentős része a súlyos akut anyagcsere felboruláshoz, a DKA-hoz

köthető, a halálozás is főleg ezzel összefüggésben fordul elő (2, 3). A DKA megelőzése azonban nem csak a mortalitás miatt fontos: a T1DM diagnózisakor jelenlévő DKA jelentős hatással lehet a betegség hosszabb távú kimenetelére is, befolyásolva a remissziót és a tartós anyagcsere-egyensúlyt (4). Az elmúlt években ezért fokozott figyelem fordult az úgynevezett prezentációs ketoacidosis felé, számos közlemény, köztük nagyszerű hazai összefoglalók is foglalkoztak előfordulásával, jelentőségével (5, 6).

A prezentációs ketoacidosis epidemiológiája

Különböző országokban és populációkban széles határok között változó értékekkel jellemzik a prezentációs ketoacidosis előfordulását: 12,8–80% közötti irodalmi adatokat találhatunk (7–9). Ezek a szélsőséges adatok nyilvánvalóan azt jelzik, hogy a prezentációs ketoacidosis kialakulásában számos tényező szerepet játszik, melyek egy része a földrajzi és kulturális körülményektől függ, de mindenképpen lehetőséget jelentenek az alacsonyabb incidencia megközelítésére. Az elmúlt évek hazai vizsgálatai 33–35%-os, tehát nemzetközi skálán közepes prevalenciáról számolnak be, amely adat azonban jelentésében rendkívül magas: minden



harmadik gyermek már kialakult ketoacidosis állapotában kerül az első ellátó helyre hazánkban (5, 6). Érdekesképpen, az összefoglalóban idézett vizsgálatok hazánk két szomszédjánál, Szlovákiában illetve Romániában mutatták ki a kontinensen az egyik legalacsonyabb (15%) és legmagasabb (67%) prezentációs ketoacidosis arányt, megerősítve azt a reményt, hogy nem a földrajzi determináció határozza meg ennek a súlyos akut szövődménynek az előfordulását, és arra valószínűleg hatással tudunk lenni.

A megelőzés lehetősége

A prezentációs ketoacidosis kockázati tényezőit vizsgálva felfedezhető, hogy azoknál a betegeknek ritkább a diagnóziskor fennálló DKA, akiknek az elsőfokú rokonai között van diabeteses beteg (10). Könnyen belátható, hogy ezek a családok a diabetesről előzetes ismeretekkel rendelkeznek: a betegség tünetei a diagnózis felismerésekor mélyen tudatosultak a hozzátartozókban, és egy újabb hasonló helyzetben az ismerős képek könnyen összeállnak az ismert kör-képpé. Jogosan adódik a gondolat: a korai felismerés hasznos eszköze lehetne, ha sokaknak lehetne képe a diabetesről, annak manifesztációs tüneteiről. És ahogy a reklámok belopják a megismertetni kívánt képeket hétköznapijainkba, úgy lenne jó a diabetesre jellemző képeket is sok ember, felnőtt és gyermek előtt ismertté tenni.

Az első publikált kezdeményezés a diabetes tüneteinek ismertté tételére Parma környékén történt, 1999-ben (11). Ott egy széles körű, tanároknak, diákoknak, szülőknek és orvosoknak szóló információs program eredményeit mérték fel 8 év után. A vizsgált területen 12,5%-ban jelentkezett a diabetes ketoacidosis formájában, míg a környező, a kampányban részt nem vevő területen ez az arány 83% volt. A tünetek fennállásának ideje átlagosan 5, illetve 28 nap volt a két területen. Ez az első sikeres próbálkozás ékes bizonyítékát nyújtotta a megelőzés egyszerű lehetőségének.

Ezt követően az International Diabetes Federation (IDF) 2007-ben egy négy piktogramból álló poszter terjesztését kezdte a DKA megelőzése érdekében. Számos fejlődő ország nyelvére lefordították a posztert, abból a feltételezésből kiindulva, hogy ezekben az országokban a ketoacidosist, ami ott gyakori infekciós kórképekhez (pneumonia, gastroenteritis) hasonlíthat, sokszor egyáltalán nem ismerik fel, és diagnózis nélkül veszítik el a diabeteses gyermekeket. Több európai és tengerentúli országban is indítottak sikeres kampányt. Ausztriában 2009-től külön a szülőket és külön a gyermekeket megszólító plakátokat helyeztek ki számos iskolában és rendelőben. Az Egyesült Ki-



A campaign organised by the IDF Life for a Child Programme and the Diabetes Association of Jamaica with funding from the Leona M and Harry B Helmsley Charitable Trust.

ráltságban a 4T (Toilet, Thirsty, Tired, Thinner) szlogennel próbálták felhívni a figyelmet az egyszerűen megjegyezhető tünetegyüttesre. Egy 2012-ben publikált kontrollált ausztrál vizsgálat 2 éves periódus intenzív edukációs tevékenysége nyomán a prezentációs ketoacidosis csökkenését mutatta ki 37,5%-ról 13,8%-ra (12).

A hazai kampányok



Itthon mintegy másfél évtizeddel az első külföldi próbálkozás után, de még mindig a nemzetközi élményben indult plakátkampány a T1DM prezentációs tüneteinek ismertté tétele érdekében, a diabetesszel kapcsolatos ismeretek terjesztésére.

Míg más országokban tudományos társaságok álltak ezen kezdeményezések élére, hazánkban érdekes és szokatlan módon a civil szférából indult a kezdeményezés: egy diabeteses gyermek szülője keresett szakmai támogatást ahhoz, hogy a hozzájuk hasonló családok minél korábban eljuthassanak a definitív ellátóhelyre, elkerülve a betegutak sokszor zezugos kitérőit, felhívva a figyelmet a diagnózis korai felismerésének

„A GYEREKEK IS LEHETNEK CUKORBETEGEK!”

Ha gyermekénél az alábbiakat észleli...



...,ne várjon másnapig a gyermekorvos felkeresésével!

Kérjen azonnali vércukor mérést,
mert a késlekedés következményei súlyosak lehetnek!

A cukorbetegség nem várhat másnapig!



és az azonnali kórházi kezelésnek a fontosságára. A kampányhoz a Szurikáta Alapítvány a Diabéteszes Gyermekekért létrehozása nyújtotta a szervezési és anyagi hátteret.

A plakátok tartalmát illetően a korábbi külföldi kampányokban is alkalmazott módszert, a prezentációs tünetek tömör képi és szövegi megfogalmazását tartottuk célunknak. A kamaszoknak szóló fényképes plakáton a tünetek képi megjelenítését nem tartottuk célszerűnek, ezért inkább diabéteszes, vagy diabéteszrel szoros kapcsolatban álló fiatalokkal „mondattuk el” a tüneteket, hogy az iskolások figyelmét a plakátra vonzzuk, általuk megszólítva érezzék magukat: TE IS LEHETSZ CUKORBETEG!

A hazai tapasztalatok azt mutatták, hogy az újonnan felfedezett diabetes mellitus esetek nemcsak a tünetek késői felismerése miatt jutnak késedelmesen a definitív ellátóhelyre, hanem ebben szerepet játszik az ellátók által rosszul felismert sürgősség is. Számos beteg napokat vár egy központi laboratóriumba küldött vérminta eredményére, így kockáztatva a diabetes potenciális gyors progresszióját és az ezzel járó veszélyeket. Fontosnak tartottuk ezért a plakátokon annak hangsúlyozását, hogy a késlekedés veszélyes, „A cukorbetegség nem várhat másnapig”.

Ez a mondat egybeesik a National Institute for Health and Care Excellence (NICE) legutóbbi, gyermekdiabetesre vonatkozó ajánlásával, melyben így fogalmaznak: „Ha 1-es típusú diabetes gya-

núja felmerül, a beteget azonnal (még aznap) egy multidiszciplináris gyermek diabetes központba kell küldeni a diagnózis megerősítésére és az azonnali kezelés megkezdésére.” (13)

Ki kell emelni, hogy a korábbi nemzetközi kampányok plakátjaihoz képest a hazai képek sokkal inkább a gyermekek nyelvén szólnak a gyermekekhez, művészi színvonalon, ami Pásztohy Panka grafikusművész és Nánási Pál fotóművész munkáját dicséri.

A hazai plakátkampány eddigi lépései és eredményei

Mivel az elmúlt 3 évtizedben hazánkban megháromszorozódott a T1DM incidenciája, és ezek az epidemiológiai változások elsősorban a csecsemő-kisded-óvodás korosztályt érintik, valamint a prezentációs ketoacidosis egyik legfontosabb kockázati tényezője a 2 illetve 5 év alatti életkor (10), a kampány első részeként ezt a korcsoportot, illetve a velük foglalkozó orvosokat, védőnőket, szülőket és óvónőket céloztuk meg. A rajzos formában megjelenített tünetek stílusukban nagyon jól illeszkednek az óvodai vagy kisgyermek-rendelői környezetbe.

A diabetes prezentációjának szezonálisága ismert jelenség, ezért a kisgyermekeknek (A GYEREKEK IS LEHETNEK CUKORBETEGEK!) és kamaszoknak





szóló (TE IS LEHETSZ CUKORBETEG!) kampányt is úgy időzítettük, hogy az ősztől tavaszig tartson, amikor a legtöbb új diagnózis születik (és a legtöbb szülő és gyermek megfordul a háziorvosi rendelőben). A kampány első lépésként 2014-ben elsősorban Pest megye és Budapest gyermekorvosi rendelőit, védőnői váróit és óvodáit vettük célba. A plakáttal a felnőtteket (kisgyermekes szülőket, nagyszülőket) szólítottuk meg, de a stílus a gyerekek világát idézte. Összesen 520 intézménybe (270 gyermekorvosi rendelő, védőnői szolgálat váróterme, 250 óvoda, bölcsőde) jutott el a Szurikáta Alapítvány plakátja. A következő évben, 2015-ben az incidencia második csúcsát képviselő iskolai tizenéves korosztályt vettük célba, itt már személyesen hozzájuk szólt a tüneteket fényképes és szöveges formában bemutató plakát, melyeket gyermekorvosi rendelőben, szakorvosi rendelőben, iskolai orvosi rendelőben és iskolákban helyeztünk el. Elsődleges célterületünk Budapest, Pest megye, Komárom-Esztergom megye volt, de megkezdtük az országos terjesztést is a kampány főtámogatójaként szereplő 77 Elektronika Kft. által támogatott közel 5000 plakáttal, valamint a gyermekdiabétesz szakellátóhelyek, önkénteseink és a Diabetes.hu lap segítségével.

Jelen közleményünk célja természetesen nem lehet az eredmények felmérése 1, illetve 2 év után. Egy ilyen kampány hatása lassan mutatkozik meg (a Parma vizsgálat értékelése 8 év után történt), ahogy a gyermekkori diabetes mellitusszal kapcsolatos ismeretek, tudatosság fokozatosan terjed a társadalomban, amihez a háziorvosi rendelőben, védőnői várókban, óvodákban és iskolákban való megjelenés az első lépés. De a társadalmi tudatosság terjedésében legalább ilyen fontos – ha nem fontosabb szerepet játszik a szülők közötti kommunikáció: például a játszótereken, ahol elég lehet egyetlen olyan szülő jelenléte, aki ismeri a tüneteket a plakátról, és segíthet abban, hogy a diagnózis időben megszülethessen. Hasonlóan fontos a sajtó közvetítő szerepe.

A jelen közlemény elsősorban a szűkebb szakmának szól: célunk, hogy minél több gyermekorvos tudjon a prezentációs ketoacidosis veszélyéről, a megelőzés fontosságáról és esélyéről, illetve a zajló kampányokról, és lehetőség szerint az ország minél nagyobb területét le tudjuk fedni plakátjainkkal, ott, ahol a kollégák erre felületet biztosítanak. A kampány bővítésének finanszírozását a Szurikáta Alapítvány útján – úgy tűnik – könnyebb megoldani helyi támogatók segítségével, akik lokális célokhoz szívesebben nyújtanak segítséget. Az elmúlt két évben számos olyan újonnan diagnosztizált esettel találkoztunk, ahol egyértelműen a plakát-kampány járult hozzá a diabetes mellitus korábbi felismeréséhez. Eddig nyolc olyan gyermekről tudunk, akiknek szülei plakátunkkal ren-

delőben, óvodában találkoztak és az azon bemutatott tünetek alapján gyermekükönél vagy más gyermekénél maguk gondoltak a diabetes lehetőségére, és fordultak orvoshoz. Az utóbbi két évben feltűnően megnőtt azon betegek száma is, akik a diabetes korai tüneteivel még abban a fázisban kerülnek az ellátó központban, amikor átmenetileg nem igényelnek inzulin kezelést.

Több esetben jelezték, különösen a súlyos tünetekkel diagnosztizált gyermekek szülei, hogy milyen jó lett volna, ha náluk is lett volna ilyen plakát az orvosi rendelőben, akkor hamarabb fordultak volna orvoshoz. Ezek a szülők utóbb sokszor fontos szerepet játszanak plakátjaink terjesztésében.

A nemzetközi tapasztalatok alapján bízhatunk abban, hogy az elmúlt évtized 33-35%-os prezentációs ketoacidosis prevalenciáját hazánkban is 15% alá tudjuk szorítani folyamatos plakát-kampányunk, és az ezt kiegészítő aktív, a gyermekkori diabetes megismerését célzó sajtómegjelenések segítségével. A szakma kellő érdeklődése esetén a várható eredmények értékelését kissé nehezítheti, ha a Szurikáta Alapítvány kampánya majdan az egész országot lefedi, és nem lesz módunk a csökkenő prevalenciát összevetni a kampányban részt nem vevő területek adataival. Ezt a statisztikai hibalehetőséget is vállalva biztatjuk a hazai gyermekorvos szakmát a ketoacidosis megelőzési lehetőségének minél szélesebb körben való terjesztésére!

http://www.szurikataalapitvany.hu/?page_id=151

http://www.szurikataalapitvany.hu/?page_id=2143

Érdeklődés, plakátrendelés:

szurikataalapitvany@gmail.com

Köszönetnyilvánítás

A GYEREKEK IS LEHETNEK CUKORBETEGEK!

kampány 2014-2015. évi támogatói:

Főtámogatók: 77Elektronika Kft., Dia-wellness, Sodexo Magyarország Kft., Medtronic Hungaria Kft., támogató: Pharma-Marketing Kft., pártoló: Pick Szeged Zrt.,

Szakmai támogatók: Magyar Diabetes Társaság, I. sz. Gyermekklinika

A TE IS LEHETSZ CUKORBETEG!

kampány 2015-2016. évi támogatói:

Pro Bono művészek: Pásztohy Panka, Nánási Pál, Kiemelt főtámogató: 77Elektronika Kft., főtámogatók: Medtronic Hungaria Kft., BD Medical Kft., Sanofi-Aventis Zrt., támogató: Sodexo Magyarország Kft., pártoló: Dia-Wellness, Pharma-Marketing Kft.

Szakmai támogatók: Magyar Diabetes Társaság, I. Sz. Gyermekklinika, Nemzeti Cukorbeteg Alapítvány, Diabetes.hu



Summary

Prevention of diabetic ketoacidosis at first presentation of type 1 diabetes in children

Tóth-Heyn P. Ist Dept. of Pediatrics, Semmelweis University, Budapest

35% of newly diagnosed diabetic children develop ketoacidosis at the time of the presentation in Hungary. Diabetic ketoacidosis is a life threatening event, also worsening the long term metabolic control. Poster campaigns could increase population awareness of childhood diabetes and help to prevent diabetic ketoacidosis in children. We present the first 2 years of the Hungarian ketoacidosis prevention poster campaign organized by Szurikáta (Meerkat) Foundation.

KEYWORDS type 1 diabetes mellitus, diabetic ketoacidosis, prevention, poster campaign

Irodalom

1. Szamosi T (szerk.) Preventív pediatria. Medicina Könyvkiadó, Budapest, 2005
2. Edge JA, Ford-Adams ME, Dunger DB. Causes of death in children with insulin dependent diabetes 1990-96. Arch Dis Child 1999; 81: 318-23
3. Krikovszky D, Luczay A, Körner A, és mtsai: Gyermekkori diabeteses ketoacidosis. Orv Hetilap, 2000; 141:173-177
4. Fernandez Castaner M, Montana E, Camps I, et al. Ketoacidosis at diagnosis is predictive of lower residual beta-cell function and poor metabolic control in type 1 diabetes. Diabetes Metab 1996;22:349-55.
5. Gyűrűs É, Soltész Gy és a Magyar Gyermekdiabetes Epidemiológiai Munkacsoport: A gyermekkori diabeteses „prezentációs ketoacidózis” epidemiológiája Magyarországon (2002-2009). Gyermekgyógyászat, 2009; 65:36-40.
6. H. Nagy K, Soltész Gy: A gyermekkori diabéteszes ketoacidózis jelentősége, korai felismerése és kezelése. Gyermekgyógyászati Továbbképző Szemle, 2015
7. Usher-Smith JA, Thompson M, Ercole A, et al: Variation between countries in the frequency of diabetic ketoacidosis at first presentation of type 1 diabetes in children: a systematic review. Diabetologia. 2012 ;55:2878-94
8. Jesic MD, Jesic MM, Stanisavljevic D, et al: Ketoacidosis at presentation of type 1 diabetes mellitus in children: a retrospective 20-year experience from a tertiary care hospital in Serbia. Eur J Pediatr 2013; 172(12):1581-1585.
9. Ucar A, Saka N, Bas F, Sukur M, et al: Frequency and severity of ketoacidosis at onset of autoimmune type 1 diabetes over the past decade in children referred to a tertiary pediatric care centre: potential impact of a national programme highlighted. J Pediatr Endocrinol Metab 2013, 26(11-12):1059-1065
10. Usher-Smith JA, Thomson MJ, Sharp SJ, et al: Factors associated with the presence of diabetic ketoacidosis at diagnosis of diabetes in children and young adults: a systematic review. BMJ, 2011, 343:d4092. doi: 10.1136/bmj.d4092.
11. Vanelli M, Chiari G, Ghizzoni L, et al. Effectiveness of a prevention program for diabetic ketoacidosis in children. An 8-year study in schools and private practices. Diabetes Care. 1999; 22:7-9.
12. King BR, Howard NJ, Verge CF, et al. Population awareness prevents diabetic ketoacidosis in children at their initial presentation with type 1 diabetes. Pediatric Diabetes 2012; 13:647-651.
13. Beckles ZL1, Edge JA2, Muggleston MA et al: Diagnosis and management of diabetes in children and young people: summary of updated NICE guidance. BMJ 2016; 352:i139

Útravaló tudnivaló

- Hazánkban a frissen diagnosztizált 1-es típusú diabeteses betegek 1/3-a prezentációs ketoacidosis állapotában kerül kórházba.
- A ketoacidosis az 1-es típusú diabetes mellitus mortalitásának elsődleges oka, és rontja a hosszú távú anyagcsere kontrollt is.
- A prezentációs ketoacidosis előfordulása a betegség tüneteit bemutató plakátok segítségével jelentősen csökkenthető.

Tesztkérdések

1. A hazánkban diagnosztizált 1-es típusú diabeteses gyermekek hány százaléka kerül ketoacidosis állapotában kórházba?

- a) 10%
- b) 25%
- c) 52%
- d) 35%
- e) 60%

2. Mennyi időn belül kell diabetes centrumba jutnia a gyermeknek, ha a diabetes mellitus gyanúja felmerül?

- a) 48 óra
- b) 3 óra
- c) Még aznap
- d) 12 óra
- e) Nincs erre vonatkozó ajánlás

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!



Varilrix
VARICELLA VAKCINA



Ne adjunk esélyt
a bárányhimlőnek!

Miért fontos a második adag varicella vakcina?

A második adag varicella vakcina után sokszorosan megnő az 1. adag utáni értékhez viszonyított ellenanyag szint,¹ két adag oltóanyaggal a természetes fertőzéshez hasonló mértékű és intenzitású immunválasz alakítható ki.²

Válassza a 15 éve elérhető Varilrix vakcinát!

2004-től több mint
330 ezer adag Varilrix
vakcina került patikai
forgalomba hazánk-
ban³

Magyarországon
bárányhimlő ellen
legalább **200 ezer**
gyermeket oltottak be
Varilrix vakcinával³

A GSK széleskörű
prevenációs progra-
mokkal és tájékoztató
kampányokkal segíti az
egészségügyi dolgozók
bárányhimlő
elleni harcát

A WHO ajánlása
szerint 2 adag
varicella vakcina
szükséges
az optimális
védelemhez⁵

A Varilrix biztonságossági profilja:

A Varilrix védőoltás alkalmazása során leggyakrabban az alábbi nemkívánatos eseményeket figyelték meg: fájdalom, bőrpír, duzzanat az oltás beadásának helyén illetve láz, bőrkiütés.⁴

Varilrix rövidített alkalmazási előírás

Varilrix por és oldószer oldatos injekcióhoz.

A Varilrix, a varicella-zoster vírus élő, attenuált OKA törzsének liofilizált készítménye. A liofilizált vakcina minden egyes adagja – a mellékelt 0,5 ml injekciós desztillált víz hozzáadása után – legalább 103,3 plaque-formáló egység OKA törzs varicella-zoster vírust tartalmaz.

Javallatok: Egészséges személyek: A Varilrix 9 hónaposnál idősebb csecsemők, kisgyermek és serdülőkorúak varicella elleni aktív immunizálására ajánlott. Alapbetegségük miatt fokozott veszélynek kitett páciensek és velük szoros kontaktusban élő egészséges személyek: Kevés klinikai vizsgálati adat áll rendelkezésre a súlyos varicella fertőzésnek fokozottan kitett páciensek Varilrix oltásával kapcsolatban, ezért vakcinálásuk alapos megfontolást igényel a következő szempontok figyelembevételével: **A következő betegcsoportok mindegyikében a teljes lymphocyták szám legalább 1200/mm³ legyen, vagy egyéb adatok ne jelezzék a celluláris immunkompetencia hiányát.**

Akut leukémiában szenvedő betegek: Varicella megbetegedésük különösen nagy kockázatot jelent, ezért vakcinálásuk megfontolható, ha anamnézisében varicella megbetegedés nem szerepel, vagy laboratóriumi vizsgálattal igazoltan szeronegativak. Sugárkezelés alatt álló betegeket nem szabad immunizálni a kezelés folyamán. **Immunosuppresszív kezelés alatt álló betegek:** Malignus solid tumoros vagy súlyos krónikus betegség miatt immunosuppresszív kezelés (ide sorolva a kortikoszteroid terápia is) alatt álló betegek. **Szervtranszplantációra váró páciensek:** Tervezett szervtranszplantáció (pl.: vese transzplantáció) esetén a teljes immunizációt ajánlott legalább 6-8 héttel az immunosuppresszív kezelés megkezdése előtt befejezni. **Krónikus betegségben szenvedők:** Egyéb krónikus betegségek, mint pl.: anyagcsere- vagy endocrín rendellenességek, a keringési- és légzőrendszer krónikus megbetegedései, a mucoviscidosis és neuromuscularis rendellenességek. Egészséges személyek, akik az alapbetegségük miatt fokozott veszélynek kitett személyekkel szoros kontaktusban élnek.

Adagolás és alkalmazás: 9 hónapos kortól: 2 adag az optimális védelem biztosítása érdekében. A második adagot legalább 6 héttel az első adag beadása után célszerű beadni, de semmilyen körülmények között sem adható be 4 héten belül. Magas rizikócsoportba tartozó oltandóknál további adag(ok) beadása is szükséges lehet. Amennyiben az első adag oltást más varicella tartalmú oltóanyaggal végezték, a Varilrix beadható második adagként. A Varilrix kizárólag subcutan (deltoid régió) beadásra alkalmas.

Ellenjavallatok: A hatóanyaggal, vagy a Varilrix bármely segédanyagával szembeni túlérzékenység. A Varilrix beadása nem javasolt ismert neomicin-túlérzékenység esetén, de a neomicin kiváltotta kontakt dermatitis nem kontra-indikáció. Ha korábban varicella vakcina beadását követően túlérzékenységi reakció alakult ki. Súlyos humorális vagy sejtes (elsődleges vagy szerzett) immunhiány, pl. súlyos kombinált immunhiány, agammaglobulinémia és AIDS vagy tünetekkel járó HIV fertőzés, illetve életkor-specifikus CD4+ T-lymphocyták százalékos arány 12 hónapnál fiatalabb gyermekeknél CD4+ <25%; 12-35 hónapos gyermekek: CD4+ <20%; 36-59 hónapos gyermekek: CD4+ <15%. Terhesség. Továbbá a védőoltás beadását követő 1 hónapban kerülni kell a teherbeesést. Varilrix beadása elhalasztandó súlyos, akut, lázas megbetegedés esetén. Egészséges személyek enyhe lefolyású fertőződése azonban nem teszi szükségessé az immunizálás elhalasztását.

Különleges figyelmeztetések és az alkalmazással kapcsolatos óvintézkedések: Fel kell készülni a vakcina beadását követően ritkán fellépő anaphylaxiás reakciók kezelésére. Ajánlás minden vakcina beadását követően, előtte is előfordulhat az injekciós tűre adott pszichogén válaszciként. Mint minden varicella oltás esetén, áttörés előfordulhat. A védőoltás beadása mérlegelhető bizonyos immunhiányos betegeknél, akiknél az előnyök meghaladják a kockázatokat (pl. tünetmentes HIV fertőzött, IgG álosztály hiányállapotok, veleszületett neutropenia, krónikus granulomás betegség és komplementhiányos betegségek).

Azok az immunkompromittált betegek, akiknél nem áll fenn oltási ellenjavallat, nem feltétlenül reagálnak olyan jól, mint az immunkompetens személyek, ezért közülük néhányan fertőzött személlyel való kontaktus esetén elkapják a bárányhimlőt a megfelelő vakcináció ellenére is. Ezeket a betegeket gondos, rendszeres ellenőrzés alatt kell tartani a bárányhimlő jeleire. Terhes nők nem oltathatók be Varilrix-szal. Magzati károsodást azonban nem dokumentáltak olyan esetekben, amikor terhes nő varicella elleni védőoltást kapott. A teherbeesést az oltás beadását követően 1 hónapig kerülni kell. Szoptató anyák oltására vonatkozó adatok nincsenek. A Varilrix nem adható intradermálisan. **A VARILRIX INTRAVÉNÁS BEADÁSA TILOS!**

Gyógyszerkölcsonhatások és egyéb interakciók: Egészséges személyek: Azon személyek immunizálása, akik immunglobulint kaptak vagy vértranszfúzióban részesültek, az oltás legalább 3 hónappal elhalasztandó. Szalicilátok szedését kerülni kell az oltást követő 6 hét folyamán, mivel Reye-szindrómát jelentettek természetes varicella-fertőzés alatt alkalmazott szalicilát-kezelést követően. A Varilrix egy időben adható bármilyen egyéb vakcinával. A különböző injekciós vakcina készítményeket különböző vakcinációs helyekre kell beadni. Inaktivált hatóanyagot tartalmazó vakcinák bármikor beadhatók Varilrix alkalmazása előtt és után. Ha a kanyaróvírust tartalmazó védőoltást nem egy időben adják be a Varilrix-szal, akkor legalább 4 hetes időközönként tartása javasolt a két vakcina beadása között. **Alapbetegségük miatt fokozott kockázatnak kitett páciensek:** A Varilrix nem adható egy időben más élő vírus vakcinával. Inaktivált vakcinák várokozási időtől függetlenül adhatók Varilrix beadása előtt vagy után, amennyiben nincs speciális ellenjavallat. A különböző injekciós vakcina készítmények mindig különböző oltási helyekre adandók.

Nemkívánatos hatások, mellékhatások: A Varilrix minden tanulmányozott csoportban igen alacsony reaktogenitást mutatott.

• nagyon gyakori: fájdalom, bőrpír

• gyakori: bőrkiütés, duzzanat az injekciós beadásának helyén, láz (száj/hólyági hőmérséklet <37,5°C vagy rectalis hőmérséklet <38,0°C)

• nem gyakori: felső légúti fertőzések, pharyngitis, lymphadenopathia, ingerlékenység, fejfájás, aluszékonyság, rhinitis, köhögés, hányinger, hányás, varicella-szerű bőrkiütés, viszketés (pruritus), arthralgia, myalgia, láz (száj/hólyági hőmérséklet <39,0°C vagy rectalis hőmérséklet <39,5°C), fáradtság, rossz közérzet

• ritka: kötőhártyagyulladás, hasi fájdalom, hasmenés, urticaria

Kiadhatóság: Kizárólag orvosi rendelvényhez kötött gyógyszer (V).

Az alkalmazási előírás ellenőrzésének dátuma: 2015. február 12.

Amennyiben termékeink alkalmazása során „Nemkívánatos eseményt” észlel, kérjük 24 órán belül jelentse a Hungary_PH_Safety@gsk.com e-mail címen vagy a (+36)-1 225-5300 telefonszámon! **Alkalmazás előtt kérjük, olvassa el a teljes alkalmazási előírást, különös tekintettel az adagolásra és alkalmazásra (4.2), a figyelmeztetésekre (4.4), az interakciókra (4.5) és a mellékhatásokra (4.8).**

HU/VAR/0037/15 Az anyag lezárásának dátuma: 2016.01.14. Az anyag felülvizsgálatának dátuma: 2017.01.14.



GlaxoSmithKline Kft.
1124 Budapest, Csörsz utca 43.
Telefon: +36 (1) 225-5300, Fax: +36 (1) 225-5302
E-mail: www.gsk.hu

Referenciák:

1. Halperin SA et al. *Vaccine* 2009; 27: 2701-2706.
2. Mészner Zs., *Gyermekgyógyászat* 2009., 60.évf. 3.szám
3. *IMS Health*, Combined National Dataview, 2004-2014 éves és YTD 2015 júniusi eladási adatok dobozzámban
4. Varilrix alkalmazási előírás, 2015. február 12.
5. World Health Organization. *Weekly Epidemiol Rec* 2014; 89: 265-288.





Még egyszer a bárányhimlőről

Once again about varicella

Janitsáry Anna dr.

Medical Affairs Manager, infektológus szakorvos
GlaxoSmithKline Kft.

E-posta: anna.x.janitsary@gsk.com

Az elmúlt években számos hazai szakmai publikáció látott napvilágot, amelyben újra és újra jogosan merül fel a kérdés, hogyan lehetséges, hogy még napjainkban is a bárányhimlő a leggyakoribb bejelentett fertőző betegség annak ellenére, hogy több mint két évtizede elérhető védőoltás áll rendelkezésünkre. A Gyermekegészségügyi Továbbképzési Szaklap a témában megjelentetett tavalyi cikkében a házi gyermekorvos szerző megállapítja, hogy „a házi gyermekorvosok továbbképzéseiben bemutatott horrorisztikus képsorok sem segítik az oltás reális helyének megtalálását.” (1) De akkor mire lenne szükségünk?

A bárányhimlő hazánkban a közel 20 éve elérhető védőoltás ellenére a leggyakoribb bejelentett fertőző betegség. Populációs szintű vizsgálatok alapján az évi 30–40 ezer jelentett esetet is meghaladóan, feltételezhetően évente a valódi esetszám megközelíti a születési kohorsz nagyságát, azaz évente 80–90 ezer varicellás eset van hazánkban (2, 3). Még mindig sok szószólója van a „bárányhimlőn jobb átesni” véleménynek és továbbra is vannak bárányhimlő-partik, a tengeren túl még postai úton küldött fertőzött nyalókákról is beszámolnak. Ezeknek a véleményeknek az eredete a múltban, a bárányhimlő elleni védőoltások kifejlesztését, elterjedését megelőző időszakban gyökerezik. Hiszen már akkor is ismert tapasztalat volt, hogy a gyermekkorban átvészelt fertőzés kisebb eséllyel járt súlyos tünetekkel és ritkábban volt szövődményes, mint a serdülő- vagy felnőttkorban átvészelt esetek. A terhesség alatti fertőzés elkerülése pedig még fokozottabban kívánatos volt azért, hogy a terhesség első 20 hetében az – ugyan alacsony eséllyel, de annál súlyosabb tünetekkel járó – kongenitális varicella szindróma, valamint a terhesség alatti magasabb arányú szövődmények jelentkezésétől már ne kelljen tartani. Akkor még valóban nem volt más lehetőségünk a fokozott rizikóval járó betegség kivédésére, mint az, hogy gyermekkorban átessünk rajta.

Bár a bárányhimlő valóban a legtöbb esetben magától gyógyuló – ám kellemetlen – betegség, de irodalmi adatok alapján tudjuk, hogy az alapellátást felkeresők 2–6%-ában szövődmények alakulnak

ki, mint a bőr felülfertőződése, légzőrendszeri vagy idegrendszeri érintettség. Az ismert szövődmények, mint a bőr- és lágyrészek szuperinfekciója, szepszis, a pneumonitis, a cerebellitis mellett az elmúlt években vált egyértelművé az összefüggés a gyermekkorban ischaemiás stroke és a varicella között.

A kórházi kezelést igénylő betegek 0,4–10,1%-ban tartós, maradandó károsodások is fennmaradnak. Európai vizsgálatok alapján a hospitalizáció incidenciája 1,3–4,5/100 000 közé tehető, a 16 éven aluli korosztály esetében pedig 12,9–28/100 000, mely átlagosan 3–8 nap közötti kórházi kezelést jelent. A szövődmények miatt hospitalizált gyermekek többsége korábban egészséges, alapbetegségben nem szenvedő, ép immunitású gyermek volt. 2006–2007 során az Egyesült Királyságban, Skóciában és Wales-ben a 9 hónap 9 év közötti korosztályban észlelt 13 halálos varicella eset közül 12 immunológiai állapotukat tekintve egészséges gyermek volt (4). Hazánkban is hasonló adatokat találhatunk; az ESZSZK Gyermekintenzív Osztályán 1993.02.01–2009.04.30 között varicella okozta szövődmény miatt ápolat közel 100 gyermek 76%-a esett ebbe a kategóriába (5).

A megelőzésre alkalmas védőoltások minden életkorban két adagos oltási sorból állnak (6, 7).

9 hónapos kor felett alkalmazhatóak, de általános-ságban javasolt 12 hónapos életkor felett adni a vakcinákat. A betegség incidenciáját ismerve, mindenképp célszerű a közösségbe kerülés előtt védőt tenni a gyermeket.

Piackutatási adatok is alátámasztják, hogy a házi gyermekorvosok tisztában vannak azzal, hogy a varicella vakcinák oltási sora 2 adagból áll, ugyanakkor saját bevallásuk szerint a szülők 12%-a csak egy adagot adat be gyermekének.

Az IMS Health varicella vakcinák vásárlási szokását célzó vizsgálatában azonban ennél kedvezőtlenebb megállapításra jutott a 2014. október és 2015. október közötti időszakot vizsgálva az IMS LRX adatbázisából kinyert adatok alapján. A megfigyelési időszakban analizált szegmens az első varicella receptet kiváltók populációja volt. Az adatokból megállapítható volt, hogy a két adagot kiváltó páciensek többsége 50–80 nap különbséggel (medián: 63 nap) váltotta ki a két adagra vonatkozó receptet. Azon páciensek aránya, akik egy recept alapján váltották ki mindkét adagot, 1% volt. Ugyanakkor a mindkét adagot kiváltók csupán a megfigyelt populáció kis részét tették ki, az összes páciens többsége egy adag védőoltást vásárolt a



megfigyelési időszak alatt. Azokban a régiókban ahol az IMS patika lefedettsége, azaz az IMS-nek adatokat szolgáltató gyógyszerárak aránya egy adott városban vagy régióban 100%-os, azaz nagyon alacsony az esélye, hogy a receptet kiváltó olyan gyógyszerárban vásárolja meg a vakcinát, amely nem szolgáltat adatot az IMS Health adatbázisába, az egy adagot kiváltók aránya 62% volt a megfigyelési időszakban.

Szülők részéről felmerülő igény, miszerint csak egy adag bárányhimlő elleni vakcinát kérnek gyermekük számára történhet abban a tévhitben, hogy egy adag védőoltás után egy esetlegesen átvészelt fertőzés, mely várhatóan enyhe lesz, jobb védetségget biztosít, mint csak a védőoltás által kiváltott.

Miért nem elfogadható ez a szülői hozzáállás? Miért kell mindent elkövetnünk orvosként annak érdekében, hogy a szakma jelen állása szerinti legteljesebb védelmet biztosítsuk a pácienseink számára? A bárányhimlő elleni vakcinációra vonatkozó ismereteinkhez nagymértékben hozzájárult az Amerikai Egyesült Államokban 1996-ban indított varicella elleni oltási program. A kezdetben alkalmazott egyadagos oltási sor szignifikánsan csökkentette a betegség előfordulását, különösen a súlyos, kórházi kezelést igénylő esetek számát és a halálozást. Ugyanakkor sok esetben járványos előfordulásról számoltak be, még olyan kisiskolás korú gyermekek esetében is, akik között magas (90%) volt az egyadagos áttöttségi arány. Az áttörési bárányhimlő, azaz az oltás ellenére is bekövetkező vadvírus okozta betegség az egy adagot kapó gyermekek körében 15–20%-os valószínűséggel fordulhat elő. Az áttörési bárányhimlő bár enyhébb betegség, mint a vadvírus okozta fertőzés, de ugyancsak fertőző (10).

Egyes vizsgálatok alapján a varicella vakcinák 1 adagjának beadása után a hatékonyság 80–89% közé tehető, ami azt jelenti, hogy az oltottak akár 10–20%-a vagy egyáltalán nem válaszolt a vakcinációra, ezt nevezzük elsődleges vakcinációs elégtelenségnek (primary vaccine failure) vagy az idő előrehaladtával a védetség lecsökkent (másodlagos vakcinációs elégtelenség) (4).

Az elsődleges vakcinációs elégtelenség esetén az „immunválasz létre se jön, mert az oltott személy non-responder, vagy oltástechnikai hiba történik. Oltástechnikai hibának számít, ha az oltóanyagot az alkoholos fertőtlenítő felszáradása előtt alkalmazták, vagy hiba lehet az oltóanyag helytelen tárolása. A hatékonyság 2–8 °C-on tárolt oltóanyag-nál várható.

Az MMR immunizációnál megszokott módon a második oltással csökkenthetjük az első oltás után előforduló elégtelen védetség esélyét, és mind a humorális, mind a T-sejtes immunválaszt a termé-

zetes immunválaszhoz hasonló szintűre erősíthetjük.” fogalmazta meg Dr. Kulcsár Andrea a Gyermekeorvos Továbbképzésben (11).

Klinikai vizsgálatok igazolták, hogy a kétadagos oltási séma esetén mind a humorális, mind a sejtes immunválasz kifejezettebb és nagyobb fokú védetségget eredményez, mint amit egy adag után észlelhetünk, amely megközelítőleg 94–98% hatékonyságot jelent. Mindezek vezettek ahhoz, hogy 2007 óta az USA-ban is két adagos a bárányhimlő elleni oltási program, melynek hatására a varicella incidenciája további csökkenést mutatott. Hazánkban 2008 decemberében változott meg – az akkor még hazánkban egyedüli bárányhimlő elleni védőoltásként forgalomban lévő – a Varilrix alkalmazási előírása.

Kétadagos oltási sor esetén kisebb eséllyel számíthatunk áttörési bárányhimlőre és a természetes fertőzéshez hasonló immunválaszt alakíthatunk ki. Bár Magyarországon közel 20 éve van forgalomban a védőoltás, szakértői becslések szerint legfeljebb 10–15% lehet az áttöttségi arány. A varicella elleni védőoltás oltási sora két adagból áll, aminek hátterében egyrészt közegészségügyi, de főként az oltott személy egyéni érdeke áll. Egy adag alkalmazása potenciális veszélyt rejt magában, hiszen a betegség ellen nem a rendelkezésünkre álló legteljesebb védelmet biztosítottuk.

Távolabbi és egyben költséghatékony lehetőséget jelent az életkorhoz kötötten kötelező nemzeti varicella oltási program bevezetése (12).

Irodalom

1. Hacsek G. Kötelező és nem kötelező védőoltások. Oltások közötti intervallum a gyakorlatban Gyermekeorvos Továbbképzés 2016. 15. évfolyam 1. szám
2. Országos Epidemiológiai Központ, Epiinfo 2016; 23 évf. 27. szám 2016. július 15.
3. European Centre for Disease Prevention and Control. Varicella vaccination in the European Union. Stockholm: ECDC; 2015.
4. Bonanni et al. Varicella vaccination in Europe – taking the practical approach BMC Medicine 2009; 7:26. doi:10.1186/1741-7015-7-26
5. Ujhelyi E., Szűcs A., Liptai Z: Miért oltunk a varicella ellen? Gyermekeorvos Továbbképzés 2009; 8:146–150
6. Varilrix alkalmazási előírás, 2015. 02. 12.
7. Varivax alkalmazási előírás https://www.ogyei.gov.hu/kiseroirat/ah/ah_0000023585_20140131114704.doc utolsó felkeresés: 2016. 08. 01.
8. GSK Piackutatás: 2015 szeptember, 80 házi gyermekeorvos, személyes interjú
9. IMS Health, Varicella purchasing practice in Hungary, 2015. december
10. Leung et al. Impact of the US Two-dose Varicella Vaccination Program on the Epidemiology of Varicella Outbreaks *Pediatr Infect Dis J* 2015;34:1105–1109
11. Kulcsár A. Újdonság a bárányhimlő elleni immunizációban Gyermekeorvos Továbbképzés VIII. évf. 2. szám 61–63.
12. László Cs, Nagy B, Li X, Janitsáry A. Érsek K. Bárányhimlő elleni vakcina az életkorhoz kötötten kötelező nemzeti oltási programba való beillesztésének egészség-gazdaságtani vonatkozásai IME 2016. XV. 99. 20–26.



A probiotikumok antibiotikum-rezisztenciája – áldás is lehet?

Could the antibiotic resistance be helpful?

Karoliny Anna dr. gyermekgasztroenterológus
Heim Pál Gyermekkórház (Igazgató: Nagy Anikó dr.)
E-posta: karoliny.panka@gmail.com

Az antibiotikumok megjelenése óriási mérföldkő volt a fertőző betegségek legyőzéséhez vezető úton. A baktériumgenom variabilitásának és a horizontális génátadásnak köszönhetően azonban az antibiotikumok fejlesztésével párhuzamosan újabb és újabb antibiotikum-rezisztens patogén törzsek jelennek meg. Az antibiotikumok humán- és állatgyógyászati – gyakran nem kellő körültekintéssel való – széles körű használata komoly népegészségügyi kockázatot jelent. Ennek megfelelően az antibiotikumok alkalmazásának fő irányelve, hogy a klinikai kép és a mikrobiológiai vizsgálatok alapján választható legszűkebb spektrumú antibiotikumot használjuk, az adott szervben megfelelő koncentrációt érjünk el, a kezelés a szükséges, de a lehető legrövidebb ideig tartson. Emellett lehetőleg kíméljük meg a beteg normál flóráját, mert ennek elvesztése patogén törzsek elszaporodásával járhat, mely a későbbiekben komoly problémákhoz vezethet (1).

Természetes és szerzett antibiotikum-rezisztencia

A mikroorganizmusok antibiotikum rezisztenciája két féle lehet (2). Az **intrinsic, természetes rezisztencia** az egész törzsre, a törzs minden egyedére jellemző. A rezisztenciát kódoló genetikai kód a genetikai törzsállományban van, nem transzferálható, a törzsek közötti átadás nem lehetséges. A nagyobb problémát a **szerzett rezisztencia** okozza. Ilyenkor a természetes rezisztenciaspektrum módosul az adott baktériumgeneráción belül. Egy-egy esetben lehetnek jelen az adott antibiotikumra rezisztens és érzékeny speciesek is: az alkalmazott antibiotikum mellett szelektálódnak a rezisztens törzsek, így a terápia során várt javulás elmarad. A szerzett rezisztencia gyakran plazmidokban kódolt, transzferálható, különböző törzsek között átvihető.

Antibiotikum-rezisztens probiotikumok

Ismert tény, hogy az antibiotikum-használat egyik leggyakoribb mellékhatása az antibiotikum-asszociált hasmenés, melynek egyik fő oka a normál bélflóra pusztulása. Számos vizsgálat bizonyítja, hogy az antibiotikum-asszociált mellékhatások előfordulását egyes probiotikumok használata csökkenti (3). A probiotikus törzsek kolonizációja megakadályozza a patogén törzsek elszaporodását, ezzel hozzájárul az antibiotikum rezisztens patogének visszaszorításához.

A probiotikum kiválasztásánál azonban körültekintően kell eljárunk. A 2011-ben megfogalmazott ESPGHAN ajánlás szerint az egyes törzsek tulajdonságai nem egyformák: a hatékonyságot, biztonságosságot, az indikációs kört törzsenként kell vizsgálnunk (4). Fontos szempont a probiotikus törzsek antibiotikum-rezisztenciája: célszerű olyan törzset választanunk, mely az alkalmazott antibiotikumra rezisztens, így ennek alkalmazása mellett is kolonizálódik.

Felmerül azonban a kérdés, hogy az antibiotikum-rezisztens probiotikus baktériumtörzsek alkalmazása nem járul-e hozzá a patogének körében terjedő antibiotikum-rezisztenciához? Ismert tény, hogy az emberi és állati bélflóra is rezisztencia gén rezervoárja lehet, emiatt a bélflóra tagjai és a patogén baktériumok közötti potenciális antibiotikum rezisztencia transzfer lehetősége az érdeklődés középpontjába került.

A probiotikus törzsek biztonságosságát számos vizsgálat bizonyítja. A PROSAFE project (Biosafety Assessment of Probiotics used for Human Consumption) célkitűzése feltérképezni az egyes probiotikus törzsek antibiotikum rezisztenciáját, ennek transzferálhatóságát, ezzel növelve a készítmények adásának biztonságosságát.

Azon törzseket biztonságos terápiás céllal használni, melyek **intrinsic** antibiotikum-rezisztenciával rendelkeznek, a plazmidkódolt, transzferálható rezisztencia géneket nem tartalmazzák. A különböző készítményeket alkotó baktériumtörzsek antibiotikum-rezisztenciájáról kevés adatunk van.

Az egyik leginkább kutatott törzs a *Lactobacillus reuteri* DSM 17938, mely hatásosságáról és biztonságosságáról számos RCT-vizsgálat áll rendelkezés-

sünkre (5). Antibiotikum-rezisztencia profilja jól ismert: a leggyakrabban alkalmazott antibiotikumok több mint felére intrinszc rezisztenciával rendelkezik, ezen rezisztencia nem transzferálható. A *Lactobacillus*ok közül kiemelkedik egyedülálló penicillinrezisztenciája miatt, mely gyermekgyógyászati szempontból különösen előnyös.

Az antibiotikum-rezisztens baktériumtörzsek elszaporodásának megelőzésében sok más mellett fontos szerepe van a normál bélflóra antibiotikum-kezelés melletti fennmaradásának is. Probiotikum használatával visszaszorítható az antibiotikum-használat mellett kialakuló patogén kolonizáció, ezzel csökkenek a mellékhatások, valamint csökken a bélrendszerben élő, transzferálható rezisztenciával rendelkező törzsek szá-

ma. A probiotikum készítmény kiválasztásánál fontos szempont az adott törzs antibiotikum-rezisztenciája, ezzel növelhető a kezelés hatásossága és biztonságossága.

Irodalom

1. Probiotics in critically ill children. Singhi SC, Kumar S. F1000Res. 2016 Mar 29;5. pii: F1000 Faculty Rev-407. doi: 10.12688/f1000research.7630.1. eCollection 2016.
2. Barcs I: Probléma baktériumok – rezisztencia problémák. Infektol. Klin. Mikrobiol., 9:35-41(2002)
3. ESPGHAN Committee on Nutrition, JPGN 2011;52:238-250
4. Probiotic approach to prevent antibiotic resistance. Ouwehand AC, Forssten S, Hibberd AA, Lyra A, Stahl B. Ann Med. 2016 Jun; 48(4):246-55. doi: 10.3109/07853890.2016.1161232. Epub 2016 Mar 26.
5. 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 Environ Microbiol. 74:6032-6040. 2008

TALLÓZÓ

Az etanol tartalmazó gyógyszerek alkalmazása újszülöttekben a vér emelkedett acetaldehid-koncentrációjához vezethet

Essential medicines containing ethanol elevate blood acetaldehyde concentrations in neonates

H. C. Pandya, H. Mulla, M. Hubbard, R. L. Cordell, P. S. Monks, S. Yakkundi, J. C. McElroy, A. J. Nunn, M. A. Turner, on behalf of the ESNEE consortium. Eur J Pediatr 2016; 175:841-847.

Horváth Enikő

E-posta: heniko21@gmail.com

Köztudott, hogy újszülötteket is kezelnek olyan etanol tartalmazó gyógyszerekkel, mint a vas vagy a furosemid. Eddig nem voltak adataink arra vonatkozóan, hogy ezek a készítmények vezethetnek-e emelkedett etanol- vagy acetaldehid-koncentrációhoz vérben, habár a kérdés jogosan felmerül. Egy friss tanulmány szerint az említett szerek alkalmazása mellett több csecsemő esetén – habár alacsony etanolkoncentrációt mértek – jelentősen emelkedett az acetaldehid vérszintje, ami ismerten az

etilalkohol egy potenciálisan toxikus metabolitja. Ez az eredmény megkívánja, hogy újragondoljuk a haszon és kockázat kérdését az etanol tartalmazó készítmények beadását illetően.

A vizsgálatban 49 vással és/vagy furosemiddel kezelt csecsemő adatait hasonlították össze 11 hasonló korú, semmilyen gyógyszert nem kapó gyermekkel. Míg az etanolkoncentráció középértéke a kezelt gyermekek vérében körülbelül kétszerese volt a kontrollcsoporténak, addig a különbség húszszoros volt acetaldehid esetén, és olykor a beadást követően órákig magas maradt. Az eltérések talán összefüggésbe hozhatók a genetikailag meghatározottan csökkent etanol- és acetaldehid-metabolizáló képességgel. Felnőttekben 0,4–2,6 mg/l acetaldehid-koncentráció arcpírt, tachycardiát, pszichomotoros funkciócsökkenést, izomgyengeséget és álmotlanságot okozhat. Ezeket a tüneteket megfigyelték a tanulmányban részt vevő csecsemők némelyikén is.

Megállapíthatjuk, hogy a keletkező acetaldehid jelenti az etanol tartalmú készítmények esetén a fő problémát, így azokat a gyermekeket, akik csökkent etanol- és acetaldehid-metabolizáló kapacitással rendelkeznek, etanolmentes gyógyszerekkel lenne a leghelyesebb kezelni. Minden esetben törekedni kell a minimális alkoholtartalmú készítmények adására, hogy megóvjuk a csecsemőket a káros következményektől.

	Vással kezelt	Furosemiddel kezelt	Kontrollcsoport
Etanol (középérték a vérben) (mg/l)	0,33 (range=0–4,92)	0,39 (range=0–72,8)	0,15 (range=0,03–5,4)
Acetaldehid (középérték a vérben) (mg/l)	0,16 (range=0–8,89)	0,21 (range=0–2,43)	0,01 (range=0–0,14)

Nehezen etethető csecsemő/kisgyermek – okok, következmények

Feeding difficulties in infants/toddlers - causes, consequences

Scheuring Noémi dr.

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

E-posta: nosch@heimpalkorhaz.hu

Az evészavarok jelensége hangsúlyos kérdés napjainkban. A csecsemőknél/kisgyermeknél ezzel a problémával többnyire a gyermekorvos és a védőnő szembesül elsőként. Az etetési problémák heterogén eredetű kórképek (1). Számos oka van annak, hogy az életkori sajátosságra jellemző táplálkozási szokások kialakulása zavart szenved. Az étel elutasításán kívül az étkezések idején tanúsított magatartás, az önálló evési készség elsajátításának

nehézségei mind fellelhetők ezeknél a helyzeteknél (2).

A csecsemő optimális evéséhez a nyugodt éber állapot elérése a cél. A normál izomtónus, az életkor-nak megfelelő reflexek ép működése, és a csecsemő helyes testtartásának biztosítása, mind az optimális feltételek közé tartoznak. Az ajkakat, a nyelv ízlézbimbóit ért fizikai/kémiai ingerekre adott válasz, valamint azok intenzitása, egyénre jellemző viselkedési megnyilvánulás is lehet adott esetben. Az anatómiai adottságok, az orális-motoros funkciók és a nyelv mozgása az alapfeltételek részét képezik. A szopás/nyelés/légzés koordinációja, a szopás erőssége, időtartama, és a szopás abbahagyásának körülményei, figyelemkeltő jelek. Az organikus megbetegedések az egyébként összehan-

NUTRICIA
Milumil
Sinemil

Speciális - gyógyászati célra szánt - tápszer

HÍD A FOLYÉKONY ÉS
A SZILÁRD TÁPLÁLÉK KÖZÖTT

1 ELSŐ 1000 NAP
program
ELKÖTELEZETT TÁMOGATÓ



- ✓ Rizs és szentjánoskenyér-famag alapú pép:
- ✓ Tejmentes
- ✓ Laktózmentes
- ✓ Gluténmentes
- ✓ 4 hónapos kortól:
- ✓ Anyatej mellé
- ✓ HA tápszer mellé
- ✓ Alkalmas arra, hogy az első kanállal adható étele legyen a babának
- ✓ Főzelékek, gyümölcsök dúsítására alkalmas



**KEDVEZŐ ÁRÚ
PÉPES ÉTKEZÉS**

Milumil Sinemil 600g
Árak:⁽¹⁾

Bruttó fogyasztói ár:	2626 Ft
Támogatás összege (55%):	1444 Ft
Normatív térítési díj:	1182 Ft
Támogatás összege (90%):	2363 Ft
Eü. 90%-os térítési díj:	263 Ft

Normatív támogatással: **70 Ft /adag**
EÜ.90%-os támogatással: **15,5 Ft /adag**

⁽¹⁾ OEP végleges publikus gyógyszertervezs (PUPHA), érvényesség kezdete: 2016. augusztus 1.

Tájékoztató egészségügyi szakembereknek.
A csecsemő legjobb tápláléka az anyatej.
A szoptatás a legegészségesebb táplálási mód.

golt és problémamentes táplálkozást megzavarhatják (3). Ha a kisgyermek jól etethető, a mennyiségi és minőségi tápanyagbevitel megfelelő, a szomatomentális fejlődés jól alakul, a szülő boldog, és elégedett. Amennyiben azonban ez nem teljesül, a gyermek keveset fogyaszt, ellenálló magatartást tanúsít: hátrafeszl, a fejét elfordítja, eltekint, kifordul, sír, kezeivel, lábaival csapkod (4), tápláltsági állapota egyre romlik, a szülő egyre súlyosbodó stresszes állapotba kerül (2). Az etetéssel szemben fellépő elutasítás akkor is megterhelő számukra mentálisan, ha egyébként gyermekük súlygyarapodása és értelmi fejlődése normál ütemben zajlik. A szülők reakciójaként rendellenes táplálási formák lépnek fel, melyek a következők lehetnek: éjszakai etetés (etetés alvás közben, vagy félálomban), üldöző etetés, a „még egy kanállal” módszer, a kényszerítő etetés, a száj erőszakos kinyitása, figyelemelterelő etetés (computer, játék, stb.), elnyújtott etetés (az etetések tovább tartanak 30 percnél), a mechanikus etetés (szabályos pontos időbeosztás, előre megszabott mennyiség) (5).

A korai jelek felismerésével a problémák még könnyebben orvosolhatók, ezért a csecsemőkkel és kisgyermekkel foglalkozó szakemberek érzékenyítése a téma iránt fontos szempont. A csecsemők optimális táplálási feltételeinek biztosítása nagy felelősség a gyermekorvos és a szülő részéről egyaránt. Abban az esetben, amikor valamely okból az anyatejes táplálás nem valósulhat meg, az anyatejhez leginkább hasonlító tápszerrel kell táplálni a csecsemőt (6). Amennyiben a csecsemő nehezen, vagy egyáltalán nem fogadja el a cumisüvegből való tápszeres táplálást, javasolt alaposan megvizsgálni a körülményeket. A szülő megnyugtatója mellett, támogató segítséget kell nyújtani a helyzet megkönnyítésére, megoldására. Sokszor már az is elindít egy pozitív irányú folyamatot, ha

érzi a szülő a megértést a részünkről, és nincs egyedül a kilátástalannak tűnő helyzetében.

Egyszerűbb megoldásnak tűnik talán egy azonnali tápszerváltás, majd eredménytelenség esetén egy következő felírása, de ez többnyire nem hozza meg az elvárt eredményt. A csecsemőknél ugyanis előfordul, hogy önmagában a cumisüveges táplálási formát nem fogadják el könnyen, a magatartásuk ezért válik elutasítóvá. A mi feladatunk, hogy ezzel a jelenséggel foglalkozzunk a súlyossági szintnek megfelelően, szükség esetén speciális szakemberekkel team munkában (1).

Befejezésül Dr. Dobszay László és Dr. Sárkány Jenő sorait idézem A Csecsemőtáplálás (Medicina 1975) ötödik átdolgozott kiadásából: „Az orvos feladata... Ha igazán irányítani akarja a csecsemő sorsát, ismernie kell az anya és a gyermek testi és lelki tulajdonságait, környezetét, a felvetődő egyéni problémákat, és tanácsait ahhoz kell szabnia” (7).

Irodalom

1. Scheuring N, Danis I, Karoliny A, Szabó L: Az első 3 életév táplálási és táplálkozási zavarai organikus és funkcionális nézőpontból. LAM 2016; 26(5-6):000-000. (in press)
2. Silverman EH. Interdisciplinary Care for Feeding Problems in Children. Nutrition in Clinical Practice. 2010; Vol.25. No2:160-165.
3. Mares S, Newman L, Warren B. Clinical Skills in Infant Mental Health. 2011; Australia:Acers Press.
4. Chatoor I. Diagnosis and treatment of feeding disorders in infants, toddlers and young children. 2009; Washington DC: ZERO TO THREE.
5. Levy Y, Levy A, Zangen T, Kornfeld L, Dalal Y, Samuel Z, et al. Diagnostic Clues for Identification of Nonorganic vs Organic Causes of Food Refusal and Poor Feeding. J Pediatr Gastr Nutr. 2009; 48:355-362.
6. Arató A: Csecsemőkor funkcionális gastrointestinalis kórképek kezelése korszerű összetételű anyatej pótló tápszerrel. Gyermekgyógyászat. 2014;65.5.
7. Dobszay L, Sárkány J. A csecsemőtáplálás. 1975; 5.kiadás. Budapest: Medicina.

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



Bizonyítékokon alapuló orvoslás a csecsemőtáplálásban

Evidence based medicine in the infant nutrition

Dezsőfi Antal dr.

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

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

A XXI. század egyik célkitűzése a bizonyítékokon alapuló orvoslás (Evidence Based Medicine = EBM) elterjesztése. Mit is jelent ez a valóságban? Az orvosi működés közben az évek során tapasztalatokat gyűjtünk, és a felhalmozott tapasztalatok alapján alakítjuk ki a működésünkhöz szükséges rutint. Ez az, amit a tankönyvekből vagy az egyetemi előadásokból nem lehet megszerezni. Ugyanakkor ezt a rutint befolyásolja, hogy működésünk során milyen esetekkel, betegekkel találkozunk, és tudjuk, hogy vannak betegek, akik egy megszokott kezelésre nem vagy másképp reagálnak, mint a többiek.

Éppen ezért szükség van rá, hogy ezt a tapasztalatot összegyűjtsük és a több emberöltőnyi rutint több helyről, több vizsgálatból szerezzük meg, hogy a tapasztalat megosztható legyen. Fontos hogy egy adott gyógyszer vagy kezelés hatásosságát azonos körülmények között, sok egyedben kipróbálják. Valahogy így épül fel az evidencia piramis, aminek a legalján az egyedi tapasztalat, a legtetején pedig a kettősvak, placebokontrollált vizsgálatok összeadódásából létrejövő metaanalízis áll.

Az anyatejes táplálás komplex nutricionális, immunológiai, metabolikus és pszichológiai előnyökkel jár mind a csecsemő, mind az anya részére.

Az utóbbi évek intenzív kutatásai rámutattak arra, hogy a tápszerrel táplált csecsemők körében jóval gyakoribb az *elhízás*, illetve egyes allergiás és autoimmun betegségek előfordulása. *Weng és munkatársai* vizsgálatai alapján az anyatejes táplálás 15%-kal csökkenti a gyermekkori kövérség és túlsúly előfordulását (1).

Ennek hátterében leginkább az anyatej és a hagyományos tápszerek közötti különbség áll. Azt már régóta tudjuk, hogy a tehéntej fehérjekoncentrációja háromszor magasabb, mint az anyatejé, ezért eredeti formájában nem alkalmas csecsemőtáplálásra. Mivel a tápszerek is tehéntejből készülnek, joggal merül fel a kérdés, hogy milyen legyen egy tápszer fehérjetartalma. Az anyatejjel táplált csecsemők súlygyarapodása az első hat hónapban kissé gyorsabb, mint tápszeres társaiké, de ezután a tendencia megfordul, és a tápszerrel tápláltak híznak jobban. Ennek hátterében többek közt az áll, hogy az anyatej fehérjekoncentrációja csökkenő tendenciát mutat, a tápszeré viszont állandó. A múlt évszázadban az alultápláltságtól való félelem miatt relatíve magas volt a tápszerek fehérjekoncentrációja, magasabb, mint az anyatejé. Felmerült a kérdés, ha csökkentik a tápszerek fehérjekon-

centrációját, kellő mértékben fognak-e gyarapodni a csecsemők?

Ziegler és munkatársai nagy esetszámú vizsgálatban igazolták, hogy 1,90 g/100 kcal hidrolizált fehérjét tartalmazó tápszerrel ugyanolyan súlygyarapodás érhető el, mint anyatejes táplálás esetén (2).

Koletzko és munkatársai multicentrikus vizsgálatban mutatta ki, hogy magasabb fehérjetartalmú tápszer fogyasztása esetén fokozott súlygyarapodás várható az első két életévben, ugyanakkor, ha a tápszer fehérjetartalma közel azonos az anyatejéhez, akkor a súlygyarapodás hasonló ütemű lesz, mint az anyatejes csecsemőkben (3).

Ha alaposabban a dolgok mögé nézünk, akkor kiderül, hogy a magasabb fehérjetartalom magasabb elágazó láncú aminosav tartalommal társul. Sikertől azonosítani azokat az aminosavakat, amelyek az inzulin és az inzulinszerű növekedési faktor-1 (IGF1) fokozott szekréciójáért felelősek, ezek az ún. inzulinogén aminosavak (valin, leucin, izoleucin, treonin). Ezek közvetlenül fokozzák a zsírsavak osztódását (4). Speciális gyártástechnológiával csökkenthető ezen aminosavak mennyisége, így egy optimalizált, fokozott inzulinszekréciót nem okozó, alacsony fehérjetartalmú tápszer állítható elő.

Az obezitáson kívül a másik nagy népegészségügyi problémát okozó kórkép az *allergia*. Az újszülöttek egyharmada fokozott kockázatúnak számít allergia szempontjából, tekintettel arra, hogy pozitív családi anamnézissal (szülő vagy testvér allergiás).

Jelenleg a rendelkezésünkre álló legnagyobb esetszámú, kettős vak, kontrollált vizsgálat a *GINI* study. A Német Táplálkozási Intervenciós vizsgálat (German Infant Nutritional Intervention – GINI) 2252 allergia szempontjából pozitív családi anamnézissal gyermek hosszú távú nyomonkövetését tette lehetővé. A vizsgálatban résztvevőket születéskor randomizálták 3 különböző hidrolizált tápszer, illetve tejfehérje alapú tápszer fogyasztására. Az életük első négy hónapjában rendszeresen hidrolizált savó alapú tápszerrel kapó gyermekeknek szignifikánsan ($p < 0,05$) kevesebb atopiás dermatitisük volt 15 éves korukig a tejalapú tápszerrel kapó csoporthoz képest. Hasonlóan hatékonyan bizonyult a nagyfokban hidrolizált kazein alapú készítmény is, ugyanakkor a nagyfokban hidrolizált savó alapú tápszer nem volt hatékony (5). A vizsgálat rámutatott arra, hogy nem a fehérje forrás (kazein vagy savó alapú) és nem a hidrolízis mértéke (részlegesen hidrolizált vagy nagyfokban hidrolizált) határozza meg az allergiaprevenációs hatást, hanem sokkal inkább a gyártástechnológia.

Ezt felismerve az Európai Unió Élelmiszezbiztonsági Hatósága (EFSA) egy 2015 szeptemberében megjelent rendeletében előírja, hogy minden egyes fehérje-hidrolizátum klinikai hatékonyságát klinikai vizsgálatokkal kell igazolni (6).

Útravaló tudnivaló

- A bizonyítékokon alapuló orvoslás eredményei a csecsemőtáplálásban is teret nyertek.
- Anyatej hiányában obezitás megelőzésére alacsony fehérjetartalmú, optimalizált aminosav összetételű tápszer hatékonyan alkalmazható.
- Allergia szempontjából veszélyeztetett csecsemőknek dokumentáltan (nagy esetszámú, klinikai vizsgálattal igazolt) hatékonyságú részlegesen hidrolizált tápszer adása javasolt.

Irodalom

1. Weng SF, Redsell SA, Swift JA, Yang M, Glazebrook CP. Systematic review and meta-analyses of risk factors for childhood overweight identifiable during infancy. Arch Dis Child. 2012 Dec; 97(12):1019-26. doi: 10.1136/archdischild-2012-302263 Epub 2012 Oct 29.
2. Ziegler EE, Jeter JM, Drulis JM, Nelson SE, Haschke F, Steenhout P, Brown C, Maire J-C, Hager C. Formula with reduced content of improved, partially hydrolyzed protein and probiotics: infant growth and health. Monatsschr Kinderheilkd 2003; (Suppl 1) 151:S65-S71.
3. Koletzko B, von Kries R, Closa R, Escribano J, Scaglioni S, Giovannini M, Beyer J, Demmelmair H, Gruszfeld D, Dobrzanska A, Sengier A, Langhendries JP, Rolland Cachera MF, Grote V; European Childhood Obesity Trial Study Group. Lower protein in infant formula is associated with lower weight up to age 2 y: a randomized clinical trial. Am J Clin Nutr. 2009 Jun; 89(6): 1836-45. doi: 10.3945/ajcn.2008.27091 Epub 2009 Apr 22.
4. Socha P, Grote V, Gruszfeld D, Janas R, Demmelmair H, Closa-Monasterolo R, Subías JE, Scaglioni S, Verduci E, Dain E, Langhendries JP, Perrin E, Koletzko B; European Childhood Obesity Trial Study Group. Milk protein intake, the metabolic-endocrine response, and growth in infancy: data from a randomized clinical trial. Am J Clin Nutr. 2011 Dec; 94(6 Suppl): 1776S-1784S. doi: 10.3945/ajcn.110.000596 Epub 2011 Aug 17.
5. Von Berg A, Filipak-Pittroff B, Schulz H et al: Allergic manifestation 15 years after early intervention with hydrolyzed formulas - the GINI Study. Allergy. 2015 Oct 14. doi: 10.1111/all.12790.
6. Az Európai Bizottság (EU) 2016/127 sz. rendelete az anyatej-helyettesítő és az anyatej-kiegészítő tápszerekre vonatkozó különös összetételi és tájékoztatói követelmények, valamint a csecsemők és kisgyermekek táplálásával kapcsolatos információkra vonatkozó követelmények tekintetében való kiegészítéséről. Az Európai Unió Hivatalos Lapja 2016.2.2; L 25/1 No. 21. bekezdés.

Akár 53%-kal kisebb kockázat az atópiás dermatitis kialakulására²

Nestlé
BEBA
OPTIPRO

Bizonyítottan hatékony allergia prevenció^{1, 2, 3}

Nestlé
BEBA
www.nestlebaba.hu
www.facebook.com/nestlebaba

IGAZOLÁS
„A Nestlé részleges fehérje hidrolizátumának hatékonysága az atópiás dermatitis megelőzésében a legmagasabb, „A-szintű” evidenciákkal/meta-analízissel igazolt.”
Magyar Gyermekorvosok Társasága
Evidencia szintű védelem atópiás dermatitisz ellen



BEBA HA Pro Start (600 g)
Bruttó fogyasztói ár: 2 936 Ft
TB támogatás összege: 734 Ft
Térítési díj: 2 202 Ft

BEBA HA Pro 1 (600 g)
Bruttó fogyasztói ár: 2 709 Ft
TB támogatás összege: 677 Ft
Térítési díj: 2 032 Ft

¹ Alexander et al: Partially Hydrolyzed 100% Whey Protein Infant Formula and Reduced Risk of Atopic Dermatitis: A Meta-analysis, JPGN 2010; Vol 50, No 4. ² H. Szajewska et al: Meta-analysis of the evidence for a partially hydrolyzed 100% whey formula for the prevention of allergic diseases. Curr Med Res Opin 2010; 26:423-37. ³ A. v. Berg et al: Preventive effect of hydrolyzed infant formulas persists until age 6 years: Long-term results from the German Infant Nutritional Intervention Study (GINI). J Allergy Clin Immunol 2008;121:1442-7

Fontos figyelmeztetés: A csecsemő legjobb tápláléka az anyatej. A legegészségesebb táplálási mód a szoptatás. Hirdetés egészségügyi szakemberek számára. Nestlé Hungária Kft. 2016 augusztus.

Törpék a műalkotásokon

A régi művészek rendszerint a valóság tökéletes másolatát készítették el. Így a festményekről, szobrokról láthatjuk milyen betegségeik voltak a régi korok embereinek is. A Semmelweis Egyetem Egészségtudományi Karán kettő évek tartok egy kurzust Betegségek ábrázolása a művészetben címmel. Ebből mutatok be néhány betegséget és alkotást az elkövetkező időszakban. Szeretném felkelteni az olvasó érdeklődését, hogy keressék a múzeumokban, a művészetben a betegségek megjelenítését is.

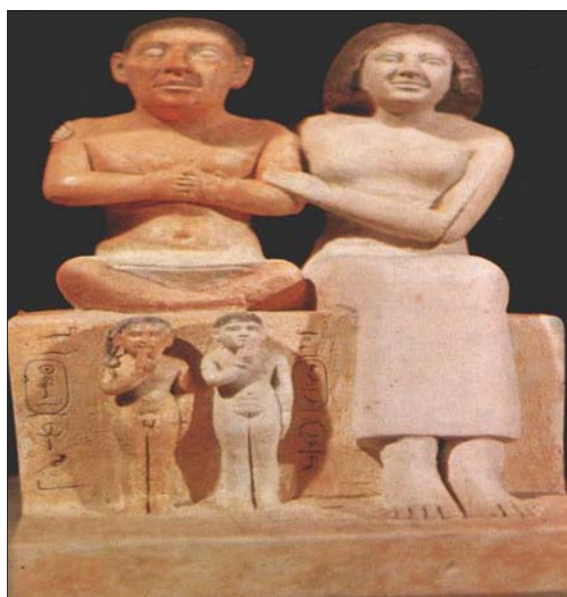
Szabó László

Családgondozási Módszertani Tanszék, Egészségfejlesztési és Klinikai Módszertani Intézet, Egészségtudományi Kar, Semmelweis Egyetem, Budapest, Belgyógyászat-Pulmonológiai Osztály, Heim Pál Gyermekkórház

E-posta: szabo.laszlo.md@gmail.com

A növekedés elmaradásának számos formája van. A művészetben rendszeresen ábrázolták a törpéket. Az achondroplasia vagy chondrodystrophia egyike a leggyakoribb veleszületett kórképeknek. A betegséget a II. típusú kollagén képződésének molekuláris defektusa idézi elő. A kóros porcképződés miatt a csöves csontok és koponyaalap fejlődése zavart, ezért rövidek, tömzsik a végtagok. Ehhez képest, viszonylag hosszú a törzs, s ezért aránytalanok, diszproporcionáltak lesznek a törpék. Gnómszerű lesz a kinézetük, mert a kisméretű koponya alap fölé boltosul az agykoponya. A betegség legrégebbi ábrázolásai az Óbirodalomból, az V. és VI. dinasztia korából maradtak ránk. *Szeneb törpe a családjával* (1. kép) i.e. 2300-ban élt. A férfi achondroplasiás volt. A végtagok rövidek, feje relatíve nagy, törzse hosszú, végtagjai, ujjai rövidek, tömzsik. Genetikájára is következtethetünk, mert az ábrázolás szerint a gyermekek nem örökölték apjuk betegségét. Ezen eltérés elfogadottságát mutatja a feleség szeretetteljes ölelése. A négytagú családot ábrázoló mészkő szobor Kairóban (Egyiptom), a Nemzeti Múzeumban látható.

A törpék kedvenc témái voltak a festőknek, akik például a Spanyol királyi udvar vendégeit szórakoztatták. A 2. képen *Diego Velázquez* (1599-1660) *Az udvarhölgyek* olajfestményén a jobb sarokban látható diszproporcionált törpe. A festmény egy családi jelenetet mutat. Egy tükörben látjuk a kislányukban gyönyörködő királyi párt, akik éppen modellt állnak a festőnek. Velázquez Sevillában született Madridban halt meg. Első, sevillai korszakát az egyszerű emberek hétköznapi életének bemutatása (bodegone) jellemzi. Festési módja, a sötét és világos kontrasztjával a lényegre irányítja a figyelmet. Erre a korszakára jellemző képe „Idős nő tojást főz” („Vieja friendo huevos”) 1618, a Skót Nemzeti Múzeumban Edinburgh-ban látható. 1622-ben látogat Madridba, amelynek műkincsei nagy hatást gyakorolnak rá, és IV. Fülöp király szolgálatába szegődik. Ekkor kezdődik élete végéig tartó arcképfestő tevékenysége, amely a királyi családról, a spanyol szellemi arisztokráciáról páratlan arcképcsarnokot eredményezett. Néhány további, törpét ábrázoló festménye *Sebastian de Morra* a törpe portréja (Prado Múzeum Madrid), *Francisco Lezcano* a törpe



1. kép: Szeneb törpe a családjával (i.e. 2300) Nemzeti Múzeum, Kairó, Egyiptom



Diego Velázquez (1599-1660): Az udvarhölgyek (1656) Prado Múzeum Madrid, Spanyolország



(Prado), *Don Diego de Acedo* (Prado), *Törpe kutyával* (Prado), *Don Juan a törpe* (Prado), *Baltasar Carlos herceg a Törpével* (Szépművészeti Múzeum, Boston, USA), *Don Baltasar a törpével* (St.Gardner Museum, Boston). A madridi Prado Múzeumba festmények tömkelegét gyűjtötték a királyok és a nemes emberek. Számos, nemcsak Velazquez által festett, törpét ábrázoló alkotás található itt.

A 3. képen Juan van der Hamen y Leon: *A Törpe* látható. Előkelő ruhában festette le a törpét, aki részt vett a királyi körutazásban, amikor a Wales-i herceg meglátogatta az El Escorial-t 1623-ban. A festő Madridban egy arisztokrata Holland családban született. Fes-



4. kép: Jan Miense Molenaer: Péter tagadása (1636). Szépművészeti Múzeum, Budapest.



3. kép: Juan van der Hamen y León: A törpe. Prado Múzeum Madrid, Spanyolország

tői stílusa: „bodegone” – életképek. Számos festménye látható a Pradóban.

Jan Miense Molenaer (Haarlem 1610-1668) holland festő: Péter tagadása (1636) című olajképén (4. kép), a festmény bal oldalán elhelyezkedő törpe chondrodystrophiás, (Szépművészeti Múzeum, Budapest). Mestere Frans Hals. Legsikeresebb műfaja az életkép volt. A budapesti Szépművészeti Múzeum is őriz tőle néhány életképet, főleg kocsmái jeleneteket. Például: A Félhold nevű kocsmánál, Parasztok a kocsmában, Muzsikáló pár. A Péter tagadása azt örökíti meg, amikor Péter letagadja, hogy az elfogott Jézushoz tartozik. A tagadó Péter arca szinte lenyűgöző, látszik rajta, hogy nem illik ebbe a színes képbe, szinte menekül.

Bronzino: Morgante törpéje 1552-ből (Uffizi képtár, Firenze), (5. kép). Szembefordult képen vadászat előtt, a háttal álló képen, vadászat után látjuk Morgantét. Eredeti neve Agnolo di Cosimo di Mariano. A Bronzino ragadványnév, melyet a portréinál alkalmazott bronzos színek miatt kapott. Firenzében született és halt meg (1503-1572). Először freskókat festett fi-

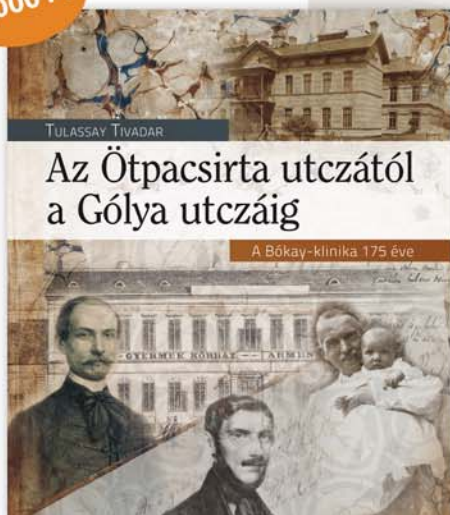
renzei kolostorokban, majd Medici udvari festője lett. Későbbi vallásos és mitológiai tárgyú képei nyomán a manieristákhoz tartozik. Főleg világos, meszes színű képein, sima festésmodorban alkot. A manierizmus az 1530-1600 közötti stílustörténeti korszak elnevezése. Összeköti a reneszánszt és a barokk korszakot.

További nem arányos törpék: Jens Juel: Francesco Ravai (1773) Konstmuseum (Koppenhága), Ignazio Zuloaga: Donna Mercedes a törpe (1899) Musee d'Orsay (Párizs). Fernand Pelez: Nyomorékok (1899) Musee Petit Palais (Párizs). Giovanni Battista Tiepolo falfestménye (1750) udvari bolondnak ábrázolja a chondrodystrophiás törpét (Palazzo Labia, Velence).



5. kép: Agnolo di Cosimo (Bronzino) – A törpe Morgante portréja (1553), Uffizi képtár Firenze, Olaszország

2000 Ft



Tulassay Tivadar: AZ ÖTPACSI RTA UTCZÁTÓL A GÓLYA UTCZÁIG *A Bókay-klinika 175 éve*

Tulassay Tivadar „Az Ötpacsirta utcától a Gólya utcáig” című könyve „élvezetes, könnyen olvasható – s emellett nemcsak a szűken vett szakemberek számára nyújt számos olyan felfedezésnek is beillő adatot, ami a gyermekgyógyászat évszázados fejlődésén kívül a magyar történelem XVIII. és XIX. századi eseményeiről is – bizonyos szempontból betekintést enged. Számos forrásra támaszkodó mű, élvezetes olvasmány. Orvostörténeti és gyermekgyógyászati vonatkozásait a gyermekgyógyászati stúdiumokban éppúgy fontos lenne hasznosítani, mint az orvostörténeti kollégiumban.” (Hámori József)

■ 284 oldal, keménytáblás, matt fólia

3800 Ft

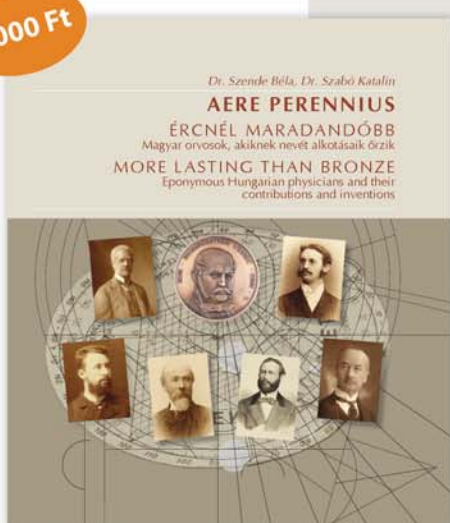


Zoltán Tamás: METÁLMORFÓZIS *Régi ötvös szerszámok képeskönyve*

A könyv lapjain látható ötvös szerszámok a 19. és 20. század ötvösműhelyeiből származnak, amikor még bőven élt a minőség és a maximális megfelelés és az esztétikum iránti igény. A szerző ezeket a szerszámokat közel 60 éve használja, hűséges társai és segítői. Arányaik, súlypontjuk, a mintegy mérnöki pontossággal érvényesülő erőátvételi megoldásaik, kecses megjelenésük, gondosan megválogatott nemes anyaguk, finoman kidolgozott legparányibb részleteik, vagy a kovácsolás rusztikus felületeinek meghagyása, mind-mind elragadják a mestert. Valamennyi tulajdonságuk pedig egy-egy adott munkafolyamat racionális elvégzését szolgálja. Évszázadokat átölelő tapasztalások sokasága manifesztálódik bennük, ettől váltak harmonikusan tökéletessé. Lenyűgöző szépségüknek ez az egyszerű magyarázata.

■ 96 oldal, keménytáblás, struktúr fólia

3000 Ft



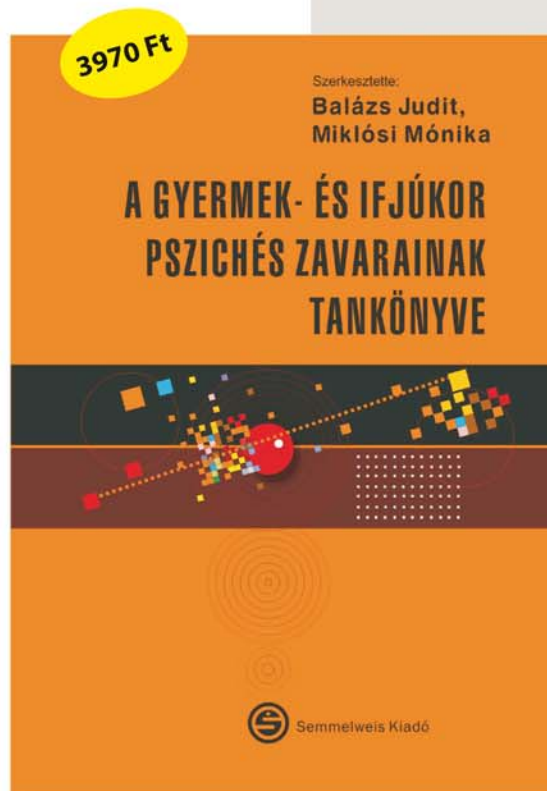
Szende Béla, Szabó Katalin: AERE PERENNIUS *Ércnél maradandóbb / More lasting than bronze*

A Semmelweis Kiadó által megjelentetett mű gazdagon illusztrált formában, irodalmi hivatkozásokkal idézi fel olyan magyar orvosok életútját, akiknek a nevéhez valamilyen nevezetes felfedezés kapcsolódik.

■ 112 oldal, magyar és angol nyelven

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

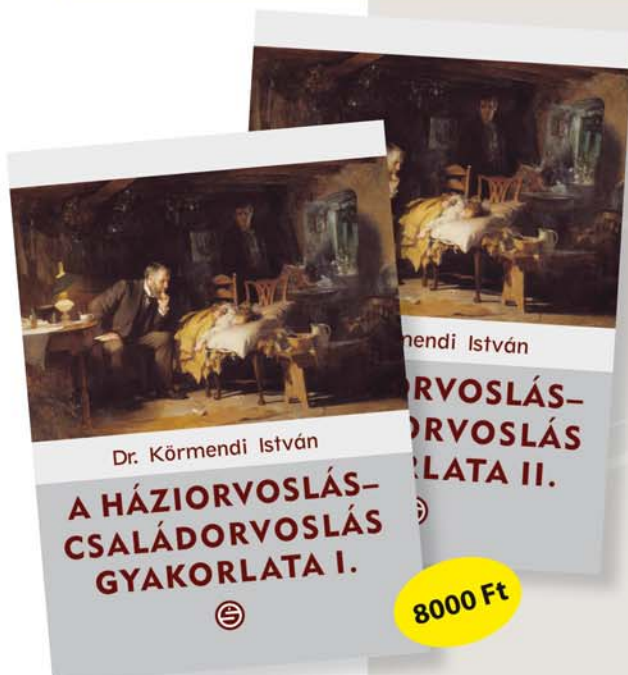
A gyermek- és ifjúkor pszichés zavarainak tankönyve



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

 **E-könyvként is rendelhető!**

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 családorvostan 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 eseteírás színesíti.

■ 1408 oldal, B/5, puhatáblás, struktúrfóliás

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

Magyar Gyermekorvosok Társasága 2016. évi Nagygyűlése

HUNGUEST HOTEL FORRÁS, SZEGED
2016. szeptember 22-24.

MEGHIVOTT ELŐADÓK

Catheter interventions in pediatric population with congenital heart defects

Roland Gitter

Children's Heart Center, Linz, Austria

Novel strategies in end-stage heart failure

Dietmar Schranz

University Hospital of Giessen and Marburg, Giessen, Germany

History of 15th Years Croatian – German – Hungarian International Pediatric Congresses

Marija Radonic

Dubrovnik General Hospital, Pediatric Clinic, Dubrovnik, Croatia

DIJAZOTTAK 2016

Bókay János Emlékérem

Dr. Gárdos László

Heim Pál emlékérem

Dr. Nagy László ügyvéd

Schöpf-Mérei Emlékérem

Prof. Dr. Molnár Dénes

Kongresszusi iroda:

Régió-10 Kft.

6720 Szeged, Dugonics tér 12.

Tel.: +36 20 463-2652 (Bogdán Andrea rendezvényszervező)

E-mail: info@regio10.hu

Tudományos szervező:

Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika

6720 Szeged, Korányi fasor 14-15.

Tel.: +36 62 545-330 (titkárság)

E-mail: office.pedia@med.u-szeged.hu

Szervezőbizottság:

Dr. Bereczki Csaba

Dr. Karg Eszter

Prof. Dr. Katona Márta



SZIMPÓZIUMOK

Actelion szimpózium *C típusú Niemann-Pick betegség tünetei és diagnózisa*

Niemann-Pick C: mikor gondoljunk rá?

Dezsőfi Antal

SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest
dezsofi.antal@med.semmelweis-univ.hu

A Niemann-Pick szindróma C típusának neuropszichiátriai vonatkozásai

Nagy Péter

Vadaskert Kórház és Szakambulancia, Budapest
drnagypeter@vadasnet.hu

Lilly Hungária szimpózium *Miért alacsony a gyermek? Növekedési zavarok felismerése, a kezelés lehetőségei*

Megnyitó

Gellén Balázs

Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika
balazs.gellen@gmail.com

A növekedési elmaradás nem endokrin okai

Horváth Ágnes

Velkey László Gyermekegészségügyi Központ
horvathagnesv@citromail.hu

A növekedési elmaradás endokrin okai

Vajda Zsolt

Heim Pál Gyermekkorház
heimpalendo@gmail.com

A Turner-szindróma komplex ellátása

Tobisch Borbála

Budai Gyermekkorház
budai.endodiab@gmail.com

A növekedési zavarok felismerése. A szomatikus fejlődés megítélésének buktatói és segítői. Az alacsonynövése kivizsgálásának lépései

Hosszú Éva

Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika
hosszu.eva@med.semmelweis-univ.hu

Az alacsonynövése kezelése, tranzíció jelentősége, átmenet a gyermekkorból a felnőttkorba

Török Dóra

Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika
torokdora@gmail.com

NUTRICIA Early Life Nutrition szimpózium *Az anyatej és a tápszerek egyes tápanyag-összetevőinek hosszú távú hatásai*

Early Life Nutritional Programming: nutritional needs, developmental stages and role of protein and lipid quality

Eline van der Beek

Universitair Medisch Centrum, Groningen, The Netherlands

Az anyatej szerepe a XXI. században

Gárdos László

Zala Megyei Szent Rafael Kórház
zmkgyermekek@gmail.com

Az allergia primer prevenciója, orális tolerancia elősegítése

Cseh Áron

Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika
cseharon@gmail.com



Actelion szimpózium – C típusú Niemann-Pick betegség tünetei és diagnózisa

Niemann-Pick C: mikor gondoljunk rá?

Dezsőfi Antal

SE I. számú Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest
dezsofi.antal@med.semmelweis-univ.hu

A Niemann-Pick-C (NP-C), egy ritka (incidencia: 1/120 000), autoszómális recesszív módon öröklődő lizoszomális lipid tárolási betegség. Az NP-C viscerális (pl. hepatomegalia és/vagy splenomegalia) és neuropszichiátriai tünetekkel (pl. ataxia, vertikális tekintés zavar, dystonia) is jár, azonban a sokszínű klinikai megjelenés megnehezíti a betegség felismerését.

Nehezíti a diagnózis felállítását, hogy a neurológiai tünetek általában később, a visceralis tünetek lecsengése után jelentkeznek és sokszor atípusosak.

A diagnosztika több pilléren nyugszik. Első lépésként plazma oxisztatol és chitotriosidase meghatározás végezhető. A csontvelővizsgálat során habos sejtek jelenléte lehet figyelemfelkeltő. További megerősítő lépés a fibroblaszt tenyésztést követően elvégezhető filipin teszt. A diagnózist megerősítheti a genetikai vizsgálat. Az esetek 95%-áért az *NPC1* gén mutációja felelős, míg a fennmaradó esetekben az *NPC2* gén meghibásodása áll a betegség hátterében.

Progresszív neurológiai tünetek esetén lehetőség van gyógyszeres kezelésre. A miglustat egy kisméretű imino-cukor molekula, mely áthatol a vér-agy gáton és csökkenti az agyban a glikoszfinolipidek felhalmozódását, így késlelteti a neurológiai tünetek megjelenését. Az NP-C ritka, szerteágazó tünetekkel, csecsemő vagy gyermekkorban jelentkező megbetegedés. Hepatomegalia és/vagy splenomegalia, cholestasis, neurológiai tünetek esetén gondoljunk NP-C lehetőségére is.

A Niemann-Pick szindróma C típusának neuropszichiátriai vonatkozásai

Nagy Péter

Vadaskert Kórház és Szakambulancia, Budapest
drnagy peter@vadasnet.hu

Bevezetés. A Niemann-Pick szindróma C típusa (NP-C) egy autoszómális recesszív, ritka neurodegeneratív betegség, amely gyakran a felnőttkor előtt halálos kimenetelű. A klinikai képet különböző életkorokban különböző tünetcsoportok uralják. Ritkasága miatt a betegséget nehéz felismerni, gyakoriak a téves diagnózisok.

Módszer. Az előadás anyagának összeállítása során az NP-C szakirodalmának gyermekkori, ezen belül neuropszichiátriai szempontból lényeges részét tekinttem át.

Következtetés. A rendelkezésre álló irodalmi adatok alapján az NP-C mintegy 30%-ban pszichiátriai tünetekkel, kb. 50%-ban pedig markáns neurológiai jelenségekkel jár. A legtöbb esetben (>80%) a klinikus figyelmét könnyen elkerülő, bizonytalanul besorolható motoros ügyetlenség, tekintésbénulás, ataxia és tanulási zavarok jellemzőek. Az NP-C kóroki szerepére elsősorban a szomatikus, neurológiai és pszichiátriai tünetek atípusos megjelenése, együttállása és lefutása, ill. az egyébként eredményesen kezelhető neuropszichiátriai tünetek terápiareszisztenciája esetén kell gondolni. Megfelelő diagnózis esetén a betegség progressziója lassítható, a betegek életkilátásai javíthatók.



ANYAGCSERE SEKCIÓ

A maternális PKU diagnosztikája és megelőzése

Bókay János, Kiss Erika, Simon Erika

Semmelweis Egyetem I. Számú Gyermekklinika, Budapest
bokay@med.semmelweis-univ.hu

Bevezetés. A fenilketonuriában (PKU) szenvedő várandós anya vérének emelkedett fenilalanin (phe) koncentrációja a magzatra teratogen hatással van, embrio-fetopathiát okoz.

Gyakori a spontán elhalás, élvészülés esetén a kórkép jellemzői az intrauterin sorvadás, az általában jelentős fokú pszichomotoros retardáció, a mikrocefália, és egyéb fejlődési rendellenességek előfordulása. Az így kialakuló tünetcsoportot maternális fenilketonuria szindrómának (MPKU) nevezzük.

Anyag és Módszer. Szerzők a retrospektív feldolgozásban elemzik a hazai anyagcsere-szűrés 1975-ös bevezetésétől napjainkig tartó időszakban, a budapesti Anyagcsere Szűrő- és Gondozó Központ által gondozott fenilketonuriás anyák várandósságainak kimenetelét a diétával összefüggésben.

Eredmények. 1975-2016 között magasabb vér phe-vel kiszűrt gondozottainkból eddig 58-an lettek várandósak. Ebből 35-en a diétát nem igénylő hiperfenilalaninémias (HPA) csoportba tartoztak. A HPA-s várandósságokból, a 8 spontán vetélést leszámítva 27 egészséges, tünetmentes újszülött született. A 23 PKU miatt gondozott beteg terhességeiből 2 spontán abortusz mellett 17 egészséges és 2 PKU-s újszülött jött világra. Két anya nem tervezett, és nem gondozott várandósság után 4 mikrocefal retardált gyermeket szült.

Következtetés. Azoknak a fogamzóképes korba került nőknek, akik vérében a fenilalanin koncentráció a normálisnál magasabb, akár a PKU bármely formája, akár az egyébként kezelést nem igénylő enyhe variáns, a hiperfenilalaninémia esetén, még a gyermek vállalása előtt részletes felvilágosításban kell részesülniük arról a potenciális veszélyforrásról, amit állapotuk/betegségük a magzatra nézve jelenthet.

A megelőzés legbiztosabb módja, ha az érintett nőkben fogamzás előtt, és mindvégig a terhesség alatt a megfelelő diétával az anyai vér phe koncentrációja a normális tartományban van.

Új lehetőségek a genetikai diagnosztikában – örökletes anyagcsere-betegségek

Kalmár Tibor

Az újszülöttkori szűrőpanel bővítésének lehetőségei

Karg Eszter

SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged
karg.eszter@med.u-szeged.hu

Bevezetés. Az újszülöttkori szűrőpanelek országonként különböznek, a szűrt betegségek száma 1-45 között változik. A leggyakrabban szűrt betegségek a kongenitális hipotireózis, a fenilketonuria, a jávorfa-szirup betegség, a középplancú acil KoA dehidrogenáz hiány és a cisztás fibrózis.

Anyag és módszer. A betegségek szűrésre való alkalmasságának megítélésére 1968-ban Wilson és Jungner dolgoztak ki egy kritérium rendszert. Ezt a rendszer azóta több átalakításon esett át, lényegében azonban ma is ennek alapján történik a szűrési panelek betegségeinek kiválasztása.

Eredmények. A panelek nagyfokú különbségének hátterében részben a szakmai megítélés, részben a technikai, gazdasági lehetőségek eltérései állnak. A technikai lehetőségek gyors fejlődése és új módszerek megjelenése (pl. új-generációs szekvenálás) tovább növelik a különbségeket. Az egyes országban rendelkezésre álló lehetőségek hatékony kiaknázása részben a már megszerzett nemzetközi tapasztalatok figyelembe vételével, részben nemzetközi együttműködések kialakításával lehetséges.

Következtetés. Az újszülöttkori szűréssel diagnosztizált betegségek jelentős hányadának jobb prognózisa, a családtervezés és prenatális diagnosztika lehetőségének biztosítása a szűrési panelek bővítésének jelentőségére hívják fel a figyelmet.

Vizelet glükózaminoglikánok meghatározása a rutin diagnosztikában

Rimanóczy Éva, Lelkes Kata, Kerékgyártó Zoltán

Heim Pál Gyermekkórház, Központi Laboratórium, Budapest
kezo1990@gmail.com

A mukopoliszaharidózis (MPS) egy lizoszómális tárolási betegség, mely során a szervezet nem tudja lebontani a glükózaminoglikánokat (GAG). Ezen vegyületek a szervezet sejtjeiben felhalmozódnak. A betegséget 11 fő csoportra oszthatjuk aszerint, hogy mely lizoszómális enzim hiányzik, vagy csökkent aktivitású. Összesen 7 csoport ismeretes, amelyekben emelkedett a vizelet glükózaminoglikán koncentrációja.

Célunk az volt, hogy a vizeletben megjelenő glükózaminoglikánok mennyiségét spektrofotometriásan meghatározzuk, és egy a rutin diagnosztikában is használható szűrőtesztet, illetve a kezelt betegek enzim terápiájának a monitorozására is használható módszert vezessünk be a laboratóriumunkban.



A módszer alapja, hogy savas közegben (pH 3-4) az 1,9-dimetilén kék (DMB) specifikusan kötődik a GAG molekulákhoz. A kialakuló komplexben a DMB pozitív töltésű része kapcsolódik a GAG molekulák negatív töltésű szulfát és karboxil csoportjaihoz. A kialakuló komplex spektrofotometriás módszerekkel mérhető, és koncentrációja egyenesen arányos a GAG koncentrációval. A méréseket a Simadzu UV-1800-as spektrofotométeren végeztük el, az adatok kiértékeléséhez a Simadzu UV Probe szoftverét használtuk.

Munkásságunk folyamán vizsgáltuk az oldatok, a minták és a mérendő komplex eltárolhatóságát, stabilitását. A kalibrációs görbe alapján számoltuk az analitikai érzékenységet. Melyet felhasználva a számított kimutatási és meghatározási határt is meghatároztuk, melyet az általunk mért adatokkal összehasonlítva elemeztük. Ezáltal pontosabb képet kaptunk a módszer analitikai paramétereiről, használhatóságáról. Ezen felül vizsgáltuk a vizeletben megjelenő egyéb analitok interferáló hatását. A vizsgált anyagok a fehérjék illetve a kreatinin volt. Továbbá elemeztük a kreatininre vonatkoztatott GAG ráta használhatóságát. Illetve az interferáló fehérjék hatását is megpróbáltuk kiküszöbölni.

Mára már egy kellően megbízható és pontos rutin diagnosztikai módszerrel végezzük az MPS szűrést, illetve monitorozzuk a kezelt betegek terápiáját. Jelenleg a vizeletben megjelenő GAG frakciók minőségi meghatározására használható módszer bevezetésével foglalkozunk.

Nutrigenomikai lehetőségek a dietoterápiában

Kiss Erika

Pajzsmirigybetegségek gyermekkorban

Márk Mirkó¹, Bokor Szilvia², Kozári Adrienne², Erhardt Éva²

¹Pécsi Tudományegyetem ÁOK

²Pécsi Tudományegyetem KK Gyermekgyógyászati Klinika
markmirk@gmail.com

Bevezetés. A pajzsmirigybetegségek a gyermek endokrinológiai szakrendeléseken leggyakrabban jelentkező problémák közé tartoznak. A pajzsmirigy működése a gyermekek szomatikus, mentális és pszichés fejlődése szempontjából kiemelt fontosságú.

Betegek és módszerek. 1994 és 2015 között született, endokrinológiai szakrendelésen és osztályon pajzsmirigybetegség gyanújával megjelent gyermekek vizsgálata történt (n=597). Kizárásra kerültek, akiknél pajzsmirigybetegség nem igazolódott, valamint az 1-es típusú diabetes mellitusszal társuló autoimmun betegek, a kromoszóma rendellenességgel, congenitalis hypothyreossissal született betegek, és minden egyéb krónikus beteg. Összesen 219 (n=46 fiú) gyermek kórtörténetének részletes elemzése, képalakító, és laboratóriumi eredményeinek feldolgozása történt. A statisztikai adatfeldolgozást SPSS 22.0 programmal végeztük.

Eredmények. A betegség diagnosizálkor betöltött életkorban a két nem közt szignifikáns különbség volt (átlag-életkor $\pm$ SD 11 év $\pm$ 3,7 év (fiú) versus 12,3 $\pm$ 3,4 év (lány); p=0,043). A betegek 10,5%-ának (n=23) volt hyperthyreosisra és 5,9%-ának (n=13) volt hypothyreosisra jellemző panasza a diagnosizálkor. Ultrahangvizsgálaton a betegek 20,1%-ánál (n=44) találtak szoliter vagy multiplex göböt. 6 esetben (2,7%) az elváltozások malignusnak bizonyultak, és műtéti eltávolításra kerültek. Minden esetben papilláris carcinoma igazolódott. A nodosus strumák és a különböző laboratóriumi paraméterek között nem lehetett szignifikáns összefüggést találni.

Következtetés. A különböző pajzsmirigybetegségek, különösen az autoimmun eredetűek, gyakrabban fordulnak elő lányokban, azonban kiemelendő, hogy fiúk esetén a betegségek korábban kezdődnek. Figyelemre méltó a panaszmentes betegek magas aránya, ami felhívja a figyelmet az iskolaorvosi szűrések fontosságára. Nodosus struma esetén, már gyermekkorban is gondolni kell malignus folyamat lehetőségére.

Homocisztinuriák

Papp Ferenc

Fenilketonuria

Rácz Gábor

Diagnosztikai stratégiák az örökletes anyagcsere-betegségek esetében

Szatmári Ildikó

SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Anyagcsere Szűrő és Diagnosztikai Központ, Budapest
szatmari.ildiko@med.semmelweis-univ.hu

A veleszületett anyagcsere-betegségek nagy száma, változatos klinikai megjelenésük, biokémiai, illetve genetikai komplexitásuk jelentős kihívás elé állítják a gyakorló gyermekgyógyászokat és a laboratóriumi szakembereket egyaránt. A betegség kimenetele legtöbb esetben a korai, gyorsan felállított diagnózison, illetve a megfelelő terápia beállításán múlik. Egy iniciais diagnózis felállításához a klinikai tünetek felismerése mellett elengedhetetlen a szükséges laboratóriumi diagnosztikai lépések és az ezekhez tartozó laboratóriumi vizsgálatok ismerete is.

Örökletes anyagcsere-betegség gyanúja felmerülhet az újszülöttkori szűrés során tünetmentes újszülöttek esetében, illetve kritikus állapotú betegeknek egyaránt. Minden esetben egy vizsgálati panelt célszerű alkalmazni, amely alapján el lehet indulni a diagnózis felállításának irányában. A szükséges vizsgálatok egyrészt általános klinikai kémiai vizsgálatok (vérgáz analízis, vér glükóz szint, plazma ammónia szint), másrészt speciális, általán-



ban anyagcsere laboratóriumokban elérhető vizsgálatok (plazma/vizelet aminosav profil, vizelet szerves sav profil, pterin profil).

Az egyre bővülő elérhető diagnosztikai és terápiás lehetőségek szignifikánsan növelik sok örökletes anyagcsere-betegség prognózisát. A korai klinikai diagnózis nagymértékben hozzájárulhat a lehetőségek lehető legjobb kihasználásához.

Primer és szekunder hiperammonémiák klinikuma, kezelése

Zsidegh Petra

SE I.sz. Gyermekklinika, Anyagcsere Szűrő- és Gondozó Központ, Budapest

zsidegh.petra@med.semmelweis-univ.hu

A hiperammonémia életet veszélyeztető állapot, bármely életkorban jelentkezik is. A szérum ammónia emelkedés hátterében megnövekedett termelés és/vagy csökkent méregtelenítés állhat. A hepatikus ureaciklus az ammónia detoxifikáció fő útvonala, mely veleszületett enzimopathia, toxikus metabolit akkumuláció vagy szubsztrát hiány miatt sérülhet. A hiperammonémia kli-

nikai jelei nem specifikusak, de többnyire neurológiai tünetek. Minden ismeretlen eredetű, romló tudatzavar vagy akut encephalopathia esetén a hiperammonémiás eredetet azonnal ki kell zárni. A hiperammonémia kizárásában történő késlekedés vagy a terápia halasztása a gyermek életét-, illetve életminőségét tekintve súlyos következményekkel járhat. A gyermekgyógyászati ellátásban a kezelés függ a háttérben álló alapbetegségtől is, de a kritikus időszak terápiája jól meghatározott lépések sorát jelenti. Célja az anabolizmus visszaállítása a katabolizmus endogén fehérje lebontást elindító folyamatának ellensúlyozásával, kiegészítve az ureaciklus funkciójának helyreállítását célzó és egyéb nitrogén eltávolító farmakológiai terápiával. A diagnózis felállítása után természetesen célzott kezelésre váltunk. Az akut hiperammonémia prognózisának javításához nélkülözhetetlen ennek a kóroknak az ismerete, a mindennapi differenciáldiagnosztikába való átültetése. Legáltalában ilyen fontos a hiperammonémia felismerésekor az azonnali, protokoll szerinti ellátás.

Ebben a rövid előadásban ismertetném az ammónia szint emelkedéséhez vezető primer és szekunder biokémiai mechanizmust, és a jobb prognózishoz szükséges terápiás szemléletet.



BŐRGYÓGYÁSZAT-ALLERGOLÓGIA SZEKCIÓ

Magzati, anyai, perinatalis faktorok – bőrgyógyászati elváltozások

Ábrahám Rita¹, Meszes Angéla¹, Gyurkovits Zita², Bakki Judit², Orvos Hajnalka², Csoma Zsanett Renáta¹

¹Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szegedi Tudományegyetem, Szeged

²Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, Szegedi Tudományegyetem, Szeged

abrrit@gmail.com

Bevezetés. A szakirodalomban csak néhány felmérés született az újszülöttek körében előforduló bőrgyógyászati kórképek előfordulási gyakoriságának meghatározása céljából, a kialakulásukban szerepet játszó tényezőkről még kevesebb adat áll rendelkezésre. Vizsgálatunk fő célkitűzése az volt, hogy egy több mint két éves vizsgálati perióduson keresztül felmérjük az alapvetően egészséges, érett újszülöttek körében előforduló bőrgyógyászati manifesztációk incidenciáját, valamint tanulmányozzuk a bőrgyógyászati elváltozások kialakulásában szerepet játszó tényezőket.

Anyag és Módszer. Felmérésünket a Szegedi Tudományegyetem Szülészeti és Nőgyógyászati Klinikájának Újszülött Osztályán végeztük, 2013 júniusa és 2015 júliusa között. Valamennyi újszülött részletes bőrgyógyászati szűrővizsgálatát követően, a születési naplók adatainak felhasználásával vizsgáltuk a következő tényezőket: az újszülöttek neme, gesztációs kora, születési súlya, anyai életkor, kihordott terhességek száma, születés módja és körülményei.

Eredmények. Összesen 4658 újszülött szűrővizsgálatát végeztük el. 3463 esetben diagnosztizáltunk legalább egyfajta bőrtünetet. A tranziens, benignus bőrelváltozások, a sebaceus hyperplasia, a veleszületett vagy szerzett bőrsérüléssel járó elváltozások, illetve az erosio magis szignifikánsan gyakrabban fordultak elő fiú újszülöttekben, míg a vasculáris léziók, a naevus simplex és a haemangioma prekursor léziók a leány újszülöttekben. Szignifikáns korrelációt találtunk a sebaceus hyperplasia, az erythema toxicum neonatorum, a száraz, hámló bőr, a milia, a cutis marmorata, a veleszületett és szerzett bőrsérüléssel járó elváltozások, a haematoma, petechia, purpura és az újszülöttek születési súlya között. Az anyai életkor emelkedésével párhuzamos a sebaceus hyperplasia előfordulási gyakorisága szignifikánsan nőtt, míg a pigmentált léziók és Mongol-folt prevalenciája szignifikánsan csökkent. Az első szülés, a hüvelyi szülés, a fogó, illetve vacuum extractor használata hajlamosító tényező volt a traumás eredetű léziók, haematoma, petechia, purpura és caput succadaneum kialakulására. Fiziológias cutis marmorata szignifikánsan gyakrabban fordult elő sectio caesarea, száraz, hámló bőr pedig meconiumos magzatvíz esetén.

Következtetés. Az újszülöttek körében számos bőrgyógyászati elváltozás fordulhat elő. Felmérésünk hozzájárulhat az újszülöttkori bőrléziók etiológiájának pontosabb megismeréséhez.

Újdonságok az allergiás betegségek diagnosztikájában és a tesztek értékelésében

Altmayer Anita

SZTE Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika

altmayer.anita@gmail.com

Az allergiás betegségek száma világszerte növekvő tendenciát mutat, azonban nem olyan mértékben, mint sok páciens és orvos gondolja. Az allergia tesztek csak az egyén szenzibilizáltságát jelzik, és nem jelentenek egyértelmű diagnózist. Az előadás áttekinti az allergiás kórképekben rendelkezésünkre álló diagnosztikai lehetőségeket, részletesen kitér a releváns allergének feltérképezéséhez szükséges "cut off" értékekre, valamint tájékoztat a legújabb, komponens alapú tesztekéről (CRD).

A bőrtesztek és specifikus IgE vizsgálatok során használt allergén kivonatok major és minor fehérjék heterogén keverékei, ezért gyakran vagy fals negatív, vagy a keresztreakciók miatt fals pozitív eredményt adnak. Ezek az eredmények legtöbbször nem korrelálnak a klinikai tünetekkel.

A komponens alapú diagnosztikában már tiszta, egy-egy fehérje komponenssel (pl. alfa-laktalbumin: Bos d 4) történik a vizsgálat, így könnyebben elkülöníthető a valódi szenzitizáció a co- szenzitizációtól. Segít a veszélyesebb és veszélytelenebb allergének feltérképezésében, valamint segít kiszűrni azon pácienseket, akiknél súlyos allergiás reakció, anaphylaxia várható, így fokozott rizikójú csoportba tartoznak. A CRD lehetővé teszi elkülöníteni az átmeneti étel- allergiákat a perzisztáló ételallergiáktól, valamint a hőstabil és hőlabilis fehérjék ismeretében információt ad arról, hogy kik azok akik hőkezelt formában tudják fogyasztani az ételeket.

Molekuláris alapú allergia diagnosztika jelentősége mogyorófélékre allergiás gyermekek anafilaxia kockázatának felmérésében

Csáki Csilla, Réthy Lajos Attila

Svábhegyi Gyermekgyógyintézet, Budapest

cscs@euroweb.hu

Bevezetés. A földimogyoró allergia világszerte, így hazánkban is egyre növekvő tendenciát mutat, prevalenciája gyermekkorban 0,5-1,5% közé tehető. Mivel a földimogyoró a legerősebb allergenitású táplálékunk, az allergiás reakciók súlyossága az orális allergia



szindrómától egészen életveszélyes anafiláxiáig terjedhet. A hagyományos allergológiai diagnosztika (Prick teszt és /vagy specifikus IgE meghatározás) nem képes a valódi földimogyoró allergia biztos azonosítására, elkülönítésére az egyéb mogyorófélékre (törökmogyoró, dió, kesudió) valamint nyírfafélékre jelentkező keresztallergiától. Azonosított földimogyoró szenzibilizáció esetén kiemelt anafilaxia veszéllyel jár a tárolófehérjékkel szemben képződő spec IgE (Ara h1, Ara h2, Ara h9), míg a mellékkomponensekkel szembeni spec IgE (Ara h5, Ara h8) jóval enyhébb lefolyású orális allergia szindrómát okoz. Utóbbiak keresztreaktív komponensekként növényi pollenekben, pl. nyírfá pollenben, vagy gyümölcsökben, pl. őszibarackban (Bet v1, Bet v2) fordulnak elő.

Anyagok és módszerek. Előadásunkban mogyorófélékre gyanított allergiás gyermekek eseteit elemezzük. Előzményükben mogyorót tartalmazó élelmiszer elfogyasztását követően jelentkezett allergiás reakció szerepelt. Földimogyoróra pozitív Prick-teszt és vagy spec IgE vizsgálat esetén javasoltuk a molekuláris diagnosztika elvégzését. A földimogyoró allergénkomponenseket ImmunoCAP módszerrel mértük. A nemzetközi és hazai standardoknak mindenben megfelelő ImmunoCap rendszerű Phadia 250 laboratóriumi automatával történő méréseket hazánkban jelenleg kizárólag a Svábhegyi Gyermekgyógyintézetben végezzük.

Eredmények. Eddigi eredményeink alátámasztják a nemzetközi vizsgálatok adatait, miszerint a molekuláris (CRD) diagnosztika képes megbízhatóan elkülöníteni, hogy a földimogyoróra szenzibilizált gyermekek közül kik azok, akik kiemelt kockázatúak súlyos allergiás reakció szempontjából. Vizsgált eseteink között leggyakrabban az Ara h2 allergénkomponens magas értékeit találtuk. A magas kockázatúnak talált gyermekek közül többen enyhe lokális allergiás reakció miatt kerültek kivizsgálásra és életkoruk miatt immunrendszerük eddig földimogyoróval csak igen kis mennyiségben találkozhatott, földimogyorót soha nem fogyasztottak. A vizsgálati eredmények alapján kiemelten veszélyeztetett gyermekeket önbelövő adrenalin injekcióval láttuk el és a szülőket tájékoztattuk az allergia súlyosságát illetően. A mogyorófélékre allergiás tüneteket mutató, de valójában pollen keresztallergiás gyermekek családját felvilágosítottuk arról, hogy esetükben a földimogyoró okozta súlyos allergiás reakciótól kevésbé kell tartani.

Következtetés. Elemzett eseteink alapján hazánkban is egyre gyakoribb a már csecsemőkorban bekövetkező, komoly allergiás reakció veszélyével járó földimogyoró szenzibilizáció. A komponens alapú allergiavizsgálat elvégzését a nemzetközi ajánlásoknak megfelelően, minden földimogyoróval szenzibilizált illetve mogyorófélékre allergiás tünetekkel reagáló gyermeknél javasoljuk, függetlenül az eddig észlelt allergiás tünetek súlyosságától.

Magától gyógyuló kollodium bébi

Csoma Zsannett Renáta¹, Tóth-Molnár Edit², Szabó Éva³, Franczia Péter³, Tálosi Gyula³, Széll Márta^{1,4,5}, Nagy Nikolett^{1,4,5}

1SZTE Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged

2SZTE Szemészeti Klinika, Szeged

3SZTE Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ, Szeged

4MTA-SZTE Dermatológiai Kutatócsoport, Szeged

5SZTE Orvosi Genetikai Intézet, Szeged

csoma.zsanett@med.u-szeged.hu

A kollodium bébi a veleszületett ichtyosisok egyik igen ritka fenotípusos formája. Nem klinikai diagnózis, sokkal inkább leíró fogalom, amely többfajta, veleszületett elszarusodási zavarban szenvedő újszülött jellegzetes, születéskor észlelhető klinikai megjelenési formájára utal. A kollodium békák gyakran koraszülöttek; rendkívül fontos valamennyi érintett újszülött intenzív osztályos ellátása, hiszen az epidermális barrier funkció súlyos károsodása a hőháztartás, a folyadék-elektrolit háztartás labilitását, jelentős mértékű transzepidermális vízvesztést, dehidrációt, hypernatraemiát, hypothermiát, nagyfokú infekció hajlamot von maga után.

A szerzők előadásukban egy III/2. terhességből, 38. gestációs hétre, 2990 grammal, Apgar 10-10-10 státuszban, per vias naturales világra jött újszülött esetét ismertetik. Születéskor az újszülött testét feszes, fénylő, helyenként nagy elemű, lemezes hámlást mutató kollodium membrán vette körül. A bőrtünetek igen súlyos eclabiummal és ectropiummal, beszűkült végtagi mozgásfunkcióval társultak. Az újszülött születését követően felvételre került az SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ Perinatális Intenzív Centrumába. A rendszeres bőrgyógyászati, szemészeti helyi kezelések, valamint az intenzív terápiás ellátás mellett a kollodium membrán gyors leválását észlelték, az ectropium és eclabium megszűnt. 3 hetes életkorban, belsőszervileg és bőrgyógyászatiilag teljesen tünetmentes, kiváló általános állapotban történt meg az újszülött hazaadása. A csecsemő rendszeres gondozása a Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika Gyermekbőrgyógyászati Szakrendelésén történik, az eddigi kontroll vizsgálatok során bőre teljesen tünetmentes volt.

Az esetek kb. 5-25 %-ában előforduló, úgynevezett önmagától gyógyuló kollodium bébi igen jó prognózisú kórkép, a spektrum legenyhébb formáját képviseli; a membrán leválását követően ép, vagy minimálisan száraz bőr hátrahagyásával gyógyul. A születéskor fennálló klinikai tünetek alapján természetesen nem lehet következtetni a kórkép kimenetelére, súlyosságára, emiatt a klinikai diagnózis pontos felállításához nagyon fontos az érintett újszülött és a családtagok genetikai vizsgálatának elvégzése.



Az urticaria klasszifikációja, diagnosztikája és kezelése a nemzetközi irányelvek tükrében

Harangi Ferenc

Tolna Megyei Balassa János Kórház Gyermekosztály, Szekszárd

harangi.ferenc@tmkorkorhaz.hu

Az urticaria egy szisztémás megbetegedés bőrtünete, ami a populáció 15-20%-ában előfordul valamikor az élet során. A gyermekek kisebb részében az urticaria krónikussá válik, ami jelentősen befolyásolja az érintettek és környezetük életminőségét. Noha számos ok és provokáló tényező azonosítható a gyermekkori krónikus urticaria (KU) hátterében, pl. infekciók, allergének, gyógyszerek, fizikai tényezők és autoimmun betegségek, a legtöbb esetben exakt etiológiai tényező nem verifikálható és ilyen esetekben a „krónikus idiopátiás urticaria” körjelzés alkalmazása indokolt. A KU klinikai komplexitása, valamint az irodalomban tükröződő ellentmondásos tárgyalása indokolja a gyermekkori KU klasszifikációjának, diagnosztikájának és kezelésének áttekintését a legújabb nemzetközi irányelvek tükrében.

Lymphangiohaemangioma – egy multidiszciplináris ellátást igénylő rendellenesség

Harangi Ferenc¹, Szalai Zsuzsanna², Vástyán Attila³, Tunyogi-Csapó Miklós⁴

¹Tolna Megyei Balassa János Kórház Gyermekosztály, Szekszárd

²Heim Pál Gyermekkorház Bőrgyógyászati Osztály, Budapest

³PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika Gyermeksebészet, Pécs

⁴PTE KK Ortopédiai Klinika, Pécs

harangi.ferenc@tmkorkorhaz.hu

A lymphangiohaemangioma (LH) egy benignus tumor, a lymphaticus és vascularis rendszer veleszületett kombinált rendellenessége. A LH nagyon ritkán előforduló szisztémás formája a szervezet minden részét, a belső szerveket, csontokat, bőrt, lágyrészeket is érintheti (a központi idegrendszer kivételével). A LH diagnózisát és kiterjedését immunhisztokémiai vizsgálattal, UH, CT és MRI segítségével lehet megállapítani. A kezelés lehetőségei és a gyógyulás esélyei rendkívül korlátozottak, gyógyszerek adása (kortikoszteroid, biphosphonat, interferon-alfa, chlorambucil, propranolol), szklerotizálás (Picibail, Doxycyclin) és/vagy palliatív sebészeti beavatkozás mérlegelendő.

A bemutatott lánybeteg születésekor papulovesiculosus bőrtüneteket és képalkotó vizsgálatokkal (UH, MRI) a belső szervekben (tüdő, máj, lép, vese, csontok, lágyrészek) nagyszámú és különböző méretben cystosus képleteket észleltek, melyek hisztológiai vizsgálattal LH-nak bizonyultak. A gyógyszeres kezelés (propranolol) a bőrben, lágyrészekben, csontokban, májban, lépben és vesékben kimutatott képletek részleges regresszi-

óját eredményezte, azonban a mellkasban lévő nagyterjedésű LH nem változott, sőt a későbbiekben ismételten megkísérelt szklerotizálás (Picibail) is eredménytelennek bizonyult. A következményesen kialakult csigolyakárosodás és a súlyos kyphoscoliosis miatt ortopédiai műtétek (tartós HALO-extensio, azt követően „growing rod” beültetés) történtek, és rendszeres fűző-viselés vált szükségessé. Az eddig elvégzett vizsgálatok, és terápiás beavatkozások számos hazai és külföldi szakember részvételével valósultak meg, mindez komoly kihívást jelentett, multidiszciplináris konzíliumok sorozatát, valamint individuális kezelési terv kidolgozását és kivitelezését.

Másodfokú égési sérülések ezüst tartalmú, elgélesedő hab-kötéssel és cink-hyaluron géllel kiegészített kezelése gyermekkorban

Józsa Gergő, Tóth Eszter, Juhász Zsolt

Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika, Gyermek Manuális Tanszék

dr.jozsa.gergo@gmail.com

Célkitűzés. A felületes és kevert típusú II. fokú, gyermekkori égési sérülések ezüst tartalmú, elgélesedő hab-kötéssel és cink-hyaluron géllel kiegészített kezelése kapcsán elért eredmények bemutatása.

Betegek és módszer. A szerzők 2014. január 1. és 2015. december 31. között végeztek prospektív vizsgálatot. Összesen 73 gyermeket kezeltek géllel kiegészített kötéssel, felületes és kevert típusú másodfokú égés miatt. Az égési sérülések primer ellátása során, az égés %-os kiterjedésétől függően fájdalomcsillapításban és/vagy szedálásban, illetve narkózisban történt debridement. Az égés mélységének megítélése céljából az esetek közel harmadában primeren ezüst nitrát oldatos kötés, a többi esetben az ezüstöt tartalmazó elgélesedő hab-kötés a cink-hyaluron géllel együtt került felhelyezésre. Az égés mélységének bizonytalansága esetén ezüst nitrát oldatos kötés került alkalmazásra, azt másnap a speciális hab-kötésre cserélték. A hab-kötés, ezt követően minden esetben a 6-7. napon eltávolításra került.

Eredmények. A speciális kötés használata során az égési területek átlagosan a primer ellátást követő 6.-7. napon hámosodtak. A kötés használata mellett fertőzést nem alakult ki.

Következtetések. A felületes és kevert típusú, másodfokú égést elszenvedett gyermekek esetén a speciális hab-kötés és a cink-hyaluron gél együttes alkalmazása a rövidtávú (0,5-1,5 év) nyomkövetés során ígéretesnek bizonyult. A kezdeti tapasztalatok alapján a vizsgált kezelési eljárás, kíméletes, gyermekbarát és költségkímélő kezelést, jó sebgyógyulást és kedvező kozmetikai eredményt biztosít. A közép- és hosszú távú eredményekről, a szerzők a későbbiekben kívánnak beszámolni.



FIGYEK SZEKCIÓ

A cianotikus gyermek helyszíni ellátásának nehézségei egy esetünk kapcsán

Balázs Gergely^{1,2,3}, Berkes Andrea¹, Balla György¹

¹DEKK Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen

²Országos Mentőszolgálat

³Szt. Márton Gyermekmentő Szolgálat Közhasznu Alapítvány
balazs.gergely@med.unideb.hu

A cianózis a bőr, illetve a nyálkahártyák kékes-lilás elszíneződése, melynek hátterében számos ok, olykor magas időfaktorú, életveszélyes kórkép is állhat. A centrális forma etiológiája ugyancsak sokrétű, gyermekkorban elsősorban a légzőszervi eltérések dominálnak, de nem hagyhatjuk figyelmen kívül a különféle kardiális (pl. vitium, cianotikus roham, tüdőembólia), hipoventilációt okozó idegrendszeri problémák (pl.: myasthenia gravis), illetve a belélegzett levegő alacsony oxigéntartalma jellemzte környezeti okok (pl. füstmérgezés) lehetőségét sem. Pseudocianózist okozhat a methemoglobinémia veszületett és mérgezőes, szerzett formája egyaránt. A szderjességhez társuló prezentációs tünetek, különösképpen a laboratóriumi és képalkotó vizsgálatokat nélkülöző prehospitális ellátásban gyakran félrevezetőek lehetnek, más betegségeket „utánozva” késleltethetik az iránydiagnózis felállítását, a helyszíni ellátást, a beteg megfelelő szintű intézménybe történő transzportját, ezáltal az adekvát kezelést, így rontva a kimenetelt. Az eset bemutatásával a centrális cianózis helyszíni és intézeti differenciáldiagnosztikájának, ellátásának nehézségeire szeretnénk felhívni a figyelmet.

A baj nem jár egyedül – diabéteszes ketoacidosis, hypertriglyceridaemia és akut pancreatitis társulása

Guóth Gábor¹, Benn Orsolya¹, Tokodi István¹, Simon Gábor¹, Szamosi Tamás²

¹Fejér Megyei Szt. György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

²Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika
gabor.guoth@gmail.com

Gyermekkorban az akut pancreatitis aluldiagnosztizált kórkép. Az esetek egy része felborult szénhidrát anyagcseréhez társuló hypertriglyceridaemia szövődményeként alakulhat ki. Az elmúlt évben két, 1-es típusú diabétes mellitus miatt gondozott betegünkönél súlyos diabéteszes ketoacidosis és akut pancreatitis társulását észleltük. Az első esetben a 8 éve gondozott, tartósan rossz anyagcseréjű cukorbeteg serdülő leánynál súlyos ketoacidosis mellett megjelenő bal felhasi fájdalom hátterében hypertriglyceridaemiát (5,9 mmol/l) és emelkedett pancreas necroenzimeket (amiláz 786 U/l, lipáz: 1631 U/l) találtunk. Második esetünkben a szintén tartósan rossz anyagcseréjű fiúnál diétahibát követően alakult ki akut pancreatitis (amiláz: 241 U/l, lipáz: 1213 U/l). Mindkét esetben a ketoacidosishoz társuló, jelentős

hypertriglyceridaemiát tartottuk a heveny pancreatitis kiváltó okának. Egyik betegünk zsírsanyagcsere paraméterei a glükóz-homeosztázis rendezésével párhuzamosan normalizálódtak. Másik páciensünkönél diéta és D-vitamin pótlás mellett változatlanul kóros triglycerid szintet észleltünk. Családi anamnézise és laboratóriumi eredményei alapján familiáris zsírsanyagcsere-zavar gyanúja merült fel, ezért a hajlamosító genetikai defektus kizárása céljából családskizűrést és genetikai vizsgálatot (PRSS1, CPA1, SPINK1, CTSC és CFTR) végeztünk. Eseteink kapcsán áttekintjük a diabétes mellitus és a lipid anyagcsere kapcsolatát, a diagnosztika és a kezelés lehetőségeit.

Rejtőzködő Wilson-kór

Kosik Anna

„Nehéz” szívhiba

Márton Györgyi, Gács Éva, Mateisz Lénárd, Tóth-Gergely Ágnes, Varga Ágnes, Tóth Fanni, Németh Balázs

Heim Pál Gyermekkorház, Budapest

marton.gyorgyi7@gmail.com

Esetismertetés. A Fallot-tetralógiával és pulmonális billentyű-agenesiával született csecsemő korrekciós műtete 4 hónapos korig nem történt meg a gyakori obstruktív bronchitisek miatt. Tünetei a korábban beállított inhalatív szteroid és folyamatos hörgőtágító kezelés ellenére is fennálltak.

Néhány napos felső légúti hurutos tünetek mellett fokozódó nehézlégzés miatt érkezett kórházunkba. A klinikai tünetek nagylégúti szűkültre utaltak, megfigyelés és az eddigi körlefolys áttekintése után a megelőző terápiát elhagytuk. Az infekciómentes időszakban is észlelt stridor és éles, sztenotikus köhögés a korábban elvégzett CT vizsgálattal is alátámasztott kardiológiai státuszával volt magyarázható. Ezt követően a Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézetben korrekciós műtét történt, majd a műtétet követően sikertelen extubációs kísérlet után ismételt kórházban intenzív osztályára került. Ekkor kontroll CT és bronchosopia során a preoperatív állapothoz képest jelentősebb légúti szűkületet találtak. Ennek megoldása érdekében bronchosopia kontrollált reoperáció történt, majd extubálható vált a csecsemő. Belgyógyászati osztályunkon a posztoperatív szak után hörgőtágítót már egyáltalán nem igényelt. Emissziót követően pár napon belül ismét felvételre került újabb felső légúti hurutos tünetek mellett jelentkező nehézlégzés miatt. Inhalatív hörgőtágítóra javulást nem mutatott, ezért tüneti terápiát alkalmaztunk, anti-kongesztív terápiáján módosítottunk, melyre állapotjavulás lépett fel.

Következtetés. Komplex vitiumos csecsemők gyakori, nehezen kezelhető nehézlégzése esetén, mindig gondolni kell anatómiai rendellenességre, mely a probléma okozója lehet és korrekciós műtéttel megoldható.



GASZTROENTEROLÓGIA SZEKCIÓ

A gliadin lehetséges szerepe az 1-es típusú diabetes mellitus és a Crohn betegség patomechanizmusában

Arató András

SE I. Sz. Gyermekklinika

arato.andras@med.semmelweis-univ.hu

A glutén szerepe jól ismert a coeliakia patogenezisében, mint a betegség trigger faktora. A búzában, rozsban és árpaiban található sikeféhéjének jellegzetes az összetétele, magas a prolin és glutamin tartalmuk, aminek következtében a normális bélnyálkahártya emésztése után is hosszú polipeptidek maradnak meg. Ismertté vált, hogy ezek a polipeptidek az ép bélnyálkahártya permeabilitását is képesek fokozni és zonulin felszabadulást előidéző hatásuk révén. A gluténnek ez a hatása felveti annak a lehetőségét, hogy patogenetikai szerepük lehet a coeliakián kívül egyéb kórképek kialakulásában. Az 1-es típusú diabetes mellitus (T1DM) és a Crohn betegség patomechanizmusában nagy valószínűséggel felmerül a glutén szerepe is. Erre utal az a megfigyelés, hogy a T1DM és coeliakia társulása gyakori és saját megfigyelésünk szerint is, az esetek többségében először a T1DM lép fel, amikor a betegség

jelentkezése előtt a beteg nincs gluténmentes diétán. Ez felveti a gliadin szerepét az 1-es típusú diabetes mellitus patomechanizmusában is, hiszen azon gyermekek, akik először lettek coeliakiások, szigorú gluténmentes diétát tartanak, a gliadin kikerült az elfogyasztott táplálékok közül. Az ő esetükben sokkal kisebb arányban tapasztaltuk az T1DM megjelenését, mint fordított esetben.

Egyre inkább igazolást nyert, hogy a genetikai meghatározottság mellett környezeti

tényezők, elsősorban az étrend befolyásolja a Crohn betegség kialakulását. Nyilvánvalóvá vált, hogy a fejlett országokban a nyugati típusú étrend elterjedése hozzájárult a betegség prevalenciájának a növekedéséhez. Ezt megerősíti az a tény is, hogy a kizárólagos enterális táplálás igen jó terápiás hatással bír Crohn betegségben, hiszen számos gyermekgyógyászati vizsgálat megerősítette, hogy ez a terápia a gyermekek 70-90 százalékában komplett remisszióhoz vezet. Az ilyen diéta egyik hatásmechanizmusa az lehet, hogy gluténmentes. A glutén nagy dózisban fokozza az intetinalis permeabilitást, ami igen jellemző Crohn-betegségben. A fokozott permeabilitás pedig kiválthatja a mucosa gyulladását.

MikroRNS profil meghatározása gyermekkori gyulladásos bélbetegségben

Béres Nóra Judit¹, Kiss Zoltán¹, Müller Katalin Eszter¹, Cseh Áron¹, Arató András¹, Sziksz Erna^{1,2}, Vannay Ádám^{1,2}, Veres Gábor¹

¹SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

²MTA-SE Gyermekgyógyászati és Nephrológiai Kutatócsoport
bnora1988@gmail.com

Bevezetés. A gyulladásos bélbetegségek (IBD) két fő megjelenési formája a Crohn-betegség (CD) és a colitis ulcerosa (UC), melyek diagnosztizálása gyermekkorban sokszor nehézségekbe ütközik. Az IBD patomechanizmusában a genetikai és környezeti tényezők ismert szerepe mellett az utóbbi években az epigenetikai szabályozás kiemelt figyelmet kapott. Az epigenetikai szabályozó tényezők közé tartoznak a mikroRNS-ek (miR), melyek szerepét számos kórképben tanulmányozták, azonban gyermekkori IBD-ben kisszámú vizsgálat történt. Ezért célul tűztük ki egy gyermekkori IBD-re jellemző miR profil meghatározását, illetve target génjeik további vizsgálatát.

Betegek, módszerek. CD gyermekek makroszkóposan ép (CDép: n=4) és gyulladt (CDkóros: n=4), illetve nem colitises, kontroll gyermekek (K: n=4) fagyasztott biopsziás mintáit újgenerációs szekvenálással (Illumina platform) elemeztük. A kapott miR profilt nagyobb betegszámmon (CDép: n=10, CDkóros: n=15, K: n=10), UC-s (UC: n=10) gyermekeket is bevonva tovább vizsgáltuk valós idejű polimeráz láncreakcióval (RT-PCR). Az eltérően expresszált miR-ek és azok target génjeit a MiRTarBase adatbázis, illetve nyilvánosan elérhető transzkriptom szekvenálási adatok alapján (E-GEOD-57945) tovább elemeztük. Enrichment analízis segítségével meghatároztuk az érintett gének biológiai funkcióit.

Eredmények. Szekvenálási adataink alapján 148 miR expresszáldott eltérően a CDkóros bélszakaszokon a CDép és kontroll bélszakaszokhoz képest. További 22 miR expressziója mutatott különbséget a CDép és kontroll csoportok között. RT-PCR-el négy miR-t azonosítottunk, melyek elkülöníthetik a makroszkóposan kóros CD és UC nyálkahártyát (miR-31, -125a -142-3p, és -146). A miR-20a, -100, -185, -204, és -221 eltérően expresszáldott a CDép mintákban a kontrollcsoportéhoz képest. Enrichment analízis alapján mindezek a miR-ek szerepet játszanak IBD-ben fontos biológiai folyamatokban (gyulladás, immunrendszer működése, hegeképződés, apoptózis, angiogenezis).

Következtetés. Gyermekkori IBD-ben igazoltunk egy olyan miR expressziós mintázatot, mely közelebb vihet a kórkép pontosabb megértéséhez, továbbá potenciális diagnosztikus markerek és terápiás célpontok kerültek előtérbe.



Súlyos hypoglykaemia diabeteses gyermekekben (Retrospektív vizsgálat)

H. Nagy Katalin¹, Soltész Gyula²

¹Békés Megyei Központi Kórház Pándy Kálmán Tagkórház, Gyermekosztály, Gyula

²PTE Gyermekklinika, Pécs
hajdukati.gyk@pandy.hu

Bevezetés. A súlyos hypoglykaemia (SH) az inzulin-dependens diabetes mellitus egyik akut, életveszélyes szövődménye. Az elhúzódó vagy ismételt SH maradandó központi idegrendszeri elváltozás okozhat.

Célkitűzés. A SH epizódok elemzése a 2006- 2013-as periódusban.

Módszer. Retrospektív adatgyűjtés és elemzés a kórházi dokumentáció és a betegnaplók alapján.

Eredmények. A vizsgált időszakban 16 gyermeknél (az összes gondozott 1,8%-ánál) észleltünk SH-át, ami hét gyermeknél egy alkalommal fordult elő, kilencnél kétszer vagy többször is megismétlődött. A gyermekek többsége leány (13) volt, és a SH 7,2+ 2,2 év (átlag+SD) diabetes tartam után jelentkezett.

Összesen 29 epizódot sikerült elemeznünk. A SH 19/29 alkalommal eszméletvesztéssel, 2/29 esetben konvulzióval és 7/29 esetben eszméletzavarral és görcsrel is társult. Leggyakrabban (17/29) hajnalban vagy reggel és a május-augusztus hónapokban (13/29) jelentkezett, és átlagosan 4 percig (tartomány: 0,33-15 perc) (medián: 2,5 perc) tartott. A SH időpontjában mért vércukor-szint 2,4 mmol/l (tartomány: 1,2-4 mmol/l) volt (medián: 2,5 mmol/l). Provokáló tényezőként az étkezés elmaradása/elégtelen szénhidrát bevitel (13/29), fokozott fizikai aktivitás (7/29) hypoglykaemia megérzés hiánya (5/29), és az inzulin túladagolása (4/29) szerepelt.

A glyciált Hb szint a SH-t közvetlen megelőzően 8,1+1,4%, az epizódot követően 8,1+1,1%, a hypoglykaemia évében 8,2+1,0% volt. A SH idején a gyermekek többsége (17/28) inzulin pumpakezelésben részesült 0,85+0,15E/kg/die dózisban.

Négy epizód kivételével a kezelés glucagonnal, hat esetben intravénás glucose-val történt és hét alkalommal orális glucose bevitelére is sor került. Az ellátást az esetek többségében (20/29) a szülő, hét gyermeknél a mentőorvos, két-két esetben a pedagógus illetve a körzeti orvos végezte. Az esetek mintegy felében (15/29) kórházban fejeződött be az ellátás.

Összefoglalás. A vizsgált 8 éves periódusban 16 gyermeknél összesen 29 esetben észleltünk SH-át, ami az esetek több mint felében kétszer vagy többször ismétlődött. A SH előszeretettel a hajnali-reggeli órákban és tavasszal-nyáron jelentkezett. A leggyakoribb provokáló tényező az étkezés elmaradása és a fokozott fizikai aktivitás és a hypoglykaemia megérzés hiánya volt. Az epizódok többségének ellátásában a szülő közreműködött és sikeresen, az esetek mintegy felében hospitalizációra is sor került. A SH követően a glykaemiás helyzet nem rosszabbodott.

A túlsúly és elhízás előfordulási gyakorisága 3-18 éves korú populációban Szolnok város és kistérségében

Jakab Andrea Emese¹, Hidvégi Erzsébet², Bereczki Csaba¹

¹SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ, Szeged

² PTE KK Szívgyógyászati Klinika, Pécs
jakab.andrea0817@gmail.com

Bevezetés. A gyermek- és serdülőkorú elhízás előfordulási gyakorisága világszerte emelkedik, 1980-2013 között a 2-19 éves populációban 10%-ról 12,7%-ra nőtt bolygónkon. A fejlett ipari országokban ez az arány még rosszabb, Európában 2011-2013 között a 2-17 éves populációban kb. 20 % volt a túlsúly és elhízás előfordulási gyakorisága. A gyermek- és serdülőkorú elhízás számos következménnyel jár: ezekben az egyéneken felnőtt korukban gyakrabban alakul ki pl. korai érlelmeszesedés, magasvérnyomás-betegség, 2-es típusú cukorbetegség.

Anyag és módszer. 2006-2016 között Szolnok város és kistérségében óvodákban, általános és közép iskolákban n= 6.824 (3673 fiú), 3-18 éves korú, egészséges gyermeket és serdülőt vizsgáltunk meg. A testtömegindexet (body mass index, BMI) a testmagasság és testsúly alapján Cole korra és nemre vonatkoztatott vágóértékeivel határoztuk meg. Statisztikai elemzésként Student-féle t-próbát alkalmaztunk.

Eredmények. A 6824 vizsgált egyén közül 2881 fiú (a fiúk 78,4%-a), 2580 lány (a lányok 81,9%-a), összesen 5461 fő (80%) testsúlya volt normális. Túlsúlyos fiú n=518 (14,1%), lány n=397 (12,6%), összesen n=915 fő (13,4%) volt, míg elhízott fiú n=274 (7,5%), lány n=174 (5,5%), összesen n=448 fő (6,6%) volt. Így a túlsúlyos és elhízott gyermekek és serdülők előfordulási gyakorisága anyagunkban 20% volt. A túlsúly és elhízás együttes előfordulási gyakorisága a fiúk esetében a 10-11, míg a lányoknál a 10-12 éves korosztályban volt a legmagasabb (fiúk 31-33%, lányok 24-27%).

Következtetés. Eredményeink nagyfokú egyezést mutatnak a közelmúltban, Európában történt nagy vizsgálatok adataival. A kifejezetten magas előfordulási gyakoriság jelzi, hogy hazánkban is népbetegségnek tekinthető a túlsúly és az elhízás. Tekintettel arra, hogy ez az állapot számos kórkép kialakulását okozhatja, a megelőzésére és a kezelésére kiemelt figyelmet kell(ene) fordítani.



Prebiotikus étrendi kiegészítő hatása az egészségre és a gasztrointesztinális mikrobióta összetételére 3–6 éves korú óvodás gyermekeknél: randomizált, kettősen vak, placebo-kontrollált exploratív vizsgálat

Lohner Szimonetta¹, Szili Nóra¹, Jakobik Viktória¹, Soltész Dorottya¹, Soldi Sara², Vasileiadis Sotirios², Theis Stephan³, Sieland Carolin³, Boehm Günther⁴, Decsi Tamás¹

¹PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Magyarország

²Advanced Analytical Technologies Srl, Piacenza, Olaszország

³Beneo-Institute, Obrigheim, Németország

⁴Nutritional Science Consulting, Leipzig, Németország
lohner.simonetta@pte.hu

Célkitűzés. A vizsgálatban arra kerestük a választ, hogy prebiotikumok profilaktikus étrendi bevitelével ellenállóbbá tehető-e egészséges óvodás gyermekek bélflórája a patogén mikroorganizmusokkal szemben, valamint, hogy ilyen módon befolyásolható-e a fertőzőes megbetegedések előfordulási gyakorisága.

Módszerek. A vizsgálatban részt vevő 3-6 éves korú gyermekeket random módon soroltuk a prebiotikumot (Orafti® inulin-oligofruktóz) és a placebo (malto-dextrin) fogyasztó csoportba. Mindkét étrendi kiegészítőből 6 g/nap mennyiséget kellett a gyermekeknek elfogyasztaniuk, 24 héten keresztül, napi egy alkalommal. Székletminták gyűjtésére a vizsgálat elején és végén, valamint antibiotikus terápia esetén annak 1., 7. és 14. napján került sor. A székletmintákat bakteriológiai analízist kiegészítő PCR és új generációs szekvenálási eljárások (NGS) segítségével végeztük. A szülők Bristol skála segítségével értékelték a gyermek széklet konzisztenciáját. 3 napos étrendi napló segítségével gyűjtöttünk információt a gyermekek étrendjének összetételéről.

Az akut fertőző megbetegedésekről és a kezeléssel, valamint az óvodai hiányzások hosszáról a szülők és a házi gyermekorvosok által kitöltött kérdőívekből nyertünk információt.

Eredmények. Az eredetileg randomizált 270 gyermekből a prebiotikus csoportban 110, a kontroll csoportban pedig 109 gyermek fejezte be a vizsgálatot.

A Bifidobaktériumok száma szignifikánsan magasabb volt a vizsgálat végén és az antibiotikus kezelések alatt a prebiotikus csoportban, a kontroll csoporthoz képest. A Lactobacillusok száma csökkent a vizsgálat során a placebo csoportban, de változatlan maradt a prebiotikumot fogyasztó gyermekek csoportjában. A szülők szignifikáns mértékben lágyabb, de még a normális széklet konzisztencia tartományba eső székletekről számoltak be a prebiotikumot fogyasztó gyermekeknél, a malto-dextrint fogyasztó gyermekekhez viszonyítva; e kedvező irányú hatás már 12 hetes étrendi kiegészítés után szignifikáns mértékű volt.

A gyermekorvosok szignifikánsan kevesebb lázas megbetegedést (lázas fertőző megbetegedések száma/gyermekek/24 hét: 0.65 (1.09) vs. 0.90 (1.11); átlag (SD)) és sinusitist maxillaris (0.01 (0.1) vs. 0.06 (0.25)) diagnosztizáltak a prebiotikumot fogyasztó csoportban, mint a placebo csoportban. A szülők által rögzített, betegségtünetekkel járó epizódok gyakoriságában és hosszában, az antibiotikus kezelések átlagos hosszában, az óvodai hi-

ányzások hosszában, illetve a kórházi kezelések számában nem volt szignifikáns eltérés a két csoport között.

Következtetések. A prebiotikus rostokkal történő étrendi kiegészítés szignifikáns mértékben módosította a bélflóra összetételét és lágyabb székletkonzisztenciát eredményezett 3-6 éves korú gyermekeknél. Az orvosi vizitet szükségessé tevő lázas epizódok alacsonyabb száma további vizsgálatok lefolytatásának szükségességét támasztja alá.

Táplálási problémák és kezelésük – egy új irányvonal gyakorlati alkalmazása

Németh Éva, Martonosi Ágnes Rita, Scheuring Noémi, Szabó László

Heim Pál Gyermekgyógyászati Osztály, Belgyógyászati és Tüdőgyógyászati Osztály, Budapest
nemevi@freemail.hu

Bevezetés. A Heim Pál Gyermekgyógyászati és Tüdőgyógyászati osztályán évente több ezer gyermek fordul meg, számos krónikus, illetve visszatérő beteget gondozunk. A hosszan – akár élethosszig – tartó betegségekkel vagy súlyos kórképekkel küzdő gyermekek és szülei különösen nagy odafigyelést igényelnek. A hosszú gyógyulási folyamat során nemcsak a testi tünetek változnak, de a családok mentálisan is nagy terhelést kapnak.

Anyag és módszer. A korábban nagyrészt a szomatikus tünetek kezelésén alapuló orvoslás helyett napjainkban ezen a téren is szemléletváltás van kialakulóban. A csecsemő-szülő konzultáció metodikája új lehetőségeket kínál osztályunkon, így a kezelést a szervi okok keresése/kezelése mellett a gyermekek, illetve szülei részére nyújtott pszichés támogatással egészítjük ki.

Eredmények - Esetismertetés. Barnabás második, gondozott, anyai hipertóniával szövődött terhességből született időse, korai adaptációja zavartalan volt. Megszületés után észlelték alsó- és felső végtagi fejlődési rendellenességeit: syndactylia, polydactylia, „rákolló” láb. 11. életnapon szívzörej, keringésmegingás hátterében észlelt aortaív interruptio miatt sürgős szívsebészeti beavatkozást igényelt. A postoperatív időszakban tartós gépi lélegeztetést igényelt. Két nappal az extubálást követően került osztályunkra további ellátás, kezelés céljából. Kezdetben kizárólag nasogastricus (NG) szondán át volt táplálható. Általános állapotában mutatott fokozatos javulással kezdtük per os táplálásának felépítését.

Barnabás viselkedése két hónapos életkorában megváltozott: testi fejlődésével párhuzamosan testbeszédével, magatartásával elutasította a szondatáplálást. A szülőkkel egyeztetett döntés alapján nappali-ébredési időszakban per os kapta adagjait, a nyugalmi időszakban egészítettük ki táplálást NG szondán át. Észelve a szülői fáradtságát, szorongását napi rendszerességgel elkezdtek a csecsemő-szülő konzultációkat, mely lehetőséget teremtett, hogy a szülők jobban megérthessék a gyermekük jelzéseit, elmondhassák kételyeiket, problémáikat, féltelmeiket. A jó kooperációnak köszönhetően könnyebb volt elfogadni és áthidalni a problémákat, nehézségeket.



Barnabás közel három hónaposan hagyta el osztályunkat a fenti táplálási gyakorlat mellett elért lassú, de egyenletes súlygyarapodással. Másfél hónappal később felső légúti fertőzés, hányás, exsiccatio miatt vettük fel ismét osztályunkra. Az akut infekciós tünetek szanálódása után már minden napszakban visszautasította a NG táplálást, állandósultak a hányások, melyek mögött organikus okot igazolni nem tudtunk, táplálhatósága kritikussá vált. Ismételten közös döntéshozatal történt a szülőkkel és kizárólagos per os táplálást kezdtünk. Súlyja ismét emelkedő tendenciát mutatott, pszichomotoros fejlődése jelentős mértékben megindult.

A továbbiakban felső légúti infekciók, illetve alsó-felső végtagi rekonstrukciós műtétek, orchidopexia miatt került sor hospitalizációra. A rendszeres konzultációk során lehetőségünk volt felismerni, hogy a családot ért folyamatos pszichés stressz hatására az édesanya kimerülés jeleit mutatta. A javasolt pszichológiai konzultációnak köszönhetően sikeresen megbirkózott a nehézségekkel, továbbra is stabil hátteret jelentve ezzel kisfiának.

Következtetés. Jelenleg Barnabás bár dystrophiás, súlyja egyenletesen nő, mozgásfejlődése jó ütemben halad, kiegyensúlyozott, boldog kised, stabil családi háttérrel. Az idáig vezető út eredményessége közös siker: a kizárólag a szomatikus tünetekre koncentrált orvoslás helyetti holisztikus szemlélet, a pszichés támogatással kiegészített terápia által elért orvos-szülő kooperáció, egy hatékonyabb gyógyító munka sikere.

Probiotikum szupplementáció koraszülöttekben – nemzetközi tapasztalatok *Bifidobacterium breve* M-16 törzs alkalmazásával

Réthy Lajos Attila

rethy.lajos@nefi.hu

Bevezetés. A koraszülöttek immunrendszere az érett újszülöttekéhez képest is éretlen. Közismerten hajlamosabbak szepsziszre, nekrotizáló enterokolitiszre (NEC). Utóbbiak kockázata nagyon kis súlyú koraszülötteknél (VLBW) még fokozottabb, de a leginkább kockázatnak kitettek az extrém kis súlyú koraszülöttek (ELBW). A szepszis, illetve a NEC kialakulásában szerepe lehet a koraszülött bélflóra káros voltának, ezért a prevenció egyik lehetséges eszközeként a probiotikum szupplementáció kínálkozik. Utóbbival kapcsolatban több ígéretes tanulmány számol be a *Bifidobacterium breve* M-16 törzs sikeres alkalmazásáról, főként a VLBW koraszülötteknél. A *Bifidobacterium breve* törzsek az anyatej egyik leggyakrabban jelen lévő probiotikumai (Martin, Appl. Env. Microbiol 2009), de már a vaginális flórában is jelen vannak (Mikami, Pharmaceuticals 2012).

Módszerek, vizsgálati eredmények áttekintése. Az alkalmazhatóság alapfeltétele a biztonságos adhatóság. Az egészséges csecsemő-bélflórából izolált *Bifidobacterium breve* M-16 törzset a tokiói egyetemi gyermekklinika koraszülött intenzív osztályán az ezredforduló óta rutinszerűen és biztonságosan alkalmazzák napi adagolásban, törekedve a mielőbbi anyatejes táplálásra. A közlemény megírásáig 220 ELBW és 118 VLBW koraszülött

kapott *B. Breve* M-16 probiotikumot 1×10^9 CFU/nap dózisban, felvételtől elbocsátásig (Yamashiro, J Prob Health 2013). A bifidus törzsek biztonságos adagolhatóságát koraszülöttekben más közlemények is megerősítették. Az egyik legfrissebb áttekintés szerint a csecsemőkori bifidus törzsek kissúlyúaknál történt alkalmazásával kapcsolatban nem ismertek súlyos mellékhatások. A kellően jellemzett, minőségileg tiszta probiotikum készítményekkel szemben problémát csakis a szennyezett, ellenőrizetlen készítmények okoztak (Vongbhavit, Clin Therapeutics 2016). A *B. breve* M-16 törzs megkapta az FDA GRAS /Generally Recognized As Safe/ minősítést is, amelyben elismerték a törzs biztonságosságát kis születési súlyú csecsemők esetében is (GRAS Notice No. GRN 000454).

Célzottan *B. breve* M-16 V kissúlyúak körében történt biztonságos és sikeres profilaktikus (NEC-prevenció) alkalmazásával kapcsolatban a legfrissebb közlemény a Perth-i egyetem (Ausztrália) kohorsz studyja (Patole, Plos Online 2016). Az alaposan megtervezett retrospektív kohorsz tanulmányok nagy előnye probiotikus vizsgálatoknál az etikai megfontolások mellett az is, hogy – szemben az RCT tanulmányokkal – kereszt kontamináció nem fordulhat elő. Emellett az ún. „confounding error”-nak tartható hibák (pl. anyai antibiotikum alkalmazás változása az évek során) körültekintő analízissel korrigálhatóak. A 2016-ban publikált retrospektív kohorsz vizsgálat értékét tovább növeli a kellően nagyra tervezett esetszám (az I. típusú hiba minimalizálására) valamint a megbízható adatbázis (Ausztrália/Új Zéland Újszülött Adatbázis) . Az analízist minden 34. hétnél korábban született újszülött esetében elvégezték, ezen belül külön is vizsgálva a 28. hét előtt születetteket. 920 újszülött kapott *B. Breve* M-16V törzset (a 34.hét előtt születetteknél 3×10^9 CFU/nap, ill. a 28. hét előtt születetteknél $1,5 \times 10^9$ CFU/nap dózisban), 835 történelmi kontrollhoz viszonyítva. Primer végpont a NEC $\geq$ stage II incidencia volt. Monitorozás elbocsátásig vagy exitusig történt (Patole, Plos Online 2016). A biztonság szempontjából kiemelendő, hogy a nagyobb dózisok ellenére sem voltak a kezelés felfüggesztését igénylő mellékhatások, beleértve a következőket is: probiotikus szepszis, abdominális disztenzió, hányás, hasmenés. Emellett a *B. breve* M-16 adagolás mellett egyértelműen és szignifikánsan csökkentek a NEC $\geq$ Stage II, valamint a NEC $\geq$ Stage II vagy teljes mortalitási arány jellemzők a <34 hétre születetteknél. Mindez egybecseng a témában korábban publikált, az előadásban ismertető vizsgálati eredményekkel, de hasonló következtetésre jutott a legutóbbi meta-analízis is (Olsen, Neonatology 2015). Valamennyi eddigi vizsgálat szerint jótékonynak tekinthető a *B. breve* M-16 probiotikum hatása a <28 hétre születetteknél is, de ezek statisztikai igazolása nagyobb esetszámú megerősítő vizsgálatokat igényel.

Következtetés. A *B. breve* M-16 probiotikus törzs alkalmazása kissúlyú újszülöttek körében az eddigi vizsgálatok és klinikai tapasztalatok szerint biztonságosnak tartható. Emellett a törzs egyértelműen és szignifikánsan csökkentette a NEC $\geq$ Stage II, valamint a NEC $\geq$ Stage II vagy teljes mortalitási arány jellemzőket a 34. hét előtt születetteknél. Ez a jótékony hatás a 28 hét előtt születetteknél is megfigyelhető volt, de utóbbiak körében a kisebb esetszámok miatt ez további megerősítést igényel.



Kizárólagos enterális táplálás bevezetése gyermekkori Crohn-betegségben az SZTE Gyermekklinikán

Szűcs Dániel

SZTE Gyermekklinika és Gyermekegészségügyi Központ,
Szeged
szucs.d@gmail.com

Bevezetés. A gyermekkori Crohn-betegség lefolyásában különbözik a felnőttkorban kialakuló formától. A kórkép hatása a beteg testi és lelki fejlődésére kifejezettebb. A döntő különbségek figyelembevételével készült a 2014. júniusában publikált, a gyermekkori Crohn-betegség kezelési lehetőségeit összefoglaló ajánlás, amelyben a kizárólagos enterális táplálás (EEN) a remisszió indukció elsőként választandó módszere.

Célkitűzés. A tanulmány publikálása óta eltelt időben a klinikánkon EEN-sal kezelt betegek terápiás válaszreakciójának áttekintése és nemzetközi adatokkal történő összehasonlítása.

Betegek és módszerek. 2014. június óta a klinikánkon diagnosztizált, új Crohn-betegek közül 5 fiú és 3 lány esetében kezdtünk per os, iható polimer tápszerrel kezelést. Új betegeink átlagéletkora 14,2 év volt, mindannyiuk aktivitási indexe mérsékelt vagy súlyos aktivitást mutatott.

Eredmények. EEN-sal kezelt betegeink a bevezetéstől számított negyedik hétre remisszióba kerültek. Az ekkor legmagasabb aktivitást mutató betegünkönél a 12. héten már relapsus alakult ki. További 6 betegünk, akiknél a kezelés már befejeződött, jelenleg is remisszióban van. Következtetés. Eredményeink az irodalmi adatoknak megfelelnek. A EEN bevezetésével a szisztémás kortikoszteroidot kapó betegek száma csökkent, a mellékhatások hiányában a EEN-sal kezelt betegek életminősége javult.

Organikus és funkcionális zavarok együttes előfordulása belgyógyászati osztályunkon két eset bemutatása kapcsán

Tóth Fanni, Scheuring Noémi, Varga Ágnes, Szamosújvári Judit, Szabó László

Heim Pál Gyermekkórház
toth.fanni2@gmail.com

Bevezetés. A koragyermekkori regulációs zavarok tüneteivel a gyermekgyógyászati gyakorlat mindennapjaiban találkozunk. A csecsemőknél, kisgyermekeknél az aktuálisan fellépő kóros tünetekhez gyakran társul egyéb, kórosnak tekinthető viselkedési megnyilvánulás is – leggyakrabban táplálási, alvászavar és extrém sírás-nyugtatlanság. A kutatók becslése alapján a csecsemők mintegy 5-10%-ánál alakul ki, vagy már születéstől fogva jelen van regulációs zavar. Belgyógyászati osztályunkon többször tapasztaljuk, hogy testi megbetegedés képében fellépő tünetegyüttes háttérében lelki probléma áll, illetve egyszerre van jelen szomatikus és pszichés ok.

Esetismertetések. Az első esetben a 4 hónapos csecsemő akut etetési nehézség, exsiccatio veszélye miatt került osztályunkra. A részletes anamnézis felvétel során derült fény arra, hogy a szoptatás kezdetektől nehézségbe ütközött, az újszülött nem fogadta el a mellett, az anya fejni kényszerült. A csecsemő két hónapos kora óta nehezebben fogadta el a cumisüveget, mennyiségben is csökkent a bevitele, emellett recidív stomatitissal is küzdöttek. A hólyagos szájnyalvákahártya gyulladás megjelenése 2 héttel előzte meg a csecsemő táplálási elutasítását.

A második esetben a háromhetes csecsemőt icterus és széketürítési nehezítettség miatt vettük fel kórházunkba, amelyek háttérében organikus eltérést nem igazoltunk. Osztályos megfigyelésünk során észleltük a csecsemő kifejezett ébrenlét alatti nyugtatlanságát, és az alvások felületes szakaszában megfigyelhető alsó és felső végtag rándulásait, melyektől az anya elmondás szerint „kétségbeesett”. Az újszülött napi rutin ellátása során az anya bizonytalannak érezte magát, szinte folyamatos támogatásra szorult a saját szülei részéről, miközben az újszülött apja elhagyta őket.

Eredmények. A részletes anamnézis felvétel által mindkét esetben felmerült pszichés faktor jelenléte, így az organikus problémák kezelésével párhuzamosan csecsemő-szülő konzultációt kezdtünk napi rendszerességgel, mely 30 percig tartott. Az emissziót követően ambuláns formában folytattuk ezt a terápiát is 2 hetenként 5 alkalommal.

Következtetések. A regulációs zavarok tüneteivel gyakran a gyermekorvos találkozik elsőként, így fontosnak tartjuk ezek felismerését. A komplex kezelés megtervezése és megvalósítása az organikus problémákkal összehangolva team munkában tűnik hatékonyak.



IMMUNOLÓGIA – INFECTOLÓGIA SZEKCIÓ

EBV-fertőzés fatális kimenetellel

Hau Lídia, Ottóffy Gábor, Rózsai Barnabás,
Stankovics József, Mosdósi Bernadett,
Stomfai Sarolta, Nyul Zoltán

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs
hau.lidia@pte.hu

Bevezetés. Néhány primer immundefektusra specifikus, csak egy-egy meghatározott kórokozóval szembeni fokozott fogékonyság vagy e kórokozó következtében kialakuló fertőzés súlyos lefolyása jellemző. Jellemzően olyan kórokozókról van szó, melyekkel szemben magasan specializálódott, nem redundáns immunvédekezési mechanizmusok alakult ki az evolúció során. Esetismertetésünkben egy gyakori, közönséges fertőzésnek egy ilyen immundefektus következtében kialakult kevéssé ismert fatális kimenetelű szövődményére hívjuk fel a figyelmet.

Esetismertetés. A 17 éves fiú felvételére 10 napos láz, torokfájdalom miatt, tonsillopharyngitis diagnózisával került sor. Felvételekor belszervi státuszában tonsillitist, lymphadenopathiát, szájnyalvakahártyán petechiákat lehetett észlelni. Laboratóriumi paramétereiből kifejezett thrombocytopenia, mérsékelten emelkedett transzamináz és gyulladásos aktivitási értékek emelendők ki. A szerológiai vizsgálatok – a klinikai gyanút alátámasztva aktuális EBV fertőzést igazoltak. Ismételt thrombocytapótlás mellett továbbra is alacsony thrombocytaszámot észleltünk. Ápolásunk során mérsékelt hepatosplenomegalia alakult ki. Malignitás kizárása céljából az 5. napon kétoldali csontvelő aspiráció és biopszia történt, mely malignitást, haemophagocytosist (HLH) nem igazolt. Hasi UH vizsgálata fokozódó hepato- és jelentős splenomegaliát ábrázolt. A 6. naptól emelkedő gyulladásos értékek miatt antibiotikus kezelést, illetve steroid adását kezdtünk, melyre thrombocytopeniája javult. X-hez kötött lymphoproliferatív betegség (XLP) gyanúja miatt elvégzett genetikai vizsgálatok SAP gén mutációt igazoltak. A gyermek állapota folyamatosan progrediált, ARDS miatt gépi lélegeztetésre szorult. Az intenzív kezelés, kombinált antivirális, antibiotikus és antimycoticus valamint steroid terápia és haemosupportatio ellenére sokszervi elégtelenség képe bontakozott ki. Az ismételt csontvelővizsgálat változatlanul nem igazolt HLH-t, azonban klinikai kép alapján ennek megfelelő kezelést elkezdtek. A gyermek a 19. napon exitált.

Következtetés. Az EBV fertőzés számos lehetséges szövődménye közül ritkán fordul elő a fatális fulmináns mononucleosis, melynek leggyakoribb oka XLP. A genetikai hátteret képező SAP gén mutáció gyakorisága 1:1000 000, bár ez a szám alulbecsült. Fiú gyermekek-nél, súlyos lefolyású, cytopeniával, sepsisszerű klinikai képpel szövődött mononucleosis esetén HLH-t kell feltételezni és idejekorán meg kell kezdeni az adekvát kezelést. XLP esetén a család szűrése kiemelt jelentőségű, mi-

vel az érintett családtagnál a korai – EBV infekciót megelőző – csontvelő transzplantáció a kuratív terápia.

„Migráns helyzet Gyulán” avagy *ocularis larva migrans* miatt érintett új eseteink az elmúlt évben

Kovács Bernadett¹, Virágos Kis Katalin², Sipos Péter¹,
Tabay Dóra², Horóczy Zoltán²

¹Békés Megyei Központi Kórház Pándy Kálmán Tagkórház Gyermekosztálya

²Békés Megyei Központi Kórház Pándy Kálmán Tagkórház Szemészeti Osztálya
drkovacs.detti@t-email.hu

A Toxocariasis világszerte elterjedt parazitózis. Az infekciónak leggyakrabban a gyermekek vannak kitéve. Amennyiben a lárvát nem a természetes gazdába jut, nem fejlődik féreggá, hanem különböző szövetekbe, szervekbe vándorolva alakítja ki a visceralis larva szindrómát. Attól függően, hogy mely szerveket érinti a fertőzés, két formát – az *ocularis* és a visceralis larva migrans – különböztetünk meg.

Tanulmányunkban az *ocularis* formát szeretnénk néhány, az elmúlt évben újonnan felfedezett eset kapcsán bemutatni.

Célunk, hogy felhívjuk a figyelmet a fertőzés súlyos, maradandó látáskárosodást okozó következményeire.

Cystosus elváltozás háttérében diagnosztizált dirofilariosis gyermek kezuján

Molnár Klára¹, Józsa Gergő², Oberitter Zsolt²,
Cholnoky Eszter³

¹Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

²Pécsi Tudományegyetem, Gyermekklinika, Gyermeksebészeti Osztály, Pécs

³Pécsi Tudományegyetem, Gyermekklinika, Radiológiai Osztály, Pécs
klara.molnar67@gmail.com

Bevezetés. A dirofilariosis egy fonálféreg által okozott fertőző betegség. A humán fertőzésekért leggyakrabban a *Dirofilaria repens* és a *Dirofilaria immitis* fonálféreg fajok a felelősek, amelyek közül Európában az emberi megbetegedések döntő többségét a *Dirofilaria repens* okozza. A fonálféreg a kutyáról, ritkábban a macskáról, szúnyog közvetítésével terjed át az emberre és a parazita által okozott helyi gyulladás miatt csomó alakulhat ki bárhol a bőr szubkután rétegében, esetleg szemben és a tüdőben. A dirofilariosis fertőzések emberben leggyakrabban tünetmentes és szövődményes megjelenésűek.



Esetismertetés. A szerzők 2015 nyarán egy 13 éves fiú-gyermek jobb kezének középső ujján kialakult ciszta háttérben diagnosztizált dirofilariosist mutatnak be. A baranya megyei lakosú gyermeknél a fizikális vizsgálat során a jobb kéz középső ujj középpercén a feszítő felszínen elhelyezkedő csomón kívül egyéb fizikális eltérés nem volt észlelhető. Lágyrész ultrahangvizsgálat történt, ami féreg jelenlétét vetette fel a cisztában. A ciszta helyi érzéstelenítésben eltávolításra került, majd a parazitológiai vizsgálat *Dirofilaria repens* fertőzést igazolt. A gyermek a műtétet követően panasz- és szövődmenymentesen gyógyult.

Konklúzió. A kéz ujjain megjelenő szoliter elváltozás sokszor jelent differenciál diagnosztikai problémát. Szubkután csomók, cisztózus elváltozások esetén gondolhatunk ganglionra, lágyrész daganatra, idegentestre és tályogra is. A preoperatív diagnózis felállításában nagy segítséget nyújthat az ultrahangvizsgálat. Az esetbemutatás felhívja a figyelmet arra, hogy fájdalomtalan, növekvő szubkután csomó esetén, szűnyogcsípés anamnézis mellett ma már a hazai klinikusok és háziorvosok körében is fel kell hogy merüljön differenciál diagnosztikai szempontból a dirofilariosis lehetősége hazánkban is.

Nem parazitás eredetű lépciszták sebészeti kezelése. Lépműtétek infekció prevenciója

Molnár Klára¹, Nyul Zoltán², Vástyán Attila³

¹Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

²Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

³Pécsi Tudományegyetem, Gyermekgyógyászati Klinika, Gyermeksebészeti Osztály, Pécs

klara.molnar67@gmail.com

Bevezetés. A lép szerepének és jelentőségének megismerése – különösen az 5 évnél fiatalabb gyermekekben – és a műtéti technika fejlődése megváltoztatta a nem parazitás eredetű lépciszták kezelését az elmúlt 3 évtizedben. A korábban hagyományosan alkalmazott splenectomia legveszélyesebb következménye lehet a post-splenectomiás szepszis vagy gyakrabban emlegetett nevén az „overwhelming postsplenectomy infection” (OPSI). Ennek veszélye felhívta a gyermeksebészek, gyermekgyógyászok figyelmét a lép szervmegtartó műtéteinek fontosságára, továbbá ezen műtétek infekció-prevenciójára.

Esetismertetés. A PTE Gyermekklinika Sebészeti Osztályán 2007-2015 között 4 gyermekben történt lépmegtartó beavatkozás nem parazitás eredetű lépciszta miatt. Átlag életkoruk 12,3 év (9-15 év). A betegeknél hasi panasz miatt végzett hasi ultrahang vizsgálat során derült fény a lép cisztás elváltozására. Előadásunk célja az esetek kapcsán áttekintést adni a lépciszták diagnosztikus és terápiás lehetőségeiről, az immun- és kemoprofilaxis jelentőségéről.

Következtetés. A léphiányos állapot okozta fertőzések emelkedett kockázatára való tekintettel a megelőzés kiemelt jelentőségű. A prevenció alappillérei a vakináció, az időszakos vagy tartós antibiotikus profilaxis és a betegeoktatás. A prevenció elsődleges eleme magának a léphiányos állapotnak az elkerülése vagy mérséklése. Ennek érdekében a műtéti indikációt körültekintően kell felállítani, indokolt beavatkozás során pedig törekedni kell funkcióképes lépszövet megtartására.

Autoinflammatorikus kórkép életveszélyes klinikai megjelenése

Mosdósi Bernadett

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika

mosdosi.bernadett@pte.hu

Bevezetés. Az autoinflammatorikus szindrómák ritkán előforduló heterogén betegségek, melyekre látszólag ok nélkül jelentkező, visszatérő lázzal és multiszisztémás gyulladásos tünetekkel járó periódusok jellemzőek, amiket tünetmentes periódusok kísérhetnek. A visszatérő gyulladásos periódusok ízületi destrukció, neurológiai károsodás és amyloidosis kialakulásához vezethetnek. A kórképek patomechanizmusában a veleszületett immunitás zavara áll.

Esetismertetés. Egy 17 éves fiú lázas állapotban jelentkező mellkasi fájdalom, nehézlégzés tüneteivel került felvételre klinikánk intenzív osztályára. Felvételét megelőzően egy éven belül három alkalommal hospitalizáltak hasonló tünetek miatt. A felvételekor is lázas, tachy-dyspnoes gyermek belszervi statusából halk szívhangok, elnyomható pulzus emelendők ki. Echocardiographiás vizsgálat szívtamponádot igazolt, azonnali pericardiocentézis történt. Az emelkedett laboratóriumi gyulladásos aktivitás ellenére a tünetek háttérben infekciós eredet nem igazolódott, immunszerológiai vizsgálatokkal szisztémás autoimmun betegséget, illetve a szövettani vizsgálattal malignitást kizártunk. Az anamnézis, a klinikai és a laboratóriumi eredmények alapján autoinflammatorikus kórkép lehetősége merült fel. Genetikai vizsgálat során Tumornekrozisfaktor-asszociált periódikus szindróma (TRAPS) igazolódott. Nagy dózisú aspirin, szteroid, colhicin terápia, illetve a későbbiekben rendelkezésre álló biológiai terápiás készítmény révén a gyermek tünetmentessé vált.

Következtetés. Esetünk jól példázza, hogy visszatérő lázas betegség, serositis észlelése esetén gondolni kell ritkán előforduló gyulladásos kórképre, mely multidiszciplináris gondozást, kezelést igényel. Az autoinflammatorikus betegségek diagnosztizálása nehézségekbe ütközik, ugyanakkor idejekorán történő felismerése rendkívüli fontossággal bír, mert a korán megkezdett hatékony kezelés alkalmazásával a súlyos szervi károsodások ma már megelőzhetőek.



Stomatitis, egy ritka autoinflammatoricus kórkép első prezentációs tünete

Nagy Arnold, Mosdósi Bernadett

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika

nagy.arnold@pte.hu

Bevezetés. A szájnyalkahártya gyulladásos megbetegedését számos fertőző és nem fertőző kórkép okozhatja. Leggyakrabban vírusfertőzések, főként herpesz- és enterovírusok a kiváltó ágensek. A gyulladásos nyálkahártya elváltozást szisztémás tünetek is kísérhetik. A láz és a lokális fájdalom a leggyakoribb komplikációk, utóbbi nyelési nehezítettséghez, per oralis beviteli elégtelenséghez is vezethet. A terápiában a tüneti kezelésnek van kiemelt szerepe, antivirális szer adására az esetek jelentős részében nincs szükség.

Számottevő azonban azon szisztémás betegségek, szindrómák csoportja, melyek részeként stomatitis, mint rész-tünet jelentkezik. Nyomelem hiány, gyógyszer mellékhatások, szervspecifikus és szisztémás autoimmun megbetegedés tüneteként is megjelenhet.

Esetismertetés. Egy 15 éves fiúgyermek visszatérő, konvencionális kezelésre nem reagáló, kiterjedt aphthosus szájnyalkahártya lézióval került felvételre. A stomatitis mellett fizikális vizsgálat során ulceratív genitális bőrelváltozás volt látható. Laboratóriumi eredményeiben mérsékelt emelkedett gyulladásos aktivitás igazolódott, neutropéniát kóroki tényezőként ki lehetett zárni. Immunszerológiai vizsgálatokkal szervspecifikus és szisztémás autoimmun betegségre utaló eltérést nem lehetett észlelni. Szemészeti szakvizsgálat során iridocyclitis igazolódott. A szájnyalkahártya elváltozás, a genitális fekély és az uveitis együttes megjelenésével a Behcet-szindróma diagnózisát lehetett felállítani. Nagy dózisu intravénás-, majd per os fenntartó szteroid kezelés mellett per os colchicin, methotrexate terápia került bevezetésre. Szteroid kezelés leépítése során több alkalommal relapsusa jelentkezett, ezért TNF-alfa blokkoló, adalimumab terápia történt áttérés, melynek hatására a gyermek tünetmentessé vált, a szteroid kezelés fokozatos leépítése történt.

Következtetés. A visszatérő, lokális kezelésre rosszul reagáló szájnyalkahártya fekély esetén mindenképpen fel kell merülnön szisztémás megbetegedés lehetősége. Egy lokalizálnak tűnő folyamat esetén is a részletes anamnézis és a komplett fizikális vizsgálat elvégzése alapvető fontosságú. A ritka, szisztémás vasculitis multidiszciplináris gondozást igényel, melyben a korszerű biológiai terápia alkalmazásával párhuzamosan a szteroid igény csökkenthető, a gyulladásos folyamat megszüntethető, a későbbi szervi károsodások pedig megelőzhetőek.

Gyermeckori mély nyaki fertőzések: infektológiai elemzés a kórokozóspektrum, a tályogok elhelyezkedése és a betegek életkora tükrében

Pálkás Edina¹, Fekete Ferenc², Kristóf Katalin³, Rimanóczy Éva³, Katona Gábor¹

¹Heim Pál Gyermekkórház, Fül-orr-gégészeti Osztály

²Heim Pál Gyermekkórház, Csecsemőgyógyászati Osztály

³Heim Pál Gyermekkórház, Központi Laboratórium

palinkas.edi@gmail.com

Háttér. A gyermeckori mély nyaki infekciók súlyos kór-állapotok, megfelelő kezelés nélkül életveszélyes komplikációkat okozhatnak. Vizsgálatunk célja e betegségek kórokozóinak azonosítása, illetve azok antibiotikum érzékenységének áttekintése, ezáltal az empirikus terápia hatásfokának javítása.

Betegek és módszer. Retrospektív elemzésünkben azon betegek adatait vizsgáltuk, akik a Heim Pál Gyermekkórházban műtéten estek át para-, ill. retropharyngealis (PP, N=36), peritonsillaris (PT, N=144), valamint külső nyaki nyirokcsomó tályog miatt (SN, N=27) 2012. január 1 és 2016. január 1 között. Valamennyi betegnél a sebészi kezelést antibiotikum adásával egészítettük ki. Az életkorok közti összefüggések vizsgálatára Mann-Whitney próbát alkalmaztunk. A kórokozó spektrum és a jellemző antibiotikum érzékenységüknek meghatározása a műtét során nyert mintákból végzett tenyésztések mikrobiológiai eredményeinek analíziséra alapján történt.

Eredmények. Kórokozók: A három betegcsoportból összesen 309 kórokozó került izolálásra, melyek közül 298 tekinthető kóroki ágensnek. A PT és PP csoportban a szájjüregi flóra kórokozói domináltak, míg az SN csoportba tartozó betegek mintáiból kizárólag bőrfelszíni kórokozókat izoláltunk. Gram-negatív anaerobok – főként ko-infekciós ágensként – gyakran megjelentek a PP, illetve a PT csoportban, az SN csoportban nem fordultak elő. Önálló kórokozóként az összes eset 5,3%-ában jelentek meg anaerobok. Életkorok tekintetében szignifikáns különbség mutatkozott a PP és PT, valamint a PT és SN csoport között ($p < 0,001$ mindkét esetben), a PP és SN csoport tagjainak életkora között azonban nem találtunk szignifikáns különbséget ($p = 0,08$). Antibiotikum rezisztencia: Az intézményünkben empirikusan alkalmazott amoxicillin-klavulánsav rezisztencia a következőképp alakult: PP: 10,4%; PT: 0%; SN: 0%; összességében 2,81% volt az összes vizsgált mély nyaki tályog esetében. A makrolid rezisztencia 31,8% volt a PP; 18,7% a PT és 27,3% az SN csoportban. A kombinált kezelés hatására valamennyi betegünk meggyógyult, komoly szövődmény nem alakult ki, maradványtünet nem volt.

Konklúzió. A gyermeckori mély nyaki infekciók kezelése döntően az antibiotikum adásán alapul, a kiegészítő sebészi kezelés a klinikum és a képalkotó vizsgálatok eredményei alapján mérlegelendő. A betegségcsoportonként eltérő bakteriális spektrumok és a különböző átlagéletkorok arra utalnak, hogy különböző betegségentitásokról van szó, különböző kialakulási mechanizmusokkal. Vizsgálatunkban igazolt alacsony amoxicillin-klavulánsav rezisztencia miatt gyermeckori nyaki tályogokban ez az antibiotikum az elsőként választandó szer. A magas makrolid rezisztencia miatt ezen antibiotikumok empirikus adása nem javasolt.



A sokszínű mycoplasma

Tóth G. Ágnes, Gács Éva, Stéger Gabriella,
Uhreczky Gábor, Csuzdi Veronika

Heim Pál Gyermekkorház, Budapest
tothga@citromail.hu

A *Mycoplasma pneumoniae* az atípusos pneumonia leggyakoribb kórokozója, amely elsősorban iskoláskorúakban és fiatal felnőttekben fordul elő. A kórokozó az alsó légúti tünetek mellett felső légúti betegségeket is okozhat, sőt az extrapulmonális manifesztációkkal igen színes tünetegyüttest hozhat létre. Az ismertetésre kerülő két eset a *Mycoplasma pneumoniae* okozta komplikált alsó légúti infekció, illetve a légúti és neurológiai tünetek együttes előfordulását mutatja be. A szerológiai vizsgálattal igazolt *Mycoplasma* fertőzés az első esetben haemoptoét, a második esetben szerózus meningitist okozott. Az alkalmazott antibiotikus és tüneti terápia mellett mindkét esetben teljes gyógyulás következett be.

Autimmun thyreoiditishez társuló idiopathiás thrombocitopenias purpura

Török Rozália¹, Horváth Adrienne¹,
Szántó Zsuzsanna², Budan Imola³, Papp Zsuzsanna¹,
Erhardt Éva⁴

¹Marosvásárhelyi 2-es Számú Gyermekgyógyászati Klinika

²Marosvásárhelyi Endokrinológiai Klinika

³Euromed Járóbeteg Rendelő, Marosvásárhely

⁴PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs
t_rozalia@yahoo.it

Bevezetés. Az elmúlt évtizedben a gyermekkori autoimmun betegségek, köztük az autoimmun thyreoiditis incidenciája is emelkedett.

Esetismertetés. A szerzők egy 12 éves leánygyermek esetét mutatják be, akinek 2014-ben – szűrővizsgálat során – diagnosztizáltak strumáját, aminek háttérében krónikus thyreoiditist vélelményeztek. Családi anamnéziséből kiemelendő, hogy a pater 1-es típusú diabetes mellitus miatt kezelt. A gyermek kezdeti laboratóriumi értékei a következők: TSH: 43,75 uIU/ml (NE: 0,25-5 uIU/ml); FT4: 8,34pmol/l (NE:10,6-19,4 pmol/l), ATPO: 2301,5 UI/ml (NE: <18UI/ml). Pajzsmirigy UH-vizsgálat diffúzan inhomogén szerkezetet mutatott, hypoechogén elváltozásokkal. 50 µg/nap T4 szubsztitúció mellett a pajzsmirigy nagysága csökkent, a szubsztitúció mennyiségét fokozatosan csökkenteni lehetett. Az autoimmun thyreoiditis diagnózisát követően egy évvel testszerte petechiák jelentek meg. Az elvégzett vizsgálatok alapján a bőrvérzések autoimmun eredetűek voltak, idiopathiás thrombocitopeniás purpurát (ITP) lehetett diagnosztizálni. A beteg szteroid- és immunoglobulin kezelést is igényelt, melyeknek hatására thrombocyta száma fokozatosan emelkedett, de a szteroid terápia csökkentésekor több alkalommal recidivát lehetett észlelni, s időnként – vérzések miatt – kórházi ellátásra is szorult.

Következtetés. Az autoimmun eredetű kórképek társulása – különösen pubertas alatt és pozitív családi anamnézissel – jellemző, ezért a szűrővizsgálatok jelentősége nagy, mivel a betegek minél előbbi diagnózisa és kezelése a hosszú távú, késői szövődmények szempontjából is fontos.



KARDIOLÓGIA SZEKCIÓ

Gyermekekori szívtranszplantáció helyzete Magyarországon

Ablonczy László

A szegedi csecsemő- és gyermek szívsebészet kezdetétől napjainkig

Bogáts Gábor

Szívsebészeti lehetőségek a komplex congenitalis vitiumos betegek kezelésében

Hartvánszky István

A mozgás hatása a kövérségre, a kövérség hatása a mozgásra a vérkeringés „szemével”

Havasi Katalin¹, Katona Márta², Bereczki Csaba²

¹CSMEKHM, Hódmezővásárhely

²SZTE Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek-Egészségügyi Központ

havasi.katalin.eva@gmail.com

Bevezetés. A túlsúly az élet szinte minden területét befolyásoló, egyre több gyermeket érintő, és egyre fiatalabb felnőtt korban súlyos következményes betegségekkel társuló állapot melyet a WHO „járvánnyá” nyilvánított.

Módszer. 10 éven át együttesen mértük és elemeztük az iskolai egészségprogram hatását a város teljes diákpulációjának túlsúly, a vérnyomás és az állóképesség változására.

Eredmények. A fentiek együttes elemzését indokolja, hogy a BMI erős szignifikanciát mutat ($p < 0,001$) a testalkaton túl a nyugalmi, a terheléses és a megnyugvási pulzus és vérnyomás értékekkel, a fizikai teljesítőképességgel és még az egyensúlyérzéssel is, utóbbi ($p < 0,05$) szinten.

- BMI és terhelésesRR: Az emelkedett nyugalmi szisztolés vérnyomású diákok fele túlsúlyos (50%), de fizikai terhelés után mérve, csak harmada (35%)! Az obez diákok terhelés utáni diasztolés vérnyomás értéke kevésbé tér el a normál alkatúakétól, mint a terhelés utáni szisztolés vagy a nyugalmi érték.
- SRR terhelés: Jó hír, hogy a terheléses érték közelít a normál, azonos korú populációhoz, és terhelésre kisebb emelkedést látunk, mint a normál vérnyomású és testtömegű populációban, de terhelés után 10 perccel a többség RR visszaemelkedik. (Freguson study: azoknak nagyobb a kockázata későbbi hipertónia betegségre, akinek magas a megnyugvási értéke.) Ezek alapján a leginkább veszélyeztetett csoport: Túlsúlyos +

magas nyugalmi RR + magas megnyugvási RR érték együttes jelenléte.

- Terheléses pulzus: A túlsúly gyakran együtt jelentkezik emelkedett nyugalmi pulzusszámmal. A terhelés utáni 1. percben mért pulzusszám viszont alatta marad a korosztályos normál testtömegű átlagnak. Terhelés hatására a vérnyomáshoz hasonlóan kisebb az emelkedés mértéke, de megnyugvás után ismét magasabb pulzusszám jellemzi a túlsúlyos populációt.
- MET: További független rizikófaktor a rossz terhelhetőség. Ennek megítélésére használjuk a kardiorespiratorikus próba sebesség értékét, az ezzel arányos kalkulált metabolikus együtthatót (MET), de pontosabb képet kapunk az elvégzett munka számításával, mely figyelembe veszi a testtömeget is. A túlsúlyos gyerekek rosszabb kardiopulmonális teszt eredményéhez átlagban nagyobb elvégzett munka tartozik.
- Az „elhízás járvány” megállítható: Heti 2 X 45 perc többlet mozgás eredményeként a populációs obezitás trendvonal csökkenő tendenciát mutat 5 év tekintetében.
- Direkt CVD hatás
 - Azonnali: Nem jelent a fizikai erőfeszítés jelentősen nagyobb megterhelést a túlsúlyos diákoknak a normál testtömegűekhez viszonyítva.
 - Hosszú távú: A populációs nyugalmi vérnyomás 5 Hgmm-es csökkenése a vizsgált periódusban 25%-os stroke és 18%-os AMI mortalitás kockázat csökkenést prognosztizál.

Következtetés

1. A túlsúly, a vérnyomás és az állóképesség komplex elemzése a populáció szintű egészségváltozás jó indikátora, alkalmas az intervenció eredményességének mérésére.
2. A túlsúly és a hipertónia emelkedésének világtendenciája megfordítható.

Rögös az út a diagnózisig

Kálmán Andrea, Simon Kornélia, Simon Gábor

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktatókórház, Székesfehérvár

akalman@mail.fmkorhaz.hu

Bevezetés. Az irodalmi adatok alapján a gyermekekori trombózisok incidenciája az elmúlt évtizedben emelkedő tendenciát mutatott, melyet az Osztályunkon kezelt esetek halmozódása is alátámaszt. Munkánkban feldolgoztuk és elemeztük az elmúlt 9 hónapban kezelt tromboembóliás betegeink kórtörténetét.

Beteganyag. Osztályunkon 2015. augusztus – 2016. április között 5 beteget kezeltünk tromboembóliás megbetegedés miatt. Életkori és nemi megoszlás: 4 hónapos, 14 és 15 éves leányok, két 17 éves fiú.



Eredmények. A trombózisok lokalizációja: v. subclavia, v. axillaris, v. brachialis, alsó végtagi mélyvénák, agyi sinus és jobb pitvar. Szövődményként 2 esetben tüdőembólia alakult ki. Egy betegünk, akit kiterjedt sinus trombózissal kezeltünk, majd speciális intézetbe helyeztünk, uralhatatlan intracranialis nyomásfokozódás miatt exaltált. Etiológiai tényezők: három esetben pozitív családi anamnézist, közülük egy betegnél Leiden heterozigóta pozitivitást találtunk. Egy-egy esetben fokozott fizikai terhelést, Paget-Schroetter szindrómát, Hickman-kanülhöz történő társulást és friss Mycoplasma pneumoniae fertőzést igazoltunk, mint lehetséges kiváltó okot.

Összefoglalás. Az előadásunkban bemutatott valamennyi gyermeknél tudtunk trombózis kialakulására hajlamosító tényezőt igazolni. Érdekesség, hogy 3 betegünk családjában fordult elő tromboembóliás megbetegedés, de eddig közülük csak 1 gyermeknél igazolódott öröklött trombofilia. Trombózis kialakulásához a genetikai faktorkok mellett egyéb tényezők együttes hatása is szükséges. Tekintettel arra, hogy a szervezetben bárhol kialakulhat vérrög, és a lokalizációtól függően heterogén tüneteket okozhat, differenciáldiagnosztikai szempontból mindig gondoljunk rá!

Transztelefonikus EKG bevezetése Dél-Magyarországon

Katona Márta

Gyermekekori szívtranszplantáció szövődményei - 9 éves tapasztalat összegzése

Kis Éva, Vilmányi Csaba, Szabó Adrienn,
Szatmári András, Ablonczy László

Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Gyermek-
szív Központ, Budapest
kiseva.mail@gmail.com

Bevezetés. A gyermekekori szívtranszplantáció hosszú távú eredményeit a szövődmények határozzák meg. 2007-ben gyermek szívtranszplantációs (HTX) program indult Magyarországon, Budapesten. Munkánk célja a gyermekekori HTX szövődményeiről szerzett tapasztalataink összegzése.

Betegek, módszerek. Centrumunkban 2007 óta 31 gyermeknél történt HTX. Életkoruk a HTX idején átlagosan 7,1(5,7) év volt. Hét beteg (btg) igényelt eszközös keringéstámogatást a HTX előtt. A kezdeti immunszpresszív terápia tacrolimus és mycophenolat kombináció volt. A gyermekek 2-6 hetente jártak kontroll vizsgálatra, az utánkövetési idő átlagosan 3,4(2,1) év volt.

Eredmények. Az infekciók, a gasztrointesztinális (GI) és a hematológiai betegségek voltak a meghatározó szövődmények. A fertőzések a következők voltak: *Clostridium difficile* asszociált hasmenés 4 btg, CMV fertőzés 4 btg, enyhe, de rekuráló felső légúti infekciók 4 btg, súlyos gombafertőzés 1 btg, letális szívizomgyulladás 1

btg. GI szövődmények közül 10 btg-nél hasi fájdalmat, hasmenést észleltünk (4 esetben ferzősékes eredetű volt, de 2 btg-nél az hasi panaszok a *C. difficile* eradikációját követően is fennálltak). Egy betegnél de novo gyulladásos bélbetegséget láttunk. Hat betegnél a GI panaszok hátterében a mycophenolate kezelés állt. Hematológiai szövődmények: 2 esetben gyógyszer indukálta leukopenia és 2 esetben autoimmun hemolitikus anémia. Egy beteget poszttranszplantációs limfoproliferatív betegségben (PTLD) veszítettünk el. Hipertóniát 12 esetben, diszlipidémiát pedig 6 betegnél kezeltünk.

Összegzés. A szívtranszplantált gyermekek körében végzett megfigyeléseink megerősítik az infekciós kontroll jelentőségét ebben a betegcsoportban (a mortalitását 50%-ban ezek tehetők felelőssé). A gyógyszer asszociált betegségek enyhe-mérsékelt lefolyásúak, de kezelésük nehézségeket okozhat. Az autoimmun betegségek előfordulása 10%, melynek hátterében a poszttranszplantációs immundiszreguláció áll, melynek hatékony megoldása összetett feladat.

Kardiológiai problémák az újszülött intenzív osztályon

Kovács Tamás

EKG kvíz

Környei László

Speckle-training echocardiographia szerepe a gyermekkardiológiában

Nemes Attila

Komplex congenitalis vitiumok műtéti megoldása betegeinkben: Fallot-tetralógia

Rácz Katalin

Katéteres intervenciók csecsemő- és gyermekkorban

Szatmári András

Caediovascularis problémák monitorizálása és ellátása septicus betegeken

Újhelyi Enikő



LÉGZŐRENDSZER SEKCIÓ

Az alvászavarok hatásának vizsgálata az emlékezeti működésre gyermekkorban

Csábi Eszter¹, Benedek Pálma², Janacsek Karolina³, Zavec Zsófia³, Katona Gábor², Németh Dezső³

¹Szegedi Tudományegyetem, Pszichológia Intézet, Kognitív és Neuropszichológia Tanszék

²Heim Pál Gyermekkorház, Alvásdiagnosztikai és Terápiás Labor

³Eötvös Lóránd Tudományegyetem, Pedagógiai és Pszichológiai Kar

csabi@edpsy.u-szeged.hu

A megfelelő alvás elengedhetetlen a gyermekek kognitív, viselkedési és érzelmi fejlődése szempontjából, ennek ellenére keveset tudunk arról, hogy a gyermekkor alvászavarok milyen hatással vannak a fejlődő agyra, ehhez kapcsolódóan a különböző emlékezeti rendszerek működésére. Ezért kutatásunk célja annak feltérképezése, hogy az alvásfüggő légzészavar hogyan hat különböző emlékezeti rendszerek működésére és a hosszú távú rögzülésre gyermekkorban. A vizsgálatban 16 fő alvásfüggő légzészavarban szenvedő gyermeket hasonlítottunk össze 16 fő alvászavarban nem szenvedő kontroll gyermekkel, akiket életkorban és iskolai végzettségben illesztettünk. Az explicit emlékezet mérésére történetfeldolgozást használtunk (Szellemek Háborúja Teszt), az implicit tanulást pedig az Alternáló Szeriális Reakcióidő feladattal (ASRT) mértük, amelynek segítségével mind az általános motoros, mind szekvencia-specifikus tanulást egyidejűleg tudjuk vizsgálni. Két vizsgálati alkalom volt, este 19:00- 20:00 között (tanulási fázis) és reggel 7:00 és 9:00 között (teszt fázis). Eredményeink alapján az alvásfüggő légzészavarban szenvedő gyerekek szignifikánsan alacsonyabb teljesítményt értek el, mind a tanulási- mind a teszt fázisban az explicit emlékezeti teszten, de nem volt különbség a csoportok között az alvás alatti konszolidációban. Az implicit feladat esetén nem jelent meg szignifikáns különbség a csoportok között sem az alvás során, sem az alvást követően. Eredményeink alapján az alvászavar eltérőképpen hat eltérő emlékezeti rendszerek működésére, a kérgi területekhez köthető explicit emlékezeti működést rongja, azonban az inkább kéreg alatti területek által mediált implicit emlékezeti folyamatokra nincs, vagy kevésbé van hatással. Eredményeink felhívják a figyelmet a gyermekkor alvászavarok korai felismerésének és kezelésének fontosságára, mellyel megelőzhetőek a későbbi kognitív dysfunkciók és szorongásos kórkepek kialakulása.

Obstruktív alvási apnoe okozó változások a Waldeyer lymphaticus garatgyűrűben, adenotomiát és tonsillektomiát követően

Bella Zsolt, Kollár Edit, Rovó László

SZTE ÁOK Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinika
bella.zsolt@med.u-szeged.hu

Az orrgaratban és a garatban a nyálkahártya hámja és a nyiroksejtek anatómiai és funkcionális egysége alkotja az elsődleges védelmi vonalat jelentő, Waldeyer-féle garatgyűrűt. Feladatuk a légvétellel és a táplálékkal bejutó korokozók és antigének kiszűrése, immunológiai információszerezés céljából. A lymphaticus garatgyűrű részei az orrmandula, fülkürti mandulák, laterális garati nyirokkötegek, szájpadli mandulák és a nyelvgyöki mandula.

A mandulák akut vagy krónikus gyulladása, azok duzzanatával jár. Kisgyermek korban az orrmandula túltengése az orrgaratban obstrukciót eredményez. Lezáródnak a choanák és a fülkürtök, következményes gátolt orrlégzés, horkolás, garatra csorgó váladékozás és krónikus fülkürt hurut valamint krónikus serosus vagy akut visszatekő genny közepfülgyulladások jelentkeznek. Végső megoldást az adenotomia jelent. Számos esetben látjuk azonban, hogy adenotomiát követően a tonsilla palatinák kompenzatórikusan megduzzadnak, mintegy átveszik az orrmandulák működését. Ez a tonsilla-hypertrophia oldalirányú garati szűkületet okozhat horkolással és apnoéval.

Adenotomia során gyógyszer indukálta alvási endoszkópia végezhető, mely során a garati status alvás közben is felmérhető. Ha a tonsilla palatinák mérete indokolja tonsillotomiával az egyébként tünetmentes mandulák mérete csökkenthető, elkerülhető 3-6 hónap múlva az újabb, immár az apnoe miatti műtétet. Hasonló folyamatok jönnek létre felnőttkorban tonsillektomiát követően, kompenzatorikus nyelvgyöki tonsilla hypertrophiát és következményes apnoét okozva.

Az alvás alatti endoszkópos vizsgálat szerepe és annak értékelése gyermekkor obstruktív alvási apnoe szindrómában szenvedő betegek kivizsgálása során

Benedek Pálma¹, Kiss Gabriella², Katona Gábor¹

¹Heim Pál Gyermekkorház, Fül-orr-gégészeti és Bronchológiai Osztály, Budapest

²Heim Pál Gyermekkorház, Aneszteziológiai és Intenzívterápiás Osztály, Budapest

dr.benedek.palma@gmail.com

Bevezetés. Az obstruktív alvási apnoe szindróma leggyakoribb oka gyermekkorban a tonsilloadenoid hiperplázia. Előfordul, hogy a tonsilloadenotómia nem oldja



a meg a betegséget, illetve az elzáródás helye nem határozható meg egyértelműen.

Cél. A vizsgálat célja az alvás alatti endoszkópos vizsgálattal szerzett tapasztalataink összefoglalása, valamint a különböző klasszifikációs rendszerek összehasonlítása, az általunk kidolgozott szisztéma értékelése.

Beteganyag, Módszerek. A Heim Pál Gyermekkorház Alváslaboratóriumában 2015. október és 2016. április között megjelent betegek közül 60 beteg bevonásával végeztük a vizsgálatot. A betegek átlagéletkora 7,3 év. Minden beteg átesett egy részletes anamnézis és gyermek fül-orr-gégészeti fizikális vizsgálat után éjszakai polyszomnográfias vizsgálaton, majd műtési körülmények között, intravénás anesztéziában alvás alatti endoszkópos beavatkozást végeztünk Fuji nazofaringo-laringoszkóppal, fotó és videó dokumentációval.

Eredmények. Az elvégzett éjszakai polyszomnográfias vizsgálat alapján 36 betegnél igazolódott alvásfüggő légzészavar, 24 esetben negatív lett a vizsgálat. Az elzáródás helyét 4 esetben az orrüregben, 26 esetben az epifarinxban, 7 esetben a mezofarinxban, 23 esetben pedig több szinten egyidejűleg találtuk.

Konklúzió. Az alvás alatti endoszkópos vizsgálat egy könnyen kivitelezhető diagnosztikus eljárás, melynek segítségével pontos képet kapunk az elzáródás helyéről. A kezelés egyénre szabottan tervezhető. Az általunk kidolgozott klasszifikációs rendszer alkalmas a többszintű elzáródással járó, komplikált alvási apnoe szindrómával küzdő betegek esetében is az elzáródás szintjének meghatározására.

Ha nem hat a salbutamol...

Gács Éva, Tóth G. Ágnes, Stéger Gabriella, Uherezky Gábor, Szabó László

Heim Pál Gyermekkorház Belgyógyászat-Pulmonológia, Budapest
evagacs@hotmail.com

Régóta jól ismert tény, hogy nehézlégzésben hörgőtágítót kell adni, az utóbbi évtizedben már a csecsemők, kisdedek inhalatív kezelését is lehetővé tevő eszközök is elterjedtek. De vajon minden esetben jól mérjük-e fel a hörgőtágító igényt? Értékeljük-e objektív paraméterekkel a hatást? Támaszkodunk-e arra a segítségre, amit egy jó anamnézis nyújt?

Szerzők néhány, nehézlégzés miatt kezelt gyermek esetének rövid ismertetésével szeretnék a hallgatósággal együtt gondolkodva választ keresni fenti kérdésekre.

Pectus excavatum: Nuss műtéttel szerzett tapasztalataink

Kovács Tamás

SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Gyermeksebészet, Szeged
kovacs.tamas@med.u-szeged.hu

Bevezetés. A tölcsérmellkas műtési kezelésében hazánkban és világszerte elterjedt minimál invazív módszer a Nuss műtét. Lényege, hogy a besüppedt sternumot egy előre modellált fémlemez beültetésével emeljük ki, így korrigálva a kóros mellkasszerkezetet.

Módszer. Osztályunkon 2004 óta alkalmazzuk a Nuss műtétet pectus excavatum korrekciójára. 2012 és 2016 között operált betegeink adatait dolgoztuk fel.

Eredmények. 2012 és 2016 között 40 beteget operáltunk Nuss szerint. A betegek átlag életkora 15 év (13 -18) volt. A műtési indikáció 37 esetben kozmetikai, 3 esetben mellkasi fájdalom volt. Minden betegnél műtét előtt mellkasi CT és kardiológiai vizsgálat történt. A szövődmények minimalizálása céljából a műtétet minden esetben thoracoscopos asszisztálással végeztük. 39 esetben 1 lemezzel, 1 esetben 2 lemezzel korrigáltuk a deformitást. Intra- és perioperatív szövődmények közül 1 esetben haemothorax miatt thoracocentézis és drainage volt szükséges, 1 esetben konzervatív kezelésre szanálódó infectio zajlott. Az átlagos kórházi tartózkodás 5 nap volt. Lemezelmozdulás nem fordult elő.

Következtetés. A Nuss műtét alacsony szövődéménnyel alkalmazható, biztonságos módszer a tölcsérmellkas korrekciójára.

A malnutrició és a tüdő funkciók összefüggése cisztás fibrózisban (CF)

Laki István, Gyűrűs Éva, Györfy Ágnes, Horváth Bernadett, Löwy Tamás, Subicz Ágnes, Ujszászi Éva

Tüdőgyógyintézet Gyermekosztály, Törökbálint
gyermektudo@gmail.com

A CF komplex anyagcsere betegség, mely bár számos szervet érint, de mortalitását 85%-ban a tüdő betegsége határozza meg. A betegség progressziójában kiemelt jelentősége van a malnutrició és a tüdő funkciók összefüggésének.

Az előadás ezen összefüggést emeli ki a légzőizomok, a ventiláció, a hypoxia túrés és tüdő védekezési mechanizmusainak vonatkozásaiban. E folyamatok révén atelektáziák és pneumóniák alakulnak ki, megnövekszik a légzési munka, csökken a tüdő reparációs képessége. A gyakoribb exacerbációk csökkenő légzésfunkciót eredményeznek, ami korai tüdőtranszplantációhoz vezet. Ugyanakkor jól ismert, hogy malnutrició esetén igen jelentősen romlanak a heroikus beavatkozás utáni túlélés esélyei.

Az egymást rontó élettani folyamatok a percutan endoszkópos gasztrotóma (PEG) táplálás révén szakíthatók meg, amire példák a szerzők konkrét esetei. A PEG gyakoribb alkalmazása és korai bevezetése lenne szükséges, mert meghosszabbítja a jó egészségi állapot időszaka-

kát, csökkenti a kezelési költségeket, az új technológia lehetőségei révén hosszú távon biztonsággal alkalmazható. Elmaradása, vagy a késlekedés fatális lehet. A hazai és az európai CF regiszter adatainak összevetése rámutat arra, hogy a gyermek-tüdőgyógyászat és a gyermek gasztroenterológia között új, szélesebb együttműködés szükséges.

Acut epiglottitis: eltűnt betegség a védőoltás érában – vagy mégsem?(Esetismertetés)

Lanszki Judit¹, Kiss Gabriella², Szabó László³, Csákányi Zsuzsanna¹, Katona Gábor¹

¹Heim Pál Gyermekkórház, Fül-Orr-Gégészeti Osztály, Budapest

²Heim Pál Gyermekkórház, Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Osztály, Budapest

³Heim Pál Gyermekkórház, Belgyógyászati Osztály, Budapest
judit548@gmail.com

A heveny epiglottitis akut, életet veszélyeztető kórkép, mely néhány óra alatt akár fulladást is okozhat. A kötelező gyermekori Hib oltás bevezetése óta a *Haemophilus influenzae* okozta acut epiglottitis eltűnt az átvett populációban, azonban az utóbbi klinikai tapasztalat a betegség ismételt felbukkanását példázta.

Esetünkben az öt éves fiúgyermek otthonában bágyadtá vált, nyelési nehezítettség, nyálcsorgatás, láz jelentkezett. Más intézetből intubálva, lélegeztetve érkezett a Heim Pál Gyermekkórház Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Osztályára acut epiglottitis klinikai gyanúja miatt. A nasolaryngofiberoscopes vizsgálat során ödémás, gyulladt epiglottist láttunk. A trachea váladékából *Haemophilus influenzae* tenyésztett ki, mely az Országos Epidemiológiai Központ fenotípusos és molekuláris vizsgálataival megerősítve β -szerotípusnak bizonyult. A gyermek intravénás ceftriaxone kezelés mellett ápolása első estéjére láztalanná vált, ötödik napon extubálni lehetett, Belgyógyászati Osztályra áthelyezhető volt.

A gyermek a kötelező oltásokat megkapta, köztük a Hib elleni védőoltást is. Ez alapján kijelenthető, hogy a gondosan beoltott gyermekek körében is előfordulhat ez a ritka, életveszélyes kórkép, mely miatt erre a klinikai tünetek alapján még napjainkban is gondolni kell! Az eset felhívja a figyelmet az oltási fegyver fontosságára, illetőleg a fenti diagnózis esetén a beteg mielőbbi intubálására, intenzív osztályos háttérrel rendelkező centrumra irányítására.

Pleuropneumonia, és ami mögötte áll

Major Judit¹, Rózsai Barnabás¹, Kardics Kinga², Stankovics József¹

¹PTE KK Gyermekklinika, Intenzív Osztály, Pécs

²Szent László Kórház, Gyermekinfektológiai Osztály, Budapest

majorjudit1@gmail.com

Bevezetés. Pneumoniát gyermekkorban nagy részben vírusok okoznak, baktériumok 20-30%-ban szerepelnek

kórokként. A kórokozók incidenciáját és a kórlefolyást az életkor, a gyermek immunstátusza és a környezet körülmények egyaránt befolyásolják.

Esetismertetés. A szerzők egy 4 éves gyermek esetét ismertetik, aki bal oldali pneumonia, hydrothorax és stomatitis miatt került felvételre klinikánkra. Felvételét követően mellkasi drain behelyezésre került sor, sűrű, tejeskávé színű, priméren chylusnak imponáló váladék ürült. A folyadék exudatumnak bizonyult, nyirokeredet kizárható volt. Leoltása során *Haemophilus influenzae* tenyésztett ki. A mellkasi drain eltávolítását követően recidív, érintett oldali pneumothorax alakult ki, mely a semi-konzervatív kezelés hatására sem javult, így thoracotomia történt. Tekintettel a szokatlan lefolyásra, a folyamatot kísérő diszkrét aktivitási érték emelkedésre, immunizáció ellenére kialakuló pleuropneumoniára, a dystrophiára, pszichomotoros fejlődésbeli elmaradásra valamint a korábbi anamnézisben szereplő herpes zooster fertőzésre immunológiai vizsgálatokat végeztünk. Jelentősen csökkent CD4+ T sejt számot találtunk, mely felvetette szerzett immunhiányos állapot lehetőségét. További vizsgálataink HIV-pozitivitást igazoltak. A mellkasi folyamat gyógyultával betegünket a kezelés megkezdése céljából a Budapesti Szent László Kórház Gyermekinfektológiai osztályára helyeztük.

Következtetés. Ismétlődő, atípusos lefolyású infekciók esetén célszerű a háttérben immunhiányos állapot jelenlétét keresni. Betegünknel a szerzett immunhiányos állapot egy ritka formáját sikerült igazolni, akinél az időben megkezdett kombinált antiretrovirális kezelés jelentős hatással bír a betegség hosszú távú prognózisát illetően.

Még mindig aktuális: bronchoadenitis tuberculosa 3 hónapos csecsemőnél

Subicz Ágnes, Györfy Ágnes, Gyűrűs Éva, Horváth Bernadett, Löwy Tamás, Ujszászi Éva, Laki István

Tüdőgyógyintézet Törökbálint

subiczagnes@icloud.com

Szerzők egy 3 hónapos, bronchoadenitis tuberculosa miatt kezelt csecsemő esetét ismertetik.

Mikroszkóposan pozitív pulmonalis tuberculosissal kezelt édesanyja révén kontakt. Az anyai diagnózist követően isonicid profilaxist nem kapott. Két hónap múlva fokozódó tachydyspnoe, terhelésre jelentkező oxigénigény, táplálási nehezítettség háttérben radiológiai és mycobacteriológiai vizsgálatokkal bronchoadenitis tuberculosa igazolódott: a jobb hilusi nyirokcsomó-konglomerátum a bronchus intermedius kompresszióját (10-13 mm hosszú szakaszon teljes elzáródását) okozta következményes atelectasiával, a környezet gyulladással infiltrációjával. Gátlószerezés mellett gyógyult. Szerzők ismertetik a szűrést, diagnosztikát és terápiát érintő szakmai ajánlásokat, valamint kitérnek a még tünetmentes, de expozíciónak kitett újszülöttek és csecsemők gondozásával kapcsolatos teendőkre.



NEONATOLÓGIA SZEKCIÓ

Kritikus állapotú újszülöttek és koraszülöttek mentése a dél-alföldi régióban

Bodrogi Tibor¹, Pintér Sándor¹, Gál Péter², Franczia Péter², Bognár Erika¹, Prónai Julianna¹, Süli Mónika¹

¹Szegedi Újszülött Életmentő Szolgálat Alapítvány, SZEGED

²SZTE Gyermekklinika, Szeged

bodrogi12@t-online.hu

A Szegedi Újszülött Életmentő Szolgálat Alapítvány 1992. óta végzi az újszülöttek, koraszülöttek mentését. Dél-Magyarország 4 megyéjéből – Bács-Kiskun, Békés, Csongrád és Jász-Nagykun-Szolnok megye déli része Mezőtúri kistérség – menti az életveszélyben lévő újszülötteket és szállítja a régió koraszülötteket, újszülötteket ellátó központjaiba: a szegedi Gyermekgyógyászati Klinika Neonatalis Intenzív Centrumába vagy Intenzív osztályára, valamint a gyulai és a kecskeméti Perinatális Intenzív Centrumokba. A szerzők az elmúlt 6 év szállítási eseményeit elemzik részletesen előadásukban. Az éves mentésszám 920 és 1291 közötti volt, melynek kétharmada orvossal történt. 408 beteg igényelt lélegeztetőgépet és gépi lélegeztetést a szállítás alatt. A szerzők 4 beteg kórtörténetét elemzik részletesen. 2 beteget Kecskemétre, 1–1-et pedig Gyulára, illetve Szegedre szállítottak, ahol a definitív ellátásuk történt. A Szegedre szállított újszülött ápolásában a bajai kórház Gyermekosztálya is részt vett. Mind a 4 gyermeket gyógyultan, maradványtünetek nélkül bocsátották otthonukba. Az esetek arra szolgálnak jó példákat, hogy a helyszíni ellátástól a kórházi kezeléssel át a hazabocsátásig a gyermek sorsa a szoros együttműködésen múlik.

Intaruterin diagnosztizált mesenterialis cysta ritka, komplikált esete

Kövér Anna¹, Farkas András¹, Ottóffy Gábor¹, Szász Mária¹, Adamovich Károly¹, Mátyus István², Tárnok András¹

¹Pécsi Tudományegyetem, Gyermekgyógyászati Klinika

²SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Újszülött-csecsemősebszeti Osztály

koveranna@gmail.com

Bevezetés. A cystosus nyirokfejlődési rendellenességek, úgy mint mesenterialis, omentalis vagy retroperitonealis cysták az újszülöttkori hasi terimék ritka okai. Spontán regrediálhatnak, de akár súlyos, életet veszélyeztető komplikációkat is okozhatnak. Előadásunkkal a nyirokfejlődési rendellenességek egy igen ritka típusát, a macrocystosus lymphaticus dysplasiát mutatjuk be, különös hangsúlyt helyezve a terápia nehézségeire.

Anyag és módszer / Esetismertetés. Betegünk egy jelenleg 10 hónapos, vascularis anomáliákra nézve negatív családi anamnézissel csecsemő, akinél az intrauterin di-

agnosztika során a 17. gestatio-s héttől kezdve progresszíven növekvő hasi cysta volt detektálható. A 20. gestatio-s héten végzett ultrahang vezérelt drainage ellenére a cysta fokozatos növekedése és szabad hasi folyadék képződés volt észlelhető, mely végül a 34. héten a terhesség befejezéséhez, és ezáltal koraszüléshez vezetett.

A csecsemő ezt követően összesen 3 műtéten esett át, kezdetben a mesenterialis cystának vélt eltérés definitív megoldása céljából, majd a posztoperatív 7. napon kialakult akut has következtében, és végül a későbbiekben progresszíven megjelenő chylosus ascites jelenléte miatt. Az első életnapon végzett műtét során egy nagy omentalis cysta és egy, a flexura hepaticánál perforált vastagbelet körülvevő gyulladásos pseudocysta került eltávolításra, emellett számtalan kisebb cysta is látható volt a mesenteriumban. A műtéti kép és a szövettani leletek alapján macrocystosus nyirokér malformáció diagnózisra volt felállítható. A reszekált pseudocysta szintjében felhelyezett anasztomózisnál később mikroperforáció, peritonitis alakult ki. A második operáció ileostoma felhelyezésével végződött.

Terápiás lehetőségként a továbbiakban MCT (közepes szénláncú triglyceridekben gazdag) tápszerrel való táplálás szükségessége merült fel, mely mellett a cystosus elváltozások növekedése, másodlagosan megjelenő chylosus ascites és fokozódó hasi distensio volt észlelhető, ez az eltérés vezetett a harmadik operációhoz.

Eredmény. A későbbiekben betegünk átmenetileg octreotid terápiaiban részesült, valamint kezdetben teljes, majd részleges parenteralis táplálás került bevezetésre, amely mellett végül a csecsemő otthonában megfelelően fejlődik, a hasi cysták növekedése és számottevő ascites képződés nélkül. Emellett kiegészítő terápiás lehetőségként folyamatban van az angiogenesis gátló sirolimus (Rapamycin) kezelés beállítása. Következő kihívásunk pedig az enterális táplálás felépítése lesz.

Következtetés. Esetünkkel a mesenterialis cysták egy ritka súlyosságú esetét szeretnénk bemutatni, felhasználva a szakirodalomban a betegségről gyűjtött ismereteinket.

A bronchopulmonalis dysplasia (BPD) természetes lefolyása

Madarasi Anna, Somogyi Éva, Szirmai Annamária, Tory Vera

Szent János Kórház és Észak-budai Egyesített Kórházak, Budapest

amadarasi@gmail.com

Bevezetés. A koraszülött ellátás fejlődésével egyre több nagyon alacsony születési súlyú (<1000 gramm) koraszülött marad életben, és éri el a felnőtt kort. Ez új kihívást jelent mind a gyermekeket gondozó orvosoknak, mind a felnőtt ellátás területén dolgozóknak. Ezeknél a koraszülötteknél az ún. új-típusú BPD-vel kell számolni,



melynek patomechanismusa különbözik a 40 évvel ezelőtt leírt kórképtől: nem a gyulladás dominál, hanem a fejletlen tüdő miatt nagymértékben lecsökkent légzőfelület okozza a légzési elégtelenséget, és a késői szövődményeket.

Anyag és módszer. A témával kapcsolatos legújabb közlemények egyértelműen rámutatnak arra, hogy a koraszülöttség talaján kialakult súlyos, a tüdőt érintő szöveti károsodások a későbbiekben is detektálható eltéréseket okoznak. Ez elsősorban a légzésfunkciós vizsgálatoknál észlelt FEV1 és Tiffneau index csökkenésben mutatkozik meg, és értelemszerűen ezek a gyermekek fizikai terhelést is kevésbé bírják. Ezek a klinikai és légzésfunkciós eltérések kísértetiesen hasonlóak a felnőttkori krónikus obstruktív tüdőbetegség (COPD) tüneteinek, de azt is mondhatjuk, hogy ez a betegcsoport a COPD egyik fenotípusa lesz felnőtt korban.

Eredmények. Az irodalomban a BPD akut ellátásáról számos guideline jelent meg, de a betegek késői nyomonkövetéséről nem található útmutató. Ezért kórházunkban kidolgoztunk egy protokollt a BPD-vel kezelt gyermekek pulmonológiai követésére. A BPD-s koraszülöttek minden esetben lokális szteroid (ICS) terápiával távoznak, míg a lokális rövid hatású hörgőtágítót (SABA) csak akkor adjuk hazaadáskor, ha még akkor is észlelünk oxigén szaturáció esést, ami ezzel a kezeléssel rendezhető, javítható. Otthoni oxigén kezelésre az elmúlt 10 évben egy hazaadott gyermekünk szorult. A koraszülötteket 3 hónapos korukban látja először pulmonológus, amikor döntés születik a lokális kezelés folytatásáról. Ha a folytatásra még szükség van, akkor újabb vizsgálat 6 hónapos korban történik. Légúti panaszok ismételt jelentkezése esetén gondozásba vesszük a gyermeket, 3 havi rendszerességgel kontrolláljuk, ahogy az asztmás betegeket is. Ha panaszmentesek, akkor 2, 6, 15, 18 éves korban rendeljük vissza, amikor a fizikális vizsgálat mellett légzésfunkciós vizsgálatot (impulzusoscillometria, spirometria), fizikai terheléses légzésfunkciós vizsgálatot végzünk, ill. csökkent értékek esetén vizsgáljuk a reverzibilitást.

Következtetés. Az egyre nagyobb számban felnövő extrém kis súlyú koraszülöttek gondozásában nagy hangsúlyt kell fektetni pulmonális státuszuk hosszútávú nyomonkövetésére. A gyermekek lehető legjobb pulmonális állapotának elérése új kihívást jelent nem csak a gyermekgyógyászoknak, de a 18 éves korukban őket átvéő felnőtt pulmonológusoknak is.

Non-immun hydrops hátterében álló ritka fejlődési rendellenesség

Péterfia Csaba¹, Ertl Tibor², Farkas András¹, Adamovich Károly¹

¹PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

²PTE KK Szülészeti Klinika Neonatológiai Intenzív Centrum, Pécs

peterfia.csaba@pte.hu

Bevezetés. A tüdősequestratio egy ritka veleszületett tüdő fejlődési rendellenesség. Nem funkcionáló tüdőszövet alkotja, a bronchusfalával nem közlekedik, érellátását

az aortából kapja. Újszülött korban respiratorikus distress tüneteivel jelentkezhet, a későbbi életkorokban krónikus köhögés, recidiváló pneumóniák, csökkent terhelhetőség hívhatja rá fel a figyelmet.

Esetismertetés. Betegünk 2015 februárjában a PTE Szülészeti Klinikán polyhydramnionnal szövődött terhességből a 32. gestatios hétre súlyos állapotban, Apgar 5-6 értékkel, hydrops-szal született. Ascites miatt hasi punctio, kétoldali hydrothorax miatt 2 oldali mellkasi punctió történt. Perzisztáló bal oldali mellkasi folyadékgyülem miatt 9 napig igényelt folyamatos mellkasi szívást, a mellkasi draint több alkalommal cserélni kellett. Kontrasztanyagossal mellkasi CT vizsgálattal bal oldali extralobaris sequestratiót valószínűsítettek. A PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika Sebészeti Osztályán került sor az elváltozás resectiojára.

Következtetés. Mellkasi térfoglalással járó congenitalis malformációk társulása foetalis hydropsszal ismert jelenség, de elsősorban CCAM solid formájával összefüggésben írták le. Hydropsszal szövődött tüdősequestratióról az irodalom csak sporadikus esetekben számol be, a prognózisa nagyon kedvezőtlen. Esetünk kapcsán áttekintjük, ezen ritka fejlődési rendellenesség klinikumát, diagnosztikai és terápiás lehetőségeit.

A szülés beindulása: mechanizmus és jelentőség

Virág István

SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ, Szeged

virag.istvan@med.u-szeged.hu

Kérdések:

- Mi indítja be a szülést?
- Hogy miért pont 40 hét múlva? – A szülés megindulásának titkai
- Egyáltalán: mi az, ami megismerhető?
- Van-e a témának különlegessége a koraszülés vonatkozásában?

Válaszok:

- Háromféle alap-mechanizmus különböztethető meg (mechanikai, „magzati tüdő” és a Corticotrophin Releasing Hormone (placenta))
- Ma sem tudjuk pontosan, hogy van-e egy közvetlen kiváltó mozzanat, de egyre több tényező szerepe igazolódik (pl. méret – érett, ösztrogén, oxitocin, idegek és hormonok)
- Tudomány-filozófiai szempontból helyesebb az elsődleges „primum movens” (initiatio) helyett az okok láncolatának, az elősegítő folyamat (promotio) lépéseinek tisztázása
- Maga a koraszülés (és/vagy „koraszülöttség”) egy sajátságos szindróma, számos okkal és tényezővel (pl. infectio/inflammatio, relaxin, oxidatív stressz, sima izom cytoskeleton). Ennek „előre jelzése” (praedictio) a – népegészségügyi, epidemiológiai jelentőségű – megelőzés (praeventio) lehetőségét rejti magában.

További adatok. Az első nagyobb – az endokrin szabályozás szerepét hangsúlyozó – összefoglaló (1983) óta eljutottunk a genetika, molekuláris biológia, a computeres modellezés területére, és jórészt tisztázódott a mag-



zati, az anyai és a placentáris tényezők szerepe. Mind-ezek akárcsak lista-szerű felsorolása itt most nem lehetséges; a megtett út mérföldköveinek (pl. az érett és koraszülés biológiai alapjainak és tényezőinek állat-élettani és humán vonatkozásai, inflammatio, biokémiai aspektusok, méhizom kontraktilitás és cytoskeleton, az endokrin, parakrin és autokrin mechanizmusok, a szülés endokrinológiájának és élettanának modern összefoglalói, a magzati tüdő surfactant hormonja, a pulmonális collectinek, a foeto-maternális jelátvitel, a mikroRNS-ek szerepe) vázlatos iamertetése mellett két fontos „álmás”-ra azonban érdemes a figyelmet külön is felhívni. Az ausztrál szülész-fiziológus (Brennecke SP, Parkington HC) kutató csoport [általán már ismerttetett (In: Gyermekgyógyászati Klinika honlapja, Továbbképzések, loncsatornák – betegségek) témában] kimutatta a méh izomzatában egy K⁺-csatorna jelenlétét, amely a kontraktilitást befolyásolja. Ennek zavara vezethet – többek között, leegyszerűsítve – túlhordáshoz, fájásgyengeséghez, amely megfelelő „antagonista” szerrel hatékonyan befolyásolható. Az ellenkező irányból megközelítve, elképzelhető, hogy (távlatilag) a myometrium „korai” aktivitásának gyógyszeres befolyásolásával a koraszülés megelőzhető.

A texasi (Mendelson CR) munkacsoport vetette fel és igazolta a magzat szerepét a szülés beindulásában. Igazolták a szteroid receptor koaktivátor (SRC-1 és -2) transzkripciós regulátorok, s a hatásukra keletkező felületaktív fehérje (SP-A), valamint a – hasonló bioszintézis útvonalon keletkező – proinflammatorikus vérlemezke aktiváló faktor (PAF) jelentőségét. Ezek ugyanis – a közfelfogásban nem eléggé ismert – immunfunkciójuk révén a magzatvíz-méhizom gyulladásos útvonalon át, továbbá a progeszteron receptor funkció csökkentésével fokozzák a kontraktilitási gének expresszióját. „Minél inkább

megértjük a normál lefolyású 40 hetes terhesség során a szülés beindításában szerepet játszó tényezőket, annál nagyobb eséllyel tudjuk a koraszülést megakadályozni”. (Mendelson CR)

BDP az 1998 óta kezelt 1500g alatti koraszülöttjeink között

Zátonyi Adél, Kövesdi József, Sipos Péter

Békés Megyei Központi Kórház Gyermekosztály, Gyula
adelzatonyi@gmail.com

Gyulán 1998 óta működik III szintű neonatalis intenzív centrum. Azóta 352, 1500 g alatti koraszülöttet láttunk el. Bronchopulmonalis dysplasia 48 betegünkönél jelentkezett.

Egy kérdőívet készítettünk, melyből számos antropometriai adat mellett a jelenlegi állapotukról is képet kapunk. Feldolgoztuk a szteroid igény változását, légzésfunkciót, egyéb allergiás és pulmonológiailag terhelő adataikat is. Koraszülöttekről lévén szó az érzékszervi eltérések, az iskolai előmenetel és a sajátos nevelési igény, fejlesztési igény is kimutatásra került.

Az iskoláskorú gyermekeknek saját életminőségükkel, betegségtudatukkal kapcsolatos kérdéssort adtunk, melyben megfogalmazzák, ők hogyan látják életüket kortársaikhoz képest. (Ezen kérdőívek még feldolgozás alatt állnak.)

Az adatok összegzése, a diagrammok évek szerinti lebontása alapján képet kaphatunk munkánk eredményességéről.



NEUROLÓGIA SZEKCIÓ

Régi-új betegségek a látóhatáron – Subacut sclerotisalo panencephalitis

Dávid Máté¹, Kollár Katalin¹, Móser Judit¹, Mellár Mónika¹, Nagy Dóra Zsuzsanna¹, Veres Éva¹, Rigó Zita², Rudas Gábor³, Rosdy Beáta¹

¹Heim Pál Gyermekkórház, Neurológiai osztály, Budapest

²Országos Epidemiológiai Központ Virologiai Főosztály, Budapest

³SE MR Kutató Központ, Budapest

krounk.david@gmail.com

Bevezetés. Az 1989-ben bevezetett mumpsz, rubeola és morbilli ellenes, élő gyengített kórokozót tartalmazó védőoltásnak köszönhetően napjainkban Magyarországon kanyarófertőzés nem fordul elő. Az oltásellenesség növekedésével az elmúlt 10 évben egyes Európai országokban újra előfordultak kanyaró járványok. A kanyarófertőzés egyik nagyon ritka, az elsődleges infekciót követően évekkel később kialakuló komplikációja a subacut sclerotisalo panencephalitis, melynek felismerése szerencsés járványügyi helyzetünkben adódóan nehézséget okozhat napjainkban.

Esetismertetés. A 9,5 éves, Ukrajnában élő korábban jó tanuló fiúnál 6 hónappal felvétele előtt kognitív hanyatlást tapasztaltak szülei, mely egy hónap múlva magatartás- és viselkedészavarral társult. Később aszinkron myoclonusok jelentkeztek a végtagokban, majd egyre ügyetlenebbé vált spasticus tetraparesis alakult ki, vizelet és székletartási zavarral. Majd látása is megromlott, egyre nehezebben nyelt, psychomotoros tempója tovább lassult. Ismételt anamnézis felvételét követően fény derült 6 hónapos korában elszenvedett kanyarófertőzésre.

Vizsgálati eredményeiben a liquorban alacsony sejtszám és normál fehérje érték mellett a morbilli ellenes antitest titer (IgG és IgA) jelentős emelkedését mérték. EEG vizsgálata során súlyosan meglassult háttéraktivitás mellett a myoclonusokkal szinkron periodikus magas feszültségű trifázisos komplexeket (Rademecker komplexum) találtunk. MR-vizsgálattal kétoldali, elsősorban occipitalis kéreg és fehérállományt is érintő, a thalamusok dorsalis magvaiban is követhető kórosan fokozott T2 és csökkent T1 szignál intenzitás ábrázolódott. Subacut sclerotisalo panencephalitis diagnózisát állítottuk fel.

Következtetés. Sikeres oltási rendünk által eliminált fertőzések ellenére a környező országok járványai és a migráció növekedése miatt ismét találkozhatunk a „rég-új” betegségekkel. Az élő, gyengített vírust tartalmazó kanyaró ellenes vakcina 9 hónapos kor alatt nem alkalmazható. A sikeres immunválasz kialakulása érdekében egy éves életkor felett optimális oltani először. Esetleges járvány kapcsán a nem szoptatott csecsemők védtelenek. Egy éves kor alatt elszenvedett kanyaró fertőzés többszörösére emeli a subacut sclerotisalo panencephalitis kialakulásának lehetőségét. Esetünk az oltás ellenes lobbiternyerésével szemben rámutat a magas populációimmunitás fenntartásának fontosságára.

Neurológiai konzílium osteomyelitis kapcsán?

Laufer Zsófia¹, Skobrák Andrea¹, Mosdósi Bernadett¹, Nyul Zoltán¹, Büki András², Ottóffy Gábor¹, Hollódy Katalin¹

¹PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika

²PTE KK Idegsebészeti Klinika

laufer.zsofia@pte.hu

Bevezetés. A változatos neurológiai tünetek mögött sokszor sokáig rejtve marad valamilyen szisztémás betegség. A több szervrendszert érintő klinikai kép és a vizsgálati eredmények helyes értékelése nem mindig egyszerű feladat, igényli a társzakták segítségét, és még így is kisebb-nagyobb kitérőket mutató, csapdás út vezet/het a helyes diagnózisig.

Esetismertetés. A 10 éves lány először 2015 novemberében került felvételre klinikánk Fertőző Osztályára osteomyelitis iránydiagnózisával. Az elvégzett vizsgálatok alapján adekvát kezelése megkezdődött, azonban panaszaiban érdemi javulást nem lehetett észlelni. Közel egy hónappal később neurológiai tünetei jelentkeztek: izomrángások, izomgyengeség, alsó végtagi paresis, areflexia. A klinikai kép Guillain-Barré szindrómának felelt meg. A gerinc MR vizsgálata a diagnózist támogatta, viszont a liquor elemzése során nem lehetett kimutatni a szindrómára jellemző sejt-fehérje disszociációt. Immunoglobulin kezelés mellett panaszai, tünetei gyors javulást mutattak, de nem sokkal később acutan kialakuló koponyaűri nyomásfokozódás tünetei léptek fel. Az akutan elvégzett koponya MR-vizsgálat beékelődés veszélyével járó Arnold-Chiari malformatiót igazolt. Erélyes agynyomáscsökkentés mellett állapota stabilizálódott, azonban az etiológia továbbra is tisztázatlan maradt. További invazív vizsgálatok elvégzése után derült fény a több szálon futó betegség oki diagnózisára.

Következtetés. Azokban az esetekben, ahol több szervet/szervrendszert érintő elváltozások mellett általános tüneteket észlelünk malignitás mindig kizárásra kell, hogy kerüljön. Ennek érdekében – a kár többször ugyanarról a területről – biopsziás mintavétel javasolt, addig amíg diagnózishoz nem jutunk.



Ciliopathiák: klinikai és genetikai spektrum

Máté Adrienn¹, Sophie Thomas², Bereczki Csaba¹, Kalmár Tibor¹, Maróti Zoltán¹, Jávorszky Eszter³, Barsi Péter⁴, Sophie Saunier², Enza Maria Valente⁵, Sztriha László¹

¹SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Szegedi Tudományegyetem, Szeged

²INSERM, UMR 1163, Paris Descartes University, Sorbonne Paris Cité and Imagine Institute, Párizs, Franciaország

³SOTE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

⁴SOTE MR Kutató Központ, Budapest

⁵IRCCS Casa Sollievo della Sofferenza, Mendel Laboratory, Neurogenetics Unit, San Giovanni Rotondo, Olaszország
mateadree@gmail.com

A primer ciliumok felépítésében és funkciójában alapvető szerepet játszó fehérjéket kódoló gének mutációi okozzák a ciliopathiákat, amelyek több szervrendszert érintő kórképek. Előadásunkban bemutatjuk a ciliopathiák klinikai és genetikai heterogenitását. Hét betegünkben biallél mutációk igazolódtak a KIAA0586, CEP290, NPHP1 (3 testvér), C5ORF42 és a B9D1 génekben. Minden betegünk agyi MRI felvételén látható volt a „moláris fog” malformáció, amely a cerebellum és a mesencephalon kóros fejlődésére utal. Az értelmi fogyatékosság mértéke, a szervi érintettség és a kimenetel igen változatos volt. A legsúlyosabb kórkép, letális rövid borda-polydactylia szindróma a KIAA0586 gén mutációjának következtében alakult ki. Retina degeneráció és veseelégtelenség kísérte a Joubert szindrómát a CEP290 gén mutációjában. Az NPHP1 gén komplett deléciója krónikus veseelégtelenséghez vezetett. A C5ORF42 mutáció klasszikus Joubert szindrómát okozott. A legkevésbé súlyos kórkép, enyhe Joubert szindróma a B9D1 gén mutációját kísérte. A CEP290, az NPHP1 és a C5ORF42 gének által kódolt fehérjék egymással interakcióban levő fehérjemodulok tagjai. Az egymással kölcsönhatásban levő, részleteiben eddig kevésbé felderített intracelluláris mechanizmusok defektusai vezethetnek a szöveti organizáció hibáihoz, így alakulhat ki nephrophthisis és/vagy retina degeneráció, míg a kóros sonic hedgehog jelátvitel lehet felelős a „moláris fog” malformáció megjelenéséért. A primer ciliumok fehérjehálózatának kutatása elősegítheti a klinikai és genetikai heterogenitás hátterében álló molekuláris folyamatok felderítését.

Krónikus végtagfájdalommal járó ritka anyagcsere betegségek

Simon Gábor

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Újszülött-, Csecsemő- és Gyermekosztály, Székesfehérvár
gsimon@mail.fmkorhaz.hu

A végtagfájdalom gyermekkorban gyakori panasz, számos kórkép vezető tünete lehet.

Akut fájdalom esetén az anamnézis, valamint a fizikális, laboratóriumi, képalkotó vizsgálatok gyakran vezetnek gyors diagnózishoz és hatásos kezeléshez (traumás,

infekt eredetű muszkuloskeletális elváltozások, osteomyelitis stb.)

Krónikus, visszatérő fájdalom esetén a diagnózis korai felállítása sok esetben komoly differenciál diagnosztikai problémát jelent. A növekedési fájdalom, coxitis transitorica, Perthes-kór, csontdaganatok, reumatológiai, hematológiai betegségek mellett gondoljunk a ritkán előforduló (1-2 eset/100 000 fő), súlyos csont- és ízületi elváltozásokkal járó lizoszomális tárolási betegségekre is (M. Gaucher, Fábry-kór, MPS I. II. típus), melyek közül Fábry és Gaucher kórban a fájdalom sokszor krízisszerűen jelentkezik, utóbbiban osteomyelitis tüneteit utánozhatja.

Ezen anyagcsere-betegségek korai stádiumban történő felismerése speciális enzim diagnosztika segítségével lehetséges. A napjainkban már rendelkezésre álló enzim-pótló kezeléssel a súlyos, életminőséget jelentősen rontó csont- és szervi elváltozások megelőzhetők, illetve jelentősen csökkenthetők.

Gyermekekori intoxicatio ritka esete

Tészás Alexandra, Nagy Arnold, Rózsai Barnabás, Stankovics József, Tárnok András, Péterfia Csaba

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs
teszas.alexandra@pte.hu

Bevezetés. Az ismeretlen anamnézisű, eszméletlen, súlyos állapotú beteg mindig kihívást jelent, mind a diagnózis felállítása, mind a stabilizálást követő terápiás lehetőségek kiválasztása szempontjából. Gyermekkorban elsősorban infekciós eredet (meningitis, sepsis), központi idegrendszeri kórfolyamat (agyvérzés, epilepszia, agnyomásfokozódás), anyagcsere betegség (diabetes, máj-, veseelégtelenség), hypoxia (fulladás) és nem utolsósorban intoxicatio merül fel oki tényezőként.

Esetismertetés. Egy korábban negatív anamnézisű, 3 éves fiúgyermeket OMSZ szállított klinikánkra szomszédos megyei kórházból, otthonában észlelt bizonytalan rosszullet, eszméletvesztés miatt. A tünetek közül kiemelendők a pupillák szűkülete, tachycardia és tachypnoe, verejtékezés, nyálzás, remegés, fokozódó tudatzavar, későbbiekben hasmenés, görcsök, majd légzési elégtelenség. A gyermek intubálva, szedálva, gépi lélegeztetés mellett érkezett intézetünkbe. A klinikai kép, a laboratóriumi leletek és a képalkotó vizsgálatok eredményei egy manapság ritkábban észlelt – szerves foszfát okozta – intoxicatio felderítéséhez vezetett, amely alapján a beteg célzott kezelése vált lehetővé.

Következtetés. Hirtelen, váratlanul jelentkező, specifikus tünetek esetén – különösen a rizikónak fokozottan kitett korcsoportban – mindig fel kell merülnie a mérgezés szerepének is. A tünetek toxidrómba történő elhelyezése, ill. a klinikai kép függvényében a hagyományos toxikológiai panel célzott vizsgálatokkal való kiegészítése segítséget nyújthat a diagnózis felállításában.



Diagnosztikai nehézségek egy 15q11.2 mikrodéléciós beteg esetében

Szabó Tímea Margit¹, P. Szabó Gabriella¹, Szakszon Katalin¹, Ujfalusi Anikó², Bessenyei Beáta², Balogh István², Oláh Éva¹

¹DE KK Gyermekgyógyászati Intézet

²DE KK Laboratóriumi Medicina Intézet

szabotimeamargit@gmail.com

A 15q11-q13 régió egy meiotikusan instabil, citogenetikai átrendeződésekre különösen fogékony kromoszómaszakasz, amiben öt töréspont található (breakpoint; BP). A két legismertebb betegség, melyet ezen régióban található gének expresszióváltozása okoz a Prader-Willi és az Angeman szindróma. Korábban ezen betegségek egyik típusának tekintették - az utóbbi időben azonban önálló entitásként kezelik - a BP1-BP2 régió kromoszómaszakasz delécióját (15q11.2 mikrodéléció). Ennek az Angelman- és Prader-Willi szindrómához hasonló tünetekkel járó szindrómának a felismerése nem mindig egyszerű, hiszen a betegség változó expresszivitása és az inkomplett penetrancia miatt a tünetek nem mindig ismerhetők fel egyértelműen. A genetikailag érintett személyek gyakran tünetmentesek. Munkánk során célunk a fenotípus kialakításában szerepet játszó tényezők feltárása volt. Egy 10 éves fiú gyermeket vizsgáltunk, akinek tünetei megegyeztek az Angelman szindróma tüneteivel. Az elvégzett MS-MLPA és arrayCGH vizsgálatok azonban a BP1-BP2 kromoszómaszakasz delécióját mutatták ki, mely anyai eredetűnek bizonyult. Az Angelman szindróma kialakításában szerepet játszó egyéb mechanizmusokat kizártuk. A BP1-BP2 régió négy non-imprinted gént tartalmaz: *TUBGCP5*, *NIPA1*, *NIPA2*, *CYFIP1*. Ezek a gének hatással vannak a viselkedési mintázat kialakítására, illetve a motoros funkciók és beszédfejlődés kialakításában fontosak. A tünetek megjelenésének okát az általunk használt módszerekkel nem sikerült azonosítanunk, azonban egy lehetséges másik defektív gén, további CNV-k, a nem-kódoló régiók változásai is hatással lehetnek a megjelenő tünetek súlyosságára. A 15q11.2 mikrodéléció egy specifikus fenotípusra hajlamosít. Javasoljuk, a betegség tüneteinek klasszifikációját (major és minor kritériumok), mely segítséget jelenthet a pontos diagnózis felállításában. A megjelenő minor kritériumoktól függően a betegséget Angelman-vagy Prader-Willi-like szindrómának nevezhetnénk.

Kóros exosomal RNS degradáció korai neurodegenerációt okoz

Zimmermann Alíz¹, Máté Adrienn¹, Veerle R. C. Eggens², Marit B. Dijns-de Wissel², Bwee Tien Poll-Thé³, Jikke-Mien F. Niermeijer³, Hortobágyi Tibor⁴, Peter G. Barth³, Frank Baas², Sztriha László¹

¹SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged

²Department of Genome Analysis, Academic Medical Centre, Amsterdam, Hollandia

³Division of Pediatric Neurology, Emma's Children's Hospital, Academic Medical Centre,

Amsterdam, Hollandia

⁴DE OEC Patológiai Intézet, Neuropathológiai Tanszék, Debrecen

zimmermannaliz@gmail.com

A messenger RNS (mRNS) degradációja fontos szerepet játszik a mRNS homeostasis szabályozásában és a gén expresszióban. A degradációért felelős rendszerek egyike az exosoma, amely egy több alegységből álló fehérje-komplexum. Az elmúlt években autoszomális recesszív mutációkat találtak az exosoma két alegységét (EXOSC3 és EXOSC8) kódoló génekben súlyos neurodegenerációval járó kórképekben.

Két esetünket kívánjuk bemutatni, akikben pontocerebellaris hypoplasia és a gerincvelő elülső szarvában elhelyezkedő motoros idegsejtek degenerációja (1-es típusú pontocerebellaris hypoplasia) alakult ki az EXOSC3 gén mutációja következtében. A két rokon csecsemő (egy leány és egy fiú) consanguinus szülőktől származott. A terhesség zavartalan volt, bár a magzatmozgásokat csökkent intenzitásúaknak tartották az anyák. Terminusra 3 percentil alatti súllyal születtek. Számos anomália látszott: széles, lapos orrgyök, mélyen ülő fülek, gótikus szájjpad, sátor alakú száj, rövid philtrum, arthrogryposis és camptodactylia. Súlyos generalizált izomhypotonia, gyengeség, nyelv fasciculatio és areflexia uralta a klinikai képet. Vizuális és akusztikus ingerekre nem reagáltak. Gépi lélegeztetést igényeltek 4,5, illetve 7 hónapos korban bekövetkezett halálukig. Az agyi MRI képeken pontocerebellaris hypoplasia látszott. Az izombiopszia csoportos rost atrophíát mutatott. A pontocerebellaris hypoplasia 1-es típusának diagnózisát az autopsziás makroszkópos és mikroszkópos lelet megerősítette. Sanger szekvenálással mindkét betegben ugyanazt a mutációt (c.92G>C, p.Gly31Ala) találtuk az EXOSC3 génben. A gén az exosoma komplex 3-as komponensét kódolja, mutációja kóros RNS degradációt eredményez. A neurodegeneráció új, korábban nem ismert molekuláris mechanizmusára derített fényt az exosoma alegységeket kódoló gének mutációinak felismerése.

**Congenitalis microcephalia: radiológiai és genetikai heterogenitás**

Zombor Melinda¹, Nagy Nikolett²,
Várallyay György³, Máté Adrienn¹,
Berényi Marianne¹, Rudas Gábor³, Zimmermann Alíz¹,
Barsi Péter³, Felkai Mária⁴, Telcs Borbála⁴,
Szakszon Katalin⁵, Deborah J. Morris-Rosendahl⁶,
Oliver Brandau⁷, Sztriha László¹

1SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged

2SZTE Orvosi Genetikai Intézet

3SOTE MR Kutató központ, Budapest

4Szent Margit Kórház, Fejlesztésneurológiai Osztály, Budapest

5DE ÁOK Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

6Clinical Genetics and Genomics, Royal Brompton and
Harefield NHS Foundation Trust,

London, Egyesült Királyság

7Centogene AG, Rostock, Németország

zommel@gmail.com

Genetikai eredetű microcephalia társulhat több szervrendszeret érintő szindrómához, vagy előfordulhat extracerebrális rendellenességek nélkül. Célunk, hogy bemutassuk a szindrómához nem társuló genetikai eredetű microcephaliák agyszerkezeti és genetikai heterogenitását 10 betegben. Agyi MRI készült minden esetben. Array összehasonlító genomiális hibridizáció (aCGH), teljes exom, illetve Sanger szekvenálás történt a genetikai ok kiderítése céljából.

A *WDR62* gén azonos mutációja különböző agyi malformációhoz vezetett két betegben: kétoldali pachygyria látszott az egyikben, míg egyoldali szalag heterotopia társult ellenoldali polymicrogyriával a másikban. Kétoldali diffúz polymicrogyria ábrázolódott az *ASPM* gén mutációjában, míg agyria-pachygyria, részleges corpus callosum agenesis és vermis hypoplasia társult a *TUBA1A* mutációjához. Két betegben pontocerebellaris hypoplasia és egyszerű gyrus mintázat lett a *CASK* mutáció következménye. Trisomia 10 mozaicizmus derült ki egy betegben, akinek az MRI felvételein egyszerű gyrus mintázat látszott. Három esetben a változatos agyi malformációkkal szövődő congenitalis microcephalia oka egyelőre ismeretlen maradt, bár a klinikai kép alapján genetikai etiológia valószínűsíthető.

Eseteink bizonyítják a congenitalis microcephalia strukturális és genetikai heterogenitását. A fenotípus-genotípus összefüggés szegényes, ezért a genetikai ok kiderítése a teljes genom vizsgálatára irányuló módszerek (aCGH, új generációs szekvenálás) alkalmazásától várható. A genetikai eredetű congenitalis microcephalia a neuroepithelium sejt-ciklus szabályozásának a zavara következtében alakul ki. A *WDR62*, *ASPM* és *TUBA1A* fehérjék az osztódási orsóhoz kapcsolódva kölcsönhatásban állnak, defektusuk a sejtosztódás dinamikáját zavarja. A *CASK* fehérje a sejtmag komponenseivel áll kölcsönhatásban és szükséges a normális agyfejlődéshez.



SAKADOLGOZÓI SZEKCIÓ

„Ha a pillangók szárnyra kelnek” – Gyermekehospice helyzete Magyarországon és határainkon túl

Bognár Márta

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház
fmgyalapitvany@gmail.com

A halálról ritkán beszélünk, a gyerekhalál meg különösen tabu téma, pedig sajnos gyermekeket is elvesztünk, és ez nem orvosi kudarc, éppen az orvostudomány fejlettségének köszönhetően a korábban kezelhetetlen betegségek hosszú terápiája, tüneti kezelése évekig tartó állapotot jelenthet. A gyermekhalál tényét és a gyermeket gyászoló szülőket nemcsak a közvetlen környezetük képtelen a helyükön kezelni. Míg a külföldi országok többségében számtalan egyesület foglalkozik gyermekehospice – tevékenységgel, addig hazánkban a téma mai napig tabu – annak ellenére, hogy évente 300-500 új daganatos megbetegedést regisztrálnak gyermekeknél, és évente több száz gyermek halálát okozza tumor vagy más gyógyíthatatlan betegség.

A hospice-ellátás a betegségük végstadiumában lévő, elsősorban daganatos betegek fájdalmainak csökkentésére, a szellemi és fizikai aktivitásuk megőrzésére és az életminőségük javítására irányul, a szakemberekből és önkéntesekből álló hospice-team ugyanakkor segítséget nyújt a halálra való felkészülésben, és a családtagokat szükség esetén a gyász munkájában is segíti. Lelkileg nagyon nehéz terület a gyermekehospice, kevesen választják ezt a munkát. Vannak fontos szakmai irányelvek, de a lényeg alapvetően egyszerű: szeretettel kell viszonyulni a beteghez, holisztikus (az egész embert tekintő) szemlélettel, a gyermekhez tartozó családot is beleértve.

Betegbiztonság aktualitásai (Városi kórházi tapasztalatok az elmúlt 1 év során)

Patocskainé Bükk Mónika, Gyuricza Anikó

Bajai Szent Rókus Kórház Gyermekosztály, Baja
patocskainem@bajakorhaz.hu

Bevezetés. Bajai Szent Rókus Kórház Csecsemő-és Gyermekosztálya betegbiztonságára vonatkozó adatokat, lehetőségeket, eredményeket tekintjük át előadásunkban. Anyag és módszer. A jelenleg hatályos egészségügyi törvény rendelkezéseit átnézve dolgoztuk fel a felmerülő – az osztályos ellátással kapcsolatos-betegbiztonsági kérdéseket.

A különféle – egyre nagyobb ismertségnek örvendő és kizárólagosan bővülő – szülői jogok adta helyzetre külön tekintettel voltunk.

Eredmények. Áttekintettük az osztály lehetőségeit, kiemelve az új kubarúra nyújtotta pozitív és negatív változásokat.

Szülők jelenlétének előnyeit és hátrányait vizsgáltuk és elemeztük.

Napjainkban megjelenő új kihívás a külföldön élő, valamint a menekült gyermekek ellátása – ellátásuk során a megfelelő betegbiztonság megteremtése.

Következtetés. Igyekszünk mindent elkövetni az ápolási tevékenységek során – kiemelten törekedve a lehető legnagyobb betegbiztonságra –, hogy a gyermekek gyógyuljanak és a szülők elégedetten távozzanak osztályunkról.

Disztrófiás csecsemők kezelése az anya-gyermek kapcsolat fókuszából – esetismertetés Az új, „táplálás tanácsadás ambulancia” beindítása

Monostori Dóra^{1,2}, Szűcs Dániel¹

¹SZTE Gyermekklinika és Gyermekegészségügyi Központ

²SZTE ETSZK Preventív Egészségügyi Gondozás Tanszék
nic.pedia@med.u-szeged.hu

A gasztroenterológus szakorvosok gyakorta találkozhatnak olyan édesanyákkal, akik pszichés involváltsága már a gyermekük anamnézis felvétele kapcsán jól látható. Az optimális anya-gyermek kapcsolatot destruktívan befolyásolhatja az a tény, hogy a gyermek nem kielégítően táplálható. Három disztrófiás csecsemő kezelésébe vont be a szakorvos mentálhigiénés szakvédőnőt. Elsődleges cél a anyák manifeszt szorongásának csökkentése volt, ám krízis intervenciós munkára volt szükség. Mindhárom esetben a pszichés támaszkodás hasonló esetkezelési foratókönyv szerint zajlott. A krízis intervenciók sikerességével egy új távlat nyílt a anyák pszichés erőforrásai előtt, így hatékonyabbá tudtak válni mind gyermekük, mind a saját szükségleteik felismerésével kapcsolatosan. A csecsemők a több hetes pszichés támaszkodási időszakban gyarapodásnak indultak. Előadásunkban azt kívánjuk bemutatni, hogy miként lehet holisztikusan megközelíteni egy olyan problémakört, amelyben a táplálási nehezítettséggel küzdő gyermek mint páciens gyógyulása csak az anya-gyermek kapcsolat rendezésén keresztül jöhet létre.

Mindezek miatt, látván a szaporodó esetszámokat, indítottuk el 2016 júliusában „Táplálási tanácsadás ambulanciánkat”, ahová várjuk nemcsak a regulációs zavar talaján kialakult tüneteket mutató csecsemőket, kisdedekeket, hanem az organikus okok (például idegrendszeri betegség, trauma, műtét utáni állapot) miatt rágási, nyelési problémával küzdő betegeket is.



Objektív hallásvizsgálat osztályunkon

Németh Mária, Rüllné Barabás Ildikó, Bognár Márta

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház

nmracz@mail.fmkorhaz.hu

Jól ismert, hogy az ép hallás a megfelelő beszédfejlődés – ezen keresztül pedig a testi és szellemi fejlődés – elengedhetetlen feltétele, és alapvetően szükséges a teljes értékű kommunikációhoz és a társadalomba való beilleszkedéshez, ezért fontos, hogy minél korábbi időpontban látótérbe kerüljenek a halláskárosodással született csecsemők. A veleszületett halláscsökkenés előfordulási gyakorisága normál populációban 1-3 ‰. A neonatalis intenzív centrumokban kezelt betegek között ez az arány jóval több 4-5%.

2014 októberében kezdtük el az Újszülött és PIC részlegünkön az újszülöttek objektív hallásvizsgálatát az Audiológiai szakrendelés segítségével, ők biztosítják a vizsgálathoz a MAICO MB 11 BERAphone hallásvizsgáló készüléket. Előadásomban ismertetni szeretném a vizsgálatunk során szerzett tapasztalatainkat, a halláskárosodás rizikófaktorait és lehetséges okait.

2014. október és 2015 október között 2531 vizsgálatot végeztünk el az újszülött és Perinatalis Intenzív Centrum (PIC) részlegen, ebből 283 vizsgálat történt az utóbbin. Visszarendeltek száma 199, ebből PIC-ről hazament 51 fő. Tényleges halláskárosodott újszülöttek száma 4, ebből 2 csecsemőnél észlelték idegi halláscsökkenést, egyenél teljes, kétoldali hallójárat atresziát diagnosztizáltak, egyenél pedig összefekvő hallójáratot láttak.

Az elmúlt években jelentős munka folyt, annak érdekében, hogy a diagnózis minél korábbi életkorban megtörténjen, lehetővé téve a korai intervenciókat (beavatkozásokat).

Különös figyelmet kell fordítani a hallásfejlődés szempontjából fokozott kockázati tényezőkkel rendelkező gyermekek rendszeres hallásvizsgálatára.

Fogyókúra, vagy egészséges táplálkozás?

Seresné Szabó Ágnes

Békés Megyei Központi Kórház Pándy Kálmán Tagkórház,

Gyermekeosztály, Gyula

seresagi@pandy.hu

A nem megfelelő tápláltsági állapot és az ezzel járó társbetegségek egyre gyakoribbak a korai életévekben is. A 10 év alatti magyar gyermekek 17%-ának súlytöbblete, 10,6%-nak magas vérnyomása van. A kisgyermekkorban kialakított egészséges táplálkozási szokások hozzájárulnak a felnőttkori egészséges életvitelhez.

Az egészséges táplálkozás az alapvető életfolyamatokhoz, valamint a munkavégzéshez megfelelő mennyiségű energiát, a fehérjéket, zsírokat, szénhidrátokat, vitaminokat és ásványi anyagokat tartalmaz, amely biztosítja az egészség megtartását. A rendszeres testmozgás és lelki kiegyensúlyozottság nélkül az egyensúly felborul, mely túlsúlyhoz vezet. Gyermekkorban nagyon fontos a megelőzés, hiszen a ma divatos fogyókúrák súlyos következményekkel járhatnak.

A táplálkozást is tanulni kell! Az ember fejlődése során az étrendet egyre inkább a környezeti hatások, társadalmi szokások és a divat határozzák meg.

Az egészséges táplálkozáshoz helyes táplálkozási ismeretek, megfelelő ételválaszték és anyagi eszközök szükségesek. Azonban lehet drágán is helytelenül illetve olcsón is lehet helyesen étkezni.

Előadásommal az egészséges táplálkozással és a fogyókúrával kapcsolatos tévhitekre szeretném felhívni a figyelmet.

Maternális phenylketonuriával élő nők terhességének és gyermekeik egészségének átfogó vizsgálata

Szilfai Nikolett¹, Reismann Péter², Papp Ferenc³, Simon Erika⁴, Kiss Erika⁴

¹Semmelweis Egyetem ETK

²SE II. Sz. Belgyógyászati Klinika

³SZTE Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika

⁴SE I. Sz. Gyermekklinika

szilfain@gmail.com

Bevezetés. Kutatásunk során szeretnénk volna felmérni a magyar MPKU-s populáció számát, a terhesség alatti diéta mi voltát és annak a magzatra és a későbbi gyermekfejlődésre gyakorolt hatását több egészségügyi aspektusból megközelítve, (valamint azt is szeretnénk volna kideríteni, hogy az MPKU szindróma következményei milyen formában jelentek meg egyes eseteknél).

Anyag és módszer. Sajátfejlesztésű kérdőívet alkalmaztunk, melyet deskriptív statisztikai módszerekkel és T-próbával is elemeztünk. A magyar populációból (36 PKU, 44 gyermek) vett 14 mintát vizsgáltunk BMI, Phe, Tyr, Phe/Tyr, Fischer koeficiens, születési súly, fejkörfog, testhossz tekintetében. Valamint elemeztük a terhesség előtti és alatti diétát és a táplálkozási szokásokat is.

Eredmények. Fejkörfogat esetén 4,98 cm, testsúly esetében pedig 330 g lett a különbség a kontroll csoporttal szemben. Az extrém magasan kiugró Phe értékek mellett sem ment feljebb a Tyr érték 60 µmol/l fölé (Tyr normál tartomány: 20-220 µmol/l). Továbbá 60 µmol/l-es Tyr érték mellett is születhet a magzat fejlődési rendellenességgel, kisebb születési súllyal és fejkörfogattal az átlaghoz képest. A 60-240 µmol/l-es Phe normál értéktartományon belüli értékek mellett is születhet a magzat kisebb fejkörfogattal és súllyal az átlaghoz képest.

Következtetés. Az anyagcsereközpontoknak nagyobb hangsúlyt kell fektetniük a compliance erősítésére annak érdekében, hogy a PKU-s kismamák jobban betartsák a szigorú diétát és egészséges gyermekeknek adhassanak életet.

(PKU=phenylketonuria, MPKU= maternális phenylketonuria, Tyr= tirozin, Phe= phenylalanin)



Koraszülés prevenció 14-20 éves fiatalok körében

**Zeffer Alexandra, Azzolina-Takács Klára,
Pintér Gábor, Pintér Sándor**

*Szegedi Újszülött Életmentő Szolgálat Alapítvány, Szeged
pinter.sandor.1@med.u-szeged.hu*

Az igen magas koraszülésszám egyik legjelentősebb népegészségügyi gond Magyarországon. Ez a kedvezőtlen érték az egyik legmagasabb Európában és sajnos az utóbbi 15 évben semmit sem javult. A kiváltó okok csoportosításában nincs egységes álláspont, a különböző közlések eltérően adják meg azokat. Didaktikai szempont miatt mi a következő beosztást használjuk: kb. 40% jelenleg még nem tisztázott, 30% anyai és magzati okra vezethető vissza, 30% pedig egyéb biztosan ismert tényezőkre: dohányzás, alkohol-, kábítószer-fogyasztás, megelőző művi vetélés, fogágybetegség, bacterialis vaginosis. Újabb közlés úgy foglal állást, hogy az esetek 50%-ban gyulladás indítja meg az idő előtti szülést.

A Szegedi Újszülött Életmentő Szolgálat Alapítvány Tanácsadó és Továbbképző Központjában ez év márciusa óta több mint 500 14-20 év közötti diák fordult meg, akik a koraszülés biztosan ismert okairól szóló egészségnevelő előadást meghallgatták. A demonstrációs eszközök (magzatfejlődést bemutató makettek, dohányos és ép tü-

dő modell, fog makett, Hegar készlet, kürett kanál) és a kivetített képek segítségével a tanulók megismerték a koraszülést kedvezőtlenül befolyásoló tényezőket, amelyek egyben népegészségügyi problémák is. Az egészséges, érett újszülött valamint a koraszülött baba modellek lehetőséget adtak a látványos különbségek felfedezésére.

A kétszer 45 perces foglalkozáson hallottak a hallgatók arról, hogy a várandósság ideje alatt napi 1 doboz cigaretta elszívása 100%-kal növeli a koraszülés veszélyét. Az alkoholfogyasztás „magzati alkohol szindróma” kialakulását, a kábítószer-fogyasztás súlyos fejlődési rendellenességet eredményezhet, a művi vetélés méhnyak-elégtelenséghez vezethet. A fogágybetegség (rossz fog) gennyes gócként szerepel. A megszületett koraszülöttről ugyanazon kórokozó tenyészhető ki, mint a sorvadttal fogínytasakból. Az előadásokon külön hangsúllyal hangzott el, hogy akinek a várandósság első időszakában bacterialis vaginosisa van 900%-kal nagyobb az esélye arra, hogy a más állapot vetéléssel vagy koraszüléssel végződik. A hallgatóktól kapott vélemények alapján egyértelműen megállapítható: nagy az érdeklődés a fent említett előadás iránt. Úgy véljük, ha a jövőbeni családok nő és férfi tagjait meg tudjuk szólítani, a kedvező eredmény a koraszülésszám csökkenése nem maradhat el.



VARIA I. SZEKCIÓ

Kiemelkedő eredmények a magyar gyermekgyógyászatban

Cserhádi Endre, Mezei Györgyi

SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

cserhati.endre@med.semmelweis-univ.hu

Az olykor nem túl kedvező körülmények ellenére a magyar gyermekgyógyászat többször is létrehozott kiemelkedő teljesítményeket. Ezek közül döntően a budapesti gyermekklinikával összefüggő néhány eredményt mutatunk be.

Schoepf 1839-ben a világ negyedik általános gyermek-kórházát alapította meg. Ekkor még csupán Párizsban, Szentpéterváron és Bécsben volt ilyen intézmény. Bókai senior a szabadságharc során rábízott gyermek-kórházban (egy főorvos, két segédorvos) működésének végére 13 orvost foglalkoztatott. Jelentős érdeme, hogy bevonta a gyermekorvoslás körébe a ma határterületnek nevezett diszciplínákat: szemész, fülész, sebész, gégész, kórboncnok. Ennek a multidiszciplináris megközelítésnek kedvező folytatását a mai napig élvezzük.

Bókay János junior az USA-ban szerkesztett intubációs gége stent segítségével biztosította a túlélést a diftériás betegek többségének. A Behring (első Nobel-díjas) által bevezetett és diftéria elleni antitoxint termelő eljárás lényegesen jobb eredményeket biztosított ebben a betegségben szenvedőknek. A megtermelt ellenanyag kipróbálásában a budapesti gyermekklinika jelentős szerepe volt. Bókay a varicella és a herpes zooster közös kórokozóját tisztázta és ezzel teljesen új lehetőséget ismert fel. A Pirquet és a magyar Schick Béla által bevezetett tuberkulin bőrreakcióról szóló előadás a Budapesten rendezett nemzetközi kongresszuson hangzott el. Vég-helyi Péter munkatársával közösen írta le a Giardia lamblia okozta malabszorpció szindrómát.

Mindezek az adatok mutatják, hogy a magyar gyermekorvosok és ezen belül a Schoepf-Bókay iskola jelentős eredményekkel gazdagította diszciplínánkat.

„Én mindent elhittem a doktoroknak” – sikeres leszoktatás szondatáplálásról

Gulácsi Ágnes, Scheuring Noémi, Karoliny Anna, Nagy Eszter, Lőrincz Margit

Heim Pál Gyermek-kórház, Budapest

gulacsiagnes@gmail.com

Bevezetés. A klinikailag jelentős koragyermekkori táplálási problémák hátterében leggyakrabban összetett etiológia áll. Egy 4 hónapos, nasojejunális szondán táplált csecsemő esetén mutatjuk be, hogy hogyan sikerült visszaállítani per os táplálását komplex kivizsgálás és kezelés által.

Anyag és módszer. A negatív perinatális anamnézisű gyermek kórelőzményéből kiemelendő, hogy több alkalommal kezelték a területileg illetékes kórházban táplálási probléma, exsiccatio, izomhypotonia és congenitalis stridor miatt. Neurológiai kivizsgálás során (genetika, anyagcsere-vizsgálat, koponya MRI) az izomhypotonia oka nem igazolódott. Fejlődésneurológiai kivizsgálásakor kóros eltérést nem találtak. A szoptatás felváltása tápszerrel, majd tápszerváltást követően is fennálló táplálás elutasítás, gyakori bukás, súlycsökkenés miatt kezdetben nasogastricus, később nasojejunális szondatáplálást indítottak. Emellett súly emelkedett, neurológiai státusza is sokat javult, de naponta több alkalommal gyomor-nedvet hányt, és szájon át alig fogadott el adagokat.

Eredmények. Gasztroenterológiai osztályunkon tehéntejfehérje allergia gyanúja miatt extenzíven hidrolizált tápszerre tértek át, enyhe oesophagitis miatt pedig protonpumpa-gátló kezelést indítottak. Izomhypotonia okán rendszeresen gyógytornász foglalkozott a gyermekkel. A táplálás elutasításának összetett háttere miatt napi rendszerességgel szülő-csecsemő konzultációkra került sor, mely során a táplálkozási viselkedés és attitűdök tematizálása, a mögöttes anyai félelmek és hiedelmek értelmezése, táplálási interakció videó elemzése, valamint részletes táplálással kapcsolatos viselkedésterápia történt. Kitértünk a környezeti befolyásoló hatások figyelembevételére is. A gasztroenterológiai kivizsgálás eredményét és a korábbi információkat összevetve arra jutottunk, hogy a gyermek táplálás elutasításának hátterében nem áll olyan organikus ok, ami ezt indokolná. Ezért az alkalmazott komplex kezelés mellett a szondatáplálást lépésenként elhagytuk, per os táplálását kanalas módszerrel fokozatosan fel tudtuk építeni. Távozásakor a gyermek 3-4 óránként evett, alkalmanként 20-40 perc alatt, megfelelő mennyiséget, melyhez magától ébredt, ekkor élénken hozzáfogott az evéshez, jól kooperált.

Következtetés. A csecsemőkori táplálási problémák leggyakrabban adódóan erősen hatnak a környezet és a közvetlen gondozók lelkiállapotára, kompetenciaérzésére, a szülő-gyermek kapcsolat alakulására, a gyermek testi, szociális és érzelmi fejlődésére. A probléma súlyosbodása és a szövődmények megelőzése miatt kiemelten fontos, hogy mielőbb komplex, multidiszciplináris felmérést és kezelést biztosító team foglalkozzanak az ilyen esetekkel.

Kéretlen ajándék

Lévai Ildikó, H. Nagy Katalin

Pándy Kálmán Megyei Kórház, Gyermekosztály, Gyula
hajdukati.gyk@pandy.hu

„Mi sem kértük, csak kaptuk!” – az üzenetértékű gondolat, s annak a társadalom felé történő közvetítése volt az alapmotivációja a Diaboló Alapítvány Kéretlen ajándék



című rövidfilmjének. A gyermekkori diabéteszt naturálisan, az átlagnéző számára időnként sokkoló képsorokkal ábrázoló film valós élethelyzeteken alapul.

Kiindulópontja a diagnózist követő krízis-időszak, majd a diabétesz huszonnégy órás, élethosszig tartó mókuske-rekén át ismerhető meg a különböző életkorú gyermekek állandó küzdéssel, fájdalommal, lemondással kereszte-zett, ám mégis kiegyensúlyozott, teljes értékű élete.

Legfontosabb üzenete a cukorbeteg gyermekek társadal-mi megítélésének helyreigazítása, s figyelemfelhívás az 1-es típusú diabétesz előfordulásának emelkedésére.

A főszereplő gyermekek, családjaik, a közreműködő in-tézmények, egyesületek, sportklubok és a dr. H. Nagy Katalin vezette Békés megyei diabétesz gondozó csapat országosan is példaértékű együttműködésének eredmé-nye a „Kéretlen ajándék”. A filmet Lévai Ildikó, érintett szülő rendezte a gyulai székhelyű AstroNova Film közre-működésével.

A film megtekinthető a következő linken: <https://www.youtube.com/watch?v=1T6d30VwXd4>

„Orvosgyógyszer” Gyermeorvos kommunikáció a XXI.században

Harmat György

Semmelweis Egyetem Főiskolai Kar
gyharmat1951@gmail.com

Az elmúlt évtizedekben jelentősen megváltozott az or-voslás szerepe, helye a társadalomban, és ezzel együtt változott az orvos személye, feladata és viszonya a be-teghez és a betegségekhez.

Számos szakterületnél fokozott elidegenedés figyelhető meg, a technika fejlődése elválasztja az orvosok egy ré-szét a közvetlen betegellátástól. Ez alól talán az egyik utolsó kivétel a gyermekgyógyászat, hiszen a gyermekek folyamatos, hosszú kapcsolatban vannak a házi gyer-meorvossal és persze a szülőkkel.

Ez a kapcsolat biztonságot, bizalmat jelent és ennek alapfeltétele a megfelelő kommunikáció és az orvos sze-mélye, személyisége.

Ez is tanulható, elsajátítható módszer, mely tapasztala-tot és gyakorlatot igényel.

Manapság felgyorsult világunkban, a rohamosan növek-vő információ tömeg, és az egy betegre jutó csökkenő időráfordítás és figyelem megnehezíti a gyermekorvosok helyzetét, ezzel szemben növekszik az igény a személy-re szabott ellátás, gyógyítás bevezetésére.

Érdemes visszanyúlni a múltba és rehabilitálni, vagy újra felfedezni a személyes, gyógyító gyermekorvost.

Elég kizárólag a somaticus tüneteket kezelnünk a gyarapodási elégtelenség gyógyításakor?

**Martonosi Ágnes Rita, Scheuring Noémi,
Karoliny Anna, Lőrincz Margit**

Heim Pál Gyermekkórház, Budapest
mailto:agirmartonosi@gmail.com

Bevezetés. A csecsemőkori táplálási problémák kezelé-se mindennapi gyakorlatunkban az egyik legnagyobb ki-hívást jelentő feladat. A gyermekorvosi gyakorlat eszkö-zeivel nehezen befolyásolható gyarapodási elégtelenség hátterében gyakran nemcsak organikus, hanem funkció-nális okokat is keresünk és orvosolunk szükségessé.

Anyag és módszer. Egy esettanulmány kapcsán bemutat-juk a csecsemő-szülő konzultáció fontosságát és effekti-vitását a medikális kezeléssel párhuzamosan.

Eredmények. Egy 5 hónapos csecsemő táplálási és kriti-kus súlygyarapodási elégtelenségét ismertetjük, amely 6 hetes korában kezdődött az anyatejes és tápszeres táplá-lás elutasításával. Sem laktációs szaktanácsadó bevoná-sa, sem több tápszer kipróbálása nem javított az állapo-tán. Elesett általános állapota, fizikális statusa és 10-25-ös percentilen stagnáló súlya miatt a csecsemő kórházba került, ahol a kivizsgálás részeként az organi-kus betegségeket fizikális, laboratóriumi és radiológiai vizsgálatokkal tematikusan kizártuk. Laktóz intoleranci-áját kezeltük, de súlya továbbra sem emelkedett, és egy-re erősebb distress jeleit mutatta táplálás közben. A szü-lők is fokozatosan egyre aggodóbbá váltak az állapotá-val kapcsolatban, per os bevitel tartósan elégtelenné vált, ezért nasogastricus szondán keresztül táplálék ki-egészítésre szorult. Ezzel párhuzamosan napi 1-2 alka-lommal speciálisan képzett szakember bevonásával 30 perces konzultációkat tartottunk 12 napig a kórházi bent fekvés alatt és 5 további alkalommal a kontroll vizsgála-tok során. A fő témák a következők voltak: a csecsemő érzelmi állapotának fejlődése, az érzelmek kifejezése, valamint a táplálkozási viselkedés megítélése és annak figyelembe vétele. Jó általános állapotban, emelkedő súlygörbével emittáltuk a csecsemőt. Otthonában a per os bevitel fokozatosan nőtt, így 2 hónappal később eltá-volíthattuk a szondát. A jelenleg 10 hónapos gyermek szilárd ételeket eszik, cumisüvegből tápszer iszik, és megfelelő a pszichomotoros fejlődése is. A súlya jelen-leg az 50-75 percentilis görbén emelkedő tendenciát mutat.

Következtetés. A csecsemőkori táplálási problémák ke-zelésakor figyelembe kell vennünk a szervi tünetek mel-lett a mentális tényezőket is. A funkcionális betegségek terápiájában a csecsemő-szülő konzultáció effektív ki-egészítő módszernek bizonyul a gyermekgyógyászati osztályos gyakorlat során.

**Budai Anzix****Asbóth Dorottya, Noll Judit***Szent János Kórház és Észak-budai Egyesített Kórházak
lupusetuxor@gmail.com*

A budapesti gyermekbőrgyógyászat története több mint 60 évre tekint vissza, az első gyermekbőrgyógyászati osztály Pesten, a Heim Pál Kórházban létesült. A szakrendelések zöme azonban a mai napig a pesti oldalon található hátrányos helyzetbe hozva Buda és vonzáskörzete lakosait. Budán 4 év kivételével, amikor a fekvőbeteg osztály az átépítés miatt átmenetileg a Szent János Kórházban, a mai gyermeksebészeti osztály területén üze-

melt csak szakrendelés működött csekély óraszámmal, az utóbbi években mindössze heti 9 órában. Buda gyermekbőrgyógyászati ellátása 2015 decemberével, a szerzők érkezésével jelentősen bővült. Ma már minden nap elérhető szakrendelés, emellett mód nyílik vírusos szemölcsök rövid narkózisban történő eltávolítására, és az anyajegyek számítógépes rögzítésére, összehasonlítására is. A szerzők jelen előadásukban csokrot kínálnak az eltelt fél év gyermekbőrgyógyászati beteganyagából, esetbemutataikat a budai ellátás történetének, elsősorban az építészeti vonatkozások ismertetésével fűszerezve.



VARIA II. SZEKCIÓ

Indikátorok a sürgősségi ellátásban

Bognár Zsolt, Majoros Xénia, Abonyi Viktória

Heim Pál Gyermekkórház Sürgősségi Betegellátó Osztály
bognarzs@heimpalkorhaz.hu

Bevezetés. A sürgősségi ellátás minőségének vizsgálatára ugyanúgy indikátorok szükségesek, mint bármely egyéb egészségügyi tevékenység, szolgáltatás esetében. Az ellátás speciális jellemzői miatt azonban a hagyományos minőségügyi jelzők itt nem használhatók: a belgyógyászati típusú ellátásnál a különböző betegségek ápolási ideje, az operatív ellátásnál a műtéti szövődmények és reoperációk kialakulása. Ugyanakkor pont ezek a speciális jellemzők lehetnek alkalmasak az ellátás körülményeinek vizsgálatára.

Anyag és módszer. Az előadásban a Heim Pál Gyermekkórház Sürgősségi Betegellátó Osztályának 2015. évi járóbeteg ellátási adatainak alapján vizsgáltuk a 72 órán belül ismétlődő megjelenések számait. Elemeztük a demográfiai (kor) és szakmai (felvételre kerülők aránya, kórházi tartózkodás hossza) adatokat.

Eredmények. A mintegy 30000 beteg közül megközelítőleg 3,5 % jelent meg újra 72 órán belül, ami megfelel a nemzetközi irodalomban található arányoknak. A kórcsoportokat figyelembe véve dominánsan a 6 év alatti korosztály volt reprezentálva. Az ismételten vizsgálatra jelentkezők közül a kórházba felvettek aránya megegyezett a kontrollcsoportéval (egyszeri vizsgálatra jelentkezés.) és kórházi tartózkodásuk ideje sem volt szignifikánsan nagyobb.

Következtetés. A kórházi felvételek arányának és a kórházi tartózkodás hosszának egyezősége alapján az ismételt vizsgálatra jelentkezés háttérében orvos szakmai okokat nem azonosítottunk. Az irodalmi adatoknak megfelelően a 72 órán belül ismételten vizsgálatra jelentkező betegek számának és ellátásuk további jellemzőinek vizsgálatát alkalmasnak találjuk indikátorként egy sürgősségi osztályon folyó szakmai munka vizsgálatára.

Distalis hypospadiasis kezelése Beck műtéttel-kiváló hosszú távú eredmények

Kovács Tamás, Balogh Brigitta

SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Gyermeksebészet, Szeged
kovacs.tamas@med.u-szeged.hu

Bevezetés. A distalis hypospadiasis műtéti kezelésében elterjedt technikák általában más szövetrel való húgycsőptöltést alkalmaznak, különböző fokú szövődmenyrátával (fistula, szűkület). A Beck műtét lényege, hogy a saját urethra mobilizálásával és elongálásával elkerüli a nem-urethrális szövetek használatát az urethroplastica során. Célunk az volt, hogy a Beck-műtét hosszú távú

eredményességét vizsgáljuk a betegek szubjektív elégedettsége és objektív paraméterek alapján.

Módszer. 2003. január és 2011. december között Beck szerint operált 142 betegből 80 (56%) jelentkezett kontrollvizsgálatra. A szülővel és gyermekkel együtt egy szubjektív kérdőívet töltöttünk ki az életminőségről a műtét előtti és utáni állapot összehasonlítóva. A Hypospadias Objective Scoring and Evaluation (HOSE) alapján objektíven értékeltük a posztoperatív állapotot, beleértve a meatus helyzetét, alakját, a vizeletsugarat, esetleges görbületet illetve fistulát.

Eredmények. Preoperative a meatus 7%-ban a glanson, 75%-ban a sulcus coronariusban és 18%-ban a penis distalis harmadában helyezkedett el. A műtétet követően a húgycsőnyílás 55%-ban a glans végén, 41%-ban a glans distalis 2/3-ában, míg 4%-ban az eredeti helyen volt található. A vizeletsugár a műtét előtt 79%-nál lefelé irányult, míg a műtét után mindössze 5% panaszolt enyhe eltérést. Szűkület miatti húgycsőtágításra 14%-ban volt szükség. Sipolynyílás 3 betegnél (3,8%) alakult ki. Görbület és merevedési fájdalom a betegeink körében nem jelentkezett. A 10 pontos elégedettségi kérdőívben a szülők átlagban 9,2-nak, a gyermekek 9,16 pontnak értékelték a műtét után elért eredményt. A HOSE értékek (0-16 pont) alapján 15,16 átlagot kaptunk (13-16), mindössze 4 betegnél értékeltük 13 pontnak. Az alacsonyabb elégedettség nem korrelált az alacsonyabb HOSE score-al. 17 serdülő beteg eredményei sem tértek el a többi betegétől.

Következtetés. A distalis hypospadiasis műtéti kezelésében a Beck műtét a kizárólag saját urethra szövet felhasználásának köszönhetően alacsony szövődmenyrátával, kiváló hosszú távú funkcionális és objektív eredményekkel alkalmazható.

Vesicoureterális reflux prognózisát befolyásoló tényezők

Martyn Mária

Szent János Kórház Budai Gyermekkórház Telephely,
Budapest
martynm@t-online.hu

Bevezetés. Vesicoureterális reflux (VUR) kivizsgálásának, a pontos diagnózisának jelentőségét hangsúlyozza az a tény, hogy a VUR veseparenchyma károsodáshoz, hipertóniához illetve akár veseelégtelenséghez is vezethet. Az előadás célja, hogy irodalmi adatokkal is alátámasztva megvilágítsa azokat a tényezőket, melyek a prognózist alapvetően befolyásolják. A megoldás a reflux nefropátia (RN) megelőzése lenne, de a tudomány jelen állása szerint a korai VUR diagnózis, az adekvát kezelés, valamint a már kialakult RN felismerése és megfelelő gondozása a reálisan megvalósítható módszer.



Anyag és módszer. Az előadás tárgyalja a RN-hoz vezető lehetséges patomechanizmusokat, valamint részletezi a már kialakult RN szövödményeit és kutatja ezek korai felismerésének, kezelésének lehetőségeit.

Eredmények. RN patomechanizmusát még nem ismerjük, de úgy tűnik a fokális renalis diszplazia (primer VUR), az intrarenalis reflux, valamint a gyulladás szerepet játszik a kialakulásában. Nem tudjuk, hogy a VUR fokozata, vagy egy veleszületett hipoplazia/diszplazia az elsődleges ok a hegesedés kialakulása szempontjából. RN miatt eltávolított vesék 21%-ban FSGS volt szövettanilag kimutatható, sőt irodalmi adatok szerint unilaterális RN esetén az ellenoldali vesében is. A patogenesis hátterében a glomeruláris hiperfiltrációt, valamint immunmechanizmust tételeznek fel.

A RN incidenciáját befolyásoló tényezők: a VUR felismerési ideje, fokozata, a diszfunkcionális vizelet jelenléte, a biológiai nem.

A RN következményei: hipertónia, proteinuria, terhességi komplikációk, krónikus veseelégtelenség

Hipertónia: RN-ás betegek 15 éves utánkövetésénél átlagosan 13%-ban mutatható ki hipertónia, az esetek egy részében emelkedett a plazma renin aktivitás

Proteinuria: RN-ás gyerekek 51%-ban kimutatható mikroalbuminuria, valamint alacsony mólsúlyú tubuláris fehérjék ürítése pl. B-2- microglobulin

Terhességi komplikációk: RN fokozza a gestációs hipertónia, pre-eclampsia és fetális károsodás előfordulását, míg VUR vesekárosodás nélkül csak a húgyúti infekciók gyakoriságát növeli

Krónikus veseelégtelenség: RN-ás gyerekek 12-21%-ban fordul elő, a 4. leggyakoribb oka a gyermekkori veseelégtelenségnek.

Következtetés. Nincs „evidence-based guidelines” a RN kezelésére, de javasolható a korai VUR diagnózis és megfelelő kezelésen túl DMSA, illetve esetleg biomarkerek (NGAL) alkalmazásával a RN mielőbbi kimutatása, ennek fennállása esetén mikroalbuminuria, B-2-mikroglobulin, érnymás, vesefunkció ellenőrzés, adott esetben ACEI/ARB, felvilágosítás/terhesség/, szoros együttműködés belgyógyász nefrológussal.

Nyelészavar hátterében álló ritka kórkép

Varga Ágnes¹, Kovács Tamás¹, Rosztóczy András², Szűcs Dániel¹

¹Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ, Szeged

²I. Sz. Belgyógyászati Klinika, Szeged

agivarga213@gmail.com

Bevezetés. Az achalasia 15 év alatti gyermekek körében igen ritka kórkép, melynek incidenciája 4-6/ 1 millió, csupán a betegek 5%-a 15 év alatti, a nyelőcső ismeretlen etiológiájú primer neurodegeneratív betegsége, azonban szekunder módon – infekció, malignitás vagy iatrogén ártalom révén – is kialakulhat.

Esetismertetés. Két éve fennálló nyelészavar miatt érkezett a 10 éves gyermek klinikánkra. Korábban izotópos vizsgálattal gastrooesophagealis reflux diagnózisát állították fel, alacsonynövésmiatt endokrinológiai kivizsgálás történt. Fizikális vizsgálat során kóros nem igazoló-

dott. Elhúzódnak nyelészavara miatt felső tápcsatornai endoszkópia történt, mely során a nyelőcső középső-distalis harmadának tágulatát és szűk cardiat láttunk. Ezt követően kontrasztos nyelésvizsgálat készült. Mindkét vizsgálat eredménye achalasia fennállását igazolta. Nyelőcső manometriás vizsgálat II-es típusú achalasiára jellemző képet mutatott. Allgrove-szindróma fennállását a klinikai adatok kizárták. A beteg származása és dél-amerikai tartózkodása felvetette a Chagas kór gyanúját, ezt azonban a külföldön elvégzett negatív *Tripanosoma cruzi* antitest eredménye nem igazolta. A szűk szakaszt rendszeresen egyre növekvő méretű ballonokkal endoszkóposan tágítjuk, a dysphagiája a tágítások után mérséklődött, jelenleg már darabos ételt is elfogyaszt. Amennyiben panaszait az endoszkópos ballon dilatáció nem oldja meg, myotomia, esetlegesen antireflux műtét válhat szükségessé.

Következtetés. Az eset bemutatását az achalasia ritkasága miatt tartottuk érdekesnek.

Benignus csontciszták sebészi kezelése klinikánkon

Vizi András, Juhász László, Kovács Tamás

SZTE ÁOK Gyermekklinika és Gyermek Egészségügyi Centrum, Gyermeksebészet, Szeged

dr.andras.vizi@gmail.com

Bevezetés. A benignus csontciszták előfordulása gyermekkorban ritka. Három típusuk ismert. Az egyszerű vagy szimpla ciszta, az aneurizmás csontciszta és traumás csontciszta. Gyakran semmiféle tünetet nem okoznak, felismerésük röntgen melléklet eredménye lehet illetve banális traumára bekövetkező patológiás törés hívhatja fel rájuk a figyelmet. Leggyakoribb lokalizációjuk a hosszú csöves csontok metafizise. Kiterjedésük igen nagy is, akár 5-6 cm-es méretet is elérhetik a periosteumot elvékonyítva.

Patológiás törés előfordulása esetén a kezelésben gyakran nehézségekbe ütközünk, ezért ezen ciszták korai felismerése és preventív ellátása kiemelkedően fontos.

Célkitűzés. Előadásunk célja a benignus csontciszták esetében a Szegedi Gyermekklinikán alkalmazott protokoll és kezelés ismertetése.

Eredményeink. Az elmúlt 3 évben Klinikánkon benignus csontciszták esetében egy új eljárást vezettünk be. A felismerés után tervezett műtét keretében a csontciszta kikaparása csontpótló anyaggal való kitöltése és a hosszú csöves csont velőürszegezése a kezelési eljárás, melyet előadásunkban ismertetünk.



High flow terápia – híd a sürgősségi és intenzív terápia között

**Vojcek Eszter, Schuler Zsófia, Vatai Barbara,
Lódi Csaba, Krivácsy Péter**

*Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekklinika, Budapest
vojcekeszter@gmail.com*

Bevezetés. A high flow terápia egy non invazív légzésmogatási technika, ahol orreszközön keresztül magas áramlással párástított oxigénnel lélegeztetjük a beteget. Ezáltal a felső légutak addigi holt tereit átmosva jobb lélegeztetési eredményt érhetünk el, gyakran elkerülhetjük az intubálást.

Nemzetközi vizsgálatok igazolják, hogy gyermekek körében bronchiolitisben és asthma akut exacerbációjában kimondottan hasznosnak találták a high flow terápia használatát.

Anyag és módszer. Klinikánkon az elmúlt egy évben kezdtük el használni ezt a lélegeztetési eljárást elsősorban bronchiolitis-szel, asthma akut exacerbációjával ke-

zelt gyermekek esetén, illetve a lélegeztető gépről való leszoktatásban extubálás után. A beállítások között a 2-8 l/min áramlást választottuk.

Eredmények. Hat gyermek esetén alkalmaztunk high flow terápiát, ebből egy gyermeket kellett később akut állapotrosszabbodás miatt intubálni. A többi esetben elmondható volt, hogy a nasalis CPAP terápiával összehasonlítva a gyermekek jobban tolerálták ezt a lélegeztetést, kevesebb szövődménnyel kellett számolni (orrövény sérülés, pneumothorax), a nővérek pedig szívesebben alkalmazták a jobb compliance miatt.

Következtetés. Szükségesnek látjuk ennek további vizsgálatát kifejezetten a sürgősségi gyermekellátás szempontjából. Középtávú terveink között szerepel egy randomizált kontrollált vizsgálat, melyben a CPAP és a high flow hatékonyságát összehasonlítjuk, a high flow alkalmazására vonatkozó protokollok kidolgozása, illetve klinikai vizsgálatok elvégzése az alkalmazhatóság és mellékhatás profil vizsgálata céljából.



Névmutató

A

Ablonczy László 306, 307
 Abonyi Viktória 324
 Ábrahám Rita 293
 Adamovich Károly 311, 312
 Altmayer Anita 293
 Arató András 297
 Asbóth Dorottya 323
 Azzolina-Takács Klára 320

B

Bakki Judit 293
 Balázs Gergely 296
 Balla György 296
 Balogh Brigitta 324
 Balogh István 316
 Barsi Péter 315, 317
 Bella Zsolt 308
 Benedek Pálma 308
 Benn Orsolya 296
 Bereczki Csaba 298, 306, 315
 Berényi Marianne 317
 Béres Nóra Judit 297
 Berkes Andrea 296
 Bessenyei Beáta 316
 Bodrogi Tibor 311
 Boehm Günther 299
 Bogáts Gábor 306
 Bognár Erika 311
 Bognár Márta 318, 319
 Bognár Zsolt 324
 Bókay János 290
 Bokor Szilvia 291
 Budan Imola 305
 Büki András 314
 Bwee Tien Poll-Thé 316

C, Cs

Cholnoky Eszter 302
 Csábi Eszter 308
 Csákányi Zsuzsanna 310
 Csáki Csilla 293
 Cseh Áron 288, 297
 Cserháti Endre 321
 Csoma Zsanett Renáta 293, 294
 Csuzdi Veronika 305

D

Dávid Máté 314
 Deborah J. Morris-Rosendahl 317
 Decsi Tamás 299

E

Enza Maria Valente 315
 Erhardt Éva 291, 305
 Ertl Tibor 312

F

Farkas András 311, 312
 Fekete Ferenc 304
 Felkai Mária 317
 Franczia Péter 294, 311
 Frank Baas 316

G, Gy

Gács Éva 296, 305, 309
 Gál Péter 311
 Gárdos László 288
 Gellén Balázs 288
 Gitter, Roland 287
 Gulácsi Ágnes 321
 Guóth Gábor 296
 Győrfy Ágnes 309, 310
 Gyuricza Anikó 318
 Gyurkovits Zita 293
 Gyűrűs Éva 309, 310

H

H. Nagy Katalin 298, 321
 Harangi Ferenc 295
 Harmat György 322
 Hartyánszky István 306
 Hau Lúdia 302
 Havasi Katalin 306
 Hidvégi Erzsébet 298
 Hollódy Katalin 314
 Horóczy Zoltán 302
 Hortobágyi Tibor 316
 Horváth Adrienne 305
 Horváth Ágnes 288
 Horváth Bernadett 309, 310
 Hosszú Éva 288

J

Jakab Andrea Emese 298
 Jakobik Viktória 299
 Janacsek Karolina 308
 Jávorszky Eszter 315
 Jikke-Mien F. Niermeijer 316
 Józsa Gergő 295, 302
 Juhász László 325
 Juhász Zsolt 295

K

Kálmán Andrea 306
 Kalmár Tibor 290, 315
 Kardics Kinga 310
 Karg Eszter 290
 Karoliny Anna 321, 322
 Katona Gábor 304, 308, 310
 Katona Márta 306, 307
 Kerékgyártó Zoltán 290
 Kis Éva 307
 Kiss Erika 290, 291, 319
 Kiss Gabriella 308, 310
 Kiss Zoltán 297
 Kollár Edit 308
 Kollár Katalin 314
 Kosik Anna 296
 Kovács Bernadett 302
 Kovács Tamás 307, 309, 324, 325
 Kozári Adrienne 291
 Kövér Anna 311
 Kövesdi József 313
 Kristóf Katalin 304
 Krivácsy Péter 326

L

Laki István 309, 310
 Lanszki Judit 310
 Laufer Zsófia 314
 Lelkes Kata 290
 Lévai Ildikó 321
 Lódi Csaba 326
 Lohner Szimonetta 299
 Lőrincz Margit 321, 322
 Löwy Tamás 309, 310

M

Madarasi Anna 311
 Major Judit 310
 Majoros Xénia 324
 Marit B. Dijns-de Wissel 316
 Márk Mirkó 291
 Maróti Zoltán 315
 Márton Györgyi 296
 Martonosi Ágnes Rita 299, 322
 Martyn Mária 324
 Máté Adrienn 315, 316, 317
 Mateisz Lénárd 296
 Mátyus István 311
 Mellár Mónika 314
 Meszes Angéla 293

Mezei Györgyi 321
 Molnár Klára 302, 303
 Monostori Dóra 318
 Mosdósi Bernadett 302, 303, 304, 314
 Móser Judit 314
 Müller Katalin Eszter 297

N, Ny

Nagy Arnold 304, 315
 Nagy Dóra Zsuzsanna 314
 Nagy Eszter 321
 Nagy Nikolett 294, 317
 Nagy Péter 288
 Nemes Attila 307
 Németh Balázs 296
 Németh Dezső 308
 Németh Éva 299
 Németh Mária 319
 Noll Judit 323
 Nyul Zoltán 302, 303, 314

O

Oberitter Zsolt 302
 Oláh Éva 316
 Oliver Brandau 317
 Orvos Hajnalka 293
 Ottóffy Gábor 302, 311, 314

P

P. Szabó Gabriella 316
 Pálincás Edina 304
 Papp Ferenc 291, 319
 Papp Zsuzsanna 305
 Patocskainé Bükk Mónika 318
 Peter G. Barth 316
 Péterfia Csaba 312, 315
 Pintér Gábor 320
 Pintér Sándor 311, 320
 Prónai Julianna 311

R

Rácz Gábor 291
 Rácz Katalin 307
 Radonic, Marija 287
 Reismann Péter 319
 Réthy Lajos Attila 293, 300
 Rigó Zita 314
 Rimanóczy Éva 290, 304
 Rosdy Beáta 314
 Rosztóczy András 325
 Rovó László 308
 Rózsa Barnabás 302, 310, 315
 Rudas Gábor 314, 317
 Rüllné Barabás Ildikó 319

S

Scheuring Noémi 299, 321, 322
 Schranz, Dietmar 287
 Schuler Zsófia 326
 Seresné Szabó Ágnes 319
 Sieland Carolin 299
 Simon Erika 290, 319
 Simon Gábor 296, 306, 315
 Simon Kornélia 306
 Sipos Péter 302, 313
 Skobrák Andrea 314
 Soldi Sara 299
 Soltész Dorottya 299
 Soltész Gyula 298
 Somogyi Éva 311
 Sophie Saunier 315
 Sophie Thomas 315
 Stankovics József 302, 310, 315
 Stéger Gabriella 305, 309
 Stomfai Sarolta 302

Subicz Ágnes 309, 310
 Süli Mónika 311
 Szabó Adrienn 307
 Szabó Éva 294
 Szabó László 299, 309, 310
 Szabó Tímea Margit 316
 Szakszon Katalin 316, 317
 Szalai Zsuzsanna 295
 Szamosi Tamás 296
 Szántó Zsuzsanna 305
 Szász Mária 311
 Szatmári András 307
 Szatmári Ildikó 291
 Széll Márta 294
 Sziksz Erna 297
 Szilfai Nikolett 319
 Szili Nóra 299
 Szirmai Annamária 311
 Sztrihai László 315, 316, 317
 Szűcs Dániel 318, 325

T

Tabay Dóra 302
 Tálosi Gyula 294
 Tárnok András 311, 315
 Telcs Borbála 317
 Tészás Alexandra 315
 Theis Stephan 299
 Tobisch Borbála 288
 Tokodi István 296
 Tory Vera 311
 Tóth Eszter 295
 Tóth Fanni 296
 Tóth G. Ágnes 296, 305, 309
 Tóth-Molnár Edit 294
 Török Dóra 288
 Török Rozália 305
 Tunyogi-Csapó Miklós 295

U

Uherczky Gábor 305, 309
 Újfalusi Anikó 316
 Újhelyi Enikő 307
 Újszászi Éva 309, 310

V

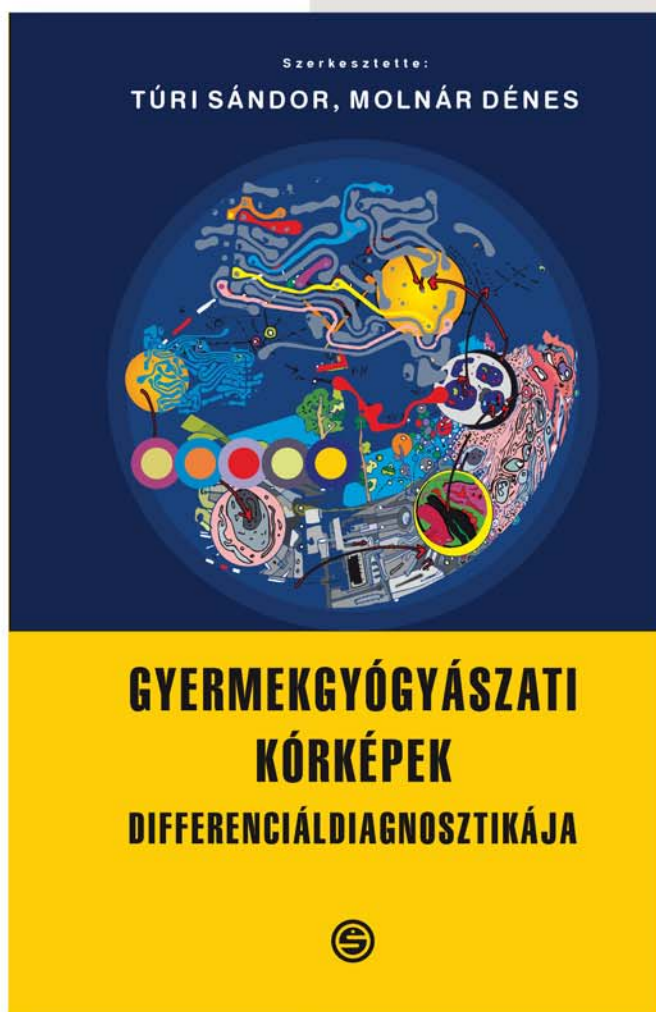
Vajda Zsolt 288
 van der Beek, Eline 288
 Vannay Ádám 297
 Várallyay György 317
 Varga Ágnes 296, 325
 Vasileiadis Sotirios 299
 Vástyán Attila 295, 303
 Vatai Barbara 326
 Veerle R. C. Eggens 316
 Veres Éva 314
 Veres Gábor 297
 Vilmányi Csaba 307
 Virág István 312
 Virágos Kis Katalin 302
 Vizi András 325
 Vojcek Eszter 326

Z

Zátonyi Adél 313
 Zavec Zsófia 308
 Zeffer Alexandra 320
 Zimmermann Alíz 316, 317
 Zombor Melinda 317
 Zsiedegh Petra 292

Megjelent Túri Sándor és Molnár Dénes szerkesztésében:

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.

■ 484 oldal, puhatáblás, strukturált fólia

Ára: 8000 Ft helyett most 6400 Ft

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

*Kövessen minket a facebookon, ahol elsőként értesül
a legújabb orvosszakmai könyveinkről:*



www.facebook.com/semmelweis.kiado

www.semmelweiskiado.hu

SZABÓNÉ KÁRMÁN JUDIT: A MAGYARORSZÁGI CIGÁNYSÁG I. (CIGÁNYOK ÉS ROMÁK)

Szabóné Kármán Judit



A magyarországi cigányság I. (Cigányok és romák)



MEGJELENT!

A cigánykérdés fontos kérdés – Magyarország jövője a kiművelt cigányfők sokaságán is múlik. A fontos dolgoknak történelmük van, melyek ismerete nélkül nem érthetjük meg a jelent és nem építhetjük, segíthetjük a jövőt.

A könyv szerzője a hazai cigányság kutatója, aki tudományos igényességgel és az egyetemi oktató gyakorlatával, avatott szakértőként mutatja be a hazai cigányság sorsát gondosan, részletesen és tárgyilagosan. A közel 600 éve érkező bevándorlókat hol megbecsülték, hol eltűrték vagy éppen kiközösítették. Helyzetük a XXI. század elejére sem rendeződött megnyugtatóan. A cigánykérdés nem cigány kérdés, a több száz éve fennálló egyenlőtlenségek és feszültségek a társadalom közös kihívása; mulasztásos humanitárius jogsértés hazánkban és egész Európában! A cigányság beilleszkedéséhez, gazdag hagyományainak, kultúrájának megőrzéséhez elengedhetetlen az értelmiség számának növekedése, mely kétoldalú erőfeszítést igényel. A könyv e küzdelemhez nyújt felbecsülhetetlen segítséget.

*Prof. Dr. Rosivall László,
a cigány orvos-egészségügyi program elindítója*



Ára: 5900 Ft.

Megvásárolható a Legendus és az EOK Könyvesboltokban, illetve megrendelhető honlapunkról.



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

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



LEGENDUS KÖNYVESBOLT
1089 Budapest, Nagyváradi tér 4.
Tel.: 210-4408, 459-1500/56353
Nyitva tartás: H-P: 9-17 óra
E-mail: info@semmelweiskiado.hu

EOK KÖNYVESBOLT
1094 Budapest, Tüzoltó u. 37-47.
Tel.: 459-1500/60475
Nyitva tartás: H-P: 9-16 óra