

Gyermekgyógyászat

tudományos és továbbképzési szaklap

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGÁNAK ORSZÁGOS FOLYÓIRATA



8
kreditpont

- Campylobacteriosis következményei
- Miért nem beszél ez a gyerek?
- Epileptológiai kivizsgálás során észlelt szívritmuszavarok
- Homoszexuális fiatalok a gyermekorvosi ellátásban
- Eosinophil oesophagitis
- „ARC-CSÓK” - Kálmán Mihály

Balázs Judit, Miklósi Mónika:



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.

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



E-könyvként is rendelhető!



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

A kiadó könyvei megvásárolhatók könyvesboltjainkban vagy megrendelhetők honlapunkról.

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

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

Gyermekgyógyászat

„... A beteg személyisége az orvos személyiségét,
nem pedig a technikai mesterfogásait igényli.”
(Jung híres svájci pszichológust idézi Kálmán Mihály)

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@tmkorkorhaz.hu
katalin.hollody@aok.pte.hu
kalman.mihaly@upcmail.hu
g.katona@t-online.hu
katona.marta@med.u-szeged.hu
kis.eva@med.semmelweis-univ.hu
kisscs@dote.hu
gkiss@heimpalkorhaz.hu
kovacs.akos@symposiumalapitvany.hu
kovacs.gabor1@med.semmelweis-univ.hu

Kovács Márta
Kovács Lajos
Kovács Tamás
Kövesi Tamás
Kriván Gergely
Laki István
Mikos Borbála
Mogyorósy Gábor
Nemes Éva
Nyul Zoltán
Szabó 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
kovacst@med.unideb.hu
tamas.kovesi@aok.pte.hu
krivang@hu.inter.net
gyermektudo@gmail.com
borbala.mikos@gmail.com
mogyoros@dote.hu
enemes@dote.hu
zoltan.nyul@aok.pte.hu
szabo.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, Nagyvárad tér 4.
Postacím: 1445 Budapest, Pf. 370

Telefon: 210-4403
Fax: 210-0914

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

www.semmelweiskiado.hu

Felelős kiadó: a Semmelweis Kiadó igazgatója

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

Grafika: Ángyán Gergő

Hirdetésszervező: Kovács Veronika
Telefon: 210-4403, 06-20221-5265
E-posta: kovacs.veronika@kiado.semmelweis-univ.hu
A szerkesztőség a hirdetések tartalmáért nem vállal felelősséget.

Nyomta és kötötte: Mester Nyomda

Megjelenés: évente 6 alkalommal,
3000 példányban.

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

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

CÍMLAPKÉP: NÉZŐK ÉS KÉPEK PEST-BUDÁN (lásd 190. oldal) című cikkből.
Ligeti Antal: Taormina Szicíliában, 1850-es évek második fele, olaj, vászon

„ARC-CSÓK”

Kálmán Mihály házi gyermekorvossal beszélget
Veres Gábor 131

NECROLOG

Dr. Hermann Róbert (1965-2016) 135

KUTATÓI LABORSAROK

A gyulladásos bélbetegségek kísérletes
állatmodelljei
*Veres-Székely Apor, Sziksz Erna dr.,
Takács István Márton, Veres Gábor dr.,
Szabó J. Attila dr., Vannay Ádám dr.* 136
Experimental animal models of inflammatory bowel diseases

PERINATALIS SAROK

Korai megelőzés lehetősége preimplantációs
genetikai diagnosztikával komplex szívfejlődési
rendellenességben
*Varga Tünde, Szentirmay Zoltán dr.,
Mátyás Szabolcs dr., Kovács Péter dr.,
Katona Márta dr., Hajdú Júlia dr.* 139
*Early prevention of complex congenital heart defects with the
use of preimplantation genetic diagnosis*

INFEKTOLÓGIA SAROK

Campylobacteriosis következményei
Pék Tamás dr. 143
Complications of a Campylobacter-enteritis

SEBÉSZETI SAROK

Diphallia – egy nagyon ritka fejlődési rendelle-
nesség
Kelemen Miklós dr., Kiss Imre dr. 145
*Case report of an extremely rare urogenital malformation.
Diphallia (doubled penis)*

DERMATOLÓGIA SAROK

Subcutan infantilis haemangioma szisztémás
propranolol kezelése
*Világos Eszter dr., Bihari Nagy Sándor dr.,
Harangi Ferenc dr.* 147
*Systemic propranolol therapy in children with deep infantile
hemangioma*

NEUROLÓGIAI SAROK

Epileptológiai kivizsgálás során észlelt szívrit-
muszavarok
*Siegler Zsuzsa dr., Csüllög Zsuzsa dr.,
Gyorskó Zsuzsa dr., Liptai Zoltán dr., Pap Zsolt dr.,
Gyömörei Beáta dr., Fogarasi András dr.* 150
Cardiac arrhythmias recorded during video-EEG monitoring

EKG-SAROK

Újszülöttkori advanced AV-blokk
Szabó Andrea dr., Ablonczy László dr. 154
Neonatal advanced AV block

HEPATOLÓGIA SAROK

Abernethy-malformatio
*Bódi Piroska dr., Kolozsvári Edina dr.,
Somogyi Délia dr., Sipos Péter dr.* 156

ANYAGCSERE SAROK

Veleszületett anyagcsere-betegségek diagnosztika:
laboratóriumi vizsgálati sémá
Szatmári Ildikó dr. 159
Inherited errors of metabolism: laboratory guide to diagnosis

RADIOLÓGIAI JELEK

„Jelek” a gyermekradiológiában
Molnár Diana dr. 162
Signs in pediatric radiology

ÖSSZEFOGLALÓ KÖZLEMÉNYEK

Miért nem beszél ez a gyerek?
(A gyermekkori beszédzavarok differenciáldiag-
nosztikája egy Landau–Kleffner szindrómás
gyermek esetbemutatása kapcsán)
Bodó Tímea dr., Kereki Judit, Fogarasi András dr. 163
*Why doesn't speak this child? (Differential-diagnosis of
childhood speech disorders through case report of a child
with Landau-Kleffner syndrome)*

Homoszexuális (LMBT) fiatalok a gyermekorvosi
ellátásban?
Somorjai Noémi 169
Homosexual (LGBT) youth in pediatric care?

Az eosinophil sejtek szerepe a gastrointestinalis
kórképekben II. – Eosinophil oesophagitis
gyermekkorban
Nemes Éva dr. 174
Eosinophilic esophagitis in children

ESETISMERTETÉS

Kisdedkori légúti haemangioma sikeres
béta-blokkoló kezelése
*Mandula Tünde dr., Mikos Borbála dr.,
Szabó-Kovács István dr.,
Szabolcs Andrea dr., Katona Gábor dr.* 178
*Successful beta-blocker treatment of infantile airway
hemangioma*

Primer amenorrhoea - váratlan diagnózis
*Gál Veronika dr., Haltrich Irén dr.,
Bertalan Rita dr.* 180
Primary amenorrhoea – unexpected diagnosis

PREVENCIÓ

Az allergiás betegségek megelőzésének lehetősé-
gei a legújabb ajánlások alapján.
Az első 1000 nap jelentősége
Polgár Marianne dr. 184
*Primary prevention of food allergy: review based on
international guidelines. Importance of The First 1000 Days
of Life*

2016 az elhízás elleni harc éve
Year on ending childhood obesity 186

KONGRESSZUSI BESZÁMOLÓ

Beszámoló a 14. WAIMH konferenciáról
Scheuring Noémi dr. 189

KÉPZŐMŰVÉSZET

Nézők és képek Pest-Budán
Szalay Ágnes 190

TALLÓZÓK

Pancreatitis és vena portae thrombosis gyerekek-
ben: A tyúk volt előbb, vagy a tojás
Farkas Bernadett Frida 149

Vérnyomás-monitorozás a komplikált infantilis
haemangioma propranolol terápiájának indukci-
ós és fenntartó periódusában
Harangi Ferenc dr. 188

„ARC-CSÓK”

Kálmán Mihály házi gyermekorvossal beszélget Veres Gábor

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

**Kedves Kolléga!
Kedves Mihály! Hogyan emlékszel vissza a kezdetekre? Hogyan lettél orvos, gyermekorvos?**

Mielőtt a kérdésre válaszolnék, szeretném elmondani, hogy őszintén meglepett a felkérés, hogy interjúalanyként szerepeljek az „Arc-csók” rovatban. Arra gondoltam, hogy egyrészt



erre a megtiszteltetésre én érdemtelen vagyok. Másrészt gondolkodóba estem, hogy mit is üzenjek a jövő orvosainak a rovatban eddig szereplő kiemelkedő gyermekorvosok, orvostanárok üzenetei után.

Egyébként máig pontosan emlékszem a rovatnak címet adó Nagy László interjúra. Ez az emlék, ahányszor csak olvasom ezeket a beszélgetéseket, mindig eszembe jut. Az interjú idézett utolsó mondata már akkor megrendített. Noha ilyen költői módon én nem tudom megfogalmazni aggodalmaimat, de engem is sokat foglalkoztat az a kérdés, hogy vajon jó irányba halad-e az emberi civilizáció fejlődése? Nagy László – röviddel a korai halála előtt – valamit megsejthetett a jövő veszélyeiből. Igen, én is nagyon fontos üzenetnek gondolom, hogy az utánunk jövő generációknak „emberarca” maradjon. És ebben a rohamosan változó társadalmi környezetben őrizze meg emberarcát az orvoslás, a gyermekorvoslás is. Az elgépiesedett, felszínessé és haszonelvűvé vált világban az „emberarcúság” megőrzése az utánunk jövő generációk számára nem tűnik könnyű feladatnak.

Hogy mi indított arra, hogy orvos, gyermekorvos legyek? Erre máig nem tudok rájönni. A családban nem voltak orvosok, akik közeli mintát szolgáltatott volna a pályaválasztásomhoz. Ugyanakkor amennyire képes vagyok visszaemlékezni, én mégis mindig orvos, ráadásul gyermekorvos szeret-



tem volna lenni. Más szakma, hivatás vagy orvosi szakterület választása soha meg sem fordult a fejemben. A kezdeteknél a szüleimen kívül nagyon sokat köszönhetek gimnáziumi osztályfőnökömnek, *Bognár Józsefnek*, aki biológia-földrajz szakos tanárként és osztályfőnökként űzött, hajtott bennünket a kü-

lönböző országos biológiai versenyekre, ahol többnyire sikerrel szerepeltünk. Máig csodálom, ahogyan képes volt motiválni bennünket. Az így megszerzett biológiai ismeretek aztán hasznomra váltak az orvosegyetemi felvételinél is.

Ki volt a tanítómestered? Mi volt az a mondat vagy gesztus, ami még most is benned él, és segített abban, hogy jó orvos legyél?

Minden igyekezetem arra irányult és irányul, hogy minél jobb, felkészültebb gyermekorvos legyek. Ebben közről és távolról sokan segítettek. Ezt a célt mindig egy egész életre szóló programnak tekintettem. Nem tudom megtélni, hogy ez mennyire sikerült, ez nem is az én feladatomban. Mindenesetre soha nem voltam maradéktalanul elégedett magammal. A tudományos pályafutás valahogy elmaradt, talán nem voltam eléggé céltudatos, az önbi-zalmam is hiányzott, de lehetőségem sem volt hozzá. Ha mélyen magamba nézek, nem is igazán vonzott az egy-egy szűkebb szakterülettel való mélyebb foglalkozás. Ugyanakkor nagyon tiszteltem azokat, akik tudományos karriert futottak be.

Az egyetem elvégzése után két évet a szentesi, akkor még megyei kórház gyermekosztályán töltöttem. Ebből az időszakból máig kedves emlékeim vannak. Megismertem azt, hogy a nagyvárosban, fővárosban kívül egy kisebb településen – ahol nem érnek egymás sarkába a különböző speciális ellátó



intézmények – milyen körülmények között dolgozik a gyermekorvos. Ezután Budapestre kerülve a *Bogárdi Mihály* vezette újpesti gyermekosztályon dolgoztam. 1976-ban a Bókay klinikán szakvizsgáztam csecsemő- és gyermekgyógyászatból. 11 éves kórházi pályafutásom utolsó éveit a Madarász utcai Gyermekkorházban töltöttem. Itt meghatározó élményem volt *Kemény Pál* irányítása alatt dolgozni. Soha ki nem törölhető, számomra meghatározó emlék, ahogy a nagyvizit magyarázatai közben is szinte végig a gyermek pulzusán tartotta a kezét. A biztos, nagy ívű szakmai tudás mellett az ilyen szemlélet teszi igazán teljessé, emberarcúvá a gyermekgyógyász munkáját: a beteg gyermek pontos, elmélyült megfigyelése és klinikai vizsgálata. Ezt nagyon meg lehetett tőle tanulni. Hasonlóan nagy hatást tett rám az a szakmai bölcsesség és mély gyermekszeretet, mellyel *Szénásy József* gyermek-neurológus főorvos vizsgálta a betegeket. A távgyógyítással, a különböző okos „gépek” segítségével esetleg gyorsabban meg lehet állapítani a test betegségeit, de a pácienseink testi, lelki és szociális lényének, problémáinak holisztikus megközelítése csak az orvos-beteg személyes kapcsolatának bonyolult kölcsönhatásaiban valósulhat meg. Minden technikai és informatikai vívmány dacára továbbra is fontos, ha nem a legfontosabb „gyógyító tényezőnek”, az orvos személyiségét gondolom. A rengeteg adatból, információból csak az orvos képes tudáson, tapasztalaton alapuló bölcs döntést hozni. Jung a híres svájci pszichológus így ír erről: A beteg személyisége az orvos személyiségét, nem pedig a technikai mesterfogásait igényli.” Remélem, ez a mentalitás a digitális orvoslás – egyébként indokolt és hasznos – térhódítása mellett sem lesz soha divatjamúlt...

Több mint egy évtizedes kórházi gyakorlat után a praxisba kerülve, a sok hátráltató körülmény ellenére, megtaláltam ennek a munkának a szépségeit is. Születésétől követni egy gyermek fejlődését, a sok banális betegség rutin ellátása közepette kiszűrni a komolyabb betegségeket szép és felelősségteljes feladat. A gyermekgyógyászat nagy szentélyeinek, a klinikáknak a munkáját csak kívülről figyelhettem, 1-1 hónapos egyéni továbbképzések, egyetemi előadások alkalmával szíppanthattam bele az egyetemi műhelyek légkörébe.

Mennyiben értesz egyet azzal, hogy valaki előbb PhD-iskolát végez, és aztán indul neki a gyakorlati orvoslásnak? Hogyan látod a tudományos kutatás és a klinikai gyakorlat kapcsolatát?

A tudományos kutatás a speciális érdeklődés mellett rátermettséget, elkötelezettséget igényel. Szerintem az a jó, ha a kutató érdeklődését a betegség melletti gyógyító munka során keletkező problémák megoldása kelti fel. Úgy gondolom ezért, hogy jobb, ha a gyógyító és a kutató munka párhu-

zamosan halad. Ha ez mégsem így alakul, akkor azt tartom helyesebbnek, ha a klinikusi tevékenység megelőzi a PhD-iskola megkezdését. Fájlalom, hogy a tudományos kutatás – legalábbis eddig – nagyon távol esett a házi gyermekorvos gyógyító tevékenységétől. Nem tudom, hogy ez mennyire szükségszerű és nem hiszem, hogy ez így helyes. Ha korlátozott mértékben is, *de szélesebbre kellene nyitni a tudományos előrehaladás kapuját a területen dolgozó alapellátó gyermekorvosok számára is.* Vannak olyan témák, melyeket a területi munka kihívásai vetnek fel a tudományos kutatás számára. Ilyeneknek tartom például az elsődleges gyermekorvosi ellátás módszertanának, és bizonyos epidemiológiai, betegmagatartási kérdéseknek a tudományos vizsgálatát.

Mi a véleményed a kórház–terület munkakapcsolatáról?

A betegeink érdekében a mainál szorosabb, tartalmasabb és folyamatosabb kapcsolattartásra van szükség. Ma van, ahol ez megvalósul, van, ahol kevésbé és van ahol egyáltalán nem. Ha már a szakmai kapcsolatokról beszélünk, ma nagyon jellemzi a helyzetet, hogy minden kazuisztikai közlemény kronológiai eseménysora a kórház küszöbén kezdődik. Mintha minden lényeges, a beteg gyógyulását befolyásoló dolog csak ott kezdődne. Ezzel sok tanulság veszik el a betegségek előtörténetéből. Elsíkkad az a nem lényegtelen momentum, hogy a tömegellátás körülményei között, mi az a panasz vagy tünet, ami alapján – a sok banális betegség monoton ellátása közben –, egyszer csak felmerül egy ritka vagy atípusosan megjelenő kórkép vagy egy onkológiai betegség gyanúja. Pedig a beteg sorsa – főleg a nagy időfaktorú súlyos betegségek esetében – jelentős részben az „első orvosi döntés” pillanataiban, a házi gyermekorvosi rendelőben dől el. Ha itt valamilyen okból nem születik meg a helyes döntés, és az invaginációban vagy a csontdaganatban szenvedő beteg a kórház helyett hazamegy, akkor később kerül a gyerek a megfelelő ellátásra. Persze az sem helyes, és az is hátráltatja a magasabb szintű gyermekellátást, ha sok nem oda való beteget is a kórház vagy a szakrendelés nyakába varrunk. Nagyon nehéz és kényes egyensúlyt igénylő feladat ez a „betegségszelekció”. A *diagnosztikus éberség* fenntartása folyamatos önképzést és nagy szakmai tapasztalatot követel tőlünk, az elsődleges ellátásban dolgozó gyermekorvosoktól. Mint a hosszútávúfutonak, folyamatos edzésben kell lennünk, vagyis szinte naponta kell a szakmai irodalmat olvasnunk. Az ellátás folyamatában – kórház és terület – egymásra vagyunk utalva. Ezért fontosnak tartom azt is, hogy a házi gyermekorvos kövesse a beutalt betegek sorsát a kórházban is, hiszen sok olyan adalékkal szolgálhat a kórházi kivizsgálás számára, mely segítheti a kórisme felállít-



tását. Erre a legjobb módszer az lenne, ha a terület orvosai időnként részt vehetnének a kórházi nagyviziteken. Sok konklúzió vonható le ugyanis annak megvitatásából is, hogy hogyan került a beteg a kórházba. Ezek a látogatások egyúttal kölcsönös tájékozódási és továbbképzési lehetőséget is jelentenének az ellátás eltérő szintjein dolgozó gyermekorvosok számára.

Mi motivált abban, hogy saját praxisod ellátása mellett immár több mint 20 éve a házi gyermekorvoslás gondjaival is foglalkozál?

A kezdeteknél, 20 évvel ezelőtt az a sok nem igazán átgondolt, külhonból importált nézet borzolta a kedélyeinket, amelyek némelyike a házi gyermekorvosi ellátás megszüntetéséig is eljutott. Ezek a vélekedések szerencsére soha nem emelkedtek a hivatalos szakmapolitika szintjére. A házi gyermekorvosi rendszer – részben a *Házi Gyermekorvosok Egyesületének* köszönhetően – ma is működik. Túltekintve azonban az alapvető érdekvédelmi, egzisztenciális problémákon, ez a rendszer szakmai szempontból már régen megújításra szorul. Sok a teendő a házi gyermekorvoslásnak, mint önálló szakmai entitásnak a meghatározásában, a modern képzési curriculum összeállításában, és egy team munkán alapuló, korszerű ellátórendszer kialakításában. Korszerűtlen a struktúra, alacsony a házi gyermekorvosi hivatás presztízse, utánpótlás hiányában egyre idősödik a gyermekorvosok korfája. Talán segíthetne a problémák megoldásában a csecsemő- és gyermekgyógyász szakvizsgára ráépíthető – egyelőre nem kötelező – házi gyermekorvosi szakvizsga bevezetése, és szükség lenne – a háziorvosokéhoz és a védőnőkéhez hasonló házi gyermekorvosi módszertani központra is. Még két kérdéskört említenék, mint olyat, aminek a megoldása egyesületi barátaimmal együtt további erőfeszítésekre inspirál: az egyik, hogy úgy mondtam kisstílű, mégis sok gondot okozó nehézség az orvosszakmai és a járványügyi szempontokból is felesleges „igazolósosdi” elavultnak tekinthető rendszere. A pár napos náthák tömeges orvosi igazolása szinte szétzilálja a minőségi gyermekorvosi ellátást, mert elveszi az igazi betegekre fordítható időt és energiát. A másik, ennél nagyobb jelentőségű gond, a házi gyermekorvosoknak és a háziorvosoknak a gyermekek orvosi ellátásában elfoglalt helyének meghatározása. A minél magasabb színvonalú ellátáshoz történő egyenlő hozzáférés érdekében egy olyan szisztéma kialakítását kell szorgalmazni, melyben a közvetlenül elérhető gyermekorvos a gyermek számára nem epizód szereplő, hanem a gyermek egészségének igazi gazdája. Ez a cél maradéktalanul csak a házi gyermekorvosi ellátásban valósulhat meg. Ennek a törekvésnek nem mond ellent az, hogy nekünk, gyermekgyógyászoknak segítenünk kell az 1-2 hónapos gyermek-

gyógyászati képzésben részesült háziorvosok gyermekellátó képességének javítását. A megszűnő gyermekorvosi praxisok kiváltására nem elfogadható és rendszerszerű válasz az, hogy egyszerűen áttérjük a gyermekeket a vegyes praxissá átalakított háziorvosi praxisokba. Nagyobb területet és több gyermeket ellátó csoportpraxisokra lenne szükség, szélesebb kompetenciaszinttel rendelkező, és ennek megfelelően képzett gyermekorvosokkal, a mainál több tagot számláló, magasan kvalifikált, a munkamegosztásba bevonható nem orvosi végzettségű személyzettel.

Ha 5 híres embert meghívhatna egy beszélgetésre, kik lennének azok és miért?

Olyan híres embereket invitálnék az asztalomhoz, akik olyan területeken alkottak maradandót, amelyek az én érdeklődési körömhöz vagy a hobbijaimhoz is kapcsolódnak. Akiket csodálatra méltó, speciális képességük kiemel az átlagemberek sokaságából. Így meghívnék egy híres karmestert, akivel arról beszélgetnék, hogy hogyan készül fel, és készíti fel a zenekarát egy-egy zenemű előadására. Szinte felfoghatatlan számomra az is, hogy egy világtalan zongoraművész, akit úgy kell odavezetni a zongorához, hibátlanul képes virtuóz zenedarabokat eljátszani. Tehát meghívnék egy ilyen művészt is. Ezeket a csodás zenei teljesítményeket mindig ámulattal hallgatom. Aztán hívnék egy történészt is, akivel arról beszélgetnék, hogy valójában mi mozgatja, mi váltja ki a nagy történelmi sorsfordulókat, mi indítja háborúskodásra a nemzeteket, mi volt igazából a nagy világháborúk oka. Aztán meghívnék egy olimpiai bajnok úszót, akivel arról beszélgetnék, hogy hogyan képes egy táv leúszása közben a legapróbb mozdulatait is folyamatosan kontrollálni. Hogyan képes a tized-század másodpercre kiszámított iramát tartani. És végül vendégül látnék egy nagy tapasztalatú, általam nagyra tartott gyermekorvos kollégát, akivel elbeszélgethetnék az orvosszerepről, arról, hogyan lehet esetenként hazaérkezve az orvosszerepből kilépni a magánéletbe. Hogyan lehet az orvosi kudarcokat, veszteségeket úgy feldolgozni, hogy az ne menjen a családi élet, a gyermekeinkkel való foglalkozás rovására. Miként lehet az orvosszerepet elválasztani a családban betöltött szerepektől? Annak, hogy ez a különválasztás nekem nem egészen jól sikerült, indirekt bizonyítéka lehet az, hogy egyik gyermekem sem az orvosi hivatást választotta, a fiam közgazdász, a lányom pedig biológus lett.

Mi a hobbid, mivel töltöd a szabadidődet?

Amennyi szabadidőt a szakmai fanatizmusom és az önként vállalt közéleti, szakmapolitikai tevékenységem megenged, azt az olvasás, a zenehallgatás, a tánc és a futball tölti ki. Az olvasást azért említem elsőként, mert máig „megvadulok”, ha

könyvet, betűt látok. Ezért van az, hogy sokszor új nadrág helyett két-három könyvvel térek haza a vásárlásból. Az eladók néha már kinéznek a könyvüzletből, annyi ideig nézegetem, lapozgatom ott a könyveket. Legszívesebben mindet megvenném. 10 éves koromtól minden évben van koncertbérletem. A zene különleges hatással van rám. Ha nagyon fáradt vagy lehangolt vagyok, a zenehallgatás tud a legjobban kikapcsolni, jobb hangulatra deríteni. Ebben mindenevő vagyok, mert a jó könnyűzenét is szeretem. A tánc és a futball is teljes kikapcsolódást nyújt a számomra. Szerencsére a feleségem is szeret táncolni, bár ritkán adódik alkalmunk a hobbink gyakorlására. A futballt pár évvel ezelőtt abbahagytam, de a focit továbbra is az egyik legcsodálatosabb játéknak tekintem, melyben az erő, a gyorsaság, az ügyesség, a kitartás, a csapatban való játék egyaránt fontos. Kicsit olyan ez, mint maga az élet. Újabban a szabadidőm egy részét a 4 hónapos unokámmal való foglalkozás köti le. Az unokázás teljesen új színt vitt az életünkbe, ezért át is kellett programozni a megszokott napirendünket.

Ha egy gondolatban meg kellene fogalmazni, hogy mit üzen a jelen és a jövő orvosainak, akkor mi lenne ez? Mi az ön „arc-csók” üzenete?

Az természetes, hogy egy fiatal, aki nagy, életmentő álmokkal vág neki az orvoslás, a gyermekgyógyászat megtanulásának, pályafutása elején még távolinak érzi a talán kevésbé látványos házi gyermekorvosi munkát. A fiatalabb kollégákat pályájuk

elején elsősorban a súlyos, a ritka betegségek gyógyítása érdekli. Ez jól is van így, mert elsőként ezeket kell jól megtanulnia. A tradicionális gyermekgyógyászati klinikum elsajátítása az alapja minden gyermekorvosi tevékenységnek. A gyermekgyógyász szakorvosok jelentős hányada azonban előbb-utóbb a területen köt ki. Ott aztán az első időben autodidakta módon kell megtanulnia, hogy mi is a különbség a kórházi és a területi munka között. Éppen ezért jó lenne, ha még a praxisvállalás előtt megismerkedhetne a házi gyermekorvoslás módszereivel, azokkal a kórházban tanultakat kiegészítő ismeretekkel, melyek a házi gyermekorvoslathoz szükségesek. Higgyék el, érdekes ez a tananyag is, és érdekes, értékes maga a házi gyermekorvosi munka is. Úgy, ahogy egy fiatal szakorvosjelölt kolléganő megfogalmazta a háromnapos, a házi gyermekorvoslást bemutató tréning után: *Most látja, hogy több, szebb és bonyolultabb ez a munka, mint amilyennek ő azt egy-egy lakonikus beutaló alapján feltételezte.*

Azt üzenem a jövő gyermekorvosainak, hogy *tekintsék egységesnek a gyermekgyógyászatot, ismerjék meg, és ismerjék el egymás munkáját. Minden orvost, gyermekorvost a saját őrhelyének a legjobbjaihoz mérjenek. A feltartóztatathatlan orvosi specializálódás közepette is érezzék fontosnak a beteg gyermek, a betegségek holisztikus megközelítését, őrizzenek meg minél többet a családok helyzetét, a lélek rezdüléseit, a szociális szempontokat is figyelembe vevő szintetikus látásmódból.*

Kálmán Mihály (1947 –)

Tanulmányok: Orvosegyetem (1972). Szakképzettség: gyermekorvos 1976, Ifjúságorvos 1995. *Szakmai pályafutás:* Szentesi Megyei Kórház Gyermekosztály, Újpesti Kórház Gyermekosztály, Madarász utcai Gyermekkorház. A HGYE alapító tagja (1995), szakmai munkáért felelős alelnöke (2000–2012), MGYT főtitkárhelyettese (2000–2012), fővárosi gyermek-alapellátás szakfelügyelő (2006–2012), a Kávészünet továbbképző konferencia szakmai felelőse (1999–2013), a Védőoltási Tanácsadó Testület tagja (2002–). A Gyermekorvos Továbbképzés szaklap rovatvezetője (2004–2012), a Gyermekgyógyászat tudományos szaklap rovatvezetője (2012–), a Hírvivő szakmapolitikai lap egyik szerkesztője (1997–). *Szakmai elismerések:* Újpest Gyermekéért díj (1994), Újpest Egészségéért díj (2004), Bókay-díj (2007), Magyar Köztársaság Ezüst Érdemkereszt (2008), Nyerges Gábor-díj (2011).

Dobszay János:

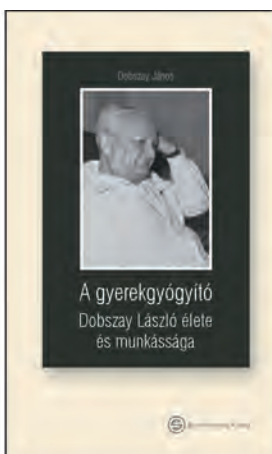
A GYERMEKGYÓGYÍTÓ

Dobszay László élete és munkássága

Dobszay László nevét ma egy terem őrzi a Heim Pál gyermekkorház egykori főépületének helyén álló rendelőintézet hatodik emeletén. A róla elnevezett díjjal a gyermeknőgyógyász szakma nemzetközi kiválóságait tüntetik fel.

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

www.semmelweiskiado.hu



Dr. Hermann Róbert (1965-2016)

Dr. Hermann Róbert orvosi tanulmányait a Semmelweis Egyetemen végezte, summa cum laude minősítéssel kapott diplomát 1990-ben. Közben egy évig az ELTE Természettudományi Karán biokémiát is hallgatott. Egyetemi évei alatt számos tanulmányi verseny első díjazottja, aktív tudományos diákkörös, demonstrátor, önálló gyakorlatvezető, rektori pályamunkáját 1. díjjal jutalmazták.

Első munkahelye a Győri Petz Aladár Megyei Kórház Csecsemő- és Gyermeosztálya volt (1990–1992), majd a Pécsi Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikájára került. 1993 és 1996 között PhD-hallgató, fő érdeklődési és kutatási területe a gyermekkori 1-es típusú diabetes genetikája és immunológiája. 1999-ben szerzett fokozatot, értekezésének címe: HLA-DQ encoded genetic determinants of insulin-dependent diabetes mellitus in Hungarian children (Témavezető: Soltész Gyula professzor). 1994 és 1999 között külföldi tanulmányúti során (Birmingham, London, Párizs és Cambridge) folytatta az 1-es típusú diabetes genetikájával és a béta-sejt-specifikus autoimmunitással kapcsolatos kutatásait. 1997-ben a Nemzetközi Gyermekdiabetes Szövetség (ISPAD) ösztöndíjával a Turkui, Oului és Helsinki-i Egyetemeken dolgozott. 1998 és 2001 között a Magyar Tudományos Akadémia Bolyai János posztdoktorális ösztöndíjasa volt.

2001 és 2003 között a Turkui Egyetem immunogenetikai laboratóriumában tevékenykedett, 2004-től az egyetem gyermekendokrinológiai részlegének (egyetemi docens), 2007 és 2012 között a Finn Tudományos Akadémia munkatársa. Turkui évei alatt az általa létrehozott budapesti (Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika) Immungenomika Laboratóriumot is vezette



(HUNT1DGENES Kutatási program), és az egyetem doktori iskolájának munkájába is bekapcsolódott. Kutatásait számos hazai, finn és európai pályázat elnyerése segítette. Élvonalbeli nemzetközi folyóiratoknak és tudományos szervezeteknek volt tanácsadója, szakterületének nemzetközileg elismert szakértője.

Évekig dolgozott a turkui DIPP (Diabetes Prediction and Prevention) programban.

2015-ben, Angliában a Covance nemzetközi gyógyszervizsgáló cég munkatársaként diabetezzel kapcsolatos gyógyszerkutatásokkal, többek között egy anti CD3 monoclonalis antitest klinikai vizsgálatával foglalkozott.

Dr. Hermann Róbert nevéhez alapvető és új felismerések fűződnek a gyermekkori 1-es típusú diabetes genetikai hátterének feltárásában (HLA, PTPN22 és egyéb gén polimorfizmusok) és a diabetes immunológiájának kutatásában. Legtöbbet idézett közleményében azt a nagy visszhangot kiváltott megfigyelését írta le, amely szerint a diabetesre hajlamosító HLA gén locus penetranciája az idők során jelentősen megváltozott. A nagy rizikójú HLA (II. osztály) genotípusok frekvenciája csökkent, a neutrális és protektív genotípusok gyakorisága pedig nőtt. Mindez a környezeti tényezők fokozott szerepét hangsúlyozza a diabetes incidenciájának világszerte észlelt növekedésében (hazánkban az elmúlt negyedszázadban háromszoros emelkedés volt megfigyelhető).

Halála pótolhatatlan veszteség két fiának, hozzátartozóinak és barátainak.

Dr. Soltész Gyula



A gyulladásos bélbetegségek kísérletes állatmodelljei

**Veres-Székely Apor^{1,2}, Sziksz Erna dr.^{1,2}, Takács István Márton¹,
Veres Gábor dr.¹, Szabó J. Attila dr.^{1,2}, Vannay Ádám dr.^{1,2}**

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

² MTA-SE, Gyermekgyógyászati és Nephrológiai Kutatócsoport, Budapest (Vezető: Tulassay Tivadar dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Vannay Ádám dr.

1083 Budapest, Bókay János utca 53–54.

E-posta: vannay.adam@med.semmelweis-univ.hu

ÖSSZEFOGLALÁS A gyulladásos bélbetegségek (IBD) patomechanizmusában kulcsfontosságú folyamatok feltérképezéséhez, potenciális biomarkerek és terápiás célmolekulák azonosításához nyújtanak lehetőséget a kísérletes állatmodellek. A Crohn-betegséghez vagy a colitis ulcerosához hasonló tünetek többféle módon is kiválthatóak rágcsálókban. A hagyományos kémiai ágensekkel indukált állatmodellek mellett ismert, hogy bizonyos baktériumtörzsek is okozhatnak IBD-szerű tüneteket. Génmódosítással mesterségesen csökkenthető vagy fokozható bizonyos gének expressziója, melynek eredményeképp szintén kiválthatóak az IBD-re jellemző tünetek. Némely genetikailag módosított állattörzsből pedig spontán módon is megjelenhet a humán IBD-re jellemző fenotípus. Összefoglalónkban ezekről a főbb kísérletes állatmodellekről adunk rövid áttekintést.

KULCSSZAVAK gyulladásos bélbetegség, IBD, állatmodellek

Bevezetés

A gyulladásos bélbetegségek (IBD) két fő megjelenési formája, a Crohn-betegség (CD) és a colitis ulcerosa (UC) több mint öt millió embert érint világszerte. A béltraktus krónikus gyulladásával járó kórképek klinikai és patológiai karakterisztikája számos hasonlóságot mutat, az altípusok közötti legfőbb különbséget a gyulladás lokalizációja, kiterjedtsége és súlyossága jelenti. Az IBD-re általánosságban jellemző permanens intesztinális gyulladás, mely a veleszületett és az adaptív immunrendszer elsősorban kommenzalista baktériumokkal szembeni kóros aktivációjának következménye, végül a bélnyálkahártya súlyos károsodásához és barrier funkciójának sérüléséhez, illetve elvesztéséhez vezet.

Ezidáig több olyan tényezőt azonosítottak, melyek jelentős szerepet játszanak az IBD kialakulásában és lefolyásában, azonban a betegség pontos patomechanizmusa máig sem teljesen tisztázott. Az utóbbi évtizedekben számos olyan kísérleti állatmodellt dolgoztak ki, melyek alkalmasak az IBD-ben kulcsfontosságú molekulák, illetve biológiai folyamatok tanulmányozására. A következőkben ezekről a kísérletes állatmodellekről adunk rövid áttekintést.

Az IBD kísérletes állatmodelljei

Az IBD patomechanizmusával kapcsolatos jelenlegi ismereteink jelentős része rágcsálómodelleken végzett kísérletek eredménye. A humán IBD-hez hasonló tünetek többféle módon indukálhatóak:

1. táblázat: A gyulladásos bélbetegségek (IBD) kísérletes állatmodelljeinek főbb típusai példákkal. Rövidítések magyarázata a szövegben

IBD modell típusa	Példa
Kémiai ágensekkel indukált modellek	DSS, TNBS, DNBS, oxazolón, ecetsav, karragén, jód-acetamid
Baktériumtörzsekkel indukált modellek	<i>Salmonella typhimurium</i> , <i>Salmonella dublin</i> , adherens-invazív <i>Escherichia coli</i>
Génmódosított illetve transzgén állatmodellek	TGFβ ↓, IL2 ↓, IL10 ↓, IL7 ↑, STAT4 ↑
Spontán állatmodellek	C3H/HeJBir és SAMP1/Yit



kémiai ágensekkel, baktériumtörzsekkel, génmódosítás révén, illetve bizonyos törzsekben spontán módon is megjelenhet IBD-re jellemző fenotípus (1. táblázat).

A hagyományos IBD modellek esetén a betegséget kémiai ágensekkel indukálják. Az ilyen módon létrehozott, humán IBD-hez hasonló tüneteket mutató állatmodellek gyors, egyszerű és relatív olcsó lehetőséget jelentenek az intestinalis gyulladás hátterében álló biokémiai útvonalak feltérképezésére, illetve potenciális terápiás szerek hatásának igazolására. Míg a gastrointestinalis traktusba juttatott egyes molekulák önmagukban vagy más fehérjéhez kötődve antigénként váltanak ki fokozott immunválaszt, addig más szerek a bélnyálkahártya integritását károsítják és így fokozzák a kommenzalista baktériumokkal szembeni immunreakciót. A különböző típusú vegyületekkel változatos klinikai, molekuláris és hisztológiai eltérésekkel járó betegségformák válthatók ki. Az egyik leggyakrabban alkalmazott szer egy szintetikus poliszacharid, a dextrán-szulfát nátriumsója (DSS). A DSS-indukálta colitis hatékonysága és karakterisztikája több tényezőtől is függ. A kimenetelt befolyásolja az alkalmazott vegyület átlagos molekulatömege, az oldat koncentrációja, az indukció időtartama és annak gyakorisága. DSS kezelés hatására elsősorban a neutrofil granulocyták szöveti infiltrációja figyelhető meg. Az epithel réteg károsodásának mértéke és más szövettani eltérések (pl. szöveti nekrozis) alapján ez a modell főként az UC tüneteire mutat hasonló képet. Ugyancsak az UC-re jellemző fekélyes elváltozásokat okoz az oxazonon, az ecetsav, a karragén vagy a jódotacetamid kezelés. A CD modellezésére leggyakrabban hapténnel, trinitrobenzol-szulfonsavval (TNBS) vagy dinitrobenzol-szulfonsavval (DNBS) kezelik a kísérleti állatokat. Ezek a vegyületek a

mucosa alatti mélyebb szöveti rétegeket is érintő, transzmurális gyulladást váltanak ki.

A kémiai ágensek mellett egyes baktériumtörzsek, mint a *Salmonella typhimurium*, *Salmonella dublin* vagy az adherens-invazív *Escherichia coli* önmagukban is UC-hez hasonló bélgyulladást okoznak. Az utóbbi évtized technológiai fejlődése lehetővé tette olyan kísérleti rendszerek kifejlesztését is, melyek során bizonyos gének expresszióját célzottan megváltoztatják. Az így előállított, génmódosított állattörzsek alkalmazásával több, az IBD patomechanizmusában kulcsfontosságú molekulát sikerült azonosítani. Azokban az egerekben, melyekben génszintézeti eljárásokkal bizonyos anti-inflammatorikus géneket, mint a transzformáló növekedési faktor bétát (TGF β), az interleukin (IL)-2-t vagy az IL10-et célzottan inaktiváltak, colitis alakult ki. Ugyancsak az IBD-re jellemző tünetek jelentek meg azokban az állatokban, ahol az IL7 vagy a STAT4 transzkripció faktor génjeinek kifejeződését mesterségesen fokozták.

Léteznek olyan állattörzsek is, melyekben spontán módon alakulnak ki az IBD-re jellemző tünetek. A C3H/HeJBir és SAMP1/Yit rágcslótörzsek egyedeiben a törzsre jellemző életkorban, külső behatás nélkül jelenik meg a CD-re jellemző fenotípus. Ezek a speciálisan tenyésztett, vagy genetikailag módosított egértörzsek sok tekintetben még pontosabban modellezik a humán betegséget, mint a külső beavatkozást igénylő, kémiai ágensekkel indukált állatmodellek. Az így nyert eredmények alapján alkotott további hipotézisek tovább vizsgálhatóak humán intesztinális biopszia minták illetve in vitro sejtes modellek alkalmazásával.

KÖSZÖNETNYILVÁNÍTÁS

A közlemény az OTKA K116928, PD105361 pályázat támogatásával valósult meg.

Summary

Experimental animal models of inflammatory bowel diseases

A Veres-Székely^{1,2}, E Sziksz^{1,2}, IM Takács¹, JA Szabó^{1,2}, Á Vannay^{1,2}

¹ Ist Dept. of Pediatrics, Semmelweis University, Budapest, Hungary

² MTA-SE, Pediatrics and Nephrology Research Group, Budapest, Hungary

Experimental animal models provide the opportunity to uncover the key processes in the pathomechanism of inflammatory bowel diseases (IBD) and to identify potential biomarkers and therapeutic target molecules. Symptoms similar to that of Crohn's disease or ulcerative colitis can be induced in rodents in different ways. Beneath the traditional chemically-induced animal models it is known that certain bacterium strains can cause IBD-like symptoms. Artificial down- or upregulation of some target genes can also result in symptoms characteristic for IBD. In certain genetically engineered animal strains the human IBD-like phenotype appears spontaneously. In our summary we will give a brief overview about these major types of experimental animal models.

KEYWORDS inflammatory bowel diseases, IBD, animal models

Irodalom

1. Goyal N, Rana A, Ahlawat A, Bijjem KR, Kumar P. Animal models of inflammatory bowel disease: a review. *Inflammopharmacology*. 2014; 22(4):219-33.
2. Sziksz E, Pap D, Lippai R, Béres NJ, Fekete A, Szabó AJ, Vannay A. Fibrosis Related Inflammatory Mediators: Role of the IL-10 Cytokine Family. *Mediators Inflamm*. 2015; 2015:764641.
3. Béres NJ, Szabó D, Kocsis D, Szűcs D, Kiss Z, Müller KE, Lendvai G, Kiss A, Arató A, Sziksz E, Vannay Á, Szabó AJ, Veres G. Role of Altered Expression of miR-146a, miR-155, and miR-122 in Pediatric Patients with Inflammatory Bowel Disease. *Inflamm Bowel Dis*. 2016; 22(2):327-35.
4. Pizarro TT, Arseneau KO, Bamias G, Cominelli F. Mouse models for the study of Crohn's disease. *Trends Mol Med*. 2003; 9(5):218-22.

Útravaló tudnivaló

- A kísérletes állatmodellekben mesterségesen indukálhatóak a humán betegséghez hasonló tünetek, így alkalmasak az IBD patomechanizmusának vizsgálatára.
- A Crohn-betegséghez, illetve a colitis ulcerosához hasonló fenotípus többféle módon előidézhető kísérleti állatokban: kémiai ágensekkel, egyes baktériumtörzsekkel, génmódosítás révén, illetve bizonyos törzsekben spontán módon is megjelenhetnek az IBD-re jellemző tünetek.

Tesztkérdések

1. Az alábbiak közül melyik állítás nem igaz? (Egy helyes megoldás található a válaszok között.)

- a) Humán IBD-hez hasonló tünetek előidézhetőek az állatok DSS-oldattal történő itatásával.
- b) A transzformáló növekedési faktor béta mesterséges aktivációja colitis kialakulásához vezet.

- c) A SAMP1/Yit rágcslótörzsben külső behatás nélkül jelenik meg a CD-re jellemző fenotípus.
- d) Egyes Salmonella baktériumok UC-hez hasonló bélgyulladás okozhatnak.
- e) A génmódosítás útján csökkentett IL10 expresszió IBD-szerű tünetek kialakulásához vezet.

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

Dr. Jakobovits Ákos, Dr. Jakobovits Antal



A HUMÁN MAGZAT ETOLÓGIÁJA

Viselkedés- és magatartásmintázatok

A Magyar Tudományos Akadémia támogatásával készült könyv a magzat szenzoros, motoros funkcióival, az emocionális reakciókkal és a tanulás folyamatával foglalkozik. A magzat etológiája a tudományos kutatás fontos ága. Az egészséges és a beteg magzat elkülönítésének jelentős eszköze, és felnőtt viselkedésünk alapja. A magzat magatartásának jobb megértése a magzat egészségének és ezáltal a jövő nemzedék kilátásainak javításában segíthet.

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

www.semmelweiskiado.hu



Korai megelőzés lehetősége preimplantációs genetikai diagnosztikával komplex szívfejlődési rendellenességben

Varga Tünde¹, Szentirmay Zoltán dr.¹, Mátyás Szabolcs dr.², Kovács Péter dr.², Katona Márta dr.³, Hajdú Júlia dr.⁴

¹ Istenhegyi Géndiagnosztikai Centrum, Budapest (Orvosigazgató: Szentirmay Zoltán dr.)

² Kaáli Intézet, Budapest (Orvosigazgató: Kovács Péter dr.)

³ Szegedi Egyetem, Általános Orvostudományi kar, Gyermekklinika (Igazgató: Bereczki Csaba dr.)

⁴ Czeizel Intézet (Magzati Diagnosztikai Központ), Budapest (Igazgató: Merhala Zoltán)

LEVELEZÉSI CÍM:

Varga Tünde

Istenhegyi Géndiagnosztika, 1125 Budapest, Zalatnai u. 2.

E-posta: varga.tunde@gendiagnosztika.hu

ÖSSZEFOGLALÁS A veleszületett szívhibák előfordulási gyakorisága 8–10/1000 élveszületett újszülött (1%), a komplex szívfejlődési rendellenességek gyakorisága 0,5% (1/200). Az Ivemark-szindróma, mely a lateralitás zavarával járó, nagyon heterogén klinikai megjelenésű betegségek csoportját jelenti, lehet sporadikus vagy öröklődő. Esetismertetésünkben a házaspár két terhességében súlyos, komplex szívfejlődési rendellenességgel társult formában jelentkezett az Ivemark-szindróma. A genetikai vizsgálat X-hez kötött recesszív öröklésmentet tart fel. A mutáció azonosítása lehetővé tette, hogy az ismétlődés kockázatának csökkentésére preimplantációs genetikai vizsgálat kerüljön alkalmazásra. A modern genetikai módszereknek köszönhetően a pár következő terhességéből egészséges ikerpár született.

KULCSSZAVAK Ivemark-szindróma, preimplantációs genetikai diagnosztika, PGD

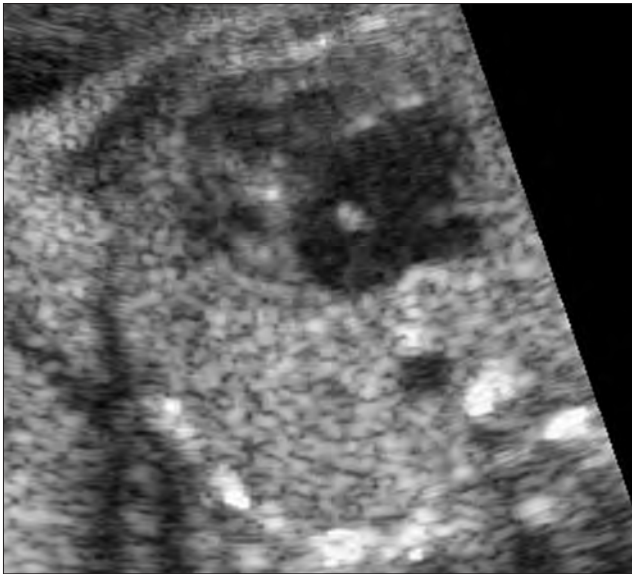
Bevezetés

Az Ivemark-szindróma klinikai megjelenését és genetikai hátterét tekintve is heterogén betegségcsoport, melyek közös ismérve a veleszületett szívfejlődési rendellenességgel társuló visceralis heterotaxia. A genetikai heterogenitás oka, hogy az emberi test normál aszimmetriájának kialakulását több különböző gén együttesen determinálja. Ezek bármelyikének hibája a lateralitás zavarát okozza az egyedfejlődés során. A klasszikus Ivemark-szindróma (OMIM: 208530) mellett jelenleg 7 egyéb, hasonló klinikai megjelenésű, de genetikai hátterében különböző kórképet (OMIM: 605376, 613751, 606325, 270100, 616749, 614779, 306955) is ehhez a betegségcsoporthoz sorol a klinikum. Ezek között autoszomális recesszív, autoszomális domináns és X-hez kötött recesszív öröklésmentű formák is vannak. A szívfejlődési rendellenességek súlyossága az egyes típusokban, de akár egyénenként is eltérő lehet. A komplex szívfejlődési rendellenességek korrekciója többnyire összetett, többszörös, magas kockázatú műtéteket igényel. Azon családokban, ahol a betegség öröklődő jelleget mutat, és a mutáció azonosítása megtörtént, lehetőség van korai prenatalis, illetve preimplantációs genetikai vizsgálat elvégzésére megelőzés céljából. A prenatalis diagnosztika ugyanakkor – érintett magzat esetén – nehéz dön-

tés elé állíthatja a szülőket. A preimplantációs genetikai diagnosztika alternatívát jelent a családalapításra azon pároknak, akik szeretnék elkerülni az érintett magzat sorsa feletti döntéssel járó érzelmi traumát. Esetismertetésünkben egy ilyen családnál alkalmazott sikeres PGD eljárást mutatunk be.

Esetismertetés

Harminc éves, először terhes, először szülő várandós terhességének 21. hetében a rutin ultrahangszűrővizsgálat során komplex szívfejlődési rendellenesség került felismerésre. A 22. héten végzett magzati echocardiographiás vizsgálat komplett pitvar-kamrai septumdefektust, az arteria pulmonalis atresiáját, vena umbilicalis dextra persistenst, hasi situs inversust és levocardiát talált (1. ábra). Komplex szívfejlődési rendellenességgel társuló Ivemark-szindróma diagnózisát állították fel. A betegség prognózisának részletes elmagyarázását követően a házaspárt Genetikai Tanácsadóba irányították. A részletes tájékoztatást követően a házaspár a terhesség megszakítása mellett döntött. Következő terhességének 14. hetében a rutin ultrahangvizsgálat kapcsán felmerült komplex szívfejlődési rendellenesség gyanúja. A 14 hét + 3 napos korban elvégzett magzati echocardiographiás vizsgálat komplett pitvar-kamrai septumdefektus fenn-



1. ábra: Súlyos pitvar-kamrai septumdefektus ultrahangképe 22 hetes magzatban, a közös billentyű nyitott állapotban

állását erősítette meg. A 15 hét + 1 napos korban végzett kontroll vizsgálat során levocardia, komplett pitvar-kamrai septumdefektus, a nagyerek transzpozíciója és hasi situs inversus diagnózisát állították fel. A házaspár a terhesség megszakítása mellett döntött.

Tekintettel az ismétlődő Ivemark-szindrómára, a genetikai tanácsadás során javasolták, majd megszervezték a második magzat speciális genetikai vizsgálatát.

A magzati mintában a ZIC3 gén 1. exonjában c.869delC mutációt azonosítottak hemizigóta formában. A magzatnál azonosított mutációt a szakirodalom korábban nem ismerte, de patogentitása egyértelműen prediktálható a korai stop kodon miatti funkcióvesztés következtében. A magzatnál detektált patogén mutációra, és az előző terhességben szintén érintett fiúmagzatra való tekintettel feltételezhetővé vált, hogy a családnál az Ivemark-szindróma X-hez kötött recesszív öröklésmenetű formája áll fenn (OMIM: 306955), melynek igazolására az anya hordozóságát kellett genetikai vizsgálattal alátámasztani.

A mutáció helyének ismeretében a család vizsgálatát már hazai genetikai laboratórium végezte el, és igazolta, hogy az anya heterozigóta hordozója a c.869delC mutációnak, mellyel bizonyítást nyert, hogy a család X-hez kötött recesszív Ivemark-szindrómával érintett. A mutáció eredetének tisztázása érdekében elvégezték az anya édesanyjának vizsgálatát is, akinél homozigóta normál genotípust detektáltak. Tekintettel arra, hogy hemizigóta formában a betegség mindig manifesztálódik, és az anya édesapja tünetmentes, édesanyja pedig normál genotípusú, kijelenthető, hogy a patogén mutáció az anyánál de novo alakult ki. A további női

családtagok szűrővizsgálata (kaszkád szűrés) ezáltal nem indokolt. Az érintett szülőpárnál az anya hordozósága miatt minden egyes terhességben 25% a kockázat Ivemark-szindrómás fiú utód születésére (a fiú utódok kockázata 50%).

A szülőpár a második terhesség-megszakítást követően az ismételt spontán terhességvállalás, majd prenatális vizsgálat helyett preimplantációs genetikai diagnosztikával (PGD) támogatott terhességvállalás mellett döntött. X-hez kötött recesszív betegségek esetén két különböző PGD stratégia közül választhatnak a szülők.

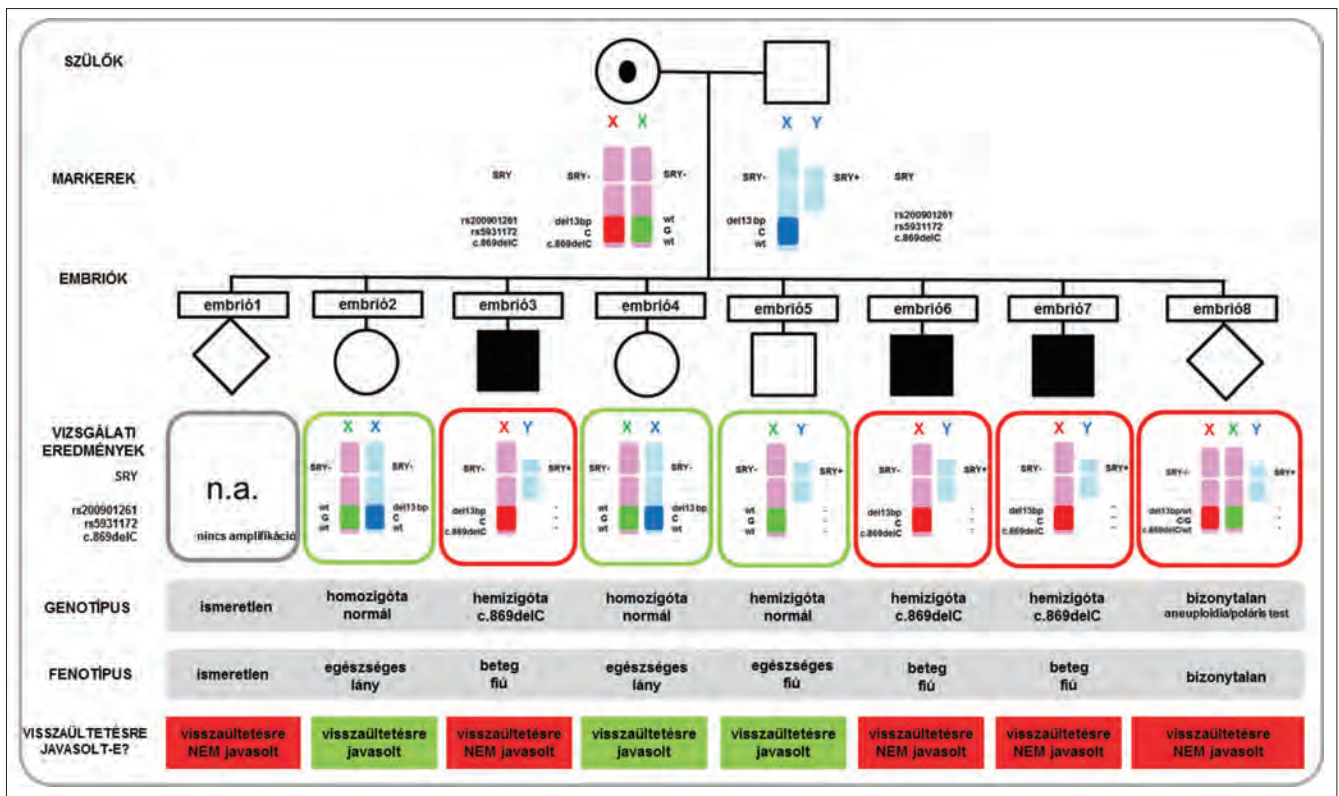
Az egyik lehetőség a PGD-FISH eljárás. Ez esetben kizárólag kromoszomális szinten zajlik a vizsgálat, a patogén mutációra vonatkozóan nincs genetikai információ. Az embriók nemi kromoszómáinak vizsgálatát követően beültetésre kizárólag a lány embriók javasoltak a fiú utódok 50%-os kockázata miatt.

A másik lehetőség az embriók mutációs státusának meghatározása PGD-PCR módszerrel. Ez esetben a vizsgálat génszinten zajlik, mely alapján egyértelműen meghatározható a genotípus (mentes lány, hordozó lány, egészséges fiú, beteg fiú). Az embriók genotípus-meghatározását követően csak a beteg fiú utódok, illetve az ismeretlen genotípusú embriók nem javasoltak visszaültetésre.

A pár az előzetes genetikai tanácsadást követően a génszintű vizsgálat (PGD-PCR) kérése mellett döntött.

Kontrollált ovarialis hiperstimulációt követően 16 petesejtet (12 MII) nyertünk. Az érett petesejteket intracitoplazmatikus spermium injekció (ICSI) alkalmazásával termékenyítettük meg. Erre azért volt szükség, hogy spermiumok ne kapcsolódjanak a petesejt külső glikoprotein burkához (zona pellucida). A zona pellucidához kapcsolódó spermiumok a genetikai vizsgálat során téves diagnózishoz vezethetnek. 12 petesejt termékenyült meg. Negyedik napon az osztódó preembriók zona pellucidáját lézer segítségével megnyitottuk. Ötödik napon 8 blasztocisza stádiumú preembrióból lehetett mintát venni. A blasztocisztaikat paraffin olajjal fedett mikrocseppben, mikropipetta segítségével rögzítettük, majd speciális biopsziás mikropipettával megragadtuk a zona pellucidán kitüremkedő trophoctoderm sejteket. A sejtek közötti kapcsolatot lézerrel és mechanikusan oldottuk. Az embriókból kiemelt sejteket ezután mosást követően egyedileg jelölt PCR csövekbe helyeztük. A mintavétel után a blasztocisztaikat egyesével, egyedi számozással, külön-külön mikrocseppben inkubáltuk a mélyhűtés előtt. A mélyhűtést speciális technika, úgynevezett vitrifikáció alkalmazásával végeztük.

Az embriókból kiemelt sejtek genotipizálására a molekuláris genetikai laboratóriumban került sor, az esetre előzetesen kidolgozott kimutatási mód-



2. ábra: Preimplantációs genetikai vizsgálat eredményei Ivemark-szindrómában. Az anyai eredetű patogén mutáció mellett két további informatív kapcsolt marker, és az SRY gén vizsgálata történt meg minden embrióból. Az előzetesen ismert kapcsoltsági viszonyoknak köszönhetően a direkt mutáció kimutatás mellett haplotípus információ is támogatja a direkt ZIC3 genotípus meghatározást. A visszaültetésre javasolt embriók közül a 2. és 4. embriók homozigóta normál genotípusú, egészséges lányok, az 5. embrió hemizigóta normál genotípusú, egészséges fiú. A visszaültetésre nem javasolt embriók közül 3., 6. és 7. embriók hemizigóta c.869delC genotípusú, beteg fiúk, az 1. embrióból amplifikáció hiányában nincs eredmény, a 8. embrióban extra anyai kromoszómát detektáltunk, ezért beültetésre nem javasoltuk.

szerral. A PGD eljárás során alkalmazott vizsgálati módszernél a direkt mutáció kimutatás mellett haplotípus elemzés is támogatja a ZIC3 genotípus meghatározást, mellyel növelhető a vizsgálat biztonsága.

A personalizált vizsgálat során a c.869delC ZIC3 mutációt, az SRY gén jelenlétét/hiányát, valamint az adott családra informatív rs5931172 C>T és rs200901261 delCAAGGCAAACACC polimorfizmusokat vizsgáltuk.

Az embriók genetikai vizsgálatának eredményeit az 2. ábra foglalja össze. Genotípus eredményt azon embriók kaptak, ahol az összes vizsgált marker egybehangzó eredményt adott. A nyolc embrióból háromnál igazolódott hemizigóta c.869delC genotípus, mely a betegség manifesztálódásával jár. Két embriónál homozigóta normál, egynél hemizigóta normál genotípust igazolt a vizsgálat, ezen embriók visszaültethető státust kaptak. Egy embriónál amplifikáció hiányában nem született eredmény, egynél pedig bizonytalan a genotípus, melynek oka lehet aneuploidia, vagy poláris test jelenléte a mintában.

A visszaültetésre javasolt embriók közül egy homozigóta normál és egy hemizigóta normál genotípusú embrió került felengedést, majd 3 órás inkubáci-

ót követően beültetésére. A beültetés sikeres volt, ikerterhesség jött létre. A terhesség 13. hetében chorionboholy-mintavétel történt kontroll genetikai vizsgálat céljából. A genetikai vizsgálat keretében az Ivemark-szindróma vizsgálata mellett sor került a magzatok kromoszómavizsgálatára is. Az összesített genetikai eredmény alapján az egyik magzat 46,XX, normál női kariotípusú, homozigóta normál ZIC3 genotípusú lány, a másik magzat 46,XY, normál férfi kariotípusú, hemizigóta normál ZIC3 genotípusú fiú. Az anya zavartalan terhességet követően 37. hétre hozta világra az egészséges ikreket. A párnak egy további visszaültethető embriója maradt az első PGD ciklusból, melyet mélyhűtve tárolnak későbbi visszaültetésre, így újabb IVF beavatkozás nélkül áll nyitva számukra az ismételt gyermekvállalás lehetősége.

Köszönetnyilvánítás:

Köszönet mondunk a Kaáli Intézet embriológusainak (Szabó Barbara, Babenko Éva, Rajczy Klára), az IVF kezelésben való részvételükért. Köszönet az Istenhegyi Géndiagnosztika nőgyógyászainak (Hajdu Krisztina dr., Bátorfi József dr.), és a citogenetikai labor munkatársainak, akik a prenatális mintavételt, illetve kariotipizálást végezték.



Summary

Early prevention of complex congenital heart defects with the use of preimplantation genetic diagnosis

Tünde Varga et al, Istenhegyi Genetic Diagnostics Centre, Budapest

The prevalence of congenital heart defects is 8-10 per 1,000 live births (1%), the prevalence of complex heart defects is 0.5% (1 per 200). Ivemark syndrome is a group of laterality disorders of a very heterogeneous clinical appearance. Sporadic and inherited forms of the disease are also known. In this case report we present a couple who had two pregnancies affected with Ivemark syndrome associated with severe, complex heart defects. The genetic testing revealed that the family has an X-linked form of the disease. The identification of the pathogenic mutation allowed the use of preimplantation genetic diagnosis to decrease the recurrence risk. With the help of modern genetic methods, the next pregnancy of the couple resulted in the birth of healthy twins.

KEYWORDS Ivemark syndrome, preimplantation genetic diagnosis, PGD

Irodalom

1. Ben-Nagi J, Serhal P, SenGupta S et al.: Preimplantation genetic diagnosis: an overview and recent advances, *The Obstetrician & Gynaecologist* 2016; 18: 99-106.
2. Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, et al. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2014; 129:2183-2242.
3. Hajdú J: Perinatalis kardiológiai diagnosztika és terápia. Semmelweis Kiadó, Budapest, 2011.
4. Harper JC, SenGupta SB: Pre-implantation genetic diagnosis: State of the ART 2011, *Hum. Genet.* 2012; 131:175-186.

Útravaló tudnivaló

- A prenatalis és preimplantációs genetikai diagnosztika feltétele a klinikai tünetek hátterében álló genetikai okok feltárása.
- A monogénes betegségek többségében – azonosított genetikai háttér esetén – lehetőség van a prenatalis diagnosztika mellett a preimplantációs genetikai vizsgálat elvégzésére is. A preimplantációs genetikai diagnosztika lehetővé teszi, hogy a terhesség létrejötte előtt azonosítsuk a betegséggel sújtott embriókat, csökkentve ezzel a monogénes betegségek miatt végzett művi abortuszok számát.
- Ismert genetikai eredetű betegségek esetén új alternatíva a súlyos betegségek megelőzésére a preimplantációs genetikai diagnosztika.

Tesztkérdések

1. Az Ivemark-szindróma részét képező kóros eltérés:

- a) Hasi situs inversus
- b) Komplex szívfejlődési rendellenesség
- c) ASD II.
- d) A mellkasi és a hasi szervek laterális zavar és szív- és érfejlődési rendellenesség

2. Az Ivemark szindrómának milyen öröklődésmentete ismert?

- a) Autoszomális domináns
- b) Autoszomális recesszív
- c) X-hez kötött recesszív
- d) Mindegyik

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



A Semmelweis Kiadó könyvajánlata:

Hajdú Júlia:

Perinatalis kardiológiai diagnosztika és terápia

A gyakorló orvosok – elsősorban magzati ultrahangvizsgálatot végzők, szülészek, szonográfusok, neonatológusok, genetikusok – számára kívánunk áttekintést adni a magzati és az újszülöttkori diagnosztika elérhető lehetőségeiről, a perinatalis ellátás szervezéséről, a magzati és az újszülöttkori kezelési lehetőségekről.

E-könyvként is rendelhető:
www.semmelweiskiado.hu/e_konyvek/



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

Megvásárolható
könyvesboltjainkban vagy
megrendelhető honlapunkról.

Campylobacteriosis következményei

Complications of a Campylobacter-enteritis

Pék Tamás dr.

ESZSZK Gyermekinfektológiai Osztály
(Igazgató: Vályi-Nagy István dr.)

E-posta: pek.tomi@gmail.com

Esetbemutató

2015 nyarán egy hároméves kislányt vettünk fel osztályunkra harmadik napja zajló, egy napja lázzal kísért véres hasmenés miatt. Panaszait megelőzően egy héttel Balatonon nyaraltak, környezetében hasonló beteg nem volt. Anamnéziséből VUR miatti korábbi nefrológiai gondozás emelhető ki, ami miatt profilaktikusan antibiotikumot is szedett két éves koráig; valamint, hogy születése után elhúzódó sárgaság miatt vizsgálták, de kórosat akkor nem találtak. Felvételekor a lázas, kielégítő állapotú gyermeknél közepes súlyos kiszáradásra utaló jeleket észleltünk, ezért vérvételt követően parenterális folyadékpótlást kezdtünk. Státuszából még alsó végtagokon látható horzsolások, sebek emelhetők ki. Felvételi laboratóriumi eredményeiben normál vérképet és mérsékelten emelkedett CRP-t (136 mg/l) észleltünk, általános vizeletvizsgálat negatív eredménnyel zárult. Felvétele második napjától láza megszűnt, állapota javult. Obszervációnk harmadik napján penisét mikrotrauma érte (ágyrácsra esett), ezt követően fájdalmas vizeletürítésről panaszkodott. Sebészeti szakvizsgálat történt egy másik intézményben, ahol abrásiót vélelmeztek. A vizsgálat során levett vizeletből gyorssteszttel leukocyturiát igazoltak. Osztályunkra visszaérkezve vizelet stix vizsgálat ismételt leukocyturiát mutatott, ezért mikrobiológiai mintavétel is történt. Négy nap láztalanságot követően ismételt belázasodott, ezzel párhuzamosan kétoldali conjunctivitis jelentkezett egyébként jó általános állapot mellett. Időközben a széklet mikrobiológiai vizsgálat campylobacteriosist igazolt, vizeletéből *E. cloacae* tenyésztett ki nem szignifikáns csírszámban (10^3). A lázas állapot miatt hemokultúrát vettünk, valamint felvételi laboratóriumi eredményeit megismételtük. Vérképében továbbra sem volt eltérés, CRP-értéke 87 mg/l-re csökkent. Szemészeti szakvizsgálat conjunctivitist írt le, valamint keratoconjunctivitis epidemica is felmerült. Tekintettel kifogástalan általános állapotára, szülői kérésre nem egészen 24 óra láztalanságot követően otthonába bocsátottuk. Otthonában azonban

minden nap lázas volt, emellett általános állapota is hanyatlott. A négy nappal korábban levett hemokultúrából *Campylobacter jejuni* tenyésztett ki (1. ábra), ezért ismételt felvettük osztályunkra. Fizikális vizsgálattal a conjunctivitis továbbra is észlelhető volt. Visszaérkezéskor levett laboratóriumi eredményeiből leukocytosis (16 G/l), ismét emelkedő CRP: 119 mg/l, valamint normál procalcitoninszint emelhető ki (0,22 ng/ml), vizeletüledékben 9 fehérvérsejt volt látóterenként. Ismételt hemokultúra vételét követően imipenem/cilastatin kezelést kezdtünk, melyet a vérből kitenyésztett kórokozó rezisztenciájának ismeretében ampicillinre váltottunk. Az antibakteriális kezelés második napján térdízületi duzzanat alakult ki, ismételt szemészeti szakvizsgálat uveitist vélelmezett. Az arthritis, uveitis, urethritis triász Reiter-szindrómának felelt meg. Lokális (szemcsepp), valamint szisztémás nemszteroid gyulladáscsökkentő kezelés (valamint az anitmikrobás kezelés) mellett betegünk 36 óra után láztalanná vált, állapota folyamatosan javult. Tíz nap kezelés után gyógyultan távozott. Immunológiai vizsgálat történt esetleges immunodefektus tisztázására negatív eredménnyel.

Megbeszélés

A campylobacteriosis az esetek többségében jóindulatú megbetegedés, mely hasmenés képében jelentkezik, gyakran lázzal kísérve. Nem ritka a véres hasmenés sem. Az esetek zömében a betegség 5–7 nap után spontán gyógyul, kórokozó-hordozás sem szokott tartósan kialakulni, szemben pl. a



1. ábra: Campylobacter jejuni EM-felvétel

salmonellosissal. Kórházi ellátást a kiszáradással szövődött esetek igényelhetnek, antimikrobás kezelésre általában nincs szükség. Bacteraemia ritkán szokott előfordulni, ezért nincs is jelenleg elfogadott konszenzus a terápiára. Első választandó szernek az imipenem/cilastatint tüntetik fel, de érzékenység alapján az ampicillin, amoxicillin/klavulánsav is szóba jöhet. Súlyos esetben a terápia kiegészítése gentamicinnel javasolt. A Reiter-szindróma infekciót követő reaktív folyamat. Gyermekkorban csak az esetek mintegy harmadában fordul elő a klasszikus triász, az urethritis, uveitis, ízületi duzzanat együttes jelenléte. Az ízületi duzzanat leggyakrabban a térden alakul ki

és nemritkán 4–6 hónapig is perzisztálhat. A conjunctivitis két hét alatt javulni szokott, de akár keratitis, iritis, corneafekély is kialakulhat. A dysuriás panaszok általában enyhék. Kezelésükre a nemsteroid gyulladáscsökkentők alkalmazhatók.

Irodalmi hivatkozás

Pacanowski J, et al. Campylobacter Bacteremia: Clinical Features and Factors Associated with Fatal Outcome; Clin Infect Dis. (2008) 47 (6):790-796. doi: 10.1086/591530;

Útravaló tudnivaló

- A campylobacteriosis az esetek többségében jóindulatú megbetegedés, mely hasmenés képében jelentkezik, gyakran lázzal kísérve, az esetek zömében a betegség 5–7 nap után spontán gyógyul.
- A Reiter-szindróma infekciót követő reaktív folyamat. Gyermekkorban csak az esetek mintegy harmadában fordul elő a klasszikus triász, az urethritis, uveitis, ízületi duzzanat együttes jelenléte.
- Első választandó szernek az imipenem/cilastatint tüntetik fel, de érzékenység alapján az ampicillin, amoxicillin/klavulánsav is szóba jöhet.

MIT TEGYEK, HA BETEG A GYERMEKEM?



„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 könyv segít eldönteni, hogy betegség, baleset esetén mekkora a baj, kell-e szakemberhez fordulni. Praktikus tanácsok, útmutatók beteg gyermekünk otthoni ellátásával kapcsolatban.

**Minden szülőnek elengedhetetlen segítség
a mindennapokban!**



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

A kiadó könyvei megvásárolhatók könyvesboltjainkban vagy megrendelhetők honlapunkról.

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

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

Diphallia – egy nagyon ritka fejlődési rendellenesség

Case report of an extremely rare urogenital malformation. Diphallia (doubled penis)

Kelemen Miklós dr.¹, Kiss Imre dr.²

¹ Heim Pál Gyermekkorház, Sebészeti és Traumatológiai Osztály (Igazgató: Nagy Anikó dr.)

² Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekklinika Sebészeti Osztály (Igazgató: Szabó Attila dr.)

E-posta: mkelemen73@gmail.com

Bevezetés

A diphallia vagy penisduplikáció egy nagyon ritka fejlődési rendellenesség. 5–5,5 millió élveszületésre jut egyeset (4-6). A legelső publikált esetet még 1609-ben Wecker írta le Bolognában. Az irodalomban eddig kb. 100 esetet írtak le. Magyarországon még nem közölték előfordulását.

Esetismertetés

Egy hónapos fiúcssecsemőt a scrotumon lévő terime miatt hozták ambulanciánkra. Fizikális vizsgálata során észleltük a jobb scrotumfél alsó pólusán kb.



1. ábra: Egy hónapos csecsemő scrotuma



2. ábra: Műtét után

8x15 mm-es, ettől lateralisan egy kisujjbegynyi puhább tapintatú terimét (1. ábra). Előzetes UH-vizsgálatok történtek. A hasi UH-vizsgálat során kóros eltérést nem találtunk. A herezacskó UH-vizsgálata szerint a látott csökevényes függelék úgy tűnt, hogy részben zsírszövet, részben csökevényes penis. Ez utóbbiban urethra is sejthető. A hólyaggal való kapcsolata ezzel a vizsgálattal nem volt tisztázható.

Műtéti kezelés

A beavatkozás során az elváltozásokat eltávolítottuk. A műtét zavartalanul telt. Esetünkben más járulékos anomáliával nem járt együtt, a hólyaggal nem közlekedett. Szövetteni vizsgálat megerősítette, hogy a látott szöveti kép megfelelhet járulékos scrotumnak, illetve penisnek, malignitás nem igazolódott. Járulékos herét nem találtunk (2. ábra).

Összefoglalás

A diphallia nagyon ritka fejlődési rendellenesség, mely igen gyakran társulhat egyéb malformációkkal, mint hólyag- és urethraduplikáció, cloacextrophia, hólyagextrophia, anorectalis malformációk, colon- és rectosigmoidealis duplikációk, hasi sérv, symphysis diastasis, váz- és szívmalformációk, epispadiasis (1-3). A penis a gestatio 23-25. napján alakul ki normális esetben. A caudalis mesodermális sejttömeg az urogenitalis üregből a genitális gumótól és a rectumtól elválva alakítja ki a penist (2). Ha a folyamat zavart szenved, kialakul a malformatio, mely elsősorban a középvonali képletek anomáliájával jár együtt (5-6). Általánosságban a diphallia megjelenési formája a kicsi járulékos penistől a glans kettőzöttségén át, a komplett peniskettőzetig terjedhet. Gyakran méretkülönbség és az egymás melletti elhelyezkedés előfordulhat.

Első beosztások szerint *Schneider* három csoportot különböztetett meg (6):

1. a glans kettőzete magában,
2. a penis kettőzete,
3. komplett diphallia.

Villanova és *Raventos* ezeket a csoportokat egy negyedik kategóriával is kiegészítette, ez pedig a pseudodiphallia.

Esetünkben pseudodiphallia formáját mutattuk be.

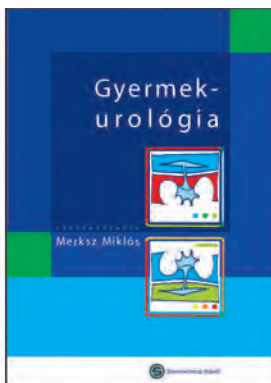


Irodalom

1. Fowler MF. Double penis. Report of a case with surgical management. Am. Surg. 1963; 29:555-556.
2. Hollowell JG Jr., Witherington R, Ballagus AJ, et al: Embriologic Consideration of Diphallus and associated anomalies. J. Urol. 1977; 117(6):728-32.
3. Johnson CF, Carlton CE, Powel ND: Duplication of penis. Urology 1974; 4:722.
4. Mohamed A. Baky Fahmy: Rare Congenital Genitourinary Anomalies. Page 14. Springer 2015.
5. Remzi D: Diphallia. Urology 1973; 1:462.
6. Tirtayasa PMW, Prasteyo RB, Rodjani A: Diphallia with Associated Anomalies: A Case Report and Literature Review, 2013.

Útravaló tudnivaló

- A diphallia egy nagyon ritka, a penis kettőzetével járó fejlődési rendellenesség.
- Gyakran együtt jár társuló urogenitalis malformációkkal.
- Kezelése sebészi az esetek nagy százalékában.



Merksz Miklós:

GYERMEKUROLOGIA

„Gyermekeurologusnak lenni örömteli feladat: betegeink túlnyomó többségében a teljes gyógyulást el tudjuk érni” – áll a könyv előszavában. Az elmúlt két évtized vívmányai a gyermekeurologiai diagnosztika, terápia és gondozás területén is jelentős újításokat hoztak. Ezeknek köszönhetően, a gyermeket ma már egyre kevésbé terhelő módokon, egyre rövidebb kórházi tartózkodással és egyre eredményesebben lehet gyógyítani.

Most kedvezményes áron kapható a Legendus és az EOK könyvesboltokban, valamint honlapunkon leadott rendelés esetén!

Fogyasztói ár: 5000 Ft

Kedvezményes ár: **2500 Ft**



PÁLYÁZATI FELHÍVÁS

A „**Gyermekek Gyógyításáért**” Alapítvány Kuratóriuma pályázatot ír ki

a „**Dr. Frank Mária Emlékérem**” elnyerésére.

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

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

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

A pályázat benyújtási határideje: 2016. július 31.

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

Életkori határ: 40 év.

Mellékelendő: szakmai önéletrajz

A győztes pályamű benyújtója az Emlékplakettet a pályadíjjal 2016 őszén, a Dr. Frank Mária Emlékülésen kapja meg, ahol ismertetnie kell pályamunkáját.

A **pályázat 2015. évi nyertese Dr. Jakó Mária PhD-hallgató**

(Szegedi Tudományegyetem Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika) volt.
Munkájához ezúton is gratulálunk.

Dr. Vargay Éva
osztályvezető főorvos
a kuratórium elnöke

Subcutan infantilis haemangioma szisztémás propranolol kezelése

Systemic propranolol therapy in children with deep infantile hemangioma

Világos Eszter dr., Bihari Nagy Sándor dr.,
Harangi Ferenc dr.

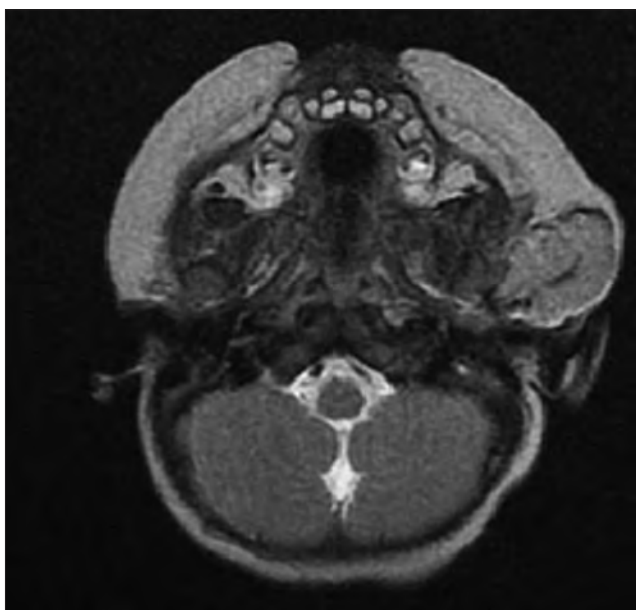
Tolna Megyei Balassa János Kórház, Gyermekosztály,
Szekszárd (Főigazgató: Németh Csaba dr.)

E-posta: harangi.ferenc@tmkormaz.hu

Esetismertetés

G. Báborka zavartalan terhességből 3650 g-mal született per vias naturales. A megszületést követő hetekben a bal fül előtt a subcutisban egy fokozatosan növekvő lágyrész-tapintatú fájdalommentes terime alakult ki, felette a bőr kékesen elszíneződött, helyenként tágult vénákkal. Sírásakor feszesebb tapintatú volt, jobban elődomborodott, de nem pulzált. 5 hónapos életkorban Szegeden fül-orr-gégész javaslatára MR-vizsgálatot végeztek, ami 50x40x30 mm kiterjedésű haemangiómát bizonyított (1. ábra). A PTE KK Gyermekklinika Sebészeti-né-közvetítésével érkezett osztályunkra a 7 hónapos csecsemő szisztémás propranolol kezelés céljából. Felvétele után kardiológiai, laboratóriumi, hasi és koponya-UH-vizsgálatot végeztünk negatív eredménnyel. A praeauricularisan elhelyezkedő

subcutan terime UH-vizsgálattal is vegyes echoszerkezetű, fészekszerűen echoszegény területeket és köztük septumokat is tartalmazó, bőséges vérellátású infantilis haemangiómának (IH) bizonyult. A benignus tumor arcot torzító megjelenése miatt (2. ábra), a szülők beleegyezésével orális propranolol kezelést terveztünk, melyhez OGYI-engedélyt kértünk. A por formában elkészített gyógyszert fokozatosan emelkedő dózisban alkalmaztuk (1. nap 0,5 mg/kg/nap, 2. nap 1,0 mg/kg/nap, 3. naptól 2,0 mg/kg/nap), amit két részre elosztva, mindig étkezést követően adtunk be a csecsemőnek. A gyógyszer-beadások után 60 perccel



1. ábra: MR-vizsgálat: bal oldalon a praeauricularis régióban subcutan elhelyezkedésű 50x40x30 mm kiterjedésű haemangioma



2. ábra: A haemangioma az arc bal oldalán torzító elődomborodást okoz (propranolol kezelés elkezdése előtt)



3. ábra: 6 hónapos propranolol kezelés után az arcduzzanat minimális, alig észrevehető



pulzusszámolást, vérnyomásmérést és vércukor ellenőrzést, a hazabocsátás előtt újabb kardiológiai vizsgálatot végeztünk, azonban bradycardiát, vérnyomás-csökkenést, hypoglykaemiát nem észleltünk. A kezelés második napjától az IH okozta elődomborodás csökkenését tapasztaltuk, ami a fenntartó terápia alatt folytatódott, és 6 hónap eltelte után szemmel alig észrevehető nagyságúra csökkent (3. ábra). Ekkor a kezelést leállítottuk, azóta a kisgyermeket 3-6 havonként ellenőrizzük, legutóbb 3,5 éves korban történt UH-vizsgálat, a subcutan IH 20x10x10 mm kiterjedésűnek ábrázolódott.

Infantilís haemangioma

Az IH a gyermekkor leggyakrabban előforduló benignus lágyrésztumora. Az újszülöttek 1–2%-ában fordul elő, míg egyéves korban már 10–12% gyakoriságú. A lányokat háromszor nagyobb gyakorisággal érinti, mint a fiúkat, a koraszülöttekben fokozott az incidenciája. Az IH a test bármelyik részén megjelenhet, a leggyakoribb lokalizáció a fej és a nyak régiója. Klinikai megjelenése attól függően változik, hogy superficialisan vagy a bőr alatti rétegekben alakul-e ki, míg az esetek egy részében kevert formájú. Az IH többnyire a 2–3. élethétben jelenik meg és 5–10 hónapos korig fokozatos növekedést mutat (proliferatív fázis). A növekedés megszűnése után a hosszabb-rövidebb ideig tartó stagnálás (plató fázis) következik, végül a nagyon lassú regresszió (involutio fázis). Az életkorban előrehaladva az IH-k 10%-a fejlődik vissza évenként, általában maradványtünetekkel (hipopigmentáció, teleangiectasia, atrophia, ráncos bőrtöbblet, hegesedés).

Az IH-k kialakulása számos genetikai és környezeti tényezőre vezethető vissza, a patomechanizmus bonyolult és összetett. Szomatikus mutáció következtében megváltozik a vascular endothelial growth factor (VEGF) receptorainak expressziója. Az éretlen endothelsejtek és pericyták az angiogenezisre ható peptidek (VEGF, basic fibroblast growth factor – bFGF) hatására proliferálnak. A szöveti metalloproteinázok, valamint a beáramló hízósejtek által termelt interferon és transformáló growth factor (TGF) hatására lassul, majd befejeződik a proliferáció és megkezdődik az IH visszafejlődése. A szöveti hypoxia indukálja a fokozott

angio- és vasculogenezist. A hypoxia-elmélet magyarázhatja a koraszülöttek magasabb IH incidenciáját. A placenta endothelsejtjeinek magzati embolizációja diffúz újszülöttkori haemangiomatosishoz vezethet, melyet számos cutan és visceralis haemangioma jellemez.

Az IH kezelésének megtervezésénél több szempontot kell mérlegelni (nagyság, elhelyezkedés, beteg életkora, haemangioma növekedési fázisa), és törekedni kell bizonyos funkciókárosodások megelőzésére, a zavaró kozmetikai eltérések megszüntetésére, a pszichoszociális stressz minimalizálására, az indokolatlanul agresszív kezelési mód elkerülésére, az ulcerációk kapcsán jelentkező fájdalom, infekció és hegesedés megakadályozására. Az elmúlt évtizedekben a kezelés „gold standardja” a szisztémás kortikoszteroid volt, ritkábban az interferon-alfa, a vincristin és a cyclophosphamid, továbbá a lézerterápiát és a sebészi excíziót is alkalmazták (1). 2008-tól kezdve, egy francia munkacsoport véletlen megfigyelésének köszönhetően új kezelési mód terjedt el, a nem szelektív béta-blokkoló propranolol szisztémás alkalmazásával (2), jelenleg ez számít az IH elsővonalbeli kezelésének. Hazánkban elsőként a Heim Pál Gyermekkórház bőrgyógyászati és pulmonológiai osztályának munkatársai számoltak be a propranolol-terápia kedvező tapasztalatairól (3, 4). Igen gyakran ma is a várakozás a helyes álláspont, a spontán visszafejlődés reményében.

A propranolol az erek falában elhelyezkedő béta-2 receptorokon fejti ki a hatását vasoconstrictio előidézésével, valamint az érendothel sejtjeire gyakorolt apoptotikus hatás révén. Az irodalmi adatok és a saját tapasztalataink alapján megállapítható, hogy mellékhatás csak ritkán fordul elő, hypotensio, bradycardia, bronchusconstrictio, hypoglykaemia kialakulására van példa, éppen ezért asthma, diabetes, hypotensio, bradycardia vagy atrioventricularis blokk fennállása esetén ne alkalmazzuk (2-8). A kezelés megkezdése előtt és a terápia folyamán kardiológiai és laboratóriumi vizsgálatot, pulzus és vérnyomásmérést kell végezni, szükség esetén a gyógyszer dózist átmenetileg 0,5–1,0 mg-mal csökkenteni. A propranolol a csecsemőkori IH-k kezelésére hazánkban csak „off label” indikációban lehetséges, ezért minden esetben a kezelés megkezdése előtt az OGYI-tól egyedi engedély beszerzése szükséges.

Irodalom

1. Paller AS, Mancini AJ: Hurwitz's clinical pediatric dermatology. 4th ed. Elsevier Saunders Company, Philadelphia, 2011; 268-275.
2. Lèantè-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, et al: Propranolol for severe hemangiomas of infancy. N Eng J Med 2008; 358: 2649-2651.
3. Solymosi Á, Csitos Á, Tasnádi G és mtsai: Nem-szelektív béta-blokkolók alkalmazása infantilis kapilláris haemangiomákban. Bőrgyógy Venerol Szml 2010; 86: 51-55.
4. Subicz Á, Gács É: A légúti infantilis kapilláris haemangioma kezelése. Tüdőgyógyászat 2012; 6: 1-8.



5. Schupp CJ, et al: Propranolol therapy in 55 infants with infantile hemangioma: dosage, duration, adverse effects, and outcome. *Pediatr Dermatol* 2011; 28: 640-644.
6. Hogeling M, Adams S, Wargon O: A randomized controlled trial of Propranolol for infantile hemangiomas. *Pediatrics* 2011; 128: e258-e266.
7. Hengst M, Oelert M, Hoeger PH: Blood pressure monitoring during the induction and maintenance period of propranolol therapy for complicated infantile hemangiomas: a prospective study of 109 infants. *Pediatr Dermatol* 2015; 32: 802-807.
8. Lèantè-Labrèze C, Hoeger P, Mazereeuw-Hautier J, et al: A randomized, controlled trial of oral propranolol in infantile hemangioma. *N Eng J Med* 2015; 372: 735-745.

Útravaló tudnivaló

- Napjainkban a nem szelektív béta-blokkoló (propranolol) szisztémás alkalmazása számít az infantilis haemangioma elsővonalbeli kezelésének.
- Az indukciós periódusban a propranolol dózisát fokozatosan emeljük: 1. nap 0,5 mg/kg/nap, 2. nap 1,0 mg/kg/nap, 3. naptól 2,0 mg/kg/nap.
- A propranolol a csecsemőkori infantilis haemangiomák kezelésére hazánkban csak „off label” indikációban lehetséges, ezért minden esetben a kezelés megkezdése előtt az OGYI-tól egyedi engedély beszerzése szükséges.

TALLÓZÓ

Pancreatitis és vena portae thrombosis gyerekekben: A tyúk volt előbb, vagy a tojás

Pancreatitis and Portal Vein Thrombosis in Children: The Chicken or the Egg Causality Dilemma

di Francesco F., Del Prete L., Grimaldi C., Monti L., de Ville de Goyet J. *Journal of Pediatric Surgery* 2015 Apr; 50(4):565-9. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.11.039. Epub 2014 Nov 21.

Farkas Bernadett Frida

E-posta: missfarkasdetti@gmail.com

Az utóbbi években egyre több cikk foglalkozott az akut és krónikus pancreatitis kérdésével gyerekekben. Ez rávilágított a megfelelő terápiás terv szükségére, mivel egyértelmű, hogy a tipikus felnőtt minta nem alkalmazható. A pancreatitis oka lehet pancreatobiliaris fejlődési rendellenesség, gyógyszer vagy trauma. Az irodalomban nem szerepel vena portae (PV) thrombosis a pancreatitis okaként gyerekekben, és elég ritka ezek együttes előfordulása is.

Esettanulmány: 4 éves lány pleuralis effúzióval került felvételre, melyben magas amiláz és lipáz enzimszintet mértek. UH és CT-angiográfia: krónikus pancreatitis pseudocystákkal; portalis hypertensio; splenomegalia; PV cavernoma; retroperitonealis folyadékgyülem felfelé terjed, és a paravertebralis résen keresztül a pleurával közlekedik. Meso-Rex bypass beültetésre került sor, amely hosszú távon megoldotta a problémát.

Eredmény: Gyermekekben a portalis hypertensio (PH) nem szerepel a pancreatitis oki tényezőjeként, ezzel ellentétben felnőttekben elfogadott hipotézis, hogy a pancreatitis megelőzi azt. Felmerül a kérdés: a tyúk volt előbb, vagy a tojás? A fenti esettanulmányban a splenomegalia mutatja, hogy a PH már régebb óta fennáll, míg a pleuralis effúzió egy akut esemény, illetve a bypass után a pancreatitis és a fistula spontán megoldódott. Ezek alapján kimondható a „fordított” hipotézis, vagyis a portalis hypertensio volt az első és a pancreatitis a második. Az etiológiája még nem teljesen tisztázott, de valószínűleg a vénás pangás kiváltotta mikrocirkulációs események okozzák a pancreas gyulladását. Azért lehet lényeges először a portalis hypertensiót csökkenteni, mert ez által elérhető a pancreatitis regressziója, esetleges gyógyulása is.



Epileptológiai kivizsgálás során észlelt szívritmuszavarok

Cardiac arrhythmias recorded during video-EEG monitoring

**Siegler Zsuzsa dr.¹, Csüllög Zsuzsa dr.²,
Gyorsok Zsuzsa dr.¹, Liptai Zoltán dr.³,
Pap Zsolt dr.¹, Gyömörei Beáta dr.¹,
Fogarasi András dr.¹**

¹ MRE Bethesda Gyermekkórház Budapest
(Igazgató: Velkey György dr.)

² Jósza András Kórház Nyíregyháza
(Igazgató: Adorján Gusztáv dr.)

³ Egyesített Szent István és Szent László Kórház,
Budapest (Igazgató: Vályi Nagy István dr.)

E-posta: siegler.zsuzsa@bethesda.hu

Bevezetés

Epilepsziás rohamokhoz kapcsolódva előfordulhatnak autonóm (pl kardiológiai, légző rendszeri, gastroenteralis, bőr stb.) tünetek mind felnőtt- (1), mind gyermekkorban (2), melyek közül klinikailag legnagyobb jelentőségűek a szívritmuszavarok (3). Az epilepsziás betegek váratlan elvesztése (sudden unexpected death of epileptic patients – SUDEP) egyik lehetséges okaként teszik felelőssé az epilepsziás betegekben észlelt periictalis ritmuszavarokat, asystoliákat (4, 5). Ugyanakkor fontos tudni, hogy a cardialis eredetű syncope tüneteit gyakran nehéz differenciálni az epilepsziás rohamtól. A Bethesda Gyermekkórházban az elmúlt 15 évben végzett közel ezer videó-EEG-monitorizálás során három gyermeknél derült fény súlyos ritmuszavarra.

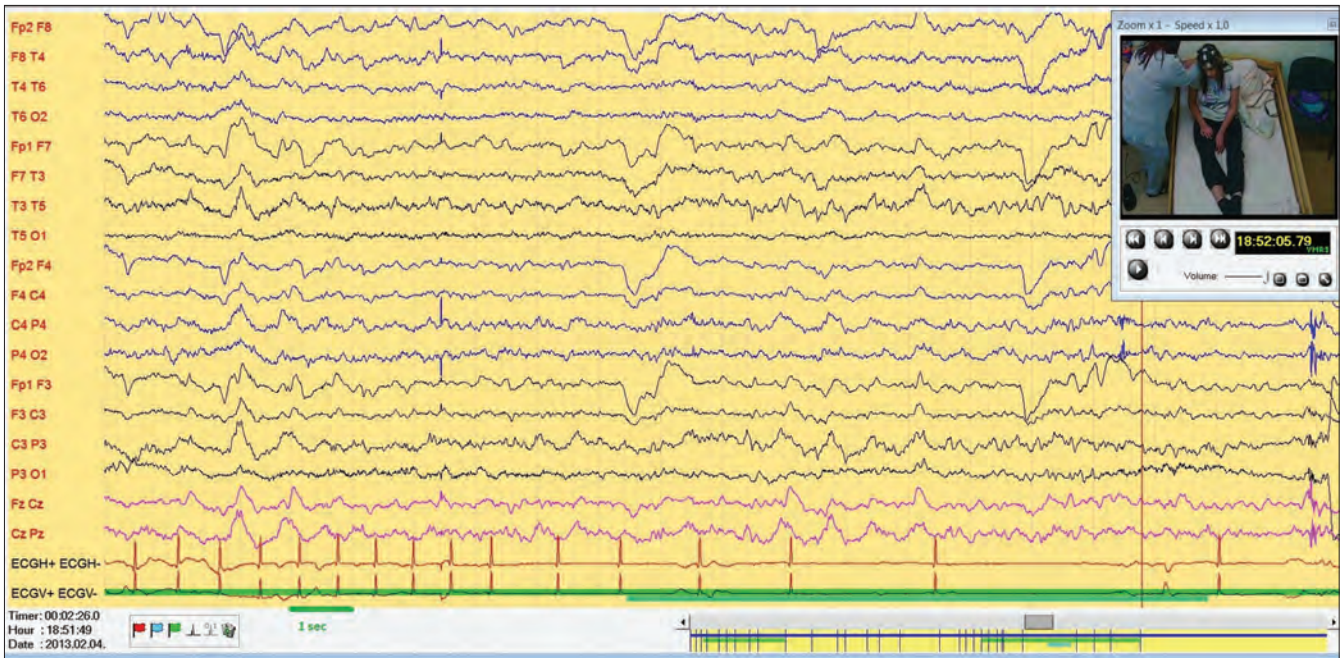
Esetismertetések

1. beteg: A kivizsgálás idején 17 éves lánynak 14 éves korától voltak rosszullétei. Az első az iskolában, fejfájással indult, melyre osztálytársaitól összesen hétféle fájdalomcsillapítót kapott. Ezek bevétele után jelentkezett egy generalizált tónusos-klónusos roham. Kórházba került, ahol az ébrenléti EEG-n nem volt eltérés. A rosszullétet pszichogén eredetűnek tartották. Nyolc hónap múlva esti lefekvés után, valószínűleg alvásból indult a következő generalizált tónusos-klónusos roham. Ekkor az EEG felvetette interictalis epileptiform jelek gyanúját. Tartós antikonvulzív kezelés indult carbamazepin formá-

jában. A harmadik rosszullétnél felgyorsult beszéd, illetve evés jelentkezett, később két alkalommal emlékeztetkiesérről számolt be.

A továbbiakban családi haláleseteket követően többször rosszult lett az iskolában: remegett, hányingere volt, kapkodta a levegőt, időnként eszméletét is elvesztette. Ezután még számos generalizált tónusos-klónusos roham lépett fel, illetve többszöri emlékeztetkiesés jelentkezett. Többször furcsa érzést észlelt a fejében, ami vagy magában, vagy a generalizált rohamokat megelőzően jelentkezett. EEG-n ekkor hyperventilatio alatt változó féltekei túlsúlyú bilaterális szinkron fronto-temporoparietális tüske-hullám csoportok jelentkeztek. A carbamazepin kezelést oxcarbazepinre váltották. Mivel a rosszullétek nem szűntek, megítélésükhöz, esetleges pszichogén rohamok kizárásához videó-EEG monitorizálásra vettük fel a Bethesda Gyermekkórház Neurológiai Osztályára. A vizsgálat során az EEG ép háttértevékenység mellett szabálytalan generalizált interictalis epileptiform jeleket tartalmazott. Egy rohamot rögzítettünk, melynek során csak annyit észleltünk, hogy a beteg nincs jól, fejét fogja, nem tevékenykedik, majd 2 perc elteltével elkenten beszélve szól, hogy rohama van. Ezután sápadtan, ernyedten, csukott szemmel fekszik. Az ictalis EEG-minta a bal félteke felett, temporocentralis amplitúdó maximummal indult, előbb a bal, majd mindkét féltekét bevonta, végül generalizáltan meglassult. A roham 3 percig tartott. Az egyidejűleg rögzített EKG-ban a roham vége előtt 30 mp-cel bradycardia, majd 10 mp tartamú asystolia jelentkezett, ezután a ritmus spontán rendeződött (1. ábra).

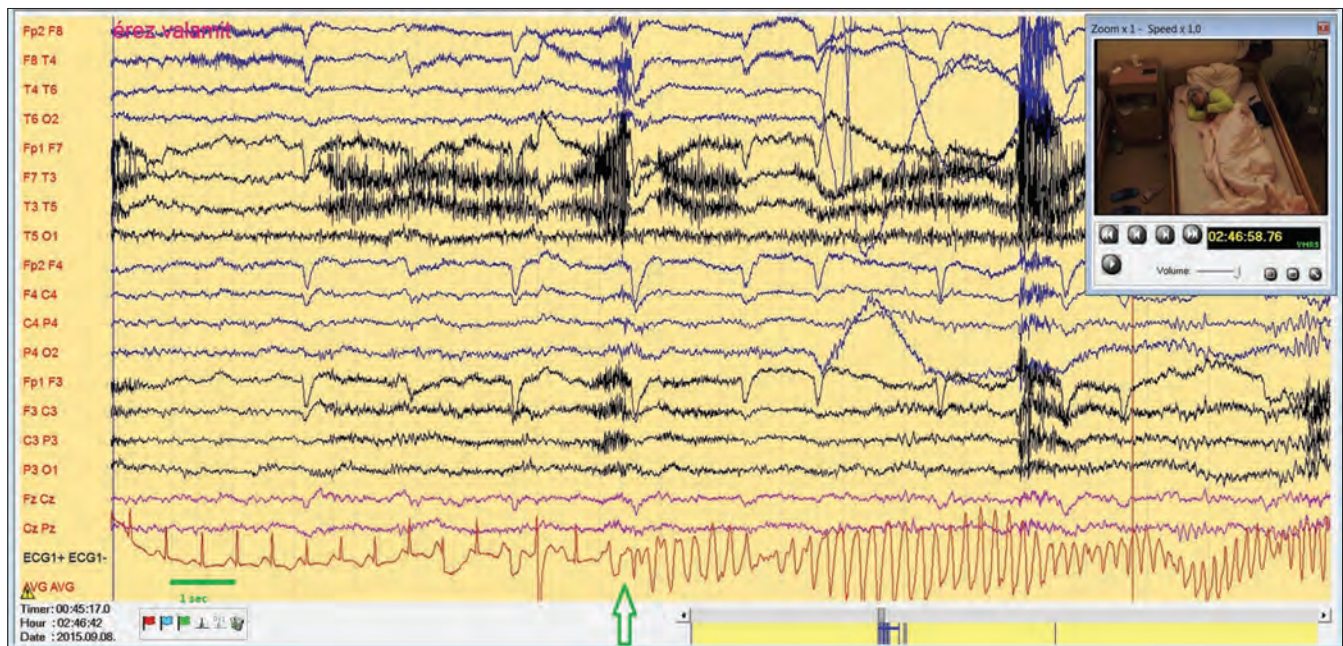
2. beteg: A videó-EEG-monitorizálás idején 17 éves lánynak 10 éves korában három rosszulléte volt: hajnali órákban hörgés, szemfixálás, bevezelés jelentkezett. Rutin EEG-felvétele bal centrotemporalis interictalis epileptiform jeleket tartalmazott. A beállított carbamazepin készítménnyel több mint két évig rohammentes volt, majd 13 éves kortól évente néhány alkalommal óracsőrgésre felriadt, megsédült, kinyomta a csengőt, majd eldőlt. Az első rosszullétnél fejrángás is jelentkezett. A történetekre emlékezett. Később óracsőrgés nélkül is felléptek egyre gyakoribb rohamok, a videó-EEG-monitorozásra történt felvétel előtti héten minden reggel előfordult. Néha csak szívdobogás érzése volt, mely megnyugtatóra megszűnt. Máskor kapkodta a levegőt, hango-



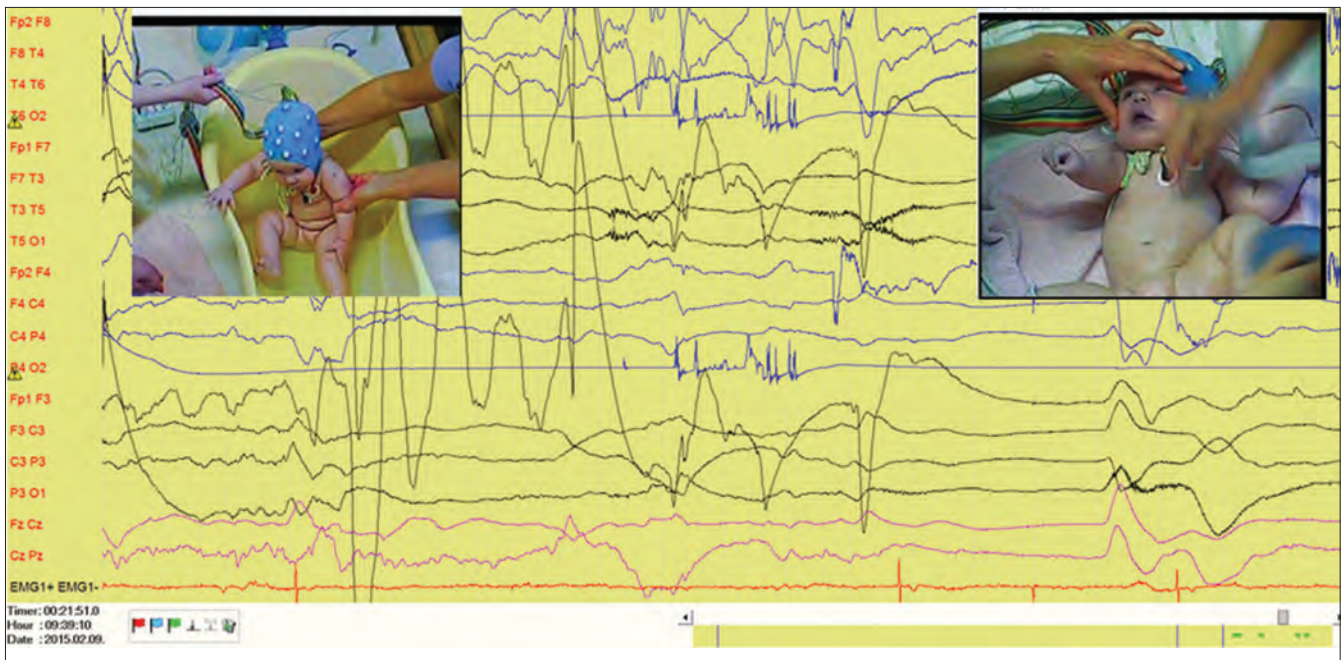
1. ábra: Temporális lebeny rohamot kísérő bradycardia, majd asystolia

san, szaggatottan lélegzett, szeme néha felakadt, máskor csak zavaros volt a tekintete. Próbált felülni, nyakát, végtagjait feszítette, visított. 0,5–3 perc után kezdett nyugodtan lélegezni. A roham után többnyire hányt, máskor egész nap fáj a feje. EEG alvásban is negatív volt, koponya-MR a rosszullétekkel összefüggésbe hozható eltérést nem mutatott. A carbamazepin kiegészítése lamotriginnel nem szüntette meg a rosszulléteket. Videó-EEG-monitorizálásra differenciáldiagnosztikai célból vettük fel.

Az interictalis EEG nem tartalmazott epileptiform jelet. Három rosszullétet rögzítettünk, melyeket ictalis minta nem kísért. A leghosszabb 130 s-ig tartott. Alvásból ébredt, 10 mp múlva látszott, hogy érez valamit, szívéhez nyúlt, majd hiperventilálni kezdett. Szóllításra nem reagált. A roham végén hevesen rugdosott, kiabált, majd véget ért a rosszullét. Utána rögtön adekvátan beszélt. A hiperventilálással egyidejűleg az EEG háttértevékenysége meglassult, majd teljesen ellapult. A kiabálással, rugdosással egyidejűleg pedig fokozatosan felgyorsult és rendeződött.



2. ábra: Long QT szindrómában szenvedő betegnél jól látató a sinus ritmus hirtelen megszűnése és a torsades de pointes (malignus kamrai arrhythmia) megjelenése (zöld nyíl)



3. ábra: A fürdetés kapcsán jelentkező epilepsziás roham hypoxiát, az pedig asystoliát váltott ki (figyeljük meg a második képen a cyanózist, illetve a két ütés között eltelt kb 9 mp-nyi időt)

Az egyidejűleg rögzített EKG-ban a megébredés előtt észlelt 40/min-es ritmus előbb 110/min-re gyorsult, majd a sinus ritmus eltűnt és az untorsades de pointes jelenség (malignus kamrai arrhythmia) jelent meg. A hyperventilatio végével egyidejűleg tért vissza a sinus ritmus (2. ábra).

A másik két rosszullét 40 mp-ig tartott, hasonlóan zajlott. Az egyiknek a végén nem léptek fel heves motoros és vokális tünetek, így ezt a rosszullétet senki nem észlelte, és később a beteg sem emlékezett rá.

3. beteg: A vizsgálatokor 7,5 hónapos csecsemő perinatalis időszaka eseménytelen volt, megfelelően fejlődött. Hat hónapos kortól négy alkalommal fürdetés kapcsán periorális cyanosis, tónustalan-ság, kontaktusképtelenség lépett fel.

Interictalis EEG-n nem láttunk kórosat. Fürdetés alatt videóval és EKG-elektrodával kiegészített EEG-felvételt készítettünk. A fürdetés kezdetétől számított 60 mp után jobb bulbusa befelé fordult, bal szemmel előre fixált, majd periorális cyanosis jelentkezett. 5 mp múlva kivettük a vízből, apnoét észleltünk. Motoros tünetet nem láttunk, tudata valószínűleg alterált volt.

Az EEG-felvételen a fürdetés kezdete után 110 mp-cel jobb temporalisan 3–4 Hz-es rohamminta indult, mely emelkedő amplitúdóval bevonta a teljes jobb féltekét. 60 mp múlva mindkét félteke tevékenysége 2 Hz-ig, majd 1 Hz-ig lassult, végül teljesen ellapult. Az EEG-n látott 1,5–1 Hz-es meglassulással egyidejűleg, a roham kezdetétől számított 180 mp elteltével bradycardia volt észlelhető, majd kb. 25 mp tartamú asystolia jelentkezett. Ezt

követően a pulzusszám fokozatosan visszatért az eredetire (3. ábra).

Megbeszélés

Az 1. betegnél temporalis lebeny epilepszia kapcsán bradycardia és asystolia lépett fel. Epilepsziás rohamok, elsősorban komplex parciális rohamok során gyakoriak a ritmuszavarok. A viszonylag gyakori tachycardia általában nem igényel teendőt. A bradycardia, mely asystoliához vezethet, ritka, de gondolni kell rá, ha a tranziens tudatvesztés atóniával jár, ami nem része a temporalis lebeny epilepsziának (6, 7).

A 2. betegnél hosszú QT szindróma II. típusa (LQTS2) okozta a tüneteket. Ebben a típusban jellemző az auditoros ingerre jelentkező tünet (ébresztőóra!). Ugyancsak jellemző a nyugalomban észlelt bradycardia. A hosszú QT-szindrómában a jellegzetes ventricularis arrhythmia, torsades de pointes következtében syncope és hirtelen halál következhet be (8, 9). A rosszullét könnyen diagnosztizálható epilepsziás rohamként, mert a cerebialis hypoxia vezethet nem-epilepsziás konvulzív mozgásokhoz, ahogy az ennél a betegnél is jelentkezett. Sokszor évekig epilepsziaként kezelik (10). Az ennél a betegnél 10 éves korban lezajlott három rosszullét kóreredete kérdéses. Lehetséges, hogy benignus centrottemporalis epilepszia megnyilvánulásáról volt szó, és a carbamazepin kezelés meggátolta a további rohamokat. A hosszú QT szindróma első tünetei pedig csak 13 éves korban jelentkeztek.

A komplex parciális rohamok kapcsán fellépő (ictalis) bradycardia előfordulását Moseley és munkatársai 49 gyermek 225 rohamát áttekintve a betegek 8,2%-ában, a rohamok 3,7%-ában észlelték (11). Ebben a betegcsoportban valamennyi komplex parciális roham extratemporális eredetű volt. Más közlemények azonban elsősorban temporális lebeny epilepsziával vagy a temporális és insularis régióra terjedéssel hozzák összefüggésbe az ictalis ritmuszavarokat (12-14). Az epilepsziaként kezelt, de végül súlyos szívritmuszavar okozta rosszullétként diagnosztizált esetek előfordulási gyakoriságáról nincsenek pontos adatok. Ritka jelenségről van szó, de a diagnózis késése végzetes lehet (6).

A 3. eset kapcsán arra hívjuk fel a figyelmet, hogy nem a fürdés kiváltotta affektív apnoeról vagy syncopéről van szó, hanem epilepsziás roham okozta apnoéről és a hypoxia kiváltotta asystoliáról.

Ez az eset a fürdési epilepszia formakörbe tartozik. Ez a reflex epilepsziák ritka formája, mely normál (37 °C körüli) vízben történő fürdetés hatására fellépő, többnyire komplex parciális rohamokkal jár szekunder generalizációval vagy anélkül. Sokszor a vegetatív tünetek állnak előtérben, mint esetünkben is (15, 16).

Saját videó-EEG-laboratóriumunkban közel 1000 betegben 3 alkalommal észleltünk életveszélyes ritmuszavart. Az általunk észlelt gyakoriság feltehetően nem tükrözi a valódi előfordulást; egyrészt vizsgált betegeink 28%-ánál nem igazoltunk epilepsziát (17), másrészt az első években nem végeztünk rendszeresen EEG-vel egyidejű EKG monitorizálást. A nemzetközi ajánlások mellett éppen az észlelt súlyos szívritmuszavarok miatt vezettük be és ajánljuk mi is a videó-EEG-monitorizálás kiegészítését EKG-elektrodákkal.

Irodalom

- Baumgartner C, Lurger S, Leutmezer F. Autonomic symptoms during epileptic seizures. *Epileptic Disord* 2001; 3:103-6.
- Fogarasi A, Janszky J, Tuxhorn I. Autonomic symptoms during childhood partial epileptic syndromes. *Epilepsia* 2006; 47: 584-8.
- Devinsky O. Effects of seizures on autonomic and cardiovascular function. *Epilepsy Currents* 2004; 4:43-6.
- Pedley A, Hauser WA. Sudden death for epilepsy: a wake-up call for management. *Lancet* 2002; 359: 1790-1791.
- Rocamora R, Kurthen M, Lickfett L, Von Oertzen J, Elger CE. Cardiac asystolia in epilepsy: clinical and neurophysiologic features. *Epilepsia* 2003; 44:179-85.
- Shih JJ, Spector AR, Taha FA, Mills RM. Clinically significant bradyarrhythmias in video-EEG patients. *Seizure* 2011; 20:225-30.
- Chaila E, Bhangu J, Tirupati S, Delanty N. Ictal bradycardia and asystolia associated with intractable epilepsy. *Br J Cardiol* 2010; 17(5): 245-8.
- Rugg-Gunn FJ, Simister RJ, Holdright DR, Duncan JS. Cardiac arrhythmias in focal epilepsy: a prospective long-term study. *Lancet* 2004; 364:2212-2219.
- Goldenberg I, Moss AJ. Long QT syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51(24):2291-300.
- MacCormick JM, McAlister H, Crawford J, French JK, Crozier I, Shelling AN. Misdiagnosis of long QT syndrome as epilepsy at first presentation. *Ann Emerg Med* 2009; 54(1):26-32.
- Moseley BD, Nickels K, Britton J, Wirrell E. How common is ictal hypoxemia and bradycardia in children with partial complex and generalized konvulzív seizures? *Epilepsia* 2010; 51(7):1219-24.
- Standridge SM, Holland KD, Horn PS. Cardiac arrhythmias and ictal events within an epilepsy monitoring unit. *Pediatr Neurol* 2010; 42(3):201-5.
- Nguyen-Michel VH, Adam C, Dinkelacker V, Pichit P, Boudali Y, Dupont S et al. Characterization of seizure-induced syncopes: EEG, ECG, and clinical features. *Epilepsia* 2014; 55(1):146-55.
- Honig A, Chen S, Benninger F, Bar-Yosef R, Eichel R, Kipervasser S et al. Asystolia in the epilepsy unit. *BMC Neurology* 2015; 15:80.
- Nechay A, Stephenson JBP. Bath-induced paroxysmal disorders in infancy. *European Journal of Pediatric Neurology* 2009; 13:203-8.
- Jansen K, Vervisch j, Lagae L. Bathing epilepsy: a video-case of an autonomic seizure. *Epileptic Disord* 2010; 12(3):236-8.
- Siegler Z, Hegyi M, Jakus R, Neuwirth M, Paraicz E, Szabó L, Fogarasi A. [10 év, 600 vizsgálat: gyermekek videó-EEG monitorizálásával szerzett tapasztalataink. *Ideggyogy Sz.* 2013; 66(3-4): 107-14. IF: 0,42
- Mayor LC, Lemus HN, Burneo J, Palacio AC, Linares S. Cardiogenic syncope diagnosed as epileptic seizures: the importance of ECG during video-EEG recording. *Epileptic Disord.* 2015 Jun; 17(2): 198-203.

Útravaló tudnivaló

Eseteink kapcsán felmerül a kérdés, hogy mikor kell gondolni paroxysmalis jelenség hátterében cardialis eredetre és mikor cardialis szövödményre. Életveszélyes állapotokról van szó, melyeket mindenképp meg kell előzni.

- A nem ictalis (nem epilepsziás roham eredetű) bradycardia és asystolia ritka, de gondolni kell rá, ha az epilepsziásnak tartott roham nem típusos vagy nem reagál antikonvulzívumokra.
- Ha atóniás összeesés és súlyos sérülések jelentkeznek, akkor cardialis eredetre gondoljunk inkább. Hirtelen fellépő asystolia jellemzi.
- Ha a bradycardia fokozatosan bontakozik ki és vezet asystoliához, akkor ictalis eredetről van szó, még akkor is, ha nem látunk nyilvánvaló epilepsziás tüneteket.
- Az elkülönítésre legalkalmasabb a videó-EEG-monitorizálás EKG-regisztrálással kiegészítve.

Újszülöttkori advanced AV-blokk

Neonatal advanced AV block

Szabó Andrea dr., Ablonczy László dr.

Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet,
Gyermekszív Központ
(Szakmai igazgató: Sztalmári András dr.)
E-posta: ablonczyl@gmail.com

Intrauterin felismerés

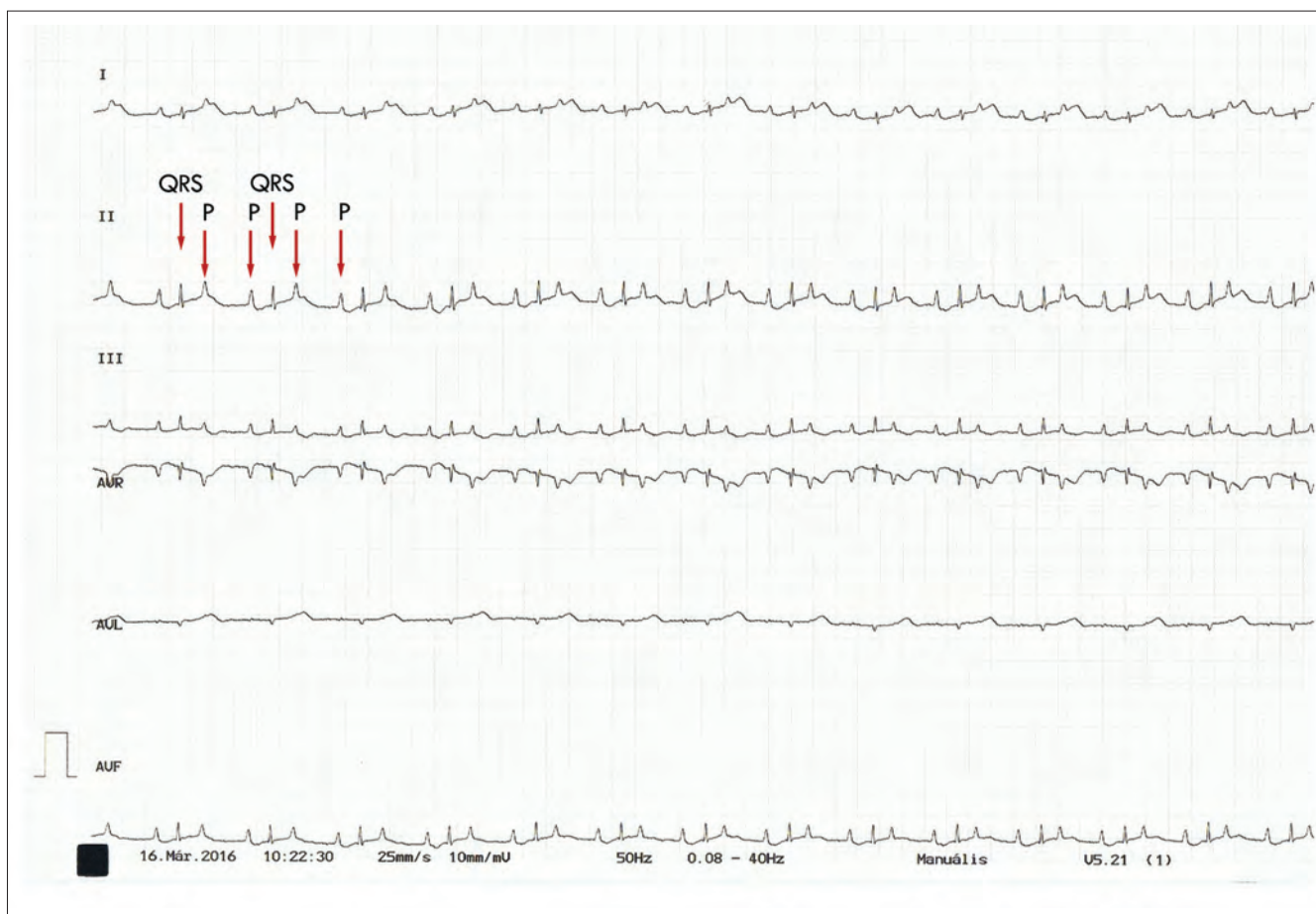
Esetünkben intrauterin észlelt bradycardia hátterében AV-blokk volt igazolható. Az autoimmun panel a vezetési zavar hátterében anyai anti-SSA-pozitivitást talált. Strukturális szívhiba és keringési elégtelenség hiányában elektív sectio caesarea terminusban történt, a 37. gestációs héten. 3100 g súllyal, A:9/10 állapotban született, közvetlen adaptáció eseménytelen volt.

Sürgősség vagy nem sürgősség?

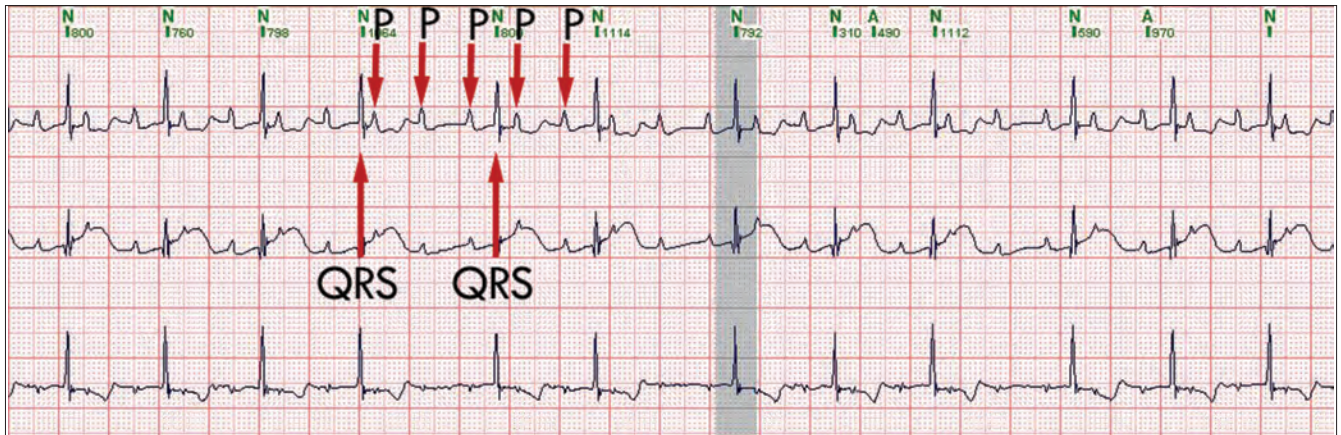
Születést követően a szívfrekvencia 70–80/min között változott, egyebekben az újszülött tünetmentes volt, keringése rendezett. Az ismételt EKG-felvételek 2:1 arányú II. fokú AV-blokk látszott (1. ábra). A 4. napon csökkenő szívfrekvencia miatt (50–65/min) isoproterenol infúzió indult 0,05 µg/kg/min dózisban, a szívfrekvencia 60–80/min közé emelkedett. Tünetmentes állapotban vettük át.

2:1 vagy magasabb arányú (advanced) AV-blokk?

Holter-vizsgálatot végeztünk, 66/min átlagos kamrafrekvencia (frekvenciatartomány: 52–88/min) mellett döntően 2:1 arányú AV-blokk volt látható.



1. ábra: 2:1 II. fokú AV-blokk EKG képe



2. ábra: Változó átvezetéssel (2:1, illetve 3:1) járó II. fokú AV-blokk (advanced blokk és III. fokú komplett AV-blokk elkülöníthető a QRS regularitás alapján – változó blokk esetén a kamrai frekvencia irregularis)

2:1 blokk mellett a kamrai frekvencia követi a pitvari (sinus) frekvenciát, azaz a pitvar-kamrai működés nem független egymástól, fix a frekvencia-arány. A Holter-vizsgálaton azonban magasabb sinusfrekvencia (170–180/min) mellett a blokk-arány 3:1-re fokozódott (advanced blokk EKG-képe: 2 vagy több egymást követő P-hullám is blokkolódik; 2. ábra).

Ez a sinusfrekvenciával párhuzamosan fokozódó blokk-arány egyrészt magyarázza az igen beszűkült napszaki frekvenciaingadozást, másrészt jelzi az AV-csomó várható progresszív betegségét.

Indokolt-e a pacemakerimplantáció?

A nemzetközi guideline (ACC/AHA) Class I, C *evidencia szintű* ajánlása alapján gyermekkori advanced blokk esetén pacemaker akkor indokolt, ha szimptómás bradycardia, congestiv szívelégtelenség vagy alacsony perctérfogat szindróma klinikai tüneteit észleljük. Mindezek hiányában szoros obszerváció mellett döntöttünk. Amennyiben az AV-blokk progrediál és kritikus bradycardia alakul ki (újszülött esetén 50/min alatti szívfrekvencia), a beültetés indokoltá válik, ugyanakkor a testméretek növekedésével a beültetés és a tartós pacemakerkezelés szövődményrátája is jelentősen csökken.

Útravaló tudnivaló

- 2:1 arányú II. fokú AV-blokk újszülöttkorban nem jár klinikai tünetekkel, ezért akut ellátást nem igényel
- Advanced blokk esetén az átvezetés romlik, EKG-felvételen 2 vagy több P-hullám is blokkolódik.
- Advanced blokk esetén pacemaker akkor indokolt, ha szimptómás bradycardia, congestiv szívelégtelenség vagy alacsony perctérfogat szindróma klinikai tüneteit észleljük.

Simon András, Tornóci László :

EKG MUNKAFÜZET / WORKBOOK / ARBEITSBUCH



KINEK SZÓL EZ A KÖNYV?

Mindenkinek, aki szeretne megismerkedni az EKG-regisztrátumok értékelésével. A könyvet elsősorban orvostanhallgatóknak szánjuk, akik a kórélettan tárgy keretein belül az EKG-analízis alapjait tanulják. Mivel azonban a bemutatott anyag terjedelme és tartalma jóval meghaladja a kötelező tananyag kereteit, bátran ajánljuk a könyvet azoknak a végzett orvosoknak is, akik szeretnék felfrissíteni vagy kibővíteni az EKG-val kapcsolatos ismereteiket.

MI VAN A KÖNYVBEN?

- EKG-felvételek: 180 db sokcsatornás regisztrátum
- minden felvételhez leírás tartozik, esetenként klinikai és egyéb információkkal
- minden felvételhez tartozik legalább egy feladat (megoldással)
- mutató: melyik felvételeken látható egy adott jelenség
- magyarázó ábrák: 33 különálló oldalon
- glosszárium: több mint 400 szakkifejezés rövid magyarázata



Abernethy-malformatio

**Bódi Piroska dr., Kolozsvári Edina dr.,
Somogyi Délia dr., Sipos Péter dr.**

Békés Megyei Pándy Kálmán Kórház Gyermekosztálya,
Gyula

E-posta: bodi.gyk@pandy.hu

Bevezetés

A vena portae a páratlan hasüri szervek vénás vérét vezeti a májba, ez elsősorban a tápcsatornát, így a gyomrot, a vékonybeleket és a vastagbelet (kivéve a végbél alsó harmadát) foglalja magába, de a pancreas és a lép vénás vére is ide áramlik. A vena lienalis és a vena mesenterica superior összeömléséből keletkezik, majd a ligamentum hepato-duodenale leghátsó képleteként éri el a májat, ahol rendszerint kettéágazódik. Jellemzősége, hogy a májban másodszor is kapillárisokra oszlik (hasonló az agyalapi mirigyben fordul elő), ezek után ismét nagyobb vénákba – venae hepaticae – szedődnek össze, és végül a vena cava inferiornak a májon keresztül haladó szakaszába ömlenek. A felszívódott tápanyagok, gyógyszerek, toxinok így először a májba jutnak, ahol a májsejtek átalakítják őket, mielőtt a szisztémás keringésbe jutnának. A vena portae-ba vezető vénák számos helyen nyílnak össze a szisztémás keringéshez tartozó vénákkal. Normális esetben ezek kis, vékony vénák, melyekben az áramlás minimális, ám amennyiben a portalis keringés akadályozott, a vér ezekbe az erekbe terelődik.

Esetismertetés

Noel édesanyja II. várandósságából második élő gyermekként, a 40. gesztációs héten, 2940 g súllyal, per vias naturales, Apgar 9/10 státusban született a területileg illetékes, közeli városi kórházban. Az anyai szűrővizsgálatok negatív eredményűek voltak, hüvelyváladék bakteriológiai tenyésztés, valamint Toxoplasma-szűrés nem történt. A 24–28. gesztációs hét között néhány napig tartó, magas lázzal járó megbetegedése zajlott a maternek, egyebekben eseménytelen volt a várandósság.

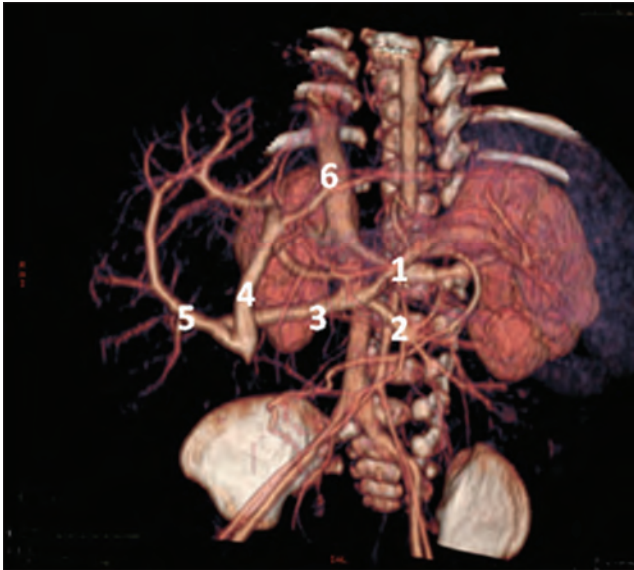
24 órás életkorban megjelenő kifejezett icterusa miatt laboratóriumi vizsgálat történt, melyben a magas direkt bilirubin szint mellett emelkedett,

gyulladást jelző paramétereket, cholestasist és thrombocytopeniát észleltek. Kombinált parenteralis antibiotikum-terápiát indítottak. Mellkasröntgen-felvétel kóros eltérést nem mutatott, akkor elvégzett hasi UH-vizsgálat hepatosplenomegaliát véleményezett. A városi kórházban történt torokváladék tenyésztés normál garatflóra mellett kórokozót nem mutatott. Gyermek vércsoportja: „0” Rh-pozitív, direkt Coombs-teszt negatív. Újszülöttkori szűrés megtörtént, melynek eredménye nem igazolt anyagcsere-betegséget. A megkezdett antibiotikum-kezelés mellett a CRP értéke csökkenő tendenciát mutatott, de thrombocytopeniája és májenzim értékei változatlanok voltak (thrombocyta: 65,5 G/l; γ -GT:553; GOT:85; GPT:32; LDH: 1502 U/l; szérumbilirubin-szint: 163 μ mol/l; direkt bilirubin szint: 133 μ mol/l), ezért 4 napos életkorban kérték kórházunk PIC részlegére átvételét további vizsgálatok elvégzése céljából. Felvételi státusából zöldes, sárgás bőrszín, jelentős hepatosplenomegalia, kifejezetten tömeges has és szívzöreje emelendő ki. Laboratóriumi paramétereiben a már korábban is kimutatott eltéréseket kaptuk, koagulációs zavart nem detektáltunk. Hepatotrop vírus vizsgálatok (cytomegalovírus, hepatitis-A, -B, -C vírus, rubeola, herpes simplex vírus 1, 2), Toxoplasma-vizsgálatok eltérést nem jeleztek. Hemokultúra sem volt pozitív. Kardiológiai vizsgálat foramen ovale apertum mellett 1 mm alatti kis muscularis kamrai septumdefektust mutatott. Hasi UH-vizsgálat a hepatosplenomegalia mellett, jobb oldali pyelectasiát detektált, illetve felvetette a portalis érfejlődési rendellenesség lehetőségét. HIDA vizsgálattal kifejezetten lassult ütemű epe kiválasztás, késve induló, de akadálytalanul látszó epeürülés volt kimutatható, epehólyag telődés nem volt látható. Az alkalmazott antibiotikum, ursodesoxycholsav és tocopherol adása mellett cholestasisa mérséklődött, thrombocytopeniája rendeződött.

Tekintettel a portalis rendszer anomáliájára, Noelt a Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekklinikájára irányítottuk, ahol hasi UH-vizsgálat ismétlése mellett angio-CT-vizsgálatot végeztek. Ezen vizsgálatok megerősítették az intrahepaticus vénás anomáliát. A vena portae főtörzse hiányzik, helyette egy atípusos értörzs vezet az incisura hepatis felé, melyből az intrahepaticus vena umbilicalis szakaszon keresztül telődik a portarendszer nagy része, illetve egy abnormális lefutású értörzs halad a jobb rekesz alatti állományhoz. A májtok alatt aneurys-



maszerű tágulat is telődött. A látott kép az Abernethy-malformatio II-es típusának felel meg, mely a máj keringésének meglassulását eredményezi. A vena hepatica és a vena cava inferior normális, anatómiai variációként jobb oldalon kettő, bal oldalon három artéria renalis ábrázolódott. TORCH vizsgálatot megismételték, fertőzés nem igazolódott. Sonographia jobb oldali subependimalis cystát és mindkét oldalon a thalamusban érfal meszesedést mutatott.



1. ábra: 1. v. lienalis, 2. v. mesenterica, 3. atípusos portalis értörzs, 4. v. umbilicalis (még nyitott, feltágult), 5. jobb májle-benyzhez futó atípusos ér, 6. v. cava inferior

A megkezdett ursodesoxycholsav mellett a zsírban oldódó vitaminok pótlása indult, anaemia miatt egy alkalommal transzfúziót kapott.

Megbeszélés

A vena portae főtörzs hiányának számos oka lehet, közülük egyik a congenitalis vena portae hiány, melyet 1793-ban *John Abernethy* írt le először, oka ismeretlen (1). A portalis rendszer számos malformatiója ismert, mely összetett fejlődési mechanizmusoknak köszönhető. A portalis rendszer a két vena vitellinából fejlődik, melyek közül a 4. gestatiós hétre három anasztomózis alakul ki, a 4–10. hét között ezen szakaszok involúciója révén fejlődik ki a vena portae. A portoszisztémás kommunikáció variabilitását a vena cava inferior praerenalis szakaszának és a vena vitellinának plexiform anastomosisának közelsége magyarázza.

A portoszisztémás shuntok a splanchnicus vénák extrém ritka anomáliája, ezek a perzisztáló embri-onális vénákból erednek.

G. Morgan és *R. Superina* 1994-ben klasszifikálta (2) az elváltozást. Eszerint az I. típusban a portalis véna teljes hiánya áll fenn. Ezen belül I/a és I/b típus különíthető el. Az előbbi esetben a kommunikáció a vena mesenterica superior, a vena lienalis és a szisztémás vénarendszer között van. Az I/b típusban a vena mesenterica superior és a vena lienalis alkot egy rövid portalis vénát, mely drenálódik a szisztémás vénába. A II. típusban hypoplasticus portalis véna van, a portoszisztémás shunt részleges, bizonyos perfúzió van a máj felé. A kommunikáció extrahepaticus. A májtok alatt aneurysmaszerű tágulat is mutatkozhat (2. ábra) (3).



2. ábra: p: portalis véna aneurysmája

Az I. típus lányokban gyakoribb (70–74%) rendszerint korai életkorban kiderül, mérsékelt encephalopathia kíséri. Gyakran társul hozzá congenitalis vitium (kamrai sövényhiány, foramen ovale apertum, nyitott ductus arteriosus, Fallot-tetralógia), csontrendszeri anomáliák, polysplenia, duodenomatresia, pancreas anulare, situs inversus, a húgyutak rendellenességei. Ezek a II. típusban ritkán fordulnak elő. Hepaticus rendellenességek közül biliaris atresia, primer sclerotizáló cholangitis, cirrhosis, Wilson-kór, tumorok, epitheloid, haem-angioendothelioma lehet.

A diagnózis felállításához elengedhetetlen az ultrahang, CT-angiographia, MR. Biopsia a II. típusban nem szükséges. Továbbá a hagyományos angiographiák, percutan transhepaticus portographia, mesenterica superior arteriographia elvégez-se sem.

A kezdetben észlelt nem specifikus májműködést jelző laboratóriumi eltérések oka a nem megfelelő, csökkent átáramlás, a májsejtek elégtelen tápanyagfelvétele. Eredménye lehet a máj zsíros degenerációja, atrophia, a máj megkisebbedése.

Amennyiben regeneratív vagy hyperplasticus nodularis elváltozások alakulnak ki, úgy hepatomegalia észlelhető. Intermittáló icterus, pruritus, krónikus hepatitis, cirrhosis ritka. Fontos, hogy a malformatióban portalis hypertensio nem jelenik meg. Portoszisztémás encephalopathia a II. típusban rendszerint felnőttkorban jelenik meg.

Kezelésében az I. típusnál májtranszplantáció, míg a II. típusnál sebészi zárás vagy embolizáció, percutan transzkatéteres coil behelyezése a megoldás. A mi feladatunk a folyamatos ellenőrzés, általában gyermekkorban definitív ellátást nem igényel. A gyermekgyógyász feladata nodularis léziók keresése, a situs ambiguus és a szívfejlődési rendellenességek mederben tartása.

Emelkedett indirekt bilirubinszint, jelentős hepatosplenomegalia, mérsékelt májsejtnecrosis bármelyikének detektálása esetén indokolt hasi ultrahangvizsgálat. Ennek kapcsán – az infekciók kizárása után – fejlődési rendellenességekre derülhet fény. Amint már korábban is jeleztük, a gyermekgasztroenterológiai gondozás célja a nodularis léziók keresése, hosszú távú követés, észlelés. Háttérben egyéb differenciáldiagnosztikus lehetőségek kizárása mellett, érfejlődési rendellenesség is állhat. Az Abernethy-malformatio II. típusa gyermekkorban definitív ellátást általában nem igényel.

Irodalom

1. Abernethy J. Account of two instances of uncommon formation in the viscera of the human body. Phil Transr Society 1793; 83:59-66.
2. Morgan G. Superina Congenital Absence of portal vein: two cases and a proposed classification system for portosystemic vascular anomalies. J. Pediatric surg 1994; 29:1239-41
3. Kumar A, Kumar J, Aggarwaill R, et al. Abernethy malformatio with portal vein aneurysm. Diagn interv radiol. 2008; 14:143-146.

Útravaló tudnivaló

- Emelkedett indirekt bilirubinszint, jelentős hepatosplenomegalia, mérsékelt májsejtnecrosis bármelyikének detektálása esetén indokolt a hasi ultrahangvizsgálat.
- Az infekciók kizárása után fejlődési rendellenességekre derülhet fény.

Túri Sándor, Molnár Dénes:



GYERMEKGYÓGYÁSZATI KÓRKÉPEK DIFFERENCIÁLDIAGNOSZTIKÁJA

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

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



Veleszületett anyagcsere-betegségek diagnosztikája: laboratóriumi vizsgálati sémák

Inherited errors of metabolism: laboratory guide to diagnosis

Szatmári Ildikó dr.

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

E-posta: 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 iniciális diagnózis felállításához a klinikai tünetek felismerése mellett elengedhetetlen a szükséges laboratóriumi diagnosztikai lépések és az ezekhez tartozó laboratóriumi vizsgálatok ismerete is. Ebben az összefoglalóban egy áttekintést próbálunk adni a követendő laboratóriumi diagnosztikai lépésekről olyan, jellemzően korai gyermekkorban megjelenő esetekben, amikor felmerül egy örökletes anyagcsere-betegség gyanúja. Az késői gyermekkorban megjelenő betegségeket, mint például a lizoszomális tárolási zavarok nem tárgyaljuk.

Örökletes anyagcsere-betegség gyanúja felmerülhet az újszülöttkori szűrés során tünetmentes újszülöttek esetében, illetve kritikus állapotú betegeknél, ahogy ezt az Anyagcsere Sarok rovat előző értekezései tárgyalták.

Veleszületett anyagcsere-betegségek újszülöttkori szűrése

Magyarországon 2007 októbertől 26 örökletes anyagcsere-betegségre szűrünk. A szűrés során a speciális szűrőpapírra szárított vércseppből (DBS – dried blood spot) négy vizsgálatot végzünk: teljes galaktózszintet és TSH-szintet mérünk, biotinidáz aktivitást határozzuk meg, valamint tömegspektrometriás méréssel aminosav- és acil-karnitin-profilot veszünk föl. A szűrés során észlelt pozitív eredmény esetében az eltérést mutató metabolit/metabolitcsoport alapján felmerülő örökletes anyagcsere-betegség gyanújának igazolása érdekében szelektív megerősítő vizsgálatokat végzünk. Ezen vizsgálatok egy része a már rendelkezésünkre álló szárított vércseppből elvégezhető, úgynevezett second-tier vizsgálat [például galakto-

foszfo-uridil-transzferáz- (GALT) aktivitást mérünk emelkedett galaktózszint esetén, szukcinil-acetonszintet határozzuk meg emelkedett tirozinszint esetén]. Legtöbbször azonban az örökletes anyagcsere-betegség gyanúja esetében többlépcsős megközelítésre, vagyis további mintavételre, illetve vizsgálatra van szükség.

Szelektív laboratóriumi vizsgálatok örökletes anyagcsere-betegségekben

Az újszülöttkori szűrés pozitív eseteiben is, csakúgy, mint a tüneteket mutató beteg esetében egy vizsgálati panelt (1. táblázat) alkalmazunk, amely alapján el lehet indulni a diagnózis felállításának irányában.

1. táblázat: Vizsgálati panel örökletes anyagcsere-betegség gyanúja esetén

Vérglükózsztint
Plazmaammónia-sztint
Vérgázanalízis
Plazmalaktátsztint
Vizelet-ketontestek
Plazma és vizelet kvantitatív aminosavprofil
Szérumelektrolit-profil
Vizelet szerves sav profil

Hypoglykaemia

Az örökletes anyagcsere-zavarok esetében hypoglykaemia leggyakrabban a szénhidrát-anyagcsere zavarai és a zsírsav-oxidációs zavarokban jelentkezik. Ezekben a körképekben a hypoglykaemia, hepatomegalia és laktát-acidosis a jellemző tünetegyüttes, ami éhezés kapcsán súlyosbodik.

Zsírsav-oxidációs zavarokban az akadályozott ketogenesis miatt a hypoglykaemia tipikusan non-ketotikus. Célszerű a DBS acil-karnitin profil és vizelet szerves sav profil mellett a szérum-karnitin-sztint is megmérni, mert az acil-koenzim-A-halmozódás okozta exkréció másodlagos karnitinhányhoz vezethet.



Hyperammonaemia

Az egyik legfontosabb irányadó laboratóriumi eredmény az örökletes anyagcsere-betegségek differenciáldiagnózisában a plazmaammónia-szint. A szignifikáns hyperammonaemiával járó betegségek listáján az örökletes anyagcsere-betegségek, mint ureaciklus-zavarok, organikus aciduriák vezető helyen állnak, a mért ammónia értékek gyakran meghaladják az 1000 $\mu\text{mol/l}$ értéket. A tünetek megjelenésének időpontja fontos információ lehet: a 24 órás életkor előtt jelentkező szimptomás hyperammonaemia a piruvát-karboxiláz-hiány, illetve néhány organikus aciduria (pl. metilmalonsav-aciduria) esetében jellemző. Hasonlóan 24 órás életkor előtt megjelenő hyperammonaemia jellemző a neonatális tranziens hyperammonaemiára is. A 24 órás kor után jelentkező súlyos hyperammonaemia az ureaciklus zavarára utal. Metabolikus acidosisal együtt az emelkedett plazmaammónia-szint organikus aciduriát valószínűsít inkább, az ureaciklus-zavarok jellemzően respiratorikus alkalosisal járnak. Minden esetben, függetlenül az acidosis meglététől, a vizelet szerves sav profil meghatározás és a plazmaaminosav-vizsgálat a diagnosztikus folyamat elengedhetetlen elemei.

Emelkedett plazmaammónia-szint jelentkezhet egyéb, nem örökletes anyagcsere-betegség esetében is (májelégtelenség, szepszis, perinatalis asphyxia), ilyenkor azonban az eltérés jellemzően kisebb mértékű.

Metabolikus acidosis

A következő igen fontos laboratóriumi jellemzője az örökletes anyagcsere-betegségek legtöbbjének a metabolikus acidosis. Az organikus aciduriák (pl.

metilmalonsav-aciduria MMA, propionsav-aciduria PA, izovaleriánsav-aciduria IVA), zsírsav-oxidációs zavarok esetében találkozhatunk határozott metabolikus acidosisal. Organikus aciduriák esetében a jellemző, vizeletből mérhető szerves sav metabolitok mellett a plazmalaktátszint is gyakran emelkedett a koenzim-A (CoA) metabolizmusban történő interferencia miatt. Primer laktát-acidosis a piruvátmetabolizmus zavaraira és a légzési lánc betegségek csoportjára jellemző. Normális vizelet szerves sav profil mellett mért emelkedett laktátszint esetében a differenciálásban segítségünkre lehet a plazmapiruvát-szint mérése, illetve a laktát/piruvát arány számolása. A normál (≤ 25) laktát/piruvát arány a glükoneogenezis, illetve a piruvát-dehidrogenáz működésében bekövetkezett hibára utalhat, míg az emelkedett arány piruvát-karboxiláz hiányra, légzési lánc betegségre, mitokondriális myopathiára utalhat.

Igen fontos megjegyezni, hogy a betegség súlyosságától függetlenül, nem minden örökletes anyagcsere-betegség jár hyperammonaemiával vagy metabolikus acidosisal. Például a cerebrális organikus aciduriákat vagy a non-ketotikus hyperglycinaemiát súlyos progresszív központi idegrendszeri diszfunkció jellemzi, de sem hyperammonaemia, sem metabolikus acidosis nem kíséri. Az 1. táblázatban felsorolt vizsgálatokat minden olyan esetben szükséges elvégezni, amikor felmerül örökletes anyagcsere-betegség gyanúja, olyan esetekben is, amikor sem hyperammonaemia, sem metabolikus acidosis nem mérhető.

Az örökletes anyagcsere-betegségekhez, illetve betegség-csoportokhoz tartozó laboratóriumi eredmények összegzését a 2. táblázat mutatja be.

Kvantitatív aminosavprofil- és vizelet szerves sav profil meghatározás a legtöbb kórházi laboratóriumban nem elérhető vizsgálat, de az anyagcsere-

2. táblázat: Főbb anyagcserebetegség-csoportok azonosítása

Betegség	Jellemző laboratóriumi eredmények
Glükoneogenezis zavarai, glikogén tárolási betegségek	Hypoglykaemia, emelkedett laktátszint
Organikus aciduriák (MMA, PA, IVA stb.)	Emelkedett anion gap-pel járó metabolikus acidosis; emelkedett plazma- és vizeletketonszintek; változóan emelkedett plazma ammónia- és laktátszint; kóros DBS acil-karnitin- és vizelet szerves sav profil
Ureaciklus-zavarok	Erősen emelkedett plazmaammónia-szint metabolikus acidosis nélkül; karakterisztikus vizeletmetabolit-megjelenés (orotsav); kóros plazmaaminosav-profil
Jávorfászörp betegség	Emelkedett anion gap-pel járó metabolikus acidosis, kóros plazmaaminosav-profil
Non-ketotikus hyperglycinaemia	Kóros plazma/likvor aminosav-profil; normális ammóniaszint, sav-bázis egyensúly
Aminoacidopathiák	Kóros plazmaaminosav-profil
Zsírsav-oxidációs zavarok	Hypoglykaemia ketonuria nélkül, emelkedett anion gap-pel járó laktát-acidosis; kóros DBS acilkarnitin- és vizelet szerves sav profil (dikarbonsav aciduria)

re-betegségekkel foglalkozó központokban ezek a vizsgálatok elvégezhetőek. Az ott dolgozó szakemberek segítségünkre állnak a klinikai tünetek alapján a laboratóriumi leletek értelmezésében, valamint a sürgősségi protokollok alkalmazásában és a végső diagnózis felállításában.

Irodalom

Blau N: Physician's Guide to the diagnosis, treatment, and follow-up of inherited metabolic diseases, Springer 2014.
Zschocke J, Hoffmann G: Vademecum metabolicum, Milupa Metabolics 2011.
Burton BK: Inborn Errors of Metabolism in Infancy: A Guide to Diagnosis. Pediatrics 1998; 102(6)

Útravaló tudnivaló

- Az örökletes a nyagcsere-betegségek gyanúját felvető hyperammonaemia és/vagy metabolikus acidosis, hypoglykaemia esetében, a differenciáldiagnózis során elengedhetetlen egy specifikus laboratóriumi vizsgálati panel elvégzése a korrekt diagnózis felállítása érdekében.

Tesztkérdések

1. Hogy lehet differenciálni a zsírsavoxidációs zavarok és a légzésilánc-betegségek között metabolikus acidosis esetében?

- a) hypoglykaemia
b) plazmaammónia-szint
c) plazmalaktátszint
d) vizelet szerves sav vizsgálat

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



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

Hivatkozások: 1. Escher JC, Veereman-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, Rueemmele 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, Rueemmele 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.

HUHCD160048(1) · Lezárás dátuma: 2016.02.24

[illegible]

„Jelek” a gyermekradiológiában

Signs in pediatric radiology

Rovatunkban a leletekben gyakran használt „jelekre” szeretnénk felhívni a figyelmet. A leletek fogalmazásában, értékelésében elengedhetetlen egymás kifejezéseinek pontos értelmezése. A radiológusok régóta használják egy-egy kép-jelenség meghatározására a „jel” definíciót, a röntgenben használtak jelentős része széles körben ismert, de az újabb modalitásokkal (CT, MR, ultrahang) észlelt eltérések rövid leírása nem feltétlenül értelmezhető a klinikusok számára. Reméljük a rövid, jellemző képpel, néhány szóval kiegészített bemutatások felkeltik az olvasó érdeklődését, tetszését.

Molnár Diana dr.

Heim Pál Gyermekkorház, Radiológia – Rtg-, UH-Részleg, Budapest (Igazgató: Nagy Anikó dr.)

E-posta: drmolnardia@yahoo.co.uk

Jelek a gyermektraumatológiai röntgendiagnosztikában

A gyermektraumatológiában is számos jel segíti a röntgendiagnosztikai döntést.

1. „Zsírarna-jel”

A könyökízületi zsírpárnák közül a hátsó a fossa olecraniban helyezkedik el, ezért normális esetben oldal irányú felvételeken a humerus kontúrja takarja. Az elülső zsírpárna felszínesebben, a humerus ventralis széle előtt foglal helyet, ezért ép könyök esetében is látható (1. ábra). Az ízületet alkotó csontok törése esetén gyermekkorban a hátsó zsírpárna a vérzés következtében kiemelkedik a helyéről, és megjelenik a humerus hátsó kontúrja mögött. Röntgenfelvételeken a lágyrészben ábrázolódó zsírpárna a környezeténél áttűnőbb, háromszög alakú képet mutat (2. ábra). Ez olyannyira megbízható jel, hogy a törésvonal hiánya esetén is feltételezhető a fractura. Fontos, hogy ez csak a hátsó zsírpárna-jelre igaz. Törés esetén természetesen az elülső zsírpárna is jelentősen elemelkedhet a normális helyzetéhez képest a humerus kontúrjától, ezt nevezzük „vitorla-jelnek”.



1. ábra: Ép könyök



2. ábra a, b: Hátsó „zsírarna-jel” és „vitorla-jel”

2. „Vödörfül-jel” (bucket-handle)

Általában bántalmazott gyermekek végtagjainak metaphysisein látjuk, ezért ha felfedezzük, gondolni kell erre az etiológiára is. A gyermek végtagjának húzása, csavarása következtében, esetleg „megrázott baba” szindróma részeként jön létre. Leggyakrabban két éves kor alatt fordul elő. A fugával párhuzamos törésvonal mentén héjszerű darab leválk a metaphysis végéről, ez adja a jellegzetes képet (3. ábra).



3. ábra a, b: „Vödörfül-jel (bucket-handle)”. Könyöktörésről lévén szó, itt is látható a zsírpárna-jel.

Miért nem beszél ez a gyerek?

(A gyermekkori beszédzavarok differenciáldiagnosztikája egy Landau–Kleffner szindrómás gyermek esetbemutatása kapcsán)

Bodó Timea dr.¹, Kereki Judit², Fogarasi András dr.¹

¹ MRE Bethesda Gyermekkórház, Neurológiai Osztály (Igazgató: Velkey György dr.)

² ELTE Bárczi Gusztáv Gyógypedagógiai Kar, Általános Gyógypedagógiai Intézet (Igazgató: Novák Géza Máté dr.) és Atipikus Viselkedés és Kogníció Gyógypedagógiai Intézet (Igazgató: Szekeres Ágota dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Bodó Tímea dr.

1143 Budapest Ilka utca 57sz. II emelet

E-posta: drbodo.timi@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS A Landau–Kleffner-szindróma az egyik legsúlyosabb gyermekkori nyelvhasználati zavar, amely megtartott kognitív funkciók mellett alakul ki, jellegzetessége a hirtelen vagy fokozatosan kialakuló beszédképtelenség. A betegségben szenvedő gyermekek beszédfejlődése a tünetek kialakulását megelőzően normál ütemben halad, életkoruknak megfelelő szókinccsel rendelkeznek, majd 4-10 nap leforgása alatt elvesztik beszédképességüket. A Bethesda Gyermekkórház Neurológia osztályán kezeltnégy éves fiú esete kapcsán felmerülő differenciáldiagnosztikai lépések alapján tekintettük át azokat a gyermekkori beszédzavarokat, amelyek a mindennapi gyermekneurológiai gyakorlatban is megjelennek.

KULCSSZAVAK Landau-Kleffner szindróma, ESES (elektromos status epilepticus alvásban)

Gyakran felmerülő kérdés és dilemma a szülők számára, hogy meddig várjanak türelemmel, ha gyermekük nem kezd el beszélni, vagy beszél ugyan, de érthetetlen a beszéde? Mikor forduljanak orvoshoz, merre induljanak el, és milyen fejlesztésre van szükségük? Hogyan hozhatóak összefüggésbe az iskolában észlelt tanulási nehézségek a beszédfejlődési zavarok különböző formáival? Dolgozatunkban ezekre a kérdésekre adunk választ.

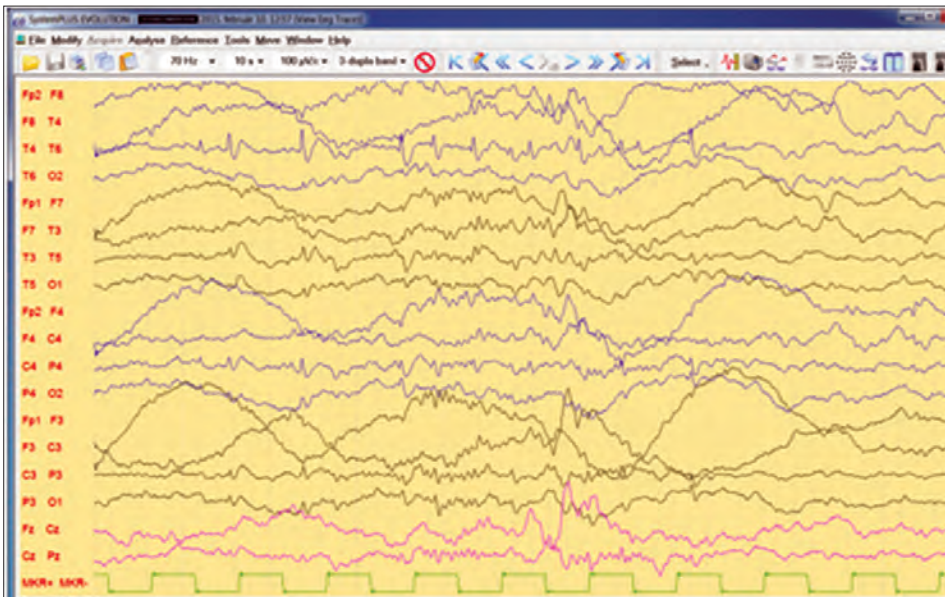
Esetbemutatás

P. Gábor 4 éves koráig normál ütemben fejlődött, beszédfejlődése is korának megfelelően alakult. Első tünetként „selypíteni” kezdett, majd 10 nap leforgása alatt elvesztette beszédképességét és egyetlen szót sem mondott 2 teljes napig. Nagyon zavart és ideges volt attól, hogy nem tudta ma-

gát kifejezni és úgy tűnt nem érti meg azt sem, amit mondanak neki. Néhány nap alatt megtanult gesztusokkal kommunikálni. A következő, „stagnáló” periódusban néhány alapkifejezést időnként ki tudott mondani (főként reggel kipihenten), és megtanult nonverbális jelekkel kommunikálni. Hallás-



1. ábra: ESES (elektromos status epilepticus alvásban)



2. ábra: Az ESES (status epilepticus alvásban) megszűnt az antiepileptikum terápiát követően

vizsgálat akut hallásvesztést nem támasztott alá. Alvásos EEG-vizsgálata során elektromos status epilepticus alvásban (ESES) igazolódott (1. ábra). Sulthiame (1x100 mg) került beállításra, ami mellett beszéde visszatért két hét után a betegség kezdeti állapotakor észlelt selypítő, diszláliás beszéd stádiumára, valamint az ESES is teljesen megszűnt 1 év kezelés után (2. ábra). Beszéde jelenleg is főként fáradtabb állapotban válik diszláliássá, egyébként korának megfelelő.

Beszédfejlődési zavarok

Esetünk a beszédzavarok egy ritka példáját mutatta be. Differenciáldiagnosztikai szempontból a klini-

1. táblázat: A normál beszédfejlődés alakulása egészséges gyermekekben

Beszédfejlődés mérföldkövei	Életkor
Sírás mint kommunikáció	újszülöttkor
Gőgicsélés megjelenése	6 hetes kortól
Gagyogás megjelenése	3 hónapos kor
Anyanyelvre jellemző hangok megjelenése	6 hónapos kor
Első szavak megjelenése	12 hónapos kor
2-3-4 szavas mondatok	18 hónapos kor
Anyanyelvre jellemző hangrendszer kialakulása	3 éves kor
Nyelvtani, fogalmazásbeli fejlődés	kisiskolás kor
Személyiség fejlődés kihatása a beszédfejlődésre	serdülőkor

kai tünetek megjelenése alapján beszélhetünk a beszéd fejlődése során kialakult zavarokról, illetve a már kialakult beszédképesség elvesztéséről. Az **egészséges beszédfejlődés** legfontosabb mérföldköveit az 1. táblázatban mutatjuk be. A **beszédfejlődési zavarokat** az Educator's Diagnostic Manual of Disabilities and Disorders (EDM – Képességzavarokkal foglalkozó diagnosztikus kézikönyv pedagógusok számára) alapján csoportosíthatjuk. Ez a felosztás a logopédiai fejlesztés szempontjából a medicális rendszereknél (pl. BNO-10 és DSM-IV) jóval differenciáltabb és pontosabb besorolást és fejlesztőmunkát tesz lehetővé (2). Ennek ismertetését azért tartjuk fontosnak, mert a házi gyermekorvosok, háziorvosok is ezekkel a megnevezésekkel, besorolással találkozhatnak, amikor gyógypedagógiai szakvéleményt kapnak a vizsgálatra küldött gyermekről.

1. A beszédfejlődésben észlelt zavarok

- **Verbális apraxia:** ebben az esetben a beszédhez szükséges izommozgások beindításában, összehangolásában vagy sorba rendezésében előforduló rendellenesség miatt nem képesek a gyermekek a megfelelő beszédhangok kialakítására.
- **Nyelvi késés:** szerzett, nyelvfejlődési, egyéb típusú nyelvi késés.
- **Expresszív nyelvi zavar:** a beszélt nyelv gyengesége. Ide tartozik a korlátozott aktív szókincs és a diszgrammatizmus. Receptív beszédfejlődési zavar nélkül ritkán fordul elő.
- **Receptív nyelvi zavar:** a beszéd megértésének fejlődési zavara. Egyéves gyermek környezetében észlelt családtagok neveit még nem érti, másfél évesen a gyakran előkerülő tárgyak nevét nem ismeri, két évesen egyszerű felszólításoknak nem tud eleget tenni. Később grammatikai struktúrákat nem tud elkülöníteni. Gyakran az expresszív beszéd is károsodott. Gyakran jár együtt szociális, érzelmi és magatartászavarral.

2. A folyamatos beszéd zavarai

- **Beszédritmus zavarok:** torzításos, kihagyásos, helyettesítéses, betoldásos, neurogén, illetve egyéb artikulációs zavar.
- **Beszédfolyamatoossági zavarok:** hadarás, dadogás, egyéb beszédfolyékonysági zavar. A dadog-



gás esetében megkülönböztetünk fejlődési, neurológiai és pszichogén dadogást.

- **Hangképzési zavarok:** a diszfónia (ami a gége és a hangszalagok működésének elégtelensége miatt alakul ki, rezonanciazavarok, egyéb hangképzési zavarok). A rezonanciazavarok körébe tartozik a hipernazalizás és a hiponazalizás.

3. Organikus eredetű beszédzavarok

- **Diszartria:** a beszédmozgások koordinációs kivételzésének, a kiejtésnek a zavara. A diszartriák, a beszédműködésben részt vevő izmok munkájának koordinációs zavarai, amelyek nem teszik lehetővé a beszélő számára, hogy tagolni tudja beszédét, képtelen pl. a beszéd szótagjainak artikulációs tagolására, a szavaknak szótagokra történő lebontására. Hátterében különböző agyi sérülések húzódnak meg (amennyiben a beszédfejlődési zavarok témakörében említjük, ebben az esetben perinatalis sérülésről beszélhetünk). Tüneteit a sérülés helye és kiterjedése határozza meg. Megnyilvánulhat a légzés, a hangadás, a kiejtés eltéréseiben és a beszéd zenei elemeinek változásában.

Formái lehetnek: ataxiás, petyhüdt, hiperkinetikus, hipokinetikus, kevert és görcsös diszartria.

- **Afázia:** a beszédkommunikáció bizonyos területeinek teljes elvesztését jelenti. Hátterében az agyféltekék különféle területeinek sérülései (perinatalis) állnak. Kiterjedhet a beszéd kivitelezésére és a beszédmegértés folyamatára egyaránt. A tünetek súlyossága a kiterjedés, a károsodás helye és mértéke függvényében változik. Érintett lehet a hangos beszéd, a beszédértés, a megnevezés, a beszédismétlés és az írás, olvasás is.

Formái lehetnek: anomikus, Broca-, kondukciós, globális, transzkortikális, Wernicke-afázia.

- **Centrális auditív feldolgozási zavar:** a hallott információk központi idegrendszeri feldolgozásának deficitje, szintén központi idegrendszeri károsodás következménye. Ebben az esetben halláskárosodás nem áll fenn.

A beszéd- és nyelvi zavarok jellemzően együtt járnak egyéb tanulási képesség- és teljesítményzavarokkal (pl. diszlexia, diszgráfia, diszkalkulia), a viselkedésszerveződés és magatartás-szabályozás zavaraival. Ezek sok esetben elfedik az alapproblémát.

A már kialakult beszédképesség elvesztése

A már kialakult beszédképesség elvesztése esetén a gyermekek beszéde életkoruknak megfelelően fejlődik, adott szókinccsel rendelkeznek, kommunikációjuk is életkoruknak megfelelő. A beszédképesség elvesztése kialakulhat akutan vagy fokozatosan, és lehet átmeneti vagy tartós.

A beszédképesség elvesztése kialakulhat akutan vagy fokozatosan, és lehet átmeneti vagy tartós.

Típusai:

- **Epilepsziás rohamot követően átmeneti postictalis afázia.**
- **Migraines rohamban észlelhető átmeneti beszédzavar vagy afázia.**
- **Központi idegrendszeri vérzés, ischemia, térfoglaló folyamat** következtében kialakuló afázia, melynek formái megegyeznek a beszédfejlődési zavarok témakörben említettekkel.
- **Elektív mutizmus** vagy total mutizmus, a szociális kapcsolatteremtés zavarai közé tartozik. Az elektív mutizmus esetén a gyermek bizonyos személyekkel tud beszélni, a total mutizmus esetén nem szólal meg, annak ellenére, hogy gyakorlatilag beszélni tud. Hátterében szorongást találunk, kialakulásának okai között poszttraumás stressz, túlóvó szülő, elhanyagoltság, családon belüli erőszak, vagy éppen a beszédfejlődés zavarának talaján kialakuló beszédgátlás stb. állhat.
- **Ritka kórkép a kialakult beszédképesség elvesztése hátterében a Landau-Kleffner-szindróma (3, 4).** Átlagos intellektusú gyermekek esetében kialakuló beszédértési zavar. A receptív nyelvi funkciók zavara jellemzi, amely a beszédértés teljes hiányához is vezethet. A nonverbális kifejezőmód normális lehet. Epilepsziás roham, magatartászavar is társulhat a tünetekhez. Leggyakrabban 4–7 éves korban alakul ki. A szindróma hátterében egyre inkább a genetikai eredetet bizonyítják, a tünetek kialakulásáért pedig a beszédértési központ a Wernicke area funkciózavara valamint a kérgi területek és a Wernicke központ közötti kapcsolat megszakadását valószínűsítik. EEG vizsgálat során jellemző az ESES (elektromos status epilepticus alvásban) kialakulása, ami az alvási periódus alatt kialakuló folyamatos epilepsziás aktivitást jelent.

A beszéd- és nyelvi zavarok veleszületett és szerzett okai (5-8)

- **Genetikai okok:** bizonyos családokban halmozottan fordulnak elő beszédzavarok. A beszédhibára való hajlam örökölheto, vagyis az ilyen családokból származó gyermekeknél gyakrabban fordulnak elő beszédfejlődési zavarok. Genetikai hátteret valószínűsítünk a Landau-Kleffner-szindróma esetén is, de igazolni még nem sikerült.
- **Idegrendszeri eredetű (organikus) okok:** lehet fejlődési rendellenesség (diszgeneszis), perinatalis hypoxiás-ischaemiás károsodás, központi idegrendszeri gyulladásos kórképek követke-



ménye, valamint térfoglaló folyamatok, intracranialis vérzés is.

- **Hallászavarok:** a hallászavar gyakran rekurrens fertőzések (elsősorban otitisek) eredménye, ami jelentősen gátolja a gyermek hallóképességét. A visszatérő hallászavar hatással lehet a gyermek beszédfejlődésére. A hallászavarok oka ritkábban veleszületett fejlődési rendellenesség is lehet a belső és a középfül területén. Központi idegrendszeri (centrális) halláskárosodásról akkor beszélhetünk, ha a hallási/akusztikus ingerek feldolgozásában szerepet játszó idegrendszeri központok sérülnek.
- **Fejlődési rendellenességek a száj környékén:** az ajak- és szájpadhasadékkal született gyermekek nem képesek a szájüreget az orrüregtől elzárni. Ma a szájpadlást műtéti beavatkozással viszonylag korán le tudják zárni, de a szájpad ezután is laza marad. Ha a lágy szájpad nem elég erős ahhoz, hogy a szájüreget az orrüregtől elzárja, ugyanaz az eredmény, mint a nyitott lágy szájpadlás esetén: a beszéd nazális hangzású lesz. Ritkán előforduló jelenség a nyelvfeké megrövidülése, mely ugyancsak artikulációs zavart okozhat.
- **Működési zavarok a száj környékén:** beszéd közben számos különböző izom munkájára van szükség. Ha ezek az izmok gyengék, esetleg a koordináció sem működik tökéletesen, finom összehangoltságuk a beszéd során nem működik. A szavak összemosódnak, a hangokat csak torzítva vagy egyáltalán nem lehet kiejteni. Napjainkban a gyógytornászok és a gyógypedagógusok a nagy hangsúlyt fektetnek az „oromotoros” rendszer megfelelő fejlődésére, mivel a beszédfejlődési zavarok kialakulása visszavezethető a csecsemőkori mozgásfejlődésbeli elmaradásig.
- **Társadalmi okok, környezeti hatások:** a régi többgenerációs családmodell megszűnését követően a gyermekeket szűkebb család veszi körül, kevesebb inger éri őket, megváltozott a társadalmi környezetük. A fontos kommunikációs családi események ritkábbak. A gyermekek figyelme a közös játékról mindinkább a számítógépes játékokra, elektronikus készülékekre, televízióra terelődik. Ezek a készülékek sajnos nem szolgálják a gyerekek kommunikációs és nyelvi fejlesztését.
- **Pszichés okok:** a család pszichológiai terhei, például válás, pénzügyi gondok, tragédiák, munkanélküliség, minden gyermeknek stresszt és aggodalmat okoznak. A gyermek ilyenkor egyre kevesebb olyan emberi kapcsolattal rendelkezik, amely kellemes beszélgetésekre ad lehetőséget. A szülők neveléssel kapcsolatos vitái, a következetlenség szintén elbizonytalanítja a kicsiket.

Ezek a tényezők mind beszédzavarokat válthatnak ki.

A beszéd- és nyelvi zavarok kivizsgálásának protokollja

A házi gyermekorvos, háziorvos feladata, a védőnői jelzéssel egyetértésben, a gyermek kivizsgálásnak elindítása, amennyiben a beszédfejlődésben zavart észlel. A legfontosabb kérdés a mikor?

A gyermek fejlődési mérföldköveinek megfelelően minden szűrővizsgálat alkalmával meg kell ítélnie, hogy milyen a csecsemő hangadása, sírési hangja, később beszédértése, majd kisdud korban a szavak megjelenésekor annak megfigyelése, hogy a szókinccs és – a nyelvtani szabályok szerint – a grammatikai elemek fejlődése az adott életkorra jellemző stádiumnak megfelelő e. Ehhez a szakembernek a gyermek hallását egészen kiscsecsemőkortól meg kell figyelnie, a szociális interakcióval egyetemben (hogyan figyel, tart-e szemkontaktust).

Minél hamarabb kerül felismerésre a beszédfejlődési zavar, annál több és biztosabb lehetőség van az elmaradás fejlesztésére.

Általában jellemző, hogy 2,5–3 éves korban kezdődnek meg a kivizsgálások a gyermekeknél, ugyanakkor egy lényeges fejlődési támpont ebben az életkorban, hogy a gyermeknek már kb. 50 szavas szókinccsel kell rendelkeznie. Ha ezt szem előtt tartjuk, akkor hamarabb észre kell venni a figyelemfelkeltő jeleket és megkezdeni a kivizsgálást.

- Az alapellátásban elvégezhető első vizsgálat a műszeres hallásvizsgálat a nagyothallás kizárása céljából. Amennyiben eltérést észlelünk, a gyermeket fül-orr-gégész szakorvoshoz kell irányítani a speciálisabb vizsgálatok, tympanometria elvégzése céljából.
- A házi gyermekorvos, háziorvos ezt követően küldi szakorvosi vizsgálatra, gyermekneurológiai szakrendelésre a gyermeket, ahol a neurológiai vizsgálat és a beszédfejlődésre vonatkozó kórtörténet alapján a szakorvos EEG-vizsgálatot indikál, amennyiben fokális idegrendszeri eltérés gyanúja merül fel gyanítunk a háttérben, illetve alvásos EEG-vizsgálatot ESES kizárása céljából. Amennyiben a vizsgálatokat összevetve felmerül a központi idegrendszeri fejlődési rendellenesség vagy térfoglaló folyamat gyanúja, a gyermekneurológus képalkotó vizsgálatot kérünk.
- Amennyiben indokolt, pszichológiai vizsgálat történik a kognitív funkciók felmérése céljából, illetve a beszédfolyamatoság zavarai esetén logopédiai vizsgálatra kerül sor. Ha poszttraumás



stressz állhat a háttérben, pszichiátriai vizsgálat is szükséges lehet.

- A 0-3 éves életkorú gyermekek esetében a beszéd- és nyelvi zavar megállapítása vagy kizárása az országos szakértői bizottsági hatókörrel rendelkező fővárosi pedagógiai szakszolgálat beszédvizsgáló tagintézményének feladata, ám amennyiben erre megfelelő szakember rendelkezésre áll, a megyei/fővárosi pedagógiai szakszolgálat szakértői bizottsága is végezheti ezt.
- A 3 évnél idősebb gyermekek esetében a tanterületi pedagógiai szakszolgálat szakértői bizottsága elé kerül a gyermek, aki sajátos nevelési igény gyanúja esetén küldheti őt az országos beszédvizsgáló szakértői bizottsághoz (ők 2–18 éves kor között végzik a gyermekek vizsgálatát), illetve a megyei/fővárosi szakértői bizottsághoz. A gyermekek komplex pszichológiai, gyógypedagógiai, logopédiai vizsgálata történik meg ilyenkor, amely kiterjed a kognitív, nyelvi, beszéd és egyéb részkapességek, valamint a mozgásállapot felmérésére. Ha a szakértői bizottság újabb szakorvosi vizsgálatot tart szükségesnek, a megfelelő szakorvoshoz (gyermekpszichiáterhez, gyermekneurológushoz stb.) irányítja a gyermeket. A szakértői vélemény alapján a pedagógiai szakszolgálat saját tevékenységei keretében nyújtja a gyermeknek a megfelelő szolgáltatást. Ha a 3 évesnél idősebb, óvodáskorú gyermeknél sajátos nevelési igényt állapítanak meg – adott esetben beszéd fogyatékossgot – nem a szakszolgálat végzi az ellátását, hanem vagy speciális intézménybe kerül, vagy integrált intézményben az egységes gyógypedagógiai, konduktív pedagógiai módszertani intézmény látja el utazó gyógypedagógiai szolgáltatás keretében. Vannak olyan korai fejlesztő központok, amelyek a komplex vizsgálat elvégzése után logopédiai szakszolgálat keretében látják el a gyermeket (9).

A szakértői bizottság vizsgálatát a házi gyermekorvos, háziorvos is kérheti és a gyermekneurológus is javasolhatja.

Beszéd- és nyelvi zavarok terápiája

- *Gyógypedagógiai terápia:* az időben felfedezett beszéd- és nyelvi zavar jól fejleszthető, korrigálható. Nagyon fontos a beszédkedv forszírozása, amit a sok játék, hangutánzás, kellemes légkör segíthet elő. Kiemelkedően fontos hogy a gyermek nem az életkorának, hanem a fejlettségének megfelelő feladatokat kapjon. A pedagógiai szakszolgálatok logopédiai ellátásának a feladata a beszédindítás, a hang-, beszéd- és nyelvfejlődési elmaradás, a beszédhibák és a nyelvi-

kommunikációs zavarok javítása, a diszlexia, a diszortográfia, a diszgráfia, a diszkalkulia kialakulásának megelőzése a beszéd technikai és tartalmi fejlesztését szolgáló logopédiai terápiás foglalkozáson. A terápia során a beszéd és a nyelv, a mozgás, a gondolkodás, a figyelem és az emlékezet fejlesztése áll a középpontban (10). A fejlesztésben meghatározó fontosságú a sokoldalú percepciók megközelítés, a különböző modális csatornákon (pl. hallás, látás, tapintás, mozgás) keresztül történő észlelési folyamatok összehangolása, feldolgozása, és a tanulási folyamatokba történő beépítése. Ennek megfelelően több szakember összehangolt munkájára van szükség, az egyes fejlesztési területeknek megfelelően. A fejlesztésbe a logopéduson kívül értelmileg akadályozottak, tanulásban akadályozottak pedagógiája szakirányon végzett gyógypedagógus, mozgásos és szenzoros integrációs terápiában jártas gyógypedagógus, művészeti terápiában jártas pedagógus (pl. drámaterápia, táncterápia) és pszichológus (klinikai szakpszichológus) is bekapcsolódhat. A mozgásfejlesztés hangsúlyos szerepet kap a terápiás folyamatban, hiszen a mozgás segíti a neurológiai érési folyamatokat, az információk összerendezését, és így a magasabb rendű funkciók (pl. figyelem, emlékezet, gondolkodás), ezáltal a beszéd fejlődését is (11). Az egészséges fejlődéshez elengedhetetlenek a csak az emberre jellemző, sorrendjükben nem felcserélhető mozgások jelenléte és segítsége. Amelyik gyermeknél a mozgásfejlődés valamilyen szakaszban zavart szenved, ott nagyobb valószínűséggel alakulhat ki később beszéd- és nyelvi zavar (12).

- *Gyógyszeres terápiára* ESES kialakulása esetén van lehetőség, különösen a Landau–Kleffner-szindrómában, ahol az epilepsziás encephalopathiákra ható szereket ajánlják: valproat, ethosuximid, benzodiazepin, ACTH, sulthiame.
- *Műteti megoldás:* Morell-műtét (subpialis transectio vagy corticocorticalis alámetszés), ahol a megfelelő idegpályák lefutása mentén végeznek átmettszéseket egy specialis műszerrel (transzszektorral) (13-15).
- Nem utolsó sorban, amennyiben az első vizsgálatok során kiderül a halláskárosodás annak gyógyszeres vagy műteti kezelése (kiváltó októl függően) az elsődleges még a *gyógypedagógiai fejlesztés*, terápia megkezdése előtt.

Konklúzió

Összefoglalónk célja, hogy segítse a gyermekkori beszéd- és nyelvi zavarok jobb megértését, azok komplex megközelítését, a gyakori beszéd- és



nyelvi problémák mellett a ritkább, a beszédképesség elvesztéssel járó kórképek felismerését is. Hangsúlyozzuk, hogy a beszéd- és nyelvi zavarok sikeres terápiájában is nélkülözhetetlen az interdiszciplináris (orvos-gyógypedagógus-pszichológus) megközelítés, az összehangolt team tevékenység.

Köszönetnyilvánítás

Köszönetünket fejezzük ki Tóth Anikó gyógypedagógusnak (Budapesti Korai Fejlesztő Központ) a témával kapcsolatos gyakorlati tanácsaiért.

Summary

Why doesn't speak this child? (Differential-diagnosis of childhood speech disorders through case report of a child with Landau-Kleffner syndrome)

Timea Bodó¹, Judit Kereki², András Fogarasi¹; ¹Bethesda Children's Hospital, Dept. of Neurology, Budapest, ²Eötvös Loránd University Barcsi Gusztav Faculty of Special Education, Institute of Special Needs Education Studies, Special Education Institute of Atypical Behaviour and Cognition

Landau-Kleffner syndrome (LKS) is one of the most serious language development disorders in childhood. LKS can start with an acute or gradual loss of speech ability beside good cognitive function at start. Children with LKS have a normal language development and vocabulary before, and can lose it within 4-10 days after the onset of the disease. Here we report a four-year-old boy with LKS and review all childhood language disorders based on its differential diagnostic steps.

KEYWORDS Landau-Kleffner syndrome, ESES (electronic status epilepticus in sleep)

Irodalom

1. Dudáné Driszkó A (n.é.): Amit a nyelvelsajátításról tudni érdemes. Magyar Fejlesztő Pedagógusok és Gyógypedagógusok Nemzetközi Szakmai Egyesülete, www.fejlesztok.hu (Letöltve: 2015.10.21)
2. Gereben Ferencné, Fehérné Kovács Zs, Kas B, Mészáros A: Beszéd- és nyelvi zavart mutató (beszéd-fogyatékos) gyermekek, tanulók komplex vizsgálatának diagnosztikus protokollja, Educatio Társadalmi Szolgáltató Nonprofit Kft, Budapest, 2012.
3. Pearl PL, Carrazana EJ, Holmes GL: The Landau-Kleffner Syndrome. *Epilepsy Currents* 2001; (2):39-45.
4. Massa R, de Saint-Martin A, Hirsch E, Marescaux C, Motte J, Seegmuller C, Kleitz C, Metz: Landau-Kleffner syndrome: sleep EEG characteristics at onset. *Clin Neurophysiol.* 2000 Sep;111 Suppl 2:S87-93.
5. Babják E: Anyanyelv elsajátítás zavarai; doktori értekezés. Debreceni Egyetem Bölcsész tudományi Kar Magyar nyelv-tani Tanszék; Debrecen, 2009.
6. Gósy M: Pszicholingvisztika. Budapest, 2005.
7. Ranschburg J: Pszichológiai rendellenességek gyermekkorban., Budapest, 1998.
8. Lukácsi Á, Pléh Cs: A fejlődési zavarok vizsgálata és a megismerés-tudomány, Beszélő, Budapest, 2004; 126-133.
9. Kereki J és mtsai: Kliensút Kalauz. Educatio Társadalmi Szolgáltató Nonprofit Kft., Budapest, 2015.
10. Bittera T-né, Juhász Ágnes: A megkésett beszédfejlődés terápiája. Nemzeti Tankönyvkiadó, Budapest, 2002.
11. Rácz K, F. Földi R, Barthel B: A beszéd- és mozgásfejlődés összefüggései. Gyógypedagógiai szemle 2012/2.sz. http://www.prae.hu/prae/gyosze.php?menu_id=102&jid=39&jaid=577 (Letöltve: 2015.10.21.)
12. Marton-Dévényi É, Jordanidisz Á: Az Alapozó Terápia hatása. Alapozó Terápia Alapítvány, Budapest, 2005.

Útravaló tudnivaló

- A gyermekkori beszédfejlődési zavarok diagnosztikájában és terápiájában, a gyermekutak megtalálása a mai napig nehéz feladat maradt az alapellátásban.
- Az időfaktor rendkívül nagy hangsúlyt kell hogy kapjon a kivizsgálás során.
- A jó eredményhez nélkülözhetetlen a teammunka, a társszakmákkal közös véleményalkotás.

Tesztkérdések

1. Mi nem igaz a Landau-Kleffner-szindrómára?

- a) A receptív nyelvi funkció zavara jellemzi
- b) A beszédértés teljes hiánya is kialakulhat
- c) 4-7 éves korban alakul ki leggyakrabban
- d) A Broca area funkciózavara okozza
- e) Az EEG-re jellemző az ESES (elektromos status epilepticus alvásban)

2. A beszéd és nyelvi zavarok okai, kivéve:

- a) idegrendszeri (organikus okok)
- b) anyagcsere-betegségek
- c) hallászavar
- d) genetikai okok
- e) társadalmi okok környezeti hatások

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

Homoszexuális (LMBT) fiatalok a gyermekorvosi ellátásban?

Somorjai Noémi

Semmelweis Egyetem Magatartástudományi Intézet, Budapest (Igazgató: Túry Ferenc dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Somorjai Noémi

1089 Budapest Nagyvárad tér 4.

E-posta: somorjai.noemi@med.semmelweis-univ.hu

ÖSSZEFOGLALÁS A heteroszexualitástól eltérő önmeghatározások a fiatalok körében is egyre gyakoribbá válnak napjainkban. A leszbikus, meleg, biszexuális, transznemű, interszexuális és önmagukat kereső fiatalok minden gyermekorvosi rendelőben előfordulnak. Tájékozatlanságuk, elutasítottságuk és társadalmi kirekesztettségük miatt nehezebben találják meg önmagukat, az egészséges és pozitív önképet a mindennapi életben. A gyermekorvosok feladata a kisebbségi szexuális identitás megtalálásával küzdő fiatalok felismerése, segítése, informálása, egészséges életpályára való állítása. A homoszexuális életforma felépítése nem csak orvosi kérdés, de érzelmi, lelki, társas kapcsolati, stresszkezelési és megküzdési készségek elsajátítását is magában foglalja. Az orvosok mellett a szülők is partnerek lehetnek a homoszexuális fiatalok boldogságának megtalálásában.

KULCSSZAVAK homoszexualitás, LMBT serdülők, gyermekorvosi ellátás, gyermekorvosok ismeretei homoszexuális serdülőkről

Hazánkban az orvostudomány területén kutató orvosok közül elenyésző azoknak a száma, akik a társadalom által erősen diszkriminált és stigmatizált szexuális kisebbség, a melegek egészségi állapotának szentelnének figyelmet. Buda Béla 2013-ban bekövetkezett halálával az utolsó szakíró is eltávozott körünkől, aki figyelmet fordított a kutatási területre, a melegek testi és lelki egészségi állapotának vizsgálatára. 2015 tavaszán végzett irodalomkeresés alkalmával a Magyar Orvosi Bibliográfia internetes változatát vizsgálva – mely a 70-es évek közepétől napjainkig öleli fel a magyar nyelvű orvosi és határterületi irodalmat – mindössze 20 bibliográfiai tétel volt található, melyben a homoszexuálisok, a meleg, leszbikus, biszexuális és transznemű (későbbiekben LMBT) személyek egészségi vagy morbiditási vizsgálatával foglalkoztak a szerzők. A húsz cikkből mindössze egyetlen tétel foglalkozott érintőlegesen a 18 év alatti prehomoszexuális fiatalokkal. Az orvostudományi kutatásokban angol nyelvterületen sok más eddig alulreprezentált kutatási témához hasonlóan információrobbanásnak lehetünk tanúi. Nem mondhatjuk tehát, hogy hazánkban kívül ne állna rendelkezésre információ a LMBT fiatalokról. Ez a szakirodalmi áttekintés ezen a holtpontra kívánja átsegíteni az információhiányban dolgozó gyermekorvosokat.

Fogalmak tisztázása

- **Homoszexuális:** az a személy, aki elsődlegesen vagy kizárólagosan azonos nemű személyek iránt érez vonzódást vagy szexuális vágyat. Nők esetében leszbikus, férfiak esetében meleg a szokásos megnevezés.
- **Biszexuális:** az a személy, aki érzelmileg, testileg, lelkileg és/vagy szexuálisan mind férfiakhoz, mind nőkhez képes vonzódni.
- **Transzszexuális/transznemű:** az a személy, akinek nemi identitása és/vagy nemi önkifejezése eltér a születéskor jelzett nemtől.
- **Interszexuális:** az a személy, aki kromoszómái és nemi szervei szerint nem határozható meg egyértelműen sem férfiként, sem nőként.
- **Szexuális orientáció:** a személy irányultsága, mely szerint döntően azonos, eltérő vagy mindkét nemmel alakít ki érzelmi és szexuális kapcsolatot.
- **Nemi identitás:** az a belső meggyőződés, mely a személy testi, lelki, érzelmi és szexuális tapasztalatai és érzetei alapján tudatában összerendeződik, amely nyomán nemi életvitelét alakítja. Ez az énkép nem feltétlenül azonos a személy fizikai megjelenésével.



- **Homofóbia:** irracionális félelem és irtózás a homoszexualitástól, a leszbikus, meleg, biszexuális és transznemű emberektől.
- **Internalizált homofóbia:** a külső negatív megítélést a személy a környezet nyomásának engedve maga is elfogadja és önmaga felé negatívan viszonyul (negatív önkép).

Előzmények

A homoszexuális cselekmények több mint fél évszázada, 1961 óta nem büntetendők a magyar jogszabályok szerint. Az Amerikai Pszichiátriai Társaság a civil mozgalmak és aktivisták nyomására 1972-ben törölte a homoszexualitást, mint diagnosztizálható betegséget a DSM-II diagnosztikai kézikönyvből. Ezt a gyakorlatot a rendszerváltás után a Magyar Pszichiátriai Társaság is átvette. A Központi Statisztikai Hivatal a bejegyzett élettársi kapcsolat legalizálása nyomán 2009 óta gyűjti és szolgáltatja a statisztikai adatokat a bejegyzett élettársi kapcsolatban élő egynemű párokról. A társadalmunkban élő melegek lélekszámáról nehéz közölt adatot találni, mivel soha nem készült reprezentatív felmérés róluk, másrészt rejtőzködő életmódjuk miatt nehezen lehet egzakt adatokat kapni. Takács Judit szociológus, a hazai meleg közösség kutatója szerint nagyjából 3–5%-ban lehet a magyar társadalomban, akinek szexuális irányultsága, illetve nemi identitása nem heteroszexuális. A PubMed-ben megjelent tanulmányok adatai alapján 5% fölötti arány tűnik reálisnak, míg Buda Béla 1969-ben megjelent tanulmánya szerint az aktív férfi lakosság 10 százalékában beszélhetünk homoszexualitásról (1). Maga a homoszexualitás nem betegség, viszont a társadalmi előítéletek, az intézményi diszkrimináció és a rejtőzködő életmód számos társbetegség előfordulását eredményezi a homoszexuálisok (LMBT személyek) köreiben. Így a gyermekorvosi ellátásban dolgozó orvosok, ápolók, védőnők és asszisztensek sem vonhatják ki magukat a rendelőben megforduló, későbbi meleg életformát magukénak valló gyermekek gondozása alól.

Történeti előzmények

Történeti kutatások szerint az azonos nemű párok egybekelése nagyjából a koraközépkorig egyházi áldásban részesült Európa számos területén (2). A rituálé egyetlen eltéréstől eltekintve teljesen azonos volt mindkét kapcsolat – az egyneműek és a különeműek – egyházi megszentelése alkalmával. A szerző, *John Boswell* történész kutatásai szerint pontosan nem tisztázható, mi volt az oka a melegeket érintő páfelfordulásnak, az azonban valószínűsít-

hető, hogy nem az egyházi kirekesztés, hanem a koraközépkor örökösödési kérdésekben alkalmazott bírói gyakorlatának korlátozó intézkedése lehetett a végső oka az addig helyenként Európában is virágzó homoszexuális szubkultúra fokozatos elszorvasztásának. Ennek következtében a homoszexuálisok – közkeletű néven melegek – csoportja a XX. századra az európai társadalmak megalázott, elhallgattatott és kirekesztett rétege lett.

A homoszexuális (LMBT) fiatalok helyzete napjainkban

Napjainkban a kirekesztés odáig fokozódott, hogy nem csak az iskola és az egészségügy hárítja, hogy felismerje és segítse a homoszexuális (LMBT) fiatalokat, hanem a serdülők szülei sem képesek felismerni, elfogadni gyermekük másfajta identitását. A társadalom, a média ritkán ad pozitív, reális képet a homoszexuálisokról. Gyakorlatilag az egész társadalom negatívan fordul a melegek ügye felé. Ez több szempontból is káros. Egyrészt káros az egész társadalom kollektív tudattalanja (*Jung* által bevezetett fogalom) szempontjából, mint érinthetetlen és kibeszéletlen tabu téma (3). A titok ugyanis rögt, zárványt képez a tudattalanban, és akadályozza nemcsak az adott kérdés, hanem a hozzá kapcsolódó emlékek és ösztönkésztetések kontrollált, de akadálytalan kiélését is. Ez az egyének szintjén és a társadalom kollektív tudattalanja szintjén is elmondható. A homoszexualitás nem betegség. Mégis a vizsgálatok szerint gyakoribb a depresszió, szorongás, az öngyilkossági gondolat és kísérlet, a drog- és alkoholprobléma, a kockázatos egészségmagatartás, a stressz a homoszexuálisok körében, mellyel az egészségügyi ellátó szolgáltatnak kell megküzdenie (4-6). A serdülők körében hozzáadódik a serdülőkori identitás és útkeresés rögt útja, mely a fiatal LMBT személyek körében lényegesen kockázatosabb kilátásokat rejt, és fokozottan megnehezíti a helyes és egészséges út megtalálását. A másik ok tehát, ami felesleges többlet terheket ró az egészségügyre, hogy gyakorlatilag betegségben nem szenvedő, csak a társadalmi kirekesztettségtől és információ hiánytól szenvedő felnőttek és fiatalok kezelésével terheli a gyógyító foglalkozásukat. Időszzerű tehát elkezdni foglalkozni a kérdéssel, különösen a védtelen serdülőkoriakat nem hagyhatjuk magukra. A szülők sokszor nem képesek megbirkózni gyermekük melegségével, hiszen őket sem informálták szüleik, az iskola, az egészségügyi ellátó szolgálat, mi a teendő, ha gyermekük nem heteroszexuális beállítottságú lesz. Tovább nehezíti a fiatal és szülei helyzetét az általános stigmatizáció, a diszkrimináció, a magányosság, az iskolai zaklatás. Szülei nem értik meg a fiatalt, így olykor nincs más ki-



út, elszöknek otthonról, csellengők, otthontalanok lesznek a gyerekek. Meyer tanulmánykötetében leírják, hogy a meleg fiatalok verbális elakadástól szenvednek (7). Nem lehet fel kultúránkban olyan szóbeli formula, bevett szokás vagy rítus, mely a meleg serdülőket a felnőtt közösség tagjaivá avatná, és számukra a többségtől eltérő szexuális orientáció felvállalását megkönnyítené. Így tovább lépni nem tudnak, mert a heteronormatív környezet visszataszítja a fiatal egy korábbi pszichoszexuális fejlődési fázisba. A továbblépést akadályozza, viszont nem kínál alternatív utakat, amerre a fiatal elindulhatna.

Troiden szexuális fejlődésmélete

Az egyik klasszikus homoszexuális fejlődésméleti modell megalkotója *Richard Troiden* (8). Ő négy szakaszra bontja a fejlődési fázisokat. Az első a szenzitizáció, mely pubertáskor előtt kezdődik, és a perifériára szorultság érzésével jelentkezik. A serdülő észleli, hogy másként érez, mint azonos nemű többi társa. A másság érzése nem feltétlenül jelenti a szexuális orientáció eltérését, főként nem fogalmazódik meg abban a serdülő számára, amit a felnőttek homoszexualitás címkével illetnek.

Ebben a szakaszban a serdülőnek nagy szüksége van arra, hogy az iskolai környezet tisztelettel bánjon velük és elfogadja másságukat. Ehhez elengedhetetlen a szóbeli és fizikai bántalmazás korlátozása, a zaklatók informálása és edukációja, a homoszexualitás témakörének oktatása az iskolai tanórákon, valamint a szülők bátorítása, hogy elfogadják és támogassák gyermekük sajátos identitását, és ha szükséges, irányítsák tanácsadóhoz vagy pszichológushoz gyermeküket (9).

A másság érzése mellett a serdülő nem érti ennek a másságnak az okát, nem képes tisztázni érzéseit és kifejezni zavarodottságát. Ehhez a fázishoz alacsony önértékelés is társul. Kerüli a többi diák társaságát, és ez a magukba fordulás növekvő feszültséghez, mentális problémákhoz, olykor öngyilkossági krízishez is vezethet.

Szerencsés esetben a serdülő túljut a kezdeti nehézségeken, és felismeri saját homoerotikus érzéseit, bár az oktatási környezet, a család és a társadalom nem támogatja a folyamatot. A fejlődés második fázisában először saját magának, majd megbízható családtagoknak, barátoknak is bevallja, felvállalja homoszexualitását. Ha ez a lépés is sikeresen lezajlott, a serdülő kezdi elfogadni meleg identitását, és kialakítja baráti körét. Ugyanakkor meg kell tanulnia, hogyan élhet melegeként ellenséges (homofób) környezetben, és meg kell találnia azokat az egészséges életmódot biztosító megbízható stratégákat, melyek a létezés számára elviselhetővé teszik. A melegek közül sokan szenved-

nek internalizált homofóbiában. A többségi környezet sokakra rákényszeríti, hogy saját maguktól elidegenedjenek, saját értékeiket elfeledjék és negatívan viszonyuljanak önmagukhoz. Külön feladat tehát az internalizált homofóbiát minimálisra csökkenteni, a pozitív énképet megtalálni és megtartani életük során. A negyedik fázisban a meleg életforma kialakításáról és a meleg identitás felvállalásáról beszélhetünk, ez a lépés már átvezet a felnőttek világába (8).

Kire támaszkodhat, kiben bízhat a serdülő?

A szakirodalomban több helyen is leírják, a sikeres felnőtté válást és egészséges énkép megtalálását nagyban segíti, ha a meleg (homoszexuális) fiatalnak legalább egy felnőtt él a környezetében, akinek tanácsára és támogatására mindig számíthat. Ez a személy nem feltétlenül a szülő, lehet tanácsadó, gyermekorvos, iskolapszichológus, védőnő, vagy bármely élettapasztalattal bíró felnőtt, aki tanácsaival, felügyeletével védeni és orientálni tudja a fiatalot (10).

Szexuális felvilágosítás

Az angol nyelvű szakirodalomban már több szerző is leírja, hogy rendkívül fontos a megfelelő szexuális felvilágosítás nem csak a heteroszexuális, hanem a homoszexuális (LMBT) fiatalok számára is (11). Az Egyesült Államokban az újonnan regisztrált HIV-fertőzöttek 30%-át fiatalok, még tapasztalatlan és kellő információkkal nem rendelkező, 13-19 éves fiúk csoportja teszi ki (12). Ezért a megfelelő szexuális felvilágosítás mellett nagyon fontos és egészségvédő, prevenciós hatású lenne egy szexualitással és szexuális egészséggel foglalkozó honlap, mely a szexuális kontaktus technikájára és veszélyeire is felhívja a figyelmet. Az óvszer használata például nemcsak anális, de az orális közösülés során is kötelező. Szintén az Egyesült Államokban készült felmérés szerint, melyben a szexuális felvilágosítással való elégedettséget vizsgálták meleg fiatalok körében, kimutatták, hogy az LMBTI serdülők egyáltalán nem, vagy csak ritkán és sokkal kisebb mértékben kaptak egzaktt, a gyakorlatban is használható szexuális felvilágosítást, mint heteroszexuális kortársaik (13).

A homoszexuális (LMBT) fiatalok megjelenése a közösségi portálokon

Felmérések szerint a homoszexuális fiatalok és felnőttek sokszor a virtuális térben keresnek hasonló



gondolkodású ismerősöket, barátokat. Számukra ugyanis a virtuális tér egyfajta védelmet nyújt a zaklatásoktól, ugyanakkor a pszichoszexuális fejlődési lépéseken a saját tempójukban, védett környezetben tudnak haladni: ha akarnak, továbblépnek, ha szükséges, vissza tudnak térni az előző, biztonságot nyújtó fázisba (14). Ugyanakkor arról is beszámol az irodalom, hogy a virtuális térben éppen az előbbieken leírtak miatt sokkal nagyobb számban találhatunk homoszexuális (LMBT) személyeket és fiatalokat, a közösségi oldalakat látogatók körében felülreprezentáltak a nem heteroszexuális használók (15).

Mit tehetnek a gyermekorvosok a homoszexuális (LMBT) serdülőkért és gyermekekért?

A magyar orvosi adatbázisokban elenyésző számban található folyóiratcikk a homoszexuális (LMBT) serdülők orvosi ellátásáról. Ezért az angol nyelvű irodalmi adatokra támaszkodva a négy lényeges cikket kiemelve az alábbi információk emelhetők ki az Amerikai Gyermekgyógyászati Társaság felkérésére készített közleményekből (16-19). Az 1983-as összegzés leírja, a homoszexuális jellemzők valószínűsíthetően már pubertáskor előtt kialakulnak. A serdülők és szüleik felkereshetik a gyermekorvost az orvosi és társas kapcsolati kérdések tisztázása céljából. Fontos a szexuális orientáció és előélet anamnézisének felvétele. Az orvos előítéletektől mentes legyen, bátorítsa páciensét, hogy a fiatal fel merje tenni kérdéseit. Ha a gyermekorvos vallási vagy morális meggyőződése miatt nem tudja vállalni az ellátást, az orvos egy, a kérdésben jártasabb kollégájához irányíthatja páciensét. Mindazonáltal az Amerikai Gyermekgyógyászati Társaság az 1983-as cikkben (16) elismerte a gyermekorvosok felelősségét azoknak a serdülőknek az ellátásban, akik szexuális preferenciáik miatt a mindennapokban küszködnek önkifejezésükkel, és támaszt kell nyújtsanak azoknak is, akik a család, a kortársak vagy az intézmények elutasító attitűdje miatt kerülnek nehéz helyzetbe.

A 2004-es összefoglaló (18) szerint a serdülők egyre fiatalabb korban lesznek homoszexuálisan is érettek. Ez feladatokat jelent a gyermekgyógyászok számára. Javaslatuk szerint a gyógyítók – titoktartási kötelezettségükről és előítélet-mentes hozzáállásukról biztosítva a fiatalokat – tényszerű, naprakész információkkal segíthetik a serdülőt a szexuális orientációk, a szexuálisan terjedő betegségek, a droghasználati veszélyek és a társas kapcsolati nehézségek tekintetében. A pszichoszociális nehézségek miatt az orvos pszichológushoz, tanácsadóhoz (védőnő) irányíthatja a fiatalt. Megegyeztetni, hogy minden szexuálisan aktív páciens teljes körű orvosi vizsgálatban részesül, kikérdezik korábbi szexuális szokásairól, tájékoztatják a kockázatos szexuális magatartásformákról, a lehetséges védőoltásokról és a szükséges laboratóriumi tesztekéről. Ezt szórólapon összegyűjtve is érdemes az érintettek rendelkezésére bocsátani. A szóhasználatban helyesebb a semleges kifejezések használata –barát vagy barátnő helyett partnere vagy kedvese ajánlott. Nagyon lényeges, hogy az egészségügyi intézményben dolgozók is kerüljék a megjegyzéseket, sértő vicceket. Minden fiatalt szűrni kell kockázatos magatartás, depresszió és öngyilkossági gondolatok tekintetében. A homoszexuális (LMBT) fiatalok négyszer gyakrabban követnek el öngyilkossági kísérletet és a befejezett öngyilkosságok harmadrészét is szexuális kisebbséghez tartozó fiatalok követik el a korcsoportokban.

Összegzés

A gyermekorvosok felelőssége nem kizárólagos, de képzettségüknel fogva jelentős mértékben befolyásolhatják a homoszexuális fiatalok egészséges felnőtté válását és boldogulását. A szülők szerepe szintén nem elhanyagolható a kérdésben. Azok a serdülők, akiknek szülei támogatják őket és megerősítik LMBT gyermeküket, nagyobb valószínűséggel válnak majdan kiegyensúlyozott és egészséges felnőttek (20).

Summary

Homosexual (LGBT) youth in pediatric care?

Noemi Somorjai medical librarian, Semmelweis University Institute of Behavioural Sciences, Budapest

Non-heterosexual youth are more and more often seen in everyday life. Homosexual adolescents, i.e. lesbian, gay, bisexual, transgender, intersexual or questioning teenagers may seek medical help at pediatricians'. They are more vulnerable, stigmatized and uninformed. Due to these factors it is more troublesome to find their healthy lifestyle and positive self image. Pediatricians may recognize and mentor patients struggling to find their true sexual orientation. Being a homosexual is not only a medical issue, it means also handling extra emotional, mental, psychosocial problems, learning to manage stress and finding coping techniques. Both doctors and parents might be challenged by children's sexual orientation to help them find a healthy and prosperous life.

KEYWORDS Homosexuality, LGBT adolescents, pediatric care, pediatrician's knowledge about LGBT youth



Irodalom

1. Buda B. Homoszexualitás. Orv Hetil 1969; 110:2137-45.
2. Boswell J. The history of same-sex unions in medieval Europe. In: Boswell J: Same-sex unions in premodern Europe. New York: Vintage Books, 1995. 218-261.
3. Jung CG. Bevezetés a tudattalan pszichológiájába. Gondolat; 1993.
4. Childhood/Adolescence. In: Committee on lesbian, gay, bisexual and transgender health issues (...), Institute of Medicine. The health of lesbian, gay, bisexual, and transgender people. Building a foundation for better understanding. Washington (DC): National Academic Press; 2011.
5. Mayer KM, Garofalo R, Makadon HJ: Promoting the successful development of sexual and gender minority youths. Am J Public Health 2014; 104:976-981.
6. Garofalo R, Wolf RC, Wisow LS, et al. Sexual orientation and risk of suicide attempts among a representative sample of youth. Arch Pediatr Adolesc Med 1999; 153:487-493.
7. Eliason M, Schope R. Shifting sands or solid foundation? Lesbian, gay, bisexual, and transgender identity formation. In: Meyer I, Northridge M. editors. The health of sexual minorities. New York: Springer, 2007. 3-26.
8. Troiden RR. Homosexual identity development. J Adolesc Health Care 1988; 9:105-13.
9. Somorjai N. A szexuális kisebbségekhez tartozó fiatalok nemi nevelése. Pszichológia és Praktikum 2016. (közlésre elfogadva)
10. Student Mental Health Program, Training and Technical Assistance for California Community Colleges. Supporting Lesbian, Gay, Bisexual, Transgender, and Questioning Students. <http://www.cccstudentmentalhealth.org/docs/SupportingLGBTQStudents.pdf>. Letöltve 2015. április 21.
11. Center for Disease Control and Prevention. Health risks among sexual minority youth. <http://www.cdc.gov/healthyyouth/disparities/smy.htm> Letöltve 2015. április 26.
12. Mimiaga MJ, Goldhammer H, Belanoff C. et al. Men who have sex with men: Perceptions about sexual risk, HIV and sexually transmitted disease testing, and provider communication. Sex Transm Dis 2007; 34:113-9.
13. Pingel E.S., Thomas L., Harmell C. et al. Creating comprehensive, youth centered, culturally appropriate sex education. What do young gay, bisexual and questioning men want? Sex Res Social Policy 2013; 10:1-13.
14. Harper GW, Serrano PA, Bruce D et al. The internet's multiple roles in facilitating the sexual orientation identity development of gay and bisexual male adolescents. Am J Mens Health 2015; Jan.13. pii: 1557988314566227. [Epub ahead of print]
15. Greenblatt E. editor. Serving LGBTIQ library and archives users. Jefferson: McFarland, 2011.
16. American Academy of Pediatrics Committee on Adolescence. Homosexuality and Adolescence. Pediatrics 1983; 72:249-50.
17. American Academy of Pediatrics Committee on Adolescence. Homosexuality and Adolescence. Pediatrics 1993; 92:631-34.
18. Frankowski BL, American Academy of Pediatrics Committee on Adolescence. Sexual orientation and adolescents. Pediatrics 2004; 113:1827-32.
19. Society for Adolescent Health and Medicine: Recommendations for promoting the health and well-being of lesbian, gay, bisexual and transgender adolescents. A position paper. J Adolesc Health 2013; 52:506-510.
20. Center for Disease Control and Prevention. Parents' influence on the health of lesbian, gay and bisexual teens. http://www.cdc.gov/healthyyouth/protective/pdf/parents_influence_lgb.pdf. Letöltve 2016.január 31.

Útravaló tudnivaló

- A szokásos nemi megjelenéstől eltérő habitusú fiatalok fokozott empátiát, egészségi és a homoszexuális életformára vonatkozó információt igényelnek a gyermekorvostól. Őket a titoktartási kötelezettségről és előítélet-mentességről biztosítani kell, hogy fel merjék tenni kérdéseiket az orvosnak.
- A magukba forduló, mentálisan zavart serdülőket öngyilkossági szempontból szűrni kell. Ebben segít az I fight depression internetes oldal magyar változata. <https://ifightdepression.com/hu/>

Tesztkérdések

1. Hol találhatnak szakképzett segítséget a nem heteroszexuális serdülők életvezetési problémáik megoldásában?

- a) az internetes közösségi oldalakon
- a) a tinivagyok.hu internetes oldalon
- c) a Háttér Társaság Információs és Lelkiségi szolgálatnál, mely az LGBT serdülők hívásait is fogadja
- d) a gyermekorvosnál
- e) a védőnőnél

2. Mely tényező segíti első helyen a nem heteroszexuális fiatalok megküzdését serdülőkorban?

- a) támogató szülők
- b) szexuális felvilágosító programok
- c) empatikus gyermekorvos
- d) egy felnőtt támogató, akihez bármikor bizalommal fordulhat
- e) egy meleg fiatalokat ábrázoló szépirodalmi mű

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



Az eosinophil sejtek szerepe a gastrointestinalis kórképekben II. – Eosinophil oesophagitis gyermekkorban

Nemes Éva dr.

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

LEVELEZÉSI CÍM:

Nemes Éva dr.

4012 Debrecen, Nagyerdei krt. 98

E-posta: enemes@dote.hu

ÖSSZEFOGLALÁS Az eosinophil oesophagitis (EoE) a nyelőcső krónikus, immunmediált betegsége, ami a nyelőcső diszfunkciójára jellemző tünetekkel és szövettanilag túlnyomóan eosinophil sejtes gyulladással jár. Gyermekekben gyakori az együttes előfordulása atopiás betegségekkel és ételallergének iránti IgE-szenzitizációval. A betegség patogenezise komplex, amiben sokrétű környezeti faktorok és a predisponáló genetikai háttér hatnak egymásra. Kezelésként eliminációs diétát vagy lenyelt kortikoszteroidokat választhatunk. A fenntartó terápia célja a tünetek felszámolása és a szövődmények megelőzése a hosszú távú mellékhatások minimalizálásával.

KULCSSZAVAK eosinophil oesophagitis, nyelőcső-diszfunkció, eliminációs diéta

Bevezetés

Az eosinophil oesophagitis (EoE) a nyelőcső krónikus, immunmediált betegsége, ami genetikai és környezeti faktorok hatására alakul ki. Először 1978-ban írták le, de önálló klinikai entitásként csak 1995 óta tartják számon. Az incidencia gyermekkorban 1-4:10 000, fiúkban és atopiás betegekben gyakoribb az előfordulás. A gyermekkori jellemzőkkel foglalkozó első konszenzus 2007-ben született meg, melyet 2014-ben egy megújítás követett (1). Az ismeretek bővülése nagyban hozzájárult az utóbbi években tapasztalt fokozatos incidencianövekedéshez. A klinikai tüneteket a nyelőcső diszfunkciója okozza. A diagnózis a klasszikus endoszkópos megjelenésen és az eosinophil sejtes gyulladás szövettani dokumentálásán nyugszik. Gyakran igényel hosszantartó diétás, valamint gyógyszeres kezelést. A betegség lefolyása kiszámíthatatlan és a hosszú távú szövődmények ismeretlenek. Jellemző tünetek esetén nagyon fontos az EoE tudatos keresése, ehhez kíván segítséget nyújtani az alábbi összefoglaló.

Patogenezis

Az allergiás betegségekkel (ételallergia, asthma, ekzema, rhinitis allergica) való erőteljes összefüggés szolgáltatta az első adatokat az EoE patogenezisére vonatkozóan. Környezeti, gyermekkor-

ban elsősorban ételallergének hatására a perifériás vér mononukleáris sejtjei fokozott IL5 és IL13 citokin termeléssel reagálnak. A megnövekedett IL13 expresszió az epithelialis sejtekben egy eotaxin-3 nevű kemokin felszabadulásához vezet, ami a mucosalis eosinophil sejtes infiltráció előidéző faktora. IL5 hatására fokozódik az eosinophil sejtek differenciálódása, aktivációja és túlélése, ami többek között a major bázikus protein (MBP) liberációját idézi elő. Következésként simaizom-aktiváció, mastocytá degranuláció és újabb inflammatorikus citokin felszabadulás jelentkezik. Mindez a vaszkuláris aktivációval együttesen járul hozzá a nyelőcsőfalban stricturák és csökkent elaszticitás kialakulásához (2).

A genetikai predispozíció jelentőségét támasztja alá az első fokú rokonokban észlelt 8%-os EoE-gyakoriság. Eddig egyetlen egy pontos nukleotid-polimorfizmust (SNP) sikerült összefüggésbe hozni a kórképpel, ami az eotaxin-3 génen (T/G +2496) helyezkedik el. Jelenleg még nem ismert pontosan, hogy az említett SNP milyen mechanizmus szerint okoz EoE-t. A nyelőcsőben játszódó kóros immunológiai folyamat előidézésében emellett valószínűleg egyéb genetikai eltérések is szerepet játszanak.

Klinikai tünetek

A betegséget nyelési nehézség, az étel visszautasítása és elakadása a nyelőcsőben, hányás, hányin-

ger, regurgitatio, epigastriális fájdalom és növekedési elmaradás jellemzik, melyek az életkorral együtt változnak. Csecsemő- és kisdedkorban főként növekedési elmaradáshoz vezető krónikus táplálási zavar észlelhető. Későbbi életkorban hányás és retrosternalis fájdalom lépnek előtérbe, míg serdülők között főként gastrooesophagealis refluxhoz hasonló tünetek, dysphagia és a darabos étel nyelőcsőbe ékelődése dominálnak.

Diagnózis

Az EoE nem specifikus tüneteként értékelhető a perifériás eosinophilia és a szérumban megemelkedett össz-IgE-szint. Ételallergén iránti szenzitizációra utal a nutritív specifikus-IgE pozitivitás megjelenése. A betegségnek klasszikus endoszkópos képe van, amit a nyálkahártya megvastagodása, pontozottsága, koncentrikus körök és hosszirányú barázdák megjelenése alapján a nyelőcső „trachealizáció”-jának neveznek. Szövettani vizsgálathoz legalább három különböző helyről vett minta szükséges. A minták számának növelése fokozza a szenzitivitást, ami egy minta esetén 55%, míg öt minta esetén 100% (3). A diagnózist alátámasztja, ha nagy nagyítással vizsgálva látóterenként legalább egy biopsziás mintában ≥ 15 eosinophil sejt látható, és/vagy az eosinophil sejtes gyulladás egyéb mikroszkópos tünete (eosinophil microabscessus, extracelluláris eosinophil granu-

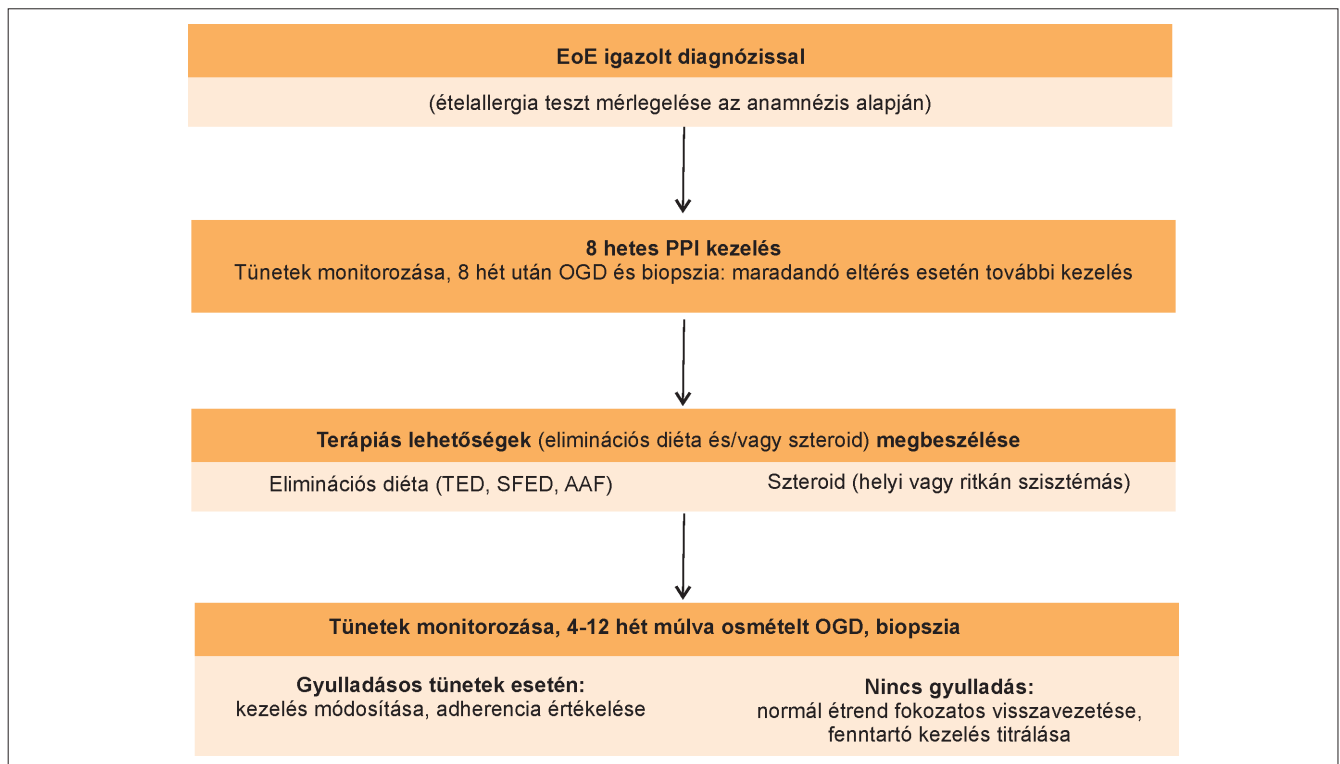
lum) jelen van. Újabb vizsgálati eredmények szerint a reflux oesophagitis és az eosinophil oesophagitis elkülönítésben lehetnek hasznunkra a különböző szövettani biomarkerek, melyek közül legjelentősebb az extracelluláris MBP és a mastocytadenzitas vizsgálata (4).

Az EoE differenciáldiagnosztikai aspektusai között szerepel többek között a gastrooesophagealis reflux betegség, a protonpumpa-gátló (PPI) rezponzív oesophagealis eosinophilia, infekciók, az achalasia, a Crohn-betegség, kötőszöveti betegségek, a graft-versus-host betegség, a pemphigus, és a gyógyszer okozta hiperszenzitivitás. Az utóbbi években több közlés jelent meg a coeliakia és az EoE együttes előfordulásáról. A két betegség patomechanizmusa eltérő és EoE-s betegek között a coeliakiára jellemző HLA-DQ2 vagy DQ8 allél jelenléte nem gyakoribb, mint a normál populációban (5).

Kezelés

A betegség kezelése diétás és gyógyszeres úton lehetséges, melynek célja a klinikai tünetek megszüntetése, valamint a makroszkópos és a mikroszkópos remisszió elérése a nyelőcsőben.

Amennyiben a tünetek megjelenését és a szövettani diagnózis felállítását megelőzően a beteg még nem részesült PPI kezelésben, elsőként 8 hetes PPI terápia indokolt a PPI-rezponzív oesophagealis



1. ábra: EoE kezelésének algoritmus (1). TED: célzott eliminációs diéta; SFED: six food elimination diet; AAF: aminosav alapú tápszer; OGD: oesophago-gastro-duodenoscopy



eosinophilia kizárására. A PPI kezelés hatására kialakuló klinikai remissziót szövettani vizsgálattal is alá kell támasztani. A tünetek perzisztálása, maradandó hisztológiai eltérés és az EoE egyéb okának kizárása esetén további EoE specifikus kezelés indokolt (1. ábra).

Ennek egyik módja az eliminációs diéta, melynek célja az ételallergén teljes kivonása az étrendből 4-12 hétig. Három diétás megközelítés ismert, melyek közül először az aminosav alapú elementáris táplálás terjedt el. A tüneteket kiváltó allergén ismeretében célzott eliminációt alkalmazhatunk, ami általában hosszabb ideig tolerálható a beteg számára. A „six food elimination diet” a hat leggyakoribb ételallergén, nevezetesen a tej, a tojás, a szója, a búza, a mogoró és a hal empirikus eliminációját foglalja magában. Megfigyelések szerint mindhárom étrendi kezelés hatékony, szövettani remisszió tekintetében azonban az aminosav alapú tápszerrel történő elementáris táplálás hatásosabb a másik két intervencióhoz viszonyítva és a gyógyulás üteme is gyorsabb (6). Csecsemők általában jobban tolerálják az aminosav alapú táplálást, mint az idősebb gyermekek és a serdülők. Növekedési elmaradás és súlyos tünet esetén nasogastricus szondán, vagy gastrostomán keresztül bevitel javasolt. A diétás intervenció hatékonyságát jelzi a klinikai tünetek és az endoszkópos eltérés visszafejlődése, hisztológiailag az eosinophil sejtes gyulladás megszűnése. A kívánt remisszió elérése után, a normál étrend visszavezetése lépésről lépésre történik a tünetek alapos észlelése mellett. A tünetek perzisztálása esetén a beteg adherenciájának értékelése, a diéta megváltoztatása (újabb ételallergén kizárása) mellett gyógyszeres kezelés elkezdése javasolt.

Gyógyszerek közül a szteroidok használhatók legeredményesebben az EoE kezelésére. Helyi keze-

lés választandó elsőként lenyelt futasone propionate aerosol (88–440 µg 2-4 alkalommal naponta, serdülőknek 440–880 µg 2 alkalommal naponta) vagy viszkozus budesonide oldat (1–2 mg/nap két részletben) formájában 4–12 hétig (7, 8). A kezelést a megfelelő hatékonyság érdekében 30 percig ivási és evési tilalom követi. Mellékhatásként candidiasis alakulhat ki, amit monitorozni kell a terápia időtartama alatt. Fenti kezelésre nem reagáló esetekben, vagy súlyos tünet fennállásakor a gyors remisszió elérésére szisztémás szteroid (1–2 mg/kg – felső határ 40 mg/nap) négyhetes adása jön szóba, melyet fokozatos csökkentéssel kell elhagyni. Sodium cromoglycate és a leukotriénreceptor-antagonisták hatástalannak bizonyultak. A jelenlegi gyermekkori ajánlásoknak nem része az anti-IL5 és az anti-IgE monoklonális antitest, valamint az anti-TNF-alfa antitestekkel folytatott biológiai kezelés.

Súlyos nyelőcsőszűkület esetén vagy a diétás és gyógyszeres kezelés ellenére fennmaradó súlyos tünetek megszüntetésére oesophagusdilatáció végzése javasolt.

Prognózis

A betegség lefolyása és hosszú távú következményei jelenleg nehezen megjósolhatók. A betegkövetés során a terápiás válasz és a korai relapszus megítélésére ismételt felső endoszkópia és szövettani vizsgálat javasolt, ennek érzékenységet növelik az újonnan megismert szöveti biomarkerek. Az optimális kezelési stratégia meghatározása még várat magára és minden esetben egyéni elbírálást igényel. A patomechanizmus jobb megértése hatékonyabb rövid és hosszú távú intervenció reményével kecsegtet.

Summary

Eosinophilic esophagitis in children

Éva Nemes, Department of Pediatrics, University of Debrecen Clinical Center, Debrecen, Hungary

Eosinophilic esophagitis (EoE) is a chronic immune mediated disease characterized clinically by symptoms of esophageal dysfunction and histologically by eosinophil-predominant inflammation. EoE is frequently associated with concomitant atopic diseases and immunoglobulin E sensitization to food allergens in children. EoE has a complex pathogenesis, in which multiple environmental factors and predisposed genetic background interact. Therapeutic options include dietary allergen elimination or swallowed corticosteroids. The overall goal of maintenance therapy is to eliminate symptoms and prevent complications of EoE with minimal long term adverse effects of treatments.

KEYWORDS eosinophilic esophagitis, esophageal dysfunction, elimination diet

Irodalom

1. Papadopoulou A, Koletzko S, Heuschkel R, et al. Management Guidelines of Eosinophilic Esophagitis in Childhood. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2014; 58:107-18.
2. Blanchard C, Rothenberg ME. Basics Pathogenesis of Eosinophilic Esophagitis. Gastrointest Endosc Clin N Am. 2008; 18:133-43.
3. Gonsalves N, Policarpio-Nicolas M, Zhang Q, et al. Histopathologic variability and endoscopic corre-

- lates in adults with eosinophilic esophagitis. *Gastrointest Endosc* 2006; 64:313-9.
4. Colombo JM, Neilan NA, Schurman JV, Friesen CA. Validation of methods to assess potential biomarkers in pediatric patients with esophageal eosinophilia. *WJGPT* 2013; 4:113-9.
5. Pellicano R, De Angelis C, Ribaldone DG, et al. 2013 Update

- on Celiac Disease and Eosinophilic Esophagitis. *Nutrients* 2013; 5:3329-36.
6. Henderson CJ, Abonia JP, King EC, et al. Comparative Dietary Therapy Effectiveness in Remission of Pediatric Eosinophilic Esophagitis. *J Allergy Clin Immunol*. 2012; 129: 1570-8.
7. Furuta GT, Liacouras CA, Collins MH, et al. Eosinophilic esophagitis

- in children and adults: a systematic review and consensus recommendations for diagnosis and treatment. *Gastroenterology* 2007; 133:1342-63.
8. Liacouras CA, Furuta GT, Hirano I, et al. Eosinophilic esophagitis: updated consensus recommendations for children and adults. *J Allergy Clin Immunol* 2011; 128:3-20.

Útravaló tudnivaló

- Eosinophil oesophagitisre utaló tünetek a nyelési nehézség, az étel visszautasítása és elakadása a nyelőcsőben, a hányás, a retrosternalis fájdalom és a növekedésbeli elmaradás.
- A nyelőcsőben látható fehér szemcsék, koncentrikus körök és hosszanti barázdák mellett a diagnózist alátámasztja, ha legalább egy biopsziás mintában ≥ 15 eosinophil sejt látható és/vagy az eosinophil sejtes gyulladás egyéb mikroszkópos tünete jelen van.
- Nyolchetes PPI kezelésre nem reagáló esetekben a terápiás modalitások fontos része az eliminációs diéta és a lenyelt inhalatív szteroid.

Tesztkérdések

1. Eosinophil oesophagitis kezelésére alkalmas, kivéve:

- Eliminációs diéta
- Aminosav alapú tápszer
- Antihisztamin
- Lenyelt kortikoszteroid aerosol
- Budesonide oldat

2. Az alábbiak együttes fennállását irodalmi adatok támasztják alá:

- Eosinophil oesophagitis és coeliakia
- Eosinophil oesophagitis és IgE-mediált ételallergia
- Eosinophil oesophagitis és asthma
- Eosinophil oesophagitis és rhinitis allergica
- Mindegyik igaz

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



Györffy Zsuzsa:
ORVOSNŐK MAGYARORSZÁGON

- Mi az oka annak, hogy annyi fiatal választja ma az orvosi hivatást? Elsősorban a pénz, vagy az embereken való segítség vágya tereli őket a szakma felé?
- Milyen problémákkal szembesülnek az orvosegyetemi évek alatt, és mi várja őket az egészségügyben?
- Létezik-e nőies és férfias orvoslás?
- Hogyan próbálják összeegyeztetni családi szerepeiket és karrierjüket a hazai orvosnők?
- Törvényszerű-e, hogy kiégjenek az orvosok, és milyen módon lehet küzdeni ellene?
- Miért vannak speciális helyzetben az orvos-házaspárok?
- És végül, de nem utolsósorban: mit jelent a „magyarországi orvosnő-paradoxon”?

Kapható kedvezményes (Legendus) áron a Legendus és az EOK könyvesboltokban, illetve megrendelhető honlapunkról.



Simmelweis Kiadó
1089 Budapest, Nagyváradi tér 4.
www.simmelweiskiado.hu

■ LEGENDUS KÖNYVESBOLT
1089 Budapest, Nagyváradi tér 4.
Tel.: 210-4408, 459-1500/56353
Nyitvatartás: H-P: 9-16 óra
info@szimmelweiskiado.hu



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

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

Kisdedkori légúti haemangioma sikeres béta-blokkoló kezelése

Succesful beta-blocker treatment of infantile airway hemangioma

Mandula Tünde dr.¹, Mikos Borbála dr.¹,
Szabó-Kovács István dr.¹,
Szabolcs Andrea dr.¹, Katona Gábor dr.²

¹ Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza, Budapest (Főigazgató főorvos: Velkey György dr.)

² Fül-Orr-Gégészeti Osztály, Heim Pál Gyermekkórház, Budapest (Főigazgató főorvos: Nagy Anikó dr.)

E-posta: mandulatunde@gmail.com

Bevezetés

A ritka subglotticus haemangiomák veszélye a légzészavar légúti obstrukció miatt. Korai felismeréssel és kezeléssel megelőzhető az akár életveszélyes mértékű légúti stenosis kialakulása. Korábban ezekben az esetekben tracheostomiát készítettek, és a spontán gyógyulásra várva azt éveken át fenn tartották. Ez az állapot a gyermek fejlődését (beszéd, kommunikáció), valamint ápolását, mindennapi életét jelentősen megnehezítette. Az utóbbi években jelent meg egy ígéretes gyógyszeres lehetőség: az oralis béta-blokkoló terápia. Cikkünkben egy súlyos légzészavart okozó légúti haemangioma sikeres béta-blokkoló kezeléséről számolunk be.

Esetismertetés

A 32. gestációs hétre 1490 g-mal született volt koraszülött, szomatikus fejlődésben elmaradott kisdednél fiatal csecsemő kora óta észleltek inspiratoricus stridort. A belégzési nehezítettség súlyosbodása miatt 14 hónapos korban kórházi kezelés vált szükségessé. Tüneteinek stagnálása miatt történt laryngoscopia a subglotticus régióban térfoglaló folyamatot talált. Az etiológia pontosítása céljából a Heim Pál Gyermekkórház Fül-Orr-Gégészeti Osztályán elvégzett laryngofiberoscopia során a subglotticus régiót 80–90%-ban beszűkítő, haemangiomának imponáló képlet ábrázolódott (1. ábra).

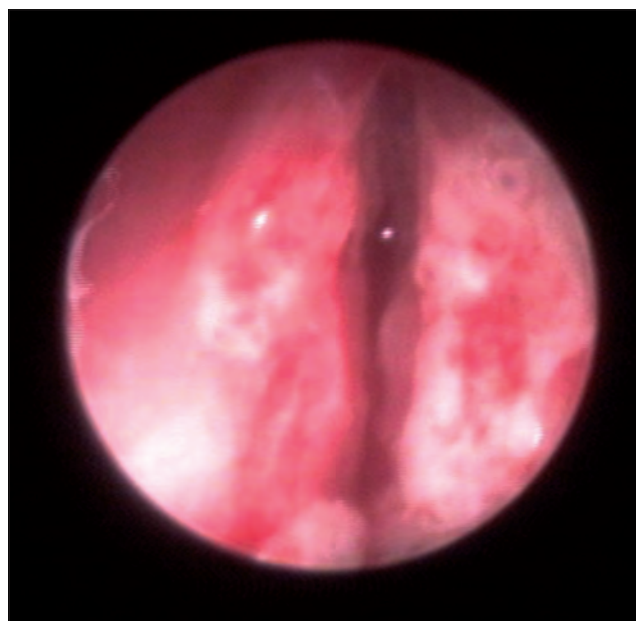
A beavatkozást követő súlyos laryngospasmus endotrachealis intubatiót és gépi lélegeztetést tett szükségessé, amit intenzív osztályunkon folytattunk, a szakkonzílium javaslata alapján kiegészítve béta-blokkoló (propranolol) 3 mg/ttkg/nap dózissig fokozatosan emelt adásával, a haemangioma

méretének csökkentése céljából. A klinikai nyomonkövetés során a cardiorespiratoricus paraméterek folyamatos, multifunkciós monitorozása mellett ellenőriztük a vércukorértékeket is, és a kilégzési tidalvolumen változását, a regresszió indirekt megítélése érdekében.

Kezelésünk 5. napján az endotrachealis tubus mellett megjelent levegőszökés a haemangioma regressziójára, a béta-blokkoló kezelés hatékonyságára utalt.

A 8. napon elvégzett nyaki lágyrész MR-vizsgálata az érintett légúti szakaszon 15 mm hosszan körkörös, inhomogén kontrasztanyag-halmozó tracheaszűkületet írt le, 3,0–3,5 mm-re szűkítve a trachea átmérőjét. Sem a légcsövön belül, sem azon kívül körülírt eltérést igazolni nem lehetett. Az egy nappal később elvégzett kontroll laryngofiberoscopia a subglotticus tracheaszakasz elülső felszínén csak apró reziduális haemangiomát, és a nagyfokú szűkület megszűnését igazolta. Az extubáció zavartalan volt, stridor nem jelentkezett. A propranolol terápia során mellékhatásokat (bradycardia, hypoglykaemia, hypotensio, bronchospasmus) nem észleltünk.

A gyermek a 11. napon elhagyhatta az intenzív osztályt. Jelenleg 21 hónapos, béta-blokkoló terápia mellett panaszmentes, a közeljövőben kontroll laryngoscopia elvégzése tervezett nála.



1. ábra: A 14 hónapos kisdednél laryngofiberoscopia során észlelt súlyos légúti stenosiszt okozó subglotticus haemangioma (Prof Katona Gábor felvétele)



Következtetések

Az infantilis haemangiomák congenitalis vascularis daganatok, előfordulásuk 4–5% (1). Jellemző lokalizációjuk a bőr, a máj és a légutak. Születéskor nem mindig észlelhetők, 4–6 hetes korban megkezdik gyors növekedésüket, ami legkifejezettebb 5 hónapos korban, és 1/2–1 éves korig tart. A teljes visszafejlődés 3–7 éves korra várható (2). Bár a légúti, köztük a subglotticus haemangioma az összes haemangiomáknak csak 1,5%-a, jelentősége az életveszélyes légúti obstrukció kockázata miatt nagy (3). Kezelésük korábban kortikoszteroiddal, rezisztencia esetén interferonnal, vincristine-nel kiegészítve, tracheostomiával vagy lézeres, esetleg nyitott sebészi beavatkozással történt, gyakran súlyos mellékhatások, szövődmények árán (4).

2009 óta egyre több tapasztalat alapján javasolják a propranololt az infantilis haemangiomák first line kezelésére 3 mg/ttkg napi adagban kétszeri elosztással 6 hónapon át, illetve a spontán regresszióig

fenntartva (2, 3, 5, 6). Megfigyeléseink szerint a jelentős hatás már a kezelés első hetében megjelenik (7).

Subglotticus haemangiomához társuló bőrelváltozás esetén fokozott a társuló szervi érintettség kockázata, az ún. PHACE fenomén lehetősége: P: hátsó scala malformatio, H: craniocervicalis haemangioma, A: arteria fejlődési rendellenessége a fej-nyaki régióban, C: coarctatio aortae, egyéb szívfejlődési rendellenesség, E: szem fejlődési rendellenessége. Ilyen esetben részletes neurológiai és kardiológiai kivizsgálás szükséges, mivel cerebrovascularis érintettségnél a propranolol kontraindikált lehet.

Esetünkben nem állt fenn multilokuláris érintettség, a kezelés hatása a korábbi tapasztalatainkkal egyezően, már az első héten látványos volt. A propranolol bevezetésével forradalmian új, a gyermek életminőségét alapvetően javító, az invazivitást elkerülő terápiás módszerhez jutottunk ebben a súlyos kórképben.

Irodalom

1. Richter GT, Friedman AB. Hemangiomas and Vascular Malformations: Current Theory and Management, Intern J Pediatrics 2012; article ID: 645678 10. Pages 1-10
2. Raol N, Metry D, Edmonds J, et al. Propranolol for treatment of subglottic hemangiomas. Intern J Pediatric Otorhinolaryng 2011; 1510-1514
3. Le Boulanger N, Fayoux P, Teissier N, et al. Propranolol in the therapeutic strategy of infantile laryngotracheal hemangioma: A preliminary retrospective study of french experience. Intern J Pediatric Otorhinolaryng 2010; 1254-1257.
4. Denoyelle F, Le Boulanger N, Enjolras O. Role of Propranolol in the therapeutic strategy of infantile laryngotracheal hemangioma, Intern J Pediatric Otorhinolaryng 2009; 1168-1172.
5. Léauté-Labrèze C, Hoeger P, Mazereeuw-Hautier J, et al. A Randomized, Controlled Trial of Oral Propranolol in Infantile Hemangioma. NEJM 2015; 735-746.
6. Leaute-Labreze C, de la Roque ED, Hubiche T, et al. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. NEJM 2008; 358 (24): 2649-51.
7. Katona G, Csákányi Zs, Gács É, Szalay Zs et al. Propranolol for infantile haemangioma: striking effect in the first weeks Int J Ped Otorhinolaryngol 2012; 76: 1746-1750
8. Balakrishnan K, Perkins JA. Management of Airway Hemangiomas. Expert Rev Resp Med. 2010; 4(4):455-62.
9. Odiase E, Shah G, Berg E. The Role of Propranolol in the treatment of Subglottic Hemangioma: Case Report and Review of the Literature. Austin Journal Otolaryng 2015; 2 (2):1029.

Útravaló tudnivaló

- Infekció nélküli tartós bifázisos stridor, táplálási nehezítettség, kezelésre nem reagáló croup esetén gondoljunk subglotticus haemangioma lehetőségére.
- Propranolol ajánlott a méretükből vagy lokalizációjukból adódóan komplikációt okozó infantilis haemangiomák esetén.
- Tartós propranolol terápia során a vérnyomás, szívfrekvencia és vércukor fokozott ellenőrzés szükséges.

Tesztkérdések

1. Mikor gondoljunk subglotticus haemangiomára?

- a) láztalan állapotban tartósan fennálló bifázisos stridor
- b) újszülöttkori inspiratoricus stridor
- c) laryngomalacia
- d) recidiváló obstruktív bronchitis
- e) egyik esetben sem

2. Mi a PHACE fenomén?

- a) haemangiomák társulási típusainak mozaikszava
- b) légzésszavar súlyossági score
- c) croup index
- d) craniofacialis dysmorphismák gyűjtőneve
- e) haemangioma kezelési algoritmus egyes lépései

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



Primer amenorrhoea - váratlan diagnózis

Gál Veronika dr.¹, Haltrich Irén dr.², Bertalan Rita dr.³

¹ Petz Aladár Megyei Oktató Kórház, Győr, Gyermekegyógyászati szakrendelés (Igazgató: Tamás László János dr.)

² Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekegyógyászati Klinika, Genetikai Részleg (Igazgató: Szabó András dr.)

³ Csolnoky Ferenc Kórház, Veszprém, Gyermekegyógyászati szakrendelés (Igazgató: Rácz Jenő dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:

Gál Veronika dr.

9023 Győr, Tihanyi Árpád u. 47.

E-posta: galv@freemail.hu

ÖSSZEFOGLALÁS A primer amenorrhoea nem számít gyakori problémának, a háttérben igazolt 46,XY tiszta gonadodysgenesis, kivételes kóroknak tekinthető. A 17 éves túlsúlyos lány menses hiánya miatt jelentkezett előbb nőgyógyászati, majd endokrinológiai vizsgálatra. Másodlagos nemi jelek kialakultak, emlőfejlődése életkorától kissé elmaradt, külső genitáliák női nemnek megfelelőek voltak. Hormon meghatározások primer hypogonadismust jeleztek. Képzővizsgálatokkal a petefészkek csíkgonadnak feleltek meg, méhe fejletlen volt. A citogenetikai vizsgálat férfi nemnek megfelelő 46,XY kariotípust és az SRY gén meglétét igazolta. A későbbi malignizálódás veszélye miatt eltávolított gonadokból is kimutatható volt az SRY gén. Női hormonpótlás mellett a méh mérete nőtt, menses szabályosan jelentkezik. A későbbiekben, remélhetőleg, petesejt-donáció, in vitro fertilizáció segítségével terhesség kiviselésére is alkalmas lesz.

A primer amenorrhoea kivizsgálása során a kariotípus meghatározása kötelező vizsgálat a pajzsmirigy-, hypophysis-, mellékvesékéreg- és nemi hormonok meghatározása mellett.

KULCSSZAVAK primer amenorrhoea, 46,XY kariotípus, gonadodysgenesis, gonadectomy, hormonpótlás

Esetismertetés

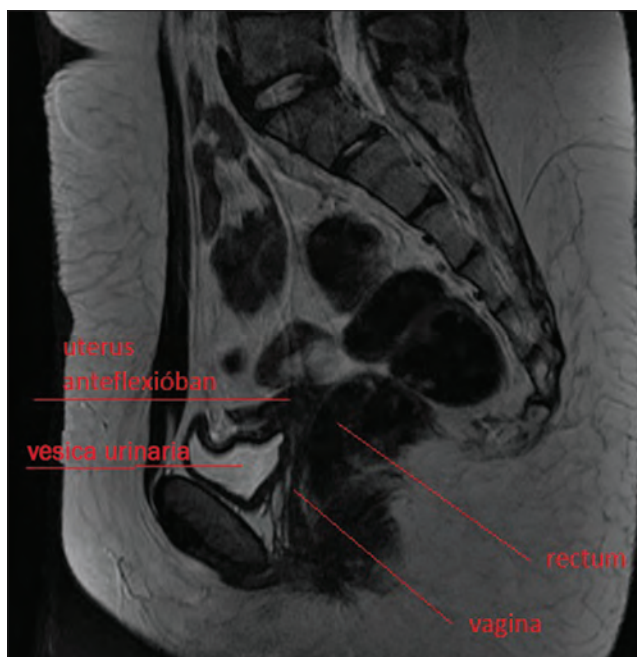
A mindennapi „rutinmunka” során kerülnek szemünk elé azok az „érdekes” esetek, akiknél a diagnosztikus lépések során váratlan eredményeket kaphatunk. Ezen leletek több szempontból való megközelítése, igazolása igen fontos, hiszen ritkán előforduló diagnózishoz juthatunk.

A 17 éves nagylány kivizsgálása primer amenorrhoea miatt indult nőgyógyászati szakrendelésen. Primer amenorrhoeáról akkor beszélünk, ha egy lánynak 16 éves korig sosem volt menses. Perinatalis anamnézis negatív, későbbi anamnézisben jelentős megbetegedés nem szerepel. A más-

sodlagos nemi jelek 11–12 éves kor között jelentek meg, az évek során haladtak, de vérzés nem jelentkezett. Ugyanezen életkortól testsúlygyarapodás kezdődött. Nőgyógyász a külső genitális területen, a hüvely megtekinthető részén kóros eltérést nem talált, a hymen nem volt zárt. Hasfalán keresztül végzett UH-vizsgálat az életkorhoz képest kisebb méhet vélelmezett, a petefészkeket nem tudták látótérbe hozni, melyet a has gázosságával és a túlsúly miatti vastag hasfallal magyaráztak. Fizikális vizsgálattal magas, túlsúlyos, nőies testalkatú patient észleltünk (testmagasság 177 cm 97 percentil; testsúly 89 kg 97 percentil felett, + 3,2 SD, BMI 28,4). A nemi fejlődés stádiumai Tanner szerint a

Rövidítések: ACTH = adrenocorticotrophic hormone, az agyalapi mirigy elülső lebenyében termelődik, a mellékvesék hormontermelését szabályozza; AMH = anti-Müllerian hormon, a Müller-csőből származó struktúrák fejlődését gátolja fiú magzatokban; BMI = body mass index, testtömeg index, a testtömeg és -magasság arányát adja meg; CAH = congenitalis adrenal hyperplasia, genetikai alapon létrejövő enzimihiány, a mellékvesék hormontermelési zavara alakul ki; DAX1 = dosage sensitive sex reversal locus- adrenal hypoplasia congenita- critical region on the X-1, antitestis gén; DHH = desert hedgehog protein, a DHH gén kódolja, a morphogenesisben, a férfi gonad differenciációjában van szerepe; DSD = disorders of sex development; FISH = fluoreszcens in situ hibridizáció; FGF9 = fibroblast growth factor 9; FSH = folliculus-stimuláló hormon, LH = luteinizáló hormon; LIM-1 = homeobox gén, a nemi determináció folyamatában vesz részt; SF-1 = steroidogenic factor 1; SOX9 = SRY related homeobox gén; SRY = nemet determináló Y gén régió; TDF = testis determináló faktor, az SRY gén fehérje terméke; WT1 = Wilms-tumor 1 gén

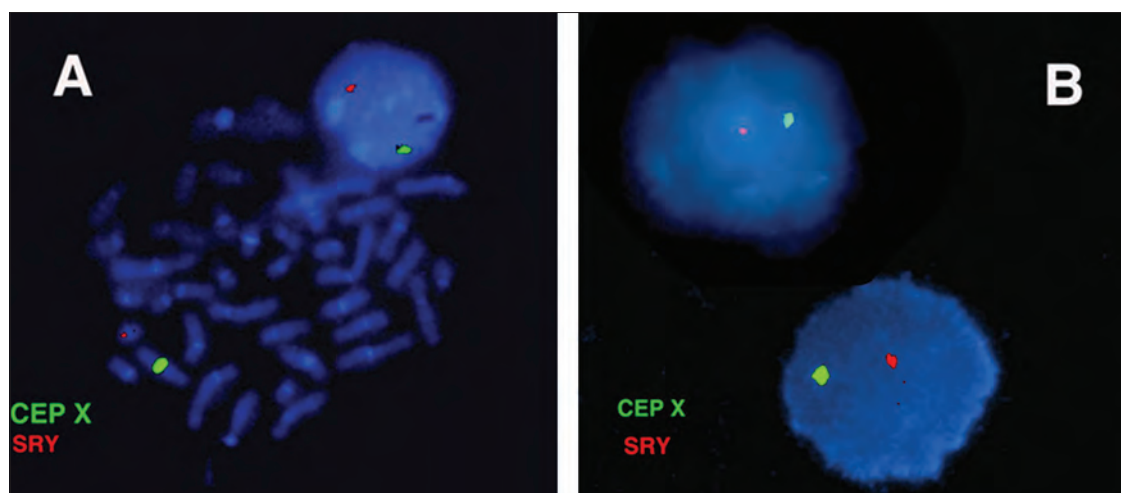
következőknek feleltek meg: axilla 3, pubes 4–5, emlő 2–3, vagyis az emlőfejlődés elmaradt a szőrzet fejlődésétől. Vérnyomása és pulzusszáma mérsékelten emelkedett volt, de a későbbiekben elvégzett 24 órás vérnyomás monitorozás nem igazolt hipertóniát. Hormonmeghatározással mérsékelten emelkedett gonadotropin-, alacsony ösztrogén-szint, a női nemnek megfelelő normális felső tartományban levő tesztoszteron szintet kaptunk: LH 30,7 mIU/ml, FSH 46,4 mIU/ml, ösztadiol 23,60 pg/ml, tesztoszteron 75,1 ng/dl. Egyéb hormon eltérést nem észleltünk: normális prolaktin, mellékvesekéreg- (kortizol, dehidroepiandrosteron-szulfát) és pajzsmirigyhormon-státus mutatkozott. Gesztagén-tesztet végeztek, vérzés ennek hatására sem jelentkezett.



1. ábra: Hypoplasiás méh a kismencedei MRI-képen

Szérum nátrium-, kálium-, vércukor-, vérszér-, koleszterinszintek normális tartományban voltak. ACTH-teszt normális kortizol és 17-OH-progeszteron értékeket eredményezett, ezzel a késői CAH (congenitalis adrenális hyperplasia) kizárható volt. Vérből végzett G-sávok kromoszóma analízissel a következő eredményt kaptuk: 46,XY, férfi nemnek megfelelő kariotípus.

További vizsgálatainkat már ennek ismeretében terveztük. Vizsgálat történt vérből FISH módszerrel X-centroméra és SRY specifikus próbákkal, melyek férfi nemnek megfelelő mintázatot adtak. Kismencedei MRI hypoplasiás uterus (37x10 mm), bal oldalon kis méretű, cystosus képletet tartalmazó ováriumot, jobb oldalon egy 10 mm hosszúságú, ováriumnak megfelelő szerkezetet nem mutató képletet ábrázolt (1. ábra). A gonadok laparoszkópos megtekintése és mintavétel történt. Szövettanilag a bal petefészekből nyert minta alapján gonadodysgenesist vélelmeztek (alacsony köbhámmal bélelt néhány kanyarulat csatorna, köztük kiterjedt fibrózis, Leydig-sejtekből álló góccal, Müller-cső eredetű struktúrát nem találtak). A családot meggyőzve, a gonadokat műtéti úton eltávolították. Szövettanuk, a biopsziás mintával megegyezően, gonadodysgenesist felelt meg (kötőszövetes állományban primitív csírasejtekre emlékeztető góccal, másutt Leydig-sejteknek megfelelő területek). A gonadokból X-centroméra és SRY-próbákkal elvégzett FISH-vizsgálat ugyancsak férfi nemnek megfelelő mintázatot mutatott (2. ábra). Molekuláris genetikai vizsgálat végzésére, az esetleges SRY-gén mutációk vizsgálatára nem volt lehetőségünk. A műtét után fél évvel – negatív kismencedei MRI és negatív tumor markerek ismeretében – ösztrogénpótlást kezdtünk, majd fél év után gesztagénnel kombinált folyamatos hormonpótlásra váltottunk. Mensesszerű vérzés már az ösztrogénpótlás mellett jelentkezett, a folyamatos készí-



2. ábra: Az X centroméra (zöld) és SRY gén (piros) specifikus próbákkal elvégzett hibridizáció férfi nemnek megfelelő mintázatot igazolt a perifériás vérben (A) és a gonad sejtekben (B) egyaránt



mény mellett pedig ciklusossá vált. Kontroll UH és kismedencei MRI a méh méretének növekedését igazolta (5x5x2,5 cm).

Megbeszélés

A gonaddysgenesis a nemi differenciálódás zavarai (DSD, Disorders of Sex Development) közé tartozó állapot. A nemi differenciálódás zavarai esetén az egyén kromoszomális, gonadális és fenotípus nem diszharmonikus. A gonadális nem alapján a DSD állapotokat testicularis, ovarialis és ovotesticularis típusokra oszthatjuk.

Az indifferens gonadtelep a megtermékenyüléskor kialakult kromoszómakészlet függvényében fejlődik férfi vagy női gonaddá. Ebben a folyamatban fő szerep az Y kromoszóma rövid karján található SRY nevű nemet determináló Y régió génnek jut. Az SRY gén fehérje terméke úgynevezett testis determináló (transzkripció) faktor (TDF), mely elindítja a semleges gonad hereszövétté történő differenciációját. Az SRY gén expresszió aktiválásában és a nemi elkötelezettség folyamának szabályozásában számos gén vesz részt (WT1, LIM-1, SF-1, SOX9, DHH, FGF9, DAX1), melyeknek mutációi vagy kópiaszám változásai egyaránt megzavarhatják a gonadok egyirányú fejlődését (1-4).

A külső és belső nemi szervek fejlődésének iránya a hormontermelésre képes nemnek megfelelő gonadszövet kialakulásának függvénye. Amennyiben hormontermelésre képes hereszövet nem fejlődik ki, úgy az ébrényi járatrendszer női irányba fog spontán fejlődni. (Női belső nemi szervek Müller-csőből, férfi belső nemi szervek Wolff-csőből alakulnak ki.) A kialakuló hereszövet a terhesség 7. hetétől lesz funkcionálisan aktív, Sertoli-sejtjei termelik a Müller-cső elsorvadását beindító anyagot, az anti-Müller hormont (AMH vagy MIF = Müllerian Inhibiting Factor). A MIF génjének aktiválásában az SRY-gén is részt vesz. A férfi hormon termelődés a külső nemi szervek fejlődése szempontjából fontos, hatásának érvényesüléséhez szükséges, hogy megfelelő működésű androgén receptor legyen jelen a szövetekben (2, 3).

A betegünknel talált 46,XY tiszta gonaddysgenesist először Swyer írta le 1955-ben, ezért a 46,XY tiszta gonaddysgenesist Swyer-szindrómának is nevezik. Az összes gonaddysgenesis eset kb. 30–35%-a sorolható ide (8, 9). A Swyer-szindrómás egyéneknél a főtális életben a herék differenciálódása nem következik be, hiányzik az anti-Müller, majd a tesztoszteron hormonhatás, így a külső nemi szervek női megjelenésűek lesznek, a belső genitáliák pedig hypoplasiásak (1, 10). Az általunk diagnosztizált beteg a Swyer-szindrómára jellemző geno- és fenotípussal rendelkezett: normális intelligencia és testmagasság, 46,XY férfi kariotípus, női külső genitális nem, csíkgonadok, szexuális infantilismus.

Az Y kromoszómát is hordozó kariotípusú gonaddysgenesisek esetén igen magas a gonadok malignizálódásának kockázata. Az irodalmi adatok alapján a gonadoblastoma 80%-a olyan női fenotípusú egyénekben fejlődik ki, akik Y genotípusú gonadokkal rendelkeznek. Ezekben az esetekben a gonadoblastoma kockázata 30% körüli és a dysgerminoma irányába való malignus elfajulás az esetek felében következik be (1, 4-7).

Betegünknel a diagnózis típusos életkorban született és a prezentációs tünet, a primer amenorrhoea is típusos volt, hiszen fiatalabb életkorban nincs jellemző eltérés. A másodlagos nemi jelek nem harmonikus megjelenése – páciensünknel az emlőfejlődés elmaradása - is figyelmeztető lehet, endokrinológiai vizsgálat indikációját képezi. A dysgeneticus gonadok eltávolítása időben történt, a gonadok malignizálódását megelőztük. A hormonpótló terápia a női fenotípus erősítése, az uterus méretének növelésén kívül a korai oszteoporózis megelőzésében is szerepet játszhat. A beteg D₃-vitamin- és kalciumterápiában is részesül (1, 12). Terhesség kiviselése is lehetséges, de ehhez petesejt donáció, reprodukciós intézetben in vitro megtermékenyítési módszer, majd az embrióbeültetése szükséges. Az irodalomban megjelenő cikkek sikeres terhességekről, egészséges utódokról számolnak be (13, 14).

Summary

Primary amenorrhoea – unexpected diagnosis

Veronika Gál, Petz Aladár County teaching Hospital, Clinic of Pediatric-endocrinology, Győr

In our case report we present a rare cause of the disorders of sex development (DSD). A 17-year-old overweight phenotypic female patient was referred to a gynecologist and then an endocrinologist with primary amenorrhea. She had normal female external genitalia, her breast development was retarded compare with other secondary sexual characteristics. Hormone results revealed the primary hypogonadism. Ultrasound and MRI examination of the abdomen and pelvis showed streak gonads and underdeveloped uterus. Cytogenetic examination found 46,XY karyotype with the presence of SRY. The streak gonads were removed because of the high risk of malignancy. Following surgery, the patient was placed on female hormone replacement therapy. Her uterus and breast increased in size, she started to have regular menses, so we hope she can be pregnant after oocyte donation and can deliver a healthy child. Besides the systematic endocrine evaluation the karyotype examination is obligatory in the case of primary amenorrhea.

KEYWORDS primary amenorrhea, 46,XY karyotype, gonadal dysgenesis, gonadectomy, hormone replacement

Irodalom

1. Ságodi L, Ladányi E, Kiss Á. és mtsai. 46,XY tiszta gonaddiszenes. Orvosi Hetilap 2010;151,1991-1995.
2. Leövey A, Nagy VE, Paragh Gy, Rácz K. Az endokrin és anyagcsere-betegségek gyakorlati kézikönyve. In: Ádám Zs., Papp Z, Szarvas F. és mtsai. Nemi mirigyek. Budapest: Medicina, 2011.P. 340-424.
3. Péter F. Gyermekendokrinológia. Budapest: Semmelweis Kiadó 2010.P. 175-198.
4. Hughes IA, Houk C, Ahmed SF et al. Summary of consensus statement on intersex disorders and their management. Pediatrics 2006; 118:753-747.
5. McCann-Crosby B, Mansouri R, Dietrich E J et al. State of art review in gonadal dysgenesis: challenges in diagnosis and management. International Journal of Pediatric Endocrinology. 2014:4
6. Patócs A, Morerio C, Calvari V. et al. XY female with dysgerminoma and no mutation in the coding sequence of the SRY gene. Cancer Genet Cytogenet 2002; 136:58-61.
7. Behtash N, Karimi Zarchi M. Dysgerminoma in three patients with Swyer syndrome. World J Surg Oncol 2007; 5:71.
8. Rocha VB, Guerra-Júnior G, Marques-de-Faria AP, de Mello MP, Maciel-Guerra AT. Complete gonadal dysgenesis in clinical practice: the 46,XY karyotype accounts for more than one third of cases. Fertil Steril 2011; 96:1431-1434.
9. King TF, Conway GS. Swyer syndrome. Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes 2014; 21:504-510.
10. Kahyaoglu S, Turgay I, Ertas E, Batioglu S. Swyer syndrome with SRY +Y chromosome and rudimentary internal genitalia demonstrating temporary action of antimüllerian hormone in utero: a case report. J Reprod Med. 2006; 51:510-512.
11. Jorgensen PB, Kjartansdóttir KR, Fedder J. Care of women with XY karyotype: a clinical practice guideline. Fertil Steril 2010; 94:105-113.
12. Fenzl V, Duic Z, Popic-Ramac J, Skrtic A. Unexpected outcome in treated XY reversal syndrome patient. Acta Clin Croat 2011; 50:603-607.
13. Creatsas G, Deligeoroglou E, Tsimaris P, Pantos K, Kreatsa M. Successful pregnancy in Swyer syndrome patient with preexisting hypertension. Fertil Steril 2011; 96:83-85.
14. Poláková M, Alexander D, Sulc J et al. Pregnancy and delivery in a patient with pure 46,XY karyotype. summary of actual knowledge about XY women. Ceska Gynekol 2013; 78:443-447.

Útavaló tudnivaló

- A másodlagos nemi jelek nem harmonikus megjelenése endokrinológiai vizsgálat indikációját jelenti.
- Primer amenorrhoea esetén kariotípus meghatározás kötelező, mert a háttérben ritka kromoszomális rendellenesség is állhat.
- 46,XY kariotípusú női fenotípusú betegeknel gonadectomy elvégzése szükséges a malignizálódás veszélye miatt.

Tesztkérdések

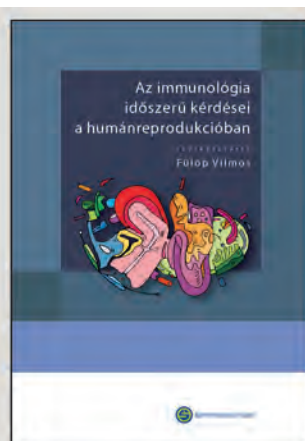
1. SRY-génre nem igaz:

- a) kódolja a testis determináló faktort
- b) Swyer-szindróma esetén előfordul mutációja
- c) Turner-szindróma esetén mindig kimutatható
- d) az anti-Müllerian hormon (AMH) génjének aktiválásában részt vesz
- e) gonad szövetből is kimutatható

2. 46,XY tiszta gonaddiszenesre igaz?

- a) női fenotípus, férfi genitális nem
- b) női fenotípus, férfi kromoszomális nem
- c) női fenotípus, mindig SRY gén mutáció
- d) női fenotípus, férfi belső genitáliák
- e) női fenotípus, férfias szőrzet

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!



Fülöp Vilmos:

Az immunológia időszakos kérdései a humán reprodukcióban

A reprodukció immunológia a tudományos és gyógyító-orvosi diszciplínák útkereszteződésében található (nyálkahártya immunológia, perinatológia, reprodukció endokrinológia, sejtbioológia, fertőző betegségek és patológia). Úgy gondoljuk, hogy a reprodukció immunológia központi kérdéseire adott válaszok fontos szerepet játszanak a közeljövő kihívásainak megoldásában.

80%
kedvezmény

Eredeti ár: 4990 Ft

Kedvezményes ár: 1000 Ft

Keresse további akciós ajánlatainkat a honlapunkon:

www.semmelweiskiado.hu

Az allergiás betegségek megelőzésének lehetőségei a legújabb ajánlások alapján. Az első 1000 nap jelentősége

Primary prevention of food allergy: review based on international guidelines. Importance of The First 1000 Days of Life

Polgár Marianne dr.

Budai Allergia Központ (Igazgató: Babai László dr.)

E-posta: polgar.marianne@freemail.hu

A civilizációs betegségek és ezen belül az allergiás betegségek prevalenciája nő. Az élet első 1000 napja az az időszak, amikor lehetőség van olyan preventív eljárások alkalmazására, amelyekkel kivédhető ezeknek a betegségeknek a kialakulása.

Az allergia megelőzésében az egészséges bélflóra kialakításának és a csecsemőkor táplálkozásának jelentős szerepe van. Ennek felismerésén alapszik az *ESPGHAN* 2012-ben kiadott ajánlása, melyben az allergén aktivitású élelmiszerek késői bevezetését javasolta a szenzitizáció és a következményes allergiás betegségek kialakulásának elkerülésére. Az eddigi tapasztalatok elemzése alapján megváltozott az allergia megelőzésének koncepciója. Az *EAACI* 2014-ben megjelent ajánlása – ellentétben a korábbiakkal – az allergén tartalmú élelmiszerek korábbi bevezetésével kívánja az orális toleranciát kialakítani és megelőzni az allergiás betegségek kialakulását.



A Milumil HA tápszerek bizonyítottan segítik az **orális tolerancia** kialakulását*



Az első 1000 napban
jó eséllyel megelőzhető az allergia!

*Tang, M., et al. Hypo-antigenic and immune modulatory properties of a partially hydrolyzed cow's milk formula supplemented with prebiotic oligosaccharides. *EAACI*, 2014 (Abstract number T929).

Az anyatejtáplálás immunanyagai és prebiotikum tartalma jelenti a legjobb védelmet a csecsemő számára, biztosítva a megfelelő bifidogén bélflóra kialakulását és az allergiás betegségek megelőzését.

Anyatej hiányában megoldást kínál a prebiotikummal kiegészített tápszeres táplálás, amely az anyatejesekéhez hasonló bélflóra kialakulását és az atopiás betegségek csökkenését eredményezi magas allergiakockázatú csecsemők esetében. Anyatej hiányában atopiára hajlamos csecsemő esetében a parciálisan hidrolizált lebontott tejfehérjét tartalmazó tápszerek teszik lehetővé az allergia prevencióját. Az utóbbi évek vizsgálatai szerint egyes probiotikumok az atopiás dermatitis csökkenését eredményezték.

Ajánlás az allergia primer prevenciójára. EAACI 2014

Anyatejtáplálás, tápszeres táplálás. Evidencia szint I-II

- Várandósság és szoptatás alatt diétás megszorítás nem szükséges.
- Minden csecsemő számára anyatejes táplálás javasolt 4-6 hónapos korig.
- Anyatej hiányában a magas allergiakockázatú csecsemők esetében parciálisan hidrolizált tápszer javasolt az élet első 4 hónapjában, ennek allergia megelőző hatása bizonyított.

- 4 hónapos kor után tejalapú tápszer javasolt függetlenül az atopiahajlamtól.
- Nem atopiás család csecsemőjénél a táplálás tejalapú tápszerrel történhet.

A hozzátáplálás időzítése. Evidencia szint II-III

- A hozzátáplálás elkezdése 4-6 hónapos kortól javasolt a szokásos hozzátáplálási ajánlásnak megfelelően.
- Egyforma elbírálás alá esik valamennyi csecsemő függetlenül az örökletes allergia hajlamtól.
- A magas allergén aktivitású élelmiszerek (tej, tojás, földimogyoró) bevezetése is 4 hónapos kortól ajánlott. Ezek késleltetett bevezetésének nincs preventív hatása az allergia kialakulására.
- Szójatápszernek nincs allergia megelőző hatása.
- A prebiotikumok és probiotikumok alkalmazásával kapcsolatosan megbízható tanulmányok állnak rendelkezésre, de evidencia szint hiányában az EAACI 2014 ajánlásban még nem szerepelnek.

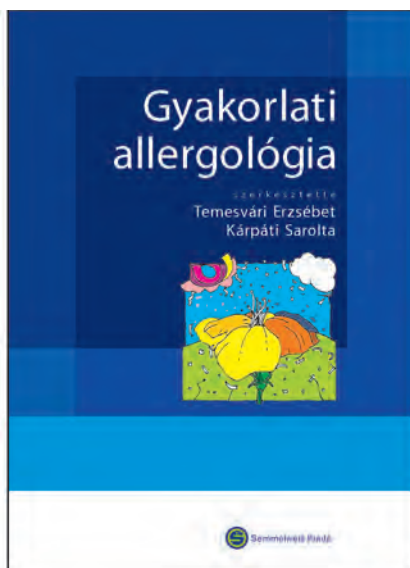
Környezeti tényezők közül a várandósság és szoptatás alatti dohányzásmentesség javasolt.

Irodalom

EAACI Food Allergy and Anaphylaxis Group: EAACI Food Allergy and Anaphylaxis Guidelines: Primary prevention of food allergy. Allergy 2014; 69:590-601.

Összefoglalás

- Az első 1000 nap a csecsemőtáplálásban biztosíthatja az allergiás betegségek megelőzését és a hosszú távú egészséget az evidenciával igazolt allergiaprevencióra vonatkozó ajánlások alkalmazásával.



Temesvári Erzsébet, Kárpáti Sarolta:

GYAKORLATI ALLERGOLÓGIA

Egyszerre tankönyv és kézikönyv, az első magyar nyelvű, hiánypótló kiadvány. A könyv egyes fejezeteinek megírására az interdiszciplináris témakör olyan neves szaktekintélyei vállalkoztak, akik az allergiás betegségek, kórképek gyakorlati ellátásának évtizedek óta gyakorló orvosai és a mindennapi betegellátásban aktívan vesznek részt.

Kedvezményes áron megvásárolható a Legendus és az EOK könyvesboltokban, illetve megrendelhető honlapunkról.

Fogyasztói ár: 14000 Ft

Kedvezményes ár: **4500 Ft**

68%
kedvezmény

www.semmelweiskiado.hu



2016 az elhízás elleni harc éve

Year on ending childhood obesity

Az Összefogás a gyermekek egészségéért kezdeményezésben a gyermekgyógyászat és betegségmegelőzés legismertebb szakmai szervezetei vesznek részt:

a Magyar Gyermekegyógyász Társasága, a Magyar Gyermekek-gasztroenterológiai Társaság, a Házi Gyermekegyógyászok Egyesülete, a Magyar Védőnők Egyesülete, a Nemzeti Egészségfejlesztési Intézet mellett a Magyar Dietetikusok Országos Szövetsége, valamint a Nestlé Hungária.

Az Egészségügyi Világszervezet, a WHO gyermekkori elhízás ellen küzdő bizottságának (*Commission on Ending Childhood Obesity; ECHO*) 2016. januárjában közzétett jelentése szerint (<http://www.who.int/end-childhood-obesity/en/>) az elhízás eddig soha nem látott méreteket ért el már az 5 év alatti korosztályban is: 1990-es évek óta 31 millióról 41 millióra emelkedett az öt év alatti túlsúlyos gyermekek száma a világon. Az *OECD (Organisation for Economic Co-operation and Development)* 2014-es egészségügyi felmérése szerint a felnőtt magyar lakosság legelhízottabb Európában. A lakosság 28 százaléka számít elhízottnak ($BMI \geq 30$). Magyarországon a 2 és 17 éves korosztályban már minden ötödik gyermek elhízott vagy túlsúlyos, Európai viszonylatban ez a közepes mértékű jelenséget jelenti. Észak-európai országokban sokkal alacsonyabb, a déli, mediterrán területeken sokkal magasabb ez az arány.

Az ECHO jelentés egyértelműen felhívja a figyelmet, hogy az eddigienél lényegesen következetesebb és határozottabb politikai elkötelezettség szükséges a gyermekkori elhízás elleni küzdelemben.

Az elhízott gyermek populációban egyre több olyan, felnőttekre jellemző, betegség, illetve későbbi betegségeket jelző eltérés jelenik meg, melyeket nem vagy nagyon ritkán észleltünk korábban (szív- és érrendszeri betegségek rizikótényezői, magas vérnyomás, 2-es típusú cukorbetegség stb.). A gyermekkorban kialakult túlsúly életkortól és az elhízás súlyosságától függően felnőttkorban is fennmarad, növelve az úgynevezett „civilizációs” (noncommunicable diseases) betegségek kockázatát.

Mivel azok az életmódi szokások, melyek elhízáshoz és későbbi betegségekhez vezetnek, fiatal gyermekkorban alakulnak ki és rögzülnek, ezért a

prevenciót is korán kell kezdeni. A fentiek értelmében az elhízás és az abból származó civilizációs betegségek megelőzéséért gyermekkorban tehetünk a legtöbbet. Ezt ismerték fel orvosszakmai szervezetek, és éppen egy évvel ezelőtt ezért alakult meg az **Összefogás a gyermekek egészségéért** program, amellyel a hazai, gyermekegészségüggyel foglalkozó szakemberek a csecsemő- és kisgyermekkorban egészséges táplálás, az egészségtudatos viselkedés kialakítása mellett kötelezték el magukat.

A program legnagyobb eredménye a Pécsi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinikáján Magyarország első, regionális gyermekprevenciós központ átadása, amelyre 2015 novemberében került sor. A gyermekprevenciós központ feladata lesz a már meglévő prevenciós tevékenységek koordinálásán túlmenően, az elhízás megelőzésére irányuló szakmai kezdeményezések összehangolása, fejlesztése és népszerűsítése, egységes nemzeti koncepció, mintaprogram kidolgozása.

Az összefogás további eredménye, hogy a jelenlévők közösen egy olyan oktatási anyag kidolgozását célozzák meg, amellyel a prevenció terén egy új szemléletmódot tudnak kialakítani, ezeket pedig a rendszeres továbbképző oktatásokon juttatják el a gyermek egészségügy és oktatás területén dolgozóknak.

A szakma képviselőin túl továbbra is fontos feladat a gyermekek, az édesanyák és édesapák, várandós hölgyek és a gyermeket tervező családok, párok figyelmének az egészséges életmódra irányítása.

A szakemberek számára komoly kihívást jelent, hogy számtalan, gyakran egymásnak ellentmondó, helytelen információk találhatók akisdedtáplálás, táplálkozás, egészséges életmód témakörében az interneten, és közben az ezzel foglalkozó mobil al-



kalmazások száma is folyamatosan növekszik. Mivel tapasztalatok szerint az édesanyák többsége online tájékozódik, ezért a szervezetek szükségesnek tartják, hogy egy szakmailag ellenőrzött, validált, olyan egészségügyi alkalmazás szülessen, amely alkalmas táplálkozási napló rögzítésére, tápérték kalkulálásra, egyéb a táplálkozással összefüggő fontos tanácsok és információk megosztására. Az alkalmazásban nyomon követhető lenne többek között a megfelelő mennyiségű és minőségű fehérje bevitel is. Ezért célul tűzték ki egy ilyen hiteles platform megalkotását.

„A prevenciós központ átadása fontos mérföldkő a hazai gyermekegészségügy történetében. Egy eddig példa nélküli összefogás valósult meg a szak-

mai szervezetek munkájában, melynek ez az első, kézzel fogható eredménye” – mondta Molnár Dénes, a PTE Gyermekgyógyászati Klinika egyetemi tanára, a Magyar Gyermekorvosok Társaságának volt, jelenleg tanácsadó elnöke, a gyermekprevenciós központ ötletgazdája és vezetője.

„Itt azonban nem állhatunk meg, fontos, hogy a prevenció lépést tartson a korrallal, és a ma emberéhez azokon az eszközökön (okostelefon, tablet) keresztül is szóljon, melyet azok minden nap használnak.”

A prevenciós központ munkájáról és eredményeiről rendszeresen beszámolunk a Gyermekgyógyászat folyóiratban is.

A megfelelő csecsemőkori táplálás elismerten a gyermekkori obezitás preventív eszköze.

A túlzott fehérjebevitel kapcsolatba hozható a korai gyors súlygyarapodással – ezáltal rizikófaktor a későbbi elhízásnak.**



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

Nestlé
BEBA
– az anyatejhez
legközelebb álló
fehérje összetétellel*



* 1. Aminograms- Nestlé data on file, Nunspeet 2012 & 2014.

2. Zhang Z et al., Nutrients. 2013;5(12):4800-21.

3. A Magyarországon forgalomban lévő tejalapú anyatej helyettesítő tápszer között. 2014. 11. hó

** Weber M, Grote V, Closa-Monasterolo R et al. Lower protein content in infant formula reduces BMI and obesity risk at school age: follow-up of a randomized trial.

AJCN 2014; 99(5): 1041-51. European CHOP Study, Weber et al Am J Clin Nutr 2014. Vizsgált tápszer a starter kategóriában: LP: 1,25 g/100 ml fehérje. HP: 2,05 g/100 ml fehérje

Fontos figyelmeztetés: A csecsemő legjobb tápláléka az anyatej. A legegészségesebb táplálási mód a szoptatás.

Hirdetés egészségügyi szakemberek számára. Nestlé Hungária Kft. 2016. április.

TALLÓZÓ

Vérnyomás-monitorozás a komplikált infantilis haemangioma propranolol terápiájának indukciós és fenntartó periódusában: 109 csecsemőben végzett prospektív tanulmány

Blood pressure monitoring during the induction and maintenance period of propranolol therapy for complicated infantile hemangiomas: a prospective study of 109 infants

Hengst M, Oelert M and Hoeger PH. *Pediatric Dermatology* 2015; 32:802-807.

Harangi Ferenc dr.

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

2008 óta világszerte egy nem-szelektív béta-receptor-blokkoló, az orális propranolol kezelés tekinthető a komplikált infantilis haemangioma (KIH) elsővonalbeli kezelésének. KIH-ről beszélünk, ha a haemangioma vizuális vagy légúti obstrukciót tart fenn, ha fájdalmasan exulcerálódott, ha kozmetikailag-esztétikailag fokozottan zavaró a megjelenése, ha ízületi mozgást befolyásolhat, vagy ha diffúz haemangiomatosisról van szó (>10 cutan haemangioma és májhaemangiomák). A kezelés legfontosabb mellékhatásai a cardiovascularis eltérések és a plazma glükózszint csökkenés. A propranolol kezelésben részesülő csecsemők vérnyomás- (BP) monitorozását szükségesnek tartják az esetleges hypotensio elkerülése céljából. Jelen tanulmány célja az időre született KIH-s csecsemők BP-nak monitorozása volt a propranolol terápia indukciós és fenntartó periódusában. 109 KIH-s csecsemő (életkor 1-5 hó, átlag: 2,8 hó) prospektív BP monitorozását végezték el az orális propranolol kezelés indukciós (4 napos kórházi tartózkodás alatt, fokozatosan növekvő, 0,5–2,0

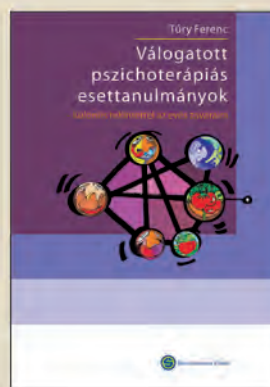
mg/kg/nap propranolol dózis mellett) és fenntartó (6 hónapon át tartó) periódusában. A kezelés megkezdése előtt kardiológiai, UH- és laboratóriumi vizsgálatot, rendszeres pulzus, BP, O₂-szaturáció mérést és fotódokumentációt végeztek, hazabocsátás előtt újabb EKG-t, a fenntartó kezelés során 4 hetenként fizikális vizsgálatot, BP, pulzus és plazmaglukóz-mérést, valamint fotódokumentációt. A propranolol dózist a súlygyarapodással párhuzamosan növelték. Az indukciós fázisban 4 csecsemőt kizártak a tanulmányból, kettőt sinus-bradycardia és kettőt letargia miatt, az ő gyógyszerdózisukat átmenetileg csökkentették. A propranolol kezelés indukciós fázisában a systolés BP (SBP) átlagosan 5 Hgmm-rel csökkent. Mindössze 2 csecsemőben észleltek alacsonyabb SBP-t (<70 Hgmm) vagy diastolés BP-t (DBP) (<36 Hgmm) az első és második nap során. A terápia harmadik napjától kezdve nem észleltek hipotenziót. A fenntartó kezelés fázisában 2 csecsemőben mértek 70 Hgmm-nél kisebb SBP-t. A terápia első hónapja után 16 (15,2%) csecsemőben mértek alacsonyabb DBP-t (<36 Hgmm), a második hónap után 8,6%-ban, és a harmadik-negyedik hónap után 2,9%-ban. Klinikai tünetekkel járó hypotenziót, bradycardiát vagy más propranolol okozta mellékhatást nem észleltek. A 6 hónapos propranolol kezelésre kapott klinikai válasz minden csecsemő esetében kiváló volt. A közlemény megbeszélésében említették, hogy más tanulmányokban is a propranolol kezelés indukciós periódusában 4–7 Hgmm SBP csökkenésről számoltak be, szimptomás hypotenziót egyszer sem észleltek. Megállapították, hogy csak az indukciós periódusban szükséges a BP-mérés, különösen, ha a csecsemő a kezelés megkezdésekor még nem töltötte be a 8 hetes életkort, az ajánlottnál gyorsabb a dózisznövelés, rosszabb szociális körülmények között él, vagy PHACES szindrómás (posterior fossa malformatio, haemangioma, artériaanómia, cardialis anomália és aorta coarctatio, szem (eye) anomália, sternalis és supraumbilicalis anomália). Véleményük szerint a KIH-s csecsemők többségében a kezelés elkezdése járóbeteg-ellátás keretében is lehetséges; fontos, hogy az indukciós periódusban a propranolol dózisának emelése fokozatos legyen.



Túry Ferenc, Pászthy Bea:
**Az evészavarok
pszichoterápiájának
aktuális kérdései**



Csak e-könyvként!



Túry Ferenc:
**Válogatott
pszichoterápiás
esettanulmányok -
különös tekintettel
az evés zavaraira**



E-könyvként és hagyományos könyvként is kapható!

Beszámoló a 14. WAIMH (World Association for Infant Mental Health) konferenciáról

Scheuring Noémi dr.

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

E-posta: nosch@heimpalkorhaz.hu

A World Association for Infant Mental Health (WAIMH) egy nonprofit szervezet, melynek fő célkitűzése a csecsemők és kisgyermek mentális jóllétének és egészséges fejlődésének támogatása az egész világon. Tudományos és oktatói tevékenysége kiterjed a kisgyermek értelmi fejlődésének kutatására és széleskörű megismertetésének irányába is. Lehetőséget biztosít a kisgyermek mentális egészségével foglalkozó szakemberek együttműködésére nemzetközi szinten. A közös munka és a tapasztalatcsere növeli a biztonságot és fokozza az eredményeséget a koragyermekkor mentális zavarok időben történő felismerésében, kezelésében és a prevenció munkában. Szülő és gondozó képzéssel támogatja a szülővé válás folyamatát és az egészséges csecsemő/kisded fejlődését.

A 14. WAIMH konferencia Edinburghban, 2014. június 14-18. között került megrendezésre. Több mint ezerhatszázan vettek részt a rendezvényen mintegy 55 országból. A kongresszus valóban a csecsemők és kisgyermek mentális egészségével foglalkozó élvonalbeli nemzetközi szakemberek találkozója volt. Öt napon keresztül közel ezer prezentáció – előadás, mesterkurzus, workshop, poszter bemutató – közül lehetett választani. A témák a várandósság, valamint a csecsemő- és a kisdedkor időszakának különböző aspektusait dolgozták fel. A táplálkozási-

si-táplálási zavarok és azok diagnosztikája, kezelési elvei kiemelt helyet foglaltak el a prezentációk sorában. Számos olyan munkába nyerhettünk betekintést, melyek a különböző kulturális és egyéb szociális tényezők hatásaira hívták fel a figyelmet, kiemelve a környezeti faktorok jelentős hatását a kisgyermek mentális fejlődésére. A szülő-gyermek közötti interakciók megfigyelése, értékelése több bemutató témája is volt, mely gyermekgyógyászati szempontból is külön figyelmet érdemel.

A Heim Pál Gyermekkorház részéről két poszterrel szerepeltünk szerzőtársaimmal. Az egyikben az „Egészséges Utódokért Projekt” került bemutatásra <http://heimpalkorhaz.hu/kutatasi-programok/>, a másik egy 4 hetes táplálási nehezítettség és aluszékonyság miatt vizsgált és kezelt újszülött esetét dolgozta fel.

A konferencia előadói között orvosok, pszichológusok, pszichoterápeuták, gyógypedagógusok, gyógytornászok, szociális munkások és egyéb család-gyermek specialisták szerepeltek. Több centrum munkáját is megismerhettük. Ezek egyrészt gyermekkorházak, másrészt a kórházak gyermekgyógyászati részlegével szoros szervezeti kapcsolatban működő egységek. Ezek a centrumok segítik az organikus megbetegedésekhez kapcsolódó, illetve egyéb funkcionális problémák kezelését.

Az előadások szüneteiben lehetőség volt szakmai egyeztetésekre, kötetlen beszélgetésekre. A társasági programok is kellemes élményeket nyújtottak a jelenlévőknek.

A konferencia témái fontosak voltak gyermekgyógyászati szempontból is, melyek megismerése és egyes elemeinek alkalmazása elősegítheti a munkánk hatékonyságát és a szülői elégedettségét is.

A következő 15. WAIMH konferencia 2016. május 29. és június 2. között kerül megrendezésre Prágában.

Útravaló tudnivaló

1. A csecsemők és kisgyermek mentális jóllétének és egészséges fejlődésének támogatása széleskörű szakmai összefogással valósítható meg. Ennek első lépései a téma megismerése/megismertetése, valamint a módszerek bemutatása és elterjesztése.
2. A koragyermekkor viselkedési zavarokkal kapcsolatos prevenció, intervenció, diagnosztikus és terápiás tevékenységek köre nemzetközi szinten a gyakorlatban evidenciaként számon tartott klinikai területek közé tartozik. Elnevezése: „Infant Mental Health (IMH)”.
3. Az IMH diagnosztikai eszközei közül kiemelendő a csecsemő megfigyelés, valamint a szülő-gyermek interakció speciális szempontok szerint történő elemzése.
4. A koragyermekkor mentális zavarok időben történő felismerése, kezelése és a prevenció megvalósítása a társszakmák együttműködésén alapszik. Az együttműködés résztvevői orvosok, védőnők, pszichológusok és pedagógusok.
5. Ezek az eredmények a gyermekorvosok számára is hasznosak lehetnek bizonyos esetekben. Főként az organikus és funkcionális betegségek differenciáldiagnosztikája során, illetve azok kombinált előfordulása esetén.
6. Külön kiemelném azt, hogy a koragyermekkor viselkedési zavarok egyik kritikus következményekkel járó megjelenési formája a táplálkozási zavar. Ennek hatékony kezelésére olykor kevés eszköz áll rendelkezésünkre, és a megoldások sem járnak többnyire szülői megelégedettséggel.
7. A gyermek biológiai adottságai, a szülő mentális állapota és kettőjük között megfigyelhető kölcsönös viselkedés a táplálkozás-táplálás során mind meghatározó tényezők egy kóros állapot kialakulásában, melyet befolyásolhatnak még egyéb pozitív és negatív rizikófaktorok is.

Nézők és képek Pest-Budán

A Pesti Műegylet története és a képzőművészeti nyilvánosság kezdetei a 19. században

2016. május 12. és augusztus 7. között várja látogatóit a Kovács Gábor Művészeti Alapítvány nyári kiállítása a Várkert Bazár Testőrpalotájában, ahol mintegy 110 műalkotáson keresztül kísérhetjük figyelemmel a hazai műkereskedelem kialakulását a 19. század közepén. A kiállítás kurátorai – Szvoboda Dománszky Gabriella, Hessky Orsolya és Marosvölgyi Gábor – a magyar klasszicizmus és romantika olyan kiválóságaitól válogatott Budapest, Bécs, Kiel, Pirmasens és Betlér közgyűjteményeiből, mint Barabás Miklós, Madarász Viktor, Id. Markó Károly, Josef Danhauser vagy Zichy Mihály.

Szalay Ágnes

művészettörténész,
Kovács Gábor Művészeti Alapítvány
E-posta: agnes.szalay@kogart.hu

A Pesti Műegylet fogalmának, s mint intézmény kialakulásának feltárásához vissza kell nyúlnunk egészen a 19. század első feléig, amikor is a magyar művészet még rendkívül elmaradott állapotú volt történelmünk szerencsétlen alakulása következtében. Akadémia, képgyűjtemény, kortárs kiállítás nem létezett, tanult művészeink száma pedig nagyon csekély volt. Ezért nagy bátorság kellett az első magyarországi kortárs képzőművészeti kiállítás megrendezéséhez 1840 májusában. Az első kiállítás több mint 300 magyar és külföldi képet mutatott be, és igazi szenzáció volt, mivel hasonló rendezvényt a magyar publikum addig még soha nem látott. A tárlatot a Pesti Műegylet nevű civil társulás rendezte, amelyet 1839-ben alapítottak a reformkori értelmiség élenjáró fiataljai a magyar művészet serkentése és a közönség ízlésének pallérozása céljából. Tudatában voltak annak, hogy a művészet a nemzetpedagógia egyik értékes eszköze, és mint ilyen, a polgárosulást, a modernizálódást és a nemzet-té válást segíti elő. A Pesti Műegylet negyedszázadon át szervezte az addig nem működő



Barabás Miklós: Önarckép, 1841, olaj, vászon (Magyar Nemzeti Galéria)

dő művészeti életet Pest-Budán. A tárlatokon kiállított művekből múzeumokban és magángyűjtők-nél szétszóródva számos darab maradt fenn, de tel-



Barabás Miklós: A meny megérkezése, 1856, olaj, vászon (Magyar Nemzeti Galéria)



jesen rekonstruálni egyetlen kiállítást sem lehet. Mint azt a KOGART tárlata érzékelteti, több főmű – mellettük néhány érdekes kommersz darab – azonosítható volt, ezek javarésze ma is közgyűjteményeink alapvető anyagát képezi.

A reformkorban évente, majd 1853-tól havonta rendezték meg a tárlatokat, és évente általában 300–400 művet mutattak be. A működés három jól elkülönülő korszakra tagolódik. Az első, 1840–47-ig, az útkeresés korszaka, az az idő, amikor a közönséget becsábták a kiállítások falai közé, és a tárlatlátogatás a polgári lét részévé, sőt divattá válik. A pesti tárlat a 40-es évek második felére már szerves része a fővárosi életnek, a fizető részvényesek száma e korszakban 1000 körül mozog. Az 1851–1856 közé eső második periódus, a neoabszolutizmus kora volt az egyet működésének legsikeresebb szakasza, 1856-ban a taglétszám elérte az 5593 főt. A tárlatok falain megjelentek a magyar művészet máig legismertebb darabjai, a nemzeti romantika főművei. A harmadik korszak a hanyatlás ideje: 1857–1865-ig a részvényesek száma 1700 főre apadt, az utolsó években pedig párhuzamosan működtek az új képzőművészeti egyesülettel az Országos Magyar Képzőművészeti Társulattal. 1867-ben a két egyesület összeolvadt, a Pesti Műegylet beteljesítette céljait, úttörő munkájának köszönhetően a magyar művészeti élet behozta százados elmaradását.

A kiállításokat katalógusok és évkönyvek kísérték, amelyek egyben reklámként is szolgáltak. A statútumok szerint a kiállítások anyagából az egyesület több-kevesebb darabot megvásárolt, és ezeket ki-sorsolták a fizető tagok között. Az év legsikeresebb



Ligeti Antal: Taormina Szicíliaiban, 1850-es évek második fele, olaj, vászon (Magyar Nemzeti Galéria)



Id. Markó Károly: Asszonyok a kútnál (Kígyóölők), 1836, olaj, vászon (Kovács Gábor Gyűjtemény)

alkotását műlapon sokszorosították, amelyeket a részvényesek jutalomként, ingyen megkaptak.

Az 1840-es években a pesti egyesület betagozódott az európai műegyleti hálózatba, az évtized végén már szerte Európából jöttek képek, így München, Prága, Trieszt, Antwerpen, Párizs, Brüsszel, Düsseldorf, Drezda, Róma, Velence stb. küldött műve-

ket, és ez a külföldi anyag megismertette a magyar fővárossal az európai művészeti divatokat. A magyar mezőny sztárja a reformkorban a nemzetközi elismertségnek örvendő id. *Markó Károly*, akinek alkotásaival 1840-ben találkozott először a hazai közönség. Elismertségben nem maradt el mögötte *Barabás Miklós*, tőle a *Galambposta*, az *Önarckép*, *Egy utazó cigánycsalád Erdélyben* és a *Vásárra ballagó erdélyi bérci oláhok* voltak a legsikeresebbek. Továbbá a reformkori kiállítások szenzációi voltak a 19 éves *Zichy Mihály Mentőcsónak* és *Koporsólezárás* című, Bécsből küldött festményei.

A szabadságharc után a képzőművészeti nyilvánosság felértékelődik, a tárlatok a magyar történeti képek láttán a csendes, de „látványos” politikai ellenállás helyei lesznek. *Orlai Petrics Soma II. Lajos holttestének megtalálása* után megjelenik *Madarász Viktor*, és kiállítja nagyszabású történelmi festményeit, mint a *Hunyadi László siratása*, a *Zrínyi és Frangepán búcsúja*, vagy a *Zrínyi Ilona bírái előtt*. Ekkorra válik Pesten a történelmi kép mellett a népi életkép uralkodó műfajjá. A vezetőség az 1856-os műlap előképének megfestésére *Barabás Miklóst* kérte fel a népi zsáner műfajban. Mikor Párizsból hazajött *A meny megérkezésének* próbanomata, ennek hatására közel háromszáz belépést regisztráltak, ez volt a Műegylet történetének legsikeresebb műlapja.

De a közélet változik, a 60-as évekre a civil kezdeményezések ideje lejárt, sürgető szükség lenne az



Zichy Mihály: Mentőcsónak, 1847, olaj, vászon (Magyar Nemzeti Galéria)

állam támogatására. Ám változás majd csak az 1867-es Kiegyezés után történik, amikor a Vallás- és Köznevelési Minisztérium élére az egykori egyetalapító, *Trefort Ágoston* kerül, és politikájában az egyesület statútumainak emléke sorra megjelenik. A Pesti Műegylet emléke leghamarabb az 1873-as Bécsi Világkiállításon tűnik fel, ahol a magyarok először jelennek meg önálló államként, és mutatják be az elmúlt három évtized legkiválóbb műalkotásait, amelyek közül számosat a műegyleti tárlatokon ismert meg a közönség.

Jelen kiállítás hazánkban első alkalommal vállalkozik arra, hogy a Pesti Műegylet történetén keresztül bemutassa azt az utat, amely a 19. század végére elvezetett a magyar művészet európai rangú produktumaihoz.



MEGJELENT!

Cseplák György, Pap Ildikó, Szikossy Ildikó

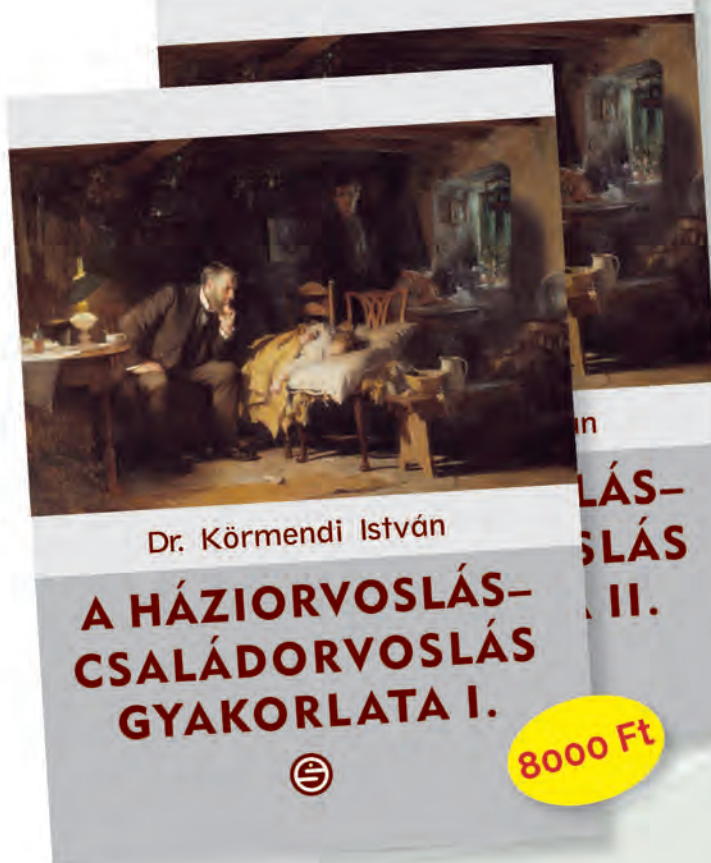
A VÁCI MÚMIÁKRÓL

Antropo-medicinális tanulmányok 52 váci múmia vizsgálatáról egy börtörőgyász fényképes jegyzeteivel

A könyvben bemutatott váci múmiákat 1994-ben, a váci Fehérek templomának felújítási munkálatai közben, véletlenül fedezték fel. A 18. században, az altemplom kriptájába temetett embertársaink természetes úton, minden emberi beavatkozás nélkül konzerválódtak. A vizsgálható állapotú múmiák vizsgálatát Dr. Cseplák György, kutató orvosi képzettségű börtörőgyász végezte el. A szerzők a szakmailag értékes, izgalmas, az érdeklődők számára érdekes adatokat három és fél év alatt, ötvenegy alkalommal végzett vizsgálat során gyűjtötték össze ebben a könyvben. A leírtakat 330 fénykép és táblázatok teszik szemléletesebbé.

www.semmelweiskiado.hu

Kétkötetes szakkönyv Dr. Körmendi István szerkesztésében:



A HÁZIORVOSLÁS- CSALÁDORVOSLÁS GYAKORLATA I-II.

A kétkötetes könyv 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 esetleírás színesíti.

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

■ B/5, 1408 oldal, puhatáblás, strukturfóliás



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

A kiadó könyvei megvásárolhatók könyvesboltjainkban vagy megrendelhetők honlapunkról.

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

■ **EOK KÖNYVESBOLT**
1094 Budapest, Tűzoltó utca 37-47.
Tel.: 459-1500/60475
Nytva tartás: H-P: 9-15 óra

A *Lactobacillus reuteri* Protectis® BIZONYÍTOTTAN csökkenti az antibiotikum terápia mellékhatásait



Szignifikánsan csökkenti a hasmenés előfordulását.



Szignifikánsan kevesebb epigasztriális fájdalom és hasi disztenzió.



A *L. reuteri* Protectis® a leggyakrabban alkalmazott antibiotikumokkal szemben rezisztens.



L. reuteri Protectis® tartalmú probiotikumok:

BioGaia® csepp

0-3
éves kor
között



BioGaia® rágótabletta

3
éves
kortól



BioGaia®

ProTectis Junior

A gyermek probiotikumok szakértője

www.biogaia.hu

Irodalom: 1. Lionetti E. et al: Lactobacillus reuteri therapy to reduce side-effects during anti-Helicobacter pylori treatment in children: a randomised placebo controlled trial. Aliment Pharmacol Ther. 24:1461-1468 (2006) 2. Egervari M. et al: Antibiotic Susceptibility Profiles of Lactobacillus reuteri and Lactobacillus fermentum, Journal of Food Protection, Vol. 70, No 2, 2007, p 412-418 3. Klein G.: Antibiotic Resistance and Molecular Characterization of Probiotic and Clinical Lactobacillus Strains in Relation to Safety Aspects of Probiotics. Foodborne Pathogens and Disease. Vol 8, 267-1281 (2010) 4. Zhou J.S. et al: Antibiotic susceptibility profiles of new probiotic Lactobacillus and Bifidobacterium strains. International Journal of Food Microbiology 98 (2005) 211 – 217