66. évfolyam - **2015/5. szám**

Gyermekgyógyászat

tudományos és továbbképzési szaklap

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGÁNAK ORSZÁGOS FOLYÓIRATA

8 kreditpont

- Vastúlterhelés ritka formája gyermekkorban
- Melkersson–Rosenthal-szindróma és Crohn-betegség együtt
- A meningococcus-fertőzés prevenciója
- Nyirokcsomó és malignitás
- „Arc-csók” – Molnár Dénes
- MGYT Nagygyűlés absztraktjai

www.gyermekorvostarsasag.hu

Gyermekgyógyászat

TUDOMÁNYOS ÉS TOVÁBBKÉPZÉSI SZAKLAP

„Én bízom a fiatalokban. Az arctalan tömegből mindig kitermelődik a kemény mag, azok a karizmatikus egyéniségek, akik jó irányba viszik a világ, a hazánk és benne a pediátria ügyét. ... a jelen és jövő vezetőinek, tanárainak üzenném: aki szárnyalni tud, azt hagyják, akiben kevesebb ez a tehetség, azt segítsék és tanítsák.”
(Molnár Dénes)

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA KÉTHAVONTA MEGJELENŐ ORSZÁGOS FOLYÓIRATA

FŐSZERKESZTŐ
Veres Gábor

FELELŐS SZERKESZTŐ
Gárdos László az MGYT főtitkára

SZERKESZTŐBIZOTTSÁG ELNÖKE
Molnár Dénes az MGYT elnöke

A SZERKESZTŐBIZOTTSÁG TANÁCSADÓ TESTÜLETE

Arató András
Balla György
Boda Domokos
Budai József
Cholnoky Péter
Cserháti Endre
Decsi Tamás
Ertl Tibor
Fekete György
Fekete Miklós
Füzesi Kristóf
Gyurkovits Kálmán
Ilyés István
Kajtár Pál
Karmazsin László
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
Sztriha László
Tímár László
Tulassay Tivadar
Túri Sándor
Várkonyi Ágnes
Vekerdy-Nagy Zsuzsa
Velkey György
Verebély Tibor

ROVATVEZETŐK

Ablonczy László	ablonczyil@gmail.com
Bene Ruzsena	bene.ruzsena@gmail.com
Dérfalvi Beáta	derfalvi. beata@ med.semmelweis-univ.hu
Dezsőfi Antal	dezsofi.antal@med.semmelweis-univ.hu
Dohán Judit	kodoju@gmail.com
Erhardt Éva	eva.erhardt@aok.pte.hu
Farkas András	andras.farkas@aok.pte.hu
Fogarasi András	fog.andras@gmail.com
Halász Zita	halaszzita@gmail.com
Harangi Ferenc	harangi.ferenc@tmkorhaz.hu
Hollódy Katalin	katalin.hollody@aok.pte.hu
Kálmán Mihály	kalman.mihaly@upcmail.hu
Katona Gábor	g.katona@t-online.hu
Katona Márta	katona.marta@med.u-szeged.hu
Kis Éva	kis.eva@med.semmeiweis-univ.hu
Kiss Csongor	kisscs@dote.hu
Kiss Gabriella	gkiss@heimpalkorhaz.hu
Kovács Ákos	kovacs.akos@symposiumalapitvany.hu
Kovács Gábor	kovacs.gabor1@med.semmelweis-univ.hu
Kovács Márta	kovacsm@petz.gyor.hu
Kovács Lajos	kovacs.lajos@med.semmelweis-univ.hu
Kovács Tamás	kovacst@med.unideb.hu
Kövesi Tamás	tamas.kovesi@aok.pte.hu
Kriván Gergely	krivang@hu.inter.net
Laki István	gyermektudo@gmail.com
Mikos Borbála	borbala.mikos@gmail.com
Mogyorósy Gábor	mogyoros@dote.hu
Nemes Éva	enemes@dote.hu
Nyúl Zoltán	zoltan.nyul@aok.pte.hu
Szabó Attila	szabo.attila@med.semmelweis-univ.hu
Szabó Miklós	szabo.miklos@med.semmelweis-univ.hu
Szabó Tamás	szabotamas@med.unideb.hu
Tálosi Gyula	talosigy@freemail.hu
Tory Kálmán	tory.kalman@med.semmeiweis-univ.hu
Trethon András	trethona@gmail.com
Újhelyi Enikő	e.ujhelyi@gmail.com
Vannay Ádám	vannayadam@med.semmelweis-univ.hu
Vetró Ágnes	vetro@gyjp.szote.u-szeged.hu

A LAPOT ALAPÍTOTTA:
GEGESI KISS PÁL (1950)

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

@ Semmelweis Kiadó, 2014
Minden jog fenntartva.

HU-ISSN 0017-5900

CÍMLAPKÉP: FÜRDŐÉLET – VASZARY JÁNOS STRANDKÉPEI A BALATONTÓL A RIVIÉRÁIG (lásd 275. oldal) című cikkéből.
Vaszary János: Mélytengeri világ, 1928 körül

„ARC-CSÓK”

Molnár Dénes professzor úrral beszélget
Veres Gábor 255

HEPATOLÓGIA SAROK

Vastúlterhelés ritka formája gyermekkorban
Malik Anikó dr., Várkony Ildikó dr., Dezsőfi Antal dr. 258
Rare form of iron overload in childhood

PREVENCIÓ

Még mindig ugyanúgy....
A meningococcus-fertőzés prevenciója
Kulcsár Andrea 260
In the same way...
Prevention of meningococcal infection

PREVENCIÓ ÉS TERÁPIA

Lactobacillus reuteri az akut gastroenteritis megelőzésében és kezelésében
Dezsőfi Antal dr. 262
Lactobacillus reuteri in the prevention and treatment of acute gastroenteritis

TÁPLÁLÁS

A hozzátáplálás elkezdésének optimális időpontja a korszerű csecsemőtáplálásban
Arató András dr. 264
Optimal introduction of complementary foods in infant feeding

EREDETI KÖZLEMÉNYEK

Melkersson–Rosenthal-szindróma és Crohn-betegség együttes előfordulása több alapbetegséggel terhelt gyermeknél
Tokodi István dr. 267
The coincidence of Melkersson–Rosenthal syndrome and Crohn's disease in child with other coexisting diseases

ÖSSZEFOGLALÓ KÖZLEMÉNY

Nyirokcsomó-megnagyobbodás – mikor kell malignitásra gondolni?
Erdélyi Dániel János dr., Müller Judit dr., Kovács Gábor dr. 271
Lymphadenopathy - when is suspected for malignancy?

KÉPZŐMŰVÉSZET

Fürdőélet – Vaszary János Strandképei a Balatontól a Riviéráig
Szalay Ágnes 275

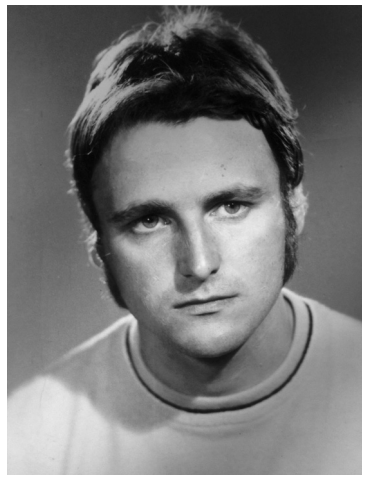
MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA 2015. ÉVI NAGYGYŰLÉSE GYERMEKGYÓGYÁSZATI TOVÁBBKÉPZŐ TANFOLYAM

Absztraktok 277
Névmutató 330

„ARC-CSÓK”

Molnár Dénes professzor úrral beszélget Veres Gábor

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



Tisztelt Professzor Úr! Kedves Dénes! Hosszú, orvoslással töltött évek állnak mögötted, egészen mostanáig vezetetted a Gyermekklinikát Pécsett. Hogyan emlékszel vissza a kezdetekre? Miben volt más az orvoslás akkor és most?

A kezdet nálam 40 évet jelent. A régi időkre az ember mindig nosztalgiával emlékszik, a memória szelektív és általában a szép, kellemes események maradnak meg, a nehézségek, kellemetlenségek feledésbe merülnek. Én állatorvos szerettem volna lenni, de végül az orvosi egyetemre jelentkeztem. Gyermekgyógyász is véletlenül lettem. Kutatóorvosnak készültem, de áldom a gondviselést, hogy a gyermekgyógyászat felé irányított.

A 40 évvel ezelőtti viszonyok nem hasonlíthatóak a jelenlegi orvosláshoz, és csupán anekdotikus, történeti jelentőségük van az új generáció számára. Diagnosztikus lehetőségek igen szegényesek voltak, gondolok itt a labordiagnosztika, képalkotó eljárások robbanásszerű fejlődésére. Nem volt egyszer használatos injekciós tű, a szárnyas tűk, a perifériás és centrális kanülök megjelenése, az aneszteziológia fejlődése forradalmasította az ellátást. Nem létezett gyermekintenzív, sürgősségi osztály, PIC. A koraszülötteket nem tudtuk lélegeztetni, csak fejbokszba tudtunk oxigént biztosítani számukra. Ami nem változott és remélem nem is fog, az a gyermekgyógyászat egysége, a holisztikus szemlélet, valamint a szakszemélyzet és az orvosok betegekhez való odaadó, empatikus, etikus magatartása és az orvostudomány fejlődését követő magas szintű szakmai tudása.

Rövid klinikaigazgatói tevékenységem alatt törekedtem Pécs, Baranya és a régió gyermekgyógyászati ellátásának egységesítésére, színvonalának emelésére. Célom és feladatom volt, hogy a nagy múltú, elődeim által kiválóan vezetett intézményt a kor szellemének megfelelően fejlesszem, korszerűsítsem. Ez sok mindenre kiterjedt: az elhasználódott infrastruktúrára, az amortizálódott műszerparkra, betegösszetétel átstrukturálására, oktatás- és kutatásfejlesztésre egyaránt. A teljesség igénye nélkül, csupán néhány eredményt említek. Célul tűztem ki, hogy külső források bevonásával felújítsuk a régi és eredetileg sem klinikának tervezett épületkomplexumot. Sok eredményt értünk el ezen a területen. Jelentős profilfejlesztés történt: pszichiátria, immunológia, sürgősségi ellátás. Négy gazdaságilag nem független tanszék alakult: általános gyermekgyógyászat, gyermeksürgősségi és intenzív, csecsemő- és gyermekneurológia, gyermek- és ifjúságpszichiátria. Számtalan PhD-fokozat mellett öt munkatársam habilitált, a klinika tudományos teljesítménye jelentősen emelkedett, és a PTE intézetei, klinikái között a legjobbak közé tartozik. Céljaim elérésében tehetséges és ambíciózus munkatársaim segítettek, és egy olyan csapat alakult ki, amely a jövő fejlődésének biztosítéka. A jövő feladata eldönteni, mennyire volt sikeres vagy sikertelen ez az időszak.

Ki volt a tanítómestered? Volt-e olyan mondat, gesztus, ami még most is benned él?

Nehéz egy nevet említeni, hiszen az életem során több kiváló tanártól, orvostól, tudóstól volt alkalmam tanulni és munníciót kapni a jövőre. Hálás vagyok középiskolai tanáraimnak, *Bécsi Tamás*nak és *Bognár József*nek, akiknek emberi kvalitásai, útmutatásai egész életemen végigkísérnek. Egyetemi tanulmányaim során *Romhányi György* professzor

gyakorolt nagy hatást rám és általában az orvostanhallgatókra. Lenyűgöző egyéniség, tanár volt, akinek ittuk szavait, intelmeit, tanításait. A kutatás iránti tiszteletet és a tudományos kutatás alapjait, etikáját az Élettani Intézetben *Telegdy Gyula* professzortól és munkatársától, *Vermes István*tól tanultam, melynek igen nagy hasznát láttam klinikusi éveim során. A gyermekgyógyászat rejtelmeit *Mestyán Gyula, Méhes Károly* és *Soltész Gyula* professzoroktól leshettem el. Egy fiatal jövőjét nagyban befolyásolja aktuális főnöke. Volt idő, amikor fel akartam hagyni addigi klinikai és kutatási területemmel és gyermekneurológus akartam lenni. *Mestyán* professzor röviden reagált „Te félre vagy programozva! Folytasd, amit eddig csináltál!" Ha nem így történt volna, a következő kérdésre nem tudnék válaszolni vagy a kérdés nem így hangzana.

Országos és nemzetközi elismertséget a táplálkozástudomány, az obezitológiai területén értél el. Melyez azok a fontos tudományos ismeretek, amelyek ebben a témakörben az elmúlt években születtek?

Mintegy 35 évvel ezelőtt, Mestyán professzor bíztatására kezdtem foglalkozni anyagcsere-kutatásokkal, kiemelten az elhízással. Akkor sokan gúnyosan, illetve kétkedve figyelték tevékenységemet, hiszen ez a terület nem tartozott akkoriban a gyermekgyógyászati kutatások fő áramlatai közé. Csupán a 90-es évek végétől került ez a probléma az érdeklődés előterébe. Mondhatnám, hogy én ezt előre láttam, megéreztem, de nem így volt. Csupán szerencsém volt. A fontosabb eredményekről nem kívánok részletesen beszélni, mivel az meghaladná e rövid beszélgetés kereteit. Legfontosabbnak azt tartom, hogy a gyermekkori elhízás kutatásai a felnőttkori betegségek gyermekkori megelőzésének lehetőségére hívták fel a figyelmet és a prevenciónak, mely mindig a pediátria fontos szegmense volt, új dimenziót adtak.

A Magyar Gyermekgyógyász Társaság elnökeként milyen jelentős eredményeket értél el?

Az elnöki beszámolóban majd részletesen foglalkozom az elmúlt négy év eredményeivel, nehézségeivel. Nem törekedtem jelentősebb átalakításokra, változtatásokra, csupán három szerény célt tűztünk ki a vezetőséggel egyetértésben:

1. A társaság pénzügyi helyzetének stabilizálása.
2. A Gyermekgyógyászat folyóirat és a honlap megújítása.
3. A társaság összetartó erejének fokozása.

Úgy érzem, jelentős előrelépést sikerült elérni mindhárom területen.

Most szervezitek a Társaság Nagygyűlését Siófokon. Melyek most a súlyponti tényezők a hazai gyermekgyógyászattal kapcsolatos diszciplínák között?

A gyermekgyógyászat rohamléptekben fejlődik a medicina többi területéhez hasonlóan. Nemcsak az új diagnosztikus és terápiás lehetőségeket, de a morbiditási viszonyok és a társadalmi igények változásait is követnie kell. Számos szubspecialitás jelentősége számottevően megnövekedett, ilyen például a gyermek- és ifjúságpszichiátria, melynek fejlesztése az utóbbi évtizedekben országosan jelentősen elmaradt az igényekhez viszonyítva. Ezért is hoztam létre a gyermek- és ifjúságpszichiátriai tanszéket, és hamarosan elkészül az önálló fekvő- és járóbeteg részleg. Hasonló igény mutatkozik a gyermeksürgősségi részlegek iránt. A pécsi Gyermekklinikán már évek óta mindenki nagy megelégedésére, jól működik, de további fejlesztések szükségesek. Új szubspecialitások jelentek meg, mint az immunológia, reumatológia és sorolhatnám, melyek egyre nagyobb szeletet követelnek az általános gyermekgyógyászaton belül.

Egy éves Nagygyűlés keretein belül nem kaphat helyet a gyermekgyógyászat összes specialitása az őt megillető arányban. Mindig súlypontozni kell. Idén az alapellátás, intenzív terápia és a gyermekkardiológia kap nagyobb hangsúlyt. A MGYT vezetőségének egyébként is eltökélt szándéka, hogy a társaságon belüli szekciókkal és az önállósodott társaságokkal szorosabbra fűzze kapcsolatát. Ennek jegyében szerveztük az idei Nagygyűlést a Házi Gyermekorvosok Egyesületével, a Gyermekaneszteziológiai és Intenzív Terápiás Társasággal és a Gyermekkardiológiai szekcióval közösen.

Ha öt híres embert meghívhatnál egy beszélgetésre, kik lennének azok és miért?

Ezen még sohasem gondolkodtam el. Most, hogy a kérdést nekem szegezted, nevek, arcok sokasága merül fel emlékezetem mélységeiből, nehéz a választás és nehéz kiegyensúlyozott asztaltársaságot kialakítani. Az asztalfőn *Bécsi Tamás* professzor úr, volt osztályfőnököm és irodalomtanárom ülne és irányítaná a beszélgetést, én hallgatnám a „nagyok" *Aldous Huxley, Thomas Stearns Eliot, Samuel Beckett* és *George Orwell* véleményét. A nagy írók bármiről írnak, bármilyen témát dolgoznak fel, mindig pontos képet festenek a kor sajátosságairól és érintik az emberiség nagy filozófiai kérdéseit. Ők műveikben a kor legfontosabb problémáit ecsetelték és vízióikban előrevetítették a jövő nehézségeit. Szeretném hallani véleményüket fejlődtünk-e, van-e kiút a globalizáció és az arctalan társadalom csapdájából.

Ha nem lehettél volna orvos, akkor mi lettél volna?

Ahogy a fentiekben említettem, állatorvos szerettem volna lenni. Igazából mindig szívesen és leg-

jobb tudásom szerint igyekeztem végezni, amit rám rótt a sors. Mai fejemmel és eszemmel jelenleg „tanácsadó" lennék legszívesebben.

Mi a hobbid? Mivel töltöd a szabadidődet?
Nem nagyon volt szabadidőm. Remélem a jövőben, az intézetvezetői feladatoktól szabadulva, több időt tudok fordítani kedvenc időtöltéseimnek: kertészkedés, lovaglás, szépirodalom, unokákkal való foglalkozás. Bármelyik teljesen kikapcsol, megszűnik körülöttem a rohanó világ és béke költözik lelkembe. Két csodálatos unokám (Zoltán Dénes 8 éves, Réka Eszter 9 hónapos) nagy örömmel tölt el és felüdülés a velük töltött idő.

Ha egy gondolatban meg kellene fogalmaznod, hogy mit üzensz a jelen és jövő orvosainak, akkor mi lenne ez? Mi a Te arc-csók üzeneted?
Bármit mondanék vagy idéznék, közhelynek tűnne. Egyébként is a mai fiatalok tudják mit és hogyan kell cselekedniük. Visszatekintve a történelembe, az idősebb generáció mindig aggódva, kétkedve figyelte a következő generációt és féltette tőlük a jövőt. Szerencsére aggodalmuk mindig felesleges volt. Én bízom a fiatalokban. Az arctalan tömegből mindig kitermelődik a kemény mag, azok a karizmatikus egyéniségek, akik jó irányba viszik a világ, hazánk és benne a pediátria ügyét. Én inkább a jelen és jövő vezetőinek, tanárainak üzenném: aki szárnyalni tud, azt hagyják, akiben kevesebb ez a tehetség, azt segítsék és tanítsák.

Tisztelt Professzor Úr! Kedves Dénes! Köszönjük a beszélgetést, az útravaló gondolatokat!

Molnár Dénes (1951–)

Tanulmányok: Általános orvostudományi egyetem, Pécs (1975). **Szakképzettség:** gyermekorvos 1979, csecsemő- és gyermekintenzív 2010, obezitológus, lipidológus és hipertonológus 2014. Tudományos fokozat: orvostudományok kandidátusa 1988, orvostudomány doktora 1998. **Tanulmányút, ösztöndíj:** Sheffield 1981-82, Széchenyi professzori ösztöndíj 1997-2000. **Kutatási terület:** gyermekkori táplálkozási zavarok, különös tekintettel az elhízásra. **Tudományos támogatások:** 4 OTKA, 8 ETT, egy biotechnológia, 7 uniós pályázat, Nestlé Research grant. **Tudományos, társadalmi funkciók:** European Society for Paediatric Research vezetőségi tag, European Childhood Obesity Group tudományos tanácsadó, majd elnök; Magyar Elhízástudományi Társaság alelnöke; ETT TUKEB tag; Táplálkozási Fórum tagja; SCOPE (scientific certification of obesity professional education) alapító tag; Pediatric Obesity, Obesity Facts és Nutr Metab Cardiovasc Dis nemzetközi folyóiratok szerkesztőbizottsági tagja, Magyar Gyermekorvosok Társasága elnöke. **Szakmai elismerések:** Petényi Géza-díj, K. Mátyus István emlékérem 1997 – Magyar Elhízás Ellenes Alapítvány, Szentágothai díj 2005, Mosonyi László díj – Magyar Elhízástudományi Társaság 2005, ECOG és Louis Bonduelle Alapítvány díja 2009, Pro facultatae díj – AOK, PTE – 2010, MOMOT egészséges életért díja 2014, Szent-Györgyi Albert-díj 2015. **Publikációk:** Nemzetközi, referált folyóiratban megjelent in extenso közlemények száma: 320, IF: 720, könyvfejezet: 16, független hivatkozások száma: 2485, Hirsch index: 34.

Megjelent Szabó Antal és Vásárhelyi Barna szerkesztésében:

BEVEZETÉS A LABORATÓRIUMI MEDICINÁBA

Az általános orvosképzésen belül a laboratóriumi medicina tantárgy oktatástanának célja, hogy a hallgatók elsajátítsák azt a szemléletet, melyek révén a későbbi gyógyító munka során a laboratóriumok felé célzottan jól definiált vizsgálati kérdéseket tudnak feltenni, a kapott eredményeket helyesen tudják értékelni és beépíteni a diagnosztikus algoritmusba. Orvostanhallgatóknak, klinikai biokémikus szakvizsgára készülőknek, rezidenseknek nyújt segítséget a könyv tanulmányaikhoz és a gyógyító tevékenységükhöz.

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

www.semmelweiskiado.hu

Vastúlterhelés ritka formája gyermekkorban

Rare form of iron overload in childhood

Malik Anikó dr., Várkony Ildikó dr., Dezsőfi Antal dr.
Semmelweis Egyetem I sz. Gyermekklinika, Budapest
E-posta: dezsofi.antal@med.semmelweis-univ.hu

A vasraktározás zavarai gyermekkorban ritkák, emiatt felismerésük és kezelésük nem könnyű feladat a gyakorló orvos számára. Esetismertetésünkkel ebben szeretnénk segíteni.

Betegünk II/2. zavartalan várandósságból a 37. gesztációs héten, 3/6 Apgar-státusban, 2590 gramm súllyal született *nehéz kitolási szakot követően* per vias naturales. Megszületés után sápadt, tónustalan volt, spontán légzése nem volt. A légutak leszívása után ballonos lélegeztetésre, majd intubációra volt szükség. Az anamnézis, valamint az emelkedett *asphyxia* markerek alapján protokoll szerint 72 órán keresztül hypothermiás kezelést alkalmaztunk. Hypotensio, illetve anaemia miatt az első életnapon 2x1/4 E vörösvérsejt-koncentrátum (vvt), valamint friss fagyasztott plazma (FFP) transzfúzióban részesült, emellett dopamin keringéstámogatás indult. A második életnapon továbbra is hypotensiv hajlam és nagyfokú anaemizálódás jelentkezett, mely miatt újabb 3x1/4 E vvt-transzfúzióra volt szükség, illetve thrombocytopenia miatt thrombocyta-transzfúziót, magas húgysavszint miatt rasburicase-t, oliguria miatt kacsdiuretikumot alkalmaztunk.

1. ábra: Koponya-ultrahangvizsgálat: agyállományi vérzés a convexitáson

2. ábra: Hasi ultrahangvizsgálat: mellékvesevérzés

Fizikális vizsgálattal puffadt, előmdomborodó, nehezen betapintható hasat észleltünk. Koponya- és hasi ultrahangvizsgálat készült, melyek alapján körülírt, kb. 12 mm-es állományi vérzés ábrázolódott bal oldalon a parietalis lebenyben a convexitáson, valamint *nagy mennyiségű vérgyülem mutatkozott a jobb hasfélben, retroperitonealisan.* A szabad hasüregben is vér volt *(1. és 2. ábra)*.

A kép alapján a vérzés hátterében mellékvesevérzés gyanúja merült fel, sebészeti konzílium konzervatív kezelést javasolt. További anaemizálódás, thrombocytopenia, megnyúlt alvadási paraméterek miatt újabb 2x1/4 E vvt transzfúzió, FFP, fibrinogén és véralvadási faktor szubsztitúció történt. Az 5. életnapon végzett MR-vizsgálat az agyállományi és a mellékvesevérzést megerősítette, a többi hasi szerv ruptúráját kizárta. Ezt követően a konzervatív kezelés mellett kontroll ultrahangvizsgálatok alapján a mellékvesevérzésből eredő retroperitonealis vérgyülem jelentős regressziót mutatott.

A 7. életnapon icterus hátterében direkt hyperbilirubinaemia igazolódott. Hasi ultrahangvizsgálattal sűrű epeúti sludge volt látható epeúti tágulat nélkül. A transzamináz értékei (GOT, GPT) kezdeti mérsékelt emelkedés után normalizálódtak. Ursodeoxikolsav terápia és forszírozott folyadékbevitel mellett obszerváltuk. Hazabocsátásakor (a 16. életnapon) státusában bal oldali cephalhaematoma, kifejezett icterus és enyhe fokú centrális izomhypotonia szerepelt *(3. ábra)*.

3. ábra: Kifejezett icterus

Kontroll vizsgálatok során azonban direkt hyperbilirubinaemia és a transzaminázok fokozatos emelkedését láttuk.

A differenciáldiagnosztikai kivizsgálás során extrém emelkedett ferritinérték (4220 ng/ml) igazolódott, mely haemochromatosisra utalt.

1. táblázat: A haemochromatosisok felosztása

Hereditaer haemochromatosis	Neonatalis haemochromatosis	Szekunder haemochromatosis
■ HFE gén mutációi ■ Normális mértékű vasbevitel mellett fokozott vasfelszívódás ■ Haemosiderosis a parenchymás szervekben ■ Klinikai tünetek férfiaknál 40 éves kor után, nőknél még később	■ Gesztációs alloimmun májbetegség ■ Kizárásos diagnózis, etiológia pontosan nem ismert ■ Első életnapokban megjelenő sárgaság, máj- és szívelégtelenség, légzési elégtelenség, DIC ■ Anamnézisben oligohydramnion/polyhydramnion, placenta-oedema, koraszülés vagy IUGR	■ Fe-túladagolás (diéta, gyógyszer) ■ Politranszfúzió

A haemochromatosisok felosztását az *1. táblázat* tartalmazza.

Politranszfúzió által indukált szekunder haemochromatosis

Az első életévben a normál napi vasfelszívódás az egészséges csecsemő bélrendszeréből 0,8 mg/nap. 1E vörösvérsejt-koncentrátum 200–250 mg elemi vasat tartalmaz. Esetünkben tehát három nap alatt 350 mg elemi vas bevitele történt!
A vas aktív exkréciója nem létezik, ezért a felesleges vas macrophagokban, illetve a reticuloendothelialis rendszerben rakódik le. Ezt követően a parenchymás szervekben is megjelenik, így a máj, a myocardium és az endokrin szervek (hasnyálmirigy, hypophysis) szöveti károsodását, fibrosisát okozhatja a reaktív oxigén szabadgyökök képződése, lipidek, proteinek, RNS és DNS oxidáció révén. A szekunder haemochromatosis gyakori mellékhatás krónikus transzfúziót igénylő hematológiai kórképeknél (béta-thalassaemia, sarlósejtes anaemia, aplasticus anaemia, myelodysplasiás szindróma, leukaemiák).
Bár a kelátképző terápia újszülöttkori alkalmazásáról igen kevés adat áll rendelkezésre, intravénás kelátképző (desferoxamin) terápiát alkalmaztunk összesen két alkalommal (50 mg/kg/dosi), mely a vasat megköti, ezáltal a vizelet, illetve az epe által kiválaszthatóvá válik. A fenti kezelés hatására a szérumferritin-szint csökkent, a transzaminázértékek rendeződtek, a direkt hyperbilirubinaemia megszűnt.

Útravaló tudnivaló

- A politranszfúzió szekunder haemochromatosishoz vezethet.
- A szekunder haemochromatosis kelátképző terápia segítségével megelőzhető, illetve kezelhető.
- Amennyiben az anamnézis alapján felmerül, gondoljunk szekunder haemochromatosis lehetőségére újszülöttkori cholestasis esetén

Korrekció - kiegészítés

a Gyermekgyógyászat 2015. 4. számában megjelent **„Szokatlan hajeltérések Rapp–Hodgkin-szindrómában”** című *Szalai Zsuzsanna dr., Veres Klára dr., Nagy Nikoletta dr., Széll Márta dr., Kemény Lajos dr.* cikkéhez:

„Esetünkben a genetikai vizsgálat a p63 gén 10. exonjában egy aminosav-cserével nem járó szinonim mutációt (c.1344G/A, p.Gln448Gln) igazolt, mely mindeddig nem volt ismert az irodalomban. Az azonosított mutáció kóroki szerepének igazolására RHS-ben további vizsgálatok szükségesek. Az irodalomban ismertek olyan esetek, ahol szinonim mutációk felelősek ritka betegségek kialakulásáért például egy Netherton-szindrómában szenvedő beteg esetében az általa hordozott c.891C>T (p.Cys297Cys) szinonim mutációról igazolódott, hogy befolyásolja a pre-mRNS splicing-ot és kóros LEKTI kifejeződést eredményez így járulva hozzá a betegség kialakulásához (*Fortugno és mtsai,* 2015).”

Fortugno P, Grosso F, Zambruno G et al. A synonymous mutation in SPINK5 exon 11 causes Netherton syndrome by altering exonic splicing regulatory elements. J Hum Genet 2012; 57:311-315."

Még mindig ugyanúgy.... A meningococcus-fertőzés prevenciója

In the same way...
Prevention of meningococcal infection

A meningococcus-fertőzés előre megjósolhatatlan kimenetelű, súlyos, progresszív, életet veszélyeztető, hazánkban is előforduló megbetegedés. Kórokozója a *Neisseria meningitidis* baktérium, mely egyben az egyetlen járványosan terjedő gennyes agyhártyagyulladás kórokozója. A fertőzés elleni küzdelem leghatékonyabb eszköze a vakcináció, melyhez évtizedek óta rendelkezésre állnak hatékony, folyamatosan fejlesztett oltóanyagok (1).
A meningococcus-betegség kórokozója Gram-negatív diplococcus *(Neissseria meningitidis)*, mely poliszacharid tokja alapján 13 szerocsoportba osztható. Véráramfertőzéssel járó súlyos, 5–17%-ban fatális kimenetelű megbetegedést 5 szerocsoport okozhat. A tünetmentes hordozó állapot a baktérium cseppfertőzéssel történő terjedését teszi lehetővé. A baktériumhordozó állapot jellemző életkora a serdülőkor és fiatal felnőttkor (20 éves korban akár 20%-ban kimutatható hordozó állapot a vizsgált egyéneknél). A megbetegedés csecsemőkortól jellemző, a 25 éves kor alattiakat veszélyezteti (1).

Kulcsár Andrea
Egyesített Szent István és Szent László Kórház, Budapest
E-posta: andrea.kulcsar@laszlokorhaz.hu

Epidemiológiai áttekintés, hazai helyzet

A meningococcus-fertőzés előfordulására az őszi-téli szezonalitás és a ciklikus halmozódás jellemző rendszertelenül bekövetkező szórványos előfordulás mellett.
Európában a B szerocsoport dominanciája figyelhető meg, amelyet a C szerocsoport követ második helyen. Észak-Európában az Y szerocsoport is előfordul, míg Európa többi országában elvétve jelenik meg (1). Hazánkban a 2013-14-es epidemiológiai évben (július 1-től a következő naptári év június 30-ig) 36 invazív meningococcus-megbetegedés fordult elő szórványos megjelenéssel. 29 beteg volt 25 éves kor alatti, ezen belül a betegek 38,9%-a volt csecsemő (14 beteg). A felderített etiológiájú megbetegedéseknél ebben az évben a B szerocsoport dominált (58,8%), ezt követte a 2009-2012 közötti esethalmozódás kapcsán előtérbe került C szerocsoport. A fertőzés minden erőfeszítés ellenére 15%-ban végzetes kimenetelű volt (2).

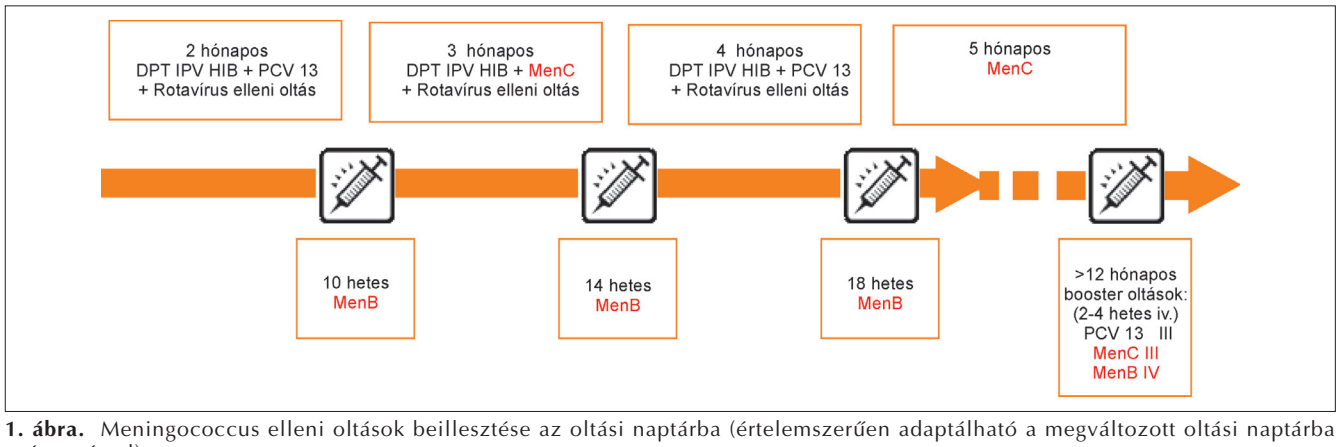
Meningococcus-fertőzés megelőzése

A ciklikusan megjelenő meningococcus-fertőzés megelőzésének legbiztosabb módja hosszú távon a megfelelő célcsoportok oltása, *magas átoltottságot konzekvensen elérő immunizációs program*ban. Európában többek között erre példa az Egyesült Királyságban 2000 óta működő meningococcus C szerocsoport elleni nemzeti immunizációs program. Szórványosan megjelenő fertőzés esetén *egyéni védelem* kialakítása lehetséges. Ebben az esetben az oltott személy immunstátusa, oltásra adott immunválaszának erőssége befolyásolja védettségét a fertőződéssel, megbetegedéssel szemben. Az egyén immunválasza folyamatos megerősítést igényel, protektivitása, nyájimmunitás hiányában, *emlékeztető oltásokkal* biztosítható. Immunizáció mellett a meningococcus-fertőzésben szenvedő beteg kontaktjainak posztexpozíciós, mielőbbi antibiotikum-profilaxisa akadályozza a hordozó állapot kialakulását. A hordozó állapot antibiotikummal nem befolyásolható (3).
A védekezés szempontjából életkor szerint célcsoportot jelentenek a csecsemők, kisdedek, serdülők, fiatal felnőttek, a 25 éves kor alattiak. Életkortól függetlenül meningococcus-fertőzés szempontjából is rizikóállapotba tartoznak a lép működési zavarával élők, komplementdefektussal járó betegségekben szenvedők, hematoonkológiai kezelésben részesülők, biológiai készítményekkel gyógyuló reumatológiai és autoimmun betegek. Ezen betegek rizikóját a fertőzés kialakulása szempontjából a fiatal kontaktok, hozzátartozók növelik (1).
A járványok szorításában 2000-re megalkották a gyermekek immunrendszerében is működő, T-sejt- dependens immunválaszt aktiváló, fehérjekonjugált poliszacharid vakcinákat, melyek emlékeztető oltással hosszú távú védettséget biztosítanak immunmemória révén. Kezdetben a C szerocsoport elleni, későbbiekben 4 komponensű, A,C,W-135,Y szerocsoport elleni fehérjekonjugált poliszacharid vakcinák jelentek meg. Megfelelő korcsoportok kiválasztásával (csecsemők, serdülők), kellően magas átoltottság mellett számos európai országban (Egyesült Királyság, Spanyolország, Hollandia) sikerült a 2000-es évektől a fenyegető meningococcus C szerocsoport okozta járványok megfékezése (3). A reverz vakcinológiai technikával előállított protektív antigéneket (fHbp,NadA,NHBA és OMV) tartalmazó MenB elleni vakcina új lehetőség a megelőzésben. A meningococcus-fertőzés elleni oltóanyagok esetében klinikai hatékonyságon alapuló vizsgálatot a kórokozó alacsony incidenciája miatt nem lehet végezni, hosszú távon vonható le következtetés epidemiológiai felmérések alapján (1).

Lehetséges volna fiataljainkat folyamatos védelemben tartani meningococcus-fertőzéssel szemben, akkor is, ha nyájvédelem (tömeges oltás hatása) nincs. Az *egyén védelme*, a nyájvédelem hiányában, *kizárólag emlékeztető oltásokkal biztosítható*. Köztudottan a fehérje konjugált poliszacharid típusú oltások protektív hatása életkortól függően 3-5 év alatt lecseng. Meningococcus B vakcinával kapcsolatos utóvizsgálatok jelenleg is zajlanak.
Megfelelően átoltott populációban az oltottak tömege védi az oltatlanokat, mivel a kórokozó transzmissziója akadályozott. *Nyájvédettség mellett dózisredukció is lehetséges* az alapoltási sorban, ahogy az Egyesült Királyságban végzett vizsgálatok eredményeképpen ez megtörtént (4), vagy ahogy hazánkban a pneumococcus elleni oltási kampányban is bekövetkezett ez. (A kezdetben 3+1 oltási sorról, megfelelő átoltottság mellett, 2+1 alapoltásra tértünk át.) Az angliai vizsgálatok alapján a meningococcus C elleni oltóanyagok közül a Neisvac-C oltás bizonyult a legimmunogénebbnek (5), melynek alkalmazási előírása megváltozott. A megváltozott oltási séma az újítást kezdeményezők véleménye alapján országonként a helyi ajánlásokat figyelembe véve alkalmazható.

Változatlanul érvényes hazai oltási javaslat

*Hazánkban **nincs** populációátoltás meningococcus-fertőzéssel szemben,* így egyéni védelem szükséges az életkor szerinti rizikóállapotban, ami 25 éves korig tart. Mindenkor figyelembe kell venni az epidemiológiai helyzetet, az oltott egyén egészségi állapotát és életvitelét (6)!
Javasolt oltási gyakorlat meningococcus C fertőzés ellen: alapoltás **változatlanul** *2-3 hónaposan kezdve **két oltás 4-8 hetes időközzel***, majd betöltött egyéves kor és kétéves kor között egy emlékeztető oltás. Egyéves kor felett kezdett felzárkózó alapimmunizációt értelemszerűen mindig egy oltással kell végezni. Tartós védettség kizárólag emlékeztető oltással oldható meg: 6 éves kor alatt alapoltás után 3-4 évvel, majd utána 5 évente (6).
Serdülőkorban, valamint endémiás területre utazáskor (1 éves kor felett) javasolt a négykomponensű, A, C, W-135, Y szerocsoport elleni, fehérjekonjugált poliszacharid vakcinák használata (6).
A fiatal felnőttkorig szükséges a meningococcus B szerocsoport elleni védelmet is biztosítani. Az oltási séma 2 hónapos kortól 3+1 oltás. (2 hónapos kortól havonta, és az emlékeztető oltás 12-23 hónapos korban). 6-23 hónapos kor között kezdve az oltási sémát 2 hónapos intervallummal 2 oltás, és az emlékeztető a 2. életévben minimum 2 hónappal a második oltás után. 2 éves kor felett az alapimmunizálás 2 hónapos intervallummal – 11 éves kortól 1 hónapos intervallummal – 2 oltás. Ettől az életkortól emlékeztető oltás szükségessége még nem állapítható meg (6).
Az egészségügyben dolgozó kollégák együttes felelőssége a lakosság teljes körű tájékoztatása. A primer prevenció, a sikeres immunizáció a megelőzés szemléletű gondozó orvosok és szakdolgozók munkája nélkül nem lehetséges. A meningococcus-fertőzés megelőzésének eszköze adott. A nemzetközi tapasztalatok alapján hazánkban is egyre szélesebb körben használt oltóanyagokkal biztonságosan védhetjük fiataljainkat egy potenciálisan súlyos kimenetelű fertőzéssel szemben.



1. ábra. Meningococcus elleni oltások beillesztése az oltási naptárba (értelemszerűen adaptálható a megváltozott oltási naptárba csúsztatással)

Felhasznált irodalom

1. Kulcsár A. Meningococcus-fertőzés megelőzésének új lehetősége Gyermekorvos Továbbképzés 2014; XIII. évfolyam, 4. szám, 162-164.
2. Országos Epidemiológiai Központ. A meningitis epidemica járványügyi helyzete a 2013-14. epidemiológiai évben. http://www.oek.hu/oek.web. Utolsó megtekintés dátuma: 2015. június 30.
3. Trotter CL, Maiden M. Meningococcal vaccines and herd immunity: lessons learned from serogroup C conjugate vaccination programs Expert Rev Vaccines 2009; 8(7): 851-861.
4. Public Health England: Changes to the meningococcal C conjugate (MenC) vaccine schedule 2013-2015 Information for healthcare professionals. http://www.gov.uk/government/publications/meningococcal-c-conjugate-vaccine-advice-for-healthcare-practitioners. Utolsó megtekintés dátuma: 2015. június 30.
5. Borrow R, et al: Effectiveness of meningococcal serogroup C vaccines programmes, Vaccine 2013; 31:4477-4486.
6. Az Országos Epidemiológiai Központ Módszertani levele a 2015. évi védőoltásokról. Epinfo. 22. évfolyam, 1. különszám, 2015. március 30.

A cikk megjelenését a Pfizer támogatta.

Lactobacillus reuteri az akut gastroenteritis megelőzésében és kezelésében

Lactobacillus reuteri in the prevention and treatment of acute gastroenteritis

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

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

Az akut hasmenés napjainkban is jelentős morbiditással és mortalitással jár világszerte, különösen a közösségbe járó gyermekpopuláció van kitéve fokozott kockázatnak. Számos próbálkozás zajlik, hogy jótékony hatású, élő baktériumokkal csökkenteni lehessen az enteralis fertőzések előfordulását.
A dehidráció megelőzése és kezelése az akut hasmenés legalapvetőbb terápiája. Az orális rehidráció leghatékonyabb eszköze az orális rehidráló folyadék (ORF), melynek bevezetése szignifikánsan csökkentette a betegség morbiditását és mortalitását, de nem befolyásolja a hasmenés időtartamát, a széklet állagát és a székürítés gyakoriságát. Az Európai Gyermekgasztroenterológiai, Hepatológiai és Táplálkozási Társaság (ESPGHAN) nemrégiben publikálta irányelvét az akut gastroenteritisről, melyben megállapítják, hogy a kezelés alappillére a rehidrációs kezelés, mely egyes probiotikumokkal hatékonyan kiegészíthető.

Régóta felmerülő kérdés, hogy vajon az oly gyakori hasmenések előfordulását hogyan lehetne megelőzni? Az elmúlt években több közlemény is napvilágot látott, mely közösségbe járó gyermekek légúti és enterális fertőzésének megelőzését vizsgálta.

Egy izraeli bölcsődékben végzett vizsgálat során 12 héten keresztül profilaktikusan adagolva *Bifidobacterium lactis* BB-12-t vagy *Lactobacillus reuteri* ATCC 55730-at, a probiotikumot kapó csoportokban mind a hasmenéses epizódok száma (BB-12 18%, *L. reuteri* 29% csökkenés), mind a hasmenés időtartama (BB-12 22%, *L. reuteri* 44% csökkenés) szignifikánsan alacsonyabb volt (1).

Agustina és mtsai kettős-vak, placebokontrollált, Indonéz gyermekekben végzett vizsgálatában *L. reuteri* DSM 17938 hat hónapos alkalmazásával szignifikánsan csökkenthető volt a hasmenéses epizódok előfordulása a probiotikumot kapó csoportban, mely hatás még kifejezettebb volt az alultáplált gyermekekben (2).

2014-ben a Pediatrics-ban *Gutierrez és mtsai* jelentették meg azt a prospektív, randomizált, kettős-vak, placebokontrollált vizsgálatot, melybe 336, 6-36 hónap közötti egészséges, közösségbe járó kisdedet vontak be. A vizsgálat során 12 héten keresztül alkalmaztak 10^8 CFU *L. reuteri* DSM 17938-at vagy placebót, majd további 12 héten át követték a gyermekeket. Az elsődleges kimenetel a hasmenéses epizódok száma volt, másodlagos kimenetelként a légúti infekciók előfordulását és az antibiotikum-használatot elemezték.
A vizsgálat egyértelműen megállapította, hogy a *L. reuteri*t kapó gyermekek körében szignifikánsan alacsonyabb volt a hasmenéses epizódok előfordulása és a légúti infekciók száma is kevesebb volt. Ezen túlmenően, a probiotikummal való szupplementáció csökkentette a hasmenéses epizódok és légúti infekciók időtartamát, és így az antibiotikum-használat is alacsonyabb volt (3).

Mit tehetünk, ha a profilaxisról már lekéstünk, és a gyermek már kórházba került akut gastroenteritis miatt? A kérdés megválaszolásában segít *Dinleyici és mtsai* 2014-ben megjelent cikke. Multicentrikus, randomizált, egyszeres-vak klinikai vizsgálatban akut gastroenteritis miatt hospitalizált gyermekekben vizsgálták, hogy a konvencionális, rehidráló kezelés mellett van-e létjogosultsága a probiotikus kezelésnek. A probiotikumot kapó csoport 1x 10^8 CFU *L. reuteri* DSM 17938-at kapott 5 napon keresztül a konvencionális terápián túl, míg a kontrollcsoport csak konvencionális kezelésben részesült.
A vizsgálat elsődleges végpontja a hasmenés időtartama, másodlagos végpontja a hospitalizáció ideje volt. A vizsgálatba vont gyermekek 3-60 hónaposak voltak, és kizárásra kerültek a hypovolaemiás shockban lévők és azok, akik a vizsgálat előtt 1 hónappal antibiotikumot vagy probiotikumot kaptak.
A *L. reuteri* a hasmenés időtartamát szignifikánsan, 24 órával csökkentette és szignifikánsan rövidebb volt a *L. reuteri*t kapó gyermekek kórházi tartózkodásának ideje is. A probiotikumot nem kapó gyer-

mekek körében magasabb volt az elhúzódó hasmenés előfordulása is (4).

Fenti vizsgálatok alapján egyértelműen kimondhatjuk, hogy *Lactobacillus reuteri* DSM 17938 profilaktikusan alkalmazva csökkenti a hasmenés előfordulását közösségbe járó gyermekeknél, terápiás célzattal adva pedig a kialakult hasmenés fennállását megrövidíti. Utóbbi megállapítást alátámasztja az ESPGHAN 2014-es állásfoglalása is, melyben kimondják, hogy a *L. reuteri* DSM 17938 hatékonyan alkalmazható akut gastroenteritis terápiájában (5).

Irodalom

1. Weizman Z, Asli G, Alsheikh A. Effect of a probiotic infant formula on infections in child care centers: comparison of two probiotic agents. Pediatrics. 2005; 115(1):5–9
2. Agustina R, Kok FJ, van de Rest O, et al. Randomized trial of probiotics and calcium on diarrhea and respiratory tract infections in Indonesian children. Pediatrics. 2012; 129(5). Available at: www.pediatrics.org/cgi/content/full/129/5/e1155
3. Gutierrez-Castrellon P, Lopez-Velazquez G, Diaz-Garcia L, Jimenez-Gutierrez C, Mancilla-Ramirez J, Juliana Estevez-Jimenez, Parra M. Diarrhea in Preschool Children and Lactobacillus reuteri: A Randomized Controlled Trial. Pediatrics; originally published online March 17, 2014; DOI: 10.1542/peds.2013-0652
4. Dinleyici EC; PROBAGE Study Group, Vandenplas Y. Lactobacillus reuteri DSM 17938 effectively reduces the duration of acute diarrhoea in hospitalised children. Acta Paediatr. 2014 Jul; 103(7): e300-5. doi: 10.1111/apa.12617. Epub 2014 Mar 24.
5. Szajewska H, Guarino A, Hojsak I, Indrio F, Kolacek S, Shamir R, Vandenplas Y, Weizman Z; European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. Use of probiotics for management of acute gastroenteritis: a position paper by the ESPGHAN Working Group for Probiotics and Prebiotics. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2014 Apr; 58(4):531-9. doi: 10.1097/MPG.0000000000000320

A hozzátáplálás elkezdésének optimális időpontja a korszerű csecsemőtáplálásban

Optimal introduction of complementary foods in infant feeding

Arató András dr.
Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika (Igazgató: Szabó Attila dr.)
E-posta: arato.andras@med.semmelweis-univ.hu

A WHO korábban a kizárólagos anyatejes táplálás tartamát 4-6 hónapos korban határozta meg. Egy szakértői konzultációt követően 2001-ben viszont már hat hónapos korig javasolták a kizárólagos szoptatást, és csak ezt követően tartották indokoltnak a hozzátáplálást. Ezt az ajánlást változtatta meg 2008-ban az Európai Gyermek-gasztroenterológiai, Hepatológiai és Táplálkozási Társaság (ESPGHAN) Táplálkozási Bizottsága úgy, hogy a 4-6 hónapos korig tartó kizárólagos anyatejes táplálást javasolta (1). Ezt többek között azzal indokolták, hogy négy hónapos kortól a csecsemő már kész arra, hogy idegen fehérjéket is fogyasszon, sőt azokat anyatej védelmében adva, elősegíthető az orális tolerancia kialakulása is. Különösen fontosnak tartották ezt a coeliakia megelőzése szempontjából, hiszen epidemiológiai vizsgálatok alapján igen valószínűnek tűnt, hogy a glutén 4-6 hónapos kori bevezetésével anyatej védelmében csökken a valószínűsége a coeliakia kialakulásának. Ez azonban nem nyert igazolást egy nemrégiben lezárult multicentrikus, kontrollált és prospektív vizsgálatban (2).

Ellenérvéként hozták fel a 4-6 hónapos korban elkezdett hozzátáplálással szemben, hogy ilyenkor

általában nagyobb mennyiségű fehérjét fogyaszt a csecsemő, ami a későbbiekben obesitas kialakulásához vezet. Éppen ezért nagy jelentőségűnek tekinthető Jonsdottir és mtsainak Izlandon végzett vizsgálata, akik randomizált, kontrollált vizsgálatban hasonlították össze a 4 hónapos kortól, vagy 6 hónapos kortól kiegészítő táplálásban részesülő csecsemők későbbi fejlődését. A vizsgálatból kiderült, hogy a 29-38 hónapos korig tartó követés során nem volt különbség a két csoport között a korhoz, vagy a hosszhoz viszonyított súlyban, valamint a korhoz viszonyított fejkörfogatban és BMI-ben. A 4 hónapos korban kezdődő hozzátáplálás mellett 6 hónapos korban magasabb volt a szérum ferritinkoncentrációja, de a vashiányos anaemia, illetve a vashiány gyakoriságában nem volt különbség a két csoport között (3).

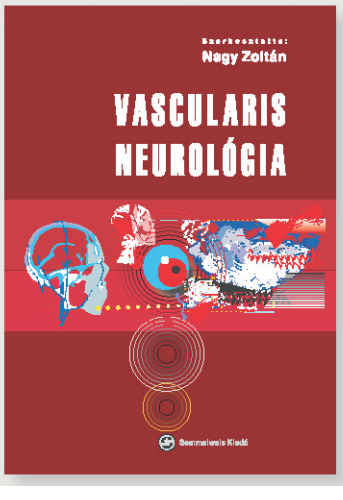
A csecsemők a hozzátáplálásuk során kiegészítő táplálékokat kapnak, amelyek közé soroljuk az anyatejen és a tápszeren kívüli egyéb tápanyagokat, amelyek lehetnek szolidok és folyadékok. Négy hónapos kortól a csecsemők már kaphatnak frissen készített gyümölcs- és zöldségleveket vagy -püréket. Átmenetileg javasolt a főzelékeket liszt-, tej-, tejszín- és tejfölmentes elkészítése. Ilyenkor a főzelékek sűrítéséhez jól használható a burgonya mellett a rizs és szentjánoskenyérfa-mag alapú Milumil Sinemil, amely kizárólagosan növényi fehérjéket tartalmaz és megfelelő mennyiségben biztosítja az esszenciális és szemiesszenciális aminosavakat, a többszörösen telítetlen esszenciális zsírsavakat, valamint a vitaminokat és az ásványi anyagokat is.

Hat hónapos koron túl mindenképpen ajánlott a különböző tápanyagfehérjék bevezetése a csecsemők étrendjébe, hiszen nincs bizonyíték arra, hogy a későbbi bevezetéssel csökkenthető lenne a táplálékallergia előfordulása. Javasolt azonban mindig csak egy újabb fehérjével kiegészíteni az étrendet, hogy az esetleges allergiás tünetek jelentkezését biztosan tudjuk kötni egy adott tápanyaghoz. Ajánlatos a hal adása is már 6 hónapos kor után, hiszen így biztosítható a hosszú szénláncú többszörösen telítetlen zsírsavak bevitele.

Amennyiben a hozzátáplálás idején még van lehetőség anyatejes táplálásra is, akkor tápszerek adására nincs szükség. Abban az esetben, ha már nincs elég anyatej, akkor mindenképpen indokolt, hogy a csecsemők kapjanak napi 4-5 dl követő tápszert, hiszen azoknak az összetétele speciálisan ennek a korosztálynak a táplálékigényét veszi figyelembe. Így a fehérjetartalmuk jóval alacsonyabb, mint a tehéntejé, és a csecsemők igényeinek megfelelően tartalmaznak vitaminokat és vasat. Különösen fontos, hogy biztosítják az optimális D-vitamin bevitelt is, ami egyébként nehezen lenne megvalósítható. A követő tápszerek jól felhasználhatók később a főzelékek elkészítéséhez is.

Irodalom

1. Agostoni C, Decsi T, Fewtrell M, et al. Complementary feeding: a commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2008; 46:99-110.
2. Vriezinga SL, Auricchio R, Bravi E, Castillejo G, et al. Randomized feeding intervention in infants at high risk for celiac disease. N Engl J Med. 2014; 371:1304-1315.
3. Jonsdottir OH, Kleinman RE, Wells JC, et al. Exclusive breastfeeding for 4 versus 6 months and growths in early childhood. Acta Paediatrica 2013; 103:105-111.



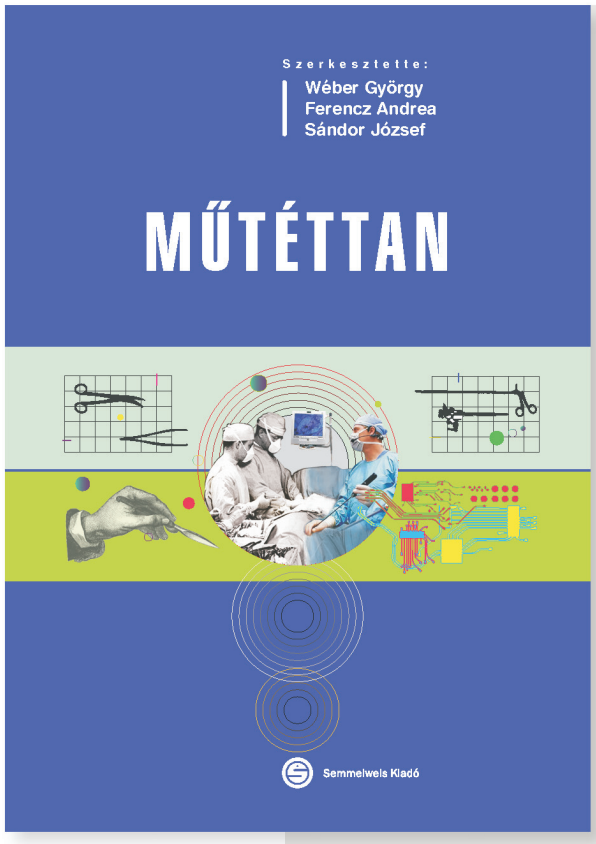
MEGJELENT!

Nagy Zoltán:

VASCULARIS NEUROLÓGIA

A 2. átdolgozott kiadás foglalkozik az ischaemia, a vérzés vagy véralvadási zavarok következtében kialakult károsodás mechanizmusával, a vasculitises eredetű kórképekkel. A patofiziológia mellett a tünettan, a differenciáldiagnosztika, a műszeres vizsgálati lehetőségek és a terápia is tárgyalásra került. Ezenkívül alapokat kíván nyújtani a betegágy mellett álló klinikusnak, részletesen tárgyalja a másodlagos prevenció aktuális kérdéseit és a stroke-utógondozás szempontjait. Ismerteti a leggyakrabban használt stroke-skálákat, valamint az epidemiológia, a klinikai vizsgálatok tervezésének, értelmezésének alapelveit.

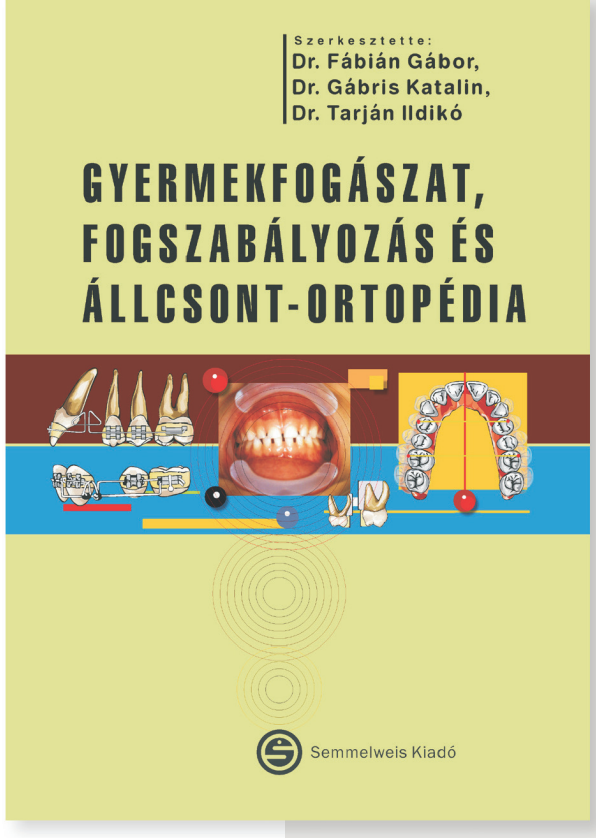
www.semmelweiskiado.hu



Wéber György, Ferencz Andrea, Sándor József

MŰTÉTTAN

- több mint **2000 illusztráció**
- **korszerű** és modern kiadvány, mely a múltat, a jelent és a jövőt egységben ismerteti
- igazi oktatásra-tanulásra írt **egyetemi tankönyv**, de a **graduális és posztgraduális képzés**en túl a **tapasztalt sebészek** érdeklődésére is számít
- **ápolók és műtős szakdolgozók** számára is fontos ismeretanyagot nyújt
- **állatorvosoknak** és **állatkísérleti kutatások** iránt érdeklődők számára is ajánljuk
- **Dr. Perner Ferenc, Dr. Horváth Őrs Péter** és **Dr. Sótonyi Péter** ajánlásával



Fábián Gábor, Gábris Katalin, Tarján Ildikó

GYERMEKFOGÁSZAT, FOGSZABÁLYOZÁS ÉS ÁLLCSONT-ORTOPÉDIA

A könyv a gyermekfogászat, a dentoalveolaris rendellenességeket kezelő fogszabályozás és a skeletalis anomáliákat korrigáló állcsont-ortopédia naprakész elméleti és gyakorlati ismereteit összegzi. Elkészítésében a négy orvosegyetem szaktárgyi oktatói és gyakorló fogorvosok is részt vettek. Megírásával a fogorvostan-hallgatók tanulmányait és a két szaktárgy vizsgájára történő felkészülését kívántuk segíteni. A **második, javított és bővített kiadás**ban felhasználtuk az első kiadás tapasztalatait és új fejezetekkel, illetve részekkel egészítettük ki és tettük reményeink szerint jobbá a könyvet. A hallgatók mellett ajánljuk a könyvet gyermekfogászat és fogszabályozás szakvizsgára készülőknek, a két szakterületet művelő fogorvosoknak és minden, a téma iránt érdeklődő kollégának.

www.semmelweiskiado.hu

Melkersson–Rosenthal-szindróma és Crohn-betegség együttes előfordulása több alapbetegséggel terhelt gyermeknél

Tokodi István dr.
Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Újszülött-Csecsemő-Gyermekosztály, Székesfehérvár (Osztályvezető főorvos: Simon Gábor dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:
Tokodi István dr.
8000 Székesfehérvár, Seregélyesi út 3.
E-posta: tokodi.istvan@datatrans.hu

ÖSSZEFOGLALÁS A Melkersson–Rosenthal-szindróma ritka kórkép, amely gyakran oligoszimptómás formában jelentkezik. Előfordulhat önállóan, de társulhat egyéb betegségekhez is. A szerző egy 14 éves szomatikus fejlődésében elmaradott, autisztikus spektrum zavarral rendelkező, coeliakiás, epilepsziás, cukorbeteg fiú esetét mutatja be, akinél Melkersson–Rosenthal-szindrómát diagnosztizált. A kivizsgálás során Crohn-betegség társulása igazolódott. A gyulladásos bélbetegség kezelése egyben az ajak és szájüregi elváltozás látványos javulását is eredményezte. Az esetismertetés kapcsán tárgyalásra kerül a Melkersson–Rosenthal-szindróma differenciáldiagnosztikája, Crohn-betegséghez és orofacialis granulomatosis spektrumhoz való viszonya.

KULCSSZAVAK Melkersson–Rosenthal-szindróma, Crohn-betegség, orofacialis granulomatosis spektrum

Bevezetés

A Crohn-betegség a gastrointestinalis traktus bármely szakaszát érintheti, a bélfal gyulladásos infiltrációjával és granulomaképződéssel, az esetek egy részében extraintestinalis tünetekkel jár. Előfordulási gyakorisága folyamatos növekedést mutat. Az újonnan diagnosztizált esetek 10–25%-a gyermekkorban kerül felismerésre. Nem ritka, hogy a betegség első tünete nem a gyomor-bélrendszert érinti, amely megnehezíti a kórisme felállítását. A Melkersson–Rosenthal-szindróma ritka tünetegyüttes, amelyet visszatérő arcidegbénulás, az arc és az ajkak folyamatos, fájdalmatlan duzzanata és a nyelven redők, hasadékok megjelenése jellemez. Becsült incidenciája 8/10 000, gyermekkori statisztikai adatok nem állnak rendelkezésünkre. Etiológiája ismeretlen, kialakulásában genetikai tényezők valószínűleg szerepet játszanak. Társulhat Crohn-betegséggel, de a két kórkép közötti kapcsolat nem tisztázott (1,2).

Esetismertetés

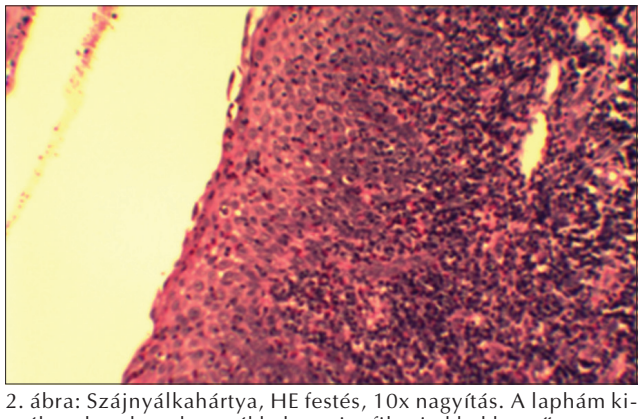
14 éves fiú, testsúlya: 30 kg (- 2SD), testmagassága: 142 cm (-2,7SD), BMI: 16. Tíz hónapos korban a betegnél 1-es típusú cukorbetegséget diagnosztizáltak, majd 6 éves korban autisztikus spektrum zavart véleményeztek. Hétévesen fokálisan induló és szekunder módon generalizálódó epilepsziás rosszullétek jelentkeztek nála, amelyek csak kombinált gyógyszeres kezeléssel (kezdetben lamotrigin, majd 11 éves kortól acidum valproicum is) voltak egyensúlyban tarthatók. Kilencéves korban szűrővizsgálat kapcsán coeliakia igazolódott (IgA típusú endomysium ellenes antitest 1:10 titerben pozitív, szöveti transzglutamináz-2-ellenes autoantitest: 101 U/ml (normálérték: 3 U/ml>), duodenum szövettana: Marsh 3b boholyatrophia) és gluténmentes diétát kezdtek. Tizennégy éves korban jelentkezett a folyamatosan fennálló, domináló an a felsőajakra lokalizált, táplálkozási nehézséget okozó, fájdalmatlan duzzanat, amelyet a környező bőrterület vöröses-barna elszíneződése és a nyelven redők megjelenése kísért *(1. ábra)*. Fogászati, szájsebészeti, fül-orr-gégészeti, bőrgyógyá-

Rövidítések

MRS Melkersson–Rosenthal-szindróma
PCDAI pediatric Crohn's disease activity index
BMI body mass index = testtömegindex
EMA edomysium ellenes antitest
IEL intraepithelialis lymphocyta
EC epithelsejt
TG transzglutamináz
HLA humán leukocyta antigén

1. ábra: Az ajkak berepedezettsége, vaskossága, az ajak körüli bőr vörösesbarna elszíneződése, a nyelven redők

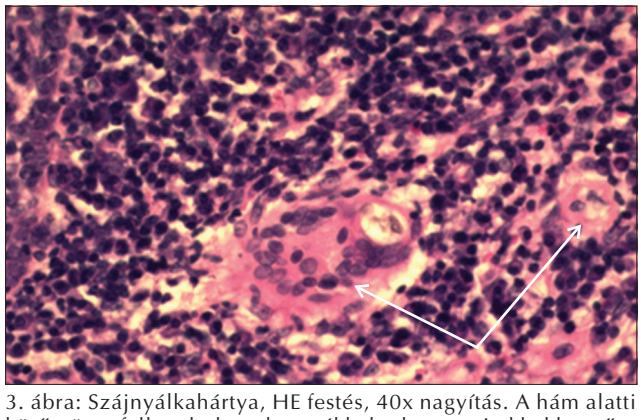
szati vizsgálat történt. Kezdetben gyógyszer mellékhatásnak tartva az elváltozást a valproát elhagyását javasolták, amely javulást nem eredményezett. Ezt követően többféle diagnózissal (leukoplakia, angulus infectiosus oris, cheilitis, stomatitis aphtosa, glossitis) helyi szájnyálkahártya- és bőrkezelés történt ecsetelőkkel, kenőcsökkel, eredmény nélkül. A nyálkahártya alatti szövetekre is terjedő gyulladást mutató ultrahanglelet alapján cellulitist véleményeztek, és több alkalommal szisztémás antibiotikum-kezelésre (metronidazol, tetracyclin, cefuroxim) került sor. Javulás nem mutatkozott. Ekkor került látóterünkbe a beteg, akinél a laboratóriumi vizsgálatok során enyhén emelkedett CRP-értéket (8,1 mg/l) és a coeliakia aktivitási jeleit láttuk: IgA típusú EMA: 1:20, szöveti TG-2 autoantitest: 18,08 U/ml. Felszívódási zavarra utaló eltérés nem mutatkozott, cukoranyagcseréje egyensúlyban volt. A gyermeknek hasi panaszai nem voltak, széklete normális volt, azonban a megelőző 6 hónapban 3 kilogrammot fogyott. Az alsó ajak bal oldali áthajlásánál a hyperplasiás nyálkahártyából biopsziás mintát vettünk. A szövettani vizsgálat pyostomatitis vegetanst igazolt *(2. és 3. ábra)*, gomba és baktérium nem volt kimutatható. A betegnél Melkersson–Rosenthal-szindróma oligoszimptómás formáját véleményeztük *(1. táblázat)*, és a kivizsgálást folytatva ileocolonoscopiát végeztünk. A terminális ileumban foltos vérbőséget, aphthákat láttunk, a szövettani vizsgálat egyértelműen Crohn-betegséget *(4. ábra)* igazolt (típus: A1, L1, PCDAI: 15). A gastroduodenoscopia eltérést nem mutatott, a duodenumból vett minta szövettani vizsgálata a szerológiai vizsgálatok eredményének megfelelően a coeliakia aktivitási jeleit mutatta: Marsh 3a boholyatrophia, boholy/crypta arány=1:1, CD3+ IEL/100EC: 20%. Célzott hasi ultrahangvizsgálat során megvastagodott falú bélszakasz, kóros nyirokcsomó nem volt látható.



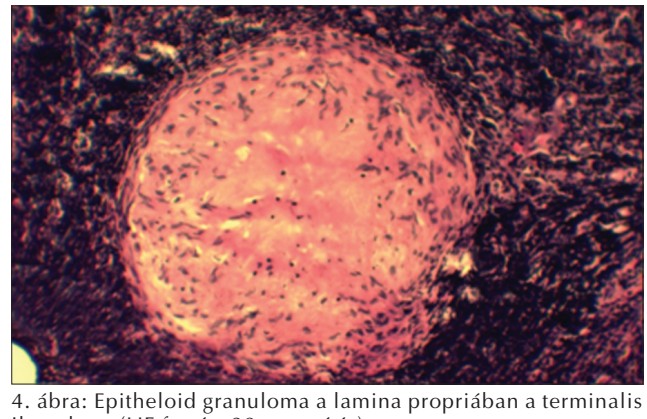
2. ábra: Szájnyálkahártya, HE festés, 10x nagyítás. A laphám kiszélesedett, lymphocytákkal, eozinofil sejtekkel beszűrt

1. táblázat: A Melkersson–Rosenthal-szinróma klinikai tünetei. Vastagon kiemelve azok az eltérések, amelyek betegünknél is észlelhetők voltak (1, 2)

Visszatérő facialis paresis (50%)
Az arc, az ajkak, dominálóan a felsőajak fájdalmatlan duzzanata (42%)
Visszatérő rohamok után **a duzzanat állandósulása**
Az ajkak vaskossá válása, berepedezése
Az ajkak és a környező bőr vöröses-barna elszíneződése
Gingivaduzzanat
Szájnyálkahártya-fekély, -duzzanat
Nyelven redők, barázdák, fissurák jelentkezése (34-47%)



3. ábra: Szájnyálkahártya, HE festés, 40x nagyítás. A hám alatti kötőszövet fellazult, lymphocytákkal, plazmasejtekkel beszűrt, többmagvú óriássejtek (nyilak) is megfigyelhetők



4. ábra: Epitheloid granuloma a lamina propriában a terminalis ileumban. (HE festés, 20x nagyítás)

A betegnél Crohn-betegség és MRS együttes előfordulását véleményeztük. Methylprednisolonum 48 mg/nap 8 hét alatt fokozatosan leépítve, azathioprin 1,5 mg/kg/nap és mesalazinum 50 mg/kg/nap kezelést kezdtünk, amellyel teljes remissziót értünk el, az ajakduzzanat, a száj körüli bőrelváltozás megszűnt. A kezelés elkezdését követően csaknem 3 hónappal súlyos leukopenia és neutropenia lépett fel, amely a gyógyszerek dózisának csökkentésére sem normalizálódott. Biológiai terápia mellett döntöttünk: infliximab 5 mg/kg adagban, majd 2 és 6 hét múlva megismételve a kezelést. Az indukciót követően a beteg klinikailag teljes remisszióban van, azonban az ajakduzzanat fokozódását észleljük.

Megbeszélés

A Melkersson–Rosenthal-szindróma 1932-ben történt leírása óta meghatározásra került a cheilitis granulomatosa Miescher, illetve az orofacialis granulomatosis fogalma (3). *Neiville* 2002-ben alkotta meg az orofacialis granulomatosis spektrum fogalmát, amely szerint a betegségcsoport egyik végén az MRS, a másik végén pedig a cheilitis granulomatosa áll (2, 4, 5).

A Melkersson–Rosenthal-szindrómáról ma sem tudjuk, hogy bélérintettséggel vagy anélkül fennálló önálló kórképpel vagy valamilyen granulomatosissal járó betegség részjelenségével állunk-e szemben. Az előbbi mellett szól a HLA asszociáción és a különböző kiváltó tényezők (táplálékallergének, fogászati anyagok, fertőzések) esetleges szerepén kívül a celluláris immunválasz igazolt zavara (2, 4, 6, 7). Nem ismert, hogy a Crohn-betegséggel társult esetekben valódi asszociációval vagy epifenoménnel állunk szemben. Az előbbi esetben ugyanaz a génpolimorfizmus fordul elő mindkét betegségben, szemben az egészségesekkel, az utóbbi esetben csak kísérő jelenségről van szó, nincs genetikai kapcsolat a két kórkép között. Asszociációt valószínűsít az, hogy egyes irodalmi adatok szerint a betegek 20%-ánál később Crohn-betegség alakul ki. A gyulladásos bélbetegségnek ilyenkor más a klinikai megjelenése: fiatalabb életkorban jelentkezik, gyakoribb a felső tápcsatornai és perianalis érintettség (8). Epifenomén lehetőségét veti fel, hogy a bélrendszeri tünetekkel nem rendelkező MRS-ás betegeknél elvégezve az ileocolonoscopiát az esetek 2/3-ában észlelhetők makroszkópos vagy mikroszkópos eltérések (6, 8). Ennek alapján feltételezhető, hogy gyulladásos bélbetegséggel társult esetekben egyfajta általános nyálkahártya aktivitás részjelenségeként lép fel az ajak, illetve a szájnyálkahártya elváltozása. Nem tisztázott az orális Crohn-betegség és az orofacialis granulomatosis spektrum egymáshoz való viszonya sem. A két kórkép klinikai és szövettani megjelenésében nagyfokban hasonlít egymásra, amely sok esetben megnehezíti egymástól való elkülönítésüket (8, 9).

MRS észlelése esetén ki kell zárni a differenciáldiagnosztikai szempontból szóba jövő kórképeket *(2. táblázat)*. Célszerű elvégezni a szájnyálkahártya biopsziás mintájának szövettani vizsgálatát. El nem sajtosodó granuloma, többmagvú óriássejtek, pyostomatitis vegetans észlelése segíthet a kórisme felállításában.

2. táblázat: A Melkersson–Rosenthal-szindróma differenciáldiagnosztikája (1-4

Allergiás angiooedema
Rosacea, pemphigus
Idegentest-granuloma
Sarcoidosis
Tuberculosis
Fertőzések: ■ bakteriális: bartonellosis, brucellosis, tularaemia ■ virális: HIV, CMV, EBV, HSV, coxsackie ■ gomba

A MRS kezelése nem megoldott. Tünetileg hűtés, borogatás, esetleg radiológiai sugárkezelés, plasztikai sebészeti megoldás javasolható. Az egyéb gyógyító próbálkozások közül a helyileg alkalmazott acetilszalicilsav és tacrolimus, a szisztémásan adott hydroxychloroquin, metronidazol, dapson, danazol, cyclosporin, methotrexat, thalidomid általában nem eredményez megfelelő terápiás választ (6). A leghatásosabbnak az intramucosalisan vagy szisztémásan adott szteroid bizonyult, amely azonban rendszerint csak átmeneti javulást eredményez (1, 2, 8). A Crohn-betegséggel társult esetek általában jól reagálnak azathioprinre. Mellékhatások jelentkezése esetén, illetve a kezelésre javulást nem mutató esetekben megfelelő alternatíva lehet a biológiai terápia. Ennek MRS-ban, illetve orofacialis granulomatosisban történő alkalmazásával kapcsolatban kevés adattal rendelkezünk (10).

Betegünknél a folyamatosan fennálló, fájdalmatlan ajakduzzanat, a berepedezettség, a vörösesbarna elszíneződés és a nyelvi redők jelenléte alapján MRS oligoszimptómás formáját véleményeztük. Az ajak nyálkahártyából vett biopsziás minta szövettani vizsgálata cheilitis granulomatosát, orális Crohn-betegséget nem igazolt. A differenciáldiagnosztikai szempontból szóba jövő kórképek a korábban elvégzett és a kiegészítő vizsgálatok, a kórlefolyás, a megelőzően alkalmazott kezelések, a klinikai és a szövettani kép alapján nem voltak valószínűsíthetők. A társuló bélbetegség kizárása cél-

jából végzett ileocolonoscopia során egyértelműen Crohn-betegséget diagnosztizáltunk. A szisztémás immunszuppresszív kezelés eredményeként a gyulladásos bélbetegség remisszióba került, az ajakduzzanat és a száj körüli bőrelváltozás teljesen megszűnt. A jó terápiás válaszkészség szintén a kezdeti diagnózis helyességét támasztotta alá. A biológiai kezelés indukciós fázisát követően észlelt fokozódó ajakduzzanat lehet átmeneti jelenség, de elképzelhető hogy a Crohn-betegség, esetleg a Melkersson–Rosenthal-szindróma relapszusának előjeléről van szó.

A Melkersson–Rosenthal-szindróma jelenleg nem szerepel a Crohn-betegség extraintestinalis manifesztációi között. Folyamatosan fennálló, fájdalmatlan ajak-, illetve arcduzzanat, esetlegesen társuló nyelvelváltozás és arcidegbénulás esetén azonban bélrendszeri tünetek hiányában is fel kell, hogy merüljön a társuló gyulladásos bélbetegség lehetősége.

Summary

The coincidence of Melkersson–Rosenthal syndrome and Crohn's disease in child with other coexisting diseases

I. Tokodi, MD, Department of Newborn, Infant and Pediatrics, Saint George University Teaching Hospital of County-Fejér, Székesfehérvár

The Melkersson–Rosenthal syndrome is a rare disease which is mostly oligosymptomatic. It can occur even with or without other coexisting diseases. The author presents the case of a 14-year-old male patient with somatic developmental disorder, autistic spectrum disorder, celiac disease, epilepsy and diabetes mellitus who was additionally diagnosed with Melkersson–Rosenthal syndrome. During the examination of the patient the coincidence of Crohn's disease was proved. The treatment of the inflammatory bowel disease resulted also in significant improvement of the lesions on the lip and in the oral cavity. In this case report the differential diagnosis of Melkersson–Rosenthal syndrome and its relation to Crohn's disease and orofacial granulomatosis will be discussed.

KEYWORDS *Melkersson–Rosenthal syndrome, Crohn's disease, orofacial granulomatosis*

Irodalom

1. Vass N, Tiszlavicz L, Kukla E és mtsa: Melkersson–Rosenthal-szindróma? Crohn betegség! Gyermekgyógyászat, 2007; 58(5):362-366.
2. Rana AP: Orofacial granulomatosis: A case report with review of literature. Indian Society Periodontology, 2012; 16(3): 469-474.
3. Rehor G, Braun-Falco M, Nashan D, et al: Cheilitis granulomatosa als Erstmanifestation eines Morbus Crohn. Hautarzt, 2001; 61(8): 691-93.
4. Singhal P, Chandan GD, Das UM, et al: A rare case report of orofacial granulomatosis in a pediatric patient. J Indian Soc Pedod Prev Dent, 2012; 30:262-266.
5. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE (Eds): Oral and maxillofacial pathology. 2nd ed. Toronto: W.B. Saunders Company; 2002; 7. Alawi F. Granulomatous diseases of the oral tissues: differential diagnosis.
6. Campbell H, Escudier M, Patel P, et al: Distinguishing orofacial granulomatosis from Crohn's disease. Two separate disease entities? Inflamm Bowel Dis, 2011; 17(10): 2109-15.
7. Vano-Sergio G: A persistently swollen lip. CCJM 2009; 76(1): 12-15.
8. Zbar AP, Ben-Horin S, Beer-Gabel M, et al: Oral Crohn's disease: Is it a separable disease from orofacial granulomatosis? Journal of Crohn's and Colitis, 2012; 6(2):135-142
9. Sanderson J, Nunes C: Oro-facial granulomatosis: Crohn's disease or a new inflammatory bowel disease? Inflamm Bowel Dis, 2005; 11(9): 840-846
10. Elliott T, Campbell H, Escudier M, et al: Experience with anti-TNFα therapy for orofacial granulomatosis. J Oral Path Med, 2011; 40: 14-19.

Útravaló tudnivaló

- A Melkersson–Rosenthal-szindróma ritka tünetegyüttes, amelyet visszatérő arcidegbénulás, az arc és az ajkak folyamatos, fájdalmatlan duzzanata és a nyelven redők, hasadékok megjelenése jellemez.
- Melkersson–Rosenthal-szindróma esetén bélrendszeri tünetek hiányában is fel kell, hogy merüljön a társuló gyulladásos bélbetegség lehetősége.

Tesztkérdések

1. A Melkersson–Rosenthal-szindróma klinikai tünetei, kivéve:

a) az arc, az ajkak fájdalmatlan duzzanata
b) a törzsön, a végtagokon tejeskávé színű foltok
c) visszatérő facialis paresis
d) a nyelven redők, fissurák jelenléte

2. Melkersson-Rosenthal-szindróma esetén differenciáldiagnosztikai szempontból szóba jövő kórképek, kivéve:

a) sarcoidosis
b) tuberculosis
c) idegentest-granuloma
d) neurofibromatosis
e) rosacea
f) pemphigus
g) angiooedema

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

Nyirokcsomó-megnagyobbodás – mikor kell malignitásra gondolni?

Erdélyi Dániel János dr., Müller Judit dr., Kovács Gábor dr.
Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika (Igazgató: Szabó András dr.)

LEVELEZÉSI CÍM:
Erdélyi Dánile János dr.
1094 Budapest, IX. Tűzoltó u. 7–9.
E-posta: kovacs.gabor1@med.semmelweis-univ.hu

ÖSSZEFOGLALÁS A gyermekkori nyirokcsomó-megnagyobbodás egy nagyon gyakori állapot. Az esetek túlnyomó részében természetesen gyulladásos folyamat, általában felső légúti, garat- vagy fülgyulladás áll a háttérben. A típusos megjelenési hely a nyaki, submandibularis régió. Malignitásra a következő esetekben kell gondolni: tömött, fájdalmatlan, összekapaszkodó, kemény elváltozások, atípusos helyen, folyamatosan növekedő tendenciával. A diagnózis vitás esetekben mindig nyirokcsomó-biopsziából (és ne vékonytű-aspiráció) történjen!

KULCSSZAVAK nyirokcsomó-megnagyobbodás, gyermekkor, malignitás, fertőzések

Gyermekkorban nagyon gyakoriak a tapintható nyirokcsomók (csecsemőkorban ritkábbak). Ezek néha a családnak tűnnek fel és okoznak riadalmat, néha más panaszok kapcsán a fizikális vizsgálat során találunk rájuk. A háttérben álló okok rendkívül szerteágazóak *(1. táblázat)*. A veszélytelen, további vizsgálatokra nem érdemes sok eset és a potenciálisan súlyos, kezelést igénylő néhány eset elkülönítése nagyon fontos. Egy fel nem ismert, a késés miatt tovább terjedő malignitás a gyermek életébe kerülhet, a másik oldalról viszont nem akarjuk gyermekek tömegét kitenni felesleges vizsgálatoknak és rizikókat is hordozó beavatkozásoknak.
Nyilvánvaló, hogy az egy-két nap alatt nagyra növő, nyomásérzékeny, fluktuáló, erythaemás bőrrel fedett, a nyirokelvezetési régióban zajló akut bakteriális gyulladáshoz asszociált lymphadenomegalia esetén nem kell gondolni malignitásra, de annál inkább az étvágytalanság, fogyás mellett hetek-hónapok alatt folyamatosan növekvő fájdalmatlan, alapjukhoz rögzült, csontkemény nyirokcsomóknál. A társuló panaszok és tünetek mintázata, más anamnesztikus adatok (pl. állatokkal való kontaktus) alapján sokszor azonosítható az ok. Sok eset azonban nem ilyen magától értetődő. Az alábbiakban mérlegre teszünk közismert és vájt fülűeknek való jellemzőket.

Érintett régió vagy régiók

Az érintett régiók számával növekszik a malignitás esélye sok tanulmány egybehangzó következtetése szerint, mégis nagyon csekély ennek az összefüggésnek a gyakorlati haszna. Akut leukaemiákban, non-Hodgkin-lymphomákban (NHL) nincs mindig fizikális vizsgálattal észlelhető nyirokcsomó, de ha igen, akkor ez jellemzően bilateralis. Egyetlen régióra vagy oldalra korlátozott lymphadenomegaliával jelentkezik sokszor a Hodgkin-lymphoma. Bizonyos vírusinfekciók, autoimmun folyamatok kétoldali vagy generalizált lymphadenopathiával járnak típusosan; lokalizált környéki lymphadenopathia jellemzi a bakteriális fertőzéseket. Az érintett régiók száma, elhelyezkedése hordoz tehát hasznos információt, de a malignus eredet elkülönítésében nem ad nagy segítséget.
Az állszögletnél, az elülső nyaki régióban és a lágyékhajlatban rendkívül gyakoriak a korábbi vagy aktuális infekcióhoz társult megnagyobbodott nyirokcsomók. A hátulsó nyaki, a supraclavicularis vagy az atípusos helyeken (pl. epitrohlearis, poplitealis régiók) növekvő nyirokcsomók mindenképpen aggasztóbbak malignitás szempontjából. Supraclavicularis lymphadenopathia esetén végképp fontos a mellkasi nyirokcsomók képalkotó vizsgálata.

Méret

Panaszmentes egészséges gyermekek kb. felénél található tapintható nyirokcsomó különböző felmérések tanúsága szerint. Az is egyértelmű, hogy minél nagyobb egy nyirokcsomó, annál nagyobb a valószínűsége, hogy malignitás vagy más jelentős patológia (pl. tbc, sarcoidosis) áll a háttérben. Több tanulmányban a 2 cm-nél nagyobb hosszúát-

1. táblázat: A lymphadenogemalia etiológiája gyermekkorban

Betegségcsoportok	Betegségek
Bakteriális fertőzések	Pyogen bakteriális fertőzés a nyirokellátási régióban: impetigo, elfertőzött seb, tonsillitis, torokgyulladás, középfülgyulladás, fogászati gyulladások STD-csoport: gonorrhoea, szifilisz, HSV, canchroid, Chlamydia trachomatis, Calymmatobacterium granulomatis Tbc, atípusos Mycobacteriumok
Zoonózisok, paraziták, gombafertőzések	Toxoplasma, macskakarmolási betegség, Lyme-kór, toxocara, brucellosis, yersiniasis, tularemia, malária, histoplasmosis, cryptococcosis, coccidiomycosis, paracoccidioidomycosis, filariasis, pestis, leishmaniasis, aspergillosis
Vírusfertőzések	EBV, CMV, HSV, HHV6, HHV7, HIV, adenovírus, herpangina, mumpsz, bárányhimlő, ritkán egyéb banális légúti vírusok
Autoimmun betegségek	SLE, JRA, Sjögren-kór, dermatomyositis
Malignitások	Lymphomák, leukaemiák, Langerhans-sejtes histiocytosis Neuroblastoma, osteosarcoma, Ewing-sarcoma, rhabdomyosarcoma, pajzsmirigy-carcinoma, Wilsm-tumor, nasopharyngealis carcinoma
Tárolási betegségek	Gaucher-, Niemann-Pick-, Farber-, Wolman-kór, stb.
Gyógyszer-mellékhatás	Szérumbetegség részeként okoznak lymphadenopathiát: allopurinol, atenolol, carbamazepin, captopril, cefalosporinok, penicillinek, szulfonamidok Más mechanizmussal: fenitoin
Ritka egyéb okok	Kawasaki-betegség, sarcoidosis, hemophagocytás lymphohistiocytosis, szérumbetegség, Castleman-betegség
Lymphadenopathiával összetéveszthető egyéb terimék	Fejlődési rendellenességek: branchialis vagy thyreoglossus vagy bronchogen cysta, epidermoid cysta, cysticus hygroma, nyaki borda Egyebek: nyálkő, nyálmirigy-gyulladás, bőr alatti tályog, haemangioma, teratoma, musculus sternocleidomastoideus fibrózus tumora (pl. szervülő haematoma, veleszületett torticollis esetében)
Rövidítések: CMV: citomegalovírus, EBV: Ebstein–Barr-vírus, HHV: humán herpesvírus család, HIV: humán immundeficiencia vírus, HSV: herpes simplex vírus, JRA: juvenilis rheumatoid arthritis, SLE: szisztémás lupus erythematodes, STD: szexuális úton terjedő betegségek	

mérőjű csomók biopsziája esetén már százalékos nagyságrendben fordult elő malignitás gyermekekben.

A Hodgkin-lymphoma staging vizsgálatának jelen szabályai szerint az 1 cm-nél kisebb nyirokcsomókat még abban az esetben sem nyilvánítjuk érintettnek, ha FDG-PET (fludeoxiglukóz pozitronemisszsiós tomográfia) vizsgálattal fokozott metabolizmust mutatnak, 1–2 cm közt az FDG-PET aktivitás dönt, 2 cm-nél nagyobb hosszú átmérő esetén azonban az FDG-PET eredménytől függetlenül érintettnek nyilvánítjuk a régiót.

Nyomásérzékenység, tömörség, rögzítettség

Általánosságban igaz, hogy a gyulladás miatt az akut bakteriális fertőzésekhez társultan megnagyobbodó nyirokcsomók nyomárérzékenyek, a lassan növő daganatok nem. Carcinoma-, sarcomaáttétek, néha lymphomák is lehetnek csontkemények. Ezek a jelek azonban nem megbízhatóak. Előfordul malignitásokban is nyomásérzékenység pl. gyulladásos reakció vagy bevérzés okozta hirtelen növekedés miatt, és akut leukaemiákban, lymphomákban gyakran normális ruganyos, de akár puha is lehet a csomók tapintata. Hasonlóképp csak gyanújelként szabad értékelni a nyirokcsomóknak az alaphoz és konglomerátumban való egymáshoz rögzítettségét, mert nemcsak a rosszindulatú daganatokban fordulhat elő, hanem krónikus gyulladásokban is.

Társuló laboratóriumi eltérések

A leukocytosis, a balra tolt vérkép, a gyorsult vörösvérsejt-süllyedés, a CRP-emelkedés a inkább gyulladásos folyamatra utalnak és nem malignitásra. A szintén aspecifikus laktát-dehidrogenáz (LDH) szintjének emelkedése is alig hasznosabb, jelezhet malignitást, de gyulladásos folyamatokban (pl. EBV) is kórosan emelkedett lehet. Egy-egy esetben mégis a vérkép szolgáltathatja a kulcsinformációt: egy- vagy többvonalas cytopenia vagy extrém leukocytosis (>50 G/l) esetében felmerül leukaemia, illetve cytopeniák esetén jelentős csontvelői infiltrációt okozó más malignitás vagy csontvelő-elégtelenség lehetősége is. Autoimmun betegségek prezentációjához is hozzátartozhat egy-két- vagy háromvonalas cytopenia.

Növekedés sebessége

Főleg szubakut vagy krónikus, lassan, hónapok alatt növő lymphadenopathia esetén kell maligni-

tásra gondolni. A leggyorsabban proliferáló gyermekkori malignitás a Burkitt-lymphoma, ennek növekedése akár napról napra is feltűnő lehet pl. a fej-nyaki régióban vagy a hasban – az akut lymphadenomegalia differenciáldiagnosztikájában ez ritkán felvetődhet.
A Hodgkin-lymphoma általában hónapról hónapra lassan nő, sőt néha hullámzik a duzzanat mértéke. Átmeneti megkisebbedések tarkíthatják a növekedést valószínűleg a bőséges stróma változása, esetleges infekciós komponens miatt. A non-Hodgkin-lymphomák közül gyermekkorban szinte csak az agresszív (high grade) típusok fordulnak elő, leukaemiák közül is döntő többségében az akut csoport; ezek jellemzően gyorsabb, hétről hétre látható nyirokcsomó-növekedést okoznak.

Kísérő tünetek

Fogyás, láz, éjszakai verejtékezés, esetleg erős viszketés: fontos figyelemfelkeltő jelek, de se nem specifikus, se nem szenzitív jellemzői a malignitásoknak. Tbc, más krónikus infekciók, autoimmun betegségek szintén járhatnak a fenti tünetekkel. A Hodgkin-lymphomás esetek csupán 40%-a, a non-Hodgkin-lymphomások közül pedig még kisebb rész, kb. 20% jelentkezik a fenti, úgynevezett „B”-tünetekkel.
Csont- és ízületi fájdalom, kiütés: a B-tünetekhez hasonló figyelmeztető jelek lehetnek pl. leukaemia, lymphoma, neuroblastoma, histiocytosis vonatkozásában, de nem specifikusak.
Jellegzetes paraneoplasztikus szindrómák, pl. opsoclonus-myoclonus-ataxia szindróma, Horner-triász neuroblastomában: ezeket kifejezetten ritkán látni, de a fenti általános tüneteknél sokkal erőteljesebben utalnak malignitásra.

Képalkotás

A nyirokcsomók ultrahangképének számos jellemzője utalhat malignitásra. Normálisan a nyirokcsomók hosszúkásak, míg a neopláziák inkább gömbölyded növekedést okoznak. Ezt a kereszt és hosszátmérő arányával jellemzik, 1:2 alatti arány lényegesen kisebb esélyt jelent malignitásra. Rosszindulatú folyamatoknál a csomók típusos struktúrája (echószegény kéreg, echódús hílus) eltűnhet, a neoplasztikus infiltratív terjedés miatt a nyirokcsomó határai elmosódhatnak. Doppler-ultrahang a szabályos, hilusból sugárirányban szerteágazó vérellátás felbomlását mutathatja. A fentieken túl a tályogképződés kimutatása vagy a nem nyirokcsomó eredetű terimék elkülönítése céljából is mindenképpen nagy a haszna az ultrahangvizsgálatnak, de fontos tudni, hogy az ultrahangjellemzők alapján nem lehet kizárni malignitás jelenlétét.
Megfelelő szekvenciák használata esetén az MR legalább olyan informatív a nyirokcsomók staging vizsgálatában, mint a CT, a sugárterhelés elkerülése céljából is az MR preferált. Az FDG-PET-CT a legérzékenyebb egyes gyorsan proliferáló malignitások kiterjedtségének megállapításához. Ugyanakkor ez egyáltalán nem specifikus, bármilyen eredetű gyulladás is jelfozódást okozhat. Emiatt a differenciáldiagnosztikai kérdésekben értelmetlen a PET-CT használata, helye a már diagnosztizált malignitások staging vizsgálata és a terápiás válasz megítélése.

Diagnosztika, ellátás

Ha az anamnézis és a fizikális vizsgálat alapján figyelemfelkeltőnek találjuk a nyirokcsomó-nagyobbodást, két kérdés irányban érdemes tovább vizsgálódni: (1) az összes régió nyirokcsomóinak vizsgálata – beleértve a mellkasröntgen és hasi és/vagy más régiók ultrahangos képalkotását; és (2) a konkrét etiológiához kulcs keresése: részletes anamnézis, az adott nyirokellátási régióban bakteriális góc kutatása, a bőr, a máj és a lép vizsgálata, vérkép, perifériás vérkenet, szerológiai vagy májfunkciós vizsgálatok. Az anamnesztikus adatok és az első vizsgálatok leletei alapján további célirányos vizsgálatok következhetnek.
A malignitás diagnózisához vagy kizárásához végső soron a biopszia, a szövettani vizsgálat segíthet. Ha a fenti sokféle információ után még mindig gyanús vagy bizonytalan az eredet, a biopszia indikációjában a nyirokcsomó(k) mérete, a növekedési dinamika kiemelt fontosságú. Az 1 cm-nél kisebb nyirokcsomókra a csecsemőkortól eltekintve nem érdemes figyelmet fordítani. Az 1-2 cm közötti nyirokcsomók biopsziája ritkán indokolt, ehhez malignitásra gyanút adó más okok szükségesek, illetve követésük javasolt kezdetben. A 2 cm-es vagy nagyobb, főleg továbbnövekvő nyirokcsomóknál viszont általában javasolt a szövettani mintavétel; csak konkrét kimutatott nem malignus etiológia esetében vagy minden más jellemző megnyugtató volta esetén szabad eltekinteni a biopsziától, és ilyenkor is további követés javasolt. Ez alól a „2 cm-es szabályt” két speciális régióban érdemes módosítani: a lágyéki régióban 3cm-től, a kulcscsont feletti régióban viszont 1 cm-től javasolt hasonló algoritmus szerint eljárni.
Ha erős a gyanú vagy jelentős a szövődmények veszélye a diagnózis késése miatt, akkor azonnal indokolt lehet a biopszia. Egyébként sokszor segítséget jelent a döntésben néhány hét obszerváció. A spontán lefolyás vagy az antibiotikumra (amoxicillin-klavulánsav, első vagy második generációs cefalosporinok, clindamycin) adott válasz hasznos információ lehet, időközben vírusinfekciók szanálódhatnak, szerológiai és egyéb leletek is megér-

keznek, végül sokszor elkerülhető így az invazív beavatkozás. Ezt a 2-4 hetes várakozási stratégiát a nemzetközi irodalom is javasolja: antibiotikumot csak lokalizált lymphadenomegalia és legalább egy sejtett bakteriális fókusz esetén tartják indokoltnak, egyéb esetben antibiotikum nélküli várakozást, megfigyelést.
Nagyon fontos, hogy szövettani vizsgálat, esetleg csontvelő-vizsgálat előtt a glukokortikoidok adásától őrizkedni kell, csak életveszélyes állapotokban indokolható a használatuk. A szteroid-előkezelt lymphoid malignitások diagnózisa sokat késhet, prognózisuk lényegesen rosszabb. Saját tapasztalatunk szerint ugyanakkor kritikus állapotot okozó kiterjedt betegség diagnózisát nem akadályozta a biopszia előtt, akár hétvégi prezentáció miatt egy-két napon át is adott szteroid.
Összhangban az utóbbi évek nemzetközi publikációinak ajánlásaival, mi is feltárásos excíziós biopsziát javasolunk már első lépésben, ha indokolt a szövettani vizsgálat. Az elterjedt vékonytű aspirációnak (FNAB) több a kára, mint a haszna. Ha valóban malignitás miatt alakult ki lymphadenopathia, az aspirátum általában nem elegendő a diagnózis egyértelmű kimondására, tehát mégis biopsziára fog kerülni a beteg – késéssel. Az aspirátum normális citológiai lelete pedig nem zárja ki a malignitást!

Summary

Lymphadenopathy - when is suspected for malignancy?
Erdélyi DJ et al; Semmelweis University Faculty of Medicine, II. Department of Pediatrics

SUMMARY Lymphadenopathy is a very frequent disorder in the childhood. In most of the cases infectious disease (upper respiratory tract infections, angina, otitis) is the etiology. The tipical sites are in the neck and the submandular region. The following signs can be suspected for malignancies: hard, painless conglomerates on an atipical site with constantly growing tendency. In controversial cases lymph node biopsy is needed for the diagnosis (no aspiration cytology)!

KEYWORDS lymphadenopathy, childhood, malignancy, infections

Irodalom

1. Kelly CS, Kelly RE Jr.: Lymphadenopathy in children. Pediatr Clin North Am. 1998 Aug; 45(4):875-88.
2. King D, Ramachandra J, Yeomanson J: Lymphadenopathy in children: refer or reassure? Arch Dis Child Educ Pract Ed 2014; 99:101-110
3. Leung AK, Robson WL: Childhood cervical lymphadenopathy. J Pediatr Health Care. 2004 Jan-Feb; 18(1): 3-7.
4. Ludwig BJ, Wang J, Nadgir RN, Saito N, Castro-Aragon I, Sakai O.: Imaging of cervical lymphadenopathy in children and young adults. AJR Am J Roentgenol. 2012 Nov; 199(5):1105-13.
5. McClain KL, Fletcher RH: Peripheral lymphadenopathy in children: Etiology. UpTo Date (Accessed 2014.06.22.)
6. McClain KL, Fletcher RH: Peripheral lymphadenopathy in children: Evaluation and diagnostic approach. UpTo Date (Accessed 2014.06.22.)
7. Twist CJ, Link MP.: Assessment of lymphadenopathy in children. Pediatr Clin North Am. 2002 Oct; 49(5):1009-25.

Útravaló tudnivaló

- A gyermekkori nyirokcsomó megnagyobbodások 99%-a banális, infekciós eredetű.
- Malignitásra a következők esetén kell gondolni: kőkemény, fájdalmatlan, folyamatosan növekvő, vagy alapjával, illetve egymással összekapaszkodó, konglomerátumot képező, atípusos helyen jelentkező nyirokcsomók.
- Ha nincs megnyugtató, azonosítható más ok, a 2 cm-es vagy ennél nagyobb nyirokcsomók esetén mindenképp számolni kell malignitás lehetőségével! Az 1 cm-nél kisebb nyirokcsomók miatt viszont nem érdemes vizsgálatokat, konzíliumokat szervezni.
- Malignitás gyanúja esetén szövettani mintavétel javasolt (és nem aspirációs citológia!).

Tesztkérdések

1. Mikor kell malignitásra gondolni nyirokcsomó-duzzanat esetén. Egy válasz NEM jó! Ha a nyirokcsomó
a) gyulladt
b) kemény
c) atípusos helyen jelentkezik
d) alapjával összekapaszkodik

2. Mikor végzünk vékonytű aspirációs citológiai vizsgálatot nyirokcsomó-megnagyobbodás esetén?
a) Ha a nyirokcsomó nagysága az 5 cm-t meghaladja
b) Ha a nyirokcsomó atípusos helyen van
c) Ha a nyirokcsomók konglomerátumot képeznek
d) Soha

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

Fürdőélet – Vaszary János Strandképei a Balatontól a Riviéráig

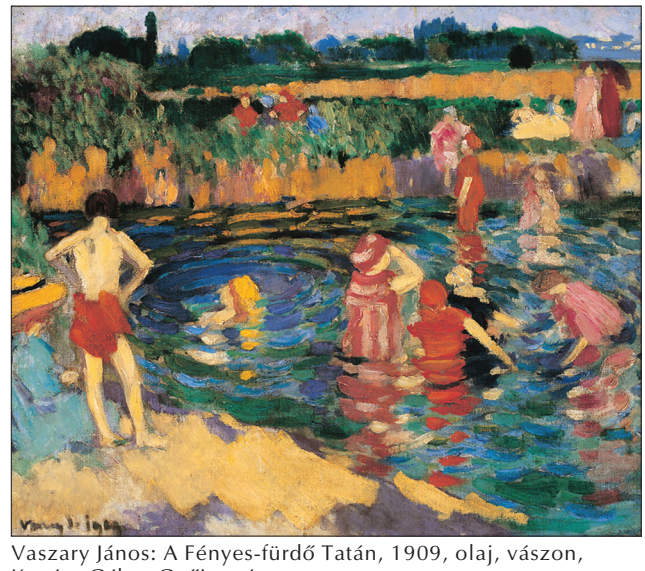
A KOGART Kiállítások Tihany galériában (8237 Tihany, Kossuth Lajos utca 10.; www.kogarttihany.hu) látható tárlat a radikális változtatásokat eszközlő virtuóz művész késői korszakába enged betekintést, amely ez év novemberéig látogatható. A tihanyi kiállítás Vaszary János balatoni és a riviérai strandéletet ábrázoló műveiből válogat, a kiállított 30 alkotás túlnyomó többsége a nagyközönség számára ritkán látható magángyűjteményekből érkezett.

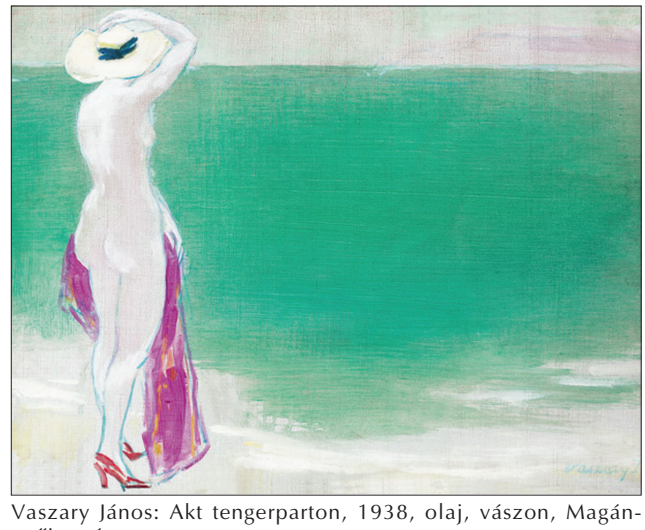
Szalay Ágnes
művészettörténész,
Kovács Gábor Művészeti Alapítvány

„A kép önmagáért van, – a forma és szín életét fejezi ki; nem csinál novellát, nem illusztrál, nem mesél; nem szimbólum, nem allegória, nincs a társadalom szolgálatában, nem moralizál; egyedül a szépet akarja. – írja Vaszary János egy 1922-es írásában.

Vaszary János (1867–1939) mindent tudott, amit festő tudhat a színről, vonalról és kompozícióról. Magas intellektusa, ragyogó ízlése, örök kíváncsisága és nyitottsága minden konvenciót elvetve, teljes szabadsággal volt képes mindig újat teremteni. A KOGART Kiállítások Tihany galériában látható tárlat a radikális változtatásokat eszközlő virtuóz művész késői korszakába enged betekintést, amely novemberig látogatható. A tihanyi kiállítás Vaszary János balatoni és a riviérai strandéletet ábrázoló műveiből válogat, a kiállított 30 alkotás túlnyomó többsége a nagyközönség számára ritkán látható magángyűjteményekből érkezett.
A nagy tehetséggel megáldott művész a naturalista, realista kezdetek után a szecesszió, az impresszionizmus, később az expresszionizmus felé fordult. Művészete utolsó és egyben leghosszabb korszakában, egy nagy váltás után az École de Paris ragyogó, életigenlő dekoratív festészetének szellemében alkotott: a húszas, harmincas évek fehér alapozású, alla prima – vagyis keveretlen színekkel festett, pasztózus lido jelenetei, könnyed és elegáns akt-

Vaszary János: Itáliai emlék, 1930, olaj, vászon, Kovács Gábor Gyűjtemény


Vaszary János: A Fényes-fürdő Tatán, 1909, olaj, vászon, Kovács Gábor Gyűjtemény


Vaszary János: Akt tengerparton, 1938, olaj, vászon, Magángyűjtemény

jai, valamint népszerű tengerparti életképei csábítják a látogatókat egy vizuális felüdülésre a tihanyi félsziget képzőművészeti ékszerdobozába.

Vaszary színek iránti szenvedélye valamennyi korszakában egyesült a bravúros, dinamikus, ugyanakkor nagyvonalú festői megoldásokkal. Olyan értelmiségi művész és kozmopolita európai polgár volt, aki a kultúrában is fontosnak tartotta a nyugati kapcsolatokat. Kortársai közül *Raoul Dufy, Henri Matisse* és *Kees van Dongen* művészetét tartotta meghatározónak. Házasságkötése után Tatára költöztek, ahonnan az első világháború alatt szinte ki sem mozdult, majd 1920-ban Párizsba utazott, és fellélegezvén a nagyvárosi környezetben, laza, gyors, könnyed ecsetvonású képeket festett.
Vaszary János késői korszakában nem csak vízparti tartózkodásainak egy-két meghatározó helyszínét elevenítette fel, hanem számára a víz, a levegő festészetének mindig is egy alapvető médiuma volt, hiszen átereszthetik, leárnyékolnak, megfognak, megtörik a napfényt, kielégítve ezzel egy vérbeli impresszionista művész vibráló színkavalkádra való igényét. Vaszaryt tehát minden korszakban egy bizonyos művészeti problematika foglalkoztatta, amit a legmagasabb szinten akart megoldani.

A tatai és rivirérai képek mellett a kiállításban a magyar tenger ihlette ábrázolások is helyet kapnak. Tihanyban 1926-27-ben épült fel a Balatoni Limnológiai Intézet. Gróf Klebelsberg Kunó akkori kultuszminiszter Vaszary Jánost kérte fel, hogy a laboratóriumi terembe egy hatalmas, nyolcszor kétméteres pannót fessen. Az eredeti pannónak az ötvenes évek végén nyoma veszett, a tárlaton viszont bemutatásra került egy két évvel később készült, magántulajdonban levő változata (*Mélytengeri világ,* 1928). Ez a sorozat volt élete egyetlen állami megbízása.

A fáradságos tanári munka gyümölcse és az osztatlan szakmai siker sem maradt el. Vaszary János a huszadik század legsikeresebb, legelfogadottabb és legnépszerűbb magyar festőinek egyike lett. Kortársai, a kritikusok, művészettörténészek és laikusok mindvégig nagyra értékelték munkásságát, képeiért a legnagyobb gyűjtők és múzeumok versenyeztek. Nincs olyan korszaka, amelyet a szakma vagy a közönség ne szeretne. Művei iránt az érdeklődés töretlen, festményei kimagasló árakon kelnek el az itthoni és külföldi aukciókon. Vaszary János mindig is egy mérték, egy mérce volt, ezért lehetséges, hogy időről időre más és más kiállításokon mutatkozik be pályájának egy-egy szelete, ahogy például a tihanyi kiállításon látható strand- és fürdőképei.

Vaszary személyiségét talán Petrovics Elek fogalmazza meg legtalálóbban nekrológjában: *„Szellemének utolsó óráig megtartott elevensége, lelkének soha ki nem hamvadó tüze, kezének mindvégig megmaradt könnyedsége felemelő és vigasztaló bizonyság arra, hogy az öregség és az ifjúság kérdését nem az anyakönyv dönti el, hanem annak a szellemi és testi energiának mennyisége, melyet Istentől kaptunk. Hetvenkét éves volt, de kevesen távoztak olyan fiatalon az életből, mint ő."*

Vaszary János: Mélytengeri világ, 1928 körül, olaj, vászon, Magángyűjtemény

Magyar Gyermekorvosok Társasága
2015. évi Nagygyűlése

Gyermekgyógyászati Továbbképző Tanfolyam

HOTEL AZÚR, SIÓFOK
2015. szeptember 24-26.

MEGHIVOTT ELŐADÓ

Communicating skillfully with young people: lessons from the world of diabetes

Professor John W Gregory
School of Medicine, Cardiff University, Cardiff, UK

EMLÉKELŐADÁSOK

Védőnők az egészséges boldog családokért 1915-2015

Csordás Ágnes Msc

„Bíró Éva emlékelőadás"

Dr. **Ujhelyi Enikő**

„Nobilis András emlékelőadás"

Dr. **Szabó Éva**

DIJAZOTTAK 2015

Bókay János Emlékérem

Dr. **Bodrogi Tibor**
Prof. Dr. **Sulyok Endre**

Kerpel-Fronius Ödön díj

Prof. Dr. **Molnár Dénes**
Prof. Dr. **Szabó András**

Schöpf-Mérei Emlékérem

Prof. Dr. **Katona Ferenc**
Prof. Dr. **Pintér András**

Petényi Géza díj

I. díj: Dr. **Csordás Katalin**
Egyesített Szent István és Szent László Kórház, Gyermekhematológiai és Őssejt -transzplantációs Osztály, Budapest

II. díj: Dr. **Gergev Gyurgyinka**
Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

III. díj
Dr. **Csoma Zsanett Renáta**
Szegedi Tudományegyetem, Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged
Dr. **Bűdi Tamás**
Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

SZIMPÓZIUMOK

Boehringer Ingelheim szimpózium

A rhinosinusitis okozói és korszerű kezelése gyermekkorban-multicentrikus vizsgálat eredményei

Katona Gábor dr.
Heim Pál Gyermekkórház
katonagbor@gmail.com

Nestlé Szimpózium

Üléselnök: Molnár Dénes dr.

Metabolikus szindróma gyermekkorban

Molnár Dénes dr.
Pécsi Tudományegyetem KK Gyermekgyógyászati Klinika
molnar.denes@pte.hu

Allergia- és obesitas-prevenció csecsemőkorban

Dezsőfi Antal dr.
Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika
dezsofi.antal@med.semmelweis-univ.hu

Magyar Cochrane Tagozat Szimpózium

A Magyar Cochrane Tagozat létrejöttéhez vezető út

Decsi Tamás dr.
Pécsi Tudományegyetem KK Gyermekgyógyászati Klinika
decsi.tamas@pte.hu

A Cochrane Együttműködés hatása a gyermekgyógyászatban

Lohner Szimonetta dr.
Pécsi Tudományegyetem KK Gyermekgyógyászati Klinika
lohner.szimonetta@pte.hu

Cochrane áttekintő közlemények a gyermekkardiológiában

Mogyorósy Gábor dr.
Debreceni Egyetem KK Gyermekgyógyászati Intézet, Gyermek Belgyógyászati Nem Önálló Tanszék
mogyoros@med.unideb.hu

Sandoz Szimpózium („Felismerni és cselekedni")

Üléselnök: Gellén Balázs dr.

A „nem növekvő" gyermekek észlelése és kezelése

Erhardt Éva dr.
Pécsi Tudományegyetem KK Gyermekgyógyászati Klinika
erhardt.eva@pte.hu

Az orvos-beteg kapcsolat növekedési hormonja: a kommunikáció

Pilling János dr.
Semmelweis Egyetem Magatartástudományi Intézet
pilljan@net.sote.hu

Actelion Szimpózium

Üléselnök: Hollódy Katalin dr.

Mikor gondoljunk NP-C lehetőségére

Nagy Péter dr.
Vadaskert Alapítvány a Gyermekek Lelki Egészségéért
nagypet@vadasnet.hu

C típusú Niemann-Pick betegség

Knézy Krisztina dr.
Semmelweis Egyetem, Szemészeti Klinika
knezykriszta@yahoo.com

Az NP-C korai manifesztációja – tünetek

Dezsőfi Antal dr.
Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika
dezsofi.antal@med.semmelweis-univ.hu

SZPONZORÁLT ELŐADÁSOK

Jól bevált homeopátiás protokollok a mindennapi praxisban

Nagy Mátyás dr., szakmai referens
BOIRON Hungária Kft. által szponzorált előadás
matyas.nagy@boiron.hu

Bevezetés. A homeopátia alapja (miből készülnek a homeopátiás szerek, hogyan zajlik a folyamat, mit jelent a hígítás), működése (a hasonlóság törvénye a gyakorlatban), határai (a homeopátia orvos kezéhez rendelt terápia, meddig lehet önmagában alkalmazni, hol csak kiegészítő terápiaként), elsődleges célcsoportjai (várandósok, szoptatósok, csecsemők, kisgyermekek)
Célkitűzés. A mindennapi praxisba könnyen beültethető gyakorlatias homeopátiás tudás átadása, különösen a kőhögés (Stodal, Drosetux, mono szerek), az immunerősítés (Echinacea, Thymuline), influenza (Oscillococcinum és monok) témakörében.
Betegek és Módszer. Homeopátiás klinikai vizsgálat eredményeinek ismertetése (Oscillococcinum)
Konklúzió. A homeopátia egyre népszerűbb szelíd gyógymód, melyet minden szakembernek ismernie érdemes, még ha maga nem is ajánlja a mindennapokban. Az előadás célja egy-két indikációs területen lehetőséget adni a homeopátiás szerek biztonságos és hatékony kipróbálására.

A csecsemőtáplálás legújabb szempontjai napjainkban

Tausz István dr. házi gyermekorvos
HIPP Kft. által szponzorált előadás
tauszi@t-online.hu

Bevezetés. Az anyatej a csecsemő legideálisabb tápláléka. Az anyatejes táplálásnak kiemelkedő jelentősége van a bélrendszer microbion összetételének a kialakulása szempontjából.
Célkitűzés. A bélrendszerünkben levő baktériumok a GALT fontos szabályozói. Anyatej teljes, vagy részleges hiánya esetén az anyatej összetételét legjobban megközelítő tápszert ajánlatos választani. Nem anyatejjel táplált csecsemőknél a microbion struktúra mennyiségi és/vagy minőségi összetétele gyakran károsodik és dysbiosis alakul ki. A dysbiosisnak számos rövid és hosszú távú hatása lehet.
Megbeszélés. Dysbiosis esetén, rövidtávon a különböző citokinek által mediált immunfolyamatok károsodnak. A csecsemők hajlamosabbak a légúti és a gastrointestinalis fertőzések kialakulására. Gyakrabban alakulhatnak ki atópiás betegségek. A bélflóra felborulása esetén bizonyos védőoltásokra kialakuló seroconversio is kisebb mértékű lehet. Pro- és prebiotikumok adása esetén a védőoltások hatékonysága növekszik. A dysbiosis hosszú távú hatása epigenetikai mechanizmusokon keresztül érvényesül és a felnőttkori civilizációs betegségek – metabolikus X szindróma, diabetes mellitus- kialakulására hajlamosít. A környezetünkben levő onkogén, toxikus anyagok szintén epigenetikai mechanizmusokon keresztül fejtik ki károsító hatásukat. Az epigenetikai változások következményei az utódokba is átöröklődhetnek. A helytelen csecsemőtáplálás nemcsak az egyén felnőttkori egészségi állapotára, hanem az utódokra is hatással lehet.
Összefoglalás. A dysbiosis kialakulásának a megakadályozása, és/vagy megléte esetén a normál microbion összetételének a helyreállítása érdekében olyan formulát kell választani a csecsemő számára, amelyik az anyatej összetételéhez hasonlóan pre-és probiotikumot egyaránt tartalmaz. A táplálékkal esetlegesen bejutatott toxikus anyagok minimalizálása érdekében ellenőrzött bio alapanyagok felhasználásával készült tápszerrel ajánlatos a csecsemőt táplálni.

A mucopolysaccharidosisok kezelési lehetőségei

Nyul Zoltán dr.
Pharmacenter Kft. által szponzorált előadás
zoltan.nyul@aok.pte.hu

REFERÁTUMOK

Prioritások és konzultáns rendszer a változó spektrumú gyermekkardiológiában

Ablonczy László dr.
Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Gyermekszív Központ
ablonczyl@gmail.com

Gyermek-alapellátás Európában – nemzetközi áttekintés

Altorjai Péter dr.
Tóth Ilona Egészségügyi Szolgálat, Budapest XXI., házi gyermekorvos
peter.altorjai@gmail.com

Az Európai Unió területén történelmi okok miatt több alapellátási modell működik egymás mellett a gyermekgyógyászatban. Ezen ellátási modellek azonban nemcsak országonként térnek el egymástól, hanem az egyes országok területén belül idővel is változhatnak – folyamatosan nyitva hagyva a gyermek-alapellátásban szereplők optimális összetételét és azok kompetenciáit érintő fontos kérdéseket.
A létező összes, ebben a témában végzett vizsgálat a gyermekorvosok elsőbbségét igazolja a gyermekgyógyászati alapellátásban. Mégis minduntalan megkérdőjeleződik ez az állítás, ahogy egyébként már a gyermekkor felső korhatárának értelmezésében is jelentős eltérések mutatkoznak az egyes tagállamok területén, nem beszélve a fiatal kamaszok, vagy akár a krónikus beteg gyermekek kórházi ellátásának különbözőségéről.
A Házi Gyermekorvosok Egyesületének képviseletében az elmúlt 5 évben a szerzőnek több alkalma is nyílt az European Confederation of Primary Care Paediatricians (ECPCP) delegáltjait saját rendelőjükben felkeresni, a szokásos félévenkénti találkozók részeként szervezett látogatások keretében. Míg ezen találkozók során az országok aktuális szakmapolitikai helyzetelemzése mellett elsősorban a különböző munkacsoportok beszámolói hangzanak el, így maguk a rendszeresen szervezett rendelőlátogatások adnak jó alkalmat az eltérések megvitatására, egymás jó gyakorlatainak tanulmányozására, összehasonlítására.
Az előadás célja az Európai Unió területén megismert gyermek alapellátási modellek ismertetése, összehasonlítása az ECPCP találkozók és a rendelői vizitek alkalmával szerzett információk segítségével, betekintést nyújtva így a nagyobb átfogó európai gyermekgyógyászati szervezetek felépítésébe, kapcsolatrendszerébe.
Részletezésre kerül többek között az elmúlt években, az Egyesült Királyság területén, a magánszférában történt elmozdulás a házi gyermekorvoslás irányába; a közelmúlt francia jogalkotás kapcsán az utcára vonuló házi gyermekorvosok helyzete; a közalkalmazottként dolgozó spanyol alapellátó gyermekorvosok a magyar helyzethez hasonló problémái; a világ 4. leghatékonyabbjának számító izraeli egészségügy gyermekalapellátása és a jövő vezető nagyhatalmának számító Kína fokozott érdeklődése az Európa-szerte messze legjobb mutatókkal bíró svéd gyermek-alapellátási modell iránt. A részletes bemutatást követően a fentiek egészség-gazdaságtani adatokkal összefüggésben is megjelenítésre kerülnek.

Adjuváns kezelési eljárások szepszisben, a CytoSorb egy citokin elimináló technológia.

Balla György dr.
Debreceni Egyetem KK Gyermekgyógyászati Intézet
szecsine@med.unideb.hu

Biológiai terápiák a gyermekreumatológiai gyakorlatban

Constantin Tamás dr.
Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika
tamas.constantin@gmail.com

Szülés körüli események epigenetikai hatásai és késői következmények

Ertl Tibor dr.
PTE KK Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, Neonatológiai Tanszék
tibor.ertl@aok.pte.hu

Az epigenetikai szabályozás környezeti hatások összessége, melynek során a DNS nukleotid sorrendje nem változik meg, viszont egyéb kovalens, a génműködésre ható változások keletkeznek. Az epigenetikai hatások nyomán megvalósuló változások egy része a sejtről az utódsejtekre átadódó módosulásokat is jelenthet. A leggyakoribb perinatológiai események (császármetszés aránya >30%; koraszülési ráta >8%; anyai szteroid prophylaxis a 32. hét alatti koraszülések esetén 50% felett) kérdéseket vetnek fel: van-e epigenetikai hatása a szülés módjának a neonatális őssejtekre és a vajúdás ideje szerepet játszik-e ebben a folyamatban? Valóban csak kedvező hatásai vannak az anyai szteroid kezelésnek?
Jelen előadás célja az irodalmi adatok áttekintése és néhány új aspektus rövid ismertetése.
Császármetszéssel született felnőttekben gyakrabban alakul ki asthma, diabetes mellitus és daganatos megbetegedés. Bizonyították, hogy a szülés módja, valamint a vajúdás hossza globálisan befolyásolja az őssejtek metilációját. Az elektív császármetszés epigenetikailag modulálja az immunrendszer működéséért felelős géneket.
Korábbi tanulmányok igazolták a fogínybetegségek és a koraszülés kapcsolatát. A méhlepény baktériumflórájának sajátságos összetétele nagyon hasonló a szájüreg

baktériumflórájához. A méhlepény baktérium összetételében észlelt eltérések magyarázhatják a koraszülés bekövetkezését, az anyai diéta befolyásolhatja az újszülött bélbaktériumainak összetételét és bizonyos gyermekkori betegségek kialakulásának kockázata fokozódhat (obesitas, autizmus).
Az anyai szteroid kezelés hatására csökken az RDS gyakorisága, ugyanakkor befolyásolja az utódok egészségi állapotát. Állatkísérletes adatok igazolták, hogy a humán dózis 1/3-a olyan hatást gyakorol a hypothalamus-hypophyis-melékvese működésére, mely generációkon keresztül érvényesül (a második, kezelést nem kapott generációban is alacsonyabb születési súlyt, emelkedett ACTH és kortizol szinteket eredményezett). Az utódok lepényének, májának, mellékveséjének és veséjének DNS metilációját is befolyásolta, ezek a hatások a következő generációban is kimutathatóak voltak.
Mindezek a változások arra figyelmeztetnek, hogy látszólag jelentéktelennek tűnő beavatkozásoknak epigenetikai hatásai lehetnek, és az ezek nyomán létrejövő változások felnőttkori betegségek – akár súlyos betegségek – kialakulásához vezethetnek.

Biológiai terápiák off-label alkalmazása

Garan Diána dr.
Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika
dianagaran@gmail.com

Gyógyszerek vizsgálata gyermekek számára – az Európai Gyógyszerügynökség törekvései és eredményei

Gyurasics Ágnes dr.
Országos Gyógyszerészeti és Élelmezés-egészségügyi Intézet, EMA-PDCO tag (Európai Gyógyszerügynökség Gyermekgyógyászati Bizottság magyar tagja)
gyurasics.agnes@ogyei.gov.hu

Anesztézia neurotoxicitása

Hauser Balázs dr.
Semmelweis Egyetem AITK
bhauser1@gmail.com

Definitív ellátás: lehetőségek és határok a házi gyermekorvosi gyakorlatban

Kálmán Mihály dr.
Házi Gyermekorvos, Budapest IV.
kalman.mihaly@upcmail.hu

Több mint két évtizeddel az orvosi alapellátás rendszerének reformja után célszerű áttekinteni, hogy a jelenlegi házi gyermekorvosi szisztéma milyen mértékben képes megfelelni a definitív ellátás korszerű követelményeinek. A területi gyermekorvosi tevékenység színvonala elsősorban attól függ, hogy a kórházban évek során megszerzett általános gyermekgyógyászati ismereteket milyen minőségben és mélységben képes a gyermekorvos praxisában szakmai és etikai felelősséggel alkalmazni. Az előadás célja, hogy megvizsgálja azokat a lehetőségeket és korlátokat, melyek befolyásolják a házi gyermekorvosi rendszer definitív ellátási képességének kiteljesedését.
A családban keletkező gyermek-egészségügyi problémák túlnyomó többsége először a házi gyermekorvosi rendelőkben fogalmazódik meg. Itt születik meg a beteg gyógyulásának esélyét sokszor alapvetően befolyásoló „első orvosi döntés”. Ezt követően a definitív ellátásra törekvő praxisokban a területen kezelhető betegek családjuk körében gyógyulnak meg, és csak a kórházi kezelést igénylő kórképek gyógyítása történik a fekvőbeteg intézményekben. Az ilyen szemléletű ellátás tekinthető humánusnak és költséghatékonynak.
A házi gyermekorvosi kompetencia kiteljesedésének fontos előfeltétele a nemzetközi szintű gyermekgyógyász szakorvosképzést kiegészítő, a területi szempontokat is figyelembe vevő speciális képzés. A csecsemő- és gyermekgyógyászati szakvizsgával rendelkező gyermekorvosok fele előbb utóbb az elsődleges ellátásba kerülve, praxisokban folytatja gyermekorvosi pályafutását. Gondosan összeállított speciális curriculum elsajátításával, megfelelő praxisgyakorlattal, korszerű oktatási módszerekkel meg lehet előzni azt, hogy a praxist vállaló gyermekorvos ne utólag, autodidakta módon ismerkedjen meg a „háziorvosszerűen” működő gyermekorvosok tevékenységével.
A posztgraduális képzés mellett még számos egyéb tényező is befolyásolja a definitív ellátás minőségét. Ezek közül a legfontosabbak: az alapképzettség, a ráépített szakvizsga megléte, az orvosok korfája, az infrastruktúra, az eszközállomány, a munkaerőhelyzet, a munkaszervezés, a praxislétszám, a betegforgalom, a jogi szabályozás és a finanszírozás.
Az előadás ezeket a tényezőket is vizsgálja a házi gyermekorvosi ellátás definitív képessége szempontjából.

Hirtelen szívhalál gyermekkorban

Környei László dr.
Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Gyermekszív Központ
kornyei@kardio.hu

Az altathatóság feltételei

Kövesi Tamás dr.
Pécsi Tudományegyetem Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Intézet
kovesi.tamas@pte.hu

A magyar védőoltási rend eredményei európai összehasonlításban

Mészner Zsófia dr.
NEFI Országos Gyermekegészségügyi Igazgatóság, Budapest
zmeszner@gmail.com

Az Európai Unióhoz 2004-ben csatlakozó Magyarország méltán lehet büszke védőoltási rendjére és annak eredményeire. Kevés olyan ország van ugyanis nemcsak a frissen csatlakozó, új tagországok között, hanem egész Európában, ahol az oltásokkal megcélzott 12, a magyar „védőoltási naptárban" szereplő fertőző betegség epidemiológiai helyzete olyan kedvező, mint nálunk.
Az Európai Unióban az életkor szerint adott védőoltások rendjét, bár vannak harmonizációs törekvések, továbbra is minden tagország belügyének tekintik, az adott ország epidemiológiai és gazdasági helyzetének messzemenő figyelembe vételével. Sokszínű tehát a kép, ám a döntő eltérések nem a védőoltásokkal megcélzott fertőzésekben, hanem az egyes oltásokkal elért átoltottság arányában vannak. A nem optimális átoltottság vezet már-már legyőzöttnek hitt fertőzések visszatéréséhez – pl. kisebb-nagyobb helyi kanyaró járványok a XXI. században!
Szerző referátuma első felében a magyar védőoltási programmal megcélzott, egyes fertőzésekkel és az alkalmazott vakcinákkal kapcsolatos aktuális újdonságokat, illetve a vakcina naptárban nem reprezentált, de védőoltással már megelőzhető fertőző betegségek jelen helyzetét ismerteti részleteiben mind országunkon belül, mind tágabb perspektívában, kitérve az egyes országok eltérő mai gyakorlatára.
Az előadás második fele a több, mint három évtizede a Szent László Kórházban működő Védőoltási Szaktanácsadó tevékenységével foglalkozik. A kórház Gyermekrendelőjéhez kapcsolt Szakrendelés a minden megyében működő, hasonló rendelések országos központja. Az ott végzett munka rövid vázolásával, a végzett munka értékelésével párhuzamosan említés történik a napjainkban már egyre többet magáról hallató „antivakcinációs mozgalmak" hazai megjelenéséről is. Ezek képviselői a védőoltási rendet és a példamutatóan magas átoltottságot napjainkban fenyegető, a védőoltásokat általában, vagy konkrétan ellenző irányzatok hívei, országonként más és más konkrét támadásponttal, a más országokban már lezajlott viták itthoni megjelenítésével kerülnek középpontba, bizonytalanságot, pánikot keltve a gyermekeik egészségét, jövőjét féltő laikus, féllaikus szülőkben. A mozgalmak főbb jellemzőire, okaira és már érzékelhető hatásaira a szakembereknek is reagálniuk kell – e téren vannak még tennivalók.
A magyar védőoltási rend megőrzése a gyermekegészségügy fontos érdeke. A közvélemény széles rétegeinek, elsősorban a fiatal, gyermeket váró, nevelő szülők megnyerése a jövőbeli sikeres prevenciós munkánk alapkövetelménye.

A biológiai terápiák elméleti háttere

Mosdósi Bernadett dr.
Pécsi Tudományegyetem KK Gyermekgyógyászati Klinika
mosdosi.bernadett@pte.hu

Mikor gondoljunk veleszületett immunhiányos állapotra?

Nyul Zoltán dr.
Pécsi Tudományegyetem KK Gyermekgyógyászati Klinika
zoltan.nyul@aok.pte.hu

Prevenció-szemlélet a házi gyermekorvoslásban

Póta György
Központi Gyermekorvosi Rendelő, Budapest
pota58@t-online.hu

Haemolitikus uraemiás szindróma aktuális kérdései

Reusz György dr.
Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika
reusz.gyorgy@med.semmelweis-univ.hu

Veleszületett szívbeteg gyermek perioperatív ellátása

Sápi Erzsébet dr.
Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Csecsemő- és Gyermekszívsebészeti AITO
sapi@kardio.hu

Sepsis – az első kritikus órák

Ujhelyi Enikő dr.
ESZSZK Gyermekintenzív Osztály, Budapest
e.ujhelyi@gmail.com

A gyermekkori súlyos sepsis és septicus shock a fejlett egészségügyi ellátással rendelkező országokban is magas halálozással jár. Magasabb a halálozás az alapbetegséggel bíró gyermekeknél az egészségesekhez képest. A sepsis „időérzékeny" betegség, vagy sokkal inkább egy folyamat, mely során a súlyosabb formákba történő átmenet rendkívül gyorsan bekövetkezhet, a halálozás ugrásszerű emelkedésével járva. A korai diagnózis és a súlyosság meghatározása, az adequat terápia azonnali megkezdése ezért különösen fontos.
A septicus shock korai felismerésénél klinikai jelekre (tachycardia, bőrszín eltérés, kapilláris újratelődési idő, mentális status, tachypnoe), hypotensio (nem feltétele a

shock diagnózisnak!) és laboratóriumi vizsgálatokra (pl. se-laktát szint, BE, procalcitonin, thrombocyta szám) támaszkodunk elsősorban.
A halálozás csökkentése érdekében nemzetközi összefogással ún. ellátási útmutatókat (SSC guideline-okat) alkottak meg. A gyermekeket ma az utolsó SSC2012-es guideline-t és a 2009-ben publikált, felújított gyermekkori hemodinamikai guideline-t látjuk el. Az 5-pontos algoritmus komponensei a septicus shock időben történő felismerése, az 5 percen belüli vénabiztosítás és 60 percen belül az antibiotikum kezelés és vazoaktív támogatás és 60 ml/kg iv. folyadék adása. A felnőtteknél a korai, célorientált kezelés, míg gyermekeknél a korai folyadékadás bizonyítottan csökkentette a sepsis mortalitását. A gyermeksürgősségi osztályokon végzett vizsgálatok gyenge guideline betartási arányt mutattak, vagyis kevéssé valósul meg a folyadék, a vazoaktív szerek és antibiotikum a gyors adása. A Bostoni Gyermekkórház adatai szerint a teljes „sepsis csokrot" csak a betegek 19%-ánál tartották be, különösen rossz volt az iv. folyadékadás (37%) és a vazoaktív szerek (35%) adásának aránya. Ez gazdaságilag sem kedvező, hiszen a javasolt induló folyadékmennyiséget (60 ml/kg 60 percen belül) megkapó gyermekek kórházi ápolása 57%-kal, intenzív osztályos ápolása 42%-kal volt rövidebb, mint a kevesebb folyadékot kapó gyermekeknél. A minőségbiztosítási elvek gyakorlati alkalmazásával a guideline betartását jelentősen javítani lehetetett, ezért a tevékenység folyamatos monitorizálása elengedhetetlen.
A septicus shock kezelését nem elég az intenzív osztályon megkezdeni, lehetőleg már a sürgősségi osztályon a triage idején el kell indítani. A korai felismerés és kezelés csökkenti a halálozást és gazdaságos is, mert kevesebb drága beavatkozás, rövidebb kórházi és intenzív osztályos kezelés szükséges.

ELŐADÁSOK

A keringési elégtelenség kezelésének kardiológiai vonatkozásai

Ablonczy László dr.
Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Gyermekszív Központ
ablonczyl@gmail.com

Bevezetés. A gyermekkori kórházi felvételek nem elhanyagolható hányadát képezi a primer kardiológiai ok miatt kialakult, illetve egyéb betegséghez társultan jelentkezett keringési elégtelenség. Míg kardiológiai megbetegedés kapcsán a definitív ellátás a kardiológiai profilú intézetben történik, a szekunder esetek a gyermekintenzív osztályokra kerülnek. Az előadás során az inotróp és a vazopresszor szerek helyes megválasztásának kérdése kerül tárgyalásra.
Megbeszélés. Kongenitális vitiumokhoz társult keringési elégtelenség esetén a definitív ellátásig a hemodinamikai helyzet határozza meg a terápia irányelveit. Fix kiáramlási szűkületek és akut keringési elégtelenség esetén inotróp és vazopresszor szerek csak a sürgős sebészi- vagy katéter-intervencióig kerülnek alkalmazása, míg dinamikus kiáramlási szűkületek (Fallot) esetén inotróp szer nem javasolt, béta-blokkoló és vazopresszor szer együttesen alkalmazható. Jelentős bal-jobb shunt vagy ductus dependens szisztémás keringés esetén a vazopresszor szerek kerülendőek, inotrópokkal és gépi lélegeztetéssel érhetünk el kompenzációt. A gépi lélegeztetés gyakran alkalmazott „gyógyszer", részben a légzési munka csökkentése, részben a pulmonalis vaszkuláris rezisztencia manipulálása révén.
Primer szívizombetegséghez társult krónikus keringési elégtelenség esetén ACE-gátló, béta- (és alfa-) blokkoló alkalmazása indokolt, akut dekompenzációban levosimendan, dobutrex és milrinone hatékony, vazopresszor szerek elkerülése a cél. Utóbbiak (nagydózisú dopamin, adrenalin, noradrenalin) csak akut bridge terápia részeként (keringéstámogató eszköz beültetése előtt 24–48 órával) javasoltak.
„Szekunder" (nem primer kardiológiai ok okozta) keringési elégtelenség esetén a kamrafunkció „megtartott" lehet, a szisztémás vazodilatáció vagy egyéb ok miatt megnövekedett perctérfogat igényt a szív mégsem képes kielégíteni. Ilyen esetben az inotróp szerek és a vazopresszorok együttesen kerülnek alkalmazásra, a klinikai tünetektől függően. Lehetőség szerint kerüljük az adrenalin és dobutrex együttes adását, hasonlóképp a nagydózisú dopamin és noradrenalin kombinációt. A keringési állapot megítélésében a monitorizált paraméterek mellett (szívfrekvencia, vérnyomás, centrális nyomás, transzkután és kevert vénás szaturáció, óradiurésis, kapillaris telődési idő) a proBNP és a echocardiographiával vagy egyéb invazív módon mért cardiac index segít a legjobban.
Összefoglalás. Az inotrop és a vazopresszor szerek alkalmazásának kiválasztásánál az alapbetegség, a hemodinamikai helyzet és a kamrai diszfunkció alapvető tényezők. Míg primer szívizombetegségben az afterload csökkentése a cél, „szekunder" keringési elégtelenségben a vazopresszor szerek szerepe jelentős. A kombinációk alkalmazásánál a támadáspontot fontos figyelembe venni. A terápia hatékonyságát a cardiac index változásával, illetve a proBNP szint mérésével ellenőrizhetjük a klinikai tüneteken túl.

A bronchofiberoscopia segítő szerepe percutan tracheostoma készítésénél gyermek intenzív osztályon

Bánfi Andrea dr., Gál Péter dr.
Szegedi Tudományegyetem Gyermekklinika és Gyermek Egészségügyi Központ, Szeged
abanfi@t-online.hu

1985-ben *Ciaglia* írta le először az első betegágy mellett kivitelezhető percutan dilatációs tracheostomia (PDT) készítésének módszerét, melyet a 90-es évek közepétől gyermekeknél is alkalmaznak az intenzív osztályos gyakorlatban. A PDT legfőbb indikációját a tartós translaryngealis intubációval kapcsolatos szövődmények elkerülése képezi. PDT végzése bronchoscopos asszisztálás mellett kell, hogy történjen.
Előadásunkban bemutatjuk a gyermekkorban végzett PDT módszerét, indikációit, kontraindikációit, előnyeit és hátrányait, kiemeljük a bronchofiberscopia asszisztáló szerepét (direkt vizualizáció, dokumentáció) PDT készítésénél.
A módszert klinikánk intenzív osztályán tartósan intubált, lélegeztetett 9 éves leány esetének bemutatásával illusztráljuk, akinek perinatalis központi idegrendszeri károsodás (ICP) alapbetegsége miatt vált szükségessé intenzív osztályos elhelyezés, tartós lélegeztetés.
A PDT kivitelezése során tubuson keresztül lege artis bronchosfiberscopia történt, majd a tubus visszahúzását követően bronchofiberscopos ellenőrzés mellett került sor a percutan tracheostomás kanül behelyezésére. A videobronchoscoppal végzett folyamatos asszisztálás lehetőséget nyújtott a PDT-át készítő operatőrnek, hogy monitoron kövesse a beavatkozás egyes lépéseit. A tracheostomás kanül behelyezését követően bronchoscoppal ellenőriztük a trachea kanül helyzetét, az esetleges szövődmények (vérzés, sérülés) lehetőségét ki lehetett zárni. A beavatkozás lépéseiről video dokumentáció készült.
Összefoglalva, a betegágy melletti, intenzív osztályon végzett bronchofiberscopia egyik indikációját PDT készítésének asszisztálása jelenti. A bronchofiberscop segítségével pontosan felmérhetők az endotrachealis, endobronchialis viszonyok, meghatározható a tracheostoma készítésének pontos helye, a procedúra során lehetőség van a folyamatos vizualizációra, a trachea kanül behelyezését követően végzett revízió pedig biztosítja az esetleges szövődmények azonnali elhárítását.

Újgenerációs szekvenálás technológia szerepe a vesebetegségek kutatásában és diagnosztikájában

Bereczki Csaba dr., Maróti Zoltán dr., Kalmár Tibor dr.
Szegedi Tudományegyetem, Gyermekgyógyászati és Gyermek Egészségügyi Központ
office.pedia@med.u-szeged.hu

A szekvenálás alapú molekuláris diagnosztikai eljárások fejlődése a közeljövőben várhatóan nagymértékben hozzá fog járulni a veleszületett vesebetegségek patomechanizmusainak eddig fel nem tárt részleteinek megismeréséhez. A nephronophthisis és a veleszületett vese és húgyuti anomáliák (CAKUT) létrejöttében szerepet játszó gének azonosítása különösen komoplex, hiszen a már ismert monogénes öröklődés menetet mutató mutációk mellett a kóroki mutációk gyakran több mint egy génben következnek be, amely egy jóval bonyolultabb oligogénes öröklődésmenetben nyílvánul meg. Ezen megfigyelések alapján valószínűsíthető, hogy egyes, a vesét érintő fenotípusok hátterében az egyén több gént is érintő kollektív mutációs terheltsége áll. Az újgenerációs szekvenálás (NGS) technológiája egyrészt lehetővé teszi több (vagy akár az összes!) gén egyidejű genetikai vizsgálatát, másrészt lehetővé teszi a nem invazív mintavételt (vesebiopszia mellőzését) és a korai (akár preimplantációs vagy prenatális), a vesebetegség aktuális szakaszától független diagnózis felállítását.
Az SZTE Gyermekklinikáján a komplex vesebetegségek NGS alapú diagnosztikai vizsgálati módszerek kidolgozása, fejlesztése és bioinformatikai analízise folyik. Jelenleg Alport-szindróma, vékony bazális membrán szindróma, familiáris heamatúria, nephrózis, Joubert szindróma, recesszív és domináns típusú policisztás vesebetegségek és ciliopátiák genetikai analízisét végezzük.
Az NGS technológia által azonosított genetikai varianciák kórokiságának meghatározása és bizonyítása mindenképpen egy szélesebbkörű összefogást igényel. A folyamatosan bővülő génlista és egyes mutációk, mutáció-kombinációk nyílvánvaló kóroki szerepének azonosítása a gyógyszerkutatások számára nyújthat újabb célmolekulákat, míg a diagnisztikai laborok és a klinikum közötti szorosabb együttműködés a gyorsabb, pontosabb diagnózishoz, a pozitív családtervezéshez és a célszerű kezelés kiválasztásához járulhat hozzá.

Súlyos hyponatraemia egy szívbeteg újszülött esetében

Bertalan Rita dr.[1], Ladányi Anikó dr.[2], Hartyányszky István dr.[2], Reiter Éva dr.[1], Mátay Lilla dr.[1], Soós Hajnalka dr.[1], Halász Zita dr.[3], Luczay Andrea dr.[4], Szabó Éva dr.[1]
[1] *Veszprém Megyei Csolnoky Ferenc Kórház*
[2] *Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Budapest*
[3] *SE, I. Gyermekklinika, Budapest*
[4] *SE, II. Gyermekklinika, Budapest*
ritabertalan@yahoo.com

Egészséges fiú külső genitáliákkal született kínai származású betegünknél második életnapon kardológiai vizsgálat perimembrán VSD-t diagnosztizált.
Meszültéstől a csecsemő kardiológiai státusa fokozatosan romlott. A pulmonális hypertonia, a mitralis billentyű elégtelenség, illetve a balszívfél-tágulat a vártnál gyorsabban progrediált, majd a keringési dekompenzáció nyolc hetes korban sürgős korai kardiológiai műtétet tett szükségessé. Ennek során a ventricularis defektet folttal zárták, illetve ekkor észlelték az extrém fokban tágult balkamra pericardium hiányát.
Az újszülöttnél 4 napos korban jelentkezett először hyponatraemia, melyet enyhe hyperkalaemia kísért. Az egyre fokozódó, majd súlyossá váló hyponatraemia differenciáldiagnosztikája során felmerült CAH gyanúja, emelkedett BNP, illetve egy apelin nevezetű fehérje kóroki szerepe is.

Sokszínű hypothyreosis

Bokor Szilvia dr., Kozári Adrienne dr., Soltész Gyula dr., Erhardt Éva dr.
PTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika
bokor.szilvia@aok.pte.hu

Bevezetés. A pubertasban előforduló hypothyreosis egyik leggyakoribb oka a Hashimoto-thyreoidits, ami a betegség korai szakaszában nagyon változatos, sokszor általános tüneteket (fáradékonyság, gyengeség, aluszékonyság, fejfájás, bőrszárazság, elhízás) okoz. A betegek jelentős része kezdetben téves diagnózist kap (krónikus fáradtság szindróma, depresszió, fibromyalgia, szorongásos zavar), s csak későn kerülnek endokrinológushoz.
Esetismertetések:
1. eset: A 11 éves leányt 3 hónapja fennálló, reggelente jelentkező, akár mozgásképtelenségig fokozódó végtagfájdalom és gyengeség, fejfájás miatt több alkalommal, több egészségügyi intézményben vizsgálták. Panaszai és laboratóriumi eltéréseinek (emelkedett kreatin kináz (607 U/l), transzamináz szintek (GOT: 78 U/l, GPT: 60 U/l), LDH szint (459 U/l)) hátterében infectiót, immunológiai, neurológiai, gastroenterológiai, illetve pszichés okot kimutatni nem tudtak. Hat hónappal a tünetei kezdetét követően házi orvos küldte kontroll laboratóriumi vizsgálatra, ahol súlyos hypothyreosis (TSH: 785 mU/l, T4: 0,41 pmol/l) igazolódott.
2. eset: A 15 éves gyermeket 4 hónapja fennálló fáradékonyság, iskolai teljesítmény csökkenés, szemhéjduzzanat, menstruációs zavar miatt több orvos látta, majd is-

kolaorvos küldte laboratóriumi vizsgálatra, ahol hypothyreosis (TSH: 270 mU/l, T4: 5,14 pmol/l) igazolódott. A pajzsmirigy UH vizsgálat mindkét esetben thyreoiditisnek megfelelő képet mutatott, mely diagnózist az emelkedett pajzsmirigy autoantitest szintek megerősítettek. T4 szuplementációt követően mindkét beteg tünet és panaszmentessé vált.
Összefoglalás. Bár a Hashimoto-thyreoiditis az egyik leggyakoribb és jól kezelhető autoimmun eredetű pajzsmirigy betegség különösen serdülő gyermekekben, sokszor a diagnózis időpontja azonban késik, s differenciál diagnosztikai problémák elé állítja a gyermekorvosokat. A hypothyreosis korai felismerése és kezelése gyermekkorban nemcsak az általános tünetek megszüntetése, de a megfelelő testi és szellemi fejlődés szempontjából is nagy jelentőségű.

Polytraumatizált gyermek ellátásának legfontosabb alapelvei

Csapody Marcell dr.
Péterfy Kórház Baleseti Központ, Intenzív osztály
marcell.csapody@mail.datanet.hu

Újraélesztés az uszodában

Csendes Csaba dr., Molnár Dániel dr.
Országos Mentőszolgálat Dél-Alföldi Regionális Mentőszervezet, Békéscsaba
csendes.csaba@mentok.hu

2014. szeptember 23-án szabadnapos mentődolgozóként egy hét és fél éves kislány újraélesztését kezdtem el a békéscsabai Belvárosi Általános Iskola uszodájában. Az első mentőegység megérkezéséig folyamatos, eszköz nélküli újraélesztést végeztem, majd ezt követően a kiterjesztett újraélesztésben is segédkeztem. Az előadásom során szeretnék kitérni azokra a momentumokra, amelyek az első néhány percben megnehezítették a tevékenységünket. Az első iniciális ritmust, mely sokkolandó volt, felnőtt AED-vel nem mertünk sokkolni.
Az előadásom második felében a prehospitalis ellátás további lépéseit (PALS), a transzport közbeni állapotváltozásokat szeretném részletezni.
A gyermeket végül viszonylag stabil paraméterekkel adtuk át a gyulai Békés Megyei Pándy Kálmán Kórház Gyermekintenzív Részlegére.

Régi elgondolások a gyermekgyógyászatban – de ezek ma is érvényesek

Cserháti Endre dr.
Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekklinika, Budapest
cserhati.endre@med.semmelweis-univ.hu

Schoepf-Merei a XIX. század ötödik évtizedében máig érvényes alapelveket fogalmazott meg: *„Segélytelen beteg gyermekeket vallás, születés és lakhelyük tekintete nélkül ápolni s gyógyítani; az anyáknak súlyos beteg kisdedeikkel együtti felvétele és az alább leírandó ambulatórium által a' gyermekápolás javítására a' szegények között munkálni; végre ifjú orvosnak alkalmat nyújtván, hogy magokat a 'gyógytan imez fontos, nehéz és mind eddig még nem elegendő figyelemre méltatott ágában gyakorlatilag kiképezhessék, ez által a' gyermekgyógyászat tökéletesítésére és országszertébb terjedésére működni…".* Korát jóval megelőző kezdeményezése volt, hogy a beteg kicsinyeket édesanyjukkal együtt vegyék fel az intézménybe, hiszen ez a gondolat modern társadalmunkban is csak viszonylag rövid idő óta kapott megérdemelt figyelmet.
Bókai János sen. elgondolása az volt, hogy a mai napig jól bevált módon bevonja a társszakmákat a gyermekkórház működésébe (1858 – szemészet; 1861 – korboncnok; 1869 – fülészet; 1871 – sebészet). A korboncolást éveken át a világhírűvé vált *Babes Viktor*, a mai Kolozsvári Egyetem egyik névadója látta el. *Bókay* jr. folytatja és bővíti édesapja munkásságát.
Az evidencián alapuló meggondolásokat nemcsak a közelmúltban kezdték el alkalmazni: Bókay jr. véleménye a pertussissal kapcsolatosan (1899): a lehetséges gyógyeljárások közül egyik sem változtat a pertussis lefolyásán, különösen a szokásos levegőváltozás semmit sem mozdít elő a beteg állapotán viszont terjeszti a betegséget azokon a helyeken, ahol addig még nem volt pertussis. Csak olyan terápiát javasoljunk, amelynek hasznosságáról meg vagyunk győződve.
Ezen vélemények nemcsak az elődök tiszteletére tanítanak, hanem a gondolkodás módjának fejlődését is mutatják számunkra.

Látszólag SIDS, de mi lehet mögötte?

Danics Krisztina dr.[1], Fekete Ferenc dr.[2]
[1] *Semmelweis Egyetem Általános Orvostudományi Kar Igazságügyi és Biztosítás-orvostani Intézet, egyetemi tanársegéd, igazságügyi orvos szakértő*
[2] *Heim Pál Gyermekkórház Madarász utcai részleg II-es Belgyógyászati Osztály, osztályvezető főorvos*
danics_k@yahoo.com

Bevezetés. A csecsemőkorban bekövetkezett hirtelen halál a boncolást végző orvos számára is nagy kihívás. Különös tekintettel arra, hogy igen szegényes és általános tünetek hátterében nagyon komoly, ritka betegségek is állhatnak, melynek tisztázásához tragikus végkimenetel esetén is szükséges a klinikusok és orvos szakértők együttműködése. Az igazságügyi orvos szakértőknek sok esetben úgy kell magyarázatot találni a halál okára, hogy a posztmortem diagnosztikai lehetőségek korlátozottak.
Célkitűzés. Egy olyan eset kapcsán szeretnénk a bevezetésben felvetett kérdéseket bemutatni, ahol a korlátozott lehetőségekkel is egy nem várt, igen ritka diagnózis volt megállapítható a halál okaként.
Betegek és módszerek. K.N.L. 4 hónapos csecsemőnél görcsös sírás és hasi panaszok jelentkeztek, mely miatt az édesanya egy orvos ismerőséhez fordult. A vizsgálat során a doktor kóros eltérést nem észlelt, tüneti kezelést javasolt. A vizsgálat után hazafelé tartottak, amikor a csecsemő ismételten görcsösen sírni kezdett, majd fen-

nakadtak a szemei. Az édesanya a legközelebbi háziorvosi rendelőbe szaladt vele, ahol megkezdték az újraélesztést, és mentőt hívtak. Folyamatos újraélesztés mellett szállították kórházba. A reanimációt a kórházi beszállítást követően is folytatták, az EKG azonban mindvégig izoelektromos maradt. Közel két órás heroikus újraélesztést követően megállapították a csecsemőnél a halál beálltát. A kórház a halál tisztázatlan körülményeire tekintettel hatósági boncolás elrendelését kérte, melyet az Igazságügyi és Biztosítás-orvostani Intézetben elvégeztünk.

Eredmények. Az életkorának megfelelő fejlettségű 4 hónapos csecsemő holttestének boncolása során heveny nagyvérköri pangás mellett a bal főtörzs és a bal körbefutó koszorúverőér-ág kezdetének vérrögös elzáródását, a jobb koszorúverőér-ág középső harmadában teljes elzáródást nem okozó vérrög képződést észleltünk. A szív kórszövettani feldolgozása során a szívizomban hyperkontrakciós nekrózis mellett, a koszorúverőerek részéről Kawasaki-szindrómára jellegzetes szövettani képet találtunk.

Összefoglalás. Az előbbiekben bemutatott eset is alátámasztja a bevezetőben leírtakat, azaz, hogy szegényes tünetek mögött súlyos, rövid idő alatt fatális kimenettel járó betegségek is meghúzódhatnak, melynek tisztázása során a klinikus és igazságügyi orvos szakértő szoros együttműködése szükséges.

Diabeteses ketoacidosissal, extrém fokú hypertrigliceridaemiával, pancreatitisszel szövődő, frissen diagnosztizált 1-es típusú diabetes mellitus esete

Derzbach László dr., Vatai Barbara dr., Jermendy Ágnes dr., Tóth-Heyn Péter dr., Körner Anna dr.

SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Diabetes osztály, Budapest

derzbach.laszlo@med.semmelweis-univ.hu

Esetbemutatásunk egy frissen diagnosztizált, 1-es típusú diabeteses leánygyermekről szól, akinek diabetese súlyos, életveszélyes ketoacidosissal manifesztálódott, a képet extrém fokú hypertrigliceridaemia, peritonitis és induló pancreatitis súlyosbította. Plasmaferesist követően extrém fokú hypertrigliceridaemiája megszűnt, per os karentia, folyamatos vénás inzulin és antibiotikus kezelés mellett pancreas necroenzimei normalizálódtak. Esetünk kapcsán kitekintést nyújtunk ezen igen ritka klinikai entitás irodalmának, valamint tárgyaljuk az eset differenciáldiagnosztikai útvesztőit.

Trachea- és gégeműtétek perioperatív ellátása

Gál Péter dr.[1], Tajti Zsanett dr.[1], Mogyorósi Lilla dr.[1], Sztanó Balázs dr.[2], Rovó László dr.[2]

[1]*Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika Intenzív osztály*

[2] *Szegedi Tudományegyetem Fül-Orr-Gégészeti és Fej- Nyaksebészeti Klinika*

galpeter78@gmail.com

Nervus opticus ultrahangvizsgálat a központi idegrendszeri nyomás monitorozására – tapasztalataink a gyermekintenzív osztályon

Györgyi Zoltán dr., Goschler Ádám dr., Korponay Zsuzsanna dr.

SE II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika

gyorgyi.zoltan@med.semmelweis-univ.hu

Bevezetés. A központi idegrendszeri nyomásviszonyok az agyburkokkal fedett látóidegre is áttevődnek. Agynyomásfokozódás esetén szemészeti vizsgálat ezen okból papillapangást tárhat fel. Az ultrahangos vizsgálómódszerek elterjedésekor megfigyelték, hogy a nervus opticus teljes átmérője (optic nerve sheath diameter = ONSD) szorosan összefügg a koponyaűri nyomással. Ezt az összefüggést kísérletesen számos módszerrel igazolták.

Módszer. A modern ultrahangkészülék lineáris transducerével az ONSD kiváló pontossággal ítélhető meg (B-módú méréssel). Az ONSD-t a tapasztalat szerinti legvastagabb ponton, a szemgolyó hátsó pólusa mögött 3 mm-rel vesszük fel, ügyelve arra, hogy a látóideg lefutásával párhuzamos síkban végezzük a mérést. Ismert tényt, hogy a két szem ONSD értéke között néhány tized milliméteres különbséget találtunk, ezért azok átlagával számolunk. A különböző korosztályokra vonatkoztatott normálértékek a nemzetközi irodalomban találhatók.

Esetbemutatás. A módszer alkalmazásával kapcsolatos három esetet mutatunk be:

- Ionzavar vagy térfoglalás? - ONSD nélkül.
- 4 éves, akut májelégtelenség miatt kezelt fiú beteg.
- 12 éves, akut lymhoid leukaemiás gyermeknél a kezelés alatt jelentkező görcstevékenység eredete.

Következtetés. A könnyen elsajátítható ONSD mérés értékes információkat nyújt a klinikus számára, bár több szerző abban látja a módszer gyenge pontját, hogy az alapértékek egyénenként nagy szórást mutatnak. Tapasztalataink szerint sorozatmérésekkel, az eredmények trendjét a klinikummal együtt értékelve a vizsgálat gyors, hasznos segítség a gyermekintenzív osztályon.

Krízis állapotok gyermekkori diabéteszben

H. Nagy Katalin dr.[1], Soltész Gyula dr.[2]
[1] *Békés Megyei Pándy Kálmán Kórház, Gyermekosztály, Gyula*
[2] *PTE Gyermekklinika, Pécs*
hajdukati.gyk@gmail.com

Bevezetés. A gyermekkori 1-es típusú diabétesz incidenciája az elmúlt 25 esztendőben hazánkban háromszorosára növekedett. Manapság mintegy hatszáz gyermek közül egy számíthat arra, hogy 15 éves kora előtt diabéteszes lesz. A diabétesz legsúlyosabb, azonnali ellátást igénylő két potenciálisan életveszélyes szövődménye a diabetészes ketoacidosis (DKA) és az inzulin hypoglykaemia (H).
A DKA a diabétesz egyik prezentációs formája lehet (prezentációs DKA) és kialakulhat akut szövődményként már inzulinnal kezelt gyermekeknél is. A súlyos hypoglykaemia az inzulin-dependens diabétesz másik veszélyes szövődménye. Egyre több klinikai és kísérletes megfigyelés utal arra, hogy mindkét krízis állapot átélése maradandó központi idegrendszeri károsodásokat okozhat.
Betegek, módszer. Retrospektív vizsgálatunkban a Békés megyei Pándy Kálmán Kórház Gyermekosztályán a 2006-2013 közötti periódusban diabetészes ketoacidosissal kezelt és súlyos hypoglykaemia miatt kezelt gyermekek adatait dolgoztuk fel. A DKA definiciója a következő volt: pH<7,3, bikarbonát <15 mmol/l, vércukor >11 mmol/l. A hypoglykaemiát akkor tekintettük súlyosnak ha az tudatzavarral és/vagy konvulzióval társult, így feldolgozásunk azokra a súlyos H-s gyermekekre terjedt ki, akiknek kezeléséhez hospitalizációra volt szükség.
Eredmények. Prezentációs DKA-t a gyermekek 33%-ában észleltünk, életkoruk 5,9±7,3 év (átlag±SD) volt. Minden gyermek anamnézisében szerepeltek a diabétesz klasszikus tünetei, a gyermekek felét a felvételt megelőzően nem látta háziorvos és a beutaló diagnózis az esetek kétharmadában nem a diabétesz volt. Provokáló tényezőként a gyermekek mintegy negyedében sikerült infekciót kimutatni.
A már inzulinnal kezelt gyermekek 3,6%-ában (átlagos életkor 14,0±2,5) alakult ki évente DKA, legtöbbször infekciót követően. A prezentációs DKA-os gyermekek vércukorértéke magasabb (33,9±9,8 versus 27,8±6,5), pH-juk alacsonyabb (7,06±0,13 versus 7,2±0,13) volt a már inzulinnal kezelt gyermekekkel összehasonlítva.
A kis dózisú (0,05–0,1 E/kg/óra) inzulin- és folyadék-elektrolit terápia során (a lehetőség szerint megkezdett enterális táplálás mellett) a vércukorszint egy nap alatt fokozatosan, mintegy 20 mmol/l-t csökkent. A pH érték az első 12 órában 7,12-ről 7,29-re növekedett, megközelítve a 7,30-as határértéket. A kezelés első napjának végén a pH érték már a normális tartományon belül volt. A bikarbonát- és a bázisdeficit, valamint az ozmolaritás alakulása, normalizálódásának üteme hasonló volt, kezelés során szövődmény nem alakult ki.
Súlyos H miatt évente a gondozott gyermekek 0,9%-a (átlagos életkoruk 10,6±4,8) került kórházba. Az epizódok 82%-a éjjel, illetve hajnalban fordult elő, 64%-ban észleltek az eszméletvesztéshez társulva konvulziót. A kórházba szállítás előtt a szülők minden esetben megkezdték a hypoglykaemia kezelését (parenterális glucagon, illetve per os glucose pótlás). A rosszullétek 73%-ában sikerült provokáló tényező(ke)t azonosítanunk, amelyek a következők voltak: étkezés elmaradása, fokozott fizikai aktivitás, enterális infekció.
Végül, ismertetjük két esetünket, amelyekben a diabéteszhez súlyos hyperosmolaris hyperglykaemiás szindróma (HHS) és Addison krízis formájában manifesztálódó autoimmun mellékvese elégtelenség társult.
Összefoglalás. Az újonnan diagnosztizált diabeteses gyermekek mintegy harmada ketoacidotikus állapotban került felvételre. A vizsgált 8 éves periódusban a már inzulinnal kezelt gyermekek körében évente 3,6% os gyakorisággal alakult ki ketoacidózis, és évente 0,9%-ukban került sor hospitalizációra súlyos hypoglykaemia miatt.

A gyógyszerallergia gyermekkori vonatkozásai

Harangi Ferenc dr.[1], Fogarasy Anita dr.[2]
[1] *Tolna Megyei Balassa János Kórház, Gyermekosztály, Szekszárd*
[2] *4. sz. Gyermekorvosi Rendelő, Pécs*
harangi.ferenc@tmkorhaz.hu

Drog indukálta pszichózis – új kórkép a gyermekgyógyászatban

Hau Lídia dr., Gyuricza Linda dr., Csábi Györgyi dr.
Pécsi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs
hau.lidia@pte.hu

Bevezetés. Az elmúlt 5 éves időszakban a drogok használata a tinédzserek körében jelentős növekedést mutat, a 16 évesek közel 20 %-a használ tiltott szert. A régi jól ismert hatású szerekkel szemben (marihuána, kokain amfetamin) előtérbe kerültek az új generációs dizájner drogok, melyek kémiai összetétele ismeretlen és állandóan változó, rendkívül toxicusak, hatásuk kiszámíthatatlan. Ezek közül is a synteticus cannabinoid származékok, illetve a pentakristály használat a legjellemzőbb, melyek az akut súlyos intoxicatios tüneteken kívül egyre gyakrabban vezetnek drog indukálta pszichózishoz a tizenévesek között is, ezzel hangsúlyos gyermekgyógyászati problémává válva.
Anyag és módszer. Az elmúlt 1 év során klinikánkon kezelt gyermekek esete kapcsán mutatom be a kórképre jellemző tüneteket, diagnosztikus kritériumokat illetve a kezelési elveket drog indukálta pszichózis esetén. 14 és 18 év közötti fiatalokat kezeltünk, akik rendszeres szerhasználók voltak.
Eredmények. Tünettanilag az agitált állapot, akusztikus hallucinációk, paranoid téveszmék, súlyos szorongás jellemezték a serdülőket, mely tünetek csak nagydózisú antipszichotikum adását követően regrediáltak. Az esetek nagyobb részében a gyermekek utógondozás mellett tünet és panaszmentessé váltak. Egy esetben a későbbi ambuláns ellátás során tekintettel jó általános állapotára antipszichotikus kezelését elhagyták, paranoid pszichotikus tünetei felerősödtek, mely violens szuicidiumhoz vezetett.
Következtetés. A szintetikus drogok fogyasztásának nagymértékű terjedésével egy új kórkép megjelenésével,

a drog indukálta pszichózis előfordulásának növekedésével számolhatunk a gyermekgyógyászati akut ellátásban. Fontos annak elkülönítése, hogy akut intoxicatios tünetről van szó vagy drog indukálta pszichózis áll fenn, ugyanis míg intoxicatio esetén a drog kiürülésével várható a tünetek megszűnése, pszichózis esetén fontos a hosszú távú antipszichotikus és pszichoterápiás kezelés a tünetek fellángolásának megelőzése érdekében.

Támogatás: A szerzők a Nemzeti Agykutatási Program (NAP) KTIA_NAP_13_1_2013_001 támogatásával dolgoznak.

10 éves komplex gyermek-egészségprogram eredményei, Hódmezővásárhely

Havasi Katalin dr.[1], Gaizer Tamás dr.[3], Katona Márta dr.[2], Bereczki Csaba dr.[2]

1 Házi gyermekorvos Hódmezővásárhely
2 SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ
3 Régens Zrt.
havasi.katalin.eva@gmail.com

Bevezetés. A CVD világszerte vezető morbiditási és mortalitási ok. Korai kezdet esetén a súlyos szövődmények is korábban, aktív felnőtt korban jelentkeznek.
Célkitűzés. Hódmezővásárhely 2005-ben minden általános és középiskolában heti 2 órával megemelte a testnevelés óraszámot, és célul tűzte ki hatásának követését.
Betegek és módsze. Évente 2 alkalommal, egységes módszertannal mérték a diákok edzettségét, fejlettségét, valamint a kardiorespiratikus próba hatását a pulzusukra és a vérnyomásukra 2005 és 2015 között. Az eredmények alapján a diákok szükség esetén egyénre szabott tanácsot kaptak.
Eredmények:

- *Edzettség, fittség eredmények:* Minden korcsoportban szignifikánsan javult a kar és a láb izomereje. A fiúk 1,5, a lányok 1 méterrel messzebbre lökik a medicinlabdát, 10-es ugrással fiúk közel egy, a lányok fél méterrel messzebbre jutnak mint a program kezdetén. Mindenki megtanul úszni. Az egyéb fittség paraméterek a testnevelés órák tartalmától függően különböző mértékben és különböző korcsoportokban mutat javulást.
- *Túlsúly, elhízás eredmények:* A nemzetközi tendenciákkal ellentétben nem nőtt sem a túlsúlyos (9,8±0,8%), sem a kórosan kövér (7,5±0,8%) diákok aránya,(összesen 2007-2014:17±0,5%) sőt a trendvonalban minimális csökkenés is látható. A metabolikus szindróma szempontjából fontos körméretekben is tapasztaltunk szignifikáns csökkenést (fiúk csípő körfogat -2,8 cm, lányok csípő: -2,7 cm, has -3,6 cm, mellkas körfogat: -2,5 cm ($p \leq 0,05$).
- *Szív-, és érrendszeri eredmények:* Várakozáson felüli populációs szintű vérnyomás csökkenés -8/-12 Hgmm a teljes időszakra. 4 éves periódusban, 2007-2011 között -6/-7 Hgmm összehasonlítva, a kizárólag az iskolai testmozgás növelésén alapuló, nem orvosok által tervezett egészségprogramok nemzetközi átlaga 4 éves periódusra -1/0-3 Hgmm.
- *CVD prevenció*
  - *Primer CVD prevenció:* Rizikócsoport beazonosítása, (prehipertónia, túlsúly, pulzus rendellenességek, családi hajlam) *egyénre szabott életmód tanács, valamint a háziorvos és az iskola-egészségügy tájékoztatása.*
  - *Szekunder CVD prevenció: Kezdeti stádiumú hipertónia, CVD felismerése*, reverzibilis szervi elváltozások szakaszában, *orvosi kivizsgálás (HGYO+szakellátás együttműködése)*, ellenőrzés, ha kell kezelés.
- Szenzitív szűrővizsgálati lehetőség. (tünetmentes légúti, vérképző szervi, hormonális, szívbillentyű-, vesebetegségeket szűrtünk ki)
- Egészségtudatosság: A teljes diákság (mind általános, mind középiskolában) >95%-a fontosnak tartja a napi testmozgást és a betegségek korai felismerését.
- Család edukáció: A gyermek eredményein keresztül ismeretek átadása, több figyelem a valós egészség hatásokra, - a „varázslással" szemben

Összefoglalás. Az eredmények nemzetközi referenciák tükrében igazolják a komplex prevenciós program valamint a terhelés, mint szűrővizsgálat alkalmazásának létjogosultságát.

Rejtett hypertonia szűrési lehetősége testnevelésórán

Havasi Katalin dr.[1], Czimmer Julianna dr.[2], Gaizer Tamás dr.[3], Katona Márta dr.[4], Bereczki Csaba dr.[4]

[1] Dr. Havasi Bt. házi gyermekorvos, Hódmezővásárhely
[2] Dr. Czimmer Eü. Bt házi gyermekorvos, Hódmezővásárhely
[3] Régens Zrt, Budapest
[4] SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ, Szeged
havasi.katalin.eva@gmail.com

Bevezetés. Az emelkedett vérnyomás vezető halálozási és megbetegedési rizikófaktor világszerte, és a jelentős erőfeszítések ellenére sem csökken jelentősen a szövődmények, sem a stroke sem az infarktus előfordulása. Bár a magas vérnyomásról meglévő tudásunk többségében nyugalmi méréseken alapul, a fehérköpeny- és a rejtett hypertonia gyakori előfordulása (hypertoniás populáció 1/3-a) miatt a diagnosztikában már a természetes aktivitás közbeni (ABPM) méréseket tekintik aranystandardnak. Indokolt, hogy a szűrővizsgálatok módszertana is kövesse az új ismereteket, valamint indokolt az aktivitás hatását vizsgálva kiemelt kockázati csoport ABPM vizsgálata.
Cél. A gyermekek természetes terheléssel egybekötött szűrővizsgálata lehetőségének bemutatása.
Betegek és Módszer. Az edzettség, testarányok és terhelés által kiváltott aktuális pulzus (P) és vérnyomás (RR) változás percentil kor és nem szerinti komplex elemzése alapján rizikócsoportba tartozó diákok kivizsgálását kezdeményeztük.
Egy különleges, de igen tanulságos eset a kiszűrt, teljesen panaszmentes diákok közül:
15 éves, versenyszerűen sportoló fiú vizsgálatát terhelésre ismételten >97 diastolés RR percentil miatt javasoltuk. Háziorvosát csak ismételt felszólítás után kereste

fel. Klinikai felvételekor vérnyomása134/85 Hgmm, /kora, neme és magassága (181 cm) szerint/ normál tartományban. Laborja súlyos veseelégtelenséget, hasi ultrahangja pedig kétoldali veseatrophiát igazolt, ez potenciálisan hirtelen halál kockázatát is jelenthette. Azonnali dialíziskezelés, majd rövidesen vesetranszplantáció történt. Ezt követően fejlődése normalizálódott, jelenleg panaszmentes gimnazista, vérnyomáscsökkentőt szed. Családszűrés egyik testvérénél multicisztás vesét igazolt.
Eredmények. A rejtett hypertoniás, nyugalomban normotenziós esetek többsége primer hypertonia, a systolés érték emelkedik terhelés hatására, amely nem normalizálódik 10 perc pihenés után sem.
Egyaránt előfordul sportoló és nem sportoló diákoknál, többségében serdülőkorban vagy utána. Panaszt nem okoz, ennek ellenére már előfordul másodlagos szervkárosodás, szemfenéki érelváltozás, szívizom-hypertrophia. A módszer lehetőséget ad korai diagnózisra és a kezdődő célszerv-károsodás visszafordítására, ezzel az aktív felnőttkorra prognosztizálható súlyos szövődmények megelőzésére.
A kiszűrtek között kardiális, pulmonális, endokrin és vérképző rendszeri okok is előfordultak.
Összefoglalás. Bár a terheléses, komplex, interdiszciplináris iskolai szűrővizsgálat új szemléletet jelent a primer prevencióban, a 10 éves hódmezővásárhelyi eredmények alátámasztják a létjogosultságát.

Az artériás funkció neminvazív vizsgálata túlsúlyos és elhízott gyermekek és serdülők körében

Hidvégi Erzsébet dr., Illyés Miklós dr., Cziráki Attila dr.
PTE KK, Szívgyógyászati Klinika, Pécs
pediatriccor@gmail.com

Bevezetés. Az elhízás előfordulási gyakorisága bolygónkon 1980. óta megduplázódott, a WHO európai régiójában minden három 11 éves gyermek közül egy túlsúlyos, vagy elhízott. A gyermekkori elhízás egyik következménye az endothel funkció károsodása, mely korai érelmeszesedéshez vezethet fokozva a szív-érrendszeri betegségek kialakulásának kockázatát.
Célkitűzés. Különbséget találni az artériás funkciós paraméterek non-invazív vizsgálata során a túlsúlyos és elhízott gyermekekben és serdülőkben egészséges kortársaikhoz képest.
Betegek és módszer. 6824 (3673 fiú) 3–18 éves korú egészséges gyermeket és serdülőt vizsgáltunk Szolnok város és kistérségében. A túlsúly, az elhízás és systolés hypertonia meghatározása a releváns ajánlások alapján történt. Az artériás funkciót (aorta pulzushullám terjedési sebesség [PWV_{ao}], aorta augmentációs index [Aixao], centrális systolés vérnyomás [SBP_{ao}]) okkluzív-oszcillometriás eszközzel, Arteriográffal (TensioMed Kft., Budapest) mértük. Mindkét nem esetén 4 vizsgálati csoportot képeztünk (túlsúlyos, túlsúlyos és hypertoniás, elhízott, elhízott és hypertoniás), melyekhez kor- és nem szerint 2 n számú kontrollcsoportot rendeltünk.
Eredmények. 518 túlsúlyos (14,1%), 274 elhízott (7,5%) fiút, 397 túlsúlyos (12,6%), 174 elhízott (5,5%) lányt, az egész populációt tekintve 915 túlsúlyos (13,4%), 448 elhízott (6,6%) gyermeket és serdülőt találtunk. A PWV_{ao} szignifikánsan emelkedett a kontrollokhoz képest, ha a túlsúly vagy elhízás mellé hypertonia is társult (fiúk: 5,8–6,2; 5,6–6,2; leányok: 5,7–6,2; 5,7–6,1 m/s, $p<0,001$). Az Aixao tekintetében nem találtunk eltérést. Az SBP_{ao} minden csoportban szignifikánsan emelkedett, túlsúlyos fiúk és leányok esetében 101,8–104,3; 101–103,4 Hgmm ($p<0,001$), túlsúlyos és hypertoniás fiúk és lányok esetében 102,–121,6; 100,2–120 Hgmm ($p<0,0001$), elhízott fiúk és leányok esetében 100,6–103,2; 99,3–102,4 ($p<0,001$), elhízott és hypertoniás fiúk és leányok esetében 101,3–120,3; 101–119,6 Hgmm ($p<0,0001$).
Összefoglalás. A PWVao statisztikailag nem magasabb a túlsúlyos és elhízott csoportban, ha nem társul hozzá emelkedett vérnyomás. Az SBPao magasabb volt mind a fiúk, mind a lányok esetében a túlsúlyos és az elhízott csoportokban is emelkedett vérnyomás nélkül is. Az SBPao biomarkerként szolgálhat ezen gyermekek és serdülők rizikóbecslése során. Az emelkedett SBPao önmagában is fokozott szív- és érrendszeri kockázatot jelent.

Egy eset három tételben – egy súlyosan alultáplált kisded komplex terápiája a bio-pszicho-szociális protokoll segítségével

Hirsch Anikó dr., Szalkay Krisztina dr., dr. Szántóné Sorompó Anett
MRE Bethesda Gyermekkórház, Pszichoszomatikus Részleg
hirsch.aniko@bethesda.hu

Bevezetés. Az előadásomban egy súlyosan alultáplált kisded pszichés állapotát és a malnutrictióhoz vezető pszichés háttér tényezőket ismertetem, külön kiemelve az anya-gyermek kapcsolat patológiáját.
Célkitűzés. Bemutatom azt a folyamatot, melynek során gyógyító teamben együtt dolgozva a belgyógyász, pszichoterapeuta, gyermekpszichiáter, szociális munkás és az osztály nővérei a szülők fokozatos bevonásával és az édesanya pszichoterápiájával együtt tudták rendezni a gyermek fizikalis állapotát, megakadályozták a súlyos kötődési zavar kialakulását.
Betegek és módszer. Betegünknél a malnutrició mellett a megzavart anya-gyermek kapcsolat is fennállt, s mindkettő egyszerre oka és következménye is volt a kialakult kóros fizikai és pszichés állapotnak. A malnutrició következtében súlyos depresszív állapot jött létre. A gyermeknél az anyamellen kívül minden egyébbel (játék, étel, kanál, pohár) kapcsolatban súlyos averzió alakult ki. A gyermek kizárólag anyatejet fogadott el, az anyamellen aludt egész éjszaka.
Eredmények. A gyermekpszichiátriai vizsgálat során a kisdedkori depresszív állapot és az étkezési zavar differenciáldiagnosztikája mellett az anya-gyermek kapcsolat pathológiája került fókuszba. Az édesanya saját gyermekkori pszichiátriai anamnézisének feltárásáva közelebb kerültünk az anya pszichés problémáinak megértéséhez és sikerült kialakítani egy olyan bizalmas kapcso-

latot, melyben nagyon lassan az anya elfogadta a táplálással, gondozással kapcsolatos változtatásokat és a pszichoterápiát. A pszichoterápiának két alapvető fókuszát határoztuk meg. Egyrészt a kislánynál viselkedés terápiás módszereket vezettünk be, melynek végrehajtásában az édesapa volt nagy segítségünkre. Ezzel párhuzamosan anya-gyermek kapcsolati terápiát is kezdeményeztünk.
Összefoglalás. A kezelés során egyértelműen bebizonyosodott, hogy a kisdedkori anya-gyermek kapcsolati probléma gyakran vezet súlyos étkezési zavarokhoz, melynek gyógyítása csakis a bio-pszicho-szociális szemlélettel, team-munkában, a szülők bevonásával, a szülői pszichés zavar párhuzamos kezelésével lehetséges. A terápia során az ismételt visszaesések, ellenállások miatt számolni kell a kezelő team rendkívül nagy megterhelődésével is, ami a gyógyító csapat számára folyamatos szupervíziót tesz szükségessé.

Egy eset három tételben – egy súlyosan alultáplált kisded komplex terápiája a bio-pszicho-szociális protokoll segítségével

Hirsch Anikó dr., Szalkay Krisztina dr., dr. Szántóné Sorompó Anett
MRE Bethesda Gyermekkórház, Pszichoszomatikus Részleg
szalkay.krisztina@yahoo.de

Bevezetés. A malnutritio világviszonylatban a morbiditás és mortalitás vezető okai közé tartozik. Mindennapi munkánkban sajnos gyakorta találkozunk éhező gyermekekkel. Előfordulnak olyan esetek, amikor sem szomatikus megbetegedés sem a család anyagi helyzete nem magyarázza az alultápláltságot.
Célkitűzés. Munkacsoportunk komplex esetismertetésen keresztül mutatja be egy, a felvételekor 18 hónapos kisded történetét, aki súlyos malnutritio, somatomotoros és mentalis fejlődésében való elmaradás miatt került intézményünkbe, és közel 5 hónap kórházi kezelés után, körültekintő gyermekvédelmi intézkedések mellett térhetett haza.
Betegek és módszer. Betegünk édesanyja nyers vegán étrendet tartott várandóssága alatt, vitamin-és nyomelempótlásban nem részesült. A kizárólagos szoptatás mellett a hozzátáplálásra irányuló kísérletei a gyermek tiltakozásába ütköztek, így fokozatosan elmaradtak. A csecsemő egy éves koráig megfelelően fejlődött, azonban 15 hónaposan egy vírusinfekciót követően közel 2 kg-t fogyott. Mozgásfejlődése visszaesett, apátiássá vált. Súlyos protein-energia malnutritio, B_{12}-vitamin-hiány és vashiányos vérszegénység tüneteivel került kórházunkba. Az elvégzett vizsgálatok az alultápláltság hátterében alimentáris eredetet igazoltak. Tekintettel arra, hogy az anyatejen kívül betegünk más táplálékot nem fogadott el, gyermekpszichiátriai és laktációs tanácsadói vizsgálat történt, melyek alapján anya-gyermek kötődési zavar fennállását valószínűsítettük. A hiányállapotok rendezéséhez kezdetben nasogastricus szondatáplálásra és parenteralis vitaminpótlásra volt szükség. A család komplex pszichoterápiáját a folyamatos belgyógyászati ellenőrzés és az egymást követően fellépő intercurrens betegségek gyógyításával párhuzamosan végeztük.
Eredmények. A kalória-tápanyagbevitel normalizálásával párhuzamosan betegünk figyelme, aktivitása, kommunikációja, szociális viselkedése nagymértékben javult, súly-és mozgásfejlődése megindult. Az alkalmazott komplex kezelés következtében 2 hónap elteltével el tudtuk hagyni a szondatáplálást, a kisded szájon át fokozatosan etethetővé vált, vérképe normalizálódott, pszichomotoros fejlettsége elérte az életkorában elvárható szintet. A szülők gyermekük ellátásával kapcsolatban kompetenssé váltak. A gyermek családba történő hazaadásával járó kihívásokat szociális munkásunkkal közösen oldottuk meg.
Összefoglalás. A több, mint négy hónapig tartó fekvőbeteg-ellátás során kórházunk szakemberei hatékony team-munkában dolgoztak azon, hogy a gyermek gyógyultan, saját családja körébe térhessen haza, szoros gyermekvédelmi és orvosi kontroll mellett. Betegünk története ráirányítja a figyelmet, hogy a csecsemők étkezési problémái mögött a jól ismert szomatikus okok mellett olyan pszichés zavarok is állhatnak, melyek megoldásának elmaradása akár visszafordíthatalan következményekkel is járhat, ezért a korai felismerés és intervenció kiemelt jelentőséggel bír.

Egy eset három tételben – egy súlyosan alultáplált kisded komplex terápiája a bio-pszicho-szociális protokoll segítségével – Ahol a törvények nem segítenek

dr. Szántóné Sorompó Anett, Hirsch Anikó dr., Szalkay Krisztina dr.
MRE Bethesda Gyermekkórház, Pszichoszomatikus Részleg
sorompoanett@gmail.com

Bevezetés. Az intézményünkbe beérkező gyermek súlyos alultápláltság miatt, szomatikusan és mentálisan is rossz állapotban azonnali kórházi ellátást igényelt. A szülők a gyermek állapotát nem tartották kezelendőnek, az orvosi beavatkozások többségét elutasították. A gyermek állapota és az anya (nyers vegan) táplálkozási szokásai közti összefüggéseket elveik hangoztatásával cáfolták. A gyermek életet veszélyeztető állapota lehetővé tette a szülői akarat orvosi indokokkal történő felülírását, ennek megfelelően megkezdhettük a gyermek szomatikus gyógyítását.
Célkitűzés. Gyermekvédelmi szempontból az eset egyszerű. Miért is? Mert az a szülő, aki pszichés állapota miatt súlyosan veszélyezteti gyermeke testi, értelmi és érzelmi fejlődését, a gyermekvédelmi törvény szerint nem alkalmas a gyermek nevelésére, gondozására mindaddig, ameddig pszichés státusza nem rendeződik. Mit is jelent ez? Mint minden kórháznak, nekünk is jelzési kötelezettségünk van. Ez nem lehetőség, hanem ahogyan a nevében is benne van kötelezettség. Ennek megfelelően a Csecsemőosztály első megkeresése után el kellett volna indítanunk a gyermekvédelmi intézkedéseket, főleg, hogy az anya sok esetben megpróbálta megakadályozni a gyermek ellátását.
Betegek és módszer. A gyermek állapota, kora és az állapotát kiváltó okok mérlegelése a drasztikus gyermekvédelmi beavatkozást kontraindikálttá tette. A gyermek minden stressz helyzetre állapot romlással reagált, az

anya leválasztása akár tragikus kimenetelhez is vezetethetett volna. A szakmai szabályok, törvények ebben az esetben, főleg a terápia megkezdésekor nem jelentettek segítséget. Itt nem a gyermeket, hanem az anyát, a családot kellett a gyermek érdekeit szem előtt tartva alkalmassá tenni a gyermek ellátására, családon belüli gondozására. Szociális munkásként komoly dilemmát jelentett számomra, hogy mikor járok el helyesen, milyen indokokat, okokat mérlegelve hozok megfelelő döntést a saját szakmai kompetenciáimon belül?
Eredmények. A döntést a gyermeket kezelő gyógyító teammal együtt hoztuk meg, mérlegelve cselekedeteink rövid távú és hosszú távú következményeit. Arra a döntésre jutattunk, hogy a gyermek érdekében csak akkor vonjuk be a gyermekvédelmet, ha a terápiás megoldások csődöt mondanak, vagy ha a család alkalmassá válik a gyermek ellátására a megfelelő kontrollt biztosító intézmények bevonásával. Fontos megemlítenem, hogy az eset kezelése során minden szakembernek jól körülhatárolt szerepe volt, a terápia „tisztasága" és a bizalom fenntartása érekében. A családot kezelő szakemberek nem jelentettek fenyegetettséget a család számára, ezt a szerepet nekem kellett felvállalnom a keretek betartatása érdekében.
Összefoglalás. A team munkának köszönhetően a gyermeket hosszas kórházi kezelés után, a gyermekvédelem, a védőnő bevonásával a kockázatok minimálisra csökkentésével hazaengedhettük. A család és a gyermek jelen állapota nem indokolja a gyermek kiemelését a családból, ennek megfelelően gyermekvédelmi szempontból is kielégítő állapotot tudtunk elérni a bio-pszichoszociális modell alkalmazásának köszönhetően.

Akutan fellépő nystagmus 8 éves leánygyermekben – Neuroborreliosis ritka prezentációs tünete

Hollódy Katalin dr.[1], Skobrák Andrea dr.[1], **Pátri László dr.**[2]
[1] *Pécsi Tudományegyetem KK Gyermekgyógyászati Klinika*
[2] *Házi gyermekorvosi Rendelő, Pécs*
hollody.katalin@pte.hu; dr.patri.laszlo@gmail.com

Bevezetés. A gyermekorvosi alapellátásban és a kórházak, klinikák fekvőbeteg osztályain dolgozó gyermekgyógyászok közötti együttműködés alapvetően fontos a gyermek optimális ellátása érdekében. A gyermeket és a családját – esetleg évek óta – jól ismerő házi gyermekorvos alapvető és kiegészítő információkat tud adni a korábbi betegségekről, a jelen állapot prezentációs tüneteiről, a környezetről stb. Előadásunkban a gyermek házi gyermekorvosa és a klinikai ellátást végző szakorvos egymást segítő együttműködését mutatjuk be egy kórtörténet kapcsán. Beszélünk a gyermek háziorvosnál kullancscsípéssel jelentkezők ellátásáról, tanácsadásról, védőoltásról.
Célkitűzés. A neuroborreliosis bevezető tüneteinek, diagnosztikájának, kezelésének ismertetése.
Betegek és módszer. A PTE KK Gyermekgyógyászati Klinikájára felvett 7 éves lánygyermek egy hete visszatérően jelentkező homlok, halánték– és tarkótáji, fül mögötti fejfájás panaszával került klinikánkra.
Eredmények. A felvétel napján aluszékonnyá vált, hányt, szédült, félrenyeléstől félt, járása bizonytalanná vált, többször elesett. Pár órával korábban kettőslátás jelentkezett. Láza nem volt. Mintegy 6 héttel korábban kullancs csípte meg, az eltávolítás után bőrreakció nem jelentkezett, orvoshoz emiatt nem fordultak. Felvételi statusából a horizontalis nystagmus és a panaszolt kettőslátás emelhető ki, egyéb neurológiai gócjele nem volt. Koponya MRI meningealis érintettséget mutatott a jobb oldali n. oculomotorius kilépésénél. Másnapra bal oldali perifériás facialis paresis jelentkezett. EEG diffúzan meglassult kérgi tevékenységet igazolt. A liquor szerológiai vizsgálata megerősítette a klinikai kép alapján felmerülő neuroborreliosis diagnózisát. Ceftriaxon kezelést kapott, kezdetben iv., majd per os. Maradványtünet nélkül gyógyult.
Összefoglalás. A neuroborreliosis kullancs által közvetített idegrendszeri kórkép. Leggyakoribb neurológiai tünete a féloldali vagy kétoldali perifériás facialis paresis. A II., III., IV. és VI. agyideg érintettsége ritkán fordul elő. Akutan fellépő nystagmus, kettőslátás esetén a differenciáldiagnosztika során gondolni kell kullancs által közvetített bakteriális idegrendszeri betegségre is.

Vérképző őssejt-transzplantáció, mint terápiás lehetőség Hunter-szindrómában

Horváth Orsolya dr.[1], Kállay Krisztián dr.[1], Kassa Csaba dr.[1], Benyó Gábor dr.[1], Sinkó János dr.[1], Nyul Zoltán dr.[2], Kriván Gergely dr.[1]
[1] *ESZSZK, Gyermekhematológiai és Őssejt-transzplantációs Osztály, Budapest*
[2] *Pécsi Tudományegyetem KK Gyermekgyógyászati Klinika*
orsolyahorvath.mail@gmail.com

Bevezetés. A vérképző őssejt-átültetés terápiás lehetőséget jelenthet számos örökletes anyagcsere- betegségben. A terápia alapja, hogy az őssejt-transzplantáció után a donor eredetű, enzimtermelő sejtek az agyba és egyéb szervekbe juthatnak, ott biztosítva a folyamatos enzimtermelést, hosszú távon kiváltva a hetente szükséges enzimpótlást. Újabban mukopoliszacharidózis II-ben (MPS II), Hunter-szindrómában is meghatározták a transzplantáció kritériumait, ahol az agyi atrófia és a valvuláris regurgitáció megjelenése előtt javasolt az őssejt-transzplantáció elvégzése.
Módszer. Egy fiúgyermek esetét szeretném bemutatni, akinél 14 hónapos korban végzett agyi MR vizsgálat vetette fel a MPS II lehetőségét. Kivizsgálása során alacsony iduronát-szulfatáz enzim aktivitást és molekuláris genetikai vizsgálattal IDS gén de novo misszenz mutációját találták. 20 hónapos korától idursulfase enzim szubsztitúcióban részesült heti rendszerességgel, amit a korai poszt-transzplantációs időszakban is folytattunk. 22 hónapos korban thiotepa, treoszulfan, fludarabine és ATG kondícionálást követően köldökvér grafttal, 0,48*10^6 CD34 sejtszámmal végeztünk őssejt- átültetést.
Eredmények. A +26. naptól a neutrofilek abszolút száma az 500-at meghaladta, a graft megtapadt. A korai poszttranszplantációs időszakban láz mellett hasfájással kísért hasmenése jelentkezett, melynek hátterében adeno-

vírus reaktiváció állhatott. Rutin PCR vizsgálat során a +11. napon kiugróan magas adenovírus kópiaszámot mértünk, heti rendszerességgel 4 héten át cidofovir kezelést alkalmaztunk. A +42. napon akut bőr graft versus host betegséget (GVHD) észleltünk. 2 mg/kg szteroid kezelés mellett a bőr GVHD nem mérséklődött, ezért a terápiát mucofenolat mofetillel egészítettük ki. A 30., 60. és 100. napi vizsgálattal 100% donor eredetű vérképzés volt kimutatható. Az enzimpótlást a stabil donor eredetű vérképzés eléréséig heti rendszerességgel folytattuk, majd a +228. napon elhagytuk.
Következtetés. A vérképző őssejt-átültetés Magyarországon is egy elérhető terápiás opció az őssejt-átültetés kritériumainak megfelelő, korai stádiumú Hunter-szindrómában. A mukopoliszacharidózis korai felismerésének és diagnózisának a prognózis szempontjából kiemelt jelentősége van. Minden transzplantációs döntés a potenciális rizikótényezők és a várható előnyök gondos mérlegelésén alapszik.

A Down-szindrómásoknál jelentkező egészségügyi problémák előfordulása a perinatális időszakban és az első életévekben

Horváth Zsolt András dr.[1], Joó K. dr.[2], Kovács T. dr.[1], Tóth Á. dr.[3], Balla Gy. dr.[1]
[1] *Debreceni Egyetem KK Gyermekklinika*
[2] *Nyíregyházi Jósa András Kórház Szemészeti Osztály*
[3] *Down Egyesület, Nyíregyháza*
zsolt.a.horvath@freemail.hu

Bevezetés. A Down szindróma első leírásától kezdve eltelt 150 év alatt sokat fejlődtek a vele kapcsolatos ismereteink. A tünetegyüttest részleteiben feltárva lehetővé vált az egészségügy számára, hogy számos ponton segítsen és beavatkozzon. Csak néhány példát kiemelve: a szívfejlődési rendellenességek sebészeti kezelésével normalizálódott a várható élettartam, a látás-, hallás-, pajzsmirigy alulműködés korrekciójával a szellemi fejlődés elől is elhárultak jelentős akadályok. Ezeknek is betudható, hogy sokat változott a szindróma kimenetele és így megítélése is.
Célkitűzés. A Down szindrómásoknál a perinatális időszakban és a korai gyermekkorban előforduló egészségügyi problémákat vizsgáltuk.
Módszerek. A Debreceni Egyetem Klinikai Központ Szülészeti Klinikáján 2010. január 1. és 2015. május 31. között született és a Neonatológiai Tanszéken ápolt Down szindrómás újszülöttek adatait gyűjtöttük össze az elektronikus dokumentációs rendszerből. A perinatális történések mellett vizsgáltuk a jelentősebb betegségek előfordulását a későbbi életszakaszokban is, különös tekintettel az intenzív osztályos ellátási igényre.
Eredmények. A fenti időszak alatt 14 ezer szülésből 16 újszülött született Down szindrómával. Közülük születés után 10 újszülött intenzív osztályos ellátást igényelt. Ebből 5 koraszülöttsége - (24-33 közötti gesztációs hét), 4 szívfejlődési rendellenessége -(3 pitvar-kamrai sövényhiány, egy Fallot- tetralógia), egy újszülött pedig meconium aspirációs szindróma miatt. Az első életévben három szívbeteg operációja a GOKI-ban megtörtént. A negyedik újszülött egy hónapos korában keringési elégtelenség következtében exitált. Ezen intenzív ellátást igénylő csecsemők mellett két további gyermek is gyermekintenzív osztályra került egy éves koráig szepszis, illetve pneumococcus okozta tüdőgyulladás miatt. Egy gyermeknél két éves korában ALL-t diagnosztizáltak. Vezetéses halláscsökkenés miatt a gyermekek felénél 5 éves korig adenotomia történt, egy gyermeket láttak el egy éves kora előtt hallókészülékkel, pajzsmirigy alulműködés miatt endokrinológiai gondozásban és T4 pótlásban részesül a gyermekek kétharmada, epekövesség miatt pedig két esetben volt szükség konzervatív kezelésre.
Konklúzió. A Down szindrómás gyermekek a perinatális időszakban különösen, de az azt követő életév során is kiemelt figyelmet és odafordulást igényelnek az egészségügy részéről. Az ekkor biztosított jó kimenetel és korrekciók megőrzik és megteremtik az alapot, hogy a gyermekek családja a korai fejlesztés és oktatás lehetőségeivel a társadalom egyenjogú tagjává segíthesse őket. A fenti gyermekcsoportból mind a hét óvodás korú kisgyermek a családjában nevelkedik és integráltan jár óvodába.

Tudományos munka a gyermek-alapellátásban

Józsa Lajos dr.
Házi gyermekorvos Hajdúböszörmény
jozsa.lajos@gmail.com

A házi gyermekorvosi alapellátásban – annak ellenére, hogy a posztgraduális képzésük során a gyermekgyógyász rezidensek nagy része folytat tudományos tevékenységet – mégis viszonylag kevés tudományos publikációra kerül sor.
Fontosnak tartjuk leszögezni, hogy a házi gyermekorvosi alapellátásban is szükség van kutatásokra. Szükséges, mert az alapellátásban a preventív, a klinikai és gondozási eljárásokat olyan tudományos bizonyítékokra kell alapozni, amelyek nem csak kórházi vizsgálatokon és laboratóriumi eredményeken alapulnak.
Az előadás választ ad arra, hogy az alapellátásban is lehet tudományos munkát végezni. Keresi a választ, hogy mi az oka a passzivitásnak, és hogyan lehet emelni a tudományos munkában aktívan részt vevő házi gyermekorvosok részvételét.

Az inhibitor képződés megelőzése súlyos A-haemophiliás kisgyermekekben: hazai eredmények

Kardos Mária dr.[1], Marosi Anikó dr.[2], Hunyadi Katalin dr.[3], Jáger Rita dr.[4], Marián Erzsébet dr.[5], Németh Ildikó dr.[6], Szegedi István dr.[7], Vörös Katalin dr.[8], Bors András dr.[9], Tordai Attila dr.[9]

[1] *Mohácsi Kórház*
[2] *Heim Pál Gyermekkórház Budapest*
[3] *BAZ Megyei Kórház Miskolc*
[4] *OVSZ Szombathely*
[5] *Jósa A Megyei Kórház Nyíregyháza*
[6] *OVSZ Kaposvár*
[7] *Debreceni Egyetem Gyermekklinika*
[8] *OVSZ Győr*
[9] *OVSZ Molekuláris Diagnosztikai Laboratórium*

mariakardos@gmail.com

Bevezetés. Az inhibitor képződés napjainkban a haemophilia ellátás egyik legnagyobb problémája. Komplex, multifaktoriális immunválasz eredményeként kora kisgyermekkorban alakul ki, általában már néhány faktorpótlást követően. Fokozott kockázatot jelent az első 50 expozíciós nap (ED).A német gyermekgyógyászok által kidolgozott „Bréma-München „protokoll eredményesnek tűnik a megelőzésben. A kezelés lényege FVIII-al szembeni tolerancia kialakítása a „danger signal hatások" egyidejű kivédésével. Az előadás a hazai eredményeket összegzi.
Betegek. 2009-2014 között – a fenti protokoll szerint – nyolc magyarországi haemophilia központban 28 korábban még nem kezelt súlyos A-haemophiliás kisgyermeket kezeltünk .A rendszeres profilaxis átlagosan 11 hónapos korban 25 NE/ttkg rFVIII adásával kezdődött, hetente egy alkalommal, mindig a hét azonos napján, perifériás vénába. Az immunológiai „danger signal" hatásokat(nagy dózisú vagy elhúzódó FVIII pótlás vérzés/ fertőzés, láz esetében, korai életkorban történő műtét, faktorvédelemben történő im. védőoltás) és kezelés megszakítását kerültük.
Vérzéses tendencia esetében elsőként a heti dózis gyakoriságát módosítottuk. Eredménytelenség esetében dózisemelés történt. Az 50. ED után rendszeres ízületvédő profilaxisra tértünk át.
Eredmények. A 22/28 betegben nem alakult ki inhibitor, valamennyien rendszeres heti háromszori primér profilaxisban (ízületvédő) részesülnek.2/28 gyermek kezelése inhibitor kialakulás nélkül a 20–50 ED közötti. 4/28 betegben képződött inhibitor vérzéshez köthető „danger signal „hatás eredményeként. Immuntolerancia indukció mind a négy betegben eredményes volt.
Összefoglalás. A magyarországi eredmények is azt jelzik, hogy az első 50 ED alatti rendszeres kisdózisú, vérzés függvényében módosított faktorpótlás az immunológiai" danger signal „hatások kivédése mellett csökkenti az inhibitor képződés kockázatát.

A sportolási engedély kardiológiai vonatkozásai

Katona Márta dr.

Szegedi Tudományegyetem KK Gyermekgyógyászati Klinika
katona.marta@med.u-szeged.hu

Sportoló gyermekek kardiológiai szűrővizsgálata

Katona Márta dr., Rácz Katalin dr., Mikulán Rita dr., Szűts Péter dr., Havasi Katalin dr.

SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged, Országos Sportorvosi Hálózat, Dél-Alföld, Erzsébet Kórház Gyermekosztály, Hódmezővásárhely Önkormányzat

Katona.marta@med.u-szeged.hu

Az élsportolókban előforduló hirtelen szívhalál növekedése ráirányította a figyelmet, hogy a látszólag teljesen egészséges gyermekek, serdülők is ki lehetnek téve sportolás közben váratlanul bekövetkező állapotromlásnak, akár szívmegállásnak is. Bár jóval több gyermek veszíti életét balesetben, mint a sportpályán, mégis nagy erőfeszítéseket kell tenni, hogy felfedezzük a sportolóknál azokat a rejtett organikus vagy funkcionális szívbetegségeket, amelyek gyógyíthatók, és a hirtelen halál megelőzhető.
Az előadás célja: 1. Beszámolni, hogy régiónkban az amatőr, ill. élsportoló fiatalok körében milyen jellegű szűréseket végzünk az edzettség és a terhelhetőség megítélésére. 2. Milyen célzott vizsgálatokat végzünk a terhelésre létrejövő cardiovascularis változások nyomonkövetésére az izometriás (maximális akaratlagos izom összehúzódás, növekvő vérnyomás) és az izotóniás (maximális oxigén fogyasztás, növekvő perctérfogat) sportágakban.
Vizsgált sportolók: Az SZTE Gyermekgyógyászati Klinikán, valamint a Hódmezővásárhelyi Erzsébet Kórház Gyermekkardiológiai szakrendelésén 358 amatőr, sportoló, élsportoló, valamint sportoló operált szívbeteg gyermek (5 -18 éves, 18-96 kg) került vizsgálatra 2009-2014 között.
Módszerek. Alapszintű vizsgáló módszerek I. Anamnézis (kérdőív), fizikális vizsgálat (testsúly, magasság, testtömeg index, ritmus, szívhang, zörej), pulzoximetria, vérnyomásmérés, EKG, minden esetben történt. Emelt szintű vizsgáló módszerek II. Terheléses EKG, ABPM, Doppler-echocardiographia, szöveti Doppler vizsgálat, 6 perces sétateszt, laboratóriumi módszerek (vérkép, vércukor, sav-bázis és pO2, májfunkció, összfehérje, albumin, vesefunkció, csontanyagcsere vizsgálat, cholesterin, HDL cholesterin, triglycerid, húgysav, creatinkináz, CK mb frakciója, LDH, Troponin-T, laktát, vizelet vizsgálat), biomarkerek (BNP, CRP) csak bizonyos esetekben, célzottan végeztünk. Emelt szintű vizsgáló módszerek III. Spiroergometria, cardio CT, MR angio, elektrofiziológiai vizsgálat, szívkatéterezés, genetikai vizsgálat organikus vagy funkcionalis szívbetegség bizonyos eseteiben történt.
Eredmények. Sportolás közben fellépő syncope hátterében (8 eset) arrhythmia, W-P-W szindróma, hosszú QT szindróma, aorta stenosis, Fallot IV., pulmonalis hypertensio, drog abúzus, pszichiátriai ok állt. Sportolás közben mellkasi fájdalom (18 eset) oka extrasystole, mitralis prolapsus, hyperkinetikus keringés, hypertonia,

drog használat volt. Cardiovascularis eredetű hirtelen halál (1 eset) oka nem ismert hypertrophiás cardiomyopathia volt. Sportorvosi vizsgálat kapcsán vált ismertté organikus, ill. funkcionalis szívbetegség (hypertonia, cardiomyopathia, aorta insuff., mitralis insuff., W-P-W syndroma, AV blokk) (11 eset). Élsportolási engedély megvonása (2 eset).

Összefoglalás. A 12 csatornás nyugalmi EKG-nak messzemenően kiemelkedő szerepe van mind a strukturális, mind pedig a funkcionális cardiovascularis rendellenességek alapszintű, tömeges szűrésében. Sportolási engedély elbírálásakor szükség lehet emelt szintű vizsgáló módszerekre is. A sportpályákon defibrillátorok elhelyezése indokolt, és a civilek oktatása az újraélesztés kezdeti lépéseinek elsajátítására, amellyel sok élet megmenthető.

Polytraumatizált gyermek ellátása (esetismertetés)

Kiss Gabriella dr.
Heim Pál Kórház, Budapest
drgabik@gmail.com

Égett gyermek korszerű ellátása (esetismertetés alapján)

Kostyál Erika dr.
MRE Bethesda Gyermekkórház
kostyal.erika@gmail.com

Kényszertársbérlet vagy Tündérország? – A gyermek-alapellátás szakmai kollégiumi műhelymunkáinak tanulságairól

Kovács Julianna dr.[1], Mezei Éva dr.[2], Csordás Ágnes dr.[3]
[1] *Házi Gyermekorvosi Szolgálat, Bordány*
[2] *Iskolaorvosi Szolgálat, Eger*
[3] *Magyar Védőnők Egyesülete, Budapest*
kovacs.julianna@invitel.hu

Új, kétszintű szakmai kollégiumi rendszer alakult meg négy évvel ezelőtt, amelynek célja – többek között – a Semmelweis tervben megfogalmazottak, benne a gyermekgyógyászat mint önálló alrendszer támogatása is volt. A 60 különböző szakterületet reprezentáló háromfős tagozatok közül 5 tagozat a gyermekellátó szakmákat képviselte (csecsemő- és gyermekgyógyászat, gyermek-alapellátás, neonatológia, gyermeksebészet, gyermekpszichiátria), de ezek közül egy, a gyermek-alapellátás tagozat nem szakmai, hanem ellátási szinten szerveződött: az ott dolgozó házi gyermekorvosi, iskolaorvosi és védőnői ellátórendszert jelenítette meg.

A három szakma közül a korábban önállóan működő szakdolgozói védőnői kollégium ezt a helyzetet veszteségként élte meg, ugyanakkor ez a szerveződés tette lehetővé, hogy a házi gyermekorvoslás önálló szakmaként jelenjen meg a kollégiumi rendszerben, és egy új típusú, elsősorban ellátásközpontú megközelítés tükröződjön a gyermekek megelőző, gyógyító ellátásának és a szociális szférát is érintő gondozásának területén.

Tény, hogy a védőnők feladata nem korlátozódik kizárólag a 0-18 éves korosztály ellátására, munkájuk a várandósgondozással veszi kezdetét, ennek révén a háziorvosokkal, illetve nőgyógyászokkal és szülészekkel kerülnek kapcsolatba. A valóságban azonban munkájuk dandárját a gyermekek fejlődésének figyelemmel kísérése, a tanácsadás, a szülők segítése, támogatása adja. Ez az időszak az, amikor kifejezetten és szorosan együtt kell működni a védőnőknek, a házi gyermekorvosoknak és az iskolaorvosoknak. Ez a munkakapcsolata az utóbbi években a preventív, népegészségügyi programokban való részvételre is egyre jobban kiterjed, melynek például egyik új eleme a méhnyak szűrésben való részvétel. Ez a fajta kollégiumi szerveződés a korábbi működési zavarokat okozó elkülönülésekből eredő „rendszerbetegségek" terápiájaként is szolgáló teammunka erősítéshez, a közös és egységes szakmai irányelvek kialakításhoz, továbbá a közös, kompatibilis informatikai rendszer alapjainak megteremtéséhez, az új helyzethez igazodó jogszabályok megfogalmazásához kiváló színteret tudott adni. Az elmúlt négy év házi gyermekorvosi, iskolaorvosi és védőnői közös munka eredményeit – ha már kollégiumi szinten így összeterelte ezeket a szakterületeket az egészségpolitikai akarat – a GYELV (gyengeségek, erősségek, lehetőségek, veszélyek) elemzési szempontjainak segítségével áttekintettük, és vontuk le következtetéseinket.

A „hogyan tovább" kérdése új szervezési és strukturális átalakításokat feszeget, finomhangolásra, kisebb-nagyobb átalakításokra késztet minden résztvevőt, és megerősíti, hogy a szakmák közötti további szoros együttműködésekre és egyeztetésekre feltétlenül szükség lesz a jövőben is.

Születéstől az alapellátó orvos első vizsgálatáig – avagy a korai hazaadás pro és kontra érvei

Kovács Julianna dr.[1], Orvos Hajnalka dr.[2]
[1] *Házi Gyermekorvosi Szolgálat, Bordány*
[2] *SZTE Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, Szeged*
kovacs.julianna@invitel.hu

Az újszülöttek szülőszobán és az újszülött osztályon történő ellátásában a szülészeti intézmények gyakorlatában jelentős különbségek vannak. A születéstől a hazaadásig eltelt idő jelentősen lecsökkent, az újszülöttek hazaadását a szülészeti intézményekből szakmai protokollok, finanszírozási szempontok (HBCS pont), illetve szülői kérések befolyásolják. A hazaadás időpontjáról történő döntés a szülészeti intézmények felelőssége. A Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Szakmai Kollégium a 72 órás intézeti benntartózkodást preferálja, de egyre inkább elterjedt a korai (48 óra) hazaadás, sőt ambuláns szülésre is igény van, amikor az újszülött zavartalan adaptációját követően távoznak otthonukba.

Az újszülöttet megszületés után és hazaadás előtt gyermekgyógyász, neonatológus vizsgálja meg, lehetőség szerint az anya jelenlétében. Az intézetben az újszülött BCG védőoltásban részesül, hazaadás előtt (48-72 órás életkor között) megtörténik a bővített anyagcsere szűrő-

vizsgálat, a hallásszűrés és a csípőszűrés. Az újszülött kitöltött Egészségügyi Könyvvel, Védőoltások adatlapjával és zárójelentéssel kerül hazaadásra. Hazaadás előtt az ápolószemélyzetnek meg kell győződnie, hogy az anya képes szakszerűen ápolni és táplálni az újszülöttjét.
Korai hazaadás esetén nem minden esetben indul be megfelelően az anyatej elválasztása. A kezelésre szoruló icterus, bizonyos szívfejlődési rendellenességek, illetve nemcsak a késői, hanem a korai típusú fertőzés jelei sem jelentkeznek minden esetben az első életnapokban. Így egyes problémák csak a területen lesznek észlelhetők, nagyobb felelősséget, terhet róva a területi orvosokra és védőnőkre. Korai hazaadás esetén szükséges a szűrővizsgálatok és bilirubin meghatározás ambulanter biztosítsa, valamint harmadik életnapon az újszülött szakorvosi vizsgálata.
A fogadó házi gyermekorvosi/háziorvosi és védőnői szolgálat feladatait illetően szakmai szempontok alapján összehangolt és szabályozott feladatmegosztást kell kialakítani, a szolgáltatók közt az alapvető kommunikációt biztosítani kell.
Felvetődő kérdések, hogy a születés után mikortól tekintsük a hazaadást korainak, kinek, melyik szolgáltatónak, hányadik napon, hol és mi a feladata akár a szűrővizsgálatok, akár a védőoltások tekintetében. A szülészeti intézettől kapott dokumentáció informatív tartalmi elemei, a zárójelentés, az Egészségügyi könyv, az intézet hiteles értesítési módja az alapellátásban dolgozó védőnők és orvosok fele, az újszülöttek praxisba történő bejelentkezése, az orvosválasztás számtalan problémát vett fel.
A jelenleg érvényben levő jogszabályok, szakmai irányelvek tükrében e kérdéskört körbejárva az egészséges újszülöttek hazaadását követő ellátásról, gondozásról készülő új szakmai irányelv lényeges elemeit is bemutatja az előadás.

Az NO kezelés helye a gyermekgyógyászatban

Kovács Tamás dr.
Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet
kovacst@med.unideb.hu

Az emelkedett kisvérköri nyomásokkal kombinálódott hypoxiás légzési elégtelenségben az NO-cGMP szignálmechanizmus jelentőségének felismerése és az iNO kezelés bevezetése a gyakorlatba jelentősen javította ezen betegcsoport prognózisát. A pulmonalis hypertonia hátterében alapvetően három mechanizmus állhat: kóros pulmonalis vazokonstrikció parenchymás tüdőbetegségben; hypoplasiás vasculatura (rekeszsérv, oligohydramnion, BPD); illetve a pulmonalis erek remodellingje ép parenchyma mellett (primer pulmonalis hypertonia). Amíg újszülött korban eltérő gyakorisággal ugyan, de mindhárom mechanizmus előfordul, addig nagyobb gyermekekben általában jól fejlett tüdő akut parenchymás betegségéhez társuló reaktív pulmonalis hypertoniáról van szó. Az alapproblémától függően az iNO hatékonysága eltérő, és ebben a tekintetben fontos lehet a megfelelő alveoláris recruitmentet biztosító lélegeztetési stratégia és adekvát hemodinamikai megközelítés alkalmazása is. Az iNO rezisztens esetekben a jövőben ígéretes lehet más foszfodiészteráz gátlók, inhalált prosztaciklin, endothelin antagonisták alkalmazása is.
Gyermekkorban az iNO alkalmazására leggyakrabban a közvetlen postnatalis időszakban kerül sor, azonban az érett újszülöttek tüdőbetegségei sok tekintetben párhuzamba állíthatók az idősebb gyermekekben észlelhető ARDS-sel. Az iNO alkalmazása, pontos indikációs területe, hatékonysága az utóbbi betegcsoportban még kevésbé tisztázott.
A DEKK Neonatológiai Tanszékén 10 év alatt 59 érett újszülött esetében alkalmaztunk iNO kezelést önmagában (konvencionális lélegeztetés mellett), vagy HFO lélegeztetéssel, surfactant adással kombinálva. A lélegeztetési napok száma (6,6±2,7), a kórházi tartózkodás hossza (21±5,9) és a mortalitás (5,8%) összességében lényegesen kedvezőbb, mint nagyobb gyermekek hypoxiás légzési elégtelensége (ARDS, pulmonalis hypertonia) esetén.
Az előadás a saját tapasztalatok mellett a gyermekkori iNO kezelés indikációjával, alkalmazás módjával és hatékonyságával kapcsolatos nemzetközi tapasztalatokkal foglalkozik.

Gyermekjogok a házi gyermekorvosi ellátásban – nemzetközi vizsgálat

Kovács Zsuzsanna dr.[1], Altorjai Péter dr.[2]
[1] *Házi gyermekorvos Budapest XIII.*
[2] *Házi gyermekorvos Budapest XXI.*
drkovacszsuzsa@gmail.com; peter.altorjai@gmail.com

Bevezetés. A gyermekjogok érvényesülése az egészségügyi ellátás során ma már alapvető elvárás. Számos nemzetközi és néhány hazai vizsgálat foglalkozott a gyermekjogok érvényesülésével a fekvőbeteg ellátásban. 2008-ban az Országos Gyermekegészségügyi Intézet a Házi Gyermekorvosok Egyesülete, a Fodor József Iskolaegészségügyi Társaság valamint az Országos Alapellátási Intézet együttműködésével elsőként végzett ilyen felmérést a gyermek-alapellátásban. Tekintettel arra, hogy a Házi Gyermekorvosok Egyesülete tagja a European Confederation of Primary Care Paediatricians (ECPCP) nemzetközi szervezetnek, lehetőségünk nyílt arra, hogy a vizsgálatot nemzetközi szinten is elvégezzük.
Célkitűzés. A gyermekjogok érvényesülésével kapcsolatos ismeretek és tapasztalatok gyűjtése az európai gyermek-alapellátó orvosok körében.
Módszer. Kérdőíves felmérést végeztünk az ECPCP tagszervezetek körében. A kérdőív 23 kérdése 5 csoportba osztható:

- a kérdőívet kitöltő kolléga körülményei,
- ismeretei a gyermek jogairól,
- e jogok érvényesülése a praxisban,
- a gondozott családok szociális problémáinak hatása az ellátásra,
- konfliktusok az orvos és a családok között.

A kérdőíveket „Survey monkey" módszerrel terítettük. Az érkezett adatok statisztikai feldolgozása mind összesítve, mind országonként feldolgozásra került.

Eredmények. 10 országból összesen 1342 válasz érkezett. Az ECPCP tagországok közül messze hazánkban a legmagasabb a nők aránya a házi gyermekorvosok körében, és a korfa tetején is magyar kollégák dolgoznak a legnagyobb számban. A francia alapellátásban dolgozó gyermekgyógyász kollegákkal egyetemben (30%) a magyar házi gyermekorvosok (31%) a legkevésbé elégedettek a gyermekjogok terén megszerzett tudásukkal. Bár a magyar adatok szerint mindössze 90%-ban érvényesül csak a napi ellátásban a tájékoztatáshoz való jog, az országonkénti összehasonlításban hazánk kiemelkedik a tájékoztatás célszemélyét illetően: a válaszadók 87%-a rendszeresen tájékoztatja a szülőket, a serdülőket és a kiskorú gyermekeket is.
Összefoglalás. Kérdőíves felmérést végeztünk a European Confederation of Primary Care Paediatricians tagországok körében a gyermekjogok ismeretéről és érvényesüléséről. Az eredmények változatos képet mutatnak. Az egészségügyi ellátáshoz való hozzáférés jónak mondható, azonban megjegyzendő, hogy a házi gyermekorvosi ellátás továbbra is elsősorban a városi populáció számára érhető el. A hazai eredmények nem maradnak el a felmérésben résztvevő többi – köztük néhány nálunk fejlettebb – országétól. Az eredmények alapján javasoljuk, hogy a gyermekjogok oktatása még nagyobb hangsúlyt kapjon az orvosképzésben.

Sürgősségi fókuszban a pancreatitis

Kun Renáta dr., Krivácsy Péter dr.
SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika
renata.kun@gmail.com

Bevezetés. A hasnyálmirigy gyulladásos megbetegedése gyermekkorban ritkán fordul elő és etiológiája igen változatos. A gyermekkori akut és rekurráló akut pancreatitis sokkal gyakoribb, mint korábban feltételeztük és az okától függően krónikus pancreatitishez vezethet. A gyermekkori akut pancreatitis előfordulása nemzetközi adatok alapján 3,6–13,3 eset 100 000 gyermekre, míg a krónikus formákat illetően nincsenek pontos incidenciaadatok.
Célkitűzés. Célunk a SE I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika sürgősségi ambulanciáján 2015. február és március hónapban hasnyálmirigy gyulladással diagnosztizált két gyermek esetének bemutatása, mellyel szeretnénk rávilágítani a hasi fájdalom differenciáldiagnosztikájának buktatóira és a pancreatitis gyermeksürgősségi jelentőségére.
Betegek és módszer. Elsőként bemutatott 13 éves obes leány betegünk esetében hasi fájdalom, láz, hányinger, hányás miatt merült fel akut hasnyálmirigy gyulladás lehetősége. Laborvizsgálatok során emelkedett szérum amiláz, lipáz, májenzim értékeket detektáltunk akutfázis értékek emelkedése nélkül. Hasi ultrahang vizsgálat során cholecystolithiasis igazolódott obstrukció nélkül, a pancreas ép szerkezetűnek bizonyult. A szakmai kritériumok alapján állítottuk fel az akut hasnyálmirigy gyulladás diagnózisát, melynek hátterében feltehetően vírusfertőzés indukálta folyamat állt, de az epekövesség etiológiai tényezője sem volt kizárható.
Hasnyálmirigy-betegség gyanúját felvető második prezentált esetünkben egy 9 éves leány gyermeknél észleltünk vezető tünetként jobb bordaív alatti fájdalmat, sárgaságot, fogyást, fáradékonyságot láztalan állapot mellett. Hasi ultrahang vizsgálat a pancreasfej régiójában egy elmosódott szélű, echoszegény, szolid képletet mutatott. Sürgősséggel elvégzett hasi MR részleges epeúti elzáródás mellett felvetette tumoros folyamat, illetve krónikus pancreatitis lehetőségét is. A gyermeket ambulanciánkról a II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinikára irányítottuk, ahol további vizsgálatok emelkedett szérum amiláz, bilirubin és májenzim értékeket detektáltak normális gyulladásos paraméterek mellett. Inoperábilis terime miatt biopsziás mintavétel történt. A szövettani vizsgálat malignus folyamat fennállását nem igazolta, az elváltozás vegyes sejtösszetételű krónikus hasnyálmirigy gyulladásnak felelt meg. A gyulladás etiológiája egyelőre tisztázatlan, felmerül az autoimmun pancreatitis lehetősége.
Összefoglalás. A hasnyálmirigy gyulladás bár ritka a gyermekek körében, mégis gyakoribb előfordulású megbetegedés, mint ahogy ezt korábban feltételeztük. A gyermek sürgősségi ellátásban ezért diffúz, epigastrialis, nem vagy minimálisan szűnő hasi panasz esetén javasolt pancreatitisre gondolni, valamint rutin laborvizsgálatok mellett ajánlott szérum amiláz- és/vagy lipázszint mérése is.

A „Svájci sajt" vitium

Ladányi Anikó dr.[1], Környei László dr.[1], **Altorjai Péter dr.**[2]
[1]*Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Gyermekszív Központ, Gyermek kardiológiai Osztály,*
[2]*Tóth Ilona Egészségügyi Szolgálat, Budapest XXI., házi gyermekorvos*
ladanyia@medical.hu; peter.altorjai@gmail.com

Bevezetés. A gasztronómia a svájci hegyekben készült, lukacsos sajtokat egyszerűen csak svájci sajtokként emlegeti. A szerkezetében hasonló kamrai septum defectusok pedig a VSD-k komplexebb, már korán keringési elégtelenséget okozó ritkább formái.
Esetismertetés. Az előadásban egy jelenleg 4 és fél éves, már az intrauterin életben vitium gyanúja miatt megszületését követően már korai gyermek-kardiológiai vizsgálaton átesett kisfiú esetét írjuk le. Bár az első vizsgálatok csupán ASD-t valószínűsítettek, az újszülött az ismételt házi gyermekorvosi vizsgálat során észlelt gyenge általános állapot, valamint a fokozódó hepatomegália miatt kórházi felvételre került. Az ismételt gyermekkardiológiai vizsgálat az ASD mellett multiplex, jelentős baljobb shunt-öt és pulmonalis hypertoniát okozó VSD-ket igazolt, emiatt pulmonalis banding műtétre került sor. A megkezdett antihypertenzív és vízhajtó terápia mellett a csecsemő súlygyarapodása megindult. A kisfiú 2 éves kora körül jelentkező fáradékonysága, fokozódó cyanosisa hátterében az elvégzett ultrahang- és katéteres vizsgálatok a defektusok közül a csúcshoz közelit jelentős méretűnek ítélték meg, ezért ismételt intervencióra került sor. A debandet és a VSD-k folttal történő zárását követően 8 nappal, többszöri sikertelen extubatiós kísérlet

és légzési elégtelenség tünetei miatt újabb VSD zárása történt, majd az ezt követően is észlelt decompensatio, illetve emelkedett kisvérköri nyomások miatt, harmadik ülésben a band visszahelyezésére került sor. Egy év elteltével hirtelen jelentkező fokozott, emelő szívcsúcslökések és kifejezett haspuffadás miatti gyermekorvosi vizsgálatakor észlelt hepatomegália ismét decompensatiót jelzett, emiatt újabb operatio keretében az ineffektív band eltávolításra került. Azóta terhelhetősége egyre inkább javul. Az ellenőrző vizsgálatok kapcsán észlelt, AV átvezetési zavar nélküli junctionalis ritmus az élettani tartományba eső frekvenciaértékek miatt további teendőt jelenleg nem igényel, Holter vizsgálat ismétlését tervezzük.

Összefoglalás. A muscularis septumot érintő defectusok a VSD-k második leggyakrabban észlelt formái. A többszörös, kisebb kamrai hiányok esetén egyes irodalmi adatok korai, spontán záródást említenek meg. Az esetbemutatásunkban szereplő kisfiúnál a defektusok záródása spontán mégsem történt meg, a folttal történt zárások egy része pedig kiszakadt. Az alapellátó gyermekorvosnak ilyenkor az egyébként hétköznapinak tűnő tünetek, panaszok esetén is a komplex vitium kardiológiai komplikációjára kell gondolnia. Ehhez elengedhetetlen a folyamatos – itt már a kezdetektől meglévő – és szükség esetén azonnali kommunikáció a házi gyermekorvos és a gyermekkardiológus szakorvos között.

Korai hazaadás a szülészetekről az újszülöttkori szívműtétek tükrében

Ladányi Anikó dr., László Erzsébet dr., Környei László dr.

Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Gyermekszív Központ

ladanyia@medical.hu

Lymphadenomegalia egy ritka oka

Laufer Zsófia dr.[1], Ottóffy Gábor dr.[1], Csernus Katalin dr.[1], Vojcek Ágnes dr.[1], Mosdósi Bernadett dr.[1], Nyul Zoltán dr.[1], Maródi László dr.[2]

[1] *PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika*
[2] *DE Infektológiai és Gyermekimmunológiai tanszék*

laufer.zsofia@pte.hu

Bevezetés. Akut vagy krónikus lymphoproliferatio hátterében leggyakrabban fertőzések vagy malignus hematológiai betegségek állnak, a klinikus feladata ezek idejekorán történő felismerése. Az etiológia tisztázása azonban nem mindig egyszerű.

Esetismertetés. A szerzők egy 6 évesfiú gyermek esetét mutatják be, akit másfél évvel korábban vizsgáltunk először mérsékelt microcyteranaemia és splenomegalia miatt. Az iniciális vizsgálatok lymphoproliferatiot okozó fertőzés vagy malignus betegség gyanúját nem vetették fel. Gondozása során splenomegalia nem progrediált, azonban generalizált nyirokcsomómegnagyobbodás, hepatomegalia jelentkezett. A nyirokcsomó-bioptatum szövettani vizsgálata reaktív elváltozást, extrafollicularis B-sejtes proliferatiót igazolt, mely nem utalt lymphomára. Autoimmun lymphoproliferatív betegség gyanújával a DEOEC Immunológiai Tanszéken elvégzett vizsgálatok emelkedett B_{12}-vitamin-szintet, magas CD4-/CD8- kettős negatív sejtarányt és a CD95 molekula expresszió hiányát igazolták. A genetikai vizsgálatok az ALPS gyanúját alátámasztva, a FAS gén de novo mutációját mutatták ki.

Összefoglalás. Az autoimmun lymphoproliferativ szindróma (ALPS) a lymphocytahomeostasis öröklődő zavara, melyet többnyire a FAS-mediáltaapoptotikus útvonal mutációi okoznak. A betegség klinikailag lymphadenopathiában, hepatosplenomegaliában, autoimmun cytopeniákban és lymphomára való fokozott hajlamban nyilvánul meg. Az ALPS elkülönítő kórisméje a változatos klinikai megjelenés és az egyéb haematologiai betegségekkel való átfedés miatt időnként kihívások elé állítja a klinikusokat. A szerzők célja az eset kapcsán rávilágítani e ritka kórkép lehetőségére, valamint összefoglalni a legújabb ismereteket, kivizsgálási stratégiát.

Krónikus obstruktív légúti betegség (COPD) gyermekgyógyászati vonatkozásai

Madarasi Anna dr.

Szent János Kórház és Észak-budai Egyesített Kórházak, Gyermekosztály

amadarasi@gmail.com

Bevezetés. A COPD-os betegek száma világszerte meredeken emelkedik. A WHO becslése szerint 2020-ra a betegség a harmadik leggyakoribb halálok lesz. A COPD-ot progresszív jellegű, kis reverzibilitást mutató légúti szűkület jellemzi. A betegségben gyakran alakul ki légúti infekció, mely gyorsan fellépő állapotrosszabbodással jár, és minden ilyen tüneti fellángolás tovább csökkenti a légzőfelületet, irreverzíbilis elváltozásokat okozva a tüdőben. A betegség kialakulásában genetikai és környezeti tényezők játszanak szerepet, de nem elhanyagolható a tüdő gyermekkorban történő fejlődése sem.

Célitűzés. Meghatározni azon gyermekek csoportját, akiknél nagyobb rizikóval várható a betegség felnőttkorban történő kialakulása. Protokollok kidolgozása ezeknek a gyermekeknek a gondozására, valamint egészségnevelő programokhoz való csatlakozás a krónikus légúti betegségek megelőzésére.

Módszer. A nemzetközi irodalmi adatok és a hazai epidemiológiai helyzet áttekintése.

Eredmények. Az irodalmi adatok áttekintése alapján két fő betegségcsoportban kell a gondozási szemléletünkön változtatni: 1. Az extrém kis súllyal született, BPD-ben szenvedő koraszülöttek, 2. A súlyos asthma bronchialeban szenvedő gyermekek. Mindkét betegségcsoportban a légzésfunkció, a fizikai terhelhetőség szoros kontrollja mellett dönteni kell a gyógyszeres beavatkozás szükségességéről. Az előadásban javaslatot teszek ezeknek a gyermekeknek a gondozási és kezelési protokolljára, valamint meghatározom azokat az egészségnevelési programokat, melyeket minden gyermekorvosnak képviselni kell a saját területén annak érdekében, hogy csökkentsük a felnőttkori krónikus légúti betegek számát.

Összefoglalás. A COPD megelőzésében a gyermekorvosok felelőssége abban van, hogy a gyermekkorban biztosítsuk a tüdő optimális fejlődését. Ismerjük meg azokat a gyermekeket, akik potenciálisan a rizikó csoportba tartoznak (családi halmozódás, koraszülöttség BPD, súlyos asthma bronchiale, fokozott légszennyezettségnek kitett helyen élők), kövessük az állapotukat, tegyünk meg mindent azért, hogy kevesebb légúti fertőzés érje őket, megfelelően kezeljük az asztmás gyermekeket, és nem utolsó sorban folytassunk hatékony egészségnevelést a gyermekkori dohányzás megelőzésében, és a környezeti ártalmak megismertetésében. Előadásomban ezeket a gondolatokat szeretném kifejteni elsősorban azért, hogy felhívjam a figyelmet arra, hogy a szív- és érrendszeri, a metabolikus és daganatos betegségek mellett a légutak betegségeinek megelőzésére is gondoljunk.

Szérum és liquor biomarkerek vizsgálata shunt elégtelenségben

Mák Edina dr.[1], Pataki István dr.[1], Bognár László dr.[2], Novák László dr.[2], Nagy Andrea dr.[1]
[1] *DE KK Gyermekgyógyászati Klinika*
[2] *DE KK Idegsebészeti Klinika*
edinamak@gmail.com

Bevezetés. A központi idegrendszer sérülése esetén az idegszövet specifikus biomarkerek (S100B:S100 fehérje B alegység, NSE: neuron-specifikus enoláz, MBP: myelin bázikus fehérje, GFAP: glialis fibrillaris acidikus fehérje), valamint a szöveti hypoxiát jelző laktát koncentrációja megváltozhat a vérben illetve a cerebrospinalis folyadékban, mely lehetőséget teremt a neuronális károsodás tényének, a sérülés mértékének a megállapítására, a kezelés monitorozására valamint a prognózis meghatározására. A shunt-elégtelenség életveszélyes állapot kialakulásához vezethet, klinikai diagnózisát azonban nehezíti a tünetek nem specifikus jellege, az MR képalkotáshoz való korlátozott hozzáférés és a CT vizsgálattal együtt járó sugárterhelés.
Betegek és módszerek. 2014.01.01. és 2015.06.15. között klinikánkon 23 gyermeknél került sor shunt-revisióra vezetési zavar miatt, akik közül 18-nál (átlagéletkor:4,37+/-5,38 év) szérum és liquor S100B illetve laktát meghatározást végeztünk, döntően intraoperatív liquorvétel (55,5%) történt. A fenti időszakban shunt-elégtelenség gyanújával 68 beteget irányítottak DEKK Gyermekklinikára, közülük 14 esetben a shunt-vezetési zavar a fizikális lelet és a kórlefolyás alapján 6-24 órán belül egyértelműen kizárható volt, és laboratóriumi vizsgálatra sem került sor. További 12 gyermeknél (átlagéletkor: 5,06±3,6 év) az obszerváció idején shunt-elégtelenség nem igazolódott, de az alapos gyanú miatt végzett laborvizsgálatok keretében elvégeztük a szérum S100B és laktát meghatározást, míg diagnosztikus liquor vétel 3 betegnél történt.
Eredmények. Shunt-elégtelenség esetén a liquor S100B koncentráció szignifikánsan magasabbnak adódott összehasonlítva a vezetési zavar gyanúja alkalmával végzett vizsgálatok eredményével (átlag: 9,95±15,37 vs 0,61±0,19 µg/l, p=0,01). A szérum S100B értékek átlaga szintén magasabbnak adódott a shunt-revision átesett gyermekeknél (0,44±0,38 vs 0,29±0,23 µg/l), de a különbség nem bizonyult szignifikánsnak (p=0,21). A két csoport között sem a szérum, sem a liquor laktát vonatkozásában nem volt számottevő különbség megfigyelhető (szérum, átlag: 2,13±0,88 vs 1,98±0,54 mmol/l, liquor, átlag: 2,25±0,84 vs 1,94±0,53).
Következtetés. Nagyobb esetszámú, kiterjesztett vizsgálat segítségével a későbbiekben szérum S100B küszöb érték meghatározása tervezett, ezáltal a vér S100B koncentrációjának meghatározása értékes kiegészítő klinikai adatot szolgáltathat a shunt-elégtelenség diagnosztikájában. A liquor S100B értékekben tapasztalt markáns különbség ellenére a diagnosztikus shunt reservoir punkció kizárólag a kockázat és haszon gondos mérlegelése alapján, kizárólag válogatott esetekben javasolható.

Endocarditis profilaxis-update

Masszi György dr.
Pécsi Tudományegyetem KK Gyermekgyógyászati Klinika
masszi.gyorgy@gmail.com

Ritka malignus ritmuszavar – a posztreszuszcitációs ellátás valódi kihívása

Máté Csilla dr., Schriffert Teréz dr., Sipos Péter dr.
Békés Megyei Pándy Kálmán Kórház Gyermekosztálya, Gyula
omatecsilla@gmail.com

A reszuszcitáció célja, hogy helyreállítsuk a spontán keringést, azonban a keringés visszatérése nem jelenti az újraélesztés végét.
A reszuszcitáció után a gyermek ellátása a vitális szervek normál funkciójának elérésére irányul. Ezáltal a posztreszuszcitációs ellátás lényege a vitális paraméterek stabilizálása, a másodlagos szervkárosodások megelőzése, így a morbiditás és a mortalitás csökkentése. A posztreszuszcitációs ellátás igen komplex, rendkívül széleskörű szakmai tudást igénylő folyamat, mely az intenzív ellátás teljes spektrumát magában foglalja.
Előadásomban egy hét és fél éves kislány esetét szeretném bemutatni, aki az uszodában történt sikeres újraélesztést követően intubálva, eszméletlen állapotban (GCS:3) került felvételre osztályunk Intenzív Részlegére. A spontán légzés hiányában közepes paraméterekkel konvencionális gépi lélegeztetést kezdtünk, mellyel az ellátás során jól oxigenizálható volt. Tachycard szívműködés mellett a ritmusanalízis során látott polymorph kamrai tachycardia miatt Lidocaint kapott, majd annak eredménytelensége miatt amiodarone telítése történt, mely mellett a sinus ritmus stabilizálódott. A bedside elvégzett kardiológiai ultrahangon látott rossz bal kamrafunkció illetve hypotensio hajlam miatt kombinált keringéstámogató kezelést kezdtünk, melyet későbbiekben a stabilizálódott kardiológiai státuszára tekintettel csökkenteni tudtunk. Felvételi vérgáz paramétereiben észlelt extrém fokú kevert acidosis korrekciója a megfelelő lélegeztetés és bikarbonátpótlás mellett megtörtént, hyperglykaemia miatt inzulin kezelésben részesült az adekvát folyadékpótlás mellett. Az alkalmazott kezelés hatására

vérnyomásértékei stabilizálódtak, óradiurézise megfelelő volt. Görcsjelenséget nem észleltünk, szedálása jól fenntartható volt. Ellátásunk során folyamatosan törekedtünk a hyperthermia elkerülésére, ennek ellenére hyperpyrexia jelentkezett, mely intenzív lázcsillapítás igényelt.

Az anamnesztikus adatok, a klinikai kép és a vizsgálati eredményeink felvetették a hirtelen szívhalál hátterében malignus ritmuszavar lehetőségét.

Tekintettel a beteg rendkívül instabil állapotára a korai szállítása centrumba nem volt kivitelezhető. A stabilizálását követően a gyermeket további gyógykezelés céljából – a Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet Gyermekszív Központjában történt konzíliumot követően – a MRE Bethesda Gyermekkórházába szállítottuk.

Gyermekkori myocarditisek – diagnosztikus, terápiás nehézségek, kudarcok, lehetőségek

Módi Judit dr., Szabó Éva dr., Reiter Éva dr.
modi.judit@gmail.com

Az előadás a gyermekkori myocarditisek felismerési nehézségeinek, tünetszegény vagy éppen exrtém variabilis megjelenésének fontosságára, terápiás nehézségeire hívja fel a figyelmet. A betegség ritka, etiológiája gyakran bizonytalan, lefolyása, kimenetele lehet különböző, az enyhe, gyakran észrevétlenül maradt formától a krónikus DCM- n át a fulmináns kórképig.

A megyei kórház gyermekintenzív osztályának 10 éves beteganyagában a myocarditises gyermekek adatait dolgoztuk fel. Mindössze 3 betegnél diagnosztizáltuk a kórképet, eltérő megjelenési formában. Egyiküket otthonában reanimálták, myocarditis talaján kialakult, feltehetően szívmegállást okozó malignus ritmuszavar miatt, a következő beteg nehézlégzése, hasi panaszai hátterében DCM igazolódott, a harmadik beteg pedig banálisnak induló vírusinfekció során kialakuló többszervi elégtelenség miatt került osztályunkra. Sajnos csak egy gyermek élte túl a betegségét. Arra kerestük a választ, hogy egy megyei kórház intenzív osztályán mivel javíthattuk volna betegeink túlélését?

Következtetések: a gyermekkori myocarditisek nem mindig jelentkeznek egyértelmű, típusos mellkasi tünetekkel. A kórkép valószínűleg gyakoribb, az enyhe silent myocarditisek maguktól gyógyulnak. Fulmináns formában főként csecsemő- és gyermekkorban jelentkezik, atípusos prodromális jelek előzhetik meg, lefolyása többnyire rapid, többszervi elégtelenséget okoz, alig hagyva időt terápiás beavatkozásra. Kardialis MR, szívizombiopszia lenne a standard diagnosztika, egyenlőre nehezen kivitelezhető. Az akut ellátás fudroyans esetekben intenzív terápiás gyógyszerekkel sem sikeres, a definitív sürgősségi terápia ECMO lenne, de ezzel alig, a transzport alatti ECMO-val pedig egyátalán nem számolhatunk. Gondolnunk kell erre a kórképre. Diagnosztikáját segítené, ha az intenzív terápiában dolgozó orvosok alap jártasságra tennének szert az ágy melletti ultrahangos vizsgálatokban, mert a laborvizsgálatok, egyéb képalkotók, EKG önmagukban nem specifikusak a betegségre.

Myocarditis korszerű ellátása

Mogyorósy Gábor dr.
Debreceni Egyetem, Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet, Gyermek Belgyógyászati Nem Önálló Tanszék
mogyoros@med.unideb.hu

Bevezetés. A gyermekkori myocarditis profilja változott az elmúlt időben. Ugyanakkor a diagnosztika és a terápia vonatkozásában is jelentős előrelépés történt az elmúlt két évtizedben.

Célkitűzés. Fontosnak tartottam összefoglalni a legfrissebb tudományos ismereteket ennek a ritka, ezért gyakran későn felismert betegség klinikai ellátását illetően.

Betegek és Módszer. Irodalmi összefoglaló és saját betegekkel kapcsolatosan szerzett klinikai tapasztalatok rendszerezése.

Eredmények. Míg korábban a coxsackie vírus és az adenovírus volt a leggyakoribb kórokozó, napjainkban a parvovírus és a humán herpesz vírus 6 jelentősége nőtt meg. Mind a mai napig nem rendelkezünk „gold standarddal" a diagnosztikát illetően. A szív MRI jelentősége a diagnózis felállításában egyre nagyobb. Szívizom biopsziát akkor érdemes végezni, ha immunhisztokémiai és vírus PCR vizsgálatok egyaránt rendelkezésre állnak. Az akut szívelégtelenség kezelése intravénás inotróp kezeléssel kezdődik, majd szájon át adott szerekkel folytatódik. Súlyos esetben az ECMO és a VAD meggondolandó terápiás lehetőség. Az immunszuppresszív kezelés a vírus negatív, de gyulladásos jelekre pozitív esetekben jön szóba. Krónikus vírus perzisztálás esetén a béta interferon ígéretes kezelés lehet a jövőben, de a gyermekkori vizsgálatok még váratnak magukra. A myocarditis prognózisa napjainkban kedvezőbb, mint két évtizeddel korábban.

Összefoglalás. Gyakran egyéb ok miatt készített mellkas felvétel hívja fel a figyelmet a szívnagyobbodásra és kisvérköri pangásra, ami a myocarditis jellegzetes tünete. Ezt nem szabad elnézni! Szívizom biopsziát akkor érdemes végezni, ha immunhisztokémiai és vírus PCR vizsgálatok egyaránt rendelkezésre állnak. Az extrakorporális membrán oxigenizáció (ECMO) és a „műszív" ma már reális alternatíva súlyos myocarditis átmeneti kezelésére.

Koponyaűri nyomásfokozódás kezelésének sebészeti lehetőségei

Nagy Gábor dr.
Országos Klinikai Idegtudományi Intézet, Budapest
gnagydr@gmail.com

A koponyaűri nyomás (ICP) progressiv fokozódása gyermekekben rapidan beékelődéshez, és következményes tartós súlyos neurológiai károsodáshoz, illetve halálhoz vezet. Az időben történő diagnózis ezért elengedhetetlen, mely a képalkotó vizsgálatok mellett esetenként idegsebész által bevezetett eszközzel történő invasiv nyomásmérést is jelent. Diffúz agyoedema esetén, amennyiben az agykamrák pungálhatóak, ICP-t kamradrainen keresztül mérhetünk, mely olcsó, megbízható, és lehetőséget nyújt terápiás liquorlebocsátásra is.

Réskamrák esetén azonban szóba jön a parenchymás nyomásmérés is.
Térszűkületet és következményes ICP fokozódást okozó pathologiák esetén a sebészi kezelés célja az elváltozás eltávolítása. Ilyen a traumás vagy spontán haematoma, tumor, valamint abscessus, de tágabb értelemben a hydrocephalus esetén a felgyűlt liquor lebocsátása is (punkcióval, kamradrainnel vagy shunttel). Konzervatív kezeléssel uralhatatlan, diffúz agyoedema okozta ICP fokozódás esetén decompressiv craniectomia (DC) jön szóba. Gyermekekben terápiarezisztens ICP fokozódást okozó traumás agyoedema esetén DC bizonyítottan hatásos. Ritkább indikációk közé tartozik a metabolikus (pl. diabeteses ketoacidosis) vagy infectios eredetű agyoedema, valamint gyermekekben a stroke (és sinus thrombosis). Bár gyermekek esetén a prognosis még extrém esetekben (pl. tág, fénymerev pupillák, definitív beékelődés) is jobb, hypoxiás károsodás (postresuscitatios diffúz agyoedema) esetén az agyoedemához vezető irreverzibilis primer idegrendszeri károsodás miatt DC nem javasolt.

2 éves tapasztalatunk Magyarország egyetlen, a Pompe-betegség klasszikus infantilis formájában szenvedő betegünk kezelésével

Németh Gyöngyi dr., Harmath Vera dr., Elmont Beatrix dr., Gárdos László dr.
Zala Megyei Kórház Csecsemő- és Gyermekosztály
rubecz.gy@gmail.com

A Pompe-betegség klasszikus infantilis formája ritka, 1:200 000 incidenciáju glikogéntárolási betegség, enzimpótló kezelés nélkül 1 éves életkor alatt letális, melynek oka a súlyos hypertrophiás cardiomyopathia vagy légúti infekció.
Magyarországon betegünk az egyetlen klasszikus infantilis Pompe-betegségben szenvedő gyermek, akinél 5 hónapos korban megtörtént a diagnózis felállítása és az enzimpótló kezelés elkezdése. Célunk a kezelés tapasztalatainak, eredményeinek bemutatása.
C-B I. 6 hetes kortól nyaki és háti izomhipotónia miatt neurohabilitációs tréningben részesült. 3,5 hónapos kortól észlelték súlyfejlődésének elmaradását, 4,5 hónaposan került osztályos felvételre súlystagnálás, nem kielégítő táplálhatóság miatt. Felvételekor tachy-dyspnoét, hepatomegáliát, generalizált izomhipotóniát észleltünk, mellkasröntgenen jelentős cardiomegáliát, EKG-n high-voltage QRS kompexusokat, rövid PR intervallumot, repolarizációs zavart láttunk. Echokardiográfiával súlyos fokú hypertrophiás cardiomyopathiát diagnosztizáltunk, nagyfokú myocardialis kontraktilitás zavarral (BKHF: 12/14mm IVS: 12/14mm, FS: 0,23). A HCM hátterében a társuló tüneteket (izomhipotónia, enyhe makroglosszia, LDH, SGOT, SGPT, CK emelkedés) figyelembe véve anyagcsere-betegséget valószínűsítettünk.
Áttekintve a csecsemőkori cardiomyopathiával járó anyagcsere betegségeket, betegünk valamennyi tünete a Pompe-betegség klasszikus infantilis formájába volt illeszthető. Mivel ez esetben 2006 óta lehetőség van enzimpótló terápiára és a korai diagnózis, kezelés életmentő lehet, sűrgősséggel kértük az enzimaktivitás (savi alfa-glükozidáz) meghatározását, mely a feltételezett diagnózist megerősítette. A későbbiekben a genetikai vizsgálat is megtörtént. Az enzimpótló kezelést 5 hónapos korban indítottuk, protokoll szerint, emellett ACE-gátlót, vízhajtót, komplex fizioterápiát, korai fejlesztést alkalmaztunk rendszeres gyermekneurológiai és gyermekkardiológiai nyomonkövetés mellett.
6 hónapos kezelés után a miokardium vastagság mérsékelt csökkenését láttuk, de a kontraktilitás nem javult, ez 8 hónappal az enzimpótlás elkezdését követően jelentkezett. Későbbiekben fokozatos regressziót észleltünk, jelenleg normal miokardium vastagság és falmozgás észlelhető (BKHF: 7/11 mm IVS: 7/12 mm FS: 0,37). Az izomhipotónia csökkenése, izomerő javulása lassú, de egyenletes, pszichomotoros fejlődése az életkorihoz képest jelentősen elmaradt, emiatt az enzimpótlás gyakoriságát emeltük.
Összegzésként hangsúlyozzuk, hogy cardiomiopatia, izomhipotónia együttes előfordulásakor gondolni kell tárolási betegség lehetőségére és törekedni kell a diagnózis korai felállítására, hiszen az időben elkezdett enzimpótló kezelés életmentő, és a későbbi életminőséget is befolyásolja.

A savós középfülgyulladás kezelése hazánkban a nemzetközi ajánlások tükrében

Novák Hunor dr.[1], Rüll Miklós dr.[2], Simon Gábor dr.[1]
[1] *Újszülött-, Csecsemő- és Gyermekosztály, Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár)*
[2] *Fül-orr-gégészeti és Fej-nyaksebészeti Osztály, Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár*
drnovakhunor@gmail.com, gsimon@mail.fmkorhaz.hu

A savós középfülgyulladás nagyon gyakori, sokszor mellékleletként felfedezett kórkép. A korábbi nézetek alapján kialakulásában a legfontosabb szerepet az Eustach-kürt diszfunkciója játssza: a dobüreg nem kielégítő szellőzése következtében annak levegőtartalma felszívódik, a létrejövő „vákuum" az erekből szalmasárga savót szív ki, ezáltal szerózus otitis alakul ki. A fenti elmélet azonban megdőlni látszik, újabb vélemények szerint nem a „dobüregi vákuum", hanem egy patogén trigger (bakteriális biofilm) által indukált gyulladás játszik fontos szerepet a szerózus otitis kialakulásában.
Célunk annak vizsgálata volt, hogy a hazai gyakorlatot a nemzetközi, evidence-based ajánlásokkal hasonlítsuk össze. 2015 elején minden megyére kiterjedő szóbeli felmérést végeztünk a magyarországi fül-orr-gégészeti, továbbá a csecsemő- és gyermekosztályos centrumok körében. A telefonos interjú célja annak vizsgálata volt, hogyan diagnosztizálják, milyen terápiát alkalmaznak rutinszerűen savós középfülgyulladás esetén, és mit javasolnak a szülőknek. A tapasztalat az, hogy az elsődlegesen választott terápia mind a fül-orr-gégészek, mint a gyermekgyógyászok körében az orrnyálkahártya-lohasztó (dekongesztáns) orrspré/orrcsepp, amit sok esetben antihisztaminnal is kiegészítenek. Az autoinszufflációs gyakorlatokat (Valsalva, lufifújás) és a fülmelegítést főként a fül-orr-gégészek javasolják.
Az újabb klinikai vizsgálatokból úgy tűnik, a helyileg alkalmazott dekongesztáns nincs érdemi hatással az Eus-

tach-kürt funkciójára. A nemzetközi irányelvek egyértelműen nem ajánlják dekongesztáns, antihisztamin, mukolitikum, szteroid, antibiotikum használatát szerózus otitiszben. Egy 2011-es Cochrane-metaanalízis (16 tanulmány, 1880 résztvevő) azt találta, hogy helyi vagy szájon át adott antihisztamin és/vagy dekongesztáns alkalmazásával sem a szerózus otitis időtartama, sem a szövődmények száma nem csökkent, mellékhatások viszont 10%-ban voltak észlelhetők (álmosság, szédülés, émelygés, irritabilitás). A fülmelegítéssel kapcsolatban kellő számú, randomizált kontrollcsoportos klinikai vizsgálat még nem történt, az autoinszufflációs gyakorlatok pozitív hatását pedig alacsony evidenciaszint igazolja.

A bizonyítékon alapuló orvoslás folyamatos változást hoz magával. A dekongesztáns orrspré a kellemetlen orrdugulást ugyan enyhítheti, de az antihisztaminhoz hasonlóan nincs hatással a savós középfülgyulladásra. Ezek a gyógyszerek ilyen indikációban felesleges anyagi kiadást jelentenek a szülők számára, és számolnunk kell a megjelenő mellékhatásokkal is. A szerózus otitis legtöbbször magától megoldódik, a nemzetközi szakirodalom szoros nyomonkövetést („watchful waiting") ajánl, nem kielégítő javulás, jelentős halláscsökkenés és egyéb rizikótényezők esetén pedig mielőbbi tubusbeültetést javasol.

Gyermekmentés – tények, tervek, tanácsok

Péter Ádám dr.[1], Gesztes Éva dr.[2], Goschler Ádám dr.[3], Temesvári Péter dr.[1]

[1] *Országos Mentőszolgálat*

[2] *Magyar Gyermekmentő Alapítvány, Szent Márton Gyermekmentő Szolgálat Közhasznú Alapítvány*

peteradam21@yahoo.com

Bevezetés. Előadásom célja, hogy a gyermekek prehospitális ellátásának jelenlegi, Magyarországi helyzetét bemutassam. Ismertetem a jelenlegi statisztikákat, a társult mentőalapítványok munkáját és a jövőbeli terveinket. Egyben tanácsot szeretnék adni az alapellátásban dolgozók számára a súlyos vagy kritikus állapotú gyermekek felismerésének és iniciális ellátásának tárgyában.

Célkitűzés. Az Országos Mentőszolgálat Orvosszakmai osztályán – a társult gyermekmentő alapítványokkal közösen – célul tűztük ki a gyermekek prehospitális ellátásának további fejlesztését. Emellett célunk az alapellátók, háziorvosok, gyermekháziorvosok munkájának, képzésének segítése a minél jobb kimenetel biztosítása érdekében.

Betegek és módszerek. Ismertetem a gyermekmentés jelenlegi helyzetét, a specializált ellátóegységek munkáját, elérhetőségét, és az Országos Mentőszolgálat eszközeit, lehetőségeit és képzéseit.

Bemutatom emellett azokat a módszereket és eszközöket, amelyek használatával az alapellátók a rohamkocsik, gyermekmentők kiérkeztéig is hatékonyan, eredményesen láthatják el a súlyos vagy kritikus állapotú gyermekeket, stabilizálva az állapotukat, ezáltal javítva a túlélésük esélyét. A sürgősségi és intenzív osztályokon napi gyakorlat a könnyen elsajátítható ABCDE megközelítés alkalmazása. A légút, légzés, keringés, illetve neurológiai állapot egymás utáni, gyors felmérése az adott, kritikus helyzetben is egyértelmű sorvezetőt nyújt a súlyos állapotú gyermekek ellátásához. Az előadásban bemutatom az ABCDE megközelítés szerinti betegvizsgálat és betegellátás menetét, az ellátás során alkalmazott eszközök helyes használatát.

Eredmények, összefoglalás. Szeretném, ha a kongresszus résztvevői képet kapnának a gyermekmentés munkájáról, és segítséget kapnának a súlyos, kritikus állapotú gyermekek elsődleges ellátásához.

Felnőttkorban diagnosztizált hyper-IgE szindróma

Pistár Zsuzsanna, Tóth Beáta dr., Soltész Beáta dr., Maródi László dr.

Debreceni Egyetem Klinikai Központ, ÁOK, Infektológiai és Gyermekimmunológiai Tanszék

pistar.zsuzsanna@gmail.com; lajsz.beata@gmail.com; solteszbeata@gmail.com; lmarodi@med.unideb.hu

A hyper-IgE szindróma (HIES) veleszületett immunhiányos megbetegedés, amely autoszómális domináns öröklődésmenetű és hátterében a STAT3 gén mutációja áll. A betegségre jellemző a szérum magas immunglobulin E (IgE) koncentrációja, ekzema, visszatérő bőr- és tüdőfertőzések, kötőszöveti és csont érintettség. Az általunk vizsgált 25 éves nőbetegen születésétől észleltek dermatitist. Tíz éves korában drenálást igénylő, súlyos pneumóniája volt és a későbbiekben is gyakoriak voltak az elhúzódó, nehezen gyógyuló felső légúti infekciók, hosszú ideig fennálló és visszatérő gombás körömelváltozások, a szájüreg candidiasisa, HIES-re jellemző arckarakter és magas szájpad. Laboreredményei extrém emelkedett IgE-szintet (869 kU/l) és eosinophiliát (0,97G/l) mutatnak. Bidirekcionális DNS szekvenálással a STAT3 génen egy új missense mutációt (c.1110-3C>G) azonosítottunk. A mutáció hasítási defektust és a 11. exon delécióját okoz. Western-blottal kimutatható volt a 10 aminosavval megrövidült protein, flow citometriával az IL-17A és IL-22 termelő sejtek számának csökkenése, ELISA-val az IL-17A és IL-22 csökkent termelése kontroll mintához képest. A primer immunhiány betegségek korai felismeréséhez elengedhetetlen a klinikai és immunológiai fenotípus ismerete, a molekuláris genetikai vizsgálat pedig a definitív diagnózishoz szükséges. A késői felismerés és kezelés ma is a legfontosabb probléma, amelyre az ismertetett beteg kórtörténete is rámutat.

Új prognosztikai markerek keresése medulloblastomás betegekben DNS-metiltranszferázok expressziójának vizsgálatával

Pócza Tímea dr.[1,2], Krenács Tibor dr.[3,4], Turányi Eszter dr.[3], Csáthy János dr.[1], Jakab Zsuzsanna dr.[1], Hauser Péter dr.[1]

[1] *SE II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika Budapest*
[2] *Országos Onkológiai Intézet Budapest*
[3] *SE I. Sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet Budapest*
[4] *MTA-SE Daganatprogresszió Kutatócsoport Budapest*

hauserpeti@yahoo.com

Bevezetés. A daganatok kialakulásában szerepet játszanak az úgynevezett epigenetikai változások, melyet a daganatsejtek aberráns metilációs mintázata jellemez. A DNS-metiltranszferázok (DNMT) felelősek a metilációs mintázat fenntartásáért. A egyes DNS-metiltranszferázok fokozott expressziója többféle daganattípusban már ismert.
Célkitűzés. Vizsgálatunk célja a DNMT fehérjeszintű expressziójának vizsgálata medulloblastomában. Választ kerestünk a DNMT-k expressziós profiljára medulloblastomában és annak összefüggéseire a daganat szövettani illetve molekuláris szubtipusával és a betegek túlélésével.
Betegek és módszer. A viszgálatba 44 medulloblastomás beteget és 3 normál kisagyi mintát vontunk be, a formalinban fixált paraffinos mintákból szöveti microarray blokkot (TMA) készítettünk. A minták 63,6%-a klasszikus, 31,8%-a dezmoplasztikus és 4,5%-a nagy-sejtes/anaplasztikus szövettani típusba tartozott. A DNS-metiltranszferázok 3 tagját vizsgáltuk (DNMT1, DNMT3a ésDNMT3b) immunhisztokémiai reakcióval. Az értékelésnél a DNS-metiltranszferázok nukleáris expresszióját értékeltük. A túléléssel való összefüggést Kaplan-Meyer módszerrel, az egyes DNMT-k expressziója közti korrelációt Spearman-féle rangkorrelációval, a klinikai adatokkal való összefüggést pedig Mann–Whitney U, illetve Fisher-féle egzakt teszttel vizsgáltuk.
Eredmények. A DNMT1, DNMT3a és DNMT3b fokozott (közepes vagy erős) expresszióját figyeltük meg az esetek 63,64%, 68,18% és 72,73%-ában. Az Shh molekuláris csoportban magasabb a DNMT1 expressziója, mint a Shh-aktivációval nem jellemzett csoportban. DNMT3a és DNMT3b esetében nem figyeltünk meg hasonló összefüggést. Egyik DNMT sem mutatott statisztikailag szignifikáns összefüggést a tumorok szövettani jellemzőivel, a betegek korával, nemével vagy a túléléssel.
Összefoglalás. A vizsgált DNMT-k fokozottan expresszálódnak medulloblastoma sejtkben és a DNMT1 expressziója szoros összefüggést mutat a shh molekuláris csoporttal. Noha prognosztikai markerként a vizsgálat alapján nem jönnek szóba, fokozott expressziójuk alapján felmerül a DNMT-k terápiás célként való vizsgálata a medulloblastoma jövőbeli hatékonyabb kezelésének érdekében.

Mellkasi fájdalom gyermekkorban

Rácz Katalin dr., Katona Márta dr., Bereczki Csaba dr.

SZTE Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ, Szeged

groszne.racz.katalin@med.u-szeged.hu

Bevezetés. A nagyobb gyermekek és serdülők gyakori panasza a mellkasi fájdalom, amellyel a kardiológiai ambulancián rendszeresen találkozhatunk (6–8%). Legtöbbször organikus ok nem igazolható, de iskolai hiányzást, szorongást okozhat a betegeknek. Az irodalmi adatok alapján, ha alapos fizikális vizsgálattal, EKG-val eltérést nem találunk, negatív a gyermek ez irányú családi és korábbi anamnézise, kardiológiai eredet az esetek kb. 1%-ban fordul elő. Így, kiválaszthatók azok, akik egyéb területen (pulmonológia, gastroenterológia, pszichiátria) igényelnek további ellátást, csökkentve ezzel a kardiológiai szakorvosi és eszközös vizsgálatok (Dopplerechocardiográfia, pulzus Holter, terheléses EKG) számát. Ha a veleszületett szívfejlődési rendellenesség miatt gondozott tizenéveseknél fordul elő szívpanasz, annak igazolása összetettebb és gyakran az alapbetegséggel függ össze.
Célkitűzés. Előadásunkban feldolgoztuk az elmúlt évben az SZTE Gyermekklinika Kardiológiai ambulanciáján és osztályán vizsgált és kezelt szívtáji szúró fájdalom és palpitatio miatt érkezett serdülők adatait.
Betegek és módszer. 133 beteg adatát néztük át, életkoruk 8-18 év közötti (átlag 13,2 év) volt, a lányok nagyobb számban fordultak elő. Klinikai felvételre 59 gyerek került, akik adatát részletesen elemeztük. Közülük 17 betegnek volt pozitív kardiológiai eredetű családi anamnézise, 10 aktív sportoló és 10 congenitális vitiumos beteg volt.
Eredmények. A részletes anamnézis felvétel a legtöbbször már előre vetítette a pszichés eredetet (19 beteg), mégis a pontos diagnózisok igazolására minden esetben fizikális vizsgálat, ismételt EKG felvételek, Dopplerechokardiográfia, mellkas röntgen és laboratóriumi vizsgálatok történtek. Holter monitorizálást (9 fő) a ritmuszavarok, ABPM vizsgálatot (6 fő) a hypertonia kimutatására, terheléses EKG-t (8 fő) az aktívan sportoló betegeknél végeztünk. A panaszokat magyarázható EKG eltérést 6 betegnél, röntgen eltérést 4 esetben láttunk, 2 gyereknél igazolódott bal-jobb shunttel járó szívfejlődési rendellenesség. A mellkasi fájdalom miatt felvett vitiumos és nem vitiumos serdülőknél a nagyobb számban előforduló ismeretlen ok mellett mitralis prolapsust, légúti betegséget, sinus tachycardiát, gastrooesophageális refluxot, anaemiát, trauma okozta csontfájdalmat találtunk. Kezelést ennek megfelelően a részletes kivizsgálás után célzottan alkalmaztunk.
Összefoglalás. A serdülők kardiológiai panaszának oka több mint 85%-ban jóindulatú elváltozás. A konzíliumba beküldött vagy osztályra felvett betegek esetében a vizsgálatok menetét a napjainkban egyre nagyobb számban megjelenő ajánlások figyelembe vételével módosítani érdemes. A kisebb számban észlelhető, de kezelést igénylő szív- vagy egyéb betegségek minden esetben megfelelő körültekintést és odafigyelést igényelnek.

Táplálékallergiák – a diagnosztika és a prevenció időszerű kérdései

Réthy Lajos Attila dr.
Nemzeti Egészségfejlesztési Intézet – Országos Gyermekegészségügyi Igazgatóság
rethy.lajos@nefi.hu

Bevezetés. A táplálékallergiák aggasztó morbiditási adatai, az életminőségre gyakorolt negatív hatásuk és ellátási költségeik komoly terhet rónak az egészségügyi ellátó rendszerekre, a betegekre és családtagjaikra. A probléma döntően gyermekkorban jelentkezik.
Célkitűzés. A táplálékallergiákkal korszerű nemzetközi diagnosztikai és prevenciós ajánlásainak ismertetése.
Módszerek. Az Európai Allergológiai és Immunológiai Akadémia (EAACI) táplálékallergiákkal kapcsolatos (epidemiológia, diagnosztika, prevenció), illetve a World Allergy Organization (WAO) komponens alapú IgE diagnosztikai (CRD) ajánlásai mellett a primer prevenció témakörében az EAACI valamint az American Academy of Asthma, Allergy and Immunology (AAAAI) aktuális ajánlásai kerülnek ismertetésre. A friss nemzetközi állásfoglalások a bizonyítékokon alapuló orvoslás elvein alapulnak.
Eredmények. A táplálékallergiák korszerű diagnosztikai módszerei (pl. az orális provokációk kockázatbecslése számítógépes algoritmusokkal, illetve CRD diagnosztika) egyre inkább előtérbe kerülnek. A CRD előnye a hagyományos tesztekhez képest a diagnosztikai pontosság fokozása, a keresztreakciók, illetve az esetleges súlyosabb reakciók hatékonyabb előre jelzése. Mindez az életminőség javításában is jelentős szerepet játszhat. A táplálék-allergiák immunterápiás kezelésének hamarosan várható megjelenésével az oki kezelés megalapozásában is szerepe lehet a CRD diagnosztikának (hasonlóan a pollenallergiák immunterápiájához). A primer prevencióval kapcsolatos friss nemzetközi ajánlások (a 2008-as ajánlásokat megerősítve) hangsúlyozzák a várandósság -és szoptatás alatti allergénkerülő diéta fölösleges voltát, ezzel szemben a legalább 4 hónapig tartó kizárólagos szoptatás és az allergén táplálékok korai, kis mennyiségben történő fokozatos bevezetésének megalapozottságát. Anyatej hiányában a nemzetközi ajánlások.részlegesen hidrolizált, savó alapú tápszereket javasolják elsődlegesen választandóként az allergiaprevencióban.
Összefoglalás. A komponens alapú IgE diagnosztika lehetőségei és a korai prevenció elvei az EAACI, az AAAAI és a WAO friss szakmai ajánlásai alapján kerülnek ismertetésre, néhány gyakorlati példával illusztrálva.

Irodalom

1. Eigenmann: Testing children for allergies: why, how, who and when: Ped Allerg Imm. 2013;24:195–209.
2 Muraro: EAACI food allergy and anaphylaxis guidelines: diagnosis and management of food allergy. Allergy. 2014; 69:1008–25.
3. Canonica : A WAO - ARIA - GA2LEN consensus document on molecular-based allergy diagnostics. WAO J. 2013; 6:17.
4. Fleischer: Primary Prevention of Allergic Disease Through Nutritional Interventions: Guidelines for Healthcare Professionals. JACI in Practice 2013; 1:29-36.

Katekolaminerg kamrai tachycardia

Simon Gábor dr.
Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet
simonga72@hotmail.com

A gyógyulás útján többszörös kitérővel - meningitis és maszkolt szövődmények

Stomfai Sarolta dr.[1], Csábi Györgyi dr.[1], Kopcsányi Gábor dr.[1], Rózsai Barnabás dr.[1], Stankovics József dr.[1], Hollódy Katalin dr.[1], **Bíró Ferenc dr.**[2]
[1] *Pécsi Tudományegyetem KK Gyermekgyógyászati Klinika*
[2] *Dr. Kapu Bt Házi Felnőtt orvosi Rendelő, Pécsvárad*
s.stomfai@gmail.com, birof@t-online.hu

Bevezetés. 2 éves kisded került felvételre meningitis klinikai tüneteivel. Liquor mintavétel igazolta az iránydiagnózist, majd antibiotikum kezelés mellett állapotjavulás következett be - ezután ismételten hányások jelentkeztek.
Megbeszélés. A korábban Prevenarral immunizált gyermek elesett állapotban, magas láz, hányások miatt került klinikánkra. Felvételekor jelzett tarkókötöttséget, labor értékeiben emelkedett gyulladásos aktivitást tapasztaltunk. A jobb dobhártya paracentézise és lumbálpunctio történt, ceftriaxon adását kezdtük meg. Mikrobiológai vizsgálat liquorban és dobüregi váladékban egyaránt penicillin érzékeny Streptococcus pneumoniae-t igazolt.
Gyors állapotjavulás után a 6. ápolási napon hányások jelentkeztek agynyomás fokozódásra utaló tünetek nélkül, hasa puffadttá vált. Fülészeti kontroll során ismételt paracentézis történt. Ezt követőleg – ceftriaxon folyamatos adása mellett – a kisded teljesen panaszmentessé vált, hányásai megszűntek, láztalan, jól etethető volt.
A 11. ápolási napon hirtelen ismét állapotromlás következett be, a gyermek bágyadttá vált, több alkalommal hányt. Tarkókötöttséget nem észleltünk, dobhártyája gyógyulóban volt, a processus mastoideus felett nyomásérzékenység, hyperaemia nem volt. Koponya MR eredménye további beavatkozást tett szükségessé.
Következtetés. Az otogén eredetű meningitis napjainkban is súlyos betegség. A gyógyulás folyamán többszörös állapotromlásokkal és tünetszegény szövődményekkel számolhatunk.

Antiarrhythmiás szerek akut proarrhythmiás hatásai újszülött és csecsemőkorban

Környei László dr.[1], **Szabó Andrea dr.**[2], Szatmári András dr.[1]
[1] *Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Gyermekszívközpont*
[2] *Békés Megyei Pándy Kálmán Kórház, Gyula*
drkornyei@gmail.com, szabo.andrea.gyula@gmail.com

Bevezetés. Az antiarrhythmiás szerek proarrhythmiás jelensége a felnőtt elektrofiziológiai irodalomban jól ismert, de a gyermekkori adat igen kevés.

Célkitűzés. Antiarrhythmiás (AA) szerek okozta akut proarrhythmia jellemzése malignus újszülött- és csecsemőkori tachyarrhythmiákban.
Betegek és módszer. Az elmúlt 14 évben látszólag szokványos megjelenésű, de végül halálos kimenetelű vagy több szervi elégtelenséget okozó újszülött- és csecsemőkori paroxysmalis supraventrikularis tachycardiás (PSVT) esetek retrospektív elemzése. A perinatalis eseményeket, a társuló veleszületett szívbetegségeket (CHD), a bal kamra systolés funkcióját, az AA szer típusát és dózisát, valamint a klinikai kimenetelt elemeztük.
Eredmények. A proarrhythmia diagnózisát 8/9 esetben EKG, 1/9 esetben a klinikai lefolyás alapján állítottuk fel. A tachycardiát 6/9 esetben praenatalisan észlelték, 4/6 esetben emiatt sürgős császármetszét végeztek. A proarrhythmia 4 esetben koraszülöttséghez, 1 páciensben CHD-hoz társult. Systolés balkamra-dysfunctio echocardiographia során 0/6 esetben igazolódott, 3/9 esetben klinikailag feltételezhető volt. Az adenosin 6/8 esetben ineffektív volt. A proarrhythmiás hatású AA szerek a következők voltak: digoxin (2), propafenon (4), flecainid (1), sotalol (1), amiodaron (1). Az AA szer 8/9 esetben iv. került beadásra, a gyógyszer beadása és a proarrhythmiás hatás jelentkezése között eltelt idő 0,16–19 óra volt. Az AA szert ajánlott dózisban monoterápiaként alkalmaztuk 3/6 esetben, kombinációban 3/6 esetben. A primer arrhythmia 4 esetben PSVT, 1 esetben AT, 1 esetben JET, 3 esetben VT, az indukált arrhythmia 6 esetben VT, 2 esetben VF, 1 esetben bradyarrhythmia volt. A proarrhythmia 3 esetben akut keringésösszeomláshoz és halálhoz vezetett. 5 betegben súlyos többszervi károsodás alakult ki , akik közül 2 beteget végül elvesztettünk, 1 beteg pedig súlyos maradvány tünetekkel gyógyult.
Összefoglalás. A kamrai tachycardia újszülöttekben PSVT képét utánozhatja. AA szerek okozta proarrhythmia szignifikáns szerepet játszhat a malignus gyermekkori tachyarrhythmiák rossz kimenetelében. Különböző AA gyógyszerek lehetnek érintettek ajánlott dózisban, monoterápiaként vagy kombinációban alkalmazva egyaránt.

Veseérintettséggel járó ANCA-asszociált vasculitisek a DEKK Gyermekgyógyászati Intézet eseteinek bemutatásával

Mándi Zsuzsa dr.[1], Bidiga László dr.[2], Bíró Erika dr.[1], Orosz Petronella dr.[1], Szűcs Orsolya dr.[3], Balla György dr.[1], **Szabó Tamás dr.[1]**
[1] *DEKK Gyermekgyógyászati Intézet*
[2] *DEKK Pathológiai Intézet*
[3] *DE ÁOK*
szabota68@gmail.com

Bevezetés. A vasculitisek az érfalak különböző etiológiájú, klinikai manifesztációjú és prognózisú gyulladásos megbetegedései. A jelen használatos, 2012-ben elkészült Chapel Hill Consensus Conference rendszerezése alapján az ANCA-asszociált vasculitisek a kisereket érintő vasculitisek csoportjába tartoznak. A pathogenesis részben ismert: gyulladásos citokinek képződése sejtfelszíni molekulák (MPO, PR3) expresszióját indítja be, melyek az ANCA targetjeiként funkcionálnak, közvetlen sejtkárosodást vagy további sejtaktivációt okoznak, illetve az apoptotikus sejtek eltávolításának meggátlásával, másodlagos necrosist idéznek elő.
Célkitűzés. Célunk volt a vizsgált 6 évben (2008-2014 között) saját beteganyagunkban előforduló, veseérintettséggel járó ANCA-asszociált vasculitises esetek retrospektív elemzése, a lehetséges kezelési algoritmusok áttekintése.
Betegek és módszer. A vizsgált periódusban Klinikánkon összesen 3 ilyen gyermeket kezeltünk. Ezen esetek kapcsán tekintettük át az alkalmazott kezelés mellett a klinikai tünetek súlyosságának alakulását, a laboratóriumi- és egyéb diagnosztikus vizsgálatokat, valamint a biopsziás szövettani mintákat.
Eredmények. Az irodalmi adatokkal összhangban eseteink is rávilágítanak arra, hogy a klinikum súlyossága valamint az autoantitest titerszintek között nincs egyértelmű korreláció. Enyhe fenotípusos megjelenés kapcsán is jelezhet a szövettan súlyos, progresszív betegséget.
Összefoglalás. Mindezek alapján elmondható, hogy elengedhetetlen az általános állapot, a fennálló tünetek súlyossága, az ANCA-titer, a biopsziás minták és a kiegészítő diagnosztikai eljárások együttes értékelése. Tekintettel arra, hogy a kezeletlen esetek mortalitása jelentős, kiemelkedetten fontos a megfelelő időben elkezdett és jól megválasztott terápia. A relapszusok korai felismerésében fontos lenne specificitásban és szenzitivitásban még pontosabb biomarkerek alkalmazása, mely a továbbiakban széleskörű kutatások tárgyaként szolgál.

Biológiai terápiában részesülő multidiszciplináris steril gyulladásos betegségben szenvedő gyermekek kezelése során nyert tapasztalataink

Szakos Erzsébet dr., Barkai László dr.
Borsod- Abaúj- Zemplén Megyei Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Csecsemő-Gyermekosztály, Miskolc
szakose1@t-online.hu

Bevezetés. A steril gyulladásosos folyamatok jellemzően esetenként több szervrendszert érintő, autoimmun és/vagy autoinflammatorikus csoportba sorolható betegségek lehetnek. A kezelési protokoll meghatározott fokán biológiai terápia választható, vagy választandó mono-, vagy kombinált formában. Az aktuálisan leginkább gyulladásos aktivitást mutató szervrendszer betegségére ajánlott tervezni a kezelést.
Betegek-módszerek. A szerzők a Velkey László Gyermekegészségügyi Központban gondozott gyulladásos bélbetegségben-IBD szenvedő, anti-tumornekrózis faktor kezelésben részesülő, psoriasis, illetve ízületi gyulladás miatt is kezelést igénylő betegeik kezelése során felmerült dilemmákat részletezik.
Eredmények. Az 1998 és 2015 között nyilvántartott 160 IBD-ben szenvedő gyermek közül 5 Crohn-betegnek volt psoriasisa a 3-48 hónapos nyomonkövetési idő alatt. 2-nél a biológiai terápia indukciós fázisában jelentkeztek a bőrtünetek, 1-nél később kellett elindítani az anti TNF kezelést, 2 eddig még nem igényelte a biológiai terápiát. Az irodalmi adatok szerint psoriasis és IBD eseté-

ben lehet a társulás véletlenszerű. Ilyenkor az 5ASA származékok triggerelő hatása is felmerül, illetve a részben közös patomechanizmus révén kapcsolódó „extraintestinalis manifesztáció"-nak is tekinthető. Vannak azonban adatok arra vonatkozóan, hogy biológiai kezelés alatt az előbbi utakon kívül akár a terápia mellékhatásaként is elindulhat a bőrfolyamat.
Nagyízületi folyadékgyülem (térd) 4 betegnél fordult elő, ebből egynél kétoldali synoectomia is szükségessé vált, nála a biológiai kezelést mind a bél, mind az izületi folyamat indikálta. Az esetek tőbb, mint 40%-ában előforduló recurráló arthralgia nem tett szükségessé biológiai terápiát. 2 juvenilis idiopathiás arthritis miatt évekig etanercept monoterápiában részesülő gyermeknél súlyos colitis ulcerosa alakult ki. Náluk más biológiai szerre kellett áttérni. Ez egyiknél már az ízületi gyulladás indulásakor is felvetődött gyulladásos bélbetegség lehetősége, azonban a család elzárkózott az endoscopos vizsgálattól.
Konklúzió. Mindig egyedi megfontolást igényel a több szervrendszert érintő gyulladásos betegségben szenvedők terápiájának vezetése. Nem azonos terápiás protokollok érvényesek az ízületi gyulladás, psoriasis és gyulladásos bélbeteg gyermekek kezelésére (monoklonális antitest, fúziós protein, mono- vagy kombinált terápia). Fontos a különböző szakemberek közötti konzultáció a hosszú távú hatékony kezeléshez. Ajánlatos, hogy a pillanatnyilag legsúlyosabb gyulladásos aktivitást mutató szervrendszerre vonatkozó protokoll domináljon.

AZ ECMO kezelés lehetősége Magyarországon

Székely Edgár András dr.
Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Gyermekszív Központ
edgar@kardio.hu

Az ECMO kezelés során kritikus állapotú betegek konzervatív terápiával nem uralható oxigenizációs zavarát (veno-venosus ECMO, „műtüdő"), vagy keringés- és légzészavarát (veno-arteriosus ECMO/ECLS, „műszív-műtüdő") tudjuk átmenetileg, gépek segítségével stabilizálni.
A kezelés nem gyógyító eljárás, inkább elnyújtott újraélesztésként fogható fel, ami életben tartja betegünket addig, amíg a megkezdett terápiás lépések kifejthetik a tőlük remélt hatást. A megfelelő indikációval megkezdett ECMO kezelés az elmúlt évtizedekben több tízezer beteg életét mentette meg világszerte. Magyarországi meghonosítására több próbálkozás történt az elmúlt évtizedek során, de a kezelés még mindig csak egyes központokban érhető el, speciális betegcsoportok részére. Az ECMO finanszírozás, a szakképzett személyzet és a megfelelő eszközök elérhetőségének hiánya miatt mind a mai napig számos magyarországi gyermek veszti életét, vagy szenved tartós, maradandó egészségkárosodást intenzív osztályainkon évente.
Az ECMO kezelés során a beteg keringését egy speciális, hosszabb távon is használható „szívmotorhoz" csatlakoztatjuk, így átmenetileg a tüdő gázcsere funkcióját, illetve a szív pumpafunkcióját pótolni tudjuk. A szükséges felszerelés a nyitott szívműtéteknél használt készülék egy módosított változata, így elméletileg az összes magyarországi szívsebészeti központ egyben potenciális ECMO központ is. A GOKI Gyermekszív Központjában az elmúlt 10 évben átlagosan évi 2-3 alkalommal alkalmaztunk ECMO kezelést gyermekeknél.
Indikációk:
1. Szívtranszplantáció, illetve kamrai keringéstámogató eszköz („műszív") beültetés előtti stabilizáció.
2. Szívműtét utáni, várhatóan reverzíbilis keringési elégtelenség kezelése.

Ezen betegek ECMO kezelését eddig az OEP semmilyen formában nem támogatta, ezért az esetenkénti több millió forintos kiadásokat Intézetünk tiszta veszteségként volt kénytelen elkönyvelni. A magyarországi „műszív program" elindulása kapcsán az OEP támogatott eszközök és beavatkozások listája többször változott, de a gyógyító-megelőző ellátás jogcímén az Egészségbiztosítási Alap terhére finanszírozható homogén betegségcsoportok kódolási és besorolási szabályairól szóló 10/2012. (II. 28.) NEFMI rendelet (HBCs besoroló) egy érvényben lévő HBCs-hez sem sorolja be az ECMO keringéstámogató eszközt (01523 Középtávú keringéstámogató eszközök és tartozékai (ECMO)), sem a beavatkozás OENO kódját (87640 Extracorporalis membrán oxigenátor (ECMO) alkalmazása). Ennek értelmében az ECMO kezelésnek továbbra sincs érvényben lévő finanszírozása.
Két magyarországi intézet (Semmelweis Egyetem Szív- és Érsebészeti Klinika valamint Gottsegen Gy. Országos Kardiológiai Intézet) ún. EFI eszközként az ECMO kezelés tartozékait jelenleg már elszámolhatja, de ez továbbra sem fedezi az ellátás költségeit. Magyarországi ECMO központok kialakításához további finanszírozási változtatásokra van szükség, hogy a megfelelő felszereléssel és szakembergárdával rendelkező kórházak érdekeltté váljanak a szükséges szabad kapacitás felszabadításában.

Kardiológiai és háziorvosi kihívások egy szívtranszplantált csecsemő kapcsán – esetismertetés

Szentannay Judit dr.[1], Ablonczy László dr.[2]
[1] *házi gyermekorvos*
[2] *GOKI*
szentannay.judit@gmail.com

Előadásunkban egy szívtranszplantáción átesett csecsemő esetét mutatjuk be. Az eset kapcsán elemezzük, hogy egy ilyen szoros megfigyelést és gondozást igénylő esetben meddig terjed a háziorvos kompetenciája, hogyan tud optimálisan együttdolgozni a gyermekkardiológus és az alapellátó gyermekorvos, milyen tudást és felkészülést igényel egy ilyen eset otthoni gondozása. Kitérünk a várható szövődményekre, és ismertetjük az esetünkben fellépő ritka transzplantációs szövődményt, a posztranszplantációs lymphoproliferatív betegséget (PTLB), ennek kezelését, és több orvoscsoport heroikus harcát a gyermek életéért.
Az addig egészségesen fejlődő U. Hanna 3 hónapos korában néhány napos hurutos anamnézissel kórházba került, ahol bronchitis diagnózissal kezdték el kezelni. Fokozódó tachydyspnoe miatt mRTG készült, mely jelentős cardiomegaliát mutatott.

Állapota folyamatosan progrediált, ezért a GGYOKI Gyermekszív Központba szállították. A megérkezéskor elvégzett echocardiographia dilatatív cardiomyopathiát igazolt. Konzervatív kezelés mellett kamrafunkció javulást nem sikerült elérni, figyelembe véve az extrém tág bal kamrát pulmonalis band műtétet hajtottak végre, és transzplantációs listára került. 8 hónapos életkorban sikeres szívtranszplantációra került sor.
Egy hónappal a szívtranszplantációt követően otthonába bocsájtották, megkezdődött háziorvosi gondozása. Otthonában többször jelentkezett rövid ideig láza, de a gondosan elvégzett képalkotó vizsgálatok, mikrobológiai és egyéb laboratóriumi vizsgálatok jelentős eltérést nem igazoltak. Ismétlődő lázai, táplálhatatlansága, időnkénti hányások azonban nem szűntek, a gyermek általános állapota folyamatosan romlott. Kifejezett hasi distensio mellet véres széklet ürítés lépett fel, melyet magas láz, igen emelkedett gyulladásos paraméterek kísértek. A sebészeti és radiológiai konzílium időben előrehaladott bélnecrosissal járó invaginációt véleményezett, és további sebészi kezelés céljából a SE I. Sz. Gyermekklinikára került átvételre, ahol a műtéti feltárásnál PTLD igazolódott. Azóta több életmentő műtét után Rituximab kezelés zajlik a SE II. Sz. Gyermekklinikán.
Az eset kapcsán elemezzük a háziorvosi gondozás menetét, az ellátó intézet és a házi gyermekorvos közötti hatékony együttműködés lehetőségeit. Ismertetjük a várható leggyakoribb szövődményeket, és azt a multidiszciplináris együttműködést, melyet ez az eset megkívánt. Kitérünk az otthoni rehabilitáció lehetőségeire és a család pszichés támogatására is.

A gyermekintenzív osztályon ritkán előforduló neurológiai betegségek ellátása

Szikszay Edit dr., Bessenyei Mónika dr.
DEKK Gyermekgyógyászati Klinika Intenzív Osztály
szikszayedit@gmail.com

Bevezetés. A gyermekek intenzív ellátása során, a neurológiai kórképek között ritkán találkozunk a sclerosis multiplex és a myasthenia gravis krízisének eseteivel.
Célkitűzés. A két esetismertetés kapcsán bemutatni a plazmaferezis és az immunglobulin kezelések hatásosságát a kritikus állapotú betegeknél.
Betegek és Módszer. A sclerosis multiplex a központi idegrendszer demyelinisatióval, és axonális károsodással járó krónikus gyulladásos megbetegedése. Főleg a felnőtt kor betegsége, prevalenciája országonként és a földrajzi helyzettől is függ. Klinikailag a gócos elváltozásokra utaló tünetei jellemzik.
A klinikánkon egy 15 éves nagylánynál diagnosztizáltuk a sclerosis multiplexet. A gyermek első felvételekor egy légúti infekciót követően kifejezett végtag és törzsataxiát, C2 szinttől distalisan paraesthesiat,valamint a bal felső végtagon enyhe,a bal alsó végtagon latens hypotoniás paresist észleltünk. A koponya MR-n több demyelinisatios góc látszott. A steroid lökés terápia, majd a fenntartó kezelés átmenetileg javított a tünetein, de a kórlefolyás hullámzott. Az agybiopsia során vett minta a sclerosis multiplex aktív plaque-nak felelt meg. A subok súlyosbodása esetén az immun modulációs terápia mellett a plazmaferezis javított az állapotán. Öt relapsus után súlyos residuális tünetei vannak, jelenleg külön engedély alapján a natalizumab kezelést kap.
A másik gyermek congenitalis myasthenia miatt egy éve állt gondozás alatt. A myasthenia a neuromuscularis ingerületáttevődés betegsége, mely izom gyengeséggel és fáradékonysággal jár.
A kislány 3 éves korában súlyos pneumonia miatt légzési elégtelenségbe sodródott. A gépi lélegeztetés, a széles spektrumú antibiotikum és a szupportív terápia hatására légzése javult, nemsokára extubálni lehetett, gyulladásos értékei csökkentek. Izomereje azonban a maximális dózisú pyridostigmin mellett is elégtelennek bizonyult, ptosisa kifejezetté vált. Állapota megfelelt egy infekció provokálta myastheniás krízisnek. Terápiáját steroid és immunglobulin adásával egészítettük ki, ezek hatására állapota szépen javult.
Eredmények. A noninvazív és az invazív immunkezelések hatásosan egészítették ki egymást.
Összefoglalás. A kritikus állapotú gyermekek kezelése során sokszor nehéz eldönteni, hogy a lehetséges beavatkozások közül mikor válasszuk az invazív eljárásokat, de ebben segít a team munka, a gyermekintenzíves, a neurológus, a radiológus szakember véleménye.

Miért rosszabb a gyermekkori gyulladásos bélbetegség prognózisa a felnőttkorihoz képest

Tárnok András dr.
Pécsi Tudományegyetem Gyermekklinika
andras.tarnok@gmail.com

Mivel gyulladásos bélbetegségben (IBD) a kiváltó ok nem ismert, így oki kezelésre sem nyílik módunk, valamint a prognózist is nehéz megbecsülnünk. A jelenleg rendelkezésre álló terápiás lehetőségek felhasználásával a betegség remissziójának (azon belül is a mély remisszió, azaz a nyálkahártya gyógyulásának) elérése kell, hogy a célunk legyen.
Sajnos a gyermekkori kezdetű IBD sokkal kiterjedtebb és döntően agresszívabb lefolyású a felnőttkori kezdetűhöz képest, és a betegség kiterjedésének fokozódása, extenziója is gyakoribb. Ezen túlmenően a gyermekkori IBD-n belül a nagyon korai kezdetű forma (5 év alattiak) külön entitásként szerepel, melynél a fenti kedvezőtlen tényezők még fokozottabban érvényesülnek.
Míg colitis ulcerosa (CU) esetén az incidencia relatíve változatlan, addig a gyermekkorban kezdődő Crohn betegség (CD) incidenciája világszerte növekszik. A gyermekkori CU az esetek 60-80%-ban extenzív, azaz subtotalis colitis vagy pancolitis, mely a felnőttkorban kezdődőnek a kétszerese. Mivel a betegség kiterjedése a súlyossággal is összefügg, így nem meglepő, hogy a gyermekkori kezdetű CU lefolyása súlyosabb és a colectomia aránya 10 éven belül 30-40%, a felnőttkori 20%-kal szemben. Az CU-s gyermekek 25–30%-nál jelentkezik kórházi ápolást igénylő súlyos exacerbáció mielőtt elérnék a felnőttkort, ami kétszer olyan magas, mint felnőtteknél azonos periódus alatt.
Gyermekkori kezdetű CD esetén a genetikai komponens dominánsabb, emiatt a családi halmozódás is gyakoribb a felnőttkorihoz képest. A CD 3 fenotípusából (gyulladá-

sos, sztenotizáló és fistulázó) gyermekkorban az utóbbi kettő gyakoribb felnőttkorihoz képest, emiatt azonos időintervallumot tekintve a sebészeti beavatkozás aránya is magasabb.
A fentiek miatt a korai agresszív kezelés tűnik a leghatékonyabbnak gyermekkori IBD-ben, melynek nyilvánvalóan mellékhatásai, toxicitása is kifejezettebbek lehetnek. A gyermekkori IBD kezelése sokkal komplexebb, hiszen a növekedésre, serdülésre, tápláltságra, csontanyagcserére valamint a pszichoszociális érésre nemcsak maga a betegség, hanem az alkalmazott kezelés is jelentős hatással bír.
A kezelés sikerét, a remisszió elérését, illetve fenntartását számos tényező befolyásolja. Sem a betegek, sem azok betegsége nem egyforma, így joggal vetődik fel az egyénre szabott monitorizálás és kezelés szükségessége. Ehhez azonban elengedhetetlen a biomarkerek, a képalkotó vizsgálatok és az endoszkópia igénybe vétele, valamint a gyógyszerek metabolizmusának és farmakokinetikájának ismerete, a hatásos aktív és a mellékhatást okozó metabolitok, valamint az ellenanyag szintek mérése. Mindezek ismeretében alakítható ki az az egyénre szabott kezelés, mely a remisszió tartósságán és a komplikációk megelőzésén túl a növekedést, serdülést, kedvező tápláltsági állapotot és csontanyagcserét valamint a pszichoszociális érést segíti elő.

A Wilms-tumoros eseteink

Tiszlavicz Lilla Györgyi dr., Fige Anita dr., Bartyik Katalin dr.
SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged
office.pedia@med.u-szeged.hu

Bevezetés. A Wilms-tumor vagy más néven nephroblastoma a leggyakoribb rosszindulatú gyermekkori vesedaganat. Évente Magyarországon körülbelül 16-18 új beteg kerül diagnosztizálásra. Jellegzetesen kisded korban jelentkezik. Tüneteket ritkán okoz, legtöbbször véletlenül kerül felismerésre a nagyméretű tapintható terime. A diagnózishoz és a neoadjuváns kemoterápia elkezdéséhez általában a képalkotó vizsgálat elvégzése elegendő, biopszia csak a kétes esetekben szükséges. A nephrectomiát követően a klinikopatológiai stádiumbeosztás alapján történik a posztoperatív kezelés. Összességében egy jól gyógyítható malignus tumor. Az 5 éves túlélés 90% feletti.
Célkitűzés. Az áttekintés célja a SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinikán az elmúlt 10 évben kezelt Wilms-tumoros esetek retrospektív vizsgálata volt.
Betegek és módszer. A Klinikán 2004-2014 között összesen 21 gyermeket kezeltek Wilms-tumor miatt. A feldolgozás során az életkor, a tünetek, a tumorméret, a szövettan, a stádiumbeosztás és a túlélés adatait összesítették.
Eredmények. A kezelt 21 gyermekből csak 8 esetben került véletlen felismerésre a tumor. A diagnózishoz szükséges képalkotás, ezen belül a kötelező hasi ultrahang vizsgálat minden esetben megtörtént. Biopsziára 3 esetben került sor. A preoperatív kezelés hatásosságának megítélésére a fizikális vizsgálat során észlelt tapintási lelet és a hasi ultrahangon lemért tumor volumen szolgált. A tumortérfogat ellenőrzése differenciál diagnosztikai szempontból is jelentős volt. A nephrectomia után a klinikopatológiai stádium besorolás alapján történt a posztoperatív kemoterápia. Sugárkezelésre meghatározott esetekben volt szükség. Egy többszörös tüdőrecidíva esetében autológ hematológiai-őssejt transzplantációra is sor került a Szent László Kórházban. A szövődmények közül kiemelendő, hogy az egy esetben észlelt Fanconi-szindrómán kívül tartós vesekárosodás nem jött létre. A betegekből 2 gyermek exitált: egy többszörös tüdőrecidívával kezelt fiú és egy szekunder tumorban, akut myeloid leukaemiában szenvedő gyermek.
Összefoglalás. A mindenki által jól ismert Wilms-tumor is tud meglepetést okozni a gyermekgyógyásznak. A tankönyvi leírásoktól eltérő megjelenés esetén is mindenképpen gondolni kell Wilms-tumorra a vesét érintő elváltozás vagy hasi térfoglalás differenciál diagnosztikája során. Egyes speciális esetekben korai szövettani mintavételre is szükség lehet. A neoadjuváns kezelés protokoll szerint történik, és a Wilms-tumor valóban egy jó prognózisú betegség.

Új szekvencia variánsok X-kromoszómához kötött hyper-IgM szindrómában

Tóth Beáta dr., Erdős Melinda dr., Pistár Zsuzsanna, Maródi László dr.
Debreceni Egyetem ÁOK Infektológiai és Gyermekimmunológiai Tanszék
lajsz.beata@gmail.com; melida.erdos@yahoo.com; pistar.zsuzsanna@gmail.com; lmarodi@med.unideb.hu

A hyper-IgM szindróma (HIGM) leggyakoribb formája X-kromoszómához kötött öröklődésmenetű (X-HIGM), melynek hátterében a CD40 ligand gén (CD40LG) mutációja áll. A betegségre jellemző a normál vagy emelkedett IgM szint és a csökkent IgG, IgA és IgE koncentráció, normális B-sejt szám mellett. A betegek fogékonyak sinopulmonaris infekciókra, krónikus hasmenésre és hajlamosak autoimmun és malignus betegségekre. Tíz magyarországi és nyolc külföldi betegen és családtagjain végeztük CD40LG mutáció analízist bidirekcionális DNS szekvenálással. Genetikai vizsgálattal 14 patogén mutációt azonosítottunk, összesen 18 beteg mintájában. A mutációk közül 9 ismert patogén genetikai eltérés, 5 szekvencia variáns pedig új mutáció volt. Az új mutációk patogenitását CD40L expresszió vizsgálatával és in silico vizsgálatokkal igazoltuk. A családtagok analízisével 11 tünetmentes génhordozót találtunk.

Neuroinfekciók korszerű ellátása – a területtől az intenzív osztályig

Ujhelyi Enikő dr.
ESZSZK Gyermekintenzív Osztály, Budapest
e.ujhelyi@gmail.com

Számos kórokozó okoz központi idegrendszeri fertőzést, melyek különböző klinikai tünetegyüttesekként jelentkezhetnek. A mindennapi betegellátásban legnagyobb problémát okozó kórképek közül a vakcináció (*Hemophilus influenzae b, Pneumococcus, Meningococcus*) kiterjesztésének köszönhetően a purulens meningitises esetek jelentős része megelőzhetővé vált.
A szerző egy 9 hónapos csecsemő esetének bemutatásán keresztül tárgyalja a neuroinfekciók korszerű ellátásának legfontosabb szempontjait. Az addig teljesen egészséges, vakcinált csecsemőnél a közösségbe kerülést követően ismételten orrfolyás lépett fel. Emelkedő láza (max. 39,5 °C) hátterében otitis mediát állapítottak meg, melyre antibiotikum kezelést kapott. A következő napra a gyermek bágyadt, aluszékony lett, esti kórházi felvételekor már pupilla differenciát észleltek (az ekkor végzett koponya CT negatív eredményű volt). Neuroinfekció diagnózissal Gyermekintenzív Osztályunkra helyezték át. Megérkezése után a tachycard (180 ütés/min), rossz benyomást keltő (GCS: 8) csecsemőt azonnal intubáltuk és gépi lélegeztetést kezdtünk. Laboratóriumi leleteiből a magas gyulladásos paraméterek (PCT: 60,8 ng/ml, CRP: 166 mg/l), a coagulációs zavar (prothrombin: 58%, thr: 92 G/l) emelhető ki. A liquort magas fehérje tartalom (4,33 g/l) és alacsony sejtszám jellemezte. A *Pneumococcus* gyorsteszt pozitív volt. Komplex intenzív terápia, keringéstámogatás (noradrenalin, dopamin) és koponyaűri nyomáscsökkentő kezelés ellenére az anisocoria romlott, majd pulzuskiugrást követően mk. pupilla tággá, fénymerevvé vált. Idegsebészeti beavatkozás céljából az OKITI-be helyeztük át. A műtéti dekompresszió megkísérlésekor a gyermek keringése összeomlott, a resuscitáció eredménytelen volt.
Az ellátás elveit az alábbiakban foglalhatjuk össze:

- A gyermekkori purulens meningitis ellátása a területen, a diagnózis korai felvetésével kezdődik. A frissen közösségbe kerülő, valamint alapbetegségben szenvedő gyermekekre különösen nagy figyelmet kell fordítani.
- Meghatározó jelentőségű shockos gyermeknél a keringés azonnali helyreállítása, a görcsök korai felismerése, megszüntetése és lehetőség szerinti megelőzése.
- Az intracraniális nyomáscsökkentés gyakorlata megváltozott, előtérbe került a nyomásmérésen alapján történő liquor drainage, a 3%-os NaCl alkalmazása és jelentősen visszaszorult a mannitol adása.
- Fontos a komplex monitorizálás (agynyomás, EEG is!) és az agyorientált ellátás. Bizonyos esetekben idegsebészeti beavatkozás és a terápiás hypothermia alkalmazása is szóbajön.

A Neonatális Intenzív Centrum adatbázis bemutatása

Valek Andrea dr.[1], Szabó Miklós dr.[2]
[1] *Nemzeti Egészségfejlesztési Intézet*
[2] *Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekklinika*
valek.andrea@nefi.hu;
szabo.miklos@med.semmelweis-univ.hu

Bevezetés. A tíz esztendős múltra visszatekintő Neonatális Intezív Centrum (NIC) adatgyűjtést a Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Szakmai Kollégium kezdeményezte 2002-ben, 2005-tól a koordinációt az Országos Gyermekegészségügyi Intézet vette át a Perinatológiai Társaság szakmai együttműködésével.
Célkitűzés. Az adatgyűjtés célja, hogy objektív hátteret biztosítson a szakmai munka mind tárgyi, mind személyi fejlesztéséhez a koraszülöttek és intenzív ellátást igénylő újszülöttek életkilátásainak javítása érdekében.
B*etegek és módszer.* Az adatszolgáltatók a III. szintű minősítéssel rendelkező NIC-ek. Jelenleg 21 centrum működik az országban. A centrumok minden ápoltjukról jelszó köteles, internetes adatbeviteli felületen keresztül külön adatlapot töltenek ki. A NIC adatbázis számos befolyásoló tényezőre, egészségi állapotra és ellátási mutatóra vonatkozó, egységesen definiált információ gyűjtését végzi. A gyorsan fejlődő neonatológia szakma követésére 2014-től megújult és jelentősen kibővült az adattartalom, eleget téve mind a korábbi adatokkal való összehasonlíthatóságnak, mind a nemzetközi adatbázis követelményeinek. Továbbá elindult a korrigált kétéves kori utánvizsgálatok végzése az igen kis súlyú újszülöttek körében.
Eredmények. Évente 6-6500 újszülöttről szolgáltatnak információt a centrumok. Magyarországon született újszülöttek 7–8%-a kerül felvételre III. szintű intenzív neonatológiai osztályra. Az ellátottak 20%-a igen kis súlyú, további 40%-uk pedig 1500 és 2499 gramm közötti súllyal jött a világra. Az ellátottak 45%-a legfeljebb 34. gesztációs héten született, az összes ápolt 9%-a 28. héten, vagy annál korábban. Az ápolás 30%-a időre érkezett újszülöttek intenzív ellátásából adódik. A túlélési arány szoros összefüggést mutat a születési súllyal és a gesztációs korral. A 21. és 28. gesztációs hét között a túlélés meredeken emelkedik, a 28. és 33. hét között még további mérsékelt javulás látható. Az ennél érettebb koraszülöttek életkilátásait már nem a gesztációs kor, hanem egyéb betegségeik határozzák meg. A túlélést kifejezetten rontja, ha az anya nem kapta meg a szteroid profilaxist, valamint ha a szülés után szállításra szorult az újszülött. A szövődménymentes túlélést a 35. gesztációs hét alatti koraszülöttek esetében elemeztük. A 25. gesztációs hét előtt születettek életkilátásai rosszak, szövődménymentes túlélés alig fordul elő. Az érettebb koraszülöttek szövődménymentes túlélése meredeken emelkedik. A 25. héten 8,2%, a 27. héten 35%, a 30. héten 82,2%, a 33. héten túl pedig 95% feletti szövődménymentes túlélés tapasztalható.
Összefoglalás. Az adatokból évente jelentés készül, valamint 2005-2009 között összefoglaló tanulmányt adtunk ki. A jelentést a centrumok dolgozói mellett az egészségpolitikai döntéshozók is kézhez kapják, mivel az eredmények a szakma politikai döntések meghozatalában is felhasználhatóak. Ezenkívül számos szakmai tu-

dományos fórumon, diplomamunkában számos kérdésben hivatkoztak az adatbázisból származó mutatókra, adatokra.

A gyermekkori Crohn-betegség biológiai terápiájának hosszú távú eredményessége. A STOP szabály

Veres Gábor dr.
SE, I. Sz. Gyermekklinika, SE, Budapest
veres.gabor@med.semmelweis-univ.hu

Bevezetés. A gyermekkori Crohn-betegség (CD) kezelésének célja a remisszió elérése és fenntartása, a szövődmények megelőzése, és az életminőség javítása. Ez jelenlegi ismereteink szerint a 10 alatti Pediatric Crohn Disease Activity Index index (PCDAI) hosszútávú biztosításával és a mucosalis, fekélymentes gyógyulással érhető el (mély remisszió). A terápia rezisztens CD gyermekek kezelésére új lehetőséget jelentett hazánkban a 2007-óta elérhető az anti-TNF-alfa terápia (infliximab, IFX). A jobb mellékhatás profillal rendelkező, subcutan adagolható humanizált anti-TNF terápia, az adalimumab, 2014 óta használatos. Biológiai terápiát csak akkor lehet hazánkban elkezdeni, ha előtte legalább 3 hónapig konzervatív terápiával próbálkoztunk, de az sikertelen volt, továbbá a PCDAI értéke továbbra is 30 fölött van. Fistulás formában a PCDAI lehet kisebb értékű is, itt nincs ilyen megszorítás.

Eredmények. A kezelés sajátossága hazánkban, hogy egy éves kezelési periódus után abba kell hagyni az adott biológiai terápiát a CD-s betegben és csak a relapsust követően adható újra (STOP szabály). Más országokban az infliximab és az adalimumab folyamatosan adható, egy éves kezelést követően is. IMAgINE elnevezésű, 192 CD gyermeket magába foglaló vizsgálat után követéses eredményei is azt igazolják, hogy a betegek kétharmada profitál a hosszabb időtartamú, 52 hetes kezelési periódusból. A STOP szabály hátrányát igazolják a közelmúltban publikált nagyobb esetszámú és hosszú távú nyomon követéses adatok, így a STORI vizsgálat. Ebben a felmérésben 115 felnőtt CD betegnél az egy éves IFX kezelést követő egy éves periódusban a betegek kb. 50% relapsusba került. Hazai adatok szerint (121 felnőtt CD beteg) az egy éves IFX kezelést követő 1 éven belül a betegek 45% igényli újra a biológiai szer adását.

Következtetés. A felnőttkori CD-betegekben végzett tanulmányoknak köszönhetően hazánkban is eltörölték a STOP szabályt, hiszen a betegek kb. felében újra kell indítani a biológiai terápiát. Gyermekkori CD-ben még 1 év után a terápiát abba kell hagyni. Ennek változtatása érdekében további követéses vizsgálatok indokoltak ebben a populációban.

POSZTEREK

P1 Születési jegyek, újszülöttkori bőrelváltozások: az angyalcsóktól az epidermolysis bullosáig

Ábrahám Rita dr.[1], Meszes Angéla dr.[1], Kemény Lajos dr.[1,3], Gyurkovits Zita dr.[2], Bakki Judit dr.[2], Orvos Hajnalka dr.[2], Csoma Zsanett Renáta dr.[1]

[1] *Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szegedi Tudományegyetem, Szeged*
[2] *Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, Szegedi Tudományegyetem, Szeged*
[3] *Szegedi Tudományegyetem és a Magyar Tudományos Akadémia Dermatológiai Kutatócsoportja, Szeged*

abrrit@gmail.com

Bevezetés. A szakirodalomban számos felmérés született az újszülöttkori bőrelváltozások prevalenciájának meghatározása céljából. Az epidemiológiai vizsgálatok eredményei azonban nem mindig adaptálhatóak, hiszen jelentős különbségeket találunk az egyes népcsoportok bőrmanifesztációi között. Magyarországon nincsenek epidemiológiai adatok arra vonatkozóan, hogy az érett újszülöttek milyen típusú bőrelváltozásokkal látják meg a napvilágot.
Célkitűzés. Prospektív, kohort vizsgálatunk fő célkitűzése az volt, hogy egy éves vizsgálati perióduson keresztül felmérjük az alapvetően egészséges, érett újszülöttek bőrgyógyászati elváltozásainak előfordulási gyakoriságát. Ismereteink szerint ez az első, Magyarországon végzett, igen nagy beteganyagot felölelő, újszülöttek körében elvégzett epidemiológiai vizsgálat.
Betegek és módszer. Tanulmányunkat a Szegedi Tudományegyetem Szülészeti és Nőgyógyászati Klinikájának Újszülött Osztályán végeztük, 2012 áprilisa és 2013 májusa között. Az újszülöttek bőrgyógyászati szakvizsgálatára hetente 3 alkalommal került sor.
Eredmények. Összesen 2289 újszülött (1107 lány és 1182 fiú) szűrővizsgálatát végeztük el. 1442 újszülöttnél (63%) diagnosztizáltunk legalább egyfajta bőrtünetet. A főbb diagnózis csoportok a következők voltak: újszülöttkori tranziens benignus bőrelváltozások (43,16%), vascularis léziók (34,08%), sérülések, traumák, veleszületett vagy szerzett bőrsérülésekkel járó elváltozások (4,02%), pigmentált léziók (3,28%), illetve fejlődési rendellenességek, jóindulatú bőrdaganatok (0,83%). Összességében leggyakoribb bőrtünetként a naevus simplex (31,24%), az erythema toxicum neonatorum (22,15%) és a sebaceus hyperplasia (17,47%) fordult elő. Tanulmányunk a bőrtünetek nemek szerinti megoszlásának vizsgálatát is magába foglalta. A vasculáris léziók, illetve ezen belül a naevus simplex szignifikánsan gyakrabban jelent meg a leány újszülöttek között, míg a tranziens benignus bőrelváltozások, ezen belül pedig a sebaceus hyperplasia és száraz, hámló bőr, illetve a fejlődési rendellenességek, valamint a benignus bőrdaganatok a fiú újszülöttek körében kerültek szignifikánsan többször diagnosztizálásra.
Összefoglalás. Az újszülöttek körében igen gyakran fordulnak elő különböző bőrgyógyászati kórképek, elváltozások. Ismeretük rendkívül fontos mind a neonatológusok, mind a gyermekgyógyászok, mind pedig a bőrgyógyászok számára. Eredményeink alapján a bőrtünetek jelentős része (85,52%) ártalmatlan, kezelést nem igénylő elváltozásnak bizonyult. Speciális bőrgyógyászati kezelést az esetek 5,27%-ban, míg rendszeres obszervációt 9,21%-ban tartottunk indokoltnak.

P2 Iatrogén bőrsérülések intenzív terápiás ellátást igénylő újszülöttekben

Csoma Zsanett Renáta dr.[1], Meszes Angéla dr.[1], Doró Péter dr.[2], Ábrahám Rita[1], Kemény Lajos dr.[1], Tálosi Gyula dr.[3]

[1] *SZTE ÁOK Bőrgyógyászati És Allergológiai Klinika*
[2] *SZTE GYTK Klinikai Gyógyszerészeti Intézet*
[3] *SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ*

csoma.zsanett@med.u-szeged.hu

Bevezetés. Koraszülötteknél az epidermális barrier funkció éretlenségének számos klinikai következménye van, így a hőháztartás nagyfokú labilitása, a megnövekedett energiaigény, a fokozott infekcióhajlam, valamint a jelentős transzepidermális vízveszteség. A bőr igen vékony, a mechanikai behatásokkal szemben rendkívül sérülékeny. Az intenzív ellátás során szükséges diagnosztikus és terápiás beavatkozások, az életfunkciók monitorizálása során gyakran alakulnak ki bőrsérülések, amelyek az epidermális barrier funkció további károsodást idézik elő.
Célkitűzés. Vizsgálatunk során célkitűzésünk az intenzív ellátást igénylő újszülöttek körében előforduló iatrogén bőrsérülések prevalenciájának és rizikófaktorainak felmérése volt.
Betegek és módszerek. Felmérésünket a Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ III. szintű Perinatális Intenzív Centrumában végeztük 2012. január 31. és 2014. január 31. között.
Eredmények. A két éves vizsgálati periódus alatt 460 újszülött ápolására, kezelésére és bőrgyógyászati szakvizsgálatára került sor, közülük összesen 83 újszülöttnél diagnosztizáltunk iatrogén eredetű bőrsérülést. A bőrgyógyászati manifesztációk igen széles skálán mozogtak; a kiváltó tényezők alapján a következő bőrelváltozások fordultak elő: az éretlen epidermis tapaszhasználat okozta fosztásos sérülései, extravasatios sérülések, műtéti sebfertőzések, infekció által indukált bőrtünetek, termikus égések, a pelenkával fedett gluteális-genitális régióban kialakult erosiv dermatitis, nyomási fekélyek, mechanikai trauma következtében kialakult petechiák, purpurák, haematomák, irritatív kontakt dermatitis,

hypothermia indukálta livedo reticularis, illetve a kék fény kezelés által kiváltott tranziens exanthema. A iatrogén bőrártalmakkal rendelkező újszülöttek átlagos gesztációs kora szignifikánsan alacsonyabb volt a bőrsérülésekkel nem rendelkező újszülöttekhez képest. A két csoport között lényeges, de statisztikailag nem szignifikáns különbséget találtunk a születési súly tekintetében. Az ápolási napok száma szignifikánsan magasabb volt a iatrogén eredetű bőrsérülésekkel ápolt újszülöttek esetében.

Összefoglalás. Az újszülött intenzív ellátás óriási mértékű fejlődésének köszönhetően mára jelentősen megnőtt a betegen, illetve igen alacsony születési súllyal született gyermekek túlélési esélye. A modern invazív diagnosztikus és terápiás beavatkozások alkalmazásával párhuzamosan azonban jelentősen megnőtt a iatrogén ártalmak kialakulásának esélye is. A sérülések korai felismerése, a kialakulásukban feltehetően szerepet játszó tényezők vizsgálata, prevenciója és megfelelő kezelése összetett feladat. A modern bőrápolási módszerek alkalmazása a bőr integritásának, barrier funkciójának javulását, a sérülések gyakoriságának csökkenését eredményezheti, ezáltal a koraszülött intenzív ellátás hatékonysága is tovább növelhető.

P3 Terápiás együttműködés vizsgálata acne vulgarisban

Csatordai Márta dr.[1], **Doró Péter dr.**[1],
Bor Andrea dr.[1], Ábrahám Rita[2],
Csoma Zsanett Renáta dr.[2]
[1] *SZTE GYTK Klinikai Gyógyszerészeti Intézet*
[2] *SZTE ÁOK Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika*
csoma.zsanett@med.u-szeged.hu

Bevezetés. Az acne vulgaris az egyik leggyakoribb, a serdülő-és fiatal felnőtt korosztály túlnyomó többségét érintő bőrgyógyászati megbetegedés. A kifejezett bőrgyógyászati tünetek jelentős hatást gyakorolnak a fiatal betegek életminőségére, pszichoszociális állapotára. Az összetett pathomechanizmusnak megfelelően a terápia is összetett, többlépcsős, gyakran többfajta helyi és szisztémás gyógyszerkészítmény alkalmazását igényli. A kezelés sikeressége nagymértékben függ a betegek terápiás együttműködésétől. A terápiás együttműködés azt írja le, hogy a beteg mennyire követi az orvos terápiára vonatkozó utasításait, amely magába foglalja a gyógyszerek kiváltását, a gyógyszerek alkalmazását és a kontroll vizeteken való megjelenést is.

Célkitűzés. Vizsgálatunk fő célkitűzése az acne vulgarisban szenvedő betegek terápiás együttműködésének vizsgálata, a csökkent terápiás együttműködés hátterében álló okok felderítése és a betegek gyógyszerszedési szokásainak felmérése volt.

Betegek és módszerek. Az SZTE ÁOK Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika Gyermekbőrgyógyászati Szakrendelésén kezelt és gondozott, különböző súlyosságú acne vulgarisban szenvedő gyermekek szakvizsgálatát követően a törvényes képviselő jelenlétében interjút készítünk 32 kérdést tartalmazó strukturált, standardizált kérdőív segítségével.

Eredmények. Vizsgálatunkban 136 fiatal vett részt. A kezelt fiatalok jelentős része eltér az orvos által előírt adagolási rendtől. 77,1%-uk az előírtnál ritkábban használta külső készítményeket, 64,6%-uk pedig ritkábban szedte az acne kezelésére szolgáló szisztémás készítményt. A gyorsabb javulás érdekében 1,8%-uk szedte gyakrabban a gyógyszert, és 12,8%-uk alkalmazta az előírtnál sűrűbben a lokális készítményeket. Az esetek 26,1 %-ban a szülők rendszeresen figyelmeztetik a gyerekeket a gyógyszerek alkalmazására. A betegek 44,8%-a nem jelent meg legalább egy kontroll viziten. Anyagi okok miatt a betegek 7,8%-ánál fordult elő, hogy nem tudta kiváltani a gyógyszert. Mellékhatás miatt az esetek 10%-ában történt gyógyszerleállítás, illetve gyógyszerváltás.

Összefoglalás. A nem megfelelő terápiás együttműködés hátterében számos ok állhat: mellékhatások jelentkezése, vagy a potenciális mellékhatásoktól való félelem, a készítmény magas ára, több készítmény egyidejű alkalmazása. A bőrgyógyászati kontroll vizitek gyakorisága, a betegtájékoztatás módja, jellege, ideje, valamint a beteg attitűd is releváns tényezői az orvos-beteg bizalmi kapcsolat kialakításának. Ezen tényezők vizsgálata és a nem megfelelő compliance hátterében álló okok felderítése jelentős segítséget nyújthat a megfelelő terápiás együttműködés kialakításához, a hatékonyan működő acne gondozói rendszer kiépítéséhez, és természetesen hosszú távon a betegek nagyobb arányú javulását, sikeresebb kezelését eredményezheti.

P4 Phacomatosis és véres liquor

Deák György dr.[1], Kiss Erika dr.[2], Simon Gábor dr.[1]
Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház – Székesfehérvár:
[1] *Újszülött-, Csecsemő- és Gyermekgyógyászat osztály*
[2] *Radiológia osztály*
drdeakgyorgy@gmail.com

Bevezetés. Phacomatosisok vagy neuro-(oculo)-cutan szindrómák azon ritka örökletes betegségek diffúz csoportja, amelyre a primitív ectoderma diffrenciálódási zavara miatt kialakuló bőr / nyálkahártya, szem és idegrendszeri tünetek jellemzőek.

Célkitűzés / Betegek és Módszer. Gyermekbőgyógyászaton jobb testfélen lévő kiterjedt verrucosus naevusok miatt, gyermeknefrológián jobb oldali vese cysták miatt gondozott 6,5 éves – nevelő szülő által nevelt – kislány esetét kívánjuk bemutatni.

Eredmények. Anamnézisben láztalan állapotban, 2 napja tartó fejfájásos panaszok után az óvodában napközben jelentkező változó mértékű aluszékonyság és 2x hányás, tarkótáji-nyak fájdalom és merev tartás, jobb szem homályos látás, jobb alsó végtagon észlelt romló mozgáskoordináció szerepelt. Meningitis küldő diagnózissal került felvételre Gyermekintenzív osztályra. Az elkészült laborvizsgálatok, majd később szerológiák a meningitist kizárták. Többszöri lumbálpunkció, illetve cysterna magna punctio során is masszívan véres liquor ürült. Az elvégzett koponya MR-, ill. CT-vizsgálat az idegrendszeri vérzés forrását a IV. agykamrában lokalizálta, valamint leírta a jobb cerebralis hemispherium fej-

lődési rendellenességét. A tarkókötöttséget a hátsó skálában lévő vér miatti irritációnak tartottuk. Konzervatív – intenzív osztályos terápia mellett a kislány állapota fokozatosan – lassan javult. Későbbi neurológiai kontrollok során korábbi statusaval megegyező állapotot találtunk: jelzett fokú bal oldali centralis facialis, illetve alsó végtagi túlsúlyú enyhe fokú bal oldali hemiparesis; a meningizmus megszűnt.
Összefoglalás. Az esetet azért találtuk bemutatásra érdemesnek, mert azonos oldali veseérintettséggel járó ritka, fél oldalon jelentkező neurocutan szindrómában IV. agykamra vérzés alakult ki, mely eleinte differenciáldiagnosztikai problémákat vetett fel.

P5 Evészavar... vagy mégsem? – egy rapid testsúlycsökkenés esete

Gilitsch Annamária dr.[1], Mézes Janka dr.[1], Hajnal András dr.[2], Szász Mária dr.[1], Csábi Györgyi dr.[1]
1 PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika
2 PTE KK Pszichiátriai és Pszichoterápiás Klinika
gilitsch.annamaria@pte.hu

Bevezetés. A gyermekkorban észlelt testsúlycsökkenés okai közül kiemelendők a felszívódási zavarok és daganatos betegségek, míg hátterében – főként serdülő korban – pszichiátriai kórképek is előfordulnak. Ezek közül leggyakrabban evészavarokkal, azon belül anorexia nervosaval találkozunk. Előadásunkban egy rapid testsúlycsökkenéshez vezető, gyermekkorban ritkán előforduló kórképet szeretnénk bemutatni egy eseten keresztül.
Esetismertetés. A 17 éves, 8 hetes gravida lány otthonában jelentkező agresszív magatartás, szuicid intenciók hangoztatása miatt került felvételre klinikánkra. Fizikális státuszában sovány, dekomponált testalkat, subicterus, halvány nyálkahártyák, kifejezett hypotensio volt észlelhető, melyet exsiccatios jelek kísértek. Megfigyelésünk teljes ideje alatt fennállt táplálkozási negativizmusa és a kórházi kezelés aktív elutasítása. Több alkalommal észleltünk önhánytatást az étkezéseket követően, mely tünet az anorexia nervosa gyanúját is felvetette. Számos alkalommal állt elő az étel megtagadásának különböző okaival, mely magyarázatokat disszimuláció jellemzett. Pszichiátriai explorációja az evéssel kapcsolatos mérgeztetéses doxasmakat tárt fel, ezen kívül meglassult pszichomotoriumot, hypotenacitást, hypothymiát, időnként fellángoló indulatosságot igazolt. Családi anamnéziséből kiemelendő a mélyszegénység, valamint az elhanyagoló, bántalmazó környezet. Tekintettel állapotára, valamint a betegségbelátás teljes hiányára zárt osztályra került áthelyezése, ahol kifejezett agitáció miatt parenteralis haloperidol, clonazepam medikációban részesült. Később per os olanzapin beállítására került sor, valamint egyéni szupportív terápia indult. Nőgyógyászati konzíliumot követően terhessége megszakításra került.
Eredmények. Az alkalmazott terápia mellett a pszichotikus tartalmak halványultak, a lány magatartása, étkezése és alvása is rendezettebbé vált, testsúlya gyarapodott. Betegségbelátása továbbra is alacsony szinten mozgott, de elismerte a feltárt stresszfaktorok pszichés állapotára kifejtett hatását.
Következtetés. Esetünkben a súlyos cachexiáig vezető, önhánytatással is járó evészavar klinikai képének hátterében mérgeztetéses téveszme állt. Az akut paranoid pszichotikus állapot kibomlásában a genetikai tényezőkön kívül feltehetően jelentős szerep jutott a graviditással járó hormonális változásnak, továbbá a bántalmazó-elhanyagoló környezetnek, mint stresszornak. A kórkép tényleges prognózisa azonban a hosszmetszet alapján lesz érdemben megítélhető.
Támogatás. A szerzők a Nemzeti Agykutatási Program (NAP) KTIA_NAP_13_1_2013_001 támogatásával dolgoznak.

P6 A nyitott ductus arteriosus új terápiája – a korszerű neonatológiai ellátás

Gyenes Vilmos dr.
Kecskemét, Megyei Kórház, MRE Bethesda Kórház
fabianzsoka@gmail.com

Bevezetés. Az ELBW – 1000 g-nál alacsonyabb születési súlyú koraszülöttek esetében a ductus arteriosus nyitottsága 70 %-ra tehető. Az életben maradás arányszáma számottevően megnőtt, várható lenne, hogy több koraszülöttnél jelentkezik hemodinamikailag jelentős baljobb shunt.
Ezzel szemben a korszerű neonatológiai ellátásban részesülő gyermekek esetén a kezelésre szoruló esetek száma töredékére esett.
Célkitűzés. Az egyik legfejlettebb magyarországi központ, a Honvéd Kórház adatait elemezve bebizonyítani, hogy a korszerű ellátás önmagában jelenti a leghatékonyabb ductus terápiát.
Betegek és módszerek. A Honvéd Kórházban ápolt 1500 g-nál kevesebb születési testsúlyú – VLBW – koraszülöttek adatait vizsgáltam a 2006-2013-ig terjedő időszakban.
Összehasonlítottam hány esetben volt szükség gyógyszeres illetve műtéti terápiára az INSURE terápia bevezetése előtti, majd az azt követő időszakban.
Eredmények. 2010-ben történt az INSURE terápia bevezetése. Ettől kezdve a gyógyszeres illetve műtéti ellátásra szorulók száma drámaian csökkent.
Összefoglalás. Kevésbé fejlett ellátás esetén, az INSURE korszak előtt, a gyermekek jelentős része kezelésre szorult. A terápia három alternatívát jelentett, nem specifikus- konzervatív, gyógyszeres, műtéti-katéteres beavatkozást. A korszerű-adekvát neonatologiai ellátás, melynek néhány fontosabb eleme, a szteroid profilaxis, késői köldök ellátás, non invazív lélegeztetés, infectio megelőzés, korai enterális táplálás mind hozzájárulnak a ductalis keringési probléma megelőzéséhez.
Melyik faktor, milyen mértékben járul hozzá a kedvező állapothoz, erre nézvést a szeteroid profilaxis közvetlen hatását leszámítva irodalmi utalás nem szerepel.
Amennyiben haemodinamikailag jelentős bal jobb shunt verifikálható, a gyógyszeres terápia az indomethacin, ibuprofen mellett kiegészült a paracetamol hatóanyagú készítményekkel.
Kijelenthető, hogy a korszerű, up-to-date neonatológiai ellátás a nyitott ductus arteriosus korszerű terápiája.

P7 A BCG oltás jelentősége, szövődményei

Győrfy Ágnes dr., Gyürüs Éva dr.,
Horváth Bernadett dr., Lőwy Tamás dr.,
Simon Noémi dr., Subicz Ágnes dr., Ujszászi Éva dr.,
Laki István dr.
Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály
gyorfy71@freemail.hu

Szerzők ismertetik a BCG oltás jelentőségét. Hazánkban 1953 óta kötelező védőoltás, legkésőbb négy hetes korig, mely a beadás helyén enyhe lefolyású primer gümős fertőzést eredményez, és hasonló immunválaszt generál, mint a primer tbc lezajlása. Ezáltal védettséget nyújt a primer és postprimer szórás ellen, így nagymértékben hozzájárul a legsúlyosabb gyermekkori kórképek, a meningitis basilaris és a miliaris tbc visszaszorulásához. Ugyanakkor nem nyújt védettséget a felnőttkori endogén exacerbációk és exogén reinfekciók ellen és ezen nem változtatott a korábban kötelező revakcináció sem. Bár a hazai epidemiológiai helyzet az elmúlt másfél évtizedben folyamatos javulást mutat, nagyok az országon belüli területi különbségek mind a tbc incidenciáját, mind a bakteriológiailag igazolt esetek arányát tekintve. Emiatt Magyarország egyelőre nem teljesíti a WHO ajánlásait, melyek alapján a teljes populációt érintő BCG oltásról akkor lehet áttérni a szelektív, rizikócsoportokat érintő oltásra, ha az éves átlagos köpet-pozitív tbc ráta 5/100 000 alá süllyed, vagy az utolsó öt évben 10 millió lakosra egynél kevesebb 5 évesnél fiatalabb meningitis basilaris eset jut, vagy az átlagos éves tbc fertőzési kockázat 0,1 ‰ alá kerül. A BCG oltás felsorolásra kerülő ellenjavallatai közül a T sejt immundefektus emelendő ki, melynek fennállásakor BCG oltás beadása után generalizált tbc-vel, BCG szepszissel kell számolni. Szerzők röviden áttekintik a BCG oltással kapcsolatos, alapellátást is érintő ismereteket.

P8 Cystás fibrosis kezelése az alapellátásban

Gyürüs Éva dr., Subicz Ágnes dr., Győrfy Ágnes dr.,
Horváth Bernadett dr., Lőwy Tamás dr.,
Simon Noémi dr., Ujszászi Éva dr., Laki István dr.
Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyerekosztály

A cystás fibrosis több szervrendszert érintő betegség, mely a gondozás tekintetében körültekintő, széles látókörű, többszintű megközelítést igényel. A betegek magas színvonalú ellátása az arra speciális CF központokban, multidiszciplináris team-munka keretében valósulhat meg. A betegek túlélését kedvezőtlenül befolyásoló tényezők, az alacsonyabb légzésfunkció (FEV1), a légúti exacerbációk száma, egyes kórokozókkal való fertőzés, a romló tápláltsági állapot és bizonyos társuló betegségek megléte (diabetes, májbetegség). A cystás fibrosisban szenvedő gyermekek légúti fertőzésekre való fogékonysága, valamint az életkor növekedésével, az opportunista kórokozók légutakban való megtelepedése a tüdőfunkció fokozott romlásához vezet. Egyes légúti betegségek után a CF-es gyermekek közel 30%-nak légzésfunkciója többé nem tér vissza a betegséget megelőző értékre, ezért ezen betegcsoportban minden enyhe, banális légúti betegséget komolyan kell venni és kezelni kell. Légúti tünetek fellángolásakor a gyermekek elsőként az alapellátásban jelentkeznek, ezért fontos a CF gyermek kezeléséhez szükséges terápiás irányelvek megismerése. Előadásunkban, az alapellátásban fontos kezelési alapelveket, gyakori kezelési hibákat, nehézségeket ismertetjük - a nyugat-európai ajánlások tükrében. Szeretnénk felhívni a figyelmet arra, hogy gondos odafigyeléssel, a kialakult kezelési szokásokon történő módosítással jelentős javulás érhető el a légzésfunkcióban, a gyermekek életminőségében és életkilátásaiban.

P9 Gyermek dietetika szakellátás Budapesten

Henter Izabella[1], Szekeres Anita[2]
[1] *Nemzeti Egészségfejlesztési Intézet Országos Gyermekegészségügyi Igazgatóság,*
[2] *MRE Bethesda Gyermekkórház*
henter.izabella.@nefi.hu; szekeres.anita@bethesda.hu

Bevezetés. Gyermekkorban a dietetikának a perikoncepcionális időszaktól, az egészséges étkeztetésen át a táplálásterápiáig jelentős szerepe van. A klinikumban dolgozó kollégák és az országos intézetek munkatársainak tapasztalatai arra utaltak, hogy a gyermek dietetikai szakellátás nem kellően reprezentált, nem alkalmazkodik a népegészségügyi kihívásokhoz.
Célkitűzés. A gyermek dietetika szakellátás helyzetének objektív felmérése érdekében 2014-ben a budapesti dietetikusok létrehoztuk a Gyermek dietetika networköt, mint szakmai konzultációs platformot és kérdőíves adatfeldolgozással helyzetfelmérést készítettünk.
Módszer. A Gyermek dietetika network munkatársai kérdéssort készítettünk. A kérdőívet GoogleDrive űrlapkészítő programban szerkesztettük, amit a végső összefoglaló táblázattal együtt epidemiológus, kutató kontrollált, aki az értékelésben is közreműködött. A válaszadás a munkahely tudtával és belegyezésével történt, a végső eredmények az intézményekre vonatkozóan nem beazonosítható módon jelennek meg.
Eredmények. Az 1039 gyermek aktív ágyra, és a dietetikai szakrendelésekre 14 teljes heti negyven órában, és három, heti húszórás részállásban foglalkoztatott dietetikus jut. A beteg/dietetikus/tanácsadás arány intézményenként rendkívül eltérő. A jogszabályban előírt minimum feltételben meghatározott szakrendelésekhez kapcsolódó dietetikai szakrendelés elvárás közel 50%- ban teljesül, ezzel nő a kockázata annak, hogy sérül a megfelelő dietetikai ellátás. A tárgyi feltételeknek 50%- os teljesülése nem segíti elő a minőségi szakmai munkát. A dietetikai ellátás átlagos időtartama első alkalommal, ill. kontroll esetén is mindenhol megfelel a szakma szabályainak. A dietetikai szakrendelés finanszírozása és dokumentálása intézményenként különböző, nem egységes.
Összefoglalás. A válaszok alapján a gyermek-szakrendelések közel fele mellett nincs külön dietetikai szakrendelés, a szakmai szabályokban előírt tárgyi feltételek kb. 50%-a áll rendelkezésre, az intézmények nagy részében nem biztosított a dietetikai szakrendelés finanszírozása,

minden kórházban van dietetikai dokumentáció, de csak az esetek felénél kerül bele a kórház informatikai rendszerébe, a dietetikusok munkaidejének közel a felét az élelmezési feladatok teszik ki. Pozitívum, hogy a száz főre jutó dietetikusok száma minden intézményben elérte a minimumfeltételt, valamint a dietetikai konzultáció átlagos ideje minden esetben megfelelőnek mondható. A felmérés eredményei is arra ösztönöznek, hogy ezen a szakterületen következzen be fejlesztés szakmaközi összefogással.

P10 Egy „melléklelet" gondolatébresztő ereje – Herlyn-Werner-Wunderlich szindróma

Kardos Dániel dr.[1], Oberritter Zsolt dr.[1], Fehér Eszter dr.[2], Farkas András dr.[1]
[1] *PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Sebészeti Osztály*
[2] *Pécsi Diagnosztikai Központ*
kardos.daniel@pte.hu

Bevezetés. A Müller-cső fejlődési zavarai a női populáció 2-4%-t érintik. A spektrum nagyon széles, a panaszt nem okozó uterus septumtól a totális agenesiáig terjed. A közös fejlődéstani eredet miatt vese fejlődési rendellenesség is társulhat ezen malformációkhoz. Előadásunkban a spektrum egy ritka, komplex képviselőjével foglalkozunk egy eset bemutatásán keresztül.
Esetismertetés. Egy 16 éves, virgo lány progrediáló hasi panaszok miatt jelentkezett klinikánkon. Hónapok óta fennálló, periodikusan jelentkező alhasi fájdalomról számolt be. Menstruációs ciklusa 13 éves kora óta rendszeres, 28-30 napos, azonban az elmondottak alapján hypomenorrhoeás volt. Fizikális vizsgálata során az alhasban egy köldökig érő solid tapintatú terimét észleltünk. Rectalis digitalis vizsgálattal a rectum elülső falát bedomborító, tömött, nem mobilis, fájdalmas terimét lehetett tapintani. A vestibulum vaginae anatómiailag ép volt. A hasi ultrahang a jobb oldali cystás ovarium felett, a kismedencéből a hasüreg felé boltosuló, vastag falú, inhomogén bennékű cystosus képletet ábrázolt. A jobb oldalon vesét nem lehetett azonosítani. Az anamnézis, a fizikális vizsgálat és az ultrahang alapján kettőzött uterus és vagina lehetősége merült fel a jobb oldali hemivagina atresiajaval. Laboratóriumi tesztek során emelkedett gyulladásos paramétereket és az ovarium tumor markerek közül emelkedett CA-125 szintet észleltünk. Az MRI a feltételezett diagnózist megerősítette. Altatásban végzett vizsgálat során a hüvely jobb oldala felől egy azt nagy mértékben bedomborító terimét észleltünk. Endoscoppal átvizsgálva az ép járatot a bal oldal irányában az uterus ép volt. A cysticus térfoglalás punctiója során 600 ml menstruációs váladékot bocsátottunk le. A megnyitott jobb oldali hemivaginát a bal oldalival a septum egy részének eltávolításával nyitottuk össze. A posztoperatív szakban betegünk panaszai csökkentek, szövődmény nem alakult ki. Laborértékeiben és a kontroll hasi ultrahang során javuló tendenciát észleltünk.
Eredmények. A klinikai kép hátterében egy ritka Müller-cső fejlődési rendellenesség, a Herlyn–Werner–Wunderlich-szindróma állt, melyre uterus didelphys, kettőzött, egyik oldalon atretikus vagina jellemző. A szindróma része továbbá a – vagina atresiával leggyakrabban azonos oldali – vese agenesia. A kórkép lefolyása esetünkben az irodalmi adatokkal megegyezik: a menarche után pár évvel, hypomenorrhoea mellett jelentkeznek a bizonytalan, egyre fokozódó hasi panaszok. Betegünk nyomonkövetése jelenleg is zajlik.
Következtetés. Az anamnézis és a fizikális lelet mellett az ultrahangvizsgálat során igazolódott – eleinte melléklelet nek vélt – veseagenesia terelte figyelmünket egy esetlegesen fennálló nőgyógyászati fejlődési rendellenességre. Hipotézisünket a magasabb rendű képalkotó vizsgálat alátámasztotta. Kiemelendő tehát, hogy a differenciáldiagnosztika során fontos a fejlődéstanilag közös eredetű szervrendszerek együttes értékelése.

P11 Tapasztalatok egy kamaszoknak szóló egészségmegőrzés tematikájú weblappal

Klujber Valéria dr.
Nemzeti Egészségfejlesztési Intézet, Budapest
klujber.valeria@nefi.hu

Bevezetés. Kamaszoknak szóló egészségmegőrzés tematikájú honlapot indítottunk 2011-ben a Gyermekegészségügyi Program keretében.
Célkitűzés. A honlap működtetése kapcsán nyert tapasztalatainkat mutatjuk be.
Anyag és módszer. A honlaphoz tartozó google analytics szolgáltatás felhasználásával mutatjuk be a nézettségi adatokat és azok változását. Példákat mutatunk be a keresőszavak használatára, és a bejelentkezés nélkül használható szavazás menüpont eredményeiből mutatunk be néhányat.
Eredmények. Honlapunkkal a megcélzott kamasz korosztályt sikerült elérnünk. Leginkább a szexualitással kapcsolatos cikkek keltik fel érdeklődésüket. Regisztrálni, kérdezni nem akarnak, de a regisztrációt nem igénylő szavazást szívesen kitöltik. További terveink megvalósítása forrást igényelne.

P12 Újszülöttkori súlyos coarctatio aortae – diagnosztikus kihívás gyermekgyógyásznak és gyermekkardiológusnak egyaránt.

Környei Mária dr., Masszi György dr.
PTE Gyermekklinika
kornyei.maria@t-online.hu

A coarctatio aortae a veleszületett szívfejlődési rendellenességek 6-8%-át teszik ki, az újszülöttkori súlyos formák azonban ritkák, és a felismerésük sokszor nem egyszerű. A tünetek általában a ductus záródásával, a szűkület progressziójával válnak manifesztté, így ismételt echocardiographiás vizsgálatok is szükségesek lehetnek. A pontos diagnózis és a megfelelő therápia késlekedése súlyos következményekkel, akár életveszélyes állapotok kialakulásával is járhat. Magyarországon évente 8-10 esetben válik szükségessé sürgős műtét emiatt.
Két újszülöttkori esetünk ismertetésével kívánjuk felhívni a figyelmet erre a kórképre. Az általános és specifikus tünetek számba vételével igyekszünk a diagnózis felállí-

tását segíteni, valamint a mindannyiunk számára tanulságként szolgáló ajánlásokat meghatározni. Javasoljuk, hogy a legkisebb gyanú esetén is a szokottnál is szorosabb és gyakoribb legyen az ellenőrzés, melybe beletartozik a femoralis pulzus tapintása, a négy végtagi vérnyomás, és saturatio mérés, valamint a gyermekkardiológiai szakvizsgálat is.

P13 Vékony bazális membrán szindrómás és Alport-szindrómás betegek differenciáldiagnosztikája, újgenerációs szekvenáló platformon

Kovács Gábor, Kalmár Tibor dr., Endreffy Emőke dr., Bereczki Csaba dr., Haszon Ibolya dr., Sinkó Mária dr., Túri Sándor dr., Maróti Zoltán dr.

Szegedi Tudományegyetem, Gyermekgyógyászati és Gyermek Egészségügyi Központ

kgabor.biol@gmail.com

Bevezetés. COL IV nephropáthiák (familiáris haematuria, vékony bazális membrán szindróma, Alport szindróma) genetikai hátterében a COL(IV) géncsalád eltérései állnak. Felnőttekben a glomeruláris bazális membrán IV-es kollagénláncát alkotó struktur fehérjéjét a COL4A3, A4, ill. A5 gének együttesen kódolják. A funkcionális fehérje komplex (triplahélix) mindegyik gén termékéből 1-1 kópiát tartalmaz. Ugyanazon génekben előforduló mutációk számától, ill. az érintett géktől függően a klinikai manifesztáció benignus familiáris haematuriát (COL4A3, ill. A4 láncok hibája), vagy súlyos tünetekkel járó Alport szindrómát is okozhat (X kromoszómához köthető XD-AS ~85%, autoszomális recesszív AR-AS ~14% autoszomális domináns AD-AS ~1%) ezért a korai differenciáldiagnosztika fontos lenne ezen kórképekben. Jelenleg, a kapcsolt markerek analízisével lehetőség van a betegséget okozó gén azonosítására, azonban ehhez családi anamnézis, illetve több családtag érintettsége szükséges. Ez a módszer emiatt nem alkalmazható, ha a betegség először fordul elő egy családban, illetve a módszer a konkrét mutációt nem azonosítja. Ezért szükségesnek tartjuk a szekvenálás alapú mutációanalízis szélesebbkörű bevezetését.

Célkitűzés. Alport-szindróma gyanús(vese transzplantált, végstádiumú vesebeteg), vékony bazális membrán-szindróma gyanús valamint, ismeretlen genetikai hátterű familiáris haematuriás családok új generációs szekvenáló platformon (NGS) történő mutáció szűrése és a kapott genetikai variánsok bioinformatikai kiértékelése. Kórokinak ítélt eltérések validálása, és az igazolt variánsok célzott vizsgálata az érintett családokban Sanger típusú szekvenálással.

Eredményeink. Közel 70 esetben (14 család, 3 egyéni eset) sikerrel azonosítottuk az Alport- és a vékony bazális membrán szindrómák kialakulásában szerepet játszó mutációkat. A már ismert 8 mutáció mellett, kilenc eddig még le nem írt kóroki eltérést is azonosítottunk.

P14 Mankó a mankónélküliséghez – a csontfájdalom ritka etiológiája

Kövér Anna dr., Mosdósi Bernadett dr., Nyul Zoltán dr.

PTE, KK, Gyermekgyógyászati Klinika

koveranna@gmail.com

Bevezetés. A krónikus multifokális recidiváló osteomyelitis (CMRO) egy ritka, gyermekkorban manifesztálódó, ismeretlen eredetű autoinflammatorikus betegség. A visszatérő csontfájdalmak hátterében multiplex aseptic osteomyelitis áll. A kórkép túlnyomórészt a hosszú csöves csontok metaphysisét és epihysisét érinti, a sternum, a clavicula. illetve a mandibula érintettsége is patognómikus. A kórkép jellegzetes extraarticularis megjelenési formái közé a psoriasis, a palmoplantaris pustulosis, a Crohn-betegség és a Sweet-szindróma tartozik.

Esetismertetés. A szerzők a krónikus multifokális recidiváló osteomyelitis megjelenési formáit, patomechanizmusát, a diagnózis felállítás lépéseit, a terápia nehézségeit és a lehetséges kimenetelt mutatják be egy 14 éves lánygyermek esetén keresztül.

Betegünk három hónapja fennálló heves, bal csípőtáji, illetve vállövi fájdalom panaszával jelentkezett klinikánkon. Fizikális vizsgálati leletéből sápadt küllem, acne vulgaris, psoriasis, kímélő járás, a bal boka, az ülőcsont, és a bal vállízület nyomásérzékenysége, valamint aktív és passzív mozgáskorlátozottsága emelendő ki. Laboratóriumi eredményeiben mérsékelten emelkedett gyulladásos aktivitást észleltünk, immunszerológia negatív volt. Röntgenvizsgálat során a humeruson lyticus terület, az os ischiin habos és scleroticus csontszerkezetet ábrázolódott, melyet az MR-vizsgálat megerősített. Csontszcintigraphiás vizsgálat a gerincoszlop több szegmensének aktivitását mutatta. A klinikai tünetek, a laboratóriumi és a radiológiai vizsgálati eredmények alapján krónikus recidiváló multifokális osteomyelitis diagnózisát állítottuk fel. NSAID, majd szteroid és methotrexate kezelés mellett csonttünetei átmenetileg mérséklődtek. Másfél évvel első megjelenését követően észlelt láz, hasi fájdalom, hasmenés, és stomatitis hátterében colonoscopiával ileitis terminalis igazolódott. A csont érintettség gyakori relapszusai miatt biológiai terápia bevezetése történt. Adalimumab kezelés mellett alapbetegsége tartós remisszióba került.

Összefoglalás. Esetünkkel a csontfájdalom hátterében álló ritka, de több szervrendszer gyulladásával járó kórképre szeretnénk felhívni a figyelmet. A szerzők hangsúlyozzák, hogy szubjektíven súlyosnak imponáló csontfájdalom, és bakteriális fertőzésre nem utaló, mérsékelt gyulladásos érték emelkedés esetén a vizsgálóban merüljön fel a CMRO lehetősége, mert korai diagnózissal és adekvát gyulladáscsökkentő kezeléssel megelőzhető a deformitással is járó súlyos csontdestrukció.

P15 Diótörő jelenség ritka esete egy élsportoló 15 éves fiúnál

Kretzer András dr.[1], Lázár István dr.[2], Szabó Tamás dr.[1]
[1] *Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Intézet*
[2] *BAZ Megyei Kórház és Egyetemi Oktató Kórház*
ifj.kretzer.a@gmail.com

A diótörő jelenség gyermekkorban is előforduló, ismeretlen prevalenciájú, de feltehetően aluldiagnosztizált kórkép, mely az alapellátástól a magasabb szintű ellátó helyekig mindenhol diagnosztikus problémát okozhat. Magán a jelenségen a bal oldali vena renalis kompresszióját értjük, jellemzően az aorta és az arteria mesenterica superior között. Ezen pathológiás állapotot okozhatja többek között a bal vena renalis magas eredése, az arteria mesenterica superior abnormális elágazódása az aortából, paraaorticus lymphadenopathia vagy retroperitonealis tumorok.
Előadásunkban egy esetbemutatás segítségével szeretnénk felhívni a figyelmet a diótörő jelenségre, illetve a hozzá társuló klinikai tünetek által meghatározott diótörő szindrómára.
A 15 éves élsportoló nagyfiút 10 éves kora óta többször kezelték makroszkópos haematuriával járó epizódok miatt, többnyire húgyúti fertőzést feltételezve, más intézetben. Panaszai miatt a versenysporttól eltiltották. Rendszeres vizeletvizsgálat gyakran közel negatív eredményt adott, azonban terhelés (edzés) kapcsán rendszeresen makroszkópos vérvizelés és változó mértékű proteinuria jelentkezett. Az intézetünkben megkezdett kivizsgálás során kezdetben a klinikai tünetek és a hasi UH-vizsgálat felvetette vesekövesség lehetőségét, de a jellegzetes anamnézis és intermittálóan, terhelésre jelentkező panaszok miatt részletes kivizsgálást végeztünk, melyek a diótörő jelenség potenciális oki szerepére utaltak.
A diótörő szindrómát – mely magyarázza betegünk tüneteit és panaszait – Doppler UH-vizsgálattal és hasi CT-angiográfia segítségével bizonyítottuk. Gyermekek esetében a kapcsolódó irodalom akár több éves fennállást követően is lehetségesnek tartja a spontán regressziót, különösen azon esetekben ahol mikroszkópos haematuria a fő tünet. Makroszkópos epizódok és társuló proteinuria esetén a spontán regresszió esélye jóval kisebb. Esetünkben a végleges megoldást a vena renalis stent beültetése jelentheti. Bár a beavatkozás után a kontakt sportok mellőzése javasolt, antikoaguláns kezelés csak a stent endothelizációjáig szükséges, ez az időtartam hozzávetőlegesen 2-3 hónapot jelent.
Összefoglalva esetünk bemutatásával szeretnénk felhívni a figyelmet, hogy intermittáló makroszkópos haematuria, proteinuria, hasi nyomásérzékenység és vesetáji érzékenység esetén a kivizsgálás során érdemes a diótörő jelenségre gondolni. Különösen fontos ez, mivel felismervén hosszantartó és az életminőséget rontó panaszokat tudunk megoldani a nyílt sebészi technikákkal szemben egyértelmű előnyökkel bíró (lényegesen egyszerűbb kivitelezés, minimál invazív modalitás, alacsonyabb morbiditás, ritkább restenosis) endovascularis stent beültetéssel.

P16 Ritka neurológiai panaszokkal jelentkező eset sürgősségi kihívásai

Krivácsy Péter dr., **Kun Renáta Krisztina dr.**
SE I. Sz. Gyermekklinka
peter.krivacsy@gmail.com

Bevezetés. A 10 éves, korábban egészséges lánynak hirtelen jelentkeztek panaszai. Az iskolában fejfájás kíséretében meglassult lett, környezetét nem ismerte fel. Nem ismerte fel az osztályfőnökeit, osztálytársait, legjobb barátnőit. Nem emlékezett a saját vezetéknevére, családtagjaira, a lakcímére, az otthonukra, a kutyáját ismeretlennek látta. Eszméletvesztés, görcstevékenység, hányinger vagy hányás nem csatlakoztak az idegrendszeri panaszokhoz.
Célkitűzés. A pszichés eredetű, szomatikus panaszokat okozó kórképek gyakoriak a gyermeksürgősségi ellátás során. A vezető tünetek között a mellkasi fájdalom, a hasi panaszok, a fejfájás, a légzészavarok hátterében gyakran áll pszichés eltérés. Ugyanakkor ritkábban, de nagyon széles etiológiai hátterű neuropszichiátriai kórképekkel is jelentkeznek a betegek sürgősséggel. Emiatt a legtöbb esetben nehéz a diagnosztika optimális mélységét és ütemét meghatározni, a diagnózis felállítása gyakran bizonytalan, a kezelés így ineffektív lehet, a követés pedig sokszor elmarad. Az ellátóknak a saját előítéleteikkel is sokszor meg kell küzdjenek. A vizsgálatok költségessége pedig financiális kérdéseket is felvet, amik egyre inkább megkerülhetetlenek.
Betegek és módszer. Esetismertetés. Két nappal azelőtt banális sportsérülése volt, a rosszulléte előtt 2,5 órával homeopátiás szereket vett be. Távolabbi anamnézisében Rotavírus enteritis miatt 5 hónaposan kórházi kezelés, 5 évesen több alkalommal jelentkező görcsös hasi fájdalom miatt több alkalommal szintén hospitalizáció történt. Mindezek mellett jól fejlődött, komolyabb betegsége nem volt, családi anamnézisében sem volt említésre érdemes terhelő adat.
A normális fejlettségű és alkatú lány vitális paraméterei normál tartományban voltak. ABCD vizsgálat során szabad légutat, normál légzést, jó centrális és perifériás keringést találtunk. Részletes neurológiai szakvizsgálat nem talált eltérést az idegrendszeri státuszában.
A tünetek alapján felmerülő központi idegrendszeri folyamat lehetősége miatt akut koponya MR, majd EEG és szemészeti vizsgálat történt. Mind ezek, mind az elvégzett laboratóriumi vizsgálatok eltérést nem mutattak. Időközben panaszai néhány óra leforgása alatt fokozatosan és teljesen szűntek.
A későbbiekben derült fény feszült családi körülményeire, a szülők közötti megromlott viszonyra, amiről nyíltan nem beszéltek otthon.
Eredmények. A klinikum, a lefolyás és a leletek alapján panaszait tranziens, szelektív amnéziának gondoltuk, ami hárításon alapult.
Összefoglalás. Esetünkkel a gyermeksürgősségi ellátók dilemmáira, a pszichés eredetű kórképek bonyolultságára és szépségeire kívánjuk felhívni a figyelmet.

P17 Váladékoldási lehetőségek az alapellátásban

Laki István dr., Győrfy Ágnes dr., Gyürüs Éva dr., Horváth Bernadett dr., Lőwy Tamás dr., Simon Noémi dr., Subicz Ágnes dr., Ujszászi Éva dr.
Tüdőgyógyintézet, Gyermekosztály, Törökbálint
lakiist@gmail.com

P18 Az akut pulmonalis exacerbáció ellátása cisztás fibrosisban

Laki István dr., Győrfy Ágnes dr., Gyürüs Éva dr., Horváth Bernadett dr., Lőwy Tamás dr., Simon Noémi dr., Subicz Ágnes dr., Ujszászi Éva dr.
Tüdőgyógyintézet, Gyermekosztály, Törökbálint
lakiist@gmail.com

P19 A gyermekkori tuberkulózis ellátásához kapcsolódó teendők az alapellátásban

Lőwy Tamás dr., Győrfy Ágnes dr., Gyürüs Éva dr., Horváth Bernadett dr., Simon Noémi dr., Subicz Ágnes dr., Ujszászi Éva dr., Laki István dr.
Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály
tamaslowy@gmail.com

P20 Epidermolysis bullosából epidermolyticus ichthyosis

Mari Judit dr.[1], Szabó Éva dr.[1], Franczia Péter dr.[1], Doró Péter dr.[2], Nagy Nikoletta dr.[3], Csoma Zsanett Renáta dr.[4]
[1] *SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ*
[2] *SZTE GYTK Klinikai Gyógyszerészeti Intézet*
[3] *SZTE ÁOK Orvosi Genetikai Intézet*
[4] *SZTE ÁOK Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika*
drmarijudit@yahoo.com

A hólyagképződéssel járó, epidermolysis bullosa betegségcsoportba tartozó kórképek, illetve a veleszületett elszarusodási zavarok, az ichthyosisok gyakran már újszülöttkorban igen súlyos, kiterjedt bőrgyógyászati manifesztációkkal jelentkezhetnek. Az epidermális barrier funkció jelentős fokú károsodása számos élettani következménnyel jár, ezek közé tartozik a folyadék-elektrolit háztartás, a hőháztartás egyensúlyának felborulása és a nagyfokú infekcióhajlam is. Ezen genodermatosisokban szenvedő újszülöttek intenzív osztályos ápolást igényelnek.
Az újszülött első életnapján került felvételre Perinatális Intenzív Centrumunkba epidermolysis bullosa gyanúja miatt. A családban bőrbetegség, egyéb örökletes betegség nem fordult elő. Felvételekor testszerte, generalizáltan változó nagyságú, helyenként konfluáló, felszínesen hámfosztott területeket észleltünk lesodródott hólyagfedelekkel. A klinikai tünetek, a kiterjedt denudáció alapján elsődlegesen epidermolysis bullosa betegségcsoportba tartozó kórkép fennállásának lehetősége merült fel. Helyi hámosító, hidratáló, emolliens kezelés bevezetése mellett a hámfosztott területek reepitelizációja megfelelő ütemben zajlott. A bőrtünetek miatt jelentős nehézséget okozott a perifériás és centrális vénás kanülök, szondák rögzítése, a hámfosztott területeken keresztüli infekciók kivédése és kezelése.
Észlelésünk első időszakában folyamatosan jelentkeztek újabb hámfosztott területek, azonban kevésbé intenzív jelleggel. A reepitelizációt követően testszerte kifejezett bőrszárazság, helyenként pikkelyes hámlást mutató hyperkeratotikus tünetek kialakulását észleltük, amely alapján felmerült a keratinopathiás ichthyosisok csoportjába tartozó kórkép fennállásának lehetősége is. A szövettani vizsgálat a hám felső rétegének részleges leválását és epidermolyticus hyperkeratosist mutatott, a klinikai tünetek alapján felmerült kongenitalis bullosus ichthyosiform erythroderma diagnózisát megerősítette. A genetikai vizsgálat a kórkép hátterében leggyakrabban előforduló KRT1 és KRT10 géndefektus lehetőségét kizárta, további mutációk analízise jelenleg még folyamatban van. A gyermek rendszeres gondozása a Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika Gyermekbőrgyógyászati Szakrendelésén történik.
A keratinopathiás ichthyosisokhoz tartozó kongenitális ichthyosiform erythroderma újszülöttkorban súlyos hólyagképződéssel, denudációval jár, kísérheti erythroderma is. Az életkor előrehaladtával a hólyagképződési hajlam fokozatosan csökken, a végtagokon és a törzsön téglafalszerű, morzsalékony felszínű, odorosus hyperkeratotikus bőrtünetek jelennek meg, jelentősen rontva a betegek életminőségét. A szisztémás retinoid kezelés megfontolandó, az elszarusodási zavart kedvezően befolyásolja, azonban a hólyagképződési hajlamot fokozza. Újszülöttkorban differenciál diagnosztikai problémaként elsődlegesen az epidermolysis bullosa betegségcsoport merül fel; a pontos diagnózis felállításához elengedhetetlenül szükséges a szövettani és a genetikai vizsgálat elvégzése.

P21 Ajak- és szájpadhasadékkal született gyermekek komplex kezelése genetikai szindrómákban

Maros Teodor Barna dr.[1], Hadzsiev Kinga dr.[2], Tózerné Kanyar Bernadett[1], Pintér András dr.[1], Vástyán Attila dr.[1]
[1] *PTE-ÁOK KK Gyermekgyógyászati Klinika Sebészeti Osztály*
[2] *PTE-ÁOK KK Orvosi Genetikai Intézet*
marosteodor@gmail.com

Bevezetés. Az ajak- és szájpadhasadék gyakori fejlődési rendellenesség, melynek öröklődő formáit, más abnormitásokkal való együttes jelenlétét, szindrómákhoz való társulását már az 1970-es években leírták. Ekkor még 154 hasadékkal társuló szindrómát említettek, napjainkban ez a szám megközelíti az 500-at. A nemzetközi gyakorlatban az ajak- és szájpadhasadékkal született gyermekek kb. 10-30%-ában fedeznek fel valamilyen jól definiálható genetikai defektust.
Célkitűzés. Jelen kutatás célul tűzte ki, hogy a Pécsi Ajak- és Szájpadhasadék Munkacsoport által 1997 és 2014 között gondozásba vett gyermekek közül megtalálja és elemezze azokat, akik olyan többszörös fejlődési

rendellenességgel születtek, amelyek együttes megjelenése valamely ismert szindróma részét képezik. Továbbá cél volt annak megállapítása, hogy ezen gyermekek komplex kezelése mennyiben tér el a nem szindrómás gyermekeknél alkalmazott kezelési algoritmustól. A társuló abnormitások hogyan és mennyiben befolyásolták a kezelés menetét, eredményességét.
Betegek és módszer. A betegek részletes retrospektív vizsgálatához a Pécsi Ajak- és Szájpadhasadék Munkacsoport 1997-2014 között gyűjtött kórtörténeti dokumentációi nyújtottak vizsgálati anyagot, melyeket a PTE ÁOK KK Gyermekklinika Sebészeti Osztály zárójelentései, valamint a PTE ÁOK KK Orvosi Genetikai Intézet betegkartonjai egészítettek ki. A betegségek magyarországi epidemiológiai adatait a Veleszületett Rendellenességek Országos Nyilvántartása szolgáltatta.
Eredmények. A vizsgálat során a Munkacsoport által gondozásba vett 607 gyermek közül 25 esetben (4,11%) társult az ajak- és/vagy szájpadhasadék egyéb fejlődési rendellenességgel, amelyből mindösszesen 16 (2,63%) bizonyult szindrómás ajak és/vagy szájpadhasadéknak. Az így létrejött mintában 8 genetikai betegség jelent meg. A fiú-lány arány megfelelt a várt 60:40%-os eloszlásnak. Hasadék típus szerint 81%-ban izolált szájpadhasadék (15% teljes, 85% részleges), az esetek 19%-ában ajakhasadék és szájpadhasadék együtt (33% egyoldali, 67% kétoldali) volt jelen. A kezelési algoritmustól 3 esetben nem volt szükséges eltérni, 5 esetben jelentős eltérés mutatkozott. Az eltérések oka, egy kivétellel, visszavezethető volt az adott genetikai betegségre jellemző valamely rendellenességre. A mintában szereplő gyermekeknél összesen 15 alkalommal volt szükség a társuló abnormitások műtéti kezelésére, 31%-ban alakult ki postoperatív velopharyngeális insuffitientia, valamint 10 alkalommal (37,5%) történt szekunder műtét.
Összefoglalás. A Pécsi Ajak- és Szájpadhasadék Munkacsoport a szindrómás gyerekek kezelése során összesen 81%-ban tért el az általános kezelési algoritmustól. A gyermekeknél jelen lévő szindrómára jellemző dysmorphiás jegyek befolyásolták a kezelés menetét és eredményességét. A cardiorespiratoricus, gastrointestinalis és urogenitális traktus rendellenességeinek műtéti megoldása előnyt élvezett az ajak- és/vagy szájpadhasadék helyreállítása előtt. Az izolált hasadékkal született gyermekekéhez képest gyakrabban alakult ki velopharyngealis insuffitientia, és gyakrabban volt szükség szekunder műtétekre.

P22 A bölcsődei étkeztetés 25 éves története és jövőkép

Mramurácz Éva dr., Henter Izabella
Nemzeti Egészségfejlesztési Intézet/ OGYEI
mramuracz.eva@nefi.hu; henter.izabella@nefi.hu

Hazánk lakosságának egészségi állapota aggasztó. A primer prevenció egyik hatékony eszköze a gyermekkorban megkezdett egészséges életmódra nevelés, ezen beleül a bölcsődés korúak megfelelő táplálása is.
Célkitűzésünk, hogy bemutassuk, miként változott és milyen tényezők határozták meg az „egészséges és korszerű" bölcsődei étkeztetést visszatekintve az elmúlt 25 évre és előre tekintve a jövőbe.
Módszerünk, a szabályozóknak, az ellenőrzésnek és felügyeletnek, ill. a képzés szakmai tartalma változásának áttekintése az Országos Gyermekegészségügyi Intézet munkatársai által elvégzett feladatok tükrében. A szemléletformáló tevékenységet a modellprogramok, konferenciák, kiadványok, képzési anyagok és egy országos pilot vizsgálat eredményeivel támasztjuk alá. A legutóbbi vizsgálatba 2010-ben a hazai bölcsődék 10%-a, a férőhelyek 15%-a és 4771 gyermekre vonatkozó adat került be. A bölcsődei szakemberek döntő többsége szerint az ételek mennyisége elegendő a bölcsődékben, a minőséget tekintve szakmánként eltérően 71–95%-ban elégedettek. Az intézmények 20%-ban az étkeztetésnek nincs kijelölt felelőse. Minden bölcsőde biztosít folyadékpótlást. A beiratott gyermekek 2,4%-nak volt valamilyen táplálék allergiája, a bölcsődék 69%-a tudja biztosítani a diétát. Az ételek elkészítésnél a nyersanyag kiszabatban a zsiradék, cukor, liszt felhasználás intézményenként minőségi és mennyiségi szempontból némely esetben szélsőségesen heterogén.
(http://www.ogyei.hu/upload/files/bolcsodei.pdf)
Az eddigi vizsgálatokra, tapasztalatokra alapozva alakítjuk ki a jövőre vonatkozó terveket.
Összefoglalásul bemutatjuk azokat a fő szempontokat, amelyeket a korszerű, egészséges csecsemő és kisded táplálás esetében a közösségi étkeztetésnek is szem előtt kell tartania.

P23 A szivárvány három árnyalata, acrocyanosis egy nyolc éves gyermekben

Nagy Arnold dr., Mosdósi Bernadett dr.,
Nyul Zoltán dr.
PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika
nagy.arnold@pte.hu

Bevezetés. Az acrocyanosis mind a felnőtt, mind gyermekgyógyászatban jelentős differenciál diagnosztikai nehézségek elé állítja a klinikusokat. A betegség későn történő felismerése, adott esetben helytelen kezelése akár az acralis rész elvesztésével járhat. A functionalis vascularis betegségeket három csoportra oszthatjuk fel: Raynaud-syndroma, acrocyanosis és erythromelalgia. Mind a három kórkép különböző entitást foglal magába, primer és szekunder formájuk ismert.
Esetismertetés. A szerzők egy nyolc éves gyermek esetét ismertetik, akinél egy hete fennálló, jelentős fájdalommal társuló, a végtagok acralis részére lokalizálódó livid elszíneződése jelentkezett. Laboratóriumi eredményeiben gyulladásos aktivitást nem észleltünk, a képalkotó vizsgálatok, kardiológiai, valamint szemészeti szakvizsgálat kórjelző eltérést nem írt le. Immun-szerológiai leletei alapján szisztémás autoimmun kórképre jellemző eltérést nem észleltünk. Bőr biopszia során vasculitis nem ábrázolódott. Lézer Doppler elven működő készülékkel az kézujjakban jelentősen csökkent áramlás volt detektálható. Shub-szerűen jelentkező ujjainak livid elszíneződése, ischaemias fájdalmai meleg hatására, illetve pentoxyphyllin infusio mellett jelentősen csökkentek.

Összefoglalás. Az eredményeket értékelve, a gyermeknél szisztémás autoimmun betegség nem volt megállapítható. A szerzők jelen esetbemutatással fel szeretnék hívni a figyelmet az acrocyanosist okozó perifériás functionalis érbetegségek jelentőségére, az elkülönítő kórismézés nehézségeire, problematikájára, valamint a kezelési lehetőségekre és azok fontosságára.

P24 Kasabach–Merritt-szindróma egy éves kisdedben

Nagy Péter dr.[1], Vojcek Ágnes dr.[1], Benedek Noémi dr.[1], Varga Imre dr.[2], Harangi Ferenc dr.[2], Tóth Gergely dr.[2], Ottóffy Gábor dr.[1], Molnár Dénes dr.[1]

[1] *Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs*

[2] *Tolna Megyei Balassa János Oktatókórház, Szekszárd*

nagy.peter@pte.hu

Bevezetés. A Kasabach–Merrit-szindróma (KMS) az újszülöttkori és a kisdedkori haemangiomák ritka szövődménye. A KMS-ban szenvedő betegekre jellemző az óriás haemangioma a trombocitopénia és a konszumpciós koagulopátia. A KMS az újszülöttkori haemangiomák különböző típusaiból alakulhat ki, például kaposiform haemangioendothelioma, infantilis haemangioma. Mivel az újszülöttkori haemangiomák testszerte bárhol előfordulhatnak, a belőlük kiinduló óriás haemangiomák is például a nyakon, a törzsön és a végtagokon is előfordulhatnak. A betegség újszülött, kisded korban alakulhat ki és az esetek nagy részében kétéves korig lezajlik. Terápiájában megkülönböztetünk első vonalbeli (gyógyszeres), és második vonalbeli (sebészi, kemoterápia, radioterápia) terápiát. Mortalitása viszonylag magas, körülbelül 30–40% az akut szakban, míg általánosan 12%.
Esetismertetés. Egy éves kisdednél születése óta ismert a háton óriás kavernózus haemangioma, melyet akkor szorosan monitoroztak. A haemangioma pár hónapja spontán regressziót mutatott, de a haemagioma mérete később ismét növekedett haematomák alakultak ki, ezért felvételre került a szekszárdi kórházba. Fizikális vizsgálatkor hátán óriás haematoma volt látható, mely a középső hónaljvonalig is kiterjedt, alsó végtagokon kisebb haematomák és hepato-splenomegalia volt észlelhető. Laborvizsgálata thrombocytopeniát és konszumpciós koagulopátiát mutatott. Klinikánkon hemoszupportív kezelés mellett gyógyszeres (szteroid) kezelést kapott. Második vonalbeli terápiaként citosztatikus kezelésben (vincristin) is részesült. A terápia hatására állapota javult, a haemangioma mérete csökkent.

P25 Fejtörést okozó fejfájás esete

Noé Renáta dr.[1], Kardos Mária dr.[1], Csábi Györgyi dr.[2], Stankovics József dr.[2]

[1] *Mohácsi Kórház, Gyermekosztály*

[2] *PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika*

renata.noe@gmail.com

Bevezetés. Előadásomban egy ötéves kislány esetét ismertetem, aki bronchitist, tonsillitist követően kialakult fejfájás, hányás, lázas állapot miatt került felvételre a Mohácsi Kórház Gyermekosztályára. Laboratóriumi vérvizsgálata emelkedett gyulladásos értékeket jelzett. Góckutatás céljából végzett vizsgálatok (fülészet, rutin vizeletvizsgálat és leoltás, mellkas röntgen, garatleoltás) gócot nem igazoltak. Parenteralis folyadékpótlásban és antibiotikus kezelésben (Ceftriaxon) részesült, azonban állapota nem javult, erős fejfájás miatt többször igényelte fájdalomcsillapító adását. Panaszai hátterében felmerült központi idegrendszeri gyulladás lehetősége, encephalitis iránydiagnózissal a progresszív betegellátás keretében a PTE KK Gyermekklinika Neurológiai Osztályára került áthelyezésre.
Célkitűzés. A Gyermekklinikán korábbi vizsgálatait az alább részletezett egyéb vizsgálatokkal kiegészítve igyekeztek minél hamarabb diagnózishoz jutni.
Eredmények. Laboratóriumi vérvizsgálata során továbbra is emelkedett gyulladásos paramétereket észleltek. Felvétele napján lumbalpunctioja történt, liquor vizsgálata negatív eredményt adott. Herpes PCR, autoimmun encephalitisek irányában végzett vizsgálatok is negatív eredményt adtak. Koponya MR során a mastoid sejtekben gyulladásos jelek voltak láthatók, egyéb kóros nem ábrázolódott.
Betegek és módszer. Parenteralis ceftriaxon kezelését clarithromycin adásával egészítették ki, azonban állapota nem javult. Folyamatos lázak, progrediáló fejfájás, végtaggyengeség, zavartság, egy alkalommal convulsio is jelentkezett, mely miatt ismételten koponya MR történt, mely Acut Disseminalt Encephalomyelitis (ADEM) fennállását igazolta. EEG encephalitisre utalt. Nagy dózisú steroid terápiát indítottak, acyclovirrel kiegészítve, valamint 3 héten keresztül clarithromycin kezelésben is részesült. Az alkalmazott terápia mellett állapota fokozatosan javult, azonban a steroid csökkentése mellett tünetei ismét fellángoltak, így a gyógyszert a protokolltól eltérve, lassabb ütemben tudták csak csökkenteni. Az időközben elkészült szerológiai eredmények Chlamydia pneumoniae fertőzést igazoltak.
Összefoglalás. Az anamnesztikus adatok, a klinikai tünetek és a diagnosztikus vizsgálatok alapján a gyermek betegségét Chlamydia pneumoniae-asszociált ADEM-ként értékelték.

P26 Nagy kiterjedésű égési sérülést szenvedett gyermekek intenzív terápiája

Ormay Cecília dr.[1], Béres Ildikó dr.[1], Némethy Ágnes dr.[1], Poremba Beáta dr.[2], Papp Rózsa dr.[2], Bolyos Aranka dr.[1]

[1] *Gyermek-Aneszteziológiai és Intenzív Osztály*
[2] *Gyermeksebészeti Traumatológiai és Égési Osztály, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc*
gyekint@bazmkorhaz.hu

Bevezetés. Égéscentrumunkban az utóbbi évtizedben jelentős javulást sikerült elérni a nagy kiterjedésű égési sérülést szenvedett gyermekek esetében a túlélést és a szövődmények előfordulási gyakoriságát illetően, mely köszönhető a sebészeti ellátás fejlődésén túl az intenzív terápia– és diagnosztika modernizációjának és a korábbi évtizedek során felhalmozott szakmai tapasztalatnak is.
Betegek és módszer. A nagy kiterjedésű égési sérülést szenvedett betegek intenzív terápiája során, elsősorban a sérülést követő 3-4 hetes időszakban, számos súlyos szövődmény lehetőségével nézünk szembe. Az első órákban-napokban a hypovolaemiás shock, hypothermia, SIRS tüneteit észleljük, később a generalizált oedema képződés, sok szervi elégtelenség, septikus szövődmények kerülnek előtérbe, fokozott katabolikus állapot mellett. A tünetek súlyossága függ az égési sérülés kiterjedésétől, a beteg életkorától –mely az életkortól függő testfelszín arányok következménye-, alapbetegségeitől, az első, majd a további sebészi ellátás lehetőségeitől és a komplex intenzív terápia hatékonyságától.
Eredmények. Előadásunkban bemutatjuk az intenzív ellátás nehézségeit egy testfelületének 85%-án II./1 és II/2. fokban érintő forrázásos égési sérülést szenvedett kisded kórtörténetének ismertetése kapcsán, a kezelés fordulópontjait, valamint dilemmáinkat a már regrediáló gyulladásos paraméterek mellett kialakuló izolált thrombocytopenia kapcsán. Ismertetjük a heparin indukálta thrombocytopenia patomechanizmusát, diagnosztikus lehetőségeit, gyógyszeres terápiáját gyermekek esetében.
Összefoglalás. A tünetek megjelenését követően módosított intenzív terápia sokszor már elkésett, az égésbetegség mindenre kiterjedő-protokolláris terápiája a sikeres gyógyítás kulcsa lehet.

P27 Q-láz diagnosztika - médiatámogatással

Péterfia Csaba dr., Adonyi Mária dr.
PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika Légúti Osztály, Pécs
peterfia.csaba@pte.hu

Bevezetés. A Q-láz egy Gram negatív intracelluláris kórokozó, a Coxiella burnetii által okozott zoonózis. Incidenciája hazánkban 0,1–0,4/100 000 volt az elmúlt 10 évben (kb. 10–40 bejelentett eset évente). Akut formában influenzaszerű megbetegedést okoz, mely pneumóniával vagy hepatitissel társul, mortalitása 1% alatti. A krónikus Q-láz az esetek nagy részében endocarditisszel jár, a mortalitás 10% feletti, kezelés nélkül fatális kimenetelű.
Célkitűzés. 2013-ban az osztályunkon ápolt Q-lázas esetek kapcsán, a CDC 2013-as ajánlása alapján áttekintjük a Q-láz diagnózisára és kezelésére vonatkozó javaslatokat.
Betegek és módszer. 2013. április és július között Baranyában, Siklós térségében kisebb Q-láz epidémia zajlott (2013-ban országosan 175 bejelentett eset volt). Az ebben az időszakban az osztályunkon atípusos pneumóniával kezelt betegeink közül kettőnél igazolódott a Coxiella-fertőzés.
Eredmények. 2013. májusban két serdülőkorú leány került felvételre a PTE Gyermekklinika Légúti Osztályára hirtelen jelentkező magas láz, mellkasi fájdalom, gyengeség tüneteivel, esetleges tüdőembólia gyanújával. A laboratóriumi és radiológiai vizsgálatok alapján atípusos pneumóniaként kezeltük őket, a gyógyulásuk elhúzódó volt. A szerológiai vizsgálatok igazolták a Coxiella-fertőzést. Tekintve, hogy a járvány által érintett régióban nem jártak, sporadikus eseteknek tekintettük a megbetegedéseket.
Összefoglalás. A Q-láz az esetek zömében nem bír specifikus klinikai vagy laboratóriumi jelekkel, szokványos atípusos pneumónia képében zajlik. A betegség kb. 1%-ban krónikus formában zajlik, mely kezelés nélkül halálos kimenetelű lehet, ezért fontos a későbbiekben a betegek követése. Esetünkben a környéken zajló járvány kapcsán jutottunk diagnózishoz két sporadikus esetben, ami azt feltételezi, hogy a bejelentettnél jóval több Q-lázas betegség nem kerül diagnosztizálásra. Fontos, hogy a jellegzetes anamnesztikus adatok esetén történjen Coxiella irányában szerológiai vizsgálat az atípusos pneumoniás betegeknél.

P28 Farmakodinamika vagy egyszerű véletlen? Cyclosporin-A kezelés kérdései szteroid rezisztens nephrosis szindrómában

Pethő-Orosz Petronella dr., Bíró Erika dr., Mándi Zsuzsa dr., Balla György dr., Szabó Tamás dr.
Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika
petraoross@gmail.com

Bevezetés. A nephrosis szindróma gyermekkorban a leggyakoribb glomeruláris érintettséggel járó kórkép. Elsőként választandó terápiája a szteroid, mely azonban az esetek mintegy 20 %-ában hatástalan. A szteroid rezisztens formák esetében alternatívaként szolgál a cyclosprin-A, mely mind az immunológiai háttérrel bíró, mind a genetikai mutáció által meghatározott kórképekben hatékony lehet. Ugyanis a Cyclosprin-A NFAT (nuclear factor of activated T-cells) gátló, immunológiai hatásán túl, egy részben feltárt, TRPC6 aktivációt gátló mechanizmuson keresztül intrinsic antiproteinuriás hatással is bír. Az alkalmazását illetően azonban nem egységes a szakma. A farmakológiai tulajdonságainak figyelembevételével a napi kétszeri adagolás mellett felmerül a napi háromszori adagolás kiemelkedő terápiás lehetősége.
Esetismertetés. 4 éves betegünk esetbemutatása bizonyíthatja, hogy a háromszori adagolás bizonyos esetekben hatékonyabb lehet. Betegünket súlyos, kezdetben akut praerenalis veseelégtelenséggel és anasarcával szövődött, szteroid rezisztens nephrosis szindróma diagnózisával kezeltük. Etiológia feltérképezése nem utalt sem szekunder formára, sem genetikai mutáció hatására. Azonnali CVVHDF kezelés mellett a vesefunkció fokozatos javulását láttuk. Immunszuppresszív gyógyszeres terápiáját azonban a perzisztáló proteinuria miatt több alkalommal módosítani kényszerültünk. A protokoll szerinti szteroid, a cyclosporin napi kétszeri adagolása, mycophenolat mofetil alkalmazása mellett sorozat plazmaferezist végeztünk. Mindezek hatástalansága miatt végül a cyclosporin-A napi háromszori alkalmazására tértünk át. A megfelelő dózis elérésével a proteinuria mérséklődését, majd megszűnését tapasztaltuk.
Összefoglalás. Az egyenletesen alacsonyabb, háromszori dózis alkalmazásával kivédhető a cyclosporin nephrotoxikus mellékhatása, ugyanakkor proteinuria ellenes hatása effektívebb a 8 év alatti betegpopulációban.
TÁMOP-4.2.2.A-11/1/KONV-2012-0045

P29 Felső gasztrointesztinális vérzés különleges oka

Polgár Dóra dr.[1], Tárnok András dr.[1], Vass Ibolya dr.[1], Kovács Orsolya dr.[1], Rózsai Barnabás dr.[2], Sarlós Patrícia dr.[3]
[1] *PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika Belgyógyászati Osztály Pécs*
[2] *PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika ITO Pécs*
[3] *PTE KK I. Sz. Belgyógyászati Klinika Gasztroenterológiai Osztály Pécs*
petradorap@gmail.com

Bevezetés. A felső gasztrointesztinális vérzés gyermekkorban is fatális kimenetellel fenyegető állapot, bár gyakorisága jóval kisebb, mint felnőttek esetében. Az adekvát kezelés megválasztásához szükséges differenciáldiagnosztikai stratégia kiemelt jelentőségét az adja, hogy heterogén etiológiai faktorok állhatnak hasonló tünetek hátterében. A gyermekkorban ritkábban okkult vérzés, gyakrabban haematemesis és melaena formájában jelentkező felső gasztrointesztinális vérzés potenciális hátterét definiáló legfontosabb tényezők az életkor, az anamnesztikus adatok (reflux-betegség, krónikus betegség, tartós non-steroid gyulladáscsökkentő, anaemia, hyperaciditás, Helicobacter pylori) és a klinikum. A definitív diagnózis kulcsa többnyire az egyben terápiás lehetőséget is kínáló endoszkópia.
Esetismertetés. 12 éves fiúbetegünk felvételére gasztrointesztinális infekcióhoz asszociáltan (masszív hányás, láz, hasi fájdalom) jelentkező haematemesis, melaena, gravis anaemia, haemodinamikai instabilitás miatt került sor. Anamnéziséből kiemelendő csecsemőkora óta fennálló, kivizsgálatlan, ismétlődően vaspótlást igénylő anaemiaja. Keringéstámogatás és haemosupportatio révén stabilizált állapotban 2 ízben felső gasztrointesztinális endoszkópiat végeztünk. Előbbi során a cardia-corpus átmenetnél két, egyenként kb. 5 mm-es fibrinnel fedett fekélyt láttunk mely a cardia területén észlelt friss, szivárgó vérzést egyértelműen nem magyarázta, aktív vérzésforrás nem volt beazonosítható. A vérhányás ismétlődését, további anemizálódást követően – a vérzés definitív endoszkópos ellátására berendezkedett felnőtt gasztroenterológián – a következő napon elvégzett kontroll endoszkópia során reflux oesophagitisnek megfelelő kép, emellett a nagygörbület-hátsó fal határán pontszerű vérzésforrások voltak detektálhatók, amely a klinikum és a makroszkópos kép alapján komolyan felvetette a kaliber perzisztencia (Dieulafoy-laesio) lehetőségét. A vérzésforrás ellátása Tonogénes injektálás és Argon-plasma coagulatio révén sikeresnek bizonyult.
Összefoglalás. Az anamnézisben szereplő anaemias epizódok jelentkezése a potenciális vérzésforrásból származó intermittáló és kis kaliberű, míg az aktuális felvételt indokoló komoly vérzés az induló gasztronteritisz következményeként létrejött jelentős érsérülésnek tulajdonítható.

P30 Nephrosis újragondolva

Rácz Tímea, Rábai Anikó dr., Bereczki Csaba dr., Maróti Zoltán dr., Kalmár Tibor dr.
SZTE Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ
racztimi92@gmail.com; ancsu1010@gmail.com

Bevezetés. A nephrosis szindróma jellemző klinikai tünetei a proteinuria, hypoalbuminaemia, generalizált vizenyő, hyperlipidaemia illetve a lipiduria, mely egyes esetekben végstádiumú vesebetegséghez vezethet. A tünetegyüttes létrejöttében számos, eddig több mint 2 tucat gén szerepe már igazolódott, de ennek ellenére a rutin diagnosztikában csak 2-3 gén kerül kivizsgálásra. A sikertelen genetikai analízisnek oka lehet, hogy a Sanger féle szekvenálási módszer által meghatározható mutációtípusok és a használt génpanel limitált.
Ezért egy kibővitett, a nephrosisban szerepet játszó géneket tartalmazó génpanellel, újgenerációs szekvenálás segítségével vizsgáltuk meg a nephrosisos betegek egy csoportját.
Célkitűzés. 21 gén egyidejű szekvenálása a betegek genetika hátterének analíziséhez. A kapott eredmények tükrében egy jobb, klinikai gyakorlatban használhatóbb feno-genotípus összefüggéseket keresünk. Az eddig használt limitált rutin genetikai diagnosztika helyettesítésére egy új generációs szekvenálási módszert kívánunk beállítani.
Betegek és módszerek. 41 nephrosisosnak diagnosztizált személy genetikai vizsgálatára került sor Haloplex custom génpanel alapján, amely 21 gént kódoló szakaszai mellet lehetővé tette a gének kódoló és szabályzó régióinak egyidejű szekvenálását.
Ez után egy kontroll csoportban levő varianciákat vetettünk össze az általunk azonosított genetikai eltérésekkel a vizsgált genomi szakaszokon, így tudtuk megállapítani azokat a kombinációkat, amelyek biztos, hogy nem felelősek a kórkép kialakulásáért.
Eredmények. A nephrosisos esetek egy részében sikerrel azonosítottuk azokat a nephrosisért felelős mutációkat, amelyek monogénes öröklődést mutattak és a korábbi rutin diagnosztikai eljárással nem kerültek azonosításra. Több személynél viszont a recesszíven öröklődő gének esetében egyetlen kóroki gén 2 mutációjának meglétét nem lehetett igazolni, ugyanakkor pathogén génekben bekövetkezett mutáció kombinációkat igen. Emellett az ismert kóroki gének szabályzórégióinak vizsgálata is folyamatban van.
Összefoglalás. A kapott eredmény felveti annak a lehetőségét, hogy a klasszikus recesszív, ill. domináns öröklődés menet mellett egy oligogénes öröklődés menet (kemény mutáció és módosító mutációk) lehet a nephrózis hátterében, ami megmagyarázhatja a sokszor nem 100%-os penetranciát is. Az eredmények alátámasztása érdekében e hipotézisnek megfelelt betegek családtagjaitól is vérmintát kértünk, melyeknek elemzése még folyamatban van.

P31 Életveszélyes sürgősségi kórkép autológ és allogén hemopoeticus őssejttranszplantáció során: sinusoidalis obstrukciós szindróma

Simon Réka dr., Kelemen Ágnes dr., Petrás Miklós dr., Márton Gabriella dr., Nagy Kálmán dr.
BAZ Megyei és Egyetemi Oktató Kórház Velkey László Gyermekegészségügyi Központ Onkohematológiai és Csontvelőtranszplantációs Osztály
igyek@bazmkorhaz.hu

Saját transzplantációs központunk sinusoidalis obstrukciós syndromás (SOS) betegeit dolgoztuk fel az okokat, a diagnosztikus vizsgálatokat és a therápiára adott válasz szempontjából. A SOS rizikófaktorai a fennálló májbetegség, a női nem, az egy év alatti életkor, osteopetrosis, gemtuzumab ozogamycin kezelés az anamnézisben, korábbi besugárzás, busulphan alapú kondicionáló kezelés, nem rokon donoros (mismatch) transzplantáció és a myeloablatív kemotherápiás kezelés. A SOS előfordulásának incidenciája 7–14%, egyes felnőtt centrumokban eléri az 50%-ot is. Patogenezisében a máj sinusoidjainak endotheljét ért károsodás áll, szövődményes vazokonstrikcióval, thrombocytaaggregációval és a kis venulák vasoocclusiójával. A diagnosztikában a Seattle és a Baltimore kritériumokat használjuk, a legfontosabb dolog a reverz áramlás kimutatása doppler ultrahanggal a vena portae-ban. Klinikai lefolyás alapján megkülönböztetünk enyhe, mérsékelt és súlyos formát, a mortalitás ez alapján az 5%-tól a 95%-ig terjedhet. A betegség kimenetelében nagy szerepet játszik a magas rizikójú betegeknél a profilaxis, a mielőbbi diagnózis felállítása és a terápia elkezdése.

P32 Intrakromoszomális 21-es amplifikációt hordozó akut lymphoid leukemiás leány esete (A retranszplantáció is lehet megoldás!)

Simon Réka dr.[1], Kelemen Ágnes dr.[1], Nagy Kálmán dr.[1], Márton Gabriella dr.[1], Kiss Csongor dr.[2]
[1] *BAZ Megyei és Egyetemi Oktató Kórház Velkey László Gyermekegészségügyi Központ Onkohematológiai és Csontvelőtranszplantációs Osztály*
[2] *Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Intézet Gyermekhematológia-onkológia Tanszék*
igyek@bazmkorhaz.hu

Az intrakromoszomális 21-es amplifikációs genetikai eltérést hordozó akut lymphoid leukémiás klón több, mint 50%-ban hajlamos recidívára. Jelen terápiás protokoll alapján ezen genetikai eltérés nem jelenti a magas rizikó csoportba való besorolást, nem is transzplantációs indikáció . A betegben, ha MRD detektálható vagy egy logaritmussal nő az MRD értéke, akkor a haemopoeticus őssejt transzplantáció indokolttá válik.
Jelen beteg az ALL IC-BFM 2009 protokoll IR ága szerinti kezelését szövődmény nélkül megkapta. A fenntartó kezelés befejezése után 2 hónappal eredeti fenotípusú leukémiája recidivált, remisszió elérése után testvérdonoros csontvelő transzplantációt jóváhagyták, mely 2014.05.22-én megtörtént. A leukémiája transzplantáció után már 2 hónappal recidivált. Kemo- és immunte-

rápiás kezeléssel újabb komplett remissziót elérni nem tudtunk, mivel a gyermek nagyon jó klinikai státuszban volt a szülővel egyetértésben újabb testvérdonoros, ezúttal azonban perifériás őssejt transzplantációt végeztünk 2014.12.04-én. A leány leukaemiája azóta is komplett remisszióban van enyhe máj- és bőr krónikus GVHD mellett.
Az ALL-re kevésbé jellemzően, de azt láttuk, hogy a graft vesus leukemia effektus igen is hatékony, mivel a blastok már kemoterápia rezisztensek voltak. Jól megválasztott kondicionáló kezelést alkalmazva első myeloablatív őssejt transzplantáció után a második transzplantáció is kivitelezhető nagyobb szövődmények nélkül.

P33 Az ételallergiák diagnosztikájának nehézségei gyermekkorban

Somogyi Éva dr., Apró Nóra dr., Farkas Eszter dr., Zumkó Anett dr., Micskey Éva dr., Kalmár Ágnes dr., Madarasi Anna dr.
Szent János Kórház és Észak-budai Egyesített Kórházak, Budapest
dr.somogyi.eva@gmail.com

Bevezetés. A ételfogyasztással összefüggésbe hozható kóros állapotok a „nyugati típusú" életforma előretörésével világszerte rohamosan növekednek. Ezek egyik fontos, sokszor az életet is veszélyeztető formája az ételallergia. A korrekt diagnózis nem csak szorosan vett szakmai szempontok miatt fontos, hanem azért is, mert a hatályban lévő rendeletek értelmében a négy fő allergén (tej, tojás, szja, búzaliszt) kóroki szerepének ételterheléssel történő bizonyításakor a gyermek tartós beteggé nyilvánítandó. Érthető tehát az a nyomás, ami a szakmára nehezedik.
Cél. Vizsgálatunk célja az volt, hogy a gyermekeknél elvégzett étel terhelések eredményeit összesítsük mind a leggyakoribb ételallergének, mind a leggyakoribb tünetek szempontjából, valamint az allergia diagnózisában használatos, de nem kellően szenzitív és specifikus vizsgálatokkal összevessük.
Módszer. Összesen 217, a fenti szakrendeléseken (135) és a Gyermekosztályon (82), 2013-ban étel terhelésen részt vett gyermek adatait vizsgáltuk. A terhelésen átesett gyermekek 75%-nál bőrpanaszok, 30%-nál légúti tünetek, 19%-nál gasztrointesztinális panaszok és 6%-nál szemhéj-, ajak- és arcoedema vagy anaphylaxia jelentkezett. A leggyakoribb allergének a tehéntej 46%-ban, a tyúktojás 27%-ban, a szója 5,5%-ban, a földimogyoró 3,2%-ban, a dió 2,3%-ban okozott tüneteket. Az elvégzett terhelések jelentős része nyílt ételterhelés volt, 3,6%-ban végeztünk kettős vak, placebo kontrollált ételterhelést. Az étel terhelések eredményeit vizsgáltuk a Prick-bőrteszt és a specIgE antitest vizsgálat függvényében.
Eredmények. Az étel terhelések 29%-ban pozitív reakciót adtak. Akut reakciót a terhelések 13%-ban észleltünk. Azon gyermekeknél, ahol az étel terhelés és a specIgE vizsgálat is megtörtént, ott pozitív étel terhelés mellett 24%-ban kaptunk pozitív specIgE vizsgálatot és 6,1%-ban negatív eredményt adott a specf IgE vizsgálat pozitív ételterhelés ellenére. Pozitív étel terhelés mellett a gyerekek 24%-nál kaptunk pozitív bőrpróbát és 7,7%-ban a Prick-bőrteszt negatív lett a pozitív étel terhelés ellenére. A negatív étel terheléseknél 11%-ban pozitív volt a specIgE és 13%-ban pozitív volt a Prick-bőrteszt.
Megbeszélés. Beteganyagunkban a vezető allergén a tehéntej a tyúktojás és a szója. Az ételallergiák korrekt diagnózisa nehéz helyzetek elé állítja a klinikusokat. Biztos diagnózist az allergénnel történő elimináció utáni terhelés ad. A gyermekek 2,7%-nál anafilaxiás reakciót észleltünk, ami előtérbe helyezi annak fontosságát, hogy ezek a gyermekek megkapják az adrenalint tartalmazó öninjekciós készítményt.

P34 Homoszexuális (LMBT) fiatalok a gyermekorvosi ellátásban?

Somorjai Noémi
Semmelweis Egyetem Magatartástudományi Intézet Harkai Schiller Pál Könyvtár
somnie@net.sote.hu

Bevezetés. Heterenormatív társadalmakban sok szülő tévesen feltételezi gyermekéről, hogy a heteroszexuális többséghez tartozik. A legfrissebb kutatási adatok szerint a lakosság 90-92 százaléka heteroszexuális, a kisebbség viszont homoszexuális, azaz leszbikus, meleg, biszexuális, transznemű, továbbiakban LMBT. A homoszexualitás betegség-kategóriát 1973-ban törölték a DSM-II. Mentális Zavarok Diagnosztikai Kézikönyvből. A homoszexualitáshoz köthető (internalizált) homofóbia azonban számos mentális zavar, így a szorongás, depresszió, öngyilkossági gondolatok, drogabúzus, evés- és testképzavar előfordulását növelheti LMBT fiatalok körében, illetve ezek hátterében állhat rejtett, fel nem ismert homoszexuális attitűd. A Magyar Orvosi Bibliográfiában LMBT serdülőkre és fiatal felnőttekre vonatkozó önálló tanulmány nem található, közlés egy cikkben fordul elő.
Célkitűzés. Gyermekorvosok szenzitivitásának növelése a prehomoszexuális fiatalok ellátásában.
Módszer. Irodalmi áttekintés a hazai és külföldi szakirodalom és adatbázisok segítségével, a Magyar Orvosi Bibliográfia, PubMed és Ebsco adatbázis, LMBT egészségügyi kutatás, Európai Uniós irányelvek és a Fenway Institute tájékoztatói alapján.
Betegek. A hagyományos családokban nevelkedő meleg serdülők nem tudják megfogalmazni, szavakban kifejezni prehomoszexuális érzéseiket, így akadályoztatott a velük folytatott szülő-gyermek kommunikáció. A szülők gyakran hárítják, hogy szembe nézzenek gyermekük melegségével. Az iskolai környezet szintén kevéssé támogatja a serdülőt. Az iskolai zaklatás, szóbeli és fizikai bántalmazás, kiközösítés, a tanulmányi eredmények romlása, iskolakerülés, csellengés mind gyakoribb körükben. Magasabb az alkohol- és droghasználat, az öngyilkossági gondolatok 2-7-szer gyakrabban fordulnak elő LMBT serdülők körében. Az előbújás, felvállalás idején fokozott igényük van egy felnőtt támogatására, aki elfogadja érzéseiket és támogatja a fiatalt konfliktusos, olykor kritikus életszakaszukban. Külön problémát jelenthet számukra a bizalomvesztés a család részéről, ön-

bizalomhiány, kisebbségi stressz, a homofób környezet, az internalizált homofóbia és a pozitív példaképek hiánya.
Eredmények. A gyermekorvosi ellátásban a többszörösen veszélyeztetett LMBT+ fiatalok nagyobb odafigyelést, empátiát, társas támogatást és folyamatos követést igényelnek az egészségügyi ellátás részéről. Legalább egy felnőtt segítő nagyban javíthatja életkilátásaikat. Az irodalmi adatok alapján kevesebb öngyilkossági kísérlet, alkohol- és droghasználat, kisebb kockázatú szexuális magatartás prognosztizálható.
Konklúzió. A gyermekorvos életmentő segítséget nyújthat a meleg fiataloknak pozitív énképük megtalálásában. A kommunikációs gátoltság miatt fontos információk hiányozhatnak a pontos diagnózis felállításához.

P35 A legfiatalabb őssejt-transzplantált

Stréhn Anita dr.[1], Kállay Krisztián dr.[1], Benyó Gábor dr.[1], Sinkó János dr.[2], Karászi Éva dr.[2], Kassa Csaba dr.[1], Csordás Katalin dr.[1], Horváth Orsolya dr.[1], Réti Marienn dr.[2], Kriván Gergely dr.[1]
[1] *Egyesített Szt. István és Szt. László Kórház Gyermekhematológiai és Őssejt-transzplantációs Osztály, Budapest*
[2] *Egyesített Szt. István és Szt. László Kórház Hematológiai és Őssejt-transzplantációs Osztály, Budapest*
strehnanita@gmail.com

Bevezetés. A súlyos kombinált immundefektus (SCID) egy olyan primer immunhiányos állapot, mely súlyos progresszív vírus- vagy gombainfekciókkal jár, és adekvát antimikrobás terápia ellenére is gyakran még csecsemőkorban halálához vezet. Kuratív terápiás megoldást az allogén hemopoeticus őssejt-transzplantáció jelent.
Célkitűzés. Páciensünk fiútestvére 6 hónapos korában Pneumocystis jiroveci okozta infekció miatt hunyt el. FACS vizsgálattal T-és NK-sejt hiányt állapítottak meg, mely felvetette az X-SCID gyanúját. Genetikai vizsgálat a gyanút megerősítette, az IL2RG génen c.295insA mutációt azonosítottak. Az édesanya ismét gyermeket várt, a terhesség 20. hetében chorion boholy biopszia történt, mely során fény derült arra, hogy a születendő gyermek is beteg, azonos mutációt hordoz. A csecsemőnél megszületését követően haploidentikus apai transzplantációt terveztünk.
Módszer. A terminusra jó általános állapotban született újszülöttnél tizenkét napos életkorban kondícionáló kezelés nélkül haploidentikus apai őssejt-transzplantáció történt. Az apai graftot subcutan G-CSF adását követően történt leukapheresis, majd negatív TCRαβ és CD19 szelekció útján nyertük (beadott CD34+: 5,41x106/kg, TCRαβ: 0,9x104). Antimikróbás profilaxisként posaconazolt, acyclovirt, valamint cotrimoxazolt kapott.
Eredmények. FACS vizsgálattal a kiinduláskor mért CD4+ T sejtszám másfél hónappal a transzplantáció után 0,4/µl-ről 560/µl-re NK sejtszáma 29/µl-ről 1332/µl-re emelkedett. Ebben az időben betegünk súlygyarapodása megtorpant, étvágytalanná vált és hasmenése jelentkezett. Az exsiccalt csecsemőnél emelkedett transzamináz és obstrukciós értékeket észleltünk. Székletéből mikrobiológiai vizsgálat során kórokozót nem sikerült kimutatni. A hasmenés és májérintettség miatt felvetődött GVHD (graft versus host disease). Colonoscopia és bélbiopszia történt, mely során Grade II-III bél GVHD igazolódott. A szövettan ismeretében tacrolimus és nagy dózisú szteroid terápiát kezdtünk. A kifejezetten oedemás, hypoproteinaemiás csecsemő állapota a kezelés hatására fokozatosan javult, hasmenése megszűnt. Emelkedett májfunkciós értékei hátterében szintén a GVHD kóroki szerep merült fel, a terápia mellett ezek is nomál tartományba kerültek.
Összefoglalás. Napjainkban a prenatalisan végzett genetikai vizsgálat lehetővé teszi, az olyan ritka betegség, mint az X-SCID korai felismerését. A diagnózis ismeretében pedig még a világrajövetel előtt felkészülhetünk e kórkép hatékony terápiájára, megelőzve ezzel súlyos, rendszerint halálos kimenetelű infekció kialakulását.

P36 Lamotrigin okozta gyógyszerallergia

Svraka Eszter dr.[1], Rózsai Barnabás dr.[2], Szabó-Nemes Judit dr.[1], Harangi Ferenc dr.[1], Tóth Gergely dr.[1]
[1] *Tolna Megyei Balassa János Kórház, Gyermekosztály, Szekszárd*
[2] *PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs*
svraka.eszter@gmail.com

Bevezetés. A gyógyszerallergiák klinikai képe igen változatos, akár súlyos, életet veszélyeztető állapotok kialakulásához vezethetnek.
Célkitűzés. A szerzők a Tolna Megyei Balassa János Kórház Gyermekosztályán rövid időn belül előfordult három súlyos, lamotrigin okozta reakciót mutatnak be.
Betegek és módszer. 1. eset: 6 éves lány, 3 éve ismert epilepsziás, 4 hónapja lamotrigin kezelés alatt állt. Gravis anaemia miatt került felvételre. Laboratóriumi eredményei alapján a vvt képzés izolált zavara merült fel, melyet az antikonvulzív therapia lehetséges mellékhatásának tartottak, ezért a lamotrigint elhagyták és transzfúzióban részesült. 2. eset: 7 éves lány, epilepszia miatt fél éve gondozták. Halmozódó rosszullétek miatt a valproát therapiát lamotriginnel egészítették ki, azonban a kombinált kezelés második hetében erythema multiforme major (Lyell-szindróma) jelentkezett, szeptikus lázmenettel. A lamotrigint elhagyták, valamint nagy dózisú steroid kezelést alkalmaztak. 3. eset: 7 éves fiú, 1 éve ismert epilepsziás. Többszöri gyógyszerváltás után lamotrigin terápiát kezdtek. Négy hét elteltével testszerte urticariform exanthemái jelentkeztek. Tüneti kezelés mellett nem javult, néhány nap múlva láza jelentkezett, valamint többszervi elégtelenség klinikai képe alakult ki. Mindezek alapján DRESS syndroma gyanúja merült fel. Emiatt a lamotrigint elhagyták és nagy dózisú szteroid kezelést alkalmaztak.
Eredmények. Mindhárom esetben a lamotrigin elhagyását követően a tünetek javulást mutattak. Az első esetben az elvégzett transzfúzió, a másik két esetben a nagy dózisú steroid terápia hatására rendeződtek a panaszok. Emellett az epilepsziás kezelést más antiepileptikumokkal folytatták. A későbbiekben az etiológia tisztázása céljából leukocyta transzformációs teszt történt, pozitív eredménnyel.

Összefoglalás. A lamotrigin egy gyakran alkalmazott antikonvulzívum, azonban számos mellékhatása ismert, és súlyos reakciókat okozhat, melyekre fontos ügyelni a klinikai gyakorlatban.

P37 Mi a fontosabb: a rehabilitáció vagy a diagnosztika?

Szatmári Edina dr., Zahuczky Katalin dr.
Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Kórház és Egyetemi Oktató Kórház Gyermekrehabilitációs Osztály
szedina80@freemail.hu

Bevezetés. Intézetünkben onkohematológiai betegek rehabilitációját is végezzük. Egyre gyakrabban fordulnak elő többször transzplantált onkológiai szempontból gyógyult betegek. Egy eset bemutatásával szeretnék rávilágítani, hogy miért és kinek fontos a rehabilitáció? Magas malignitású, recidiváló ALL miatt három alkalommal allogén, perifériás haemopoeticus őssejttranszplantáción átesett, haematológiailag remisszióban lévő, szembőr- már- tüdő chronicus GVHD miatt kezelt, tartósan immunszupprinált, 11 éves kislány esete.
Tárgyalás. Kezelései során folyamatosan részt vettünk rehabilitációjában. Transzplantáció után revaccináció következtében kialakuló izom és lágyrész gyulladás, idegkárosodás, szekunder sceloderma miatt, majd felkar zúzódást követően, illetve a tüdőben kialakult GVHD-s szövődmények / bronhiectasia és tüdőfibrosis / miatt folyamatosan részesült fizioterápiában. Fenntartó steroid terápia elhagyása után fellépő izomgyengeség, alsó végtagi izomfájdalom és járászavar miatt került rehabilitációs kezelésünkre. Rehabilitációnk célja az állóképesség javítása, ízületi kontrakúrák csökkentése és légzésfunkció fokozása volt. Azonban a rehabilitációs kezelést rövid időn belül megszakítani kényszerültünk, mert a páciensünk a fizikai terhelést egyáltalán nem tolerálta. Szoros haematológiai nyomon követés, terápiamódosítás ellenére is állapotromlást tapasztaltunk.
Konklúzió. Alsóvégtagi izomgyengeséggel , ptosissal és légzési nehezítettséggel járó panaszai hátterében újabb GVHD szövődmény , szeronegatív Myastenia gravis igazolódott. A pontos diagnózis felállítása és a rehabilitáció együtt a legeredményesebb, szoros kapcsolatot kíván a klinikusok és rehabilitációt minden esetben? Hol a józan ész határa?

P38 Colitis ulcerosa progressziójának ritka esete: tények, okok, megoldási lehetőségek

Szegedi Lilla dr., Kadenczki Orsolya dr., Nemes Éva dr., Sasi-Szabó László dr., Garai Gábor dr., Szabó Levente dr., Vekerdy-Nagy Zsuzsanna dr., Kántor Katalin dr., Balla György dr.
DEKK Gyermekgyógyászati Klinika, DEKK Rehabilitációs Tanszék, Jósa András Oktató Kórház Rehabilitációs Osztály
lillus25@gmail.com

Munkánkban egy 12 éves leánygyermek esetét ismertetjük, aki első alkalommal elhúzódó láz, hasi és ízületi fájdalom, diaréhoz társuló hematokézia, valamint a szájüregben megjelenő afták miatt került felvételre DEKK Gyermekgyógyászati Klinikára. A kivizsgálás során igazolódott emelkedett gyulladásos paraméterek, valamint a hasi ultrahang vizsgálaton ábrázolódó szélesebb szigma- és colonfal, illetve a 2. obszervációs naptól észlelt mélyvénás trombózis a gyulladásos bélbetegség lehetőségét vetették fel, melyet az elvégzett kolonoszkópia és szövettani vizsgálat is alátámasztottak. Csaknem 3 hónapos bennfekvése idején az immunszuppresszív kezelés mellett véres székletürítése kezdetben mérséklődött, ám rövid időn belül fokozatos állapotromlást észleltünk, átmenetileg részleges parenterális táplálásban, véres székletürítés miatt több alkalommal transzfúzióban részesült Intenzív Osztályunkon. Gondozása idején visszatérő jelleggel igényelt kórházi kezelést leromlott, fehérje és energiahiányos tápláltsági állapot, szepszis és véres székletürítések miatt. Végül 6 hónapja fennálló, sem tradicionális, sem off-label terápiára nem reagáló betegsége laparoszkópos resztoratív proktokolektomiát tett szükségessé, amelyet rövid időn belül jelentkező varratelégtelenség miatt reoperáció követett, ennek során kétcsövű ileosztóma kialakítása történt. A későbbiekben a sztóma hasfalról történő leválása miatt, a sztóma zárására, ileoilealis anasztomózis képzésre és tartós problémát jelentő malnutríciója miatt PEG behelyezésre került sor. A gyermek elhúzódó hospitalizációja, krónikus fájdalma pszichésen deprimált állapothoz vezetett, rendkívül kis tűrőképességűvé és irritabilissá vált, comlience fokozatosan csökkent, emiatt gyermekpszichiáter és pszichológus segítségét is igénybe vettük. A beteg mobilizálására tett kísérleteink sikertelennek bizonyultak, ezért állapotának stabilizálását követően Rehabilitációs Tanszékre helyeztük át, ahol mind mozgásszervi, mind pszichés rehabilitációját elkezdték. Ennek során átmenetileg motiválttá vált, de később a gyógytornákat csak rövid ideig tolerálta. Rehabilitációja idején is több alkalommal kezeltük Klinikánkon kahexia, akut állapotrosszabbodások, mélyvénás trombózis miatt. A kialakult székletinkontinencia, a lokális gyógyszeres kezelés visszautasítása rektovaginális fisztula kialakulásához vezetett, emiatt ismét tehermentesítő biluminális ileosztóma kialakítása történt. Legutóbbi kórházi kezelésére a sztóma beesése, hasfal megnyílása, diffúz peritonitisz és szeptikotoxikus állapot miatt került sor, relaparotomiat, új stomanyílás kialakítását, adhesiolysist végeztünk. Hasfali, illetve gáti sebét gyermeksebészeink jelenleg naponta revideálják. A jelenleg is gondozásunk alatt álló gyermek kezelése komplex problémát jelent, hiszen amellett, hogy több szakember együttes munkáját igényli, a gyermek leromlott tápláltsági állapota nehezíti a gyógyulási hajlamot, amit a krónikus fájdalom miatt kialakult rossz compliance is ront. Irodalmi adatok szerint, gyermekkorban a betegség súlyosabb megjelenésű, több alkalommal lehet szükség total kolektomiára is, azonban a mortalitás alacsonyabb. A kolektómia után a komplikációk és a visszaesések ellenére, az esetek többségében az életminőség javul. Ennek tükrében, a siker érdekében a magas szintű orvosi ellátás mellett a család pszichés támogatásáról sem feledkezünk meg.

P39 Kawasaki-szindróma szokatlan megjelenési formája

Tészás Alexandra dr.[1], Soós Tünde dr.[2], Nyul Zoltán dr.[1]
[1] *PTE KK Gyermekklinika, Infektológia Osztály, Pécs*
[2] *Gyermek Háziorvosi Rendelő, Mecseknádasd*
teszas.alexandra@pte.hu

A Kawasaki-szindróma jellegzetes klinikai tüneteinek időben történő felismerése különösen nagy jelentőséggel bír a coronaria erek vasculitisének következtében kialakuló kardiológiai szövődmények megelőzésében. Az inkomplett megjelenési formák, illetve az atípusos tünetek a diagnózis felállítását késleltető differenciál diagnosztikai problémát jelenthetnek.
Egy 9 éves fiúgyermek esetét szeretnénk bemutatni, akinél a testszerte észlelt pontszerű exanthemak, a kétoldali nem gennyes conjunctivitis, valamint a jellegzetes szájnyálkahártya elváltozások vetették fel a szindróma gyanúját. 7 napja tartó felső légúti infekciós tünetek és hasi fájdalom előzték meg felvételét klinikánkra, otthonában makrolid antibiotikum, szisztémás szteroid és lázcsillapító kezelésben részesült. A betegség subacut időszakában csak mérsékelt thrombocytaszám emelkedést tapasztaltunk, a kezdeti UH-vizsgálaton mérsékelt hepatosplenomegaliát és a cholecysta falának megvastagodását írták le, míg a kardiológiai vizsgálat negatív eredménnyel zárult. A gyermek immunglobulin, illetve terápiás dózisú thrombocyta aggregáció gátló kezelésben részesült. A már kezdetben is észlelt magasabb transzamináz értékek, valamint a szérum direkt bilirubin szint ápolásunk 4-5. napjától emelkedést mutattak, a betegség fokozatosan icterussal járó hepatitis képébe ment át. A háttérben szerológiai vizsgálatokkal friss vírus infekciót kimutatni nem lehetett, a kontroll hasi UH vizsgálat progressziót nem mutatott. A reconvalescentia időszakában megjelenő tenyéri, talpi lemezes hámlás a Kawasaki szindróma diagnózisát erősítette tovább, az icterus fokozatosan mérséklődött, majd megszűnt, a laboratóriumi eltérések regrediáltak, kardiológiai szövődményt a kontroll vizsgálat során sem lehetett kimutatni.
Esetünkben a diagnózis kimondását nehezítette a klasszikus tünetek kezdeti szegénysége, az ápolásunk alatt észlelt icterus pedig további differenciál diagnosztikai problémákat vetett fel. Végeredményben a betegség lefolyása, az elvégzett vizsgálatok, valamint az irodalomban talált leírások alátámasztották kezdeti feltételezésünket, a Kawasaki szindróma diagnózisa felállítható volt.
Bár az irodalom említi az icterussal járó hepatitist, mint a Kawasaki szindróma ritka szövődményét, tekintettel a kevés esetközlésre és differenciál diagnosztikai jelentőségére, úgy gondoljuk esetünk érdeklődésre számot tartó lehet.

P40 Fragilis-X betegség halmozódása egy családban, négy generáción keresztül

Tímár László dr.[1], Herczegfalvi Ágnes dr.[2], Pikó Henriett dr.[3], Karcagi Veronika dr.[3]
[1] *Nemzeti Egészségfejlesztési Intézet, Gyermekegészségügyi Osztály*
[2] *Semmelweis Egyetem, II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika*
[3] *Országos Közegészségügyi Központ, Környezetegészségügyi Igazgatóság*
timar.laszlo @nefi.hu, karcagi.veronika @oki.antsz.hu, herczegfalvi@t-online.hu

Bevezetés. A Fragilis-X(A) betegség a második leggyakoribb mentalis retardációval járó genetikai kórkép. A Fragilis-X(A) betegség genetikai háttere az 1991-ben felfedezett FMR-1 gén szerkezetével és a mutáció mechanizmusának megismerésével vált értelmezhetővé.
Célkitűzés. Fragilis-X(A) betegség klinikai tüneteit mutató érintett személyek klinikai genetikai és molekuláris genetikai vizsgálata, valamint a prenatalis diagnosztika elvégzése.
Betegek és módszer. Egy nagycsalád tagjainál történt a Fragilis-X betegség tüneteivel érintett probandoknál és a családtagoknál klinikai vizsgálat, majd genetikai tanácsadás, családfa analízis. A probandoknál és a nagykorú, nem érintett rokonoknál molekuláris genetikai vizsgálat történt, ennek során Southern blot analízis elvégzésére került sor az FMR-1 gén CGG ismétlődés számának meghatározása céljából.
Eredmények. Két klinikailag típusos Fragilis-X betegnél-unokaöccsnél, nagybácsinál- igazoltuk az FMR-1 gén full mutációs állapotát. Három hölgynél – anya és két felnőtt lánya – az FMR-1gén premutációs állapota igazolódott. Az egyik felnőtt leánynál magzati vizsgálatot is végeztünk. Egy idős férfinél, aki az egyik proband nagyapja és a másik proband dédapja, klinikailag egyértelmű az FXTAS betegség fennállása; molekuláris genetikai analízise folyamatban van.
Összefoglalás. Jelen vizsgálataink egyértelműen alátámasztják a FRAXA gyanús családok molekuláris genetikai analizálásának a szükségességét, a családok korszerű genetikai tanácsadásának és a betegség szekunder prevenciójának érdekében.

P41 44 év ügyeleti tapasztalatai, a jövő útja

Valkó Péter dr.
Pusztaszabolcsi, Házi Gyermekorvos, Főorvos
doktorvalko@t-online.hu

44 év óta vagyok gyerekorvos, ez alatt a jó néhány év alatt több ezer ügyeletben vettem részt, részben kórházi, részben körzeti orvosi munkám során. Tapasztalataimat röviden szeretném összefoglalni, ezekhez kérem az Önök figyelmét, hozzászólásaikat, javaslataikat.
Leggyakrabban, a láz, a fájdalom, sérülések megléte miatt fordultak ügyelethez a szülők, de nem ritka a régóta húzódó kiütés, köhögés és az orvos kollégák felülbírálata, ellenőrzése sem. Aznap vagy előző nap látta orvos, gyógyszert esetleg ki sem váltotta, mégsem gyógyul

a gyermek, egyáltalán helyes volt-e az előző orvos diagnózisa.
Fáj a hasa, köhög, hányás, hasmenés, esetleg 3-4 nap óta, de most már gyerek egyre bágyadtabb, aluszékony, gondoltuk, kihívjuk az ügyeletet, mert nincs időnk rendelésen olyan sokat várni, és félünk, hogy ott elkap valamit a többi beteg gyermektől.
De, hívtak már ki, mert elfogyott a felírt gyógyszer, nincs az édesanyának teje, különben is olcsóbb a tápszer, ha orvos írja fel. Behozni nem tudják, mert vagy nincs kocsijuk, vagy ivott, aki vezetni tud.
Célkitűzés, amiben az OMSZ nagy segítséget nyújt, az indokolatlan kihívások szűrése, a valóban életmentő sürgősségi hívások terén. (CROUP, kiszáradás, balesetek, vakbélgyanú, eszméletlenség stb. esetén.)
Mint közismert a receptdíj, vizit díj eltörlésével az indokolatlan orvos-betegtalálkozók száma ismét jelentősen megnőtt.
Javaslataim a következők: A védőnői hálózat feladatkörének bővítése, a legfontosabb a tájékoztatást már a terhesség vége felé, mindkét szülő részére, továbbá a lázcsillapítást rendkívül részletesen, írásban a szülők részére oda kell, adni azt a védőnő kötelessége a tájékoztatás gyakorlati elmagyarázása, a szülők ne csak az interneten tájékozódjanak, laikusoktól hozzá nem értőktől, nem ritkán teljesen félre vezető módon.
Javaslom, a kórházi és körzeti ügyeletek fejlesztését, hogy például influenzaszezonban a megszaporodott valóban súlyos betegek mennél előbb kapjanak orvosi ellátást, ez alatt személyi, tárgyi fejlesztésre gondolok.
Összefoglalásképpen, a nappali és éjszakai ügyeleti munka az egyik legnehezebb, legfelelősségteljesebb, a legtöbb buktatót, csapdát rejtő munka, gyors, határozott hibátlan döntéseket, kipihent szakmailag kiváló orvosokat igényel.
Ehhez kérjük az ügyeletben részt vevő kollégák számára, az összes kórházi és az alapellátásban dolgozó segítségét, melyet nevükben is megköszönök, várom megtisztelő hozzászólásaikat.

P42 A Miskolci Gyermekrehabilitációs Osztály bemutatása

Zahuczky Katalin dr., Szatmári Edina dr.
Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Kórház és Egyetemi Oktató Kórház Gyermekrehabilitációs osztály zahukati@freemail.hu

Bevezetés. A miskolci Gyermekrehabilitációs osztály 1982-ben nyílt meg, elsőként a országban fekvő beteg ellátást is nyújtva krónikus beteg, illetve fogyatékossággal élő gyermekek részére.
Tárgyalás. Ez évben abban a szerencsében volt részünk, hogy a Rehabilitációs szolgáltatások fejlesztése az Észak-Magyarországi régióban projekt részeként egy új szárnnyal bővült osztályunk. Ezt szeretnénk ezzel a poszterrel az ország egyéb rehabilitációs központjaiban dolgozó kollégáknak bemutatni.
Konklúzió. Reméljük, hogy ezzel a bemutatóval még szélesebb körben segíthetünk rehabilitációra szoruló gyermekeknek.

P43 2014-2015 évi szezonális RS vírus fertőzéseinek tanulságai

Zátonyi Adél dr., Kovács Bernadett dr., Sipos Péter dr.
Békés Megyei Pándy Kálmán Kórház, Gyermekosztálya, Gyula adelzatonyi@gmail.com

Bevezetés. A 2014-2015-ös őszi-téli szezonban, az elmúlt évekhez képest többszörösére emelkedett osztályunkon az RS vírus okozta légúti megbetegedések aránya a csecsemő- és kisded korosztályban. A szezon kezdetét már október hónapban észleltük, amikor olyan koraszülöttek akvirálták az RS vírus fertőzést, akik oltásra vártak, de az oltóanyag még nem állt rendelkezésre.
Célkitűzés. A lefolyás és a szövődmények szempontjából dolgoztuk fel adataikat illetve áttekintettük az ebben a szezonban RS vírus profilaxisban részesülő koraszülöttek megbetegedési gyakoriságát is.
Betegek és módszerek. A retrospektív módon feldolgozott kórtörténetek alapján 26 igazolt RS vírus fertőzött beteget láttunk el osztályunkon ebben a szezonban. Gépi lélegeztetésre szorult egy volt koraszülött, aki a vírust a hivatalos szezon kezdete előtt két héttel akvirálta, bronchopulmonalis dysplasia miatt folyamatos oxigén terápiára szorult, RSV elleni védőoltásra jogosult volt, de az oltóanyag még nem állt rendelkezésre. A betegek egy kivételével egy éven aluliak voltak, legsúlyosabb lefolyást fiatal csecsemők, újszülöttek körében láttuk. 10-14 napos lefolyás – kórházi kezelés – az egyéb bronchitisekhez képest, melyek ápolása 3-4 nap lényegesen hosszabbnak számított.
Eredmény. A Synagissal oltottak köréből is kezeltünk RS vírus fertőzéssel két csecsemőt, de nagyrészüknél a védelem megfelelő volt. Betegeink 1/3-a korábbi kórházi kezelése során akvirálta a vírust.
Összefoglalás. Szeretnénk felhívni a figyelmet a higiéniafüggő magas kontagiozitású fertőzés nosocomialis veszélyeire is.

Névmutató

Ablonczy László 281, 285, 307
Ábrahám Rita 312, 313
Adonyi Mária 322
Altorjai Péter 281, 297, 298
Apró Nóra 325

Bakki Judit 312
Balla Gy. 294
Balla György 281, 306, 323, 327
Bánfi Andrea 285
Barkai László 306
Bartyik Katalin 309
Benedek Noémi 321
Benyó Gábor 293, 326
Bereczki Csaba 286, 290, 304, 317, 324
Béres Ildikó 322
Bertalan Rita 286
Bessenyei Mónika 308
Bidiga László 306
Bíró Erika 306, 323
Bíró Ferenc 305
Bognár László 300
Bokor Szilvia 286
Bolyos Aranka 322
Bor Andrea 313
Bors András 295

Constantin Tamás 281
Czimmer Julianna 290
Cziráki Attila 291
Csábi Györgyi 289, 305, 314, 321
Csapody Marcell 287
Csáthy János 304
Csatordai Márta 313
Csendes Csaba 287
Cserháti Endre 287
Csernus Katalin 299
Csoma Zsanett Renáta 312, 313, 319
Csordás Ágnes 296
Csordás Katalin 326

Danics Krisztina 287
Deák György 313
Decsi Tamás 279
Derzbach László 288
Dezsőfi Antal 279
Doró Péter 312, 313, 319

Elmont Beatrix 302
Endreffy Emőke 317
Erdős Melinda 309
Erhardt Éva 279, 286
Ertl Tibor 281

Farkas András 316
Farkas Eszter 325
Fehér Eszter 316
Fekete Ferenc 287
Fige Anita 309
Fogarasy Anita 289
Franczia Péter 319

Gaizer Tamás 290
Gál Péter 285, 288
Garai Gábor 327
Garan Diána 282
Gárdos László 302
Gesztes Éva 303
Gilitsch Annamária 314
Goschler Ádám 288, 303
Gregory, John W. 278
Gyenes Vilmos 314
Győrfy Ágnes 315, 319
Györgyi Zoltán 288
Gyurasics Ágnes 282
Gyuricza Linda 289
Gyurkovits Zita 312
Gyürüs Éva 315, 319

H. Nagy Katalin 289
Hadzsiev Kinga 319
Hajnal András 314
Halász Zita 286
Harangi Ferenc 289, 321, 326
Harmath Vera 302
Hartyányszky István 286
Haszon Ibolya 317
Hau Lídia 289
Hauser Balázs 282
Hauser Péter 304
Havasi Katalin 290, 295
Henter Izabella 315, 320
Herczegfalvi Ágnes 328
Hidvégi Erzsébet 291
Hirsch Anikó 291, 292
Hollódy Katalin 293, 305
Horváth Bernadett 315, 319
Horváth Orsolya 293, 326
Horváth Zsolt András 294
Hunyadi Katalin 295

Illyés Miklós 291

Jager Rita 295
Jakab Zsuzsanna 304
Jermendy Ágnes 288
Joó K. 294
Józsa Lajos 294

Kadenczki Orsolya 327
Kállay Krisztián 293, 326
Kálmán Mihály 282
Kalmár Ágnes 325
Kalmár Tibor 286, 317, 324
Kántor Katalin 327
Karászi Éva 326
Karcagi Veronika 328
Kardos Dániel 316
Kardos Mária 295, 321
Kassa Csaba 293, 326
Katona Gábor 279
Katona Márta 290, 295, 304
Kelemen Ágnes 324
Kemény Lajos 312
Kiss Csongor 324
Kiss Erika 313
Kiss Gabriella 296
Klujber Valéria 316
Knézy Krisztina 279
Kopcsányi Gábor 305
Korponay Zsuzsanna 288
Kostyál Erika 296
Kovács Bernadett 329
Kovács Gábor 317
Kovács Julianna 296
Kovács Orsolya 323
Kovács Tamás 294, 297
Kovács Zsuzsanna 297
Kozári Adrienne 286
Körner Anna 288
Környei László 282, 298, 299, 305
Környei Mária 316
Kövér Anna 317
Kövesi Tamás 282
Krenács Tibor 304
Kretzer András 318
Krivácsy Péter 298, 318
Kriván Gergely 293, 326
Kun Renáta 298, 318

Ladányi Anikó 286, 298, 299
Laki István 315, 319
László Erzsébet 299
Laufer Zsófia 299
Lázár István 318
Lohner Szimonetta 279
Lőwy Tamás 315, 319
Luczay Andrea 286

Madarasi Anna 299, 325
Mák Edina 300
Mándi Zsuzsa 306, 323
Mari Judit 319
Marián Erzsébet 295
Maródi László 299, 303, 309
Maros Teodor Barna 319
Marosi Anikó 295
Maróti Zoltán 286, 317, 324
Márton Gabriella 324
Masszi György 300, 316
Mátay Lilla 286
Máté Csilla 300
Meszes Angéla 312
Mészner Zsófia 283
Mezei Éva 296
Mézes Janka 314
Micskey Éva 325
Módi Judit 301
Mogyorósi Lilla 288
Mogyorósy Gábor 279, 301
Molnár Dániel 287
Molnár Dénes 279, 321
Mosdósi Bernadett 299, 317, 320
Mramurácz Éva 320

Nagy Andrea 300
Nagy Arnold 320
Nagy Gábor 301
Nagy Kálmán 324
Nagy Mátyás 280
Nagy Nikoletta 319
Nagy Péter 279, 321
Nemes Éva 327
Németh Gyöngyi 302
Németh Ildikó 295
Némethy Ágnes 322
Noé Renáta 321
Novák Hunor 302
Novák László 300
Nyul Zoltán 280, 293, 299, 317, 320, 328

Oberritter Zsolt 316
Ormay Cecília 322
Orosz Petronella 306
Orvos Hajnalka 296, 312
Ottóffy Gábor 299, 321

Papp Rózsa 322
Pataki István 300
Pátri László 293
Péter Ádám 303
Péterfia Csaba 322
Pethő-Orosz Petronella 323
Petrás Miklós 324
Pikó Henriett 328
Pilling János 279
Pintér András 319
Pistár Zsuzsanna 303, 309
Pócza Tímea 304
Polgár Dóra 323
Poremba Beáta 322

Rábai Anikó 324
Rácz Katalin 295, 304
Rácz Tímea 324
Reiter Éva 286, 301
Réthy Lajos Attila 305
Réti Marienn 326
Rovó László 288
Rózsai Barnabás 305, 323, 326
Rüll Miklós 302

Sarlós Patrícia 323
Sasi-Szabó László 327
Schriffert Teréz 300
Simon Gábor (Budapest) 305
Simon Gábor (Székesfehérvár) 302, 313
Simon Noémi 315, 319
Simon Réka 324
Sinkó János 293, 326
Sinkó Mária 317
Sipos Péter 300, 329
Skobrák Andrea 293
Soltész Beát 303
Soltész Gyula 286, 289
Somogyi Éva 325
Somorjai Noémi 325
Soós Tünde 328
Stankovics József 305, 321
Stomfai Sarolta 305
Stréhn Anita 326
Subicz Ágnes 315, 319
Svraka Eszter 326
Szabó Andrea 305
Szabó Éva 286, 301, 319
Szabó Levente 327
Szabó Miklós 310
Szabó Tamás 306, 318, 323
Szabó-Nemes Judit 326
Szakos Erzsébet 306
Szalkay Krisztina 291, 292
Szántóné Sorompó Anett 291, 292
Szász Mária 314
Szatmári András 305
Szatmári Edina 329
Szegedi István 295
Szegedi Lilla 327
Székely Edgár András 307
Szekeres Anita 315
Szentannay Judit 307
Szikszay Edit 308
Sztanó Balázs 288
Szűcs Orsolya 306
Szűts Péter 295

Tajti Zsanett 288
Tálosi Gyula 312
Tárnok András 308, 323
Tausz István 280
Temesvári Péter 303
Tészás Alexandra 328
Tímár László 328
Tiszlavicz Lilla Györgyi 309
Tordai Attila 295
Tóth Á. 294
Tóth Beáta 303, 309
Tóth Gergely 321, 326
Tóth-Heyn Péter 288
Tózerné Kanyar Bernadett 319
Turányi Eszter 304
Túri Sándor 317

Ujhelyi Enikő 283, 310
Ujszászi Éva 315, 319

Valek Andrea 310
Valkó Péter 328
Varga Imre 321
Vass Ibolya 323
Vástyán Attila 319
Vatai Barbara 288
Vekerdy-Nagy Zsuzsanna 327
Veres Gábor 311
Vojcek Ágnes 299, 321
Vörös Katalin 295

Zahuczky Katalin 329
Zátonyi Adél 329
Zumkó Anett 325

Kedves Kollégák!

A **Magyar Gyermek-gasztroenterológiai Társaság (MGYGT) V. Kongresszusa 2015. október 1-3. között Mátraházán** kerül megrendezésre.

A kongresszus a külföldi előadója ***Arie Levine*** *Professzor*, a világ legnagyobb IBD szakértője.

A 2015. október 1-jei (csütörtök) prekongresszus fő témakörei:
- A vékonybél-betegségek genetikája (*Korponay-Szabó Ilma*)
- Teljes parenterális táplálás és gyakorlata (*Arató András*)
- Refeeding szindróma jellemzői (*Lásztity Natália*)

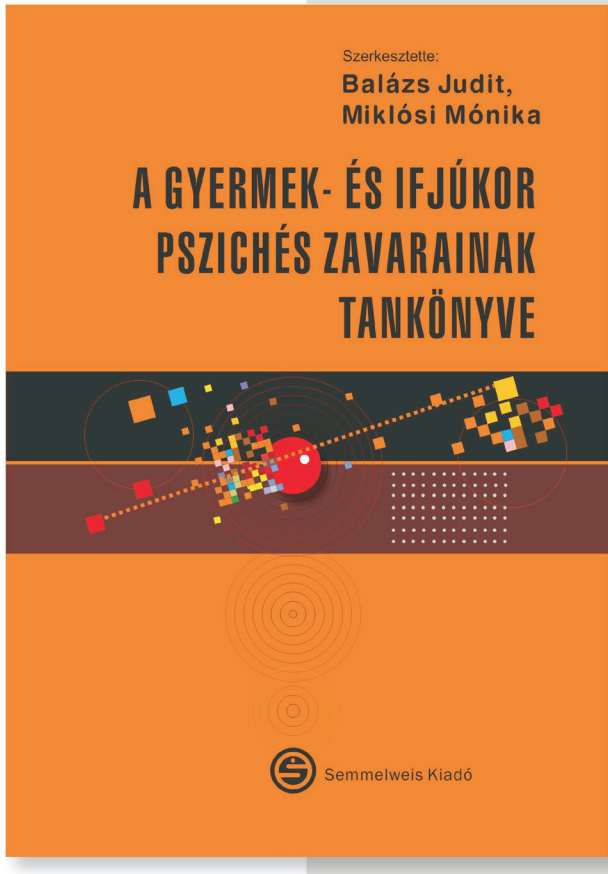
A kongresszus fő témái:
- IBD korszerű kezelése, enterális- és biológiai terápia
- Calprotectin helye a gasztroenterológiában
- Az élet első 1000 napja és a nutríció
- Gabonával kapcsolatos kórképek
- Epeút-betegségek és az epekő
- Divatos diéták evidenciája

Bővebb információk és *online regisztráció* a kongresszus weboldalán: mgygt2015.misandbos.hu

Várunk Mindenkit szeretettel!

Veres Gábor
az MGYGT elnöke

Megjelent Balázs Judit és Miklósi Mónika szerkesztésében:



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 felnőttről. Gyakran nemcsak a mentális betegséggel élőre 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, evidenciákon 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, 459-1500/56141
Nyitva tartás: H-P: 9-16 óra
info@semmelweiskiado.hu

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