Magyar Gyermekorvosok Társasága 2017. évi Nagygyűlése

Gyermekgyógyászati Továbbképző Tanfolyam Észak-nyugat Magyarországi Területi Gyermekgyógyászok Szervezetének 68. Ülése

ETO Park Hotel, Győr
2017. szeptember 21-23.

A kongresszus fővédnöke

Borkai Zsolt
Győr megyei jogú város polgármestere

A kongresszus elnökei

Dr. Ruszinkó Viktória
osztályvezető főorvos
Petz Aladár Megyei Oktató Kórház
Gyermekgyógyászati
Szakmacsoport

Dr. Muzsay Géza
házi gyermekorvos
Házi Gyermekorvosok Országos Egyesülete
alelnöke
Magyar Gyermekorvosok Társasága
főtitkár-helyettese

Kongresszusi iroda

Bagdi Károly
ügyvezető igazgató
szervezés, kiállítás
E-mail: kbagdi@convention.hu
Mobil: +36 30 966 7091

Zimonyi Viktória
regisztrációs menedzser
regisztráció
E-mail: vzimonyi@convention.hu

Convention Budapest Kft.
H-1036 Budapest Lajos u. 66. A épület IV. emelet
Telefon: +36 1 299 0184, -85, 86; Fax: +36 1 299 0187
www.convention.hu

BŐRGYÓGYÁSZAT

Üléselnökök: *Szalai Zsuzsanna, Csoma Zsanett*

Újdonságok a dermatitis herpetiformis kapcsán

Kárpáti Sarolta

Változó világ – új trendek a gyermekbőrgyógyászat területén

Szalai Zsuzsanna

Az infantilis haemangiomák kezelési és gondozási gyakorlata: gyermekorvosi és gyermekbőrgyógyászati teendők

Csoma Zsanett Renáta[1], Dalmády Szandra[1], Ábrahám Rita[1], Rózsa Tamás[1], Rácz Katalin[2], Kemény Lajos[1,3]

[1]*Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szegedi Tudományegyetem, Szeged,*
[2]*Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ,*
Szegedi Tudományegyetem, Szeged,
[3]*MTA-SZTE Dermatológiai Kutatócsoport, Szeged*

Bevezetés. Az infantilis haemangioma a leggyakoribb csecsemő- és kisdedkori vasculáris tumor; speciális, különleges klinikai lefolyásának, magas spontán remissziós hajlamának köszönhetően általában nem igényel bőrgyógyászati kezelést. A tumorok 10-15%-a azonban komoly szövődményeket okozhat, ezen utóbbi esetek speciális kezelést és szoros utánkövetést igényelnek.
Célkitűzés. A szerzők célkitűzése az volt, hogy 4 és fél éves vizsgálati periódus során feldolgozzák a Szegedi Tudományegyetem Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinikájának Gyermekbőrgyógyászati Osztályán infantilis haemangioma miatt kezelt betegek adatait, és bemutassák a kezelést igénylő esetek kapcsán szerzett tapasztalataikat. Előadásukban természetesen nagy hangsúlyt fektetnek az infantilis haemangiomák klinikumáról, altípusairól és kezelésükről rendelkezésre álló legújabb szakmai és irodalmi adatok, terápiás protokollok ismertetésére is.
Módszer. Részletesen vizsgálták a csecsemők demográfiai adatait (nem, gesztációs kor és gesztációs súly, perinatális anamnézis, édesanya terhességi kórtörténete), az infantilis haemangioma miatt bőrgyógyászati szakrendelésen való megjelenés idejét, a tumorok számát, klinikai altípusát és anatómiai lokalizációját, a tumorokkal kapcsolatosan jelentkező szövődményeket. Ezt követően részletesen elemezték a kezelés módját, időtartamát, eredményességét, és a gyógyszeres kezelés során fellépő mellékhatásokat.
Eredmények: A vizsgálati periódus alatt 96 gyermeket észleltek infantilis haemangioma diagnózissal összesen 163 tumorral. 54 esetben elegendő volt a rendszeres obszerváció, míg 42 gyermek esetén helyi vagy szisztémás béta-blokkoló kezelés beállítása volt indokolt. A kezelt csoportban valamennyi esetben a tumorok regressziója következett be, mellékhatás mindössze 6 esetben jelentkezett. A béta-blokkoló kezelést igénylő gyermekek átlagos gesztációs kora és gesztációs súlya szignifikánsan alacsonyabb volt a kezelést nem igénylő gyermekekéhez képest.
Következtetések. A komplikált infantilis haemangiomák kezelésében jelenleg a szisztémás propranolol kezelés az elsővonalbeli terápia. Eredményeink egyértelműen megerősítik a gyógyszer kiváló terápiás effektusát. Jelentős probléma, hogy a gyermekek sok esetben későn kerülnek a tumorok kezelésében jártas bőrgyógyászati centrumokba. A korai életkorban elkezdett terápia jelentősége hangsúlyozandó.

Szisztémás lupus gyermekkorban

Kinyó Ágnes

Proteus szindróma különleges esete

Kerekes Szilvia[1], Szalai Zsuzsanna[2], Csitos Ágnes[2], Dobribán-Ónodi-Ivett[2], Varga Norbert[1], Almássy Zsuzsanna[1],

[1]*Heim Pál Gyermekkórház, Toxikológiai és Anyagcsere Osztály*
[2]*Heim Pál Gyermekkórház, Bőrgyógyászati Osztály*

A Proteus-szindróma különböző szöveteket érintő, leggyakrabban a bőr, a zsírszövet, a csontok, az izmok, a vér-és nyirokerek, valamint a központi idegrendszer sejtjeinek túltengésével és a szövetek torzultságával járó veleszületett, de nem öröklődő igen ritka rendellenesség, melyet az AKT1 génben létrejövő mozaikos mutáció okoz. Ennek következtében a sejtciklus és a sejtnövekedés szabályozásában részt vevő AKT1 fehérje túlműködik és aktiválódik a PI3K-AKT/PKB útvonal, tehát az inzulin receptor jelátvitel. A kórkép nagyfokú variabilitást és mozaikosságot mutat. Prevalenciája becslések szerint 1/1.000.000-1/10.000.000 között van, eddig hozzávetőlegesen 120 esetet jelentettek. Az életkor előrehaladtával a változatos tünetek súlyosbodnak, általában korai halált okozva, ezért is nagyon fontos a multidiszciplináris összefogás. Prognózisa nagymértékben függ megjelenési formájától.
Egy 12 éves gyermek esetét mutatjuk be, aki bal arcfél-és jobb testfél hemihypertrophiával, komplex vascularis malformációval – cavernoma, congenitalis lymphoedema, varicositas –, változó megjelenésű bőrtünetekkel (epidermalis segmentalis naevus, naevus flammeus, reticularis-foltos rajzolatú halvány erythemás macula, hyperpigmentáció, verrucosus naevus, féloldaliságot jelző bőrtünet) került felvételre osztályunkra. Az obes, felvételekor 101 kg-os nagylánynál már születésekor

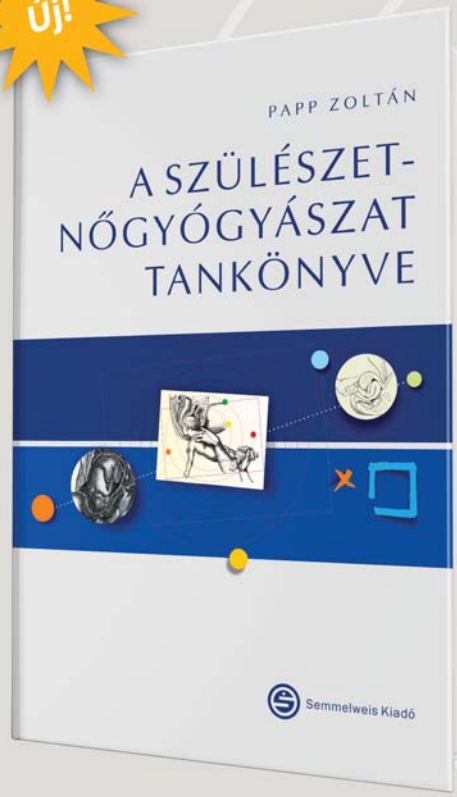
észleltek karokon, homlokon bőrtüneteket. Területi bőrgyógyászaton jártak, kontroll vizsgálatra nem jelentkeztek. Pszichomotoros fejlődése során testsúlya és magassága kortársaiét mindvégig meghaladta. Kivizsgálása 2016-ban kezdődött meg szülő kérésére háziorvosánál.
Alsó végtagi Color Doppler Ultrahang vizsgálata során mindkét oldalon a subcutan szövetek szélesebben ábrázolódtak, mko. lábszáron felületes varicosus vénákat írtak le, a mélyvénák átjárhatók voltak. Lymphoscintigraphiás vizsgálat mko. alsó végtagon – jobb oldali dominanciával – csökkent ütemű nyirokáramlást írt le. A Szent-István Kórház Lymphoedema Osztályán jobb alsó végtagi gigantizmussal szövődött, distalis túlsúlyú congenitalis lymphoedemát véleményeztek. 2016 decemberében Koponya MR készült, melyen jobb oldalon parieto-occipitalisan 3x3 cm-es cavernomát, valamint septum pellucidum cisztát észleltek, illetve felvetették korábbi vérzés lehetőségét. Neurológiai konzílium bal arcfél-és jobb testfél hemihypertrophiát véleményezett, organikus neurológiai eltérést nem talált, EEG vizsgálat negatív volt. Osztályunkon végzett OGTT, valamint inzulin szintek alapján IGT-t (csökkent glükóz toleranciát) állapítottunk meg. A fent említett eltérések a klinikai diagnosztikus kritériumoknak megfeleltek.
Az Országos Klinikai és Idegtudományi Intézettel idegsebészeti és angiológiai konzultáció történt, a cavernoma eltávolítását javasolták, melyet 2017 tavaszán terveznek.

A „tüzestorkú kolibri"– avagy egy nem gyógyuló stomatitis története

Világos Eszter[1], Hanyecz Anita[2], Gyulai Roland[2], Gyömörei Csaba[3], Tóth Gergely[1], Harangi Ferenc[1]
[1]Tolna Megyei Balassa János Kórház Gyermekosztály, Szekszárd; [2]PTE KK Bőrgyógyászati és Onkodermatológiai Klinika, Pécs; [3]PTE KK Pathológiai Intézet, Pécs

Papp Zoltán
A szülészet-nőgyógyászat tankönyve

Új!



A női szervezet és lélek legszebb időszaka a várandósság, mely nemcsak az apa, a család és a tágabb környezet figyelmét és gondoskodását, hanem a nő és a méhen belül fejlődő magzat(ai) egészségének ellenőrzését, megóvását, a veszélyállapotok kiszűrését és kezelését is igényli. A szülés/születés eseményének a szülő anya és a magzat, majd az újszülöttjét szoptató édesanya harmóniája a legfontosabb. Sokszor azonban az élettani szülés a legsúlyosabb szövődményekbe csaphat át, melyek ellátása a szülészet és aneszteziológia, a magzati és újszülött-veszélyállapotok felismerése és kezelése pedig a szülészet és a neonatológia feladata (perinatológia). A női szervezet meghatározó szerepet kap a fajfenntartásból, aminek következtében a várandósság, a szülés, a gyermekágy és a változókor során ki van téve hormonális ingadozásoknak, valamint lelki megpróbáltatásoknak, nemi szerveik sokféleképpen és lényegesen gyakrabban betegszenek meg fertőzésekben és daganatokban, mint a férfiaké.

Oldalszám: 740 oldal
Legendus ára: 16 000 Ft

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

www.semmelweiskiado.hu

ESETISMERTETÉSEK

Üléselnökök: *Molnár Dénes, Gárdos László*

MODY2 és MODY3 esetek a Fejér Megyei Gyermekdiabetes Gondozóból

Benn Orsolya
Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Újszülött – Csecsemő – Gyermekosztály, Székesfehérvár

Az 1-es típusú diabeteses gyermekkori incidenciájának elmúlt 30 évben észlelt megháromszorozódása, a gyermekkori obesitás és következményes fokozott diabetes kockázattal járó IGT, IFG, 2-es típusú diabetes gyakoribbá válása mellett nagy kihívást jelent az ebbe a két fő csoportba nem besorolható egyéb diabetesformák felismerése. A WHO 1999-es etiológiai alapú diabetes felosztásában egyéb csoportba sorolt, béta-sejt működés monogénes eredetű genetikai eltérésére visszavezethető, korábban MODY (maturity onset diabetes in youngs) elnevezéssel illetett formák gyakorisága egyes leírások alapján 1-3% a diabetes populációban, míg a szintén genetikai eredetű neonatalis diabetes és mitokondiális eredetű formák még ritkábbak
Jelen esetbemutatásomban egy a Fejér Megyei Gyermekdiabetes Gondozóban észlelt glukokináz MODY2 gént hordozó család és egy HNF1α génmutációt hordozó MODY3 család kórtörténetét szeretném részletezni.
Mindkét családban a domináns eredetű eltérésnek megfelelően több generáció érintettségét észleltünk. A MODY2 családban emelkedett éhgyomri vércukorszint, az OGTT során észlelt kis increment, a rossz complience ellenére évek alig fokozódó inzulinigény, az autoantitestek negativitása vetette fel a klinikai gyanút, majd a genetikai vizsgálat igazolta a 7. kromoszóma 291. aminosav cseréjét a család 3 generációjának 5 tagjában. A MODY3 esetben a kifejezett postprandiális vércukoremelkedés vetette fel az 1-es típusú diabetes gyanúját a szintén inzulinkezelést alatt álló szülőben, de az alacsony normál tartományban észlelt C peptid, illetve az antitestek negativítása terelte a gyanúnkat transzkripciós faktor (HNF1-α) MODY irányába. A klinikai diagnózis genetikai igazolása után az addigi inzulinkezelést elhagytuk folyamatos glükózmonitorizálás mellett, gliclazid terápia kezdtünk, így kvantált szénhidrát tartalmú diétával normál vércukorértékeket észleltünk.
Esetbemutatásainkkal a ritka diabetesformára szerettük volna felhívni a figyelmet, melyekre gondolva adott esetben nemcsak a vizsgált gyermek, hanem további családtagjai diabetesének besorolása, kezelése is változtatásra szorul.

Eredményes sirolimus terápia gyermekkori pseudomyogen hemangioendotheliomában

Gábor Krisztina Míta[1], Sápi Zoltán[2], Tiszlavicz Lilla Györgyi[1], Fige Anita[1], Bereczki Csaba[1], Bartyik Katalin[1]
[1] *Szegedi Tudományegyetem, Szeged*
[2] *I. Sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest*

Bevezetés. A pseudomyogen hemangioendothelioma (PMH) egy ritka, éreredetű, általában jóindulatú tumor, mérsékelten agresszív helyi terjedéssel. Kemoterápiára kevésbé érzékeny, korábban a kiterjedt elváltozások, tekintettel a nagyfokú törési hajlamra, amputálásra kerültek. Újabb tanulmányok ígéretes eredményeket mutatnak mammalian target of rapamycin (mTOR)-gátló kezeléssel vascularis tumorokban.
Beteg. Bemutatásra kerül egy 9 éves, PMH-s gyermek, akinél a sebészeti beavatkozás, majd kemoterápia ellenére egész végtagra kiterjedő progressziót észleltünk, a beteg járásképtelenné vált. A tumorsejtek további vizsgálat során pozitívnak bizonyultak az mTOR jelátviteli útvonal regulátoraként ismert phospho-S6 proteinre.
Eredmény. Gyermekkori PMH-ban elsőként alkalmazva az mTOR-gátló sirolimust szignifikáns kilinikai javulás következett be, a gyermek önállóan jár, sportol. A terápia során mellékhatást nem észleltünk. Következtetés: Esetünk megerősíti a sirolimus terápia létjogosultságát gyermekkori PMH kezelésében.

Eszméletlen, idiopathiás thrombocytopéniás purpurában szenvedő gyermek – Mi az első gondolat és mi a valóság?

Nagy Péter, Rózsai Barnabás, Vojcek Ágnes, Nagy Arnold, Düh Adrienn, Mosdósi Bernadett
PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

Egy 17 éves ismert krónikus idiopathiás trombocitopeniás purpurában szenvedő, N-plate kezelésben részesülő nagylány kórtörténetét szeretnénk bemutatni, akit OMSz szállított Klinikánk Intenzív osztályára, GCS: 2-2-1 státuszban. Felvétele napján otthonában reggel szülők eszméletlen állapotban találták. Mentők kiérkezésekor hypoglikemiát észleltek (2,2 mmol/l), emiatt 100 ml 10%-os glükóz infúzió adásában részesítették, azonban tudati státuszában ezt követően sem történt érdemi változás. Tekintettel alapbetegségére intubáció, majd akut intracraniális vérzést gyanítva akut koponya CT vizsgálat történt, mely azonban vérzést nem igazolt. A hozzátartozók már felvételekor és ismételt rákérdezésre is tagadták az intoxicatio lehetőségét. Laboratóriumi vizsgálataiban meglepő módon emelkedett trombocyta számot, súlyos fokú metabolikus típusú acidózist észleltünk, jelentősen megnövekedett anion gappel. Erélyes hidrálást és bikarbonátkezelést kezdtünk. Ismeretlen

okú, hirtelen kezdődő eszméletlenség hátterében intoxicatiót gyanítva rutin toxikológiai vizsgálatokat (etil-alkohol, cannabis, barbiturate, BZD) végeztünk, melyek azonban negatív eredményt adtak. Pár órával felvételét követően javuló neurológiai státuszára tekintettel extubáltuk. Ezt követően könnyen ébreszthetővé vált, majd kérdésekre adekváltan válaszolt, de intoxicatió lehetőségére utaló kérdéseinkre negatív választ kaptunk. Meglévő tachypnoé mellett, délutáni órákban polyuria, mikroszkópos haematuria kezdődött, mely mellett vizelet üledékben Ca-oxalát kristályokat láttunk. Ezt követően már célzott toxikológiai vizsgálatok igazolták egy általunk ritkán észlelt toxikus anyag jelenlétét, mely alapján a beteg célzott kezelését megterveztük, azonban elvégzésére a mérgezés akkori stádiumára, illetve a beteg állapotának spontán javulására tekintettel már nem került sor.
Az eszméletlen állapotban érkező beteg mindig nagy kihívás a megfelelő diagnózis és így a megfelelő terápiás terv felállítása szempontjából. A legtöbb esetben a heteroanamnézis, illetve a beteg már ismert kórtörténete támpont a helyes irányban történő elinduláshoz, ugyanakkor félrevezető is lehet, mint ahogy ezt bemutatott esetünk is alátámasztja. Gyermekkorban elsősorban infekciós eredet (meningitis, sepsis), központi idegrendszeri kórfolyamat (agyvérzés, epilepszia, agynyomás-fokozódás), intoxicatio, anyagcsere betegség (diabetes, máj-,veseelégtelenség), hypoxia (fulladás) merül fel oki tényezőként.

Gyermekkori retroperitonealis macrocystás lymphaticus malformáció doxycyclinnel végzett intralokularis kezelése

Molnár Klára[1], Farkas András[2]
1 Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Gyermeksebészeti Részleg, Székesfehérvár,
[2] Pécsi Tudományegyetem KK, Gyermekgyógyászati Klinika, Gyermek Manuális Tanszék, Pécs

Bevezetés. A lymphaticus malformáció bár jóindulatú elváltozás, lokálisan invazívvá válhat a környező szövetekre, szervekre gyakorolt hatása révén. A jelenleg rendelkezésre álló kezelési lehetőség a sebészi kimetszés és alternatívája, a scleroterápia.
Esetismertetés. A 16,5 éves lány gyermek Schönlein–Henoch-purpura góckutatása során hasi ultrahangon észlelt, a has jobb oldalán retroperitonealisan elhelyezkedő, panaszt nem okozó, 140x110x55mm nagyságú ciszta miatt került klinikánkra. A ciszta ultrahang vezérelt leszívása után három egymást követő napon intrafocalis sclerotizáló kezelés történt 1-1 gramm doxycyclinnel. A szövődménymentes beavatkozás hatásosságát hasi ultrahang igazolta, a gyermek panasz- és tünetmentes.
Következtetés. 15 hónapos utánkövetés eredménye mutatja, hogy a doxycyclinnel végzett scleroterápia biztonságos, eredményes, költséghatékony minimálinvazív eljárás a macrocystás hasi limphaticus malformáció kezelésében.

Gondolunk rá? Posztprimer tuberkulózis serdülőkorban

Subicz Ágnes, Győrfy Ágnes, Gyürüs Éva, Horváth Bernadett, Lőwy Tamás, Ujszászi Éva, Laki István
Tüdőgyógyintézet Törökbálint

Magyarország a járványügyi erőfeszítések eredményeként ma már alacsony tuberkulózis fertőzöttségű ország, de változatlanul fennállnak jelentős területi különbségek, és nem csökken a gyermekkori megbetegedések száma sem. A csecsemők és kisdedek veszélyeztetettsége közismert, de nincs benne a gondolkodásunkban a serdülőkortól ismét emelkedő tuberkulózis iránti fogékonyság. Köhögés, hőemelkedés, étvágytalanság, fáradékonyság – gyakori, nem jellegzetes tünetek, nem is a tbc az első ötlet, de elhúzódó légúti panaszok esetén, stagnáló röntgenárnyéknál, ha a beteg korrekt kezelésre nem javul, fel kell merüljön tuberkulózis lehetősége. Immunszuppresszív kezelések, melyek jelentős kockázati tényezőt jelentenek, tovább nehezítik a megítélést. Pedig itt sincs másképp: a korai diagnózis a maradványtünet nélküli gyógyulás feltétele.
Szerzők osztályunk elmúlt éveinek anyagából rövid esetismertetésekkel támasztják alá a fentieket.
A 11 éves kislány – tuberkulózis szempontjából pozitív családi anamnézis ellenére–- heteken keresztül kapott ismételten váltott antibiotikum kezelést, míg tünetei (elhúzódó köhögés, időnként vérköpés, ismételt láz, fogyás, fáradékonyság), és a radiológiai regresszió hiánya felvetették tbc lehetőségét. Elnyújtott gátlószeres kezelés ellenére jobb oldalon mindhárom lebenyre kiterjedő bronchiectasia hátrahagyásával gyógyult.
A 14 éves leányt még jelenleg is kezeljük kétoldali, kiterjedt, mikroszkóposan is pozitív pulmonális tuberkulózis miatt. Magas fertőzöttségű szomszédos országból érkezett, felvétele előtt több háziorvosi és ügyeleti rendelésen is megfordult, légúti tünetei váltott antibiotikum kezelésre nem javultak, radiológiai eltérései nem utaltak típusos pneumoniára és a klinikummal nem is álltak teljes összhangban, mégsem merült fel tuberkulózis lehetősége.
Két esetben immunszuppresszív kezelés mellett alakult ki posztprimer tuberkulózis: a 14 éves leány pemphigus vulgaris miatt elhúzódó szteroidkezelést, a 17 éves fiú Crohn-betegség miatt TNF-alfa-gátló kezelést kapott. Az immunszuppresszív kezelések elfedhetik a tüneteket és befolyásolják az immundiagnosztikát, így tovább késhet a diagnózis felállítása.
Az esetismertetések kapcsán szeretnénk felhívni a figyelmet az elhúzódó légúti tünetek differenciáldiagnosztikájában a specifikus folyamat lehetőségére, a korai diagnózis jelentőségére, valamint a diagnosztika, a terápia és a kontaktgondozás legfontosabb kérdéseire.

Hasznos tanulságok supraventriculáris tachycardia ellátása során

Szabó Andrea[1], Környei László[2]

[1] *Békés Megyei Központi Kórház Pándy Kálmán Tagkórháza, Gyula;*

[2] *Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Gyermekszív Központ, Budapest*

A pulmonalis artériás hypertonia gyógyszeres kezelése gyermekkorban

Haraga Viktória, Katona Márta

Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged

Bevezetés. A pulmonális artériás hypertonia (PAH) a kisvérkörben fellépő magas vérnyomás, amikor az arteria pulmonalisban mért középnyomás nyugalomban meghaladja a 25 Hgmm értéket. A betegség előfordulása ritka, elsősorban congenitalis vitiumokhoz (CV) társulva fordul elő. A gyógyszeres kezelés célja a tünetek enyhítése, a hemodinamikai paraméterek és a klinikai kimenetel javítása. A farmakológiai terápia három legfontosabb gyógyszercsoportja az endothelin-receptor antagonisták, a foszfodiészteráz-5 gátlók és a prosztanoidok. Új hatásmechanizmusú készítményekkel további klinikai vizsgálatok folynak, gyermekek esetében is.
Célkitűzés. Az elmúlt években szerzett tapasztalatainkat két beteg – súlyos CV diagnosztizált csecsemő, és egy Eisenmenger-szindrómával kezelt nagylány – kapcsán mutatom be.
Eredmények. 5 hónapos betegünk későn diagnosztizált teljes tüdővéna transzpozíció miatt került szívműtétre. Fixálódó súlyos PAH miatt 8 napig inhalatív NO, majd sildenafil és később bosentan folyamatos adása vált szükségessé. A most 3,5 éves kisfiú állapota sokat javult, szépen fejlődik. A gyógyszerszedés során mellékhatást nem észleltünk, májfunkciós eltérése nem volt.
Másik betegünk Eisenmenger-szindróma miatt csecsemő kora óta áll kardiológiai gondozás alatt. Szívbetegsége későn derült ki, inoperábilis volt. Súlyos PAH miatt 12 éves kora óta bosentant szed, mely 17 éves koráig megfelelő életminőséget biztosított számára. Azonban palpitációval, hypotoniával járó rosszulléte, életveszélyes állapotromlása miatt treprostinil adása vált indokolttá. A gyógyszer adását GYEMSZI engedély birtokában elindítottuk subcutan adagolásra alkalmas infúziós pumpával. A kezelés hatására a beteg korábbi panaszai enyhültek, progresszió, súlyos állapotromlás nem volt.
A sildenafil és bosentan tabletták alkalmazása 1 éves kor alatt, a treprostinil infúzió pedig 18 éves kor alatt off-label. A gyógyszerek támogatása ebben az életkorban nagyrészt egyedi méltányossággal finanszírozott, egy beteg éves gyógyszerköltsége több millió forint is lehet.
Következtetés. A PAH nagyon súlyos, progresszív betegség, ahol nagyon fontos a korai diagnózis és kezelés a kimenetel szempontjából. Mindkét esetben későn történt a diagnózis. A kisfiúnál az életmentő szívműtét után rendkívül nehéz volt a beteg állapotának javítása, gyógyszeres kezelésének beállítása. A nagylány esetében a késői diagnózis miatt csak a gyógyszeres terápia fejlődése jelenthet új lehetőséget a kezelés, a betegség túlélése szempontjából.

P1
Légúti és nyelési panaszok hátterében álló vascularis ring

Fodor Hanna Ágota[1], Anghelyi Andrea[1], Kováts-Szabó Erzsébet[1], Tamás Csaba[2], Győrfy Ágnes[3], Kovács Márta[1], Ruszinkó Viktória[1]

[1] *Petz Aladár Megyei Oktató Kórház, Győr, Magyarország*
[2] *Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Budapest, Magyarország*
[3] *Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Törökbálint, Magyarország*

Bevezetés. A vascularis ring egy ritka érfejlődési rendellenesség, amely a trachea és/vagy az oesophagus kompresszióját okozza. Prezentációs tünete lehet a belégzési stridor, köhögés, kényszerfejtartás, gyakori légúti fertőzések, nyelési nehezítettség. A tünetek miatt sokszor sebészeti beavatkozásra van szükség.
Eset. Gyermekpulmonológiai szakambulancián jelent meg egy 19 hónapos kislány az étkezések alkalmával a negyedik-ötödik falatot követően jelentkező makacs köhögés, illetve visszatérő felső légúti hurutos megbetegedések, obstruktív bronchitisek miatt. A légúti panaszok a hozzátáplálás megkezdésével egy időben indultak. A fent említett tünetek hátterében egy ritka éranomáliát találtunk. Az érgyűrű miatt az Országos Kardiológiai Intézetben műtéti rekonstrukció történt. Ezt követően bronchoscopia során a tracheát 60 százalékban, a jobb főbronchust 80 százalékban beszűkítő benyomatot észleltek. A gyermek panaszai mérséklődtek, de nem szűntek meg.
Következtetés. Az eset felhívja a figyelmet a korai felismerés fontosságára. A műtét sem mindig jelent azonnali megoldást, a gyermek további szoros nyomon követése, kezelése szükséges.

P2
Ritkán előforduló gyermekkori ritmuszavar: 2 Andersen – Tawil szindrómás eset bemutatása

Kiss Judit[1], Sepp Róbert[2], Katona Márta[1]

[1] *SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged, Magyarország*
[2] *SZTE II. sz Belgyógyászati Klinika, Szeged, Magyarország*

Az Andersen–Tawil-szindróma egy ritka, genetikai megbetegedés, amelynek legfontosabb klinikai tünetei többek között az arrythmia, a periodikus paralysis, a faciális dysmorphia és skeletális eltérések. Az Andersen–Tawil szindrómás esetek nagy részében igazolható a KCNJ2 gén mutációja, amely egy befelé egyenirányító kálium csatorna meghatározó proteinrészletét kódolja. Kamrai tachycardia esetén a hirtelen halál veszélye megnő.
Előadásomban két Andersen–Tawil-szindrómával diagnosztizált gyermek esetét mutatom be, kiemelve a mani-

fesztációban jelen lévő különbségeket és a diagnosztikus nehézségeket.
Az első betegünk egy 12 éves leánygyermek ventricularis extrasystole, végtaggyengeség, végtagzsibbadás miatt került kivizsgálásra. A gyógyszeres terápia nagyon nehezen volt beállítható. A gyógyszeres kezelés mellett a ventricularis extrasystolék száma csökkent, azonban az amiodaron terápia mellékhatásaként thyreotoxicosis alakult ki, ezt el kellett hagyni. A nehezen kezelhető arrythmia, a végtagi izomgyengeség és a panaszok jelentkezésekor kimutatható hypokalaemia vetették fel az Andersen–Tawil-szindróma lehetőségét, amelyet a genetikai vizsgálat alátámasztott.
A második betegünk klinikai kivizsgálására 17 éves korában került sor fejfájás, gyengeségérzés és arrythmiás szívműködés miatt. Az EKG vizsgálat multifocális ventricularis extrasystolekat, kamrai tachycardiát igazolt. Hypokalaemiát ezen betegünknél nem tudtunk kimutatni. Az enyhe fokú faciális dysmorphia, a scoliosis és a terápiára rosszul reagáló multifocalis ventricularis extrasystolék miatt merült fel az Andersen–Tawil- szindróma diagnózisa, amelyet a genetikai vizsgálatok szintén alátámasztottak. A beteg családjának genetikai vizsgálata még folyamatban van. Mindkét betegünk implantabilis cardioverter defibrillator várományos.
Az Andersen–Tawil-szindrómával diagnosztizált eseteink ismertetése során részletesen bemutatom a diagnózist nehezítő tényezőket, a betegség genetikai hátterét és a terápiás lehetőségeket.

P3
Cisztás fibrózis ellátása hazánkban az az európai cisztás fibrózis regiszter tükrében

Laki István
Gyermekosztály, Tüdőgyógyintézet, Törökbálint

A CF is egy „index" betegség, mely minősíti egy ország ellátását. A nemzeti regiszterek alapján évente elkészülő európai regiszter a hazai ellátás tükre. Ez segít a hazai ellátás erősségeinek és gyengeségeinek áttekintésében és lehetővé teszi a fejlesztés helyes irányainak kijelölését. A legfontosabb összehasonlított paramétereket vesszük sorra. A diagnózis kori átlagéletkor hazánkban 2.65 év, ami sokkal jobb az európai 4.08 éves átlagnál annak ellenére is, hogy nincs újszülöttkori szűrés. Tehát a korrekt ellátást jelenleg sem alapvetően a késedelmes diagnózis gátolja! A betegség genetikai diagnózisához 2 mutáció ismerete szükséges. Az európai átlagban ez a betegek 90.41%- ában ismert, hazánkban csak 69.57%-ban. Ennél rosszabb csak a Román 50% eredmény.
Az egyik legfontosabb állapotjelző a FEV1 értéke. Hazánkban a 6-17 éves betegek 75%-ának 89.5%-nál alacsonyabb a FEV1-e: ez a legrosszabb eredmény. A gondozottak 25%-ának pedig 65.8%-nál alacsonyabb ez az érték, amivel Moldáviát kicsit megelőzzük...
A másik legfontosabb állapotjelző a testtömegindex (BMI), ill. annak az átlagtól való eltérése, a z-score. Ezek tekintetében csak Lettországot és a háborús Ukrajnát előzzük csak meg a 2-17 éves korcsoportban.
A -2-nél nagyobb z-scoros betegek számára a PEG szükséges lenne: hazánkban számuk többszöröse az európai átlagnak!
A betegek életkilátásai a hazainál rosszabbak a Balkánon és szovjet utódállamokban, Romániában.
Összefoglalás. A hazai betegek harmadában nem tisztázott a genetikai diagnózis. Ez és a hazai demográfia alapján is valószínűsíthető, hogy a regiszterben szereplők legalább tizede nem CF-es. Az ő adataik valamennyi korcsoport, de főként a felnőtt statisztikai eredményeket irreálisan javítják (FEV1), mivel az ő túlélésük jobb. De ezzel együtt is elgondolkodtatóak a rendkívül kahektizálódott betegtömeg rossz funkcionális eredményei. Számos ellátásszervezési lépés szükséges ahhoz, hogy betegeink életminősége és életkilátása javuljon.

Irodalom:

1. ECFS Patient Registry 2014
2. Magyar CF regiszter 2014
3. Magyar CF regiszter 2015

P4
Csalagút-szorulóban a n. obturatorius

Mózes Katalin
Békés Megyei Központi Kórház, Pándy Kálmán Tagkórház Gyermekosztálya, Gyula

P5
Abernethy malformatio

Bódi Piroska, Kolozsvári Edina, Somogyi Délia, Sipos Péter
Békés Megyei Központi Kórház, Pándy Kálmán Tagkórház Gyermekosztálya, Gyula

ESETISMERTETÉSEK

Üléselnökök: *Oroszlán György, Szabó Éva*

Hypogonadismus... (8'+2' vita)

Margavics Éva[1], Kiss Zsuzsanna[1], Ujfalusi Anikó[2], Oroszlán György[1], Csákváry Violetta[1]

[1]Markusovszky Egyetemi Oktatókórház, Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztály;

[2]Debreceni Egyetem - Laboratóriumi Medicina Intézet

Csontfájdalom differenciáldiagnosztikája. Amikor a betegségtől nem látjuk a beteget

Kretzer András, Kadenczki Orsolya, Balla György

Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Intézet

Esetbemutatásunkkal szeretnénk felhívni a figyelmet az epidermolysis bullosa és az ahhoz hasonló krónikus megbetegedések komplex kezelésének fontosságára. A 11 éves, epidermolysis bullosa dystrophica miatt születése óta gondozás alatt álló fiúgyermek Klinikánkon fokozódó csontfájdalom miatt jelentkezett. A feltűnően apathiás, introvertált gyermek alapbetegségéhez tartozó bőrtünetein, a lábán és kézen látható pseudosyndactiliáján kívül fájdalmas, sántító járását, jelentős fokú somaticus retardációját és extrém alultápláltságát észleltük. A csontfájdalom lehetséges okaként felmerülő leggyakoribb kórképek (csonttumor, csonttörés, osteomyelitis, csonthártyagyulladás, növekedési fájdalom, csontvelői folyamatok) többségét könnyedén kizártuk laboratóriumi és képalkotó vizsgálatokkal, s ezzel párhuzamosan a táplálkozási hiányállapot következtében kialakult csontritkulás megerősítést nyert. A kifejezetten emelkedett gyulladásos paramétereket a hólyagos bőrsebek bakteriális felülfertőződése magyarázta, ami parenterális antibiotikum kezelésre jól reagált. Szükségszerű gasztroenterológiai gondozásba vétele mellett pszichés támogatását és követését is fontosnak tartottuk. Javaslatunkra, bár korábban ilyen irányú konzultáció még nem volt, rehabilitációs szakorvosi konzílium is történt, a már egyre több ízületben kialakult kontraktúrák oldása céljából azonnali gyógytorna került elrendelésre.

Az epidermolysis bullosa egy ritka, öröklődő heterogén betegségcsoport összefoglaló neve, melyet a bőr strukturális fehérjéit érintő mutáció okoz. Legfőbb jellemzői a bőrön, nyálkahártyákon megjelenő hólyagos kiütések, illetve ezek szövődményei, úgy mint felülfertőződés, gastrointestinalis fekélyek, stricturák, végtag kontraktúrák, csontritkulás, táplálási zavarok, pszichés érintettség. A nemzetközi irodalomban leírtak alapján ezen betegek életkilátásai nagyban függnek a betegség altípusától, így a várható élettartam is széles skálán mozog. Az élettartamot leginkább befolyásoló tényező a komplex gondozás minősége, különös tekintettel a sebkezelésre (sepsis megelőzés), a táplálásra és a laphámrák – mint leggyakoribb súlyos szövődmény – korai felismerésére.

Összefoglalásként elmondhatjuk, hogy egy ilyen komplex betegség gondozása csak szoros multidiszciplináris együttműködéssel és követéssel hozhat hosszú távú eredményt az életminőség és várható élettartam tekintetében. Fontos, hogy megfelelő gyakorisággal konzultáljunk és a gyermeket egészében, szociálpediátriai szemlélettel vizsgáljuk.

„Sós kútba tesznek, onnan is kivesznek, kerék alá tesznek, onnan is kivesznek.."

Kövér Anna[1], Vojcek Ágnes[1], Csernus Katalin[1], Bödör Csaba[2], Ottóffy Gábor[1]

[1] PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Onkohaematológiai osztály, Pécs

[2] Semmelweis Egyetem, ÁOK, I. Sz. Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet Hematopatológia – Molekuláris Diagnosztikai Laboratóriuma, Budapest

Bevezetés. A Li-Fraumeni syndroma (LFS) egy ritka, TP53 gén mutációjával járó autoszómális domináns, tumor predispozíciós betegség, mely az alábbi daganatos megbetegedésekkel állhat összefüggésben: osteosarcoma, pre-menopausalis emlő tumor, központi idegrendszeri daganatok, mellékvesekéreg carcinoma, lágyrész sarcomák, leukémiák. E tumorok leggyakrabban gyermekkorban, illetve a fiatal felnőttkorban alakulnak ki, és a túlélőknél emelkedett rizikóval fordulhatnak elő további, primer tumoros betegségek.

Esetismertetés: Betegünk egy 10 éves gyermek, aki először 2 éves életkorban került Onkológiai osztályunk látóterébe, egy a jobb arcfélből kiinduló differenciálatlan sarcoma kapcsán. 7 éves életkorban az epipharynx-ból kiinduló Burkitt lymphoma miatt kezeltük. 2015 őszén infekció mellett jelentkező pancytopaenia kapcsán végzett csontvelővizsgálat myelodysplasiás syndromát igazolt. A gyermek allogén csontvelő transzplantációt követően komplett remisszióba került.

A 3 különböző szövettani megjelenésű primer tumoros megbetegedés felvetette LFS lehetőségét. A TP53 gén mutáció-analízise a vizsgált génszakaszban patogén variánst igazolt. A lelet LFS talaján magyarázta a három malignitást. A szülők szűrővizsgálata negatív, fiútestvérnél genetikai vizsgálat nem történt.

2016 őszén hasi fájdalom, ascites, láz és emelkedett gyulladásos aktivitás miatt került felvételre osztályunkra. Az ascites punctio cytológiai, valamint Flow-cytometriás vizsgálata 20% éretlen myeloblast jelenlétét igazolta. Csontvelőaspiratio és biopsia történt negatív eredménnyel. A lumbalpunctioval központi idegrendszeri érintettség nem igazolódott. Extramedullaris myelosarcoma volt diagnosztizálható. A tervezett kuratív kemoterápiás blokk megkezdése előtt észlelt normális vesefunkciós értékek a terápia mellett romlást mutattak, így annak csak 20%-át tudtuk megadni. Mivel remissziót ez alapján nem tudtunk elérni, kezelését palliatív terápiára kényszerültünk váltani.

Konklúzió. Gyermekkorban, vagy fiatal felnőttkorban előforduló, típusos szövettani megjelenésű, többszörösen kialakuló tumoros betegségek kapcsán a LFS lehetősége valószínű. A TP53 gén mutáció-analízise pedig feltételezésünket megerősítheti. Jelenleg nincs egységes követési protokoll, mellyel megelőzhető lenne egy potenciális, következő tumor kialakulása. A család szűrése, és a tervezett további gyermekek prenatális vizsgálata azonban segíthet a megfelelő döntések meghozatalában.

A „katolikus kéményseprő" esete, avagy ritka neurológiai kórképek egyetlen betegben

Földházi Györgyi[1], Bereg Edit[1], Varga Edina[2], Bereczki Csaba[1]

[1] *Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged;*
[2] *Szegedi Tudományegyetem Neurológiai Klinika, Szeged*

Bevezetés. A papillaris glioneuralis tumor (PGNT) egy általában benignus és supratentorialis lokalizációjú, jól körülhatárolt lézió, 2015-ig mindössze 68 esetet közöltek. A myasthenia gravis (MG) egy autoimmun betegség, amelyben a neuromuscularis junctio (NMJ) károsodását a postsynapticus acetilkolin receptor (AChR) ellenes ellenanyagok vagy egyéb, a NMJ és az izom ellenes ellenanyagok okozzák. Prevalenciája 20/100000-re tehető, melynek 10%-a jelentkezik juvenilis korban.
Esetismertetés. A 10 éves fiúgyermeket grand mal epilepsziás rohamot követően szállították Klinikánkra. Akut koponya MR-vizsgálaton jobb oldalon a frontalis lebenyben térszűkítő folyamat ábrázolódott, a szövettan papillaris glioneuralis tumort igazolt (WHO grade I.). 3 év elteltével dysarthria, dysphagia, fasciculatio, „furcsa mosolygás" panaszok miatt kezdtük vizsgálni: a tumorrecidivát a kontroll koponya MR vizsgálattal kizártuk. A repetitív idegingerléses vizsgálat, majd az emelkedett AchR ellenes antitest titer megemelkedése a myasthenia gravis diagnózisát megerősítette.
Összefoglalás. A PNGT műtéti eltávolítása után, a MG megfelelően beállított gyógyszeres kezelése mellett betegünknek jó életminőséget biztosíthatunk. Ehhez azonban szükség volt arra, hogy a diagnózisokat időben felállítsuk: az első tünetet követően a tumorresectiora 1 hónapon belül sor került. A myasthenia gravis kezeléséig 2 hónap telt el a kivizsgálások kezdetétől. A ritka betegségek legfőbb jellemzője, hogy ritkán jelentkeznek, de alkalmanként gondolni kell rájuk, a diagnózis minél korábbi és minél pontosabb felállítása érdekében.

CHARGE szindróma – újratöltve

Kollár Szonja, Kocsis István

Semmelweis Egyetem, II. sz. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, Budapest

A CHARGE – szerzői nevén Hall–Hittner-szindróma tízezer szülésből egyszer fordul elő. A „CHARGE" angol eredetű akronim, mely a szindrómára jellemző eltéréseket foglalja magában: Coloboma, Heart anomalies, Artesia of choanae, Retardation, Genital defects, Ear anomalies or deafness. A betegség genetikai háttere ismert ugyan, de az esetek 30%-ában az érintett CHD 7 gén mutációja nem mutatható ki, a diagnózis a klinikai tünetek alapján felállítható.
Esetismertetés. Betegünk Devic-szindrómás édesanya II/1 spontán fogant várandósságának 40. hetében császármetszés során született. Szülőszobai ellátásakor a dyspnoes újszülött orrjáratait Apgar szerint szondázni nem tudtuk. A kétoldali choanalis atresiát CT vizsgálat igazolta. Második életnapján jelentkező szívzöreje hátterében subaorticus ventricularis septum defectus – Fallot-variáns igazolódott. BERA módszerrel végzett hallásszűrése egyik oldalon sem regisztrált reakciót. Szemészeti vizsgálata során kétoldali coloboma ábrázolódott. Noha a jellemző morfológiai eltérések egyértelműen meghatározták a CHARGE szindrómát, a genetikai hátteret nem sikerült azonosítani. Betegünk choanalis atresia műtéte ötnapos életkorban megtörtént. Rekonstrukciós szívműtéten 17 hónapos korában esett át. A korán felismert súlyosan hallás- és látássérült újszülöttnél komplex fejlesztés indult. A jelenleg 20 hónapos kislánynál a hallás és látás rehabilitációja zajlik. Esetismertetésünk kapcsán bemutatjuk, mi történt az elmúlt 20 hónap során. A korai fejlesztést szeretnénk hangsúlyozni, melynek köszönhetően betegünk jelenlegi állapota felülmúlja a kezdetekkor jósolt prognózist.

Poszterior reverzibilis encephalopathia szindróma – irodalmi áttekintés egy eset

Jurdi Diána[1], Jakab Dániel[1], Sümegi Viktória[1], Csomor Angéla[2], Bereczki Csaba[1]

[1] *SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged*
[2] *Affidea Magyarország, Szeged*

Bevezetés. A 8 éves fiúgyermek terápia rezisztens membranoproliferatív glomerulonephritis miatt részesült klinikánkon nagy dózisú immunszupresszív (methylprednisolon, mycophenolat mofetil) és terápiás plazmaferezis kezelésben.
Megfigyelése során hirtelen kezdetű beszédzavar, vizuális hallucinációk, szemfixálás és generalizált konvulzív rosszullét jelentkezett.
A klinikai tünetek, a koponya MRI, valamint a kockázati tényezők jelenléte poszterior reverzibilis encephalopathia szindróma (PRES) fennállása mellett szóltak.
Háttér. A PRES egy gyermekkorban ritkán leírt klinikoradiológiai entitás, amely klinikailag tudatzavarral, fejfájással, konvulzióval és látászavarral jár együtt. Radiológiailag típusos jel a kétoldali, hátsó parietális és occipitális lebeny túlsúllyal megjelenő vasogén ödéma a fehérállományi régióban, mely ritkán temporálisan és frontálisan is megjelenhet.
Hajlamosító tényezőként leggyakrabban a hirtelen jelentkező vérnyomás emelkedés, autoimmun betegségek, immunszupresszív gyógyszerek alkalmazása, vesekárosodás állnak a háttérben.
A PRES patomechanizmusa máig vitatott. A hipertenzió/hiperperfúzió, valamint a vasokonstrikció/hipoperfúzió elméletek a hypertenzió kóroki szerepét hang-

súlyozzák. Bár magas vérnyomás a PRES legtöbb esetében jelen van, PRES normotenziós esetekben is kialakulhat. Az endoteliális hipotézis szerint az immunrendszer aktivációja következtében kialakuló endoteliális diszfunkció és vér-agy gát károsodás lehet a fő mechanizmus az agyödéma és a klinikai tünetek kialakulásában.
A kórkép általában jó prognózisú, de amennyiben a diagnózis és a kezelés elkezdése késik, a betegség neurológiai maradványtünetekkel gyógyul, akár halállal is végződhet.

Vesetranszplantációt követően gyors növekedésnek induló maxillaris térfoglalás

Kvárik Tímea[1], Lakatos Orsolya[1], Hartmann Ágnes[1], Hernádi Gabriella[2], Büki András[3], Piski Zalán[4], Kereskai László[5], Kajtár Béla[5], Decsi Tamás[1]

[1] *Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs, Magyarország*
[2] *Pécsi Diagnosztikai Központ, Pécs, Magyarország*
[3] *Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ, Idegsebészeti Klinika, Pécs, Magyarország*
[4] *Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ, Fül - Orr - Gégészeti és Fej - Nyaksebészeti Klinika, Pécs, Magyarország*
[5] *Pécsi Tudományegyetem Általános Orvostudományi Kar, Pathologiai Intézet, Pécs, Magyarország*

Az osteitis fibrosa cystica, vagy más néven „barna tumor" egy lyticus, fokális csontelváltozás, mely a hosszan tartó, primer, szekunder vagy tercier hyperparathyreosis következtében alakulhat ki. Jellemző rá a lokális növekedés, melyet a fokozott osteoclast aktivitás által az emelkedett szérum parathormon (PTH) szint tarthat fent. Leggyakrabban a bordák, a medence és a hosszú csöves csontok érintettek. Krónikus veseelégtelenségben szenvedő betegeknél a barna tumor a csontdystrophia egyik extrém megjelenési formája lehet, melynek craniofacialis lokalizációja, főként gyermekkorban, ritkaságnak számít.
A hátsó urethrabillentyű talaján, csecsemőkora óta krónikus veseelégtelen, másfél éves életkorától vesepótló kezelésben részesülő kilenc éves gyermeknél cadaver donor vesetranszplantáció történt. A vesetranszplantációt követően, egy koponya MRI vizsgálat melléklleteként került felismerésre a bal sinus maxillarisban lévő, addig klinikai tünetet nem okozó, térfoglaló elváltozás, melyet barna tumornak véleményeztek. A jó graft funkció mellett a gyermek serum PTH szintje jelentősen, közel az egy tizedére csökkent. Ennek ellenére a térfoglalás egy hónap alatt jelentős növekedésnek indult, betört az orbitába, a n. opticust dislocalta, ezért radikális tumor eltávolításra került sor. Bár az elsődleges endoszkópos mintavételből történt histopathologiai vizsgálat is a barna tumor diagnózisát erősítette meg, az eltávolított csonttumor teljes szövettani feldolgozása során az osteosarcoma diagnózisa is felmerült. Az ismételt pathologiai konzultáció azonban a malignitást végül kizárta.
Betegünknél a krónikus veseelégtelenség mellett kialakult, konzervatív kezelésre nem javuló hyperparathyreosis több éve ismert volt. Ennek következményeként már számos súlyos csontdeformitás is kialakult. A tartós hypocalcaemia miatt kalcimimetikum kezelést nem tudtunk alkalmazni. A későbbiekben diagnosztizált két mellékpajzsmirigy adenoma eltávolítása a szülői beleegyezés hiányában nem valósult meg.
A krónikus veseelégtelen betegeknél kialakuló barna tumorok ritkán agresszív növekedést mutathatnak lokálisan. A szövettani diagnózis nehézsége miatt mindig felmerül a malignitás (óriássejtes tumor, osteosarcoma) lehetősége is. Az esetek többségében a hormonális státusz rendeződése az elváltozás regressziójához vezet. Esetünkben a vesetranszplantáció, illetve az akut rejekció kapcsán alkalmazott nagy dózisú immunszupresszív kezelés játszhatott szerepet a barna tumor agresszív növekedésében.

Mitokondriális megbetegedés egy terápiára polirezisztens nephrosis szindróma hátterében

Lakatos Orsolya Judit[1], Hartmann Ágnes[2], Vajda Péter[1], Juhász Zsolt[1], Vas Tibor[3], Iványi Béla[4], Tory Kálmán[5], Decsi Tamás[1]

[1] *PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs*
[2] *PTE KK Gyermekgyógyszati Klinika, Pécs*
[3] *Klinikai Központ II. Sz. Belgyógyászati Klinika és Nephrológiai Centrum, Pécs;*
[4] *SZTE ÁOK KK*

A jelenleg hét és fél éves leánygyermeknél 2015. novemberben szteroid rezisztens nephrosis syndroma miatt vesebiopszia történt. A szövettani vizsgálat focalis segmentalis glomerulosclersist (FSGS) igazolt. A FSGS mellett a gyermeknél korábban felismerésre került és kezelt extrarenalis manifesztációk (sensorineuralis hallás-csökkenés, hypothyreosis) mellett felmerült a mitokondriális betegség gyanúja. Az FSGS és az idegi hallás-csökkenés alapján első körben felmerült Koenzim-Q10 deficiencia lehetősége. A konzekvensen emelkedett szérum laktát szintek miatt így Koenzim-Q10 pótlást kezdtünk. A genetikai vizsgálat az első körben azonban negatív eredménnyel zárult.
A cyclosporin, majd cyclophosphamid kezelés ellenére a proteinuria tovább fokozódott, ezért a korábbi vesebiopszia kapcsán nyert mintából újabb kórszövettani konzíliumot kértünk, mely tubulointerstitialis mitokondriopathiának megfelelő képet véleményezett. Az eredmény birtokában a további immunszuppresszív kezeléstől eltekintettünk.
Mindeközben a gyermeknél a proteinuria uralhatatlanná vált. A terápiára polirezisztens nephrosis syndroma szövődményeként a fokozott fertőzés hajlamot, a magas vérnyomást, a gyermek fejlődésbeli elmaradását láttuk, ezért bilateralis nephrectomia elvégzését tartottuk szükségesnek. Sebészeti osztályunkon 2017. márciusban mind a két, nagyméretű vesét laparoszkópos úton, szövődménymentesen eltávolították. Ezt követően naponként hemodialízis kezelés indult, majd fokozatosan a CAPD kezelésre tértünk át. A további tervünk, hogy a gyermeket a vese transzplantációs listára helyezzük, valamint a mitokondriális megbetegedés irányában egy kiterjesztett genetikai vizsgálatot kérünk.
A szteroid rezisztens FSGS és az idegi hallás-csökkenés együttes előfordulása ismert mitokondriális eredetű

cytopathiákban. A vese érintettsége sok évvel megelőzheti a genetikai betegség egyéb klinikai manifesztációját. A vesekárosodás eme formájának korai felismerése azért különösen fontos, hogy a beteget ne tegyük ki a nem hatékony és gyakran toxikus immunszuppresszív terápiának.

Sárgaság és ami mögötte van... Ne elégedj meg az első válasszal!

Kovács Bernadett, Bódi Piroska, Horváth Imre, Kövesdi József
Békés Megyei Központi Kórház Pándy Kálmán Tagkórház

Nyelészavar hátterében álló etiológiai tényezők kisdedkortól serdülőkorig

Sárvári Katalin, Szabó Elek, Tokodi István, Simon Gábor, Szabó Hajnalka
Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

A nyelészavar hátterében számos tényező állhat. Lokalizáció alapján oropharingealis, eosophagealis, eosophagogastricus, valamint paraesophagealis nyelészavart különíthetünk el. Kialakulási mechanizmus alapján motilitás-zavarhoz illetve obstrukcióhoz társuló dysphagiát különböztethetünk meg. Ezeken kívül gyermekkorban fontos megemlíteni a lázas állapot, infekció miatt kialakuló eseteket, és említést érdemel a meglepően gyakori pszichés nyelészavar, a phagophobia is.
A diagnózis felállításában nagy szerepet játszik a pontos anamnézis (pl. idegentest aspiratio), emellett laboratóriumi eredmények, kontrasztanyagos nyeletéses röntgen, endoscopos és szövettani vizsgálatok, valamint elektromyographia lehetnek segítségünkre.
Fontos a kórok gyors megállapítása, ezáltal a megfelelő terápia, időben történő megkezdése. Nem kezelt nyelészavar szövődményeként aspiratios pneumonia, dehydratio, fogyás alakulhat ki.
Az osztályunkon vizsgált gyermekek közül, különböző korosztályból választottunk 4 esetet, melyek ismertetésével szeretnénk felhívni a figyelmet ezen fontos tünet sokszínű hátterére.

Gyakori tünet mögött rejlő ritka betegség

Vida Réka[1], Szabó Elek[1], Hosszú Éva[2], Benn Orsolya[1], Simon Gábor[1], Szabó Hajnalka[1]
[1] Fejér Megyei Egyetemi Szent György Kórház;
[2]Semmelweis Egyetem II. számú Gyermek Klinika

1942-ben Fuller Albright és társai írták le először három betegnél a pseudohypoparathyreosis kórképét. Megtartott vesefunkció és normál D vitamin szint mellett csökkent kalcium és emelkedett foszfát szintet tapasztaltak, melynek hátterében, a bélben és a vesében lévő parathormon receptorok rezisztenciája áll.

Esetismertetés. Előadásunkban egy 9 éves speciális nevelési igényű gyermek lázas állapotban lezajlott, tónusos görcsrohamának hátterében lévő igen ritka anyagcsere betegséget szeretnénk bemutatni. Anamnézisében kisdedkora óta ismétlődő éjszakai tónusfokozódások szerepeltek. Fél évvel észlelésünk előtt esetenként végtagzsibbadásra panaszkodott. Felvételekor készült általános laboratóriumi vizsgálatok, majd a kiterjesztett anyagcsere vizsgálatok során pseudohypoparathyreosis igazolódott.
Értékelés. Esetbemutatásunk célja ismertetni e kórkép tüneteit, genetikáját, terápiáját, valamint az anamnézis felvétel fontosságát atípusos lázgörcs esetén. Kiegészítő vizsgálatokkal laboratóriumi eltérések tisztázása szükséges, mert hozzásegíthet az ok tisztázása esetén, egy célzott kezeléshez.

P6
Multidrog rezisztens (MDR) tuberkulózis (TBC) gyermekkorban

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

A 14 éves, román állampolgárságú fiút pulmonális tuberkulózis gyanúja miatt utalták osztályunkra. Kórelőzményéből kiemelendő, hogy 9 éves korában mellhártyagyulladás miatt kezelték a Heim Pál Kórházban, akkor hetekig antituberkulotikus kezelést kapott. Jelenlegi felvételére két hónapja elhúzódó, láztalanul zajló köhögés miatt került sor. A mellkas rtg, majd a CT felvetette tuberkulózis lehetőségét, mivel az utóbbinál aktív tbc-re utaló, minden lebenyt, de főleg a jobb felső és középső lebenyt érintő mikronodularis elváltozásokat, a jobb felső lebenyben kettő, a nagyobbnál drenáló hörgővel bíró kavernás eltéréseket írtak le.
Felvételekor fizikális vizsgálattal a tüdő felett jobb oldalon a scapula mellett és elöl a clavicula alatt hallhatóak voltak bronchitises jellegű szörtyzörejek. A gyomorbennék és garatszivadék pozitív direkt Koch vizsgálata megerősítette az aktív tbc diagnózisát.
Négyes kombinációban (Isonicid, rifampicin, pyrazinamid, ethambutol) antituberkulotikus kezelést indítottunk, majd azt követő 15. napon derült fény arra, hogy a kórokozó isonicid és rifampicin rezisztenciát mutat, emiatt ezt a két szert elhagytuk, és a másik kettő mellé parenteralis levofloxacint és amikacint adtunk. Kontroll Koch vizsgálatok közül a folyékony táptalajon tenyésztéssel továbbra is saválló pálcákat láttak. Mindeközben a gyermek állapota javulást mutatott, köhögése csökkent, bár fizikális eltérése továbbra is megmaradt, és a mellkas röntgen kontroll során mérsékelt regresszió volt látható a megérkezett rezisztencia vizsgálat szerint az alkalmazott szerek közül már csak egyedül fluorokinolon érzékenysége állt fenn.
Az eset felhívja a figyelmet arra, hogy a tbc erélytelen kezelése után évekkel MDR (csaknem XDR) tuberkulózis megjelenésével számolhatunk gyermekkorban is. Mind az ilyen esetek, mind pedig a nagyobb MDR/XDR TBC

gyakoriságú országokból történő migráció miatt fel kell készülnünk ezek ellátására.

P7
Autoimmun betegségek és immundeficienciák társulása osztályunk beteganyagában

Márton Gabriella
Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház Gyermekegészségügyi

Osztályunkon az 1980-as évek végén történtek először vizsgálatok, melyekben az immundeficiens betegekben előforduló autoimmun jelenségeket vizsgáltuk.
Mára egyre egyértelműbbé válik, hogy a két betegség csoport szorosan összefügg, ugyanannak az immunregulációs zavarnak a részei. A 2015-ben kiadott közleményben, mely a primer immundefektusokat osztályozza, elsősorban a genetikai elváltozásokat figyelembe véve, a legtöbb esetnél autoimmun tünet is szerepel.
Bemutatott esetek:

- SCID és hemolitikus anémia a posttranszplantációs időszakban
- Agammaglobulinémia és autoimmun hepatitis
- Agammaglobulinémia és ízületi gyulladás
- CVID és diabetes
- CVID és ITP
- CVID és ITP, AIHA,M. Crohn

Ezek az esetek azért érdemelnek figyelmet, mert több betegnél az autoimmun betegség volt az elsődleges, az immunhiányos állapotra jellemző klasszikus fertőzések megjelenése előtt .
A fenti esetekben primer immundefektus társult autoimmun betegséggel.
A leukémiák kezelése során a kemoterápia vált ki átmeneti, szekunder immundefektust. Betegünknél ALL fenntartó kezelése alatt jelentkezett szisztémás típusú JIA, ami az ALL recidiva lehetősége miatt okozott diagnosztikus nehézséget . Steroid és etanercept kezelést igényelt. 8 éve terápia nélkül tünetmentes.

P8
A biológiai terápia lehetőségei és hatékonysága juvenilis rheumatoid arthritis kezelése során

Horváth Gábor, Mosdósi Bernadett
PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika

A juvenilis idiopathiás arthritis (JIA) heterogén kórképek gyűjtőneve. Olyan krónikus ízületi gyulladással járó betegségek tartoznak ide, amelyeknek oka ismeretlen, legalább 6 hete fennállnak, és 16 éves életkor előtt kezdődnek. A betegek közel negyede a hagyományosan alkalmazott DMARD (Disease-modifying antirheumatic drug) terápiára rezisztens, így a biológiai terápia bevezetése lehet indokolt.
A biológiai terápiák az elmúlt évtizedben a géntechnológia fejlődésének köszönhetően jelentős fejlődésen mentek keresztül. A biológiai terápia hatásaként csökken a gyulladásos aktivitás, hosszú távon lassul az anatómiai progresszió, valamint a synovitis okozta csontpusztulás javulásához is hozzájárul. Hatásuk methotrexattal adva növelhető.
Vizsgálataink során a PTE Gyermekklinikán 2011-2016 között biológiai terápiában részesülő gyermekek adatait hasonlítottuk össze. TNFα antagonista kezelésben 34 gyermek részesült. Arthritis psoriatica-ban 2 gyermek (5,9%), enthesitis asszociált JIA-ban 13 gyermek (38,2%), polartikuláris JIA-ban pedig 19 gyermek (55,9%) szenvedett. Anti-nukleáris antitest (ANA) pozitivitás a vizsgált betegek 11,76%-ánál, citrulinált peptid (CCP) 8,8%-ánál, rheuma faktor 20,6%-ban, míg HLA-B27 pozitivitást a betegek 44,11%-ánál találtunk.
A kimenetel értékeléséhez az Amerikai Reumatológiai Kollégium (ACR) javulási kritériumait követtük. Vizsgálataink során az etanercepttel kezelt csoport esetén az 1. hónap végére átlagosan 32,9%, a 3. hónap végére 55%, míg a 12. hónap végére átlagosan 92% javulást észleltünk. Az adalimumab esetén az 1. hónap végére 39%, míg a 3. hónap végére 61%, a 12. hónap végére 92,3% javulás történt. ACR szerint jelentős javulást eredményezett a biológiai terápia, a két szer között azonban szignifikáns hatásbeli különbséget nem találtunk. Fontos azonban megjegyezni, hogy az összes vizsgált 34 beteg közül 29,4% esetben a biológiai terápia váltására volt szükség hatásvesztés, vagy mellékhatás miatt.
Vizsgálataink kiterjedtek a szisztémás JIA-ban szenvedő betegekre is (6 gyermek). Ők intravénás tocilizumab kezelésben részesültek. A terápia hatékonyságát tükrözi, hogy az ilyen módon kezelt összes gyermeknél a terápia 2. hónapjában a szteroid kezelés felfüggeszthető volt. A kezelésük felfüggesztését követően relapsust nem észleltünk.
Összességében elmondható, hogy juvenilis idiopathias arthritises betegeinknél alkalmazott biológiai terápiás készítmények hatékonynak bizonyultak.

GASZTROENTEROLÓGIA

Üléselnökök: *Arató András, Veres Gábor*

Az ezerarcú coeliakia

Arató András
I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem, Budapest

Közel kétszeres javulás a diagnosztikai (portói) kritériumok területén a hazai Gyermekkori Gyulladásos bélbetegségek regiszterének (HUPIR) adatai alapján

Veres Gábor, Müller Katalin, Hupir Tagok[2]
I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem, Budapest
[2] *Magyar Gyermekgasztroenterológiai Társaság, Budapest*

Bevezetés. Az intenzív kutatások ellenére a krónikus gyulladásos bélbetegség (IBD) oka nem ismert. A gyermekkori IBD incidenciája sajnos hazánkban is emelkedik, bár a diagnosztikai kötelező lépések (Portói kritériumok: legyen mindig felső endoszkópia is, jussunk be a terminalis ileumba és legyen képalkotó vizsgálat a vékonybél megítélése, lehetőleg MRI) nem mindig valósulnak meg.
Cél. A Magyar Gyermekgasztroenterológiai Társaság létrehozott egy országos, prospektív regisztert a gyermekkori IBD-vel kapcsolatban (HUPIR: Hungarian Pediatric IBD Registry). A vizsgálatunk célja az, hogy a HUPIR adatai segítségével felmérjük azt, hogy a Portói diagnosztikus kritériumok időben hogyan változtak.
Eredmények. Hazánkban a gyermekkori IBD átlagos incidenciája 2007-2016 között 8,4/100 ezer volt. Az incidencia ebben az időszakban 23%-kal nőtt (7/100 ezerről 9,1/100 ezerre). A Crohn betegség incidenciája 4,2/100 ezerről 5,7/100 ezerre (26%), a colitis ulcerosáé 2,1/100 ezerről 2,7/100 ezerre emelkedett (22%). A portói kritériumok kezdetben a betegek 27%-ában valósultak meg, ellenben 2015-ben ez az érték már 46%-osnak bizonyult. Az ileo-kolonoszkópia gyakorisága 51%-ról 88%-ra-, míg a felső endoszkópiáé 51%-ról 87%-ra nőtt ezen időszak alatt. Vékonybél képalkotó vizsgálat a diagnóziskor a betegek 46%-ában történt.
Összefoglalás: A HUPIR adati alapján a diagnosztikában meghatározó portói kritériumok teljesülése 8 év alatt közel kétszeresére nőtt. A javulás multifaktoriális, de a prospektív HUPIR regiszternek fontos szerepe volt ebben a folyamatban. Ez iránymutató lehet azon országok számára, akik nem rendelkeznek országos regiszterrel.

HUPIR – prospektív, országos lefedettségű, gyermekkori gyulladásos bélbetegség (IBD) 5 éves követésének eredményei

Müller Katalin Eszter[1], Hupir Group[2], Veres Gábor[1]
[1] *I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Semmelweis Egyetem, Budapest;*
[2] *Magyar Gyermekgasztroenterológiai Társaság, Budapest*

Bevezetés. A hazai Gyermekkori Gyulladásos Bélbetegségek (IBD) regisztere (HUPIR) az egyetlen, országos lefedettségű, prospektív gyulladásos bélbetegség regiszter, melyben prospektív követés is megvalósul. Az alábbiakban a 2010-ben regisztrált betegek öt éves követésének eredményeit összegezzük.
Módszerek. A HUPIR 27 központ részvételével működő országos lefedettségű, prospektív regiszter, melybe a Portói Kritériumok alapján újonnan diagnosztizált, 18 év alatti IBD-ben szenvedő gyermekeket vonjuk be. A regisztrációhoz minden gyermekről egy adatlapot tölt ki a kezelő gasztroenterológus, ezt követően egy kétszintű validálási folyamat után kerülnek adataik az adatbázisba. Az adatlapon rögzítjük a demográfiai és antropometriai adatok mellett a családi halmozódást, a bélrendszeren kívüli érintettséget, az aktivitási indexeket, a laboratóriumi eredményeket, a diagnosztikai eljárásokat és a kezelést. A követéses adatlapon rögzítjük a relapszusok számát, bekövetkező műtéteket, újonnan jelentkező extraintesztinális manifesztációkat, egyéb szövődményeket, aktuális terápiát, valamint az antropometriai adatokat.
Eredmények. 2010-ben 147 gyermeket regisztráltunk (96 CD, 37, UC, 14 IBD-U). Az 5 éves kontroll idejére 5 gyermek (3,4%) diagnózisa lett a követés során nem IBD (yersiniosis, lymphoma, juvenilis rheumatoid arthitis), 12 gyermek (8,1%) tűnt el a gondozók szeme elől, és 51 beteg (34%) került át felnőtt gondozásba. A diagnóziskor az átlag életkor 13,6 év volt, 77 gyermek fiú (52%). Az 5 év során a Crohn-betegek 46%-ánál (44/96), a colitis ulcerosások 57%-ánál (21/37), az IBD-U-ként diagnosztizált betegek 78%-ánál (11/18) regisztráltunk relapszust. Biológiai terápiát összesen az 5 év alatt 21 Crohn-beteg gyermeknél alkalmaztunk (22%). Közülük 8-an kapták több mint egy éven át folyamatosan. A követés során 3 UC-s gyermek kapott biológiai terápiát. Az 5. év végére 10 Crohn-beteg gyermeknél (9,5%) történt sebészi beavatkozás (stoma felhelyezés, rezekció), colitis ulcerosás gyermeknél nem történt műtéti beavatkozás.
Következtetés: Ez az első országos lefedettségű, prospektíven követett gyermekkori IBD-s populáció. Az adatfeldolgozás szempontjából komoly problémát jelent, hogy a követett betegek jelentős része eléri a felnőttkort, illetve kisebb részük eltűnik a gondozók szeme elől. A tapasztalt relapszus arány hasonló, a sebészeti beavatkozások ritkábbak irodalmi adatokkal összevetve.

A csecsemőtáplálás aktualitásai

Kovács Márta
Petz Aladár Megyei Oktató Kórház, Győr

Az ESPGHAN 2017-es állásfoglalása a csecsemők kizárólagos szoptatását 4-6 hónapos korig javasolja. A hozzátáplálás elkezdése nem tanácsolt 4 hónapos kor előtt, de ezzel ne várakozzunk 6 hónapos életkornál tovább. Tehéntejet 12 hónapos kor alatt nem szabad adni. A hozzátáplálást bármikor el lehet kezdeni 4 hónapos kor után. A legújabb kutatások alapján nincs értelme az allergénnek tekintett különböző tápanyagfehérjék 6 hónapos koron túli bevezetésének. A glutént 4-12 hónapos korban lehet bevezetni, de a nagy mennyisében történő fogyasztást kerülni kell a glutén bevezetése utáni hetekben illetve csecsemőkorban. A földimogyoró allergiára magas kockázatú csecsemők esetén (LEAP tanulmányban definiálva: súlyos ekcéma, tojás allergia vagy mindkettő) a földimogyoró bevezetését 4-11 hónapos kor között javasolt elkezdeni megfelelően képzett szakember segítségével, így a földimogyoró allergia rizikója csökken (RR 0.29 [95% CI0.11–0.74],p=0.009). Egy közelmúltban végzett szisztematikus áttekintés és metaanalízis arra a következtetésre jutott, hogy a tojás korai bevezetése 4 és 6 hónapos kor között összefüggést mutatott a tojásallergia csökkent kockázatával (RR 0,56 [95% CI 0,36-0,87], p=0.009). Jelen hipotézis szerint az immuntolerancia kifejlődésének fontos részét képezheti a korai életkorban szájon át történő allergén expozíció és moduláló tényezőként szerepelhet az anyatejes táplálás. A tanulmányok alapján a hosszú szénláncú többszörösen telítetlen zsírsavak bevitele a vizuális funkciókat kedvezően befolyásolja. A hozzátáplálás megkezdése 4-6 hónapos kor között nem befolyásolja a növekedést illetve az elhízást csecsemőkorban vagy kisgyermekkorban, bár a 4 hónapos kor előtti bevezetés összefüggésbe hozható a későbbi elhízás rizikójával. A magas fehérjebevitel növelheti a későbbi túlsúly vagy elhízás kockázatát, különösen az arra hajlamos egyénekben.

Mennyi húst kell ennie egy gyermeknek, hogy ne legyen vashiánya?

Kovács Gábor
Semmelweis Egyetem II. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A gyermekkori vashiány még a fejlett világban is egy szignifikáns probléma, bizonyos korcsoportokban 9-14 % az előfordulása. Másrészről manapság divatosak bizonyos extrém diéták, pl. a vegán táplálkozás.
Jelen összefoglalóban a vashiány megelőzésének problémáját vizsgáljuk nemzetközi adatok alapján.
Bizonyos adatok alapján a vörös hús fogyasztása minimális mértékben emeli a kardiovaszkuláris és daganatos halálozást. Ugyanakkor a különbségek kicsik, és az ajánlások nem egyértelműek.
Másrészről a csecsemők és kisdedek különösen érzékenyek a vashiányra. Mentális és idegrendszeri problémák is felléphetnek látens vashiányban. A vas egyik legfontosabb beviteli forrása pedig a hús. Egyértelmű nemzetközi közlemények bizonyítják, hogy a húsbevitel korlátozása és a vegán táplálkozás vashiányhoz és egyéb káros élettani hatásokhoz vezet.
Gyermekkorban különösen törekednünk kell a vegyes táplálkozásra! Heti két alkalommal, max 500 g vöröshús bevitel inkább előnyös, mint káros.
Következtetés. A húsbevitel és a vasbevitel szigorú korlátozása különösen gyermekkorban káros lehet!

Biztonságos csecsemőtáplálás – a közösségi média szerepe az élet első ezer napjában dietetikai szempontól

Lukasz Rebeka Katalin[1], Ambrus Éva[2]
[1] *GYES, Budapest;*
[2] *TESCO-GLOBAL Áruházak Zrt., Szigetszentmiklós*

Kedves Olvasó! Előadásunk során szeretnénk megmutatni, azokat a tapasztalatokat, melyeket a közösségi oldalakon található csecsemőtáplálással és várandóssággal foglalkozó csoportokban szereztünk.
Jelenleg is többezres taglétszámú csoportokat üzemeltetünk, ahol szakértőkkel (dietetikus, gyermekorvos, IBCLC, gyógyszerész) moderált válaszokkal szeretnénk a korrekt tájékoztatást megadni. Ez a tevékenység egyedülálló, mert a hasonló csoportokban 90%-ban önjelölt tanácsadók adják veszélyes és kevésbé veszélyes tanácsaikat.
Ismertetnénk tapasztalatainkat a táplálási csoportokban tagként tapasztalt anomáliákat, a válaszok elemzése, értékelése alapján. Ezek többsége jelenleg is elterjedt tévhit, divatirányzat.
Dietetikusként ezek a tévhitek zavarnak, és szakemberek bevonásával szeretném ezeket eloszlatni, edukálni a szülőket. Bemutatom példákon keresztül, hogy a laikusok szülők oktatására milyen eszközöket használjunk, milyen evidencia szintű ajánlásokkal, gyakorlati tanácsokkal segítsük a tévhitek eloszlatását. Fontosnak érzem ebben a gyermekorvosok, védőnők támogatását is, hiszen a gyermekek első időszakában tőlük kérdeznek a szülők. Közös ügyünk, hiszen több ezer magyar gyermek későbbi életére kihat az első ezer nap táplálása.
Előadótársam, Ambrus Éva, tapasztalt anyuka, aki gyakorlati tanácsokat ad: receptek, ételkészítési technológiák, alapanyagismeret témában.
Tényként ismert problémák:

- a közösségi média által sugárzott csecsemőtáplálásra vonatkozó tévhitek, veszélyek,
- szoptatási, hozzátáplálási ismeretek teljes hiánya,
- gyermek egyéni sajátosságainak figyelembe nem vétele

Néhány példa a szülők körében gyakori táplálási tévhitekről:

- Rizstej – anyatej, tápszer helyettesítése céljából,
- BLW (Baby Lead Weaning) – új hozzátáplálási módszer térhódítása, nem megfelelő értelmezése, ezzel a gyermeket veszélybe sodorva (öklendezés esetén szülői segítség tiltása),
- Speciális diéták összeállítása: tejfehérje/gluténmentes, vegán, paleo, obez gyermek diétája stb.

Ezek a diéták szakorvosi felügyelet, dietetikai tanácsok nélkül történnek zömében, hiánytüneteket okozva.

Végezetül pedig bemutatnánk részleteket a készülő könyvünkből, amelyben eloszlatjuk a tévhiteket, szakszerű, mind elméleti, mind gyakorlati csecsemőtáplálási tanácsokat adva szülők, gyermekekkel foglalkozó szakemberek számára. Közérthetően, az alapoktól kezdve.

A könyv lektorai: Henter Izabella (OGYEI, NEFI), Sződy Judit (PAF, IBCLC), dr. Dér Péter (gyógyszerész)

Crohn betegség biológiai terápiája és gyermekkori agytumor – következmény vagy kísérő betegség?

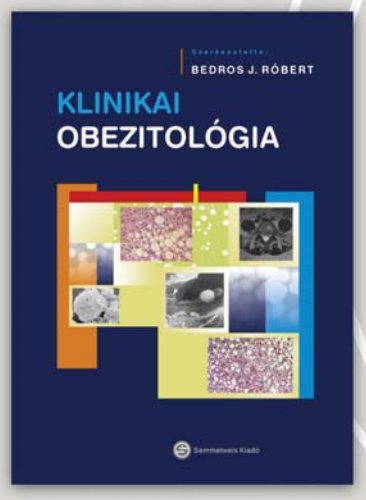
Cseh Áron[1], Müller Katalin Eszter[1], Markia Balázs[2], Tokodi István[3], Veres Gábor[1]

[1] Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest
[2] Országos Idegtudományi Intézet, Budapest
[3] Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

A gyermekkori Crohn-betegség terápiájában 2007 óta hazánkban is elérhetővé vált az anti-tumornekrózis-faktor-alfa kezelés. A klinikai, endoszkópos és szövettani tartós szteroid-mentes remisszió elérésében a biológiai terápiának döntő szerepe van. A biológiai terápia önmagában és immunmodulátorokkal kombinált kezelésként való alkalmazása azonban fokozhatja a fertőzések és malignus betegségek rizikóját. A rosszindulatú megbetegedések gyakorisága a legtöbb jelentés szerint monoterápia esetén nem haladja meg az egészséges populációban észlelhető gyakoriságot, kombinált kezelésnél azonban igen. Ugyanakkor a Crohn-betegségről, akárcsak régebb óta már a kolitisz ulcerózáról is ismert, hogy önmagában is együtt járhat bizonyos malignus, elsősorban gyomorbél-rendszeri daganatok fokozott kockázatával.

14 éves fiúgyermeknél hasmenés és véres széklet prezentációs panaszok alapján Crohn-betegséget kórisméztek a székesfehérvári kórházban. A súlyos, szteroid rezisztens állapot, azathioprin kezelés mellett is fennálló fokozott betegségaktivitás (6 hónapos kezelés) miatt, biológiai terápiás kezelésre küldték klinikánkra. Adalimumab adása mellett panaszai kezdetben javultak, azonban 3 hónap után alacsony antitest szint mellett is a tünetek súlyosbodását észleltük, ezért kezelését intenzifikáltuk. A biológiai terápia 6 hónapos kontrollja során észleltük a jobb váll mozgáskorlátozottságát és a lapocka feletti izmok sorvadását. MRI vizsgálat alapján mind extra-, mind intrakraniálisan terjedő extraaxiális térfoglaló folyamat látszott. Idegsebész által az intrakraniális részlet teljes eltávolítása, az extrakraniális részlet szubtotális eltávolítása történt, amely után a gyermek tünetei javulást mutattak. Szövettani vizsgálattal schwannoma igazolódott, az onkoteam döntése alapján várakozás és kontroll MRI tervezett.

A schwannomák gyakorisága adalimumab kezelés esetében elenyésző, a 2017. január 1-ig vizsgált 358,739 betegből mindösszesen 10-nél jelentették. A központi idegrendszeri tumorok közül a glioblasztóma esetében feltételezik, hogy előfordulási gyakoriságát növelheti az adalimumab. Összességében tehát a malignus betegségek kombinált biológiai terápia és immunszuppresszió mellett előfordulhatnak, bár számuk elenyésző, de a valódi kockázat felmérésére csak hosszabb időszak után lesz lehetőségünk. Betegünknél valószínűnek tartjuk, hogy a daganatot nem a biológiai kezelés okozta, hiszen ez a tumor csak lassan nő és a biológiai kezelés csak félévvel korábban indult.



Bedros J. Róbert:
KLINIKAI OBEZITOLÓGIA

Jó szívvel ajánljuk a könyvet lényegében az összes szakterületen (a kardiológiától a bőrgyógyászatig, műtéti beavatkozásoktól a pszichés betegségekig, az urológiától a nőgyógyászatig, az onkológiától az ortopédiáig, a háziorvosoktól a gyermekgyógyászatig és még sorolhatnánk) dolgozó kollégának, mivel haszonnal forgathatják betegeik javára. Az elhízás kezelésének tudományosan megalapozott korszerű szemlélete (beleértve a diétát, a pszichés vezetést és a jelenleg elérhető legmodernebb gyógyszeres és sebészi lehetőségeket is) átadásával pedig eredményesen vehetik fel a harcot az elhízás és társbetegségeik elleni küzdelemben.

680 oldalas, A/4, keménytáblás, Ára: 14 900 Ft

Megvásárolható könyvesboltjainkban vagy megrendelhető a www.semmelweiskiado.hu weboldalon

IDEGGYÓGYÁSZAT + VARIA

Üléselnökök: *Hollódy Katalin, Beke Ágnes*

Génterápiás lehetőségek Magyarországon. Eddigi tapasztalatok és jövőbeni lehetőségek

Herczegfalvi Ágnes[1], Liptai Zotán[2]
[1] *SE II. Gyermekklinika Budapest*
[2] *Szent László Kórház, Budapest*

A molekuláris genetika rohamos fejlődése lehetővé tette az öröklődő neurológiai betegségek genetikai hátterének azonosítását, elindítva azt a hatalmas világméretű kutatást, amely az ismert genetikai defektusok terápiájára irányult.
A leggyakoribb izombetegségben a Duchenne izomdystrophia (DMD) génterápiájában jelentős előrelépés tapasztalható antisense oligonucleotid (AON)-terápiával, és a DMD nonsense pontmutációval járó formájában 2014 óta orphan drugként alanyi jogon elérhető a géntherápia. Magyarországon jelenleg 9 beteg részesül génterápiában.
A másik leggyakoribb betegségben a spinális izomatrophia (SMA) terápiájában is jelentős előrelépés az SMN2 gén fehérjetermelését fokozó terápia, ill. a neuroprotektív terápia, mely az USA-ban orphan drugként már alanyi jogon elérhető.
Reményeink szerint a közeljövőben Magyarországon is kezelhetők lesznek az SMA-val élő betegek.

A gyermekkori fejfájások prevalenciája

Demcsák Alexandra[1], Hadi Letícia[1], Nyári Tibor[2], Kóbor Jenő[1]
[1] *SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged, Magyarország*
[2] *SZTE Orvosi Fizikai és Orvosi Informatikai Intézet, Szeged, Magyarország*

Célkitűzés: A fejfájás fontosságát gyakorisága, az okozott fájdalom, a munkavégzésre, tanulásra, összességében az életminőségre gyakorolt hatása hangsúlyozza. Ezen túl a migrénes fejfájás kockázati tényezőként szerepel egyes vaszkuláris betegségekben. Az epidemiológiai adatok ismerete fontos az egészségügyi ellátás optimális megtervezéséhez. Prezentációnkban 7-18 éves gyermekek és serdülők elsődleges fejfájásainak prevalenciájáról nyert adatainkat ismertetjük.
Módszerek: Epidemiológiai felmérésünket iskolaalapú vizsgálatban szemi-struktúrált, validált kérdőívvel végeztük, melyet a rétegezett csoportos mintavétellel kiválasztott iskolák minden, összesen 15.412 tanulójához juttatuk el. A 37 kérdés a megelőző 1 év során jelentkező fejfájások gyakoriságára, egyéb jellemzőire, az életminőségre gyakorolt hatására, a vizsgálati és kezelési szokásokra vonatkoztak. Az egyes fejfájás típusok diagnózisát a Nemzetközi Fejfájás Társaság legújabb javaslata (ICHD-3 béta) alapján állítottuk fel.
Eredmények: A kiosztott kérdőívekre 7.361 (3.465 fiú, 3.896 lány) tanuló adott értékelhető választ. A válaszolók teljes körében az összes fejfájás 1 éves prevalenciája 57%, a migrénes fejfájásé 12%, a tenziós-típusú fejfájásé 29%. Lányok körében valamennyi fejfájás típus gyakoribb volt, a fiúk és lányok közötti különbség a korral, különösen a serdülőkor után jelentősen növekedett.
Következtetések: A fejfájás prevalenciája a vizsgált populációban igen magasnak bizonyult. Adataink illeszkednek az irodalomban közöltekhez, annak magasabb tartományában foglalnak helyet. Magas prevalenciája miatt a fejfájás már gyermekkorban jelentős hatással lehet az életminőségre, felismerésük, tipizálásuk és ennek megfelelő kezelésük emiatt is fontos.

Újszülött- és csecsemőkorban fellépő, paroxysmusokban jelentkező események differenciáldiagnosztikája

Hollódy Katalin[1], Nagy Eszter[1], Szász Mária[2]
[1] *PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika Neurológiai Tanszék, Pécs;*
[2] *PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika Perinatális Intenzív Centrum, Pécs*

Az élet első 28 napjában fellépő convulsiók felismerése nem mindig egyszerű, mert mind klinikai, mind EEG megjelenésükben nagyon változatosak és jelentősen különböznek az idősebb gyermekekre jellemzőktől. Az újszülöttkori convulsiók egyharmada az első életnapon, egyharmada az első élethéten jelentkezik. Az újszülött tudatállapotának megítélése ugyancsak nem könnyű, de a görcsök általában nem járnak tudatzavarral. A multifocalis görcsök a test több részét érintik, általában migráló jellegűek. A clonusos, tónusos, myoclonusos görcsök a legjellegzetesebbek, valamint az un. „finom" görcsök, amik többnyire motoros automatizmusok, a nyelv, az arc, a szemek horizontális deviációja nystagmussal vagy anélkül, a szemek hosszabb ideig való nyitva tartása fixációval, rágó, bokszoló, bicikliző vagy pedálozó mozdulatok. Az idősebb gyermekben jól ismert generalizált tónusos-clonusos convulsio az újszülött korban nem fordul elő. Az újszülöttkori convulsiók oka szerteágazó; a hypoxia-ischaemia, transiens metabolikus okok és veleszületett anyagcsere betegségek, központi idegrendszeri infekciók, az agykéreg veleszületett strukturális rendellenességei, epilepszia, stb. okozhatják.
Számos olyan mozgásjelenség is van az újszülött- és csecsemőkorban, ami epilepsziás eredetű görccsel összetéveszthető: az újszülött normális mozgásai, jitteriness, tremor, benignus neonatalis alvási myoclonus, apnoe, stb. Előadásunkban video vagy video-EEG felvételekkel mutatjuk be az újszülött- és csecsemőkorban paroxysmusokban jelentkező mozgásjelenségeket.

Felismerhető-e az epilepszia csak egy videófelvétel megtekintése alapján?

Nagy Eszter[1], Major Alexandra[1], Farkas Nelli[2], Hollódy Katalin[1]

[1] *PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs;*
[2] *PTE ÁOK Bioanalitikai Intézet, Pécs*

Bevezetés. Az újszülöttkori és csecsemőkori convulsiók korai felismerése elengedhetetlen a megfelelő kezelésükhöz. Azonban csupán az inspekció alapján sokszor nem könnyű differenciálni az epilepsziás eredetű görcsök, valamint az ártalmatlan túlmozgások között. Vizsgálatunkban különböző szintű egészségügyi hátterű csoportok ismereteit mértük fel az újszülött- és fiatal csecsemőkorban jelentkező convulsiók megítélését illetően.
Módszerek: Videó-EEG felvétel készült 15 fiatal csecsemőről (2 napos- 5 hónapos) a PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika EEG laboratóriumában. A videófelvételeket (EEG nélkül) levetítettük 6 csoportnak: (1) 159 elsőéves orvostanhallgató, (2) 65 IV-V. évfolyamos orvostanhallgató, (3) 52 gyermekgyógyász rezidens, (4) 18 szakképzett gyermekneurológus (különböző európai országokból), (5) 43 felnőtt neurológus és (6) 37 epilepsziás gyermeket nevelő szülő tekintette meg a felvételeket. Minden résztvevőnek el kellett döntenie, hogy epilepsziás vagy nem epilepsziás eredetű eseményt lát-e a videófelvételen.
Eredmények. A legjobb találati eredményt elérő szakképzett gyermekneurológusok is csak az esetek 67,4%-ában döntöttek helyesen. Az elsőéves orvostanhallgatók válaszai csupán 36,6%-ban voltak helyesek. Az elsőévesek és a gyermekneurológusok, valamint az elsőévesek és a rezidensek eredményei szignifikánsan különböztek (p=0,02; p=0,045). A legmegtévesztőbb epilepsziás eredetű convulsio felismerési aránya csupán 18,2% volt. A szülők megítélése jobbnak bizonyult az elsőéves hallgatókénál.
Következtetések: Az újszülött- és fiatal csecsemőkori convulsiók és a benignus, többnyire transiens túlmozgások felismerése az EEG görbe ismerete nélkül igen pontatlan. Márpedig az EEG vizsgálat elvégzése nélkül előfordulhat, hogy convulsáló újszülöttet nem kezelünk, míg nem epilepsziás eredet esetén anticonvulsívumot adunk az újszülöttnek. A szakképzett gyermekneurológusok is csak az esetek kétharmadában ismerik fel helyesen csak a videó alapján a convulsiókat. Az egészségügyi képzettséggel, a megszerzett tapasztalattal javuló eredmények egyértelműen jelzik az edukáció fontosságát. Ez a vizsgálat is bebizonyította, hogy a medicinában is helytálló az a Cicero nevéhez fűződő szállóige, miszerint „Usus magister est optimus", azaz „A tapasztalat a legjobb tanár". A gyermekneurológus szakorvosok és rezidensek jobb eredményei is annak a gyakorlatnak köszönhetők, amit az évek során diagnosztizált betegeik megfigyelése során szereztek.

Tapasztalataink a West-szindróma ellátásában

Erdélyi Fruzsina, Siegler Zsuzsa, Fogarasi András

MRE Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

Atrophia musc. progr.

Hollódy Katalin

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika Neurológiai Tanszék, Pécs

Hipertenzív krízis kiváltotta Posterior Reversible Encephalopathy syndrome gyermekkorban két esetismertetés kapcsán

Hartmann Ágnes[1], Lakatos Orsolya[1], Erhardt Éva[1], Decsi Tamás[1], Hernádi Gabriella[2]

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

Posterior Reversible Encephalopathy syndrome (PRES) egy jellegzetes radiológiai képpel járó, neurológiai tünetegyüttes: fejfájás, látászavar, tudatzavar, convulsio formájában jelentkezik, akár stroke-ot vagy encephalopathiát is utánozhat. A koponya MRI vizsgálatok során oedmára, ischaemiára utaló fehérállományi eltérések mutathatók ki a hátsó agyi hemispheriumokban, de az agytörzs, a bazális gangionok, a cerebellum is érintett lehet. A leggyakoribb kiváltó ok a hipertenzív krízis, de az irodalom szerint a kemotherápiában vagy az immunszupresszív (calcineurin inhibitor) kezelésben részesülő vesebetegek körében nagyobb a rizikó a PRES kialakulására. A tünetegyüttest két esetismertetés kapcsán szeretnénk bemutatni. Az egyik betegünknél röviddel a vesetranszplantációt követően, az erőteljes immunszuppresszív kezelés kapcsán fellépő hipertenzív krízis mellett diagnosztizáltunk PRES-t. Egy nephrosis szindróma miatt gondozott, relapszus kapcsán indukciós szteroid és calcineurin inhibitor kezelésben részesülő betegünknél pedig hipertenzív krízis kapcsán alakult ki, MRI vizsgálattal is alátámasztott PRES.
A hipertenzív krízis gyermekkorban nem túl gyakori, ennek felismeréséhez a rendszeres vérnyomásmérés és annak a megfelelő értékelése nagyon fontos. A korai diagnózissal mind a további, fölösleges diagnosztikai beavatkozás, mind az antiepileptikus kezelés elkerülhető. A kiváltó ok (az antihipertenzív kezelés, a kemotherápia vagy az immunszupresszív kezelés leállítása) megszüntetésével a radiológiai és a klinikai kép is reverzibilis.

A Diffúziós MR vizsgálatok kiválthatják az FDG PET/CT vizsgálatokat?

Rudas Gábor, Szabó Ádám, Somogyi Délia, Varga Edit

SE MR Kutató Központ, Budapest

A gyermekgyógyászatban is nagy jelentősége van a gyulladásos folyamatok, tumorok diagnosztikájában, ill. a terápia követésében az FDG PET/CT vizsgálatnak. Azonban az FDG PET/CT vizsgálat meglehetősen drága, ionizáló sugárzással működik és nem túl könnyen hozzáférhető. Az előbbiek a vizsgálat ismételhetőségének is komoly gátat szabnak, így kérdéses esetekben a szoros követés nem lehetséges.
Az MR test diffúziós vizsgálatot (DWIBS) kb. 10 ével ez-

előtt írták le és a világon is az elsők között vezettük be a gyermekek esetén. Az elmúlt 8 évben kb.14 ezer gyermeknél kb. 26 ezer régió vizsgálatánál alkalmaztuk. Ma már ugyan az SE MR Kutató Központban a napi rutin munka része az a vizsgálat, de sem nemzetközileg, sem hazánkban nem kellően ismertek a DWIBS vizsgálat előnyei, ill. limitációi. A kritikai szemléletű előadásban ezen a helyzeten szeretnénk változtatni.
A néhány nagyobb beteganyagot feldolgozó publikációból - a saját tapasztalatainkkal megegyezően - egyértelmű, hogy az FDG PET/CT és az MR DWIBS vizsgálat közötti korreláció mind a szenzitivitást, mind a specificitást illetően 0,85-0,90 között van. Az FDG PET/CT-vel kimutatható legkisebb kóros képletek átmérője kb. 5-8 mm közötti, míg ez MR esetében 3-5mm. Az MR esetében sokkal jobb az anatómiai ábrázolás, ill. a pontos diagnózis felállítását nagyban segíti a CT vizsgálat szenzitivitását és specificitását messze felülmúló MR vizsgálat maga. A DWIBS vizsgálatok limitációi közé tartozik, hogy a fejlődőben levő szervezet fals pozitivitásokat okozhat, melyek ismerete feltétlen elvárt, ill. az, hogy nem tudja jól elkülöníteni a gyulladásos nyirokcsomókat a metasztatikus nyirokcsomóktól. Természetesen ezek a diagnosztikai problémák megvannak az FDGPET/CT esetén is. Az MR DWIBS vizsgálat legjelentősebb jelenlegi limitációja, hogy nehézséget jelent a quantificatió (ún. ADC számítás), ill. hogy az irodalomban használt ún. átlagos ADC számolás esetén a specificitás erősen csökken. Ezzel szemben az általunk preferált minimális ADC kalkulálás, ill. az ún. vizuális megítélés nagyon jelentősen javítja a módszer szenzitivitását.
Összességében megállapíthatjuk, hogy az MR DWIBS mérések diagnosztikus értéke eléri, sőt felül is múlja az FDG PET/CT sőt FDGPET/MR vizsgálatok diagnosztikus értékét és azokat az esetek többségében ki is válthatja.

Az újszülöttek BERA módszerrel történő hallás szűrésével kapcsolatos tapasztalataink és eredményeink az elmúlt két és fél évben

Musicz Ágnes[1], Gáborján Anita[2], Czemmel Éva Rita[1], Kocsis István[1]
[1]SE II. sz. Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, Budapest;
[2]SE Fül-Orr-Gégészati, Fej-Nyaksebészeti Klinika, Budapest

A korán felismert és megfelelően kezelt halláscsökkenés megfelelő beszédfejlődést és így ép testi-szellemi fejlődést biztosít az érintett gyermekeknek. A halláscsökkenés diagnosztizálásának elmaradása, vagy nem elég korán történő felismerése maradandó károsodást és elmaradást okoz a gyermek beszédfejlődésében, beszédértésében és így szellemi, pszichés fejlődésben.
A Semmelweis Egyetem II.sz Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika a 2015. szeptemberétől életbe lépő EMMI rendelet előtt fél évvel már bevezette az újszülöttek teljes körű BERA szűrővizsgálatát. Az egyik legnagyobb szülésszámú magyarországi szülészeti intézményként évi több, mint 3500 újszülöttnél végezzük el a vizsgálatot, így országosan a legnagyobb vizsgálati esetszámmal rendelkezünk.
A szűrővizsgálat során ép hallást diagnosztizáltunk az esetek döntő többségében. A vizsgált újszülöttek 6%-ánál volt a mérések alapján szükség kontroll vizsgálatra. Előadásunkban a statisztikai eredmények mellett röviden ismertetésre kerül a BERA (Brainstem Evoked Response Audiometry, agytörzsi kiváltott válasz audiometria) módszer elve, a vizsgálattal kapcsolatos tapasztalataink, illetve az esetleges pozitív eredmények részletes bemutatása.
A jól szervezett szűrés előfeltétele a halláscsökkenés korai diagnózisának, mely segíti a korai rehabilitációt és a korai beszédfejlődést. Ennek eredménye a teljes értékű, beszéddel kommunikáló gyermek, majd felnőtt, aki a társadalom egyenértékű tagja.

Gyermek pszichiátriai betegek ellátásának nehézségei napjainkban a gyermekápoló szemszögéből

Bognár Márta
Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

A gyermekek pszichiátriai kezeléséig vezető út gyakran göröngyös. Első alkalommal inkább a gyermek háziorvost, különböző szakambulanciákat keresik fel.
A pszichiátriához még mindig kötődik előítélet, a szülők és gyerekek is félnek a stigmatizálástól. A pszichiátriai kórképeket hárítják, könnyebb elfogadni a szomatikus betegségeket.
A gyerekek sokféle pszichés problémával szembesülhetnek. Tíz éves kor alatt főleg magatartászavar, autizmusgyanú és szorongás miatt kezelik őket, az idősebbeknél pedig előfordul a depresszió, a mániás zavar, a kényszerbetegség és a skizofrénia is. Ezek kezdetben tanulási nehézségeket okozhatnak, de később drogfüggőséghez, alkoholizmushoz is vezethetnek.
Hazánkban a gyermekek mentális állapota egyre kritikusabb. A mentális zavarok mintegy 50%-a serdülőkorban jelentkezik először. A fiatalok körében 10-20%-ra tehető a lelki zavarban szenvedők aránya, az érték magasabb lehet a hátrányosabb helyzetű népességi csoportokban. Magatartászavarral küzdő, élvezeti szerhasználó gyermekkorú páciensek száma az évek során folyamatosan növekszik. Egyre többször kísérelnek meg a gyermekek öngyilkosságot, ugyanakkor az akut krízishelyzetben lévő, sürgősségi ellátást igénylő (szuicid kísérlet, gyógyszer és élvezeti szerabúzus) gyermekek ellátásának gyakorlata nehézkes. A közvetlen veszélyeztető magatartást mutató, pszichés állapotuk miatt önmagukra vagy másokra veszélyes, agresszív gyermekek egy része (14 év alatti sürgős esetek mindenképp és mindenhol, több helyen a 14 életév feletti gyermekek krízis ellátása is) gyermekgyógyászati osztályra kerül, ahol sem a tárgyi, sem az infrastrukturális, sem pedig a humán erőforrás feltételei nem adottak a betegségcsoport ellátásához.
Nem a betegek megléte a probléma, hanem az elhelyezésük megfelelő intézetbe. Egy általános gyermekosztály profilja nem megfelelő ilyen esetekben. Elkülöníteni nem tudjuk Őket, igy gyakran csodálkozva tekintenek rájuk akár kortársaik, akár a náluk fiatalabbak.
Nincs az ellátásukhoz sem orvosi, sem szakápolói szinten szakszemélyzet, így csak a sok éves tapasztalat segít abban, hogy lássuk el Őket.

De nehéz az iskolatáska...

Mezei Éva[1], Tóthné Juhász Magdolna[2]
[1] *Mediprakt Bt, Eger;*
[2] *Keviko Prevenció Bt., Eger*

Cél. Olykor meglepődünk, ha a tanulók táskáját felemeljük. Ilyen nehéz? Valóban túl nehéz? Csak a szükséges eszközök, tanszerek vannak benne? A gyermekek gerincének védelme érdekében kívánatos, hogy a táska tömege ne haladja meg a gyermek testtömegének 10%-át. Iskola-egészségügyi szolgálatunk a diákönkormányzat, az iskola pedagógusai és a szülők bevonásával felmérést végzett, melynek során arra voltunk kíváncsiak, vajon érvényesül-e ez az ajánlás iskolánk tanulói esetén.
Módszer. A 2016/17. tanévben egy héten keresztül hétfőtől péntekig naponta megmértük a bepakolt iskolatáskát az iskolába vitt egyéb felszereléssel együtt az 5-11. évfolyamos diákok körében. A vizsgálatban minden évfolyamból egy-egy osztály vett részt, összesen 233 fő, melyből 136 fő 5-8. osztályos és 97 fő 9-11. osztályos tanuló.
A felmérést a diákönkormányzat tanulóinak bevonásával végeztük. A mérések 7.30 és 8 óra között történtek tanítási napokon. A tanulók testtömegét az iskola-egészségügyi szolgálat dolgozói, az egyéb adatokat pedig a diákönkormányzat tanulói rögzítették. Rögzített adatok: név, osztály, egri, bejáró,vagy kollégista tanuló, testtömeg, a felszerelés össztömege, a felszerelés tartalmaz-e testnevelési,úszófelszerelést,külön óra eszközeit, enni,innivalót, ill. az aznapi oktatáshoz nem szükséges dolgokat.
Eredmények. Az 5-11. osztályokban történt mérések alapján leginkább az 5-8. osztályos tanulók a túlterheltek, 79,4%-uk táskája meghaladja a testtömegük 10%-át, ezen belül a 15,1% feletti érték a tanulók közel 30%-ára jellemző. Egyedi esetekben 30% feletti értékeket is találtunk.
A 9-11. évfolyamon a táska testtömeghez viszonyított tömege a tanulók 82,5%-ban 10% alatti. A kisgimnazistáknál a gerincproblémák a 15,1% feletti értékeknél lényegesen gyakoribbak, míg a 9-11. korosztályban már a 10,1% feletti értéknél is lényegesen több a gerincprobléma. A sovány, valamint a bejáró tanulók túlterhelés szempontjából veszélyeztetettebbek. A tanulók többsége enni-innivalót tesz könyveken kívül a táskába, kisebb részben testnevelési vagy úszófelszerelést, mely lényegesen emeli a táska tömegét.
Következtetés. Az iskolatáskák tömege vizsgálatunk alapján az 5- 8. évfolyamon valós problémát jelent. A tanulók táskáinak testtömeghez viszonyított tömege és a gerincproblémák között összefüggés mutatható ki. Szükséges, hogy a nevelési-oktatási intézményben a diákok, pedagógusok, szülők, iskola-egészségügyi szolgálat együttműködésével közösen dolgozzanak a probléma megoldásán.

A magyar sportegészségügy hosszú távú fejlesztési koncepciója

Berkes István

Magyarország kormánya kiemelt stratégiai ágazatként kezeli a sportot, aminek bizonyságaként a sportolók száma jelentősen megnövekedett. Ennek következtében a sportegészségügy szerepe felértékelődött.
Az Országos Sportegészségügyi Intézet, közismert nevén a Sportkórház, több mint fél évszázadon keresztül elismerésre méltóan támogatta az egyetemes magyar sportot, és nagymértékben hozzájárult hazánk sportolóinak világraszóló sikereihez. Az új kihívások azonban változtatásokat tesznek szükségessé.
A Kormány döntése értelmében 2019 végéig egy új telephelyen olyan önálló, komplex, a XXI. századi követelményeknek megfelelő sportegészségügyi intézetet kell kialakítani, amely széles körben magas színvonalú sportegészségügyi szolgáltatást nyújt, biztosítja a sportolók egészségének megőrzését, és segíti a kiemelkedő sporteredmények elérését.
Az előadás ismerteti a modern sportegészségügy kormányhatározatnak megfelelő hosszú távú fejlesztési koncepcióját, amelynek megvalósulása esetén az eddiginél minőségileg jóval magasabb színvonalú sportegészségügyi rendszer szolgálja majd a magyar sportot.
Az előadó felvázolja a háziorvosok és a házi gyermekorvosok bevonásának lehetőségeit és feltételeit a sportorvosi ellátásba.

Sport alkalmassági vizsgálat a házi gyermekorvosi, háziorvosi praxisokban – KÉNYSZER VAGY LEHETŐSÉG?

Havasi Katalin[1], Katona Márta[2], Bereczki Csaba[2]
[1] *Dr Havasi Bt, CSMEKHM*
[2] *SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ*

A gyermek biztonsága a legfőbb szempont a sport alkalmasság elbírálásánál (is)! A szükséges képzés és a protokollok betartásán túl, lehetséges-e a sportorvos hiány katalizálta változásokkal a sportoló gyerekek biztonságát javítani, és a várható egészséges életévek számát emelni?
Aktuális helyzet

1. *Terheléses vizsgálatok* nélkülözhetetlenek az élsportolók vizsgálatában.
2. Esélyegyenlőség hiánya: A gyermekpopuláció jelentős része számára nem gyermekgyógyász szakorvos nyújtja sem az elsődleges ellátást, sem a sportorvosi sem az iskolaorvosi ellátást, bár ezt az életkort nagyon speciális élettani és kórélettani folyamatok jellemzik
   Hatékony kommunikáció hiánya: A sportorvosi vizsgálat, iskolaegészségügyi szűrővizsgálat és prevenciós munka, a testnevelés órai állóképesség felmérés és a gyermekorvos ismeretei az egyes gyermek családi és egyéni kórelőzményéről és aktuális egészségügyi állapotáról, évtizedek óta, egymás melletti, párhuzamos állapot felmérő és prevenciós tevékenységet jelentenek. Ezen ellátási formák egymáshoz nem kap-

csolódnak, a gyógyító-megelőző tevékenységekről a többi szereplő nem értesül.

3- Jelentős a *következmények nélküli szűrővizsgálatok* száma, annak ellenére, hogy a gyermek számára ez mind sportolás közben, mind a leggyakoribb felnőttkori rokkantsági és halálozási okok tekintetében fokozott kockázatot jelent.

Módszer: Telemedicina eszközeivel kiegészítve, informatikai támogatással közös platformon értékeljük a kardiorespiratorikus próba (maximális aerob terhelés) információit az gyermek állóképességéről, szív és érrendszeri reakciókészségéről valamint testi fejlődésének dinamikáját az iskolai évek során Hódmezővásárhely valamennyi iskolájában 13 éve.

Eredmények:

1. A terheléshez kötött szűrővizsgálat lehetővé tette tünetmentes, akár életveszélyes állapot felismerését még sportorvosi engedéllyel rendelkező diákoknál is (hipertóniás krízis, veseelégtelenség).
2. Statisztikai elemzésekkel jól beazonosíthatók az egy vagy több rizikófaktorral rendelkező diákok (z-score ≥2,5; vagy percentil ≥95), ami fontos információ a sport alkalmasság elbírálásakor is.
3. Még extrém magas vérnyomás vagy BMI értékkel kezelőorvoshoz irányított tanulóknak is csupán fele tájékoztatja erről kezelőorvosát (57%), ahol konkrét adatok hiányában csak esetlegesen történik adekvát ellátás.
4. A nemzetközi irodalom adataival egyezően jól definiált betegutak, és a páciens előzmény hozzáférhetősége (fit-test.hu , EESZT ?) javítják a kockázati állapotok és a krónikus betegségek korai felismerését (57% vs. 78%) és hatékony követését.

Következtetés: A gyermekek biztonságát javítja, ezért a sport alkalmassági vizsgálatok új rendszerének kialakítása során, (mind sport-, mind népegészségügyi hatásai miatt) az érvényes protokollok mellett, érdemes rendszer szinten újra gondolni az

1. a terhelésélettani ismeretek alkalmazását a tömegszűrésben,
2. és telemedicina és az informatikai elemzések kiterjedtebb használatát,
3. egyes prevenciós színterek közötti kommunikáció javítását.

Bátor Tábor Alapítvány – Lélekmadár Tábor

Cserbák Anna, Schumicky Júlia, Törőcsik Tamás

Bátor Tábor Alapítvány, Budapest

A Lélekmadár Tábor olyan családoknak nyújt segítséget, akik súlyos, krónikus betegség következtében veszítették el gyermeküket. A résztvevők a négynapos turnusok során hasonló sorsú szülőkkel és testvérekkel találkozhatnak, akiknek az izgalmas élményterápiás foglalkozások mellett szakemberek segítik a gyász feldolgozását. Egy éven át, három egymásra épülő turnusban (ősz-tavasz-ősz) várjuk a családokat, ennyi idő alatt támogató, összetartó közösség épül, a családok közötti kapcsolat hosszú távra is fennmarad.

2006-2011 között homológ spongiosa plasztikával kezelt gyermekkori csontcisztás esetek középtávú után követésének eredménye

Molnár Klára[1], Farkas András[2]

[1] *Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Gyermeksebészeti Részleg, Székesfehérvár;*

[2] *Pécsi Tudományegyetem KK, Gyermekgyógyászati Klinika, Manuális Tanszék, Pécs*

Célkitűzés. A gyermekkori jóindulatú csontciszták kezelésében ígéretes lehetőségnek tűnő különböző szintetikus csontpótlók mellett a homológ csont, előnyeit és hátrányait tekintve eredményesen alkalmazható. Előadásunk célja bemutatni a 2006-2011 közti időszakban minimál invazív vagy konzervatív kezelésre nem szanálódott, homológ spongiosa plasztikával kezelt gyermekkori csontcisztás esetek középtávú eredményeit.

Módszer. A Pécsi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinikájának Manuális Tanszékén 2006 januárjától 2011 decemberéig 11 gyermeknél végeztünk csontciszta miatt homológ spongiosa plasztikát. A betegek életkora 6-17 év (átlagéletkor:12év), nemek megoszlása: 7 fiú és 4 lány. Az elváltozásokra 10 esetben trauma, 1 esetben időszakosan jelentkező csontfájdalom miatt végzett radiológiai vizsgálat során derült fény. Traumás eseményt követően 8 betegben pathológiás törés hátterében, 2 betegben mellékleletként igazolódott a csont cisztás elváltozása. A pathológiás törés kezelése 2 esetben belső-, 6 esetben külső rögzítéssel történt. A kontroll radiológiai vizsgálatok során a törés konszolidálódott, azonban a ciszta mérete változatlan maradt, vagy növekedést mutatott. A csonthiány 8 esetben a humerusban, 1 esetben a tibiában, és 2 esetben más lokalizációban (metatarsus, metacarpus) helyezkedett el, nagysága 0,9-64,7 cm^3 volt (átlag térfogat: 23,9 cm^3). Az elváltozások szövettani feldolgozása 5 juvenilis-, 3 aneurizmáló cisztát, 2 nem osszifikáló fibromát és 1 enchondromát igazolt.

Eredmények. Minden betegünknél a ciszta üregének kikaparását követően a csonthiányt homológ spongiosával töltöttük fel. A műtétet követően allergiás reakció, fájdalom nem jelentkezett. A betegek után követése 21-113 hónapig (átlag után követés:70,4 hónap) történt, 7 esetben a röntgenfelvétel a csontszerkezet teljes átépülését, 3 esetben a ciszta kiújulását mutatta. A recidiv ciszta üregét 2 betegünknél homológ spongiosával töltöttük fel, 1 beteg további kezelése más intézetben történt.

Következtetés: Beteganyagunk középtávú eredményeit áttekintve a gyermekkori csont ciszták homológ spongiosával való kezelése eredményes, nem toxikus, biztonságos módszer.

Hematológiai malignitásból gyógyult gyermekek kezelésének késői következményei

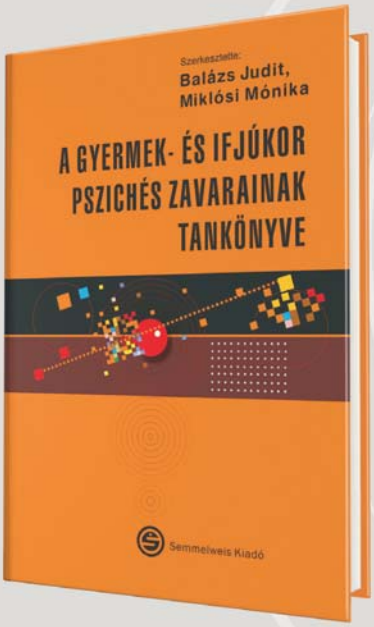
Müller Judit, Erdélyi Dániel, Kovács Gábor

Semmelweis Egyetem II. Sz.Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A gyermekkori malignus hematológiai megbetegedések ma már közel 80%-ban gyógyíthatóak, melynek hátteré-

ben a komplex daganatellenes kezelés, valamint az aktív szupportív terápia állnak. Ez előbbi kimondottan erős hatással van nemcsak a daganatos sejtekre, hanem az egész szervezetre. Mivel egyre magasabb a hosszú távú túlélők száma, a kezelések akut szövődményei mellett nem szabad elhanyagolni a késői szövődményeket sem.
Említésre méltó, hogy a gyermekkori malignitásból gyógyultaknál 20-30%-nál a későbbiek folyamán valamilyen egészségügyi probléma lép fel.
A kemo- és sugárterápia következtében fellépő hosszú távú mellékhatások a szervezet bármelyik szervét, szerv-rendszerét érinthetik. Az antarciklinek, valamint a szívet ért sugárterhelés jelentős kardiovaszkuláris problémákat okozhatnak (arritmia, kongesztív szívelégtelenség, perifériás érbetegségek, akár fatális kimenetelű kardiomiopátia). Mivel ezen toxikus hatások az antraciklinek adagjával összefüggnek, a kezeléskor a gyógyszer kumulatív összdózisa a mérvadó. A szteroid kezelések, az immobilizáció, a D-vitamin hiány mellett a kemoterápia is jelentős hatással vannak a csontrendszerre: osteoporosis, aszeptikus csontnekrózis alakulhatnak ki. Gyakoriak az endokrinológiai problémák, melyek közül kiemelendő a hipotireózis (különösen a nyaki, mellkasi régiót érintő sugárkezelés után), valamint a fertilitási problémák mind fiúknál, mind lányoknál. A zsír- és szénhidrát anyagcsere zavara is elő szokott fordulni: pl. elhízás, metabólikus X szindróma. A kemoterápiás szerek a májon és veséken át metabolizálódnak, ürülnek ki, így ezen szervek is érintettek lehetnek: zsírmáj kialakulásával, tubulopátia előfordulásával lehet számolni. Az aktív citosztatikus kezelések során sokszor igényelnek a gyermekek vörösvértest-transzfúziót, melynek következtében másodlagos hemosiderózis alakulhat ki.
Az egyre nagyobb számú tartós túlélő esetében nem szabad megfeledkezni a kemoterápia kiváltotta másodlagos daganatokról sem.
Jelen munkánkban a daganatellenes kezelések potenciális késői mellékhatásai elemezzük. Felhívjuk a figyelmet a késői mellékhatások megelőzése mellett azok korai korai felismerésére és kezelésére.

Balázs Judit, Miklósi Mónika (szerk.)
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.

Oldalszám: 252 oldal
Fogyasztói ára: 4960 Ft
Legendus ára: 3970 Ft

E-könyvként is rendelhető!

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

www.semmelweiskiado.hu

IMMUNOLÓGIA

Üléselnökök: *Cserháti Endre, Kriván Gergely*

Vérképző őssejt-transzplantáció primer immunhiányos állapotokban

Kriván Gergely

Primer immundeficienciák és az autoimmunitás kapcsolata, az érem két oldala

Csürke Ildikó

Sz-Sz-B Megyei Kórházak és Jósa András Egyetemi Oktatókórház, Nyiregyháza

A primer immunhiányos megbetegedések(PID) genetikailag egy heterogén betegség csoportot képeznek, melynek hátterében napjainkban kb. 300-ra tehető az ismert genetikai defektusok száma.
Ezen betegeknél a visszatérő infekciók, az autoimmun kórképek és a malignitás előfordulási gyakorisága jóval magasabb, mint más betegségcsoportokban, mely az immun dysregulacióval magyarázható.
Az autoimmun betegségben szenvedő gyermekeknél 15%- ban azonosítottak PID- t, s további 15%- uknál nem meghatározott immunológiai eltéréseket találtak. Ugyanakkor az autoimmun betegségek széles skáláját (leggyakrabban AIHA, ITP, IBD) találták a PID gyermek populációban. Gyakran az autoimmunitás az első tünete a PID-nak.
Fontos, hogy az autoimmun betegeket szűrjük PID irányában s a korai kezdetű, összetett és / vagy a terápia rezisztens autoimmun korképek esetén gondoljunk PID-re.Ugyanakkor a PID- es betegek után követése során mindig gondolnunk kell az autoimmun kórképek felbukkanására is, melyek tovább színezhetik a klinikumot. Az éremnek két oldala van.
Az autoimmun fenomén, mint tünet vagy jel - (cytopeniák, endocinopathiák, enteropahtiák) hozzáadható a PID 10 figyelmeztető jeleihez a primer immundeficienciák jobb és gyorsabb felismerése érdekében.

Immunológia-allergológia a magyar gyermekgyógyászatban

Cserháti Endre, Mezei Györgyi

SE I. Sz. Gyermekklinika, Budapest

A méregkeverők-bajkeverők? Avagy anaphylaxiás eseteink venom immunterápia (VIT) alatt

Kincs Judit[1], Mezei Györgyi[2]

[1] *Semmelweis Egyetem, Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest;*
[2] *Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest*

A rovarcsípést követő anafilaxia előfordulása 0.3-3%. Hártyásszárnyúak csípése évente mintegy 40 halálesetet okoz az Egyesült Államokban. A populáció kb. 2%-át becsülik rovarméreg allergiásnak, azonban azon betegek fele, akik rovarcsípést követően végzetes anaphylaxiás reakciót szenvedtek, nem is ismerte allergiáját. A rovarméreg allergiások nagy része nem kerül diagnosztizálásra. Igazolt rovarméreg allergiásoknál venom immunterápia adása javasolt. A venom immunterápia alatti szisztémás reakciók előfordulása az irodalom szerint: 3-12 %.
Esetbemutatásunk célja a rovarméreg immunterápia alkalmazása során észlelt szisztémás anaphylaxiás reakciók ismertetése, osztályozása, ellátása, az ellátással kapcsolatos dilemmáink.
Klinikánkon rovarméreg allergia miatt 69 gyermeket kezelünk. Közülük 2 méhméreg és 1 méh és darázsméreg allergiásnál tapasztaltunk immunterápia adását követően szisztémás, anafilaxiás reakciót (4.3%). Az összes alkalmazott rovarméreg injekció mintegy 0.85%-át követte enyhe vagy közepes fokú anaphylaxiás reakció.
A gyermekek életkora 10 - 11 év volt, két fiú, egy leány. Mindhárom esetünk anamnézisében asthma bronchiale, rhinitis allergica szerepel. Két család méhészkedéssel foglalkozik. Egy gyermek méh és darázsméreg, két gyermek méhméreg immunterápiát (Venomenhal) kapott. Anafilaxia jelentkezését mind a felépítő dózisok alatt, mind a fenntartó dózis során észleltünk, enyhe szisztémás reakciótól (n:5), súlyos hypotensiv, adrenalint igénylő állapotig(n:2). A két fiúnál 3-3 alkalommal zajlott anafilaxia, a leánynál egy alkalommal. Az észlelt szisztémás reakciók gyorsan lezajlottak, késői visszatérést nem észleltünk.
Megbeszélés és tanulság: A rovarméreg immunterápiát végzőknek számolni kell a beadott, hosszútávon „gyógyító méreg" akut súlyos reakciókat kiváltó tulajdonságaival is, és állandóan készenlétben kell állni az állapot súlyosságának megfelelő anaphylaxia kezelésre.

IgA nephropathia immunpathogenezise, terápiás lehetőségei egy esetünk ismertetése kapcsán

Martyn Mária

Szent János Kórház Budai Gyermekkórház Telephely, Budapest

Az IgA nephropathia/IgAN/ az egyik leggyakoribb krónikus glomerulonephritis gyermekkorban. Két tanulságos

esetünk ismertetése kapcsán összefoglaljuk a betegséggel kapcsolatos legújabb kutatási eredményeket.
Ismert, hogy az IgAN progresszióját genetikai és környezeti tényezők is befolyásolják. A páciensek vérében és glomerulus immunkomplexeiben kimutatható galaktóz deficiens IgA1, valamint IgG autoantitestek az O-glikán szakasz és a C3 ellen.
T sejtek által termelt citokinek /APRIL=a proliferation inducing ligand/, vagy B sejt aktiváló faktor/BAFF/ a B sejteket IgA1 produkáló plazmasejtekké alakítják át. A betegek által termelt IgA1 galaktóz deficiens/Gd-IgA/, így autoantitest termelést indít, majd a képződő immunkomplexek alternativ komplement aktiválódáshoz vezetnek. Az immunfolyamatok glomeruláris és tubuláris gyulladást, mesangium proliferációt, majd fibrosist idézhetnek elő a RAS aktiválódással együtt. Genetikai faktorok közül pl. a komplement faktor H gének/CFHR/ deléciója valamint a C1GALT1 és C1GALT1C1 gének bizonyos variánsai hajlamosítanak a betegség kialakulására.
A pathogenezis ismeretében új terápiás lehetőségek, mint pl. plazmasejt inhibitorok, antiproliferativ gyógyszerek és komplement gátló szerek, valamint a nyálkahártyák lymphoid szöveteire lokálisan ható orális budesonid/Nefecon/ szerepét kutatják.
A korábban használt un. Oxford klasszifikáció/MEST/kiegészítése a „crescent" képződés mértékével /C0, C1, C2/szerencsésebb a prognózis megítélésében.
Ismertetésre kerülnek az IgAN egyes klinikai megjelenési formái, valamint a ma használatos és kísérleti fázisban lévő terápiás lehetőségek.

Infekciós szövődmények TNF-A gátló kezelésben részesülő JIA-s gyermekekben

Nagy Arnold, Mosdósi Bernadett
PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

A juvenilis idiopathias arthritis (JIA) a leggyakoribb gyermekkori rheumatológiai megbetegedés; egy heterogén betegségcsoport krónikus ízületi gyulladással. Számos gyógyszer áll rendelkezésünkre a beteg gyermekek életminőségének javítására.
Nemzetközi tanulmányok és a saját kutatásaink is azt bizonyítják, hogy a betegek közel egyharmada nem reagál megfelelően az elsővonalbeli DMARD terápiára, mely miatt egyéb támadáspontú gyógyszer bevezetése indokolt. A biológiai terápia jelenti a következő terápiás lépcsőfokot. A különböző támadáspontú gyógyszerek közül vizsgálataink a TNF-A inhibitor csoportra irányultak. Tekintettel arra, hogy a TNF-A gátlók – hatásmechanizmusuk miatt – jelentős immunszuppressziót okozhatnak, elméletben a betegeknél fokozott infekcióhajlammal-, tumorgenesissel és paradox módon autoimmun megbetegedések gyakoribb megjelenésével kell számolnunk.
Jellemzően felső-, alsó légúti, orr-fül-gégészeti infekciók emelkedett számát írták le a kisebb betegpopuláción végzett klinikai tanulmányok, de bármely szervrendszer érintett lehet. Esettanulmányok szeptikus klinikai képet is leírtak. A terápia bevezetését megelőzően és az alatt is fokozott figyelmet igényel a tuberculosis, opportunista fertőzések megjelenése.
Munkacsoportunkkal szisztematikus irodalomkutatást végeztünk a TNF-A gátló kezelésben részesülő JIA-s gyermekek gyakoribb fertőzéses szövődményeit tekintve. Kapcsolatot kerestünk a TNF-A gátló kezelés és a magasabb infekciós arány között.

Emelkedett szérum IgA szint hátterében álló ritka kórkép

Kassay Anett
Szabolcs-Szatmár-Bereg Megyei Kórházak, Nyíregyháza

2 éves leány gyermek perinatális anamnézise eseménytelen volt. 4 hónapos kora óta gyakran zajlottak felső-, majd alsólégúti megbetedései, emiatt gyermekpulmonológia gondozta. Visszatérő gombás szájfertőzését a gyakori antibiotikus és ICS terápia szövődményének gondolták.
26 hónaposan súlyos asólégúti megbetegedése miatt osztályos felvételére került sor. Az elvégzett mellkas rtg kétoldali tüdőgyulladást igazolt, melyhez mérsékelten emelkedett májenzimértékek és igen magas szérum IgA érték társult.
A klinikum, az előzmények és a célzottan elvégzett további laborvizsgálatok a szekunder immundeficienciát alátámasztották. Az alkalmazott terápia ellenére a pulmonológiai progresszió mellett egyéb szervi elégtelenség is kialakult, s végül kis betegünket 3 hét alatt elveszítettük.
A szerzett immunhiányos tünetegyüttes, az AIDS (Acquired ImmunDeficiency Syndrome) a HIVvel (Human Immundeficiency Virus) való fertőzés következtében kialakuló betegség, ami a megfertőzöttek immunszuppresszált állapotát idézi elő. A vírus az immunválasz számára létfontosságú CD4+T-lymphocytákat fertőzi meg, és a betegség előrehaladtával a T- sejt funkció kiesése teremt lehetőséget az opportunista kórokozók megtelepedésének. Ez utóbbiak okozzák végül a beteg halálát.
Esetünket azért tartottuk bemutatásra alkalmasnak, mert bár Magyarország a kevésbé fertőzött országok közé tartozik, ugyanakkor maga az AIDS a vírusfertőzést követő 2-10 éves időszak után alakul ki, sajnos napjainkban igen is gondolnunk kell még ebben a fiatal életkorban is az AIDS-re, annak ellenére,hogy ezen korcsoportban ritkábban fordul elő.

A súlyos juvenilis idiopathias arthritis kezelésének változása az elmúlt 30 évben

Márton Gabriella
Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc

A betegséget először 1864-ben írta le MV Cornil juvenilis rheumatoid arthritis néven.
A jelenleg használt ILAR klasszifikáció szerint az alábbi alcsoportok különíthetők el:

- Szisztémás arthritis
- Rheumatoid faktor pozitív polyarthritis

- Rheumatoid faktor negatív polyarthritis
- Oligoarhtritis
- Enthesitissel járó arthritis
- Arthritis psoriatica
- Nem differenciált formák

Az első gyulladáscsökkentő gyógyszer, az acetilszalicilsav 1899-ben jelent meg. Szteroidokat 1936.óta használhatunk.
A 30 évvel ezelőtt rendelkezésre álló készítmények: non-steroidok, steroidok, methotrexate, cyclophosphamid, azathioprin, hidroxicloroquin és az im. arany voltak. A legsúlyosabb betegek esetében előfordult extrém növekedési zavar, osteoporosis, ízületi deformitás, vesekárosodás. Mindezek jelentősen rontották a gyermekek életminőségét.
Osztályunkon egymás mellett működik az immunológiai részleg és a csontvelőtranszplantáció. Ez tette lehetővé, hogy 1999-ben CD34 szelekcióval autológ őssejttranszplantációt végezzünk egy 14 éves súlyos JIA-s leánynál, aki 2 éves kora óta volt beteg és szinte folyamatos steroid kezelést igényelt. A beavatkozás technikailag sikeres volt, de fél éven belül recidivált a betegsége, ezért 2000-től biológiai terápiát kapott, mely kezelés aztán gyorsan elterjedt hazánkban, számos, korábban maradandó károsodásokra ítélt betegnek segítve.
2003-ban testvérdonoros őssejttranszplantácót végeztünk (tudomásunk szerint a világon először) egy 6 éve kezelt, terápia rezisztens (az akkor elérhető biológiai terápiát is beleértve) gyermeknél, ami teljes gyógyuláshoz vezetett. 14 éve gyógyszerek nélkül tünet és panaszmentes.
Ez az egyetlen olyan gyógymód, ami teljes gyógyulást hoz, ám alkalmazására csak egészen szélsőséges esetekben, nagyon szigorú feltételek megléte esetén kerülhet sor, tekintettel arra, hogy az esetleg kialakuló chronicus GVHD ugyanolyan mértékben rontja az életminőséget, mint az alapbetegség. Szerencsére 2003. óta a biológai terápiák számos különböző támadáspontú új tagja jelent meg, melyek megfelelő kiválasztásával teljes remisszió érhető el.

Autoinflammatiós betegségek gondozási körünkben

Oroszlán Klára, Csürke Ildikó, Kassay Anett, Dicső Ferenc

SzSzBM Kórházak és Egyetemi Oktatókórház Jósa András Oktatókórház, Nyíregyháza

Az ismeretlen lázas állapotok hátterében igen ritka, nehezen diagnosztizálható autoinflammatiós kórképek az innate immunitás defektusa miatt jönnek létre. A beteg élete során ismétlődően előforduló gyulladások, lázas állapotok jellemzőek, melyek változatos tünetekkel, autoantitestek jelenléte nélkül zajlanak. Az egyéb okok kizárását követően az autoinflammtorikus szindrómák jellemző klinikuma alapján gondolhatunk a betegségekre. Az egyes kórképek genetikai hátterének ismeretében, az erre irányuló vizsgálatok elterjedésével pontos genetikai diagnózis felállítására is lehetőség nyílik.
Előadásunkban a szakrendelésünkön autoinflammatios szindróma miatt gondozott betegeinkről szeretnénk beszámolni, a tüneteik és a diagnózishoz vezető út, illetve a kezeléssel kapcsolatos tapasztalataink alapján.

A gyermekkori szteroid-rezisztens nephrosis legalább harmada monogénes

Jávorszky Eszter[1], Kerti Andrea[2], Vincent Moriniere[3], Balogh Eszter[1], Csohány Rózsa[2], Kelen Kata[2], Sallay Péter[2], Reusz György[2], Szabó Attila[2], Corinne Antignac[3], Tory Kálmán[1]

[1] *MTA-SE Lendület Nephrogenetikai Kutatócsoport, Budapest*
[2] *Semmelweis Egyetem, I. sz. Gyermekklinika, Budapest*
[3] *Institut Imagine, Párizs*

A szteroid-rezisztens nephrosis szindróma (SRNS) a gyermekkori krónikus veseelégtelenség 10-20%-áért felelős. Immunológiai és genetikai formájának elkülönítése a klinikai megjelenés alapján rendszerint nem lehetséges, a kezelés szempontjából azonban meghatározó: míg az előbbi reagálhat immunszuppresszív kezelésre, és kiújulhat a transzplantációt követően, az utóbbi nem. A monogénes formákat azonosító genetikai vizsgálatoknak ezért gyakorlati jelentősége van.
A Semmelweis Egyetem I. Gyermekklinika nephrogenetikai ambulanciáján vizsgált 88 SRNS vagy focalis segmentalis glomerulosclerosis (FSGS) miatt gondozott család genetikai vizsgálatát végeztük el a klinika nephrogenetikai laboratóriumában, illetve a párizsi Imagine Intézetben (n=17). A genetikai vizsgálat a gyakran mutáns gének kódoló régióinak vagy gyakori mutációinak direkt szekvenálásából (NPHS2: n=37, NPHS1: n=18, WT1: n=20 és PAX2: n=14), 35 ismert gén kódoló régióinak multiplex parallel szekvenálásából (n=39 esetben), illetve a párizsi Imagine Intézetben teljes exom szekvenálásból (n=5) állt.
Huszonkilenc családban (33%) találtunk kóroki mutációkat, 12 génben. A leggyakrabban mutáns gének az NPHS2 (n=10, 11%) és a WT1 (n=7, 8%) voltak. Huszonhárom esetben (26%) a későbbi klinikai lefolyás alapján a monogénes eredet kizárható volt, az immunszuppresszív kezelésre bekövetkezett teljes remisszió, illetve a transzplantációt követő kiújulás alapján. Ennek megfelelően, ezen esetekben nem találtunk kóroki mutációt.
A gyermekkori SRNS/FSGS az esetek legalább harmadában monogénes eredetű. Ezen arány megegyezik a nemzetközi adatokkal. A klinikai lefolyás alapján a szteroid-rezisztens nephrosist az esetek negyedében találtuk biztosan immunológiai eredetűnek. A fennmaradó 40% további vizsgálata szükséges; ezen formákban is lehetséges monogénes eredet ismeretlen gének mutációja miatt. Monogénes eredet a valószínű családi halmozódás és extrarenális érintettség esetén.

INFEKTOLÓGIA + ALLERGOLÓGIA

Üléselnökök: *Mészner Zsófia, Réthy Lajos*

Meddig kezeljük az egyes fertőzéses kórképeket?

Trethon András
Szent László kórház, Budapest, Magyarország

A mikrobák antiinfektív szerekkel szembeni rezisztenciája aggasztó méreteket ölt világszerte. A helyzeten elvben két dolog segíthet. Az egyik új molekulák kifejlesztése és forgalomba hozatala. Erre az ipar részéről nincsen reális esély. A másik út járható és nemzetközi javaslatok alapján kötelező érvényűnek tekintendő: az antibakteriális kezelés deeszkalációja. Az egyes fertőzések kezelésének időtartama nagyrészt hagyományokon, ill. egyes szakértők egyéni véleményén nyugszik és sokak szerint számos fertőzés esetén „túlkezeljük a betegeket". A deeszkaláció a szélesspektrumú iniciális kezelésnek biztonságos és „a megszokotthoz" képest korábbi abbahagyását avagy az antibakteriális spektrum szűkítését, továbbá az oralis kezelésre való áttérést jelenti. Az antimikrobás kezelés időtartamának lerövidítése mérsékli a rezisztens szubpopulációk szelekcióját, kevésbé generál rezisztenciát és ritkábban fordul elő gyógyszertoxicitás. Megvalósítását a kórházakban bevezetendő ún. Antimicrobial Stewardship program támogathatja. A döntésben a klinikai képre, egyes biomarkerek szintjére és a mikrobiológiai vizsgálati eredményekre javasolt támaszkodni. Az egyes fertőzésekre vonatkozóan rendelkezünk tudományos társaságok részéről nemzetközileg elfogadott ajánlásokkal. Néhány példa ezekre vonatkozóan: a nem komplikált intraabdominális sepsis 4-7-, a komplikált húgyúti fertőzés 7-10-, a bacteriaemia kezelése 7-10 nap után befejezhető

Szemléletváltás az otitis media diagnózisában

Katona Gábor

Szülői egészségértés és vakcinációs hajlandóság 2017-ben Magyarországon

Gács Zsófia[1], Kun Eszter[2], Koltai Júlia[3,4]
[1] *SE II. Sz. Gyermekklinika, Budapest;*
[2] *Szinapszis Piackutató és Tanácsadó Kft., Budapest-Debrecen*
[3] *MTA Társadalomtudományi Kutatóközpont, Budapest;*
[4] *ELTE TÁTK Társadalomkutatások Módszertana tanszék, Budapest*

Szülői egészségértésnek (parental health literacy) nevezik azokat a készségeket és tudáselemeket, amelyek segítségével a szülők gyermekük egészségével, betegségeivel kapcsolatos döntéseket hoznak. A korábbról meglevő ismereteken kívül fontos szempont, hogy hova fordulnak új információért, ezt az információt megértik-e, helyesen alkalmazzák-e illetve az is, hogy mennyire érzik magabiztosnak magukat a gyermek egészségét érintő szituációkban.
Kutatásunkban arra kerestük a választ, hogy a magyar szülők egészségértése 1., milyen szintű a nem kisgyerekes populációhoz képest; 2. milyen arányban tevődik össze ezekből az elemekből; illetve, hogy 3.,miként alakulnak a kötelező és ajánlott védőoltásokkal kapcsolatos ismeretek, helyzetmegoldó-készségek és attitűdök.
Országos reprezentatív mintavétel során 400, 18 éven aluli gyermekkel rendelkező háztartás került kiválasztásra. Személyes megkérdezéssel egy részben korábban létrehozott, a magyar szülőkre adaptált kérdőívet vettünk fel. A kérdőív a demográfiai jellemzők mellett a szülői egészségértés alábbi dimenzióit vizsgálja: készségek és képességek (HLS-EU 16), helyzetmegoldás, szövegértés, információkeresési szokások, meglevő tudás. Az alábbi témákat érinti: primer prevenció, különös tekintettel a védőoltásokra, fertőző betegségek ismerete, ellátása, lázcsillapítás.
(Az előadásban a 2017 március-áprilisában zajló adatfelvétel főbb eredményeit kívánjuk ismertetni.)

PRO JUNIOR – Vizsgálat az antibiotikumkezelés mellékhatásairól gyermekeknél

Kovács Ákos[1], Karoliny Anna[2], Réthy Lajos Attila[3]
[1] *MGyT Házi Gyermekorvosi Szekció és Házi Gyermekorvosok Országos Egyesülete, Budapest*
[2] *Heim Pál Gyermekkórház, Budapest*
[3] *NEFI - Gyermekegészségügyi Igazgatóság, Budapest*

Az antibiotikumok számos betegség gyógyításában főszerepet kapnak, de az antimikrobiális rezisztencia terjedése egyre nagyobb probléma. Az antibiotikum okozta hasmenés (AAD) az antibiotikum-terápiában részesülők közel 1/3-át érinti [1]. Az AAD előfordulását egyes probiotikumok csökkenthetik [1, 2], emellett a probiotikum-kolonizáció megakadályozza a patogén törzsek elszaporodását is. Az Európai Gyermekgasztroenterológiai Társaság (ESPGHAN) azonban arra is figyelmezet hogy ez a hatás törzs-specifikus, tehát a készítményeket külön-külön kell vizsgálni.
A L. reuteri DSM17938 az egyik legkutatottabb (114 publikáció >10.000 fő), 0-3 éves korúaknál pedig a leginkább vizsgált probiotikum-törzs (52 vizsgálat/6500 fő). Anyatejből izolálták, biztonságosságát koraszülöttek és immunszupprimáltak körében is igazolták. AAD-ben 3 tanulmány vizsgálta a L. reuteri DSM17938 hatását, melyek a diarrhoea és más gasztrointesztinális (GI) tünetek szignifikáns csökkenését mutatták [3,4,5]. Emellett a L.reuteri DSM17938 igazoltan rezisztens penicillin származékokkal szemben, így ezekkel biztonságosan adható együtt [6,7,8].
Az MGyT Házi Gyermekorvosi Szekciója és a Házi Gyermekorvosok Egyesülete„ PRO JUNIOR" vizsgálatának

célja (i) megismerni és összevetni az antibiotikum-szedés, illetve a mellékhatások mérséklésének jelenlegi rutinját a L. reuteri Protectis DSM17938 probiotikum-törzs alkalmazásakor kialakuló eredményekkel, valamint (ii) a L.reuteri Protectis DSM17938 hatásainak vizsgálata a gyermekorvosi praxisban leggyakrabban alkalmazott antibiotikumok (amoxicillin ± klavulánsav, cefalosporinok) szedésekor jelentkező mellékhatásokra 3-14 éves gyermekeknél. A prospektív, multicentrikus, randomizált, kellő statisztikai erőt képviselő országos tanulmány során 100 háziorvosi praxisban 1000 beteg bevonásával vizsgáljuk az AAD és GI tünetek előfordulásának gyakoriságát. Cluster randomizációt követően az antibiotikummal kezelt betegek fele L.reuteri Protectis terápiában, fele egyéb szupportív kezelésben részesül. A vizsgálat bevonási fázisa május végén zárul, a vizsgálat lezárását június végére tervezzük.
A szeptemberi kongresszusra előzetes eredmények várhatók.

1. *Barbut, BMJ 2002*
2. *Szajewska, JPGN 2016*
3. *Lionetti, Alim Pharm Th 2006*
4. *Cimperman, J Clin Gast 2011*
5. *Ojetti, Gast Res Pract 2012*
6. *Egervarin, J Food Prot 2007*
7. *Klein, Foodborne Path Dis 2010*
8. *Zhou, Intern J Food Microb 2005*

Vírusfertőzések, az asthma fő provokáló vagy programáló tényezői?

Szabó Hajnalka

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

Bizonyítékok sorával rendelkezünk arra vonatkozóan, hogy a környezeti tényezők közül az élet korai szakaszában elszenvedett vírusfertőzések kulcsfontosságú szerepet játszanak a később megjelenő, reverzibilis obstrukcióval járó légúti kórképek kialakulásában és exacerbatiójukban.
Az összefoglaló előadás első részében kísérletet teszünk a két leggyakrabban előforduló légúti vírus: a humán rhinovírus (HRV) és a respiratory syntitial vírus (RSV) klinikumának, patogenetikai mechanizmusainak és az asthma kialakulásában játszott szerepeiknek az összehasonlítására. Az RSV felelős a csecsemő- és a kisdedkori súlyos légúti fertőzésekért, amely főleg a téli hónapokban fordul elő. Nagy epidemiológiai vizsgálatok igazolják, az egyértelmű összefüggést az RSV fertőzés és az azt követő gyermekkori zihálás között, amely valószínűleg inkább a légutak megváltozott hosszú távú neuroimmunológiai kontrolljának tulajdonítható, mintsem az allergiás szenzitizáltságnak. Ezzel szemben a HRV fertőzés bármelyik életkorban, egész évben előfordulhat. Kevésbé súlyos citotoxikus hatást fejt ki a gyulladásos válasz során, mint az RSV. A HRV okozta bronchiolitis és az azt követő későbbi zihálás kialakulása inkább köthető az egyéni hajlamhoz, a saját és a családi anamnézisben előforduló asthma/atópiához. Összefoglalva: úgy tűnik, hogy az RSV inkább provokáló tényezője („inducer"), a HRV pedig inkább kiváltója („trigger) a gyermekkori asthma bronchialénak.
Az előadás második felében az RSV fertőzés vertikális terjedésére (anyáról a magzatra) vonatkozó paradigmaváltásra hívjuk fel a figyelmet. Az RSV-nek a légúti epitélsejtek iránti fogékonysága jól ismert, de talán kevésbé elterjedt az a tény, hogy az RSV-t megtalálták már a központi idegrendszer, a szív, a máj sejtjeiben és a vérben. Ez összhangban áll azokkal a szokatlan klinikai tünetekkel, amelyeket megfigyeltek RSV infectio során: apnoe, görcsök, emelkedett szív- és májenzimek. Sőt mi több, humán kísérletek során az RSV genomhoz homológ RNS szekvenciát találtak gyermekek és felnőttek csontvelőjében is. Ez vezetett ahhoz a hipotézishez, amelyet állatkísérlettel igazoltak, hogy a vírus az intrauterin élet során átmegy a placentán, megtelepszik a fejlődő légutakban és más szövetekben, megváltoztatva az őket beidegző kolinerg idegek normális fejlődését. Így az élet első hónapjaiban előforduló infectio (v. reinfectio?) alkalmával már kialakul a légúti hyperreaktivitás. Ez a mechanizmus talán magyarázatot adhat arra az epidemiológiai megfigyelésre, hogy az élet korai szakaszában lezajló RSV fertőzés, a gyermekek egy szubpopulációját hajlamossá teszi visszatérő zihálásra és asthmára, amely az élet első évtizedében tart, atópiás fenotípus hiányában is.
Úgy tűnik, hogy az asthma, mint sok más krónikus betegség már az intrauterin életben elkezdődik, tehát a prevenciós törekvéseink már a terhesség utolsó harmadában el kell, kezdődjenek.

A táplálékallergia és intolerancia korszerű diagnosztikája a klinikai gyakorlatban

Tokodi István

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

A táplálékallergia prevalenciája 5-12 %-ra tehető gyermekkorban. Az ételintolerancia gyakoriságára vonatkozóan nincsenek pontos adataink, de az átlagpopulációban 15-20 %-ra teszik a prevalenciáját. Diagnosztizálásuk és elkülönítésük sokszor nem könnyű. A klinikai tünetek a két betegségben megtévesztően hasonlóak lehetnek, ugyanakkor nem rendelkezünk olyan laboratóriumi vizsgáló módszerrel, amely megbízható kórisme felállítását tenne lehetővé. A klinikai gyakorlatban elterjedt diagnosztikus eljárások (bőrteszt, antigén specifikus ellenanyag vizsgálat) prediktív értékét, specificitását és szenzibilitását számos tényező befolyásolja. A táplálékallergia és intolerancia diagnosztikájában éppen ezért a "gold standard" vizsgáló módszer továbbra is a táplálékterhelés. A szubjektív tényezők kizárása érdekében két éves kor felett kettősvak placebo kontrollált ételprovokációs próbát célszerű végezni. Az egyéb in vitro és in vivo eljárások tájékoztató, kiegészítő jellegűek. A komponens alapú, molekuláris allergia diagnosztika lehetővé teszi a valódi allergia és a szenzibilizáció elkülönítését, továbbá a betegség hosszútávú prognózisának megállapítását. A betegek körében napjainkban nagy népszerűségnek örvendő allergén specifikus IGG vizsgálat jelezhet toleranciát és késleltetett allergiás reakciót, egyes esetekben segíthet az allergénkereső étrend összeállításában.

A komponens alapú allergia diagnosztika jelentősége gyermekkorban

Nagy Adrienne
Heim Pál Gyermekkórház, Budapest

Új in vitro allergia diagnosztikai módszer vált elérhetővé Magyarországon, mely segítségével nemcsak az allergének, hanem azok molekuláris alkotó elemei, komponensei ellen termelt specifikus IgE szintek is mérhetőek immunoCAP módszerrel. A magas és alacsony rizikójú komponensekre adott immunválasz mérésével nemcsak azt tudjuk megmondani, hogy ki mire allergiás/szenzibilizált, hanem azt is, hogy mennyire, valamint elkülöníthetővé válik a valódi allergia és a keresztreakciók miatti fals pozitivitás is.
A gyermekkori táplálék allergiában e molekuláris allergia diagnosztikai módszer prognosztikai és prediktív értékkel bír az allergia súlyosságának és kinőhetőségének jóslásában és támpontot nyújt a diéta szigorúságának meghatározásában. Súlyos táplálék allergiára utaló lelet és a klinikum összhangja esetén a kórházi felvételt igénylő ételterhelések egy részét feleslegessé vagy kontraindikálttá teheti megkímélve ezzel a beteget, egészségügyi személyzetet és a társadalombiztosítót egyaránt.
A légúti allergiák pontosabb meghatározása tisztázhatja a keresztallergiákat és célzottabbá teszi a már 5 éves kortól adható allergén immunterápia indikációját.
Az előadásban példákon keresztül kerül bemutatásra a módszer indikációja, a leletértékelés módja és következményei. Reményeink szerint mindez hozzájárul egy magasabb színvonalú gyermekallergológiai szakellátás megvalósulásához.

Molekuláris allergiavizsgálat lehetőségei gyermekkori ételallergia diagnózisában: súlyosság és prognózis előrejelzése

Csáki Csilla
Svábhegyi Gyermekgyógyintézet, Budapest

Az élelmiszer allergia világszerte, így hazánkban is egyre növekvő tendenciát mutat, prevalenciája gyermekkorban 6-8% közé tehető. Az élelmiszerek által okozott allergiás tünetek súlyossága az enyhe orális allergia szindrómától egészen életveszélyes anafiláxiáig terjedhet. A hagyományos allergológiai diagnosztika (Prick teszt és /vagy specifikus IgE meghatározás) sok esetben nem képes az élelmiszerallergia biztos azonosítására, pollen-étel keresztallergiáktól való elkülönítésére. A molekuláris allergia diagnosztika az allergénfehérjék molekuláris komponenseivel szemben képződő specifikus IgE vizsgálatára képes, ezzel kiszűrhetővé teszi a keresztallergiákat, valamint lehetőséget nyújt az allergiás reakció várható súlyosságának becslésére. Példaképpen földimogyoró szenzibilizáció esetén kiemelt anafilaxia veszéllyel jár a tárolófehérjékkel szemben képződő specifikus IgE (Ara h1,Ara h2, Ara h9), míg a mellékkomponensekkel szembeni specifikus IgE (Ara h5, Ara h8) jóval enyhébb lefolyású orális allergia szindrómát okoz. Utóbbiak keresztreagáló komponensekként növényi pollenekben, pl. nyírfa pollenben, vagy gyümölcsökben, pl. őszibarackban (Bet v1, Bet v2) fordulnak elő. Amennyiben a molekuláris vizsgálati eredmények alapján az élelmiszer fogyasztása várhatóan súlyos allergiás tünetet okoz, akkor orális terheléses vizsgálatot nem szabad végezni és a beteget adrenalin önbelövő injekcióval kell ellátni. Gyermekek esetében fontos kérdés továbbá, hogy kinőhető-e az adott ételallergia, pl. tejfehérje vagy tojásfehérje allergia esetén. Hőkezeléssel és gyomorsavval szemben ellenálló fehérjekomponensek a tehéntejben a kazein (Bos d8), tojásfehérjében az ovomucoid (Gal d1). Amennyiben a gyermek ezekkel a komponensekkel szemben magas spec IgE koncentrációt képez, akkor az allergiáját nagy valószínűséggel nem fogja kinőni.
Előadásunkban részletesen bemutatjuk a tehéntej-, tojás-, mogyoró- gabonafélékre és gyümölcsökre jelentkező allergia molekuláris vizsgálati lehetőségeit. Saját esetek elemzésén keresztül próbálunk betekintést nyújtani a molekuláris allergológiai vizsgálatkérés, és értékelés módszertanába. Interaktiv formában bemutatjuk az elmúlt fél évben elvégzett vizsgálataink legtanulságosabb eseteit.

Komponens alapú allergia diagnosztika (CRD) pollen-allergiákban és orális allergia szindrómában. CRD-single teszt és multiplex allergén chip

Réthy Lajos
Budai Allergiaközpont, Budapest

A hagyományos allergológiai diagnosztika (Prick teszt és /vagy specifikus IgE meghatározás) nem képes az allergiát okozó specifikus és keresztreagáló molekuláris allergén-komponensek elkülönítésére. Közös keresztkomponensek előfordulnak minden pollenféleségben, számos gyümölcsben / növényi eredetű táplálékban is, ami magyarázza a pollen-táplálék keresztallergiák illetve az orális allergia szindróma (OAS) kialakulási mechanizmusát. Ha a pollen-specifikus komponens helyett csak keresztreagáló komponensekkel szemben mutatható ki emelkedett IgE, az jelentősen rontja az immunterápia hatékonyságát. A már hazánkban is elvégezhető komponens alapú IgE diagnosztika (CRD) lehetővé teszi a valódi allergén megbízható azonosítását immunterápiára váró pollenallergiás pácienseknél, valamint OAS esetén a pollen-táplálék kereszt-allergia kockázatának előzetes becslését is.
Az előadás során az elméleti háttér mellett néhány jellegzetes pollenallergiás eset valamint a pollen-táplálék kereszt-allergiák néhány jellegzetes klinikai példáján keresztül, pl. Bet v1- Ara h8, Bet v1- Gly m4,mutatjuk be az új eljárást.
A teszt lehet egy-egy allergénre/allergéncsoportra kiterjesztett (singleplex) vagy százas nagyságrendű is (multiplex teszt). Az Intézetünkben elérhető nanotechnológiás FABER teszt 244 allergént (122 komplett allergén extraktumot és 122 molekuláris komponenst) párhuzamosan mérve komplex, beteg-specifikus szenzibilizáltsági spektrumot térképez fel. Mindez a várható kockázat becslését fokozottan segíti.

A komponens alapú diagnosztikát alapvető lépésként ajánlják az európai irányelvek mind a tervezett immunterápia várható hatékonyságának, mind a táplálék allergiák kockázatának előzetes becslésében.
Összefoglalás: Egy adott pollenallergiát kiváltó specifikus -vagy keresztreagáló molekuláris komponensek azonosítása (CRD diagnosztika) immár hazánkban is végezhető korszerű módszer. Nemzetközileg is ajánlott diagnosztikus lépésként segítséget nyújt egyrészt az immunterápia várható hatékonyságának előzetes felmérésében pollenallergiás betegek esetében, másrészt a pollen-táplálék kereszt-allergiák klinikai kockázatbecslésében. A singleplex, 1-1 pollenre vagy táplálékra fókuszáló CRD diagnosztika mellett a nanotechnológiás FABER 244 teszt egyedi, komplex szenzibilizáltsági spektrumot térképez fel, ami a kockázatbecslést tovább segíti.

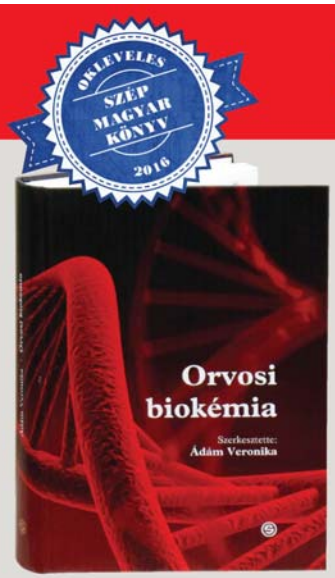
Rovarméreg-allergia komponens alapú diagnosztikája

Mezei Györgyi[1], Cserháti Endre[2], Radó Judit[3], Horváth Heléna[4], Beleznay Zsuzsanna[5], Vásárhelyi Barna[6]

[1]*Semmelweis Egyetem I számú Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest*
[2] *Semmelweis Egyetem, I. Számú Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest*
[3] *Heim Pál Gyermekkórház, Budapest*
[4] *Szent Imre Egyetemi Oktató Kórház, Budapest*
[5] *Semmelweis Egyetem Laboratóriumi Medicina Intézet, Immunlabor, Budapest*
[6] *Semmelweis Egyetem Laboratóriumi Medicina Intézet, Budapest*

A méh-, darázsméreg kiváltotta allergia az egyik legsúlyosabb következménye az IgE közvetítette anafilaxiás reakcióknak. A rovarméreg immunterápia indikált azok részére, akiknek az anamnézisében méh-, vagy darázscsípést követő szisztémás reakció volt, és pozitív a rovar-specifikus IgE-jük bőrpróbával vagy szérum tesztekkel. Bár a rovarméreggel történő immunterápiás kezelésnek súlyos mellékhatásai lehetnek, a védelem pedig nem tejes, mégis ez az egyedüli oki kezelés, mely körültekintő, szabályszerű alkalmazás mellett kivédheti a következő csípés kiváltotta súlyos anafilaxiás reakciót. A rovarméreg allergia kiváltotta anafilaxia elsődleges kezelésében elengedhetetlen az izomba adott adrenalin injekció. Az előadás célja, hogy bemutassa a rovarméreg allergia diagnosztikai lépeseit az új eljárások tükrében, a rekombináns allergéneket használó komponens alapú diagnosztika, és a kereszt reagáló szénhidrát determinánsok meghatározásának gyakorlati hasznát.

Ádám Veronika (szerk.)
Orvosi biokémia



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

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

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

www.semmelweiskiado.hu

SÜRGŐSSÉG + KARDIOLÓGIA + VARIA

Üléselnökök: *Ujhelyi Enikő, Kovács Tamás*

Gyermekkori sepsis ellátása – Quo vadis?

Ujhelyi Enikő

A gesztációs kor prognosztikai jelentősége: vitiumos magzatoknál mi az optimális stratégia (szülés helye, ideje és módja)?

Ladányi Anikó, Szatmári András

Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet Gyermekszív Központ, Budapest

A veleszületett szívhiba a leggyakoribb fejlődési rendellenesség, 4-8/1000 élveszületéssel számolhatunk. Ennek egyik vonzata az évi mintegy 30000 gyermekkori szívműtét javuló túlélési mutatókkal, ami részben a javuló antenatalis detekciós aránnyal magyarázható. A vitiumok prenatalis felismerése javítja a preoperatív ill. a rövidtávú posztoperatív mortalitást, morbiditást, egyértelműen jobb a neurológiai kimenetel. Van ami azonban kiszűrt pathológiai esetén is bizonytalan, de prognosztikai jelentőséggel bír: ilyen a koraszülöttség, születési súly, a társuló extracardialis vagy kromoszómaeltérés. Ezzel szemben van ami befolyásolható és prognózist szintén nagy mértékben befolyásolja, ilyen a szülés helye, ideje és módja. A megszületést követően hemodinamikai instrabilitással nem járó vitiumok esetén (VSD, CAVD, enyhe Fallot tetralogia) a szülés területen javasolt. A nemzetközi ajánlás alapján császármetszés csak az alábbi delikát esetekben indokolt: TGA, HLH intact septummal, obstruktív TVT, Ebstein, komplett blokk hydropssal, nem kontrollálható aritmia. A szülés idejét tekintve a terminuson belüli szülés ideje is számít. A 37. kontra 39. gest. hét nem ugyanannyira biztonságos, a betöltött 39-40. hét a legoptimálisabb, szignifikánsan jobb a korai mortalitás, morbiditás és a neurológiai kimenetel szívműtétek után. Izolált CHD esetén a méhen belüli elhalás esélye csekély. Méhen belüli agyi MR vizsgálatok alapján ismert, miszerint a vitiumos magzatok agyi volumene kisebb, ill. TGA-s és HLH-s magzatok agya kb. egy hónappal éretlenebb (oka a retrográd agyi keringés), emiatt is előnyös s szüléssel a 40. gest. hétig várni. A fentiek alapján a CHD-s magzatoknál a betöltött 39. gest. hét előtti elektív szülés gyakorlata mindenképpen újraértékelendő.

Gyermekkori koponyasérülések független rizikótényezőinek meghatározása a koponyacsonttörés, illetve a traumás agysérülés tekintetében

Kiss Gabriella, Rózsai Barnabás

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

Bevezetés. A koponyatrauma az egyik vezető kórházi felvételi indok, egyben életet kioltó sérüléstípus gyermekkorban. A sérülések leggyakoribb okai közé az el/leesések, gázolások, kerékpározás és sportbalesetek tartoznak.
Célkitűzés. Vizsgálatunk célja a PTE KK Gyermekgyógyászati Klinikán 1 év alatt előforduló koponyasérültek adatainak elemzése, a koponyacsonttörés, illetve a traumás agysérülés (TBI) előfordulásának felmérése volt különböző rizikótényezők függvényében. Vizsgáltuk az erőbehatás nagyságát, a nemi előfordulást, az életkort, az eszméletvesztést, a skalp haematoma nagyságát és lokalizációját, a hányás gyakoriságát, illetve a gyermekek megváltozott viselkedését.
Eredmények. Összesen 428 (fiú/lány: 242/186) 8,4?5,5 év átlagéletkorú gyermeket vizsgáltunk, akik közül 15 esetben (3,5%) diagnosztizáltunk koponyacsonttörést, 12 betegnél pedig TBI-t (2,8%). Két esetben volt szükség idegsebészeti beavatkozásra (0,5%). Az erőbehatás nagysága alapján enyhe/közepes/súlyos: 201/176/51 (47/41,1/11,9%) kategóriákat hoztunk létre. Kimutattuk, hogy az erőbehatás nagyságának növekedése [OR=4,68 (95% CI 1,85-11,83) p=0,001] illetve a hányás előfordulása [OR=3,5 (95% CI 1,10-11,54) p=0,04] szignifikáns rizikótényezők a koponyacsont törés tekintetében. TBI előfordulása szignifikáns összefüggést mutatott az erőbehatás súlyosságával [OR=9,34 (95% CI 2,79-31,25) p=0,01], illetve a szülők szerinti megváltozott viselkedéssel [OR=6,76 (95% CI 1,72-26,53) p=0,006]. Legtöbbször a temporo-parietális haematománál fordult elő törés (6/25; 24%), míg a leggyakoribb frontális megjelenésnél (1/65; 1,5%) ritkábban.
Következtetés. A fejsérülés előfordulása gyermekkorban nagyon gyakori, azonban csupán minden kétszázadik esetben van szükség idegsebészeti beavatkozásra. A nagy energiájú sérülés és hányás előfordulása önálló rizikófaktornak bizonyult koponyacsonttörés tekintetében. TBI előfordulása szintén az erőbehatás nagyságával, illetve a szülő szerinti megváltozott viselkedéssel igazolt rizikótényezőt. A haematoma nagysága nem, de lokalizációja predisponálhat törésre, ezért a temporoparietalis területen kialakuló haematomák esetében fokozott obszerváció szükséges.

Orális rehidráló oldat alkalmazása a sürgősségi osztályon

Csuzdi Veronika, Abonyi Viktória, Matavovszky-Majoros Xénia, Bognár Zsolt
Heim Pál Gyermekkórház, Budapest

Bevezetés. Az akut gasztroenteritisz során fellépő folyadékhiány kezelésében széleskörben elfogadott és evidenciák által alátámasztott elsővonalbeli terápiás eljárás az orális rehidráló oldat (ORS) alkalmazása, mely legalább ugyanolyan hatékony, mint az intravénás folyadékpótlás, azonban sokkal biztonságosabban alkalmazható. Sürgősségi Osztályunkra a gasztroenteritisz klinikai tüneteivel felvett, enyhe és közepes dehidrációban szenvedő gyermekek esetében a korábbiakban mégis túlnyomórészt az intravénás folyadékpótlást alkalmaztuk a kezelés során.
Cél. A korábban alkalmazott eljárás megváltoztatása előzetes tapasztalataink alapján, a nemzetközi irányelveknek megfelelően.
Beteganyag és eredmények. 46, a sürgősségi osztályra gasztroenteritisz tünetei miatt felvett és ORS kezelésben részesült gyermek adatait gyűjtöttük össze. Életkor: (median[min;max]) 4,9[0,65;15,5] év, testtömeg: 18[8;80] kg, megfigyelési idő: 4:27[1:22;21:10] óra:perc. ORS felfüggesztés történt az esetek 41,3 %-ában (ennek okai: az oldat elutasítása 7, ismétlődő hányás 6, elalvás 4 és az exsiccaio fokozódása 3 esetben), a gyermekek az esetek 61%-ában elfogadták, 33%-ában részben fogadták el az ORS-t, a kezelést követően a gyermekek 65%-a volt hazabocsátható.
Következtetés. Az eddigi adatok alapján úgy gondoljuk, hogy kórházi körülmények között az ORS alkalmazás felfüggesztésének hátterében elsősorban az oldat elutasítása, a hányások ismétlődése, illetve a gyermekek időközbeni elalvása áll. A gyermekek többsége az ORS-t legalább részben elfogadja és többségük a sürgősségi osztályos megfigyelést követően nem igényel további kórházi kezelést. Mindezek alapján indokoltnak tartjuk egy szélesebb körű adatgyűjtés elvégzését. Az eredmények felhasználásával célunk az egészségügyi személyzet, a gyermekek és a szülők együttműködésének javítása, hogy így a sürgősségi betegellátás során nagyobb hatásossággal alkalmazhassuk az ORS kezelést, ezáltal elősegítve a gasztroenteritiszes gyermekek hatékonyabb és biztonságosabb ellátását.

A Paediatric Early Warning Score prehospitális alkalmazhatóságának vizsgálata

Fajtai Zsófia[1], Krivácsy Péter[2]
[1] *Semmelweis Egyetem Egészségtudományi Kar, Budapest*
[2] *Semmelweis Egyetem I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest*

Köztudott, hogy a gyermeksürgősségi ellátás az orvostudomány egy kifejezetten speciális szeletét képezi. A gyermekek prehospitális ellátása gyakran az Országos Mentőszolgálat kötelékében kivonuló feladatokat ellátó sürgősségi szakemberekre hárul, akik többnyire kis rutinnal rendelkeznek a gyermeksürgősségi kórképek megoldását illetően. A Paediatric Early Warning Score prehospitális keretek közt alkalmazva, átláthatóvá teheti a normálértékektől való eltérés mértékét, ezáltal segíthet az állapotsúlyosság megítélésében, a gyermekellátásban kevésbé gyakorlott ellátók számára.
Hipotézisem vizsgálatához egy 200 esetet tartalmazó adatbázist hoztam létre, melyhez a Heim Pál Kórház Sürgősségi Osztályára mentővel érkezett gyermekek mentési- és kórházi dokumentációját használtam fel. A dokumentációkon feljegyzett paraméterek alapján – a Brighton PEWS segítségével – minden gyermek esetében három PEWS értéket számítottam ki: a kiérkezéskor, a kórházi átadáskor és az SBO-n mért paraméterek alapján. Az értékeket az SBO-n meghatározott triage kategóriákkal (mint az állapotsúlyosságot jelző faktorokkal) hasonlítottam össze. A 200 esetet tartalmazó adatbázisból 130 esetet (75%) tudtam elemzésre felhasználni. A prehospitális ellátásban az esetek 33%-ában vett részt gyermek specifikus mentőegység. Az átlag PEWS a különböző triage kategóriákban nagy eltérést mutatott: a „nem sürgős" kategóriában 0,18; a „sürgős" kategóriában 1,37; a „kritikus" kategóriában 5,2; a „resusc" kategóriában 7,85 volt az SBO-n mért paraméterek alapján kiszámított PEWS átlaga. Emellett megfigyelhető volt, hogy a magasabb PEWS nagyobb terápiás hajlandósággal társult.
Kutatómunkám során igazolódott, hogy a PEWS prehospitális keretek között is minden bizonnyal alkalmas segédeszköz lehet az instabil állapotú, időkritikus, potenciálisan emelt szintű beavatkozásokat igénylő gyermekek elkülönítésére a kevésbé súlyos esetektől. A Paediatric Early Warning Score a prehospitális gyakorlatban jó kiegészítő eszköz lehet az állapotsúlyosság megítélésére, a gyermekgyógyászatban kevésbé gyakorlott ellátók számára. Megfontolandó, hogy egy közös szemléletmód alkalmazása egyben a prehospitális- és a kórházi ellátók együttműködését is pozitív irányban befolyásolhatja.

Hosszútávú szubkután treprostinil kezelés gyermekkori pulmonalis artériás hypertoniában

Ablonczy László, Tordas Dániel, Máté Gyöngyi, Szatmári András
Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Gyermekszív Központ, Budapest

Bevezetés. Előrehaladott stádiumú pulmonalis artériás hypertoniában (PAH) parenterális prostacyclin a javasolt terápia. A szubkután treprostinil kezelés könnyebb adagolása, széles terápiás spektruma miatt jó alternatívát jelent a „gold standard" intravénás epoprostenollal szemben. A szerzők sikeres hosszú távú kezelésről számolnak be.
Esetismertetés. 13 éves lány összetett fejlődési rendellenességgel született, melynek része volt jelentős pitvari septum defektus (ASD), dysmorphiás arc, scoliosis, congenitalis rekeszrelaxáció, utóbbihoz bal oldali tüdőhypoplasia is társult. Már csecsemőkorban pulmonalis artériás hypertonia volt észlelhető, melynek kialakulásában az ASD, illetve a bal oldali tüdőhypoplasia

is szerepet játszhatott. 1 éves korban ASD zárás és rekeszplikáció történt, de a PAH perzisztált, ezért oralis PAH specifikus kezelés (sildenafil) indult, oxigén terápia mellett. A növekedéssel a scoliosis jelentős progresszióját észleltük, mely a tüdő restriktív funkciózavarát fokozta, ezáltal PAH is progrediált és jobbszívfél elégtelenség alakult ki. Scoliosis műtét történt, majd a PAH specifikus terápia kiegészítése, először bosentannal, majd ismételt akut jobbszívfél elégtelenség miatt intravénás iloprost került beállításra. Megelőzendő a hosszútávú intravénás kezelés szövődményeit, szubkután treprostinil kezelésre álltunk át. Későbbiekben többszöri dózis emelés, illetve ismételt scoliosis műtét történt. További nyomonkövetés (4.5 év) során újabb jobbszívfél elégtelenség nem alakult ki, szövődményt nem észleltünk. A szubkután infúziót helyét átlagosan 4-5 hetente cseréltük, a helyi fájdalmat oralis és lokális fájdalomcsillapítóval kezeltük. A szülő a szubkután pumpát megfelelően kezeli, a gyermek stabil állapotú és iskolába jár.
Megbeszélés. A szubkután treprostinil terápia az intravénás prosztacyclin kezelésnek gyermekkorban is jó alternatíváját jelenti előrehaladott pulmonalis hypertoniában. A szubkután kezelés nehézségei (lokális fájdalom, helyi reakciók, infúziós hely gyakori váltása) a gyermekek együttműködésétől függően jól kezelhetőek.

Veleszületett szívbetegségek szűrése

Dicső Ferenc
Sz-Sz-B Megyei Kórházak És Egyetemi Oktatókórház, Nyíregyháza

10.000 élve született újszülött közül 18 szenved kritikus veleszületett szívbetegséggel. Ezen rendellenességek (hypoplasias balszívfél syndroma, pulmonaris atresia, Fallot tetralogia , teljes tüdővéna transpositio, nagyerek teljes transpositoja, tricuspidalis atresia, truncus arteriosus communis) közül 50 százalék kerül felismerésre intrauterin végzett ultrahang szűrések alkalmával 25 százaléka a megszületést követően történő fizikális vizsgálat alapján. 25 százaléka az élet első napjaiban nem feltétlenül okoz alarmírozó tüneteket, de az első élethét végére súlyos keringési elégtelenséghez vezetet. Ezen csoport korai felismerésére lehet alkalmas a 24. életórában történő a jobb felső és valamelyik alsó végtagon történő pulsoximetriás szűrés. Ennek kivitelezésről, értékeléséről számol be a szerző, és javaslatot tesz a 24. életórában történő szűrés országos szintű elterjesztésére.

Gyermek sürgősségi- és kardiológiai ellátás

Dicső Ferenc, Nagy Rita
Sz-Sz-B Megyi Kórházak és Egyetemi Oktatókórház, Nyíregyháza

A szerzők az 1992-ben, a gyermekosztály keretein belül kialakított Gyermeksürgősségi részleg munkájáról számolnak be. Abban az évben külön részlegként, 2 vizsgálóval és három két-két ágyas kórteremmel került kialakításra az országban az elsők között ezen ellátási forma. Bemutatják a sürgősségi ellátás szervezeti fejlődését, humánerő ellátottságát, valamint a kubatúra változását. Részletesen elemzik a 2016 .év betegforgalmát (18.492 járó és 1200 fekvőbeteg).
Megállapítják, hogy ezen egészségügyi szolgáltatás előnyös a gyermek és szülő számára, definitív szakellátást biztosít, és finanszírozási szempontból is előnyös.

Szemléletváltás és annak eredményei PIC Részlegünkön a 2015-17 közötti időszakba

Németh Attila, Ruszinkó Viktória
Petz Aladár Megyei Oktató Kórház PIC Részleg, Győr

Az elmúlt 4-5 évben a hazai neonatológiai ellátás jelentős változáson, megújuláson esett át. Országszerte minden koraszülötteket ellátó centrumban modern géppark került beszerzésre, számos új, baba és családbarát ellátásrend, terápiás metódus vált a hétköznapok részévé, melynek eredményeként folyamatosan javuló mortalitási és morbiditási mutatókat érünk el. Többek között ennek is köszönhető, hogy 2016-ban, először hazánk történelmében az országos csecsemőhalálozási ráta 4 ezrelék alá csökkent. Előadásunkban szeretnénk bemutatni, hogy a PIC Részlegünkön 2015-ben bevezetett, a nemzetközi és a magyar trendeknek megfelelő új szemléletű koraszülött ellátási gyakorlat miben változtatta meg a régió koraszülöttjeinek ellátását, valamint demonstráljuk, hogy az új terápiás eljárások hatására hogyan alakultak a 2015-17 közötti időszakban Részlegünkön a főbb mortalitási és morbiditási mutatók.

A kis-és extrém kissúlyú koraszülöttek pulmonalis állapotának követése

Madarasi Anna, Somogyi Éva, Szirmai Annamária, Tory Vera
Szent János Kórház és Észak-budai Egyesített Korházak, Budapest

Hazai felmérések szerint az 1500 g alatti súllyal született koraszülöttek több mint 10%-a már két éves korukra krónikus tüdőbetegségben szenvednek a preventív anyai szteroid terápia, a surfactant kezelés és a kíméletes lélegeztetés ellenére kialakuló bronchopulmonalis dysplasia (BPD) talaján. Különösen így van ez az extrém kis súllyal, extrémen korai gesztációs héten születettek esetében. Az előadásban áttekintjük a tüdőket érintő kóros állapotokat, betegségeket, melyek a volt koraszülötteket veszélyeztetik. Bemutatjuk a legújabb nemzetközi kutatási eredményeket, melyek a gyermekek folyamatos, jól felépített pulmonológiai gondozása érdekében használhatóak. A Szent János Kórházban kialakítottunk egy gondozási tervet, melytől azt várjuk, hogy a koraszülött gyermekek jobb pulmonalis statusban érjék el a felnőtt kort. Ennek legfontosabb eleme a jól megtervezett lokális szteroid és hörgőtágító kezelés, melyre a mai napig nem született sem külföldi, sem haza útmutató.

Amikor az immunglobulin nem elég

Szabados Beatrix, Zsigmond Borbála, Szabó László
Heim Pál Gyermekkórház, Gyermekbel- és Tüdőgyógyászati Osztály

A Kawasaki betegség ismeretlen etiológiájú, főként 5 év alatti gyermekeket érint. Szisztémás vasculitis, jellemzően a kis- és közepes erek gyulladásával, nem ritkán coronaria aneurysmák képződésével jár.

Előadásunkban egy 3 éves Kawasaki szindrómás beteg esetét mutatjuk be. A gyermek elhúzódó lázas állapot, urticaria miatt került felvételre. Ápolása alatt jelentkezett lymphadenitise, kéz- és lábháti oedémája, oralis mucosa érintettsége, kétoldali conjunctivitise, melyek kimerítették a Kawasaki szindróma diagnosztikus kritérium rendszerét, így immunglobulin és Aspirin kezelést kezdtünk. Az alkalmazott terápiára csak részleges javulást tapasztaltunk, így az immunglobulin ismétlése mellett parenteralis szteroid kezelést indítottunk.

Előadásunk hangsúlya az immunglobulin rezisztens esetek terápiás lehetőségein, a szteroid kezelés indikációin van. Az immunglobulin terápia hatástalansága esetén corticosteroid adása javasolt az immungloblin ismétlésével vagy anélkül. A szteroidok az elsővonalbeli terápia részét képezik azokban az esetekben, amikor immunglobulin rezisztenciára magas a kockázat: 1 év alatti életkor, shockos beteg, már jelen lévő coronaria vagy perifériás ér aneurysma. Ennek a kockázatnak a felmérésére használható továbbá a Kobayasi pontrendszer. Ezek azok a szempontok, melyek alapján a refrakter esetek a diagnózis felállításával és a kezelés megkezdésével egy időben könnyebben azonosíthatóak.

Sport és asztma, asztma és sport

Laki István[1,2]
[1] *Országos Sportegészségügyi Intézet, Budapest, Magyarország*
[2] *Gyermekosztály, Tüdőgyógyintézet, Törökbálint, Magyarország*

Az asztma és sport hatását nagyon sokan vizsgálták. E vizsgálatok nagyrészt a 80-as években folytak és megállapításaik szerint főként az úszás, de más sportok is növelték a terhelési toleranciát, csökkentették a panaszokat és mérsékelték a gyógyszerfelhasználást.

Az ezt követő évtizedekben a jelenség másik oldalára is egyre nagyobb fény derült: míg a sport az asztma esetében előnyös lehet, az élsport igen jelentősen megnöveli az asztma incidenciáját és súlyosságát. Bebizonyosodott, hogy az élsport az asztma rizikó tényezője!

Mi lehet ennek a látszólagos kettős szerepnek a háttere? A légúti felszíni, vagy periciliáris folyadék norm. körülmények között 300 mOsM ozmolaritásu. Egészségesekben és enyhe asztmásokban nagyobbrészt orrlégzés, vagy nem hideg és száraz, nem extrém mennyiségű levegő belégzésekor ez az ozmolaritás 1-2%-kal, 3-5 mOsM-lal megnő. A korántsem passzív epitheliális sejtek ennek hatására NO és PGE2 mediación keresztül simaizom relaxációt, a légutak kitágulását okozzák, ami a légúti áramlási ellenállás csökkentése révén javítja a terhelhetőséget. A nagy ozmolaritás változás viszont már mastocyta degranulációt okoz annak bronchoconstrictív következményeivel. Ez az enyhébb relaxációs hatást elfedi.

Ez következik be élsport, különösen az extrém aerob igénybevételt igénylő, nagy légcserével/nagy evaporációval járó sportok (ilyen a futás és a kerékpározás), valamint hideg levegő alacsony göznyomásával szembesített téli sportot űzőknél. Mind a lehűlés, mind az evaporáció miatti ozmolaritás növekedés masztocyta degranulációt és következményes simaizom spasmust és nyálkahártya oedemát okoz.

A fenti folyamatok mind a diagnosztika, mind pedig a terápia alapját képezik. Ezek szem előtt tartásával segítjük az asztmásokat a sportban és a sportolókat az asztmában.

Sorozat bordatörés, extrém lélegeztetés újszülöttkorban, avagy a mi kis „rosszcsontunk”

Bedő Klaudia

Budapesti, középső-ferencvárosi **gyermek háziorvosi praxisba** keresek kollégát, 5 gyermekorvossal működő önkormányzati tulajdonú rendelőbe eladás vagy tartós helyettesítés céljából. A jól bejáratott praxis (körzet) 40 éves, 2 védőnővel működik. Kártyaszám: 961. Működési költség alacsony.
Ár megállapodás szerint. Elérhetőség: drbuzasi@drbuzasi.hu

Névmutató / Előadók

A
Ablonczy László 318
Abonyi Viktória 318
Ábrahám Rita 290
Almássy Zsuzsanna 290
Ambrus Éva 302
Anghelyi Andrea 294
Arató András 301

B
Balla György 296
Balogh Eszter 312
Bartyik Katalin 292
Beleznay Zsuzsanna 316
Benn Orsolya 292, 299
Bereczki Csaba 292, 297, 307
Bereg Edit 297
Bódi Piroska 295, 299
Bognár Márta 306
Bognár Zsolt 318
Bödör Csaba 296
Büki András 298

C, Cs
Corinne Antignac 312
Czemmel Éva Rita 306
Csáki Csilla 315
Csákváry Violetta 296
Cseh Áron 303
Cserbák Anna 308
Cserháti Endre 310, 316
Csernus Katalin 296
Csitos Ágnes 290
Csohány Rózsa 312
Csoma Zsanett Renáta 290
Csomor Angéla 297
Csuzdi Veronika 318
Csürke Ildikó 310, 312

D
Dalmády Szandra 290
Decsi Tamás 298, 305
Demcsák Alexandra 304
Dicső Ferenc 312, 319
Dobribán-Ónodi-Ivett 290
Düh Adrienn 292

E
Erdélyi Dániel 308
Erdélyi Fruzsina 305
Erhardt Éva 305

F
Farkas András 308, 293
Farkas Nelli 305
Fige Anita 292
Fodor Hanna Ágota 294
Fogarasi András 305
Földházi Györgyi 297

G, Gy
Gábor Krisztina Míta 292
Gáborján Anita 306
Gács Zsófia 313
Gyömörei Csaba 291
Győrfy Ágnes 293, 294, 299
Gyulai Roland 291
Gyürüs Éva 293, 299

H
Hadi Letícia 304
Hanyecz Anita 291
Haraga Viktória 294
Harangi Ferenc 291
Hartmann Ágnes 298, 305
Havasi Katalin 307
Herczegfalvi Ágnes 304
Hernádi Gabriella 298, 305
Hollódy Katalin 304, 305
Horváth Bernadett 293, 299
Horváth Gábor 300
Horváth Heléna 316
Horváth Imre 299
Hosszú Éva 299

I
Iványi Béla 298

J
Jávorszky Eszter 312
Juhász Zsolt 298
Jurdi Diána 297

K
Kadenczki Orsolya 296
Kajtár Béla 298
Kassay Anett 311, 312
Katona Gábor 313
Katona Márta 294, 307
Kelen Kata 312
Kemény Lajos 290
Kerekes Szilvia 290
Kereskai László 298
Kerti Andrea 312
Kincs Judit 310
Kiss Gabriella 317
Kiss Judit 294
Kiss Zsuzsanna 296
Kóbor Jenő 304
Kocsis István 297, 306
Kollár Szonja 297
Kolozsvári Edina 295
Koltai Júlia 313
Kovács Bernadett 299
Kovács Gábor 302, 308
Kovács Márta 294, 302
Kováts-Szabó Erzsébet 294
Környei László 294
Kövér Anna 296
Kövesdi József 299
Kretzer András 296
Krivácsy Péter 318
Kriván Gergely 310
Kun Eszter 313
Kvárik Tímea 298

L
Ladányi Anikó 317
Lakatos Orsolya 298, 305
Laki István 293, 295, 299, 320
Liptai Zotán 304
Lőwy Tamás 293, 299
Lukasz Rebeka Katalin 302

M
Madarasi Anna 319
Major Alexandra 305
Margavics Éva 296
Markia Balázs 303
Márton Gabriella 300, 311
Martyn Mária 310
Matavovszky-Majoros Xénia 318
Máté Gyöngyi 318
Mezei Éva 307
Mezei Györgyi 310, 316
Molnár Klára 293, 308
Mosdósi Bernadett 292, 300, 311
Mózes Katalin 295
Musicz Ágnes 306
Müller Judit 308
Müller Katalin Eszter 301, 303

N, Ny
Nagy Adrienne 315
Nagy Arnold 292, 311
Nagy Eszter 304, 305
Nagy Péter 292
Nagy Rita 319
Németh Attila 319
Nyári Tibor 304

O
Oroszlán György 296
Oroszlán Klára 312
Ottóffy Gábor 296

P
Piski Zalán 298

R
Rácz Katalin 290
Radó Judit 316
Réthy Lajos 315
Reusz György 312
Rózsa Tamás 290
Rózsai Barnabás 292, 317
Rudas Gábor 305
Ruszinkó Viktória 294, 319

S
Sallay Péter 312
Sápi Zoltán 292
Sárvári Katalin 299
Schumicky Júlia 308
Sepp Róbert 294
Siegler Zsuzsa 305
Simon Gábor 299
Simon Noémi 299
Sipos Péter 295
Somogyi Délia 295, 305
Somogyi Éva 319
Subicz Ágnes 293, 299
Szabados Beatrix 320
Szabó Ádám 305
Szabó Andrea 294
Szabó Attila 312
Szabó Elek 299
Szabó Hajnalka 299, 314
Szabó László 320
Szalai Zsuzsanna 290
Szász Mária 304
Szatmári András 317, 318
Szirmai Annamária 319

T
Tamás Csaba 294
Tiszlavicz Lilla Györgyi 292
Tokodi István 299, 303, 314
Tordas Dániel 318
Tory Kálmán 298, 312
Tory Vera 319
Tóth Gergely 291
Tóthné Juhász Magdolna 307
Törőcsik Tamás 308
Trethon András 313

U
Ujfalusi Anikó 296
Ujhelyi Enikő 317
Ujszászi Éva 293, 299

V
Vajda Péter 298
Varga Edina 297
Varga Edit 305
Varga Norbert 290
Vas Tibor 298
Vásárhelyi Barna 316
Veres Gábor 301, 303
Vida Réka 299
Világos Eszter 291
Vincent Moriniere 312
Vojcek Ágnes 292, 296

Zs
Zsigmond Borbála 320