

*Magyar Gyermekorvosok Társasága Észak-
Nyugat Magyarországi Területi Szervezet
Tudományos Ülése*

2013. május 31. – június 1.

*Velence Resort & Spa*****

Programfüzet



Tisztelt Kollégák, Munkatársak!

A Kongresszus fővédnöke:

Dr. Csernavölgyi István főigazgató

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház

A Kongresszus védnökei:

Dr. Müller Cecília megyei tisztifőorvos

Fejér Megyei Kormányhivatal Népegészségügyi Szakigazgatási Szerve

Dr. Almásy Ferenc járási tisztifőorvos

Fejér Megyei Kormányhivatal Népegészségügyi Szakigazgatási Szerve
Székesfehérvár Járási Népegészségügyi Intézete

Tudományos Bizottság tagjai:

Czelecz Zsuzsanna

Gárdos László

Oroszlán György

Ruszinkó Viktória

Simon Gábor

Szabó Éva

Szervező Bizottság elnöke:

Simon Gábor

Szervező Bizottság tagjai:

Bognár Lászlóné

Farádiné Kocsis Mária

Vadászi Boglárka

A Kongresszus szervezője:

Fejér Megye Gyermekéiért Alapítvány

8000 Székesfehérvár, Seregélyesi u.3.

Mobil: 06 20 823 6443

Munkatárs, regisztráció: Bognár Lászlóné

E-mail: fmgyalapitvany@gmail.com

A KONGRESSZUS FŐ TÉMÁI:

- Reumatológia
- Ritka betegségek
- Gyermekkori enterális és légúti infekciók
- Egyéb

A Kongresszus időpontja: 2013. május 31. – június 1.

A Kongresszus helyszíne: Velence Resort & Spa

Hivatalos nyelv: magyar

Helyszíni regisztráció:

2013. május 31. (péntek): 08. 00 – 17. 00

2013. június 1. (szombat) 08. 00 - 12. 00

Fontos információk:

Ebéd:

Május 31-én és június 1-én a kongresszus helyszínén, a hotel ebédlőjében, melyet a regisztrációnál átvett ebédjegy átadásával vehetnek igénybe a résztvevők.

Fogadás:

Velence Resort & Spa

2013. május 31. 19. 30 óra

Időtábla

2013. május 31. péntek	
09. 00 – 09. 45	Megnyitó, köszöntők Frank Kálmán Díj átadása
09. 45 – 10. 20	Referátumok
10. 20 – 10. 50	Kávészünet
10. 50 – 12. 30	Gyermek reumatológiai
12. 30 – 13. 30	Ebéd
13. 30 – 15. 00	Bejelentett előadások
15. 00 – 15. 30	Kávészünet
15. 30 – 16. 30	Bejelentett előadások
16. 30 – 19. 30	Szabadidős program
19. 30 – 24. 00	Fogadás
2013. június 1. szombat	
08. 30 – 09. 30	Ritka betegségek blokk
09. 30 – 10. 20	Bejelentett előadások
10. 20 – 10. 50	Kávészünet
10. 50 – 12. 30	Bejelentett előadások
12. 30 – 12. 45	Kongresszus zárása
12. 45 -	Ebéd

A KONGRESSZUS PROGRAMJA

2013. május 31. Péntek

09. 00 – 09. 45 Megnyitó ünnepség

Üdvözlések

Frank Kálmán Emlékérem átadása

09. 45 – 10. 20 Referátumok

Üléselnökök: Békefi Dezső, Cholnoky Péter

09. 45 – 10. 05

1. D-vitamin hiány prevenciájának és kezelésének gyakorlati kérdései

Szabó András

10. 05 – 10. 20

2. Human intestinalis flóra és modulálása

Gárdos László

Zala Megyei Kórház, Zalaegerszeg

10. 20 – 10. 50 Kávészünet

10. 50 – 12. 30 Gyermek reumatológia

Üléselnökök: Dérfalvi Renáta, Gárdos László

10. 50 – 11. 05

3. Arthralgia, arthritis differenciál diagnózisok

Sevcic Krisztina,

Országos Reumatológiai és Fizioterápiás Intézet, Budapest

11. 05. – 11. 20

4. Juvenilis idiopathiás arthritis

Dérfalvi Beáta

Semmelweis Egyetem II. sz. Gyermekklinika

11. 20. – 11. 35

5. Spondylarthropathiák

Orbán Ilonka

Országos Reumatológiai és Fizioterápiás Intézet, Budapest

11. 35. – 11. 50

6. Biológiai terápia a gyermekreumatológiai gyakorlatban

Constantin Tamás

Semmelweis Egyetem II. sz. Gyermekklinika

11. 50. – 12. 05

7. Raynaud-szindróma

Mosdósi Bernadett

Pécsi Orvostudományi Egyetem

12. 05 – 12. 30 Hozzászólások, vita

12. 30. – 13. 30 EBÉD

13. 30. – 15. 00 Előadások - Gastroenterológia

Üléselnökök: Kovács Márta, Muzsay Géza

13. 30. – 13. 50

8. Táplálásterápia csecsemő- és kisgyermekkorban

Havasi Anikó

Nutricia szponzorált előadás

13. 50. – 14. 00

9. Akut gastroenteritisek a házi gyermekorvos szemszögéből

Muzsay Géza

Mupediater Bt. – házi gyermekorvos, Szakmai Kollégium Gyermek Alapellátás Tanács elnöke

14. 00 – 14. 10

10. Clostridium difficile infekciók gyermekkorban

Müller Zsófia, Pongor Éva, Teiringer Zsuzsanna

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

14. 10 – 14. 20

11. Csecsemőkori intractábilis hasmenés hátterében álló cytomegalovírus fertőzés

Horváth Kornélia, Kovács Márta, Niederland Tamás, Ruszinkó Viktória

Petz Aladár Megyei Oktató Kórház, Győr

14. 20 – 14. 30

12. A felső endoszkópia jelentősége gyermekkori gyulladással járó bélbetegségekben

Kovács Márta

Petz Aladár Megyei Oktató Kórház, Győr

14. 30 – 14. 40

13. Ritka szövődémmel és hyperthyreosissal társult Crohn betegség gyermekkori esete

Vadász Ágnes, Karádi Zsuzsanna, Tokodi István

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

14. 40 – 14. 50

14. Crohn-betegség biológiai terápiája mellett kialakult pulmonalis tuberkulózis

Albert Erika¹, Kovács Márta¹, Ruszinkó Viktória¹, Subicz Ágnes², Kádár László²

Petz Aladár Megyei Oktató Kórház, Győr¹, Pest Megyei

Tüdőgyógyintézet, Törökbálint²

14. 50 – 15. 00

15. Autoimmun hepatitis autoantitestek nélkül

M. Tóth Melinda¹, Gulácsy Vera², Szőnyi László³

Veszprém Megyei Csolnoky Ferenc Kórház Nonprofit ZRT¹, Debreceni

Egyetem, Infektológiai és Gyermekimmunológiai Tanszék², Semmelweis

Egyetem I. számú Gyermekklinika, Budapest³

15. 00 - 15. 30 Kávészünet

15. 30 – 16. 30 Előadások

Üléselnökök: Masát Péter, Wilhelm Ottó

15. 30 – 15. 40

16. Hasznos-e a megyei szindromológus? (Néhány különösen ritka betegség bemutatása az elmúlt év forgalmából)

Wilhelm Ottó

Genetikai Tanácsadás, Székesfehérvár

15. 40 – 15. 50

17. A gyermekbántalmazás „útvesztője”

Pintér Katalin, Módi Judit, Mátay Lilla, Sárvári Dalma, Szabó Éva

Csolnoky Ferenc Kórház, Csecsemő- és gyermekosztály

15. 50 – 16. 00

18. Akut kórházi felvételt igénylő 1-es típusú diabeteses gyermekeink - 2012

Benn Orsolya, Karádi Zsuzsanna, Simon Gábor

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház

16. 00 – 16. 10

19. Ritka neurometabolikus betegség – Leigh szindróma (esetbemutatása)

Sinkó Gabriella, Oroszlán György, Nagy Eszter, Schmalel Erika, Steiger Zsófia

Markusovszky Egyetemi Oktatókórház, Szombathely, Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztály

16. 10 – 16. 20

20. Gitelman - szindróma

Boronyák Henrietta, Gárdos László

Zala Megyei Kórház, Csecsemő- és gyermekosztály

16. 20 – 16. 30

21. Élsportható váratlan teljesítményromlásának háttere (esetismertetés

Guóth Gábor¹, Dérfalvi Beáta², Deák György¹, Szabó Elek¹, Simon Gábor¹

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Újszülött-, Csecsemő és Gyermekosztály¹, Semmelweis Egyetem II. sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Immunológiai Osztály²

16. 30 – 19. 30 Szabadidős program

19. 30 – 24. 00 Fogadás

2013. június 1. Szombat

08. 30. – 09. 30 Ritka betegségek

Üléselnökök: Czelecz Zsuzsanna, Simon Gábor

08. 30. – 08. 45

22. Ritka betegek – gyakori tünetek, gondolatok az MPS I-ről

Almássy Zsuzsanna

Heim Pál Gyermekkórház, Budapest

08. 45 - 09. 00

23. Gaucher kór – korai felismerés és kezelés előnyei

Simon Gábor

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház

09. 00 – 09. 15

24. Pompe – betegség csecsemőkorban

Bedő Klaudia

Zala Megyei Kórház, Zalaegerszeg

09. 15 – 09. 30

25. Niemann-Pick C-ről

Szakszon Katalin¹, Lengyel András², Balogh István³

DE OEC Gyermekgyógyászati Intézet, Klinikai Genetikai Központ¹.

DE OEC Neurológiai Klinika, ³ DE OEC Laboratóriumi Medicina Intézet².

09. 30. – 10. 20 Előadások - Pulmonológia

Üléselnökök: Kovács Ilona, Sípos Edith

09. 30 – 09. 40

26. Spontán ptx-ek gyermekkorban

Módi Judit, Szabó Éva

Veszprém Megyei Csolnoky Ferenc Kórház Nonprofit ZRT,
Gyermekgyógyászati Centrum

09. 40 – 09. 50

27. RSV fertőzések

Varga Nóra, Kajsza Nóra, Komáromi Margit
Szent Borbála Kórház, Tatabánya

09. 50 -10. 00

28. Cystas fibrosis diagnosztika és kezelés napjainkban

Kovács Ilona
Magyar Imre Kórház, Ajka

10. 00 – 10. 10

29. Bronchitis plastica fibrinosa

Csere Barbara ¹, Sípos Edith ¹, Kádár László ² Varsányi Mária ³
Szent Pantaleon Kórház és Rendelőintézet Dunaújváros¹, Törökbálint
Tüdőgyógyintézet² Gyermek Házi orvos Dunaújváros³

10. 10 – 10. 20

30. Rejtett apróságok

Kopeczky Ágnes, Laki István, Kovács Edina, Fenyősi Zoltán
Kanizsai Dorottya Kórház, ZMK Gyermekosztály

10. 20 - 10. 50 Kávészünet

10. 50 – 12. 30 Előadások – Neonatológia, Intenzív terápia

Üléselnökök: Szabó Éva, Sulyok Endre, Rubecz István

10. 50 – 11. 00

**31. A thrombocytopenia differenciáldiagnosztikája újszülöttkorban 2
eset kapcsán**

Musicz Ágnes, Kovács Márta, Gál Veronika, Ruszinkó Viktória
Petz Aladár Megyei Oktató Kórház, Győr

11. 00 – 11. 10

**32. Neonatális B-csoportú streptococcus infectiok osztályunkon 2007-
2012 között**

Osvai Máté¹, Kocsis Katalin¹, Ganzler Krisztina¹, Szőke Ildikó²
Szent Borbála Kórház, Tatabánya, Csecsemő- és Gyermekosztály¹,
Központi Laboratórium²

11. 10 – 11. 20

33. Immuneredetű újszülöttkori thrombocytopenia a NIC 5 éves anyagában

Závogyán Tímea, Simon Gábor

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház

11. 20 -11. 30

34. Congenitalis és perinatális cytomegalovirus-fertőzések előfordulása a dél-magyarországi régióban

Németh Judit¹, Pusztai Rozália², Deák Judit³

Fejér Megyei Szent György Kórház¹ SZTE Orvosi Mikrobiológiai és Immunbiológiai Intézet² SZTE Klinikai Mikrobiológiai Diagnosztikai Intézet³

11. 30 -11. 40

35. RSV-profilaxis osztályunkon: Az elmúlt négy év tapasztalatai

Kummer Zoltán, Szabó Krisztina, Bauer Zita, Simon Gábor

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

11. 40– 11. 50

36. Fascitis necroticans ritka formája a Gyermek Intenzív Osztályon: Fournier gangréna

Nagy Richárd¹, Fehér Gabriella² Szabó Éva dr¹, Módí Judit¹, Bártai Mária Csolnoky Ferenc Kórház Gyermekintenzív Osztály¹, Csolnoky Ferenc Kórház Urológia Osztály²

11. 50 – 12. 00

37. Extrém fogyás és következményei (Refeeding syndroma)

Beregszászi Andrea, Takács László, Németh Gyöngyi, Gárdos László

Zala Megyei Kórház, Csecsemő és gyermekosztály, Csecsemő és Gyermekgyógyászati intenzív részleg

12. 00 - 12. 10

38. Aseptikus meningitis (esetbemutató)

Nagy Eszter, Oroszlán György, Masát Péter, Sinkó Gabriella, Bárdi Edit

Markusovszky Egyetemi Oktatókórház, Szombathely Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztály

12. 10 – 12. 20

39. Méhcsípések toxikológiai vonatkozásai egy tömeges méhtámadás kapcsán (egy kórházban végződő kirándulás)

Berzicza Eszter, Szabó Elek, Simon Gábor

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

12. 20 – 12. 30

40. Toxikológiai esetek osztályunkon

Hegyi Eszter, Kovács Ilona

Magyar Imre Kórház, Ajka

12. 30 – 12. 45 Kongresszus zárása

12. 45 – Ebéd

A kongresszus időtartama alatt orvosszakmai kiállítás tekinthető meg.

Fő támogatónk:

NUMIL Kft.

Kiállítók, támogatók:

ABBVIE Kft.

ACTELION Pharmaceuticals Hungaria Kft.

BIOTEST Hungária Kft.

ELEKTRO-OXIGÉN Kft.

HOGE Orvosi Műszer Kft.

MEDICO-UNO Kft.

NESTLÉ Hungária Kft.

ROCHE Kft.

SANOFI – AVENTIS Zrt.

TRIMUS Kft.

VITAMINKOSÁR Kft.

WERFEN – Hungary Kft.

A Szervező Bizottság köszönetét fejezi ki a cégeknek, hogy jelenlétükkel, és támogatásukkal nagymértékben hozzájárultak a kongresszus sikeres megszervezéséhez.

2013. május 31. Péntek

10. 45 – 11. 00

Arthralgia, arthritis differenciál diagnózisok

Sevcic Krisztina,

Országos Reumatológiai és Fizioterápiás Intézet, Budapest

A juvenilis idiopathiás arthritis diagnózisa egyéb, ízületi fájdalmat ill. gyulladást okozó kórképek kizárásán alapul. A legfontosabb, ízületi panaszt okozó kórképek a növekedési fájdalom, az infectiosus ill. postinfectiosus arthritisek, az idegentest okozta arthritisek, a malignus vérképzőszervi betegségek, az ízületet alkotó csontvégekben jelentkező jóindulatú ill. malignus csonttumrok, synoviomák, a villonodularis synovitis, véralvadási zavarok, szisztémás autoimmun betegségek, a sarcoidosis, és egyéb csontbetegségek (pl. juvenilis osteochondrosok). Az ízületi tünetek mellett egyéb kísérő jelenségek (pl. láz, bőркиütés), a röntgen ill. egyéb képalkotó vizsgálatok, a laboratóriumi, immun- és bacteriologiai serologiai vizsgálatok, valamint az ízületi punctatum laboratóriumi analízise segít a diagnózis felállításában.

Jegyzet

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

11. 00. – 11. 15

Juvenilis idiopathiás arthritis

Dérfalvi Beáta

Semmelweis Egyetem II. sz. Gyermekklinika

A leggyakoribb krónikus ízületi gyulladás a juvenilis idiopathiás arthritis (JIA), mely ezerből 1-2 gyermeket érint. Tünetekben, lefolyásban, prognózisban, genetikában és az érintett korcsoportokat illetően eltérő betegségrcsoportokat foglal magába. Szisztémás, oligo-, polyartikularis, pikkelysömörhöz kapcsolódó, illetve enthesopathiás formái ismertek. A duzzadt ízületek gyakran nem fájnak, sokszor észre sem veszik azokat, de típusos panasz a reggeli ízületi merevség, és gyakori lelet a flexiós kontraktúra! A leggyakoribb alcsoport az oligoartikularis JIA, ahol gyakori az ANA pozitivitás és a krónikus uveitis. A szisztémás JIA esetében az arthritis gyakori hiánya, a kontrollálatlan, nagyfokú szisztémás gyulladás, a jó terápiás válasz IL-1 gátló biológiai szerekre felveti annak a szükségességét, hogy a jövőben ezt a kórképet inkább az autoinflammatórikus kórképekhez soroljuk, mint a JIA-hoz! A kezelés célja a korai agresszív gyulladáscsökkentés, az ízületi károsodás megelőzése és a funkció visszanyerése.

Jegyzet

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

11. 15. – 11. 30

Spondylarthropathiák

Orbán Ilonka

Országos Reumatológiai és Fizioterápiás Intézet, Budapest

A Juvenilis Idiopathias Arthritis (JIA) heterogén betegségsorozat, mely a 16 éven aluli korosztály leggyakoribb krónikus ízületi gyulladása, legalább hat-hétig fennálló ízületi gyulladást jelent, melynek hátterében más ízületi gyulladással járó betegség nem igazolható. Hét alcsoportja van, jól meghatározott kritérium rendszerek alapján. A hazai és külföldi gyermekreumatológusok körében egyaránt jól ismert betegségsorozat, melyet hamarabb diagnosztizálnak, mint a Juvenilis spondylarthritist. Ennek oka részben az, hogy a JIA osztályozása során kizáró kritériumként jelenik meg a bélbetegséggel társuló arthritis, a Reactiv arthropathia, mely betegségek a 16 év alatt kialakuló Juvenilis spondylarthritist potenciális előfutárai, illetve a JIA osztályozása bonyolult és a Juvenilis spondylarthritiszek háttérbe szorulnak a diagnózis felállításakor.

Az előadásban ismertetjük a szeronegativ spondylarthritist (SNSA) csoportba tartozó kórképeket. A felnőttkori spondylarthropathiák alapján kitérünk a legújabb nomenclaturákra, elemezzük az axiális és perifériás spondylarthritiszeket, felhívjuk a figyelmet a preradiológiai állapotok diagnosztikai lehetőségeire, prognosztikai jelentőségére, a korai kezelések fontosságára. Hiányoljuk a Juvenilis spondylarthritist diagnosztikus kritériumait, a korai diagnózist.

Jegyzet

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

11. 30. – 11. 45

Biológiai terápia a gyermekreumatológiai gyakorlatban

Constantin Tamás

Semmelweis Egyetem II. sz. Gyermekklinika

Biológiai terápiának nevezzük az olyan kezeléseket, amelyek olyan természetes anyagok alkalmazásán alapulnak, amelyek kis mennyiségben normálisan is előfordulnak az emberi szervezetben, legtöbbször különböző, az immunrendszer működését meghatározó szabályozási útvonalakat befolyásolnak (biológiai válaszmódosítók, angolul „biological response modifiers”-nek nevezik őket).

A gyermekreumatológia területén egyre újabb és újabb biológiai terápiák jelennek meg (etanercept, adalimumab, tocilizumab, canakinumab), egyre bővül az indikációs kör. Mivel a kezelések döntő többségét ambuláns formában ellenőrizzük, így egyre nagyobb annak a valószínűsége, hogy különböző interkurrens problémákkal a biológiai terápiában részesülő betegek szülei a területi és alapellátáshoz forduljanak.

Az első- és talán legfontosabb, hogy a gyulladással járó reumatikus betegségben szenvedő gyermekek felismerésre kerüljenek, hiszen a korán (az ún. „ablakperióduson” belül) megkezdett kezeléssel érhetőek el a legjobb eredmények. A gyermekkori krónikus ízületi gyulladások (juvenilis idiopathias arthritis - JIA) a betegség első szakaszában gyakran nem járnak fájdalommal, így a diagnózis késhet. Amennyiben mozgásszervi panasszal fordulnak a háziorvos kollégához (akár fájdalom nélkül is, de a gyermek sántít, nehezebben terheli valamelyik végtagot, jó általános állapot és hangulat mellett csökken a fizikai aktivitása, reggel nehezebben mozog), akkor fel kell merülnön az autoimmun betegség lehetősége is, vizsgáljuk meg valamennyi ízületet és amennyiben gyulladásra utaló eltérést (duzzanat, mozgásbeszűkülés, fájdalom, nyomásérzékenység) észlelünk, akkor irányítsuk a beteget gyermekreumatológiai centrumba. A mozgásszervi fizikális vizsgálat alapjai könnyen elsajátíthatóak, buzdítunk minden kedves kollégát az egyéni és a szervezett keretek között történő továbbképzésekre. Fontos, hogy a betegség gyanúját a panaszok jellegére és a fizikális vizsgálatunk eredményére és ne laborvizsgálatokra alapozzuk, azok segítségével ugyanis nem kizárhatóak a gyermekkori reumatikus betegségek (teljesen normális laborleletek, normális CRP és süllyedés mellett is szenvedhet a beteg reumatikus betegségben).

Amennyiben a gyermek a standard terápiákra rezisztens betegségben szenved, akkor biológiai terápia javasolt. A diagnózis felállítása, a terápia beállítása, a betegség aktivitásának követése és a kezelés vezetése gyermekgyógyász reumatológus által végzett szakorvosi feladat. Ugyanakkor a szakorvosi vizitek között fontos a terápia toxicitásának rendszeres háziorvosi felmérése, a betegek többnyire havi, később 2-3 havi rendszerességgel laborkontrollra szorulnak (vérkép, máj- és vesefunkció vizsgálatával). Problémát jelenthet az immunizáció kérdése (a biológiai terápiával kezelt betegek esetében javasolt az influenza elleni vakcináció, de kontraindikáltak az élő kórokozót tartalmazó védőoltások), gondot

okozhat egy, a biológiai terápia mellett jelentkező komolyabb infectio, vagy szükségessé váló műtét (mind a két esetben javasolt a biológiai terápia átmeneti felfüggesztése, majd az ismételt kezelés ellenőrzése).

Fontos a folyamatos kommunikáció a gyermek háziórvosa és a centrum szakorvosa között. A családorvosnak tisztában kell lennie a betegség természetével, a krónikus kórlefolyással. A hosszan tartó terápia gyakran a család gyengülő compliance-éhez vezet. A viszonylag kevés aktuális panaszt (fájdalmat) okozó, de a hosszú távú funkcionális károsodás veszélyét magában rejtő JIA esetében nem egyszer találkozunk a szülők elutasító, hárító, tagadó attitűdjével. Mindezen problémák megoldásában szintén nagy segítséget jelenthet a háziórvos megerősítő, támogató hozzáállása. A betegséggel és a terápiával kapcsolatban is számos téves információ terjed a médiában és az interneten, csak az egységes kommunikáció háríthatja el ezek veszélyét.

Jegyzet

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

11. 45. – 12. 00

Raynaud-szindróma

Mosdósi Bernadett

Pécsi Orvostudományi Egyetem

A Raynaud jelenség epizódikus, szimmetrikus acralis vasospasmus, melynek során az érintett régióban jellegzetesen trifázisos színváltozás jelentkezik. A tüneteket fájdalom, zsibbadásérzés, érzéketlenség kísérheti.

A primer Raynaud szindróma esetén egyéb kísérő klinikai tünet, immunszerológiai ill. kapillarmikroszkópiás eltérés nem észlelhető. Enyhe változatban az elváltozás gyakori jelenség.

Szekunder Raynaud szindróma esetén a digitális vasospasmus egy megbetegedés részjelensége. A szekunder forma gyakran társul kötőszöveti betegségekkel, ezért ezen betegek felismerése, nyomon követése szükséges.

Jelen eladásban a klinikánkon gondozott ill. kezelt Raynaud szindrómás betegek kapcsán szeretném a betegséget, a javasolt diagnosztikus vizsgálatokat, ill. terápiás lehetőségeket bemutatni.

Jegyzet

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

13. 30. – 13. 50

Táplálásterápia csecsemő- és kisgyermekkorban

Havasi Anikó

Nutricia szponzorált előadás

13. 50. – 14. 00

Akut gastroenteritisek a házi gyermekorvos szemszögéből

Muzsai Géza

Mupediater Bt. – házi gyermekorvos, Szakmai Kollégium Gyermek Alapellátás

Tanács elnöke

Az akut gastroenteritisek nagy számmal fordulnak elő a házi gyermekorvosi gyakorlatban Magyarországon is. Az előadás a házi gyermekorvosok számára legfontosabb kérdésekre fókuszál. Mire gondoljunk hasmenéses megbetegedés esetén? Vannak-e életkori jellemzői a fertőző típusú gastroenteritiseknek? Hogyan kezeljük az ilyen jellegű betegségeket? Szükség van-e diétás kezelésre? Fontos-e a rehidráló kezelés? A probiotikumok jelentősége és fajtái, melyik ajánlható hasmenés esetén? Szabad-e antimikrobiális kezelést alkalmazni? Milyen tüneti szereket használjunk? Milyen új kezelési lehetőség van a hasmenés kezelése során? Milyen járványügyi teendőink vannak? Milyen lehetőség van a megelőzésre?

Jegyzet

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

14. 00 – 14. 10

Clostridium difficile infekciók gyermekkorban

Müller Zsófia, Pongor Éva, Teiringer Zsuzsanna

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

A *Clostridium difficile* okozta enteritis a leggyakoribb megjelenési formája a kórházban szerzett enterális infekcióknak felnőttek esetében. A klinikai szignifikanciája gyermekek körében kevésbé ismert. A *C. difficile* infekciók száma növekszik gyermekkorban is. Hasonlóan egyéb enterális pathogénekhez a *C. difficile*-vel szembeni fogékonyságot a gazdaszervezet életkora, a kórokozó genotípusa nagymértékben befolyásolja. Jelenleg *Clostridium difficile* genotípus meghatározás rutinszerűen nem történik hazánkban, ami gyermekek esetén kiemelt jelentőségű lenne. Az életkor ebben a kórképben is döntő tényező, 2 éves kor alatt a székletből kitenyészett *Clostridium difficile* kolonizációnak tekintendő és terápiát nem igényel. A pathomechanizmus háttérben az életkorral bekövetkező emésztőrendszeri nyálkahártya sejtfelszíni receptor változásai (A toxin receptor hiány), colon flóra összetételének változásai, a környezeti változások, és speciális immunfaktorok (A/ B toxin ellen termelődött magas IgG szint) állnak. Irodalmi adatok alapján a felnőttkorban a protokoll alkalmazása gyermekek körében nem megfelelő. A gyermekkori megbetegedések súlyosságának megítéléséhez és kezeléséhez szükséges a széklet mikrobiológiai vizsgálattal A/B toxintermelő *C. difficile* kimutatása, Bristol skála szerint 5-7 széklet, szignifikáns co-morbiditás, több mint 2 napig tartó hospitalizáció, és antibiotikum használat a megelőző 1 hónapban. Irodalmi adatok alapján felvetődik a *C. difficile* enteritis kapcsolata a tejfehérje intoleranciával.

Jegyzet

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

14, 10 – 14. 20

Csecsemőkori intractábilis hasmenés háttérben álló cytomegalovírus fertőzés

Horváth Kornélia, Kovács Márta, Niederland Tamás, Ruszinkó Viktória

Petz Aladár Megyei Oktató Kórház, Győr

Az intractábilis hasmenés a klasszikus leírás szerint az első 3 hónapos életkorban kezdődik, két hétnél tovább tart, súlyos, progresszív testsúlyvesztéshez és malnutricióhoz vezet, és legalább 3 széklettenyésztés bakteriális patogének irányában negatív.

A szerzők egy öt-hetes csecsemő esetét dolgozták fel, akit felső légúti hurutos tünetek, híg székletürítés miatt kezdtek kezelni, majd állapotrosszabbodás, szépszis klinikai jelei miatt került áthelyezésre Gyermekintenzív Terápiás Osztályunkra. Felvételi státuszából a fentiekén kívül hepatomegalia emelendő ki. Laboratóriumi vizsgálat emelkedett gyulladáshoz vezető paramétereket igazolt.

Kombinált antibiotikum kezelést kezdtünk (ampicillin+sulbactam / gentamycin/meropenem), a korábbi kizárólag anyatejes táplálást az anyatej pozitív tenyésztési eredményei alapján leállítottuk, hasmenése miatt aminosav alapú tápszer adását kezdtük. A csecsemő felületes leoltásaiból, vizeletéből, székletéből, haemokultúrájából kórokozó nem volt kimutatható. Diéta és probiotikum adása mellett enterális tünetei megszűntek, gyulladáshoz vezető paraméterei negatívvá váltak. Két hetes kezelés után jó általános állapotban otthonába bocsátottuk. Két nappal később láztalan állapotban hasmenése visszatért, sugárhányása jelentkezett, ismételt felvételére került sor. Tekintettel a folyamatos, masszív hasmenésre, valamint a súlyállásra, komplex anyagcserezsűrűs, CF-genetikai vizsgálat, 17-OH-progeszteron, androsztendion meghatározás és vírusszerezológiai vizsgálatok történtek. A negyedik ápolási napon, gyulladáshoz vezető paraméterei további emelkedést mutattak, a torokváladékából kitenyésztett *Enterobacter cloacae* rezisztenciavizsgálata alapján imipenem beállítására került sor, melyet 18 napig kapott. Emellett gyulladáshoz vezető paraméterei negatívvá váltak, hasmenése azonban nem mérséklődött, súlya továbbra nem gyarapodott. CF genetikai eredménye a 30 leggyakoribb mutációra negatív lett, CAH lehetőségét is kizártuk. A 30. ápolási napon érkezett meg PCR vizsgálati eredménye, mely aktív CMV-infekciót igazolt. Két hétig gancyclovir kezelést kapott, melynek hatására hasmenése megszűnt, súlyfejlődése megindult. A CMV-fertőzés lehetséges szövődményei miatt szemészeti és hallásvizsgálat történt, negatív eredménnyel.

A csecsemőkori elhúzódó, súlyos hasmenés háttérben CMV fertőzés lehetőségét is mérlegelni kell. Esetünkben a gancyclovir adása hatékonynak bizonyult a kezelésben.

Jegyzet

.....
.....
.....

14. 20 – 14. 30

A felső endoszkópia jelentősége gyermekkori gyulladásos bélbetegségekben

Kovács Márta

Petz Aladár Megyei Oktató Kórház, Győr

A colitis ulcerosa (UC) és a Crohn-betegség (CD) vastagbélre lokalizált formája az esetek mintegy 15-20%-ában nem különböztethető meg egymástól gyermekekben és 5-15%-ban felnőtt betegekben. A definitív diagnózis felállítását segítheti a felső endoszkópia. A 2005-ben publikált „Portói kritériumok” szerint a felső endoszkópiás vizsgálatot minden IBD-re (inflammatory bowel disease, idült gyulladásos bélbetegség) gyanús gyermeknél el kell végezni (kivéve: egyértelműen disztális UC).

A felső gasztrointesztinális érintettség gyakori előfordulása igazolható a CD-s és UC-s gyermekekben, de az UC-ben megfigyelt eltérések aspecifikusak. A felső endoszkópia (fekély, erózió, afta, granulóma) a CD-s betegek harmadában segíti a diagnózis felállítását. Ez az arány tovább csökken, amennyiben a terminális ileum érintettséggel járó eseteket nem vesszük figyelembe, hiszen ekkor a felső endoszkópiának nincs diagnosztikus „hozama”. Döntő szerepet ennél kisebb arányban, minden tizedik CD-s gyermeknél játszik („diagnostic yield”). Ezen izolált kolitiszes esetekben a felső endoszkópiánál látott szerepiginózus fekélyek és aftózus léziók, valamint a granuloma hisztológiai jelenléte CD definitív diagnózisát jelenthetik. Emiatt a gyermekkori IBD diagnosztikus algoritmusában felső endoszkópia elvégzése ajánlott.

Az izolált felső gasztrointesztinális érintettség előfordulása nagyon ritka, 1-2%-os előfordulást említenek az irodalmi adatok. Így ha felső gasztrointesztinális érintettségről beszélünk, azon az esetek többségében az egyéb lokalizációkhoz társuló felső gasztrointesztinális lokalizációt értjük, mely általában vékony és/vagy vastagbél érintettséggel társul, így mindenképpen extenzívebb, kiterjedtebb betegséget jelent, ami a prognózis szempontjából kedvezőtlennek tekinthető. Több közlemény felveti, hogy a felső gasztrointesztinális érintettség agresszívebb betegségfolyással társulhat, emiatt ezen esetekben a korai immunszuppresszív illetve biológiai kezelés bevezetése megfontolandó lehet.

Jegyzet

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

14. 30 – 14. 40

Ritka szövődménnyel és hyperthyreosisal társult Crohn betegség gyermekkori esete

Vadász Ágnes, Karádi Zsuzsanna, Tokodi István

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

A gyermekkori Crohn betegség incidenciája napjainkban folyamatosan növekszik. A panaszok jelentkezésének és a diagnózis felállításának időpontja között sokszor hónapok, néha évek telnek el. Az etiológia nem tisztázott, de kialakulásában központi jelentősége van a saját bélflóra által kiváltott önpusztító immunfolyamatoknak. Különösen érdekesek ezért az olyan esetek, amikor a gyulladásoos bélbetegség egyéb immunpathomechanizmusú betegséggel pl.: coeliakiával, thyreoiditissel társul. A bemutatott eset érdekességét a sigma perforáció miatt szükségessé vált anus praeternaturalis képzésével szövődött kórlefolyás, valamint a posztoperatív időszakban észlelt tünetek alapján diagnosztizált pajzsmirigy betegség adja. A szerzők felhívják a figyelmet arra, hogy sokszor az extraintesztinális tünetek alapján kell, hogy felmerüljön a Crohn betegség gyanúja. A kórképhez ritkán ugyan, de társulhat autoimmun endokrinopathia.

Jegyzet

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

14. 50 – 15. 00

Autoimmun hepatitis autoantitestek nélkül

M. Tóth Melinda¹, Gulácsy Vera², Szőnyi László³

Veszprém Megyei Csolnoky Ferenc Kórház Nonprofit ZRT¹, Debreceni Egyetem, Infektológiai és Gyermekimmunológiai Tanszék², Semmelweis Egyetem I. számú Gyermekklinika, Budapest³

Az autoimmun hepatitis (AIH) nagyon ritka, progresszív, krónikus májbetegség, amely kivételesen kezdődhet kisgyermekkorban. Két típusát az autoantitestek alapján különítjük el. Mindkét típus jól reagál immunszuppresszív kezelésre. Végállapotú cirrhosis és fulmináns májelégtelenség esetén a májtranszplantáció az egyetlen kezelési lehetőség. A gyermekkorban kezdődő forma 40%-ban akut, esetenként fulmináns hepatitis képében jelentkezhet.

Előadásunkban egy 4 éves leány esetét mutatjuk be. Megelőző betegség nélkül, jó általános állapotban, gyorsan kialakuló ikterus (direkt hyperbilirubinaemia), kifejezetten fokozott szérumszulfotranszferáz aktivitás (SGOT/SGPT: 3094/3437 U/l) hívta fel a figyelmet májbetegségére. Az akut hepatitis hátterében vírusinfekció, gyógyszer/vegyszer toxicitás, öröklődő anyagcsere-betegség (Wilson kór, alfa-1-antitripszin hiány), keringési zavar, szisztémás/malignus megbetegedés nem volt igazolható. Immunglobulin koncentrációja (IgG: 16,6 g/l) mérsékelten emelkedett volt. A nagyon gyors progresszió (encephalopathia jelei, kezdődő coagulopathia, emelkedő szérumbilirubin koncentráció, csökkenő szulfotranszferáz aktivitása) miatt, noha autoantitestet ismételtelen sem sikerült kimutatni, 2 mg/tskg/die prednisolon kezelést kezdtünk. Laboratóriumi értékei, általános állapota 24 órán belül lényegesen javultak. Az alkalmazott terápia mellett mind laboratóriumi, mind klinikai remisszióba került. A klinikai kép, a laboratóriumi eredmények és az immunszuppresszióra adott kedvező válasz alapján betegségét AIH-nek tartjuk.

Fulmináns májelégtelenségben, bizonytalan etiológia esetén gondolni kell AIH-re kisgyermek esetében is. A sikeres kezeléssel elkerülhetünk egy végzetes kimenetelű májelégtelenséget vagy szerencsésebb esetben egy sürgős májátültetést.

Jegyzet

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

15. 50 – 16. 00

Akut kórházi felvételt igénylő 1-es típusú diabeteses gyermekeink - 2012

Benn Orsolya, Karádi Zsuzsanna, Simon Gábor

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház

Bevezetés: Az 1-es típusú diabeteses gyermekek növekvő száma, ezen belül is a 6 év alatti korosztály dinamikus expanziója kihívások elé állítja az ellátórendszert. A gondozottak számának emelkedésével a diabetes gondozást végző, a gyermekeket edukáló teamre nagyobb feladat hárul. Az 1-es típusú diabeteses gyermekek az akut betegfelvételeknek is jelentős hányadát teszik ki.

Módszer: Gyermekeket gondozóknban, 2012 évben 128 gyermeket követtünk. Ebben a retrospektív adatgyűjtésben áttekintettük a 2012. január 1. és 2012. december 31. közötti hospitalizációkat.

Eredmények: Az elmúlt évben a 128 gondozottunk 175 alkalommal került kórházi felvételre. Ezen felvételek egy része (n: 100 eset, 72 fő) **előre tervezett** volt. Edukáció, edukációs tábor, inzulin rezsim váltás, CSII terápia megkezdése Ilyen tervezett edukációban a gondozottjaink 60%-a, a már fokozott rizikót képviselő (ISPAD: HbA1C 9 %) csoport (n: 20 fő) 80%-a részesült. 75 alkalommal kerültek gondozottjaink **akutan** felvételre az év során. Ezen 75 eset megoszlott az *új diabeteses gyermekek* (n:11 fő), *az új diabeteses, DKA* –ban érkezettek (n:4 fő), a *gastroenteritis* miatt hospitalizáltak (n:26 eset, 19 fő), a *légúti infekció* miatt hospitalizáltak (7 eset, 5 fő), az inzulin pumpakezelés kapcsán fellépett technikai problémák miatt hospitalizáltak (n:8 eset, 3 fő) a súlyos, külső segítséget igénylő *hypoglikémia*, görcsroham után ellátottak (5 fő), *középsúlyos-súlyos DKA* miatt intenzív részlegünkön kezelték (7 eset, 6 fő) és az *egyéb akut belgyógyászati* okból felvettek között (n:7 eset).

Jelen felmérésben az egyes csoportokat és a legtöbb akut felvételt igénylő néhány gyermek kórtörténetét is áttekintettük életkor, kezelési rezsim, HbA1c célértékhez való viszony szempontjából. Kiemelendő, hogy az akut felvételek 30%-át a betegek 3 %-a produkálta.

Következtetés: Az 1-es típusú diabetes a betegség gyakorisága, az élet minden területét átszövő volta miatt kiemelt jelentőségű. Az érintett gyermekek és családjuk, a laikus közönség és az ellátást végző kollégák megfelelő edukációja csökkentheti az akut anyagcsere kisiklások miatti hospitalizációkat számát és hosszúságát, így a családokra és az ellátó rendszerre nehezedő terheket is.

Jegyzet

.....

.....

.....

.....

.....

.....

16. 10 – 16. 20

Gitelman - szindróma

Boronyák Henrietta, Gárdos László

Zala Megyei Kórház, Csecsemő- és gyermekosztály

Háttér: A familiáris hypokalaemia-hypomagnesaemia, azaz Gitelman szindróma az egyik leggyakoribb örökletes, autoszomális recesszíven öröklődő tubulopathia. Háttérben a distális kanyarulat csatorna, thiazid sensitív Na-Cl cotranszporterének defectusa áll. (SLC12A3 gén).

Esetünkben egy 14 éves fiúgyermek, lázas állapot kapcsán hirtelen megjelenő bal arcfélre lokalizálódó paresthesia, görcs, mindkét kézfejen kialakult özfej kéztartás és izomgyengeség miatt került felvételre, osztályunkra. Laboratóriumi vizsgálatokból alacsony szérum magnézium, kálium szintje emelendő ki, emellett vizeletvizsgálat során hypocalcuria igazolódott. Egyéb vizsgálatok (EKG, EEG, PTH, D-vitamin, TSH, hasi ultrahang és csontkor) során kóros eltérést nem észleltünk. Kezdeti parenterális, majd per os magnéziumpótlást követően, lázas állapot mellett tetániás rosszullete még egy alkalommal ismétlődött, majd a folyamatos magnézium szupplementáció mellett, súlyos hypomagnesaemiája lassan normalizálódott.

Módszerek: A hypomagnesaemia differenciál diagnosztikáját áttekintve, a klinikai kép háttérben, a tünetek és a laboreltérések alapján Gitelman szindróma lehetősége merült fel. A diagnózis alátámasztása érdekében, vizelet magnézium szint vizsgálatot kértünk, mely a fokozott magnézium ürítését igazolta.

Eredmények: A gyermek emittálását követően, otthonában továbbra is folytatott nagy dóziszú per os magnéziumpótlás mellett, panaszmentessé vált, laborértelmei normál tartományba esnek.

Következtetés: Magnézium szupplementációval a betegség szövődményeként kialakuló chondrocalcinózist, valamint az ismétlődő tetániás rosszulleteket megelőzhetjük, ezáltal a beteg életminőségét jelentősen javíthatjuk. A betegség felismerése a család vizsgálata szempontjából is rendkívül fontos.

Jegyzet

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

2013. június 1. Szombat

08. 30. – 08. 45

Ritka betegek – gyakori tünetek, gondolatok az MPS I-ről

Almássy Zsuzsanna

Heim Pál Gyermekkorház, Budapest

08. 45 - 09. 00

Gaucher kór – korai felismerés és kezelés előnyei

Simon Gábor

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház

09. 00 – 09. 15

Pompe – betegség csecsemőkorban

Bedő Klaudia

Zala Megyei Kórház, Zalaegerszeg

Ezzel az előadással egy ultra-orphan (<1: 50000 incidenciájú) betegségre, a csecsemőkori Pompe-kórra szeretnénk felhívni a figyelmet, egy olyan eset kapcsán, akit Gyermekintenzív osztályunkon ápolunk. Magyarországon Ő volt az első csecsemő, aki a diagnózis felállítása után, még 6 hónapos kor előtt megkapta az enzimpótló kezelést. Ez különösen fontos, mivel a lizoszómális tárolási betegségek ezen fajtája terápia nélkül 1 éves korra halálhoz vezet. A II-es típusú glikogéntárolási betegségnek is nevezett kórképben hiányzik, vagy csökkent a savi α -glikozidáz (GAA/amilo-1,4-glikozidáz/savi maltáz) enzim aktivitása, melynek következtében a glikogén lizoszómális lebontása nem megy végbe. A felhalmozódó glikogén a sejtek destrukciójához vezet. A glikogénózisok ezen formája elsősorban az izmokat érinti, így keringési-légzési elégtelenségen keresztül vezet halálhoz. 2013 februárjában a nagykanizsai kórház Gyermekosztályáról került áthelyezésre egy 4,5 hónapos csecsemő, akit súlystagnálás, sápadtság, bágyadtság, csökkent mozgékonyosság miatt ápolnak. Ott exsiccatio miatt parenterális folyadékpótlásban részesült. Laborvizsgálataiból említésre méltó anaemiája, emelkedett CK és májfunkciós értékei. Mellkas felvételén kardiomegália ábrázolódott. Anamnéziséből újszülöttkori nyaki hypotonia, továbbá congenitális csípőluxáció miatti Pavlik hám viselése emelendő ki. Osztályunk kardiológusa az elvégzett vizsgálatok alapján hyperthrophias cardiomyopáthiát véleményezett, hypokinetikus, dilatált bal kamrával. A kardiológiai lelet, a generalizált hypotonia, a macroglossia, a káros májfunkciós értékek és CK emelkedettség alapján Pompe-kór merült fel, amit az α -glikozidáz alacsony szintje (0,2 $\mu\text{mol/l/h}$) igazolt is (SOTE I. sz. Gyermekkl.). Elektrofiziológiai vizsgálattal szintén myogén lézióknak megfelelő leletet kaptak (SOTE II. sz. Gyermekkl.), továbbá izombiopszián is a betegségnek megfelelő szövettani kép ábrázolódott. Végül ezt a genetikai vizsgálatok is alátámasztották (Compound heterozigóta, CRIM pozitív). Így a korai diagnózis, és az időben megindított szupportív terápia lehetőséget nyújt arra, hogy a betegünknel a későbbiek során jó életminőséget érjünk el.

Jegyzet

.....

.....

.....

.....

.....

.....

09. 15 – 09. 30

Niemann-Pick C-ről

Szakszon Katalin¹, Lengyel András², Balogh István³

DE OEC Gyermekgyógyászati Intézet, Klinikai Genetikai Központ¹.

DE OEC Neurológiai Klinika, ³. DE OEC Laboratóriumi Medicina Intézet².

A Niemann-Pick C betegség (NPC) a koleszterol és a foszfolipidek transzportjának zavarával jellemzett monogénes betegség, amelyben az LDL-ből származó koleszterolnak a késői endosomákhoz és lysosomákhoz történő szállítása szenved zavart. A klinikai manifesztáció vonatkozásában az NPC-nek három altípusa ismert: infantilis, juvenilis, és adult megjelenésű formák. Az infantilis típus már néhány hetes korban tüneteket ad, rapidan progresszív, és többnyire még az első életévben halálhoz vezet. A juvenilis és adult típusok később kezdődnek, lefolyásuk is lassúbb. Az érintett egyének zavartalan perinatális és kisdedkort követően kezdenek progresszív értelmi és motoros hanyatlást mutatni, előtérbe kerül a finommotorika- majd a nagymotoros teljesítmény romlása, a vertikális tekintésbénulás, pszichiátriai tünetek megjelenése. A szokatlan klinikai lefolyású regresszió és az alacsony incidencia miatt az esetek egy része hosszas diagnosztikus erőfeszítések ellenére is fel nem ismert, tisztázatlan marad.

Szerzők a Niemann-Pick C betegség klinikai és kórélettani aspektusait mutatják be két eset kapcsán, amelyek hazánkban először saját laboratóriumok munkája révén nyertek klinikai és molekuláris genetikai diagnózist. Irodalmi adatok és saját tapasztalatok felhasználásával kiemeljük a klinikus számára támpontként szolgáló tüneti sajátosságokat, ismertetjük a diagnózis és a kezelés lehetőségeit.

Jegyzet

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

09. 30 – 09. 40

Spontán ptx-ek gyermekkorban

Módi Judit, Szabó Éva

Veszprém Megyei Csolnoky Ferenc Kórház Nonprofit ZRT, Gyermekgyógyászati Centrum

Bevezetés: 2012-ben a korábbi évekhez képest lényegesen megnőtt a spontán PTX-ek száma az osztályon. A kórkép nem túl gyakori, felismerése csak fizikális vizsgálattal nem mindig egyszerű. Általában a megoldása nem jelent kihívást, de ritkán előfordulhatnak akár életveszélyes állapotot okozó szituációk is.

Módszer: Az új eseteket feldolgozva kapcsolatot kerestünk az egyes megbetegedések között. Feltételeztük, hogy a pozitív egyéni és családi anamnézis, alkati sajátosságok, életmódbeli szokások szerepet játszhatnak kialakulásukban. Recidívák esetén krónikus tüdő- és egyéb betegséget kerestünk.

Eredmények: 8 új esetet találtunk. 5, negatív anamnézisű, korábban egészséges fiatalnál a primer spontán ptx rövid ideig tartó, alacsony szívású pleurocannel megoldható volt. 3 betegnél azonban a fenti terápia sikertelensége, ill. recidíva miatt VATS vált szükségessé. Ők pulmonológiai gondozottak voltak. Egyikük, egy sportoló nagylány köhögés, pneumonia gyanúja miatt került felvételre, majd keringésmegingás miatt az intenzív osztályra. Súlyos állapotának hátterében recidív légmelle állt, ami növekedése során leszakított egy falit, ezáltal életveszélyes, tenziós haemoptx-et okozott. Shocktalanítás után, VATS (video assisted thoracoscopy) során állapota stabilizálható volt.

Megbeszélés: a gyermekkori spontán PTX-ek ellátása rendszerint egyszerű. Recidívák esetén a tüdő krónikus betegsége keresendő, CAM, egyéb bullosus, emphysematosus elváltozások, kötőszöveti gyengeség. Ezekben az esetekben a megoldás a VATS, ami megfelelő mellkas sebészeti, aneszteziológiai és intenzív terápiás hátteret, lehetőség szerint bronchoscopiás gyakorlatot igényel.

Jegyzet

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

09. 50 -10. 00

Cystas fibrosis diagnosztika és kezelés napjainkban

Kovács Ilona

Magyar Imre Kórház, Ajka

Bevezetés: A cystas fibrosisban szenvedő betegek életkora eltolódott, ma már nem ritka, hogy a 45-50 évet is megélik a betegek. Javult a diagnosztika és a kezelés is. A cystas fibrosis leggyakrabban a kaukázusi populációban fordul elő, recesszív öröklődésű. Elhúzódó, nehezen gyógyuló légúti fertőzéseknel, felszívódási zavaroknál, fejlődésben való visszamaradás esetén gondolni kell rá. A betegség oka a klorid csatornát kódoló gén mutációja (CFTR=cystas fibrosis transmembrane conductance regulator). A só és víztranszport zavart szenved, a váladékok besűrűsödnek, s ez kedvez a baktériumok megtelepedésének, krónikus gyulladás kialakulásának. A mutációk száma ma már meghaladja az 1900-t.

Kivizsgálás: A hagyományos vérértékvizsgálat mellett a genetikai vizsgálat, a mutációk meghatározása nagyon fontos. A mutáció meghatározza a betegség megjelenését, s a kezelésnél ennek alapján személyre szóló kezelési tervet lehet elkészíteni. Fontos a fertőzések kimutatása, kezdetben Staphylococcus, Haemophylus influenzae, majd később előforduló kórokozók Pseudomonas aeruginosa, MRSA, Burkholderia cepacea, non tuberkulotikus mycobacterium, Stenotrophomonas maltophilia, Aspergillosis, vírusok, egyéb baktériumok. Pseudomonas aeruginosa eradikációja meghatározó a beteg sorsa tekintetében.

Tünetek: A fertőzés tünetei általánosak, az exacerbációk során a jellegzetes hét tünetre kell figyelni. A beteg állapota a spirometriai vizsgálattal követhető. FEV1, FVC csökkenése, gyulladásos paraméterek emelkedése figyelhető meg.

Terápia: A kezelési stratégiák különbözőek, az utóbbi időben az iv. adott kombinált antibiotikumok mellett az intermittáló inhalációs antipseudomonas kezelések terjedtek el, melyek hatására a betegek állapota javult, csökkentek az exacerbációk és a kórházi kezelések száma. Új antibiotikus kezelések vannak bevezetöben, aztreonam solutio, TIP powder, Colobraethe powder, Arikase solutio. A „személyre szabott kezelésben”: Az I. típusú mutációban a fehérje szintézist a korán belépő stop codon leállítja, így „csonka”, nem működő fehérje képződik. Korábban ismert volt a Streptomycin azon hatása, ami a fehérje szintézis során korán belépő stop codon működést felfüggesztette és így teljes értékű fehérje képződhetett. A III. típusban (G551D mutáció) a Cl⁻ csatorna nem nyílik meg, bár CFTR fehérje termelődik, de a kapu elemei nem megfelelőek, potenciátor anyagként **ivacaftor** adására felfüggeszthető ez a gating effect. Ez normális CFTR fehérje hatást eredményez, ami a vérérték Cl⁻ tartalmának csökkenésével igazolható. Az USA-ban 2012. augusztusában engedélyezték

10. 00 – 10. 10

Bronchitis plastica fibrinosa

Csere Barbara ¹, Sipos Edith ¹, Kádár László ² Varsányi Mária ³
Szent Pantaleon Kórház és Rendelőintézet Dunaújváros¹, Törökbálint
Tüdőgyógyintézet² Gyermek Házi orvos Dunaújváros³

Előadásom célja egy ritka obstructív tüdőbetegség ismertetése esetbemutató kapcsán.

A 2,5 éves lánygyermek mellkas röntgen vizsgálatát házi orvos kért elhúzódó lázas állapota, köhögése miatt. A radiológiai vizsgálatát követően irányította a gyermeket osztályunkra, ahol a szokványos, őszi, hurutos időszakban bronchopneumonia miatt osztályunkon 1 hétig parenterális antibiotikum és hurutoldó kezelésben részesült. A kontroll vizsgálata során jelezte a szülő, hogy a gyermek ismételt lázas, köhögése továbbra sem csillapodott. Az ismételt mellkas röntgen felvétele javulást nem mutatott, így az elváltozás okának tisztázása céljából a Törökbálinti Tüdőgyógyintézetbe utaltuk, ahol a gyermek bronchoskopos vizsgálata során derült fény a ritka tüdőgyógyászati kórképre (mely bennünket is meglepett).

Jegyzet

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

10. 50 – 11. 00

A thrombocytopenia differenciáldiagnosztikája újszülöttkorban 2 eset kapcsán

Musicz Ágnes, Kovács Márta, Gál Veronika, Ruzsinkó Viktória
Petz Aladár Megyei Oktató Kórház, Győr

Bevezetés: Az anaemia mellett a thrombocytopenia a leggyakoribb hematológiai eltérés újszülöttkorban. Súlyos formában (<50 G/L) az újszülöttek 0,1-0,5%-ában fordul elő. A manifesztáció ideje alapján főtális, korai (<72 h) vagy késői (>72 h) megjelenésű lehet. A szerzők két ritka, főtális megjelenésű eset bemutatásával ismertetik a thrombocytopenia differenciáldiagnosztikai problémáit és kezelési elveit.

Esetismertetés: I. A terminusra született, enyhén dystrophiás újszülött első vizsgálatakor testszerte petechiákat és hepatosplenomegaliát észleltünk. A laboratóriumi vizsgálatok direkt hyperbilirubinaemiát, emelkedett májenzim értékeket és thrombocytopeniát (72,5 G/L) mutattak. A connatalis CMV fertőzés diagnózisát az újszülött pozitív CMV szerológiai vizsgálata, a vizeletből nagy kópiaszámban kimutatott CMV zárványtestek és a vírus PCR módszerrel történő detektálása alapján állítottuk fel. Az emelkedő víruskópiaszám miatt a gyermek hyperimmunglobulin terápiában és ganciclovir kezelésben részesült. Vérlemezkeszáma 3 hét alatt spontán a normál tartományba került.

II. Az érett újszülött első fizikális vizsgálatakor a bőrön és a szájnyalvakahártyán generalizáltan észlelt petechiák, bevérzések háttérében a labor vizsgálat súlyos fokú thrombocytopeniát (16,4 G/L) igazolt. A HPA-1a antitest szűrés pozitív eredménye alapján a neonatális alloimmun thrombocytopenia diagnózist állítottuk fel. Az újszülött 3 alkalommal az anyától származó, mosott, feretizált, irradiált thrombocytakonzentrátumot, 1 alkalommal intravénás immunglobulin kezelést kapott, melynek hatására thrombocytaszáma rendeződött.

Következtetések: Újszülöttkori thrombocytopeniában elsősorban az infekciós eredetet kell kizárni; emellett az édesanyát is meg kell vizsgálni, ha immunmechanizmus és intrauterin fertőzés lehetősége vetődik fel. A ganciclovir hatásos szer az újszülöttkori CMV fertőzés kezelésében, bár az alkalmazás indikációját tekintve nem áll rendelkezésre egységes szakmai protokoll.

Jegyzet

.....

.....

.....

.....

.....

.....

11. 00 – 11. 10

Neonatólis B-csoportú streptococcus infectiók osztályunkon 2007-2012 között

Osvai Máté¹, Kocsis Katalin¹, Ganzler Krisztina¹, Szőke Ildikó²

Szent Borbála Kórház, Tatabánya, Csecsemő- és Gyermekosztály¹, Központi Laboratórium²

A B-csoportú *Streptococcus agalactiae* a Gr am-pozitív béta-haemolytikus baktériumok közé tartozik, melynek jelentősége az utóbbi évtizedekben nem csökkent és a megelőzésében a mai napig sincs általánosan elfogadott és a gyakorlatban is alkalmazott álláspont. A baktérium a női genitálék tünetmentes gyakori lakója, szülés kapcsán azonban fertőződhet a magzat, az újszülött és súlyos, gyakran életveszélyes betegségeket képes okozni (abortusz, halvaszülés, sepsis, agyhártya-gyulladás, tüdőgyulladás, stb.). Az újszülötteknél a tünetek jelentkezése alapján korai és késői formát különböztetünk meg.

A rendszeres szűrővizsgálatok és intrapartum antibiotikum profilaxis ellenére napjainkban is magas a fertőzés halálzási aránya (kb. 15-20%). Prezentációnkban egy osztályunkon történt B csoportú *Streptococcus* fertőzés késői formája miatt történt halálestet kapcsán vizsgáljuk meg az elmúlt 5 évben (2007-2012) kórházunkban született 6495 újszülött 7238 bakteriológiai leoltásából 154 esetben kitenyészett leggyakoribb neonatólis infekciót okozó baktériumot, illetve a fertőzés leggyakoribb tüneteit, az előfordulásuk alapján.

Jegyzet

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

11. 10 – 11. 20

Immuneredetű újszülöttkori thrombocytopenia a NIC 5 éves anyagában

Závogyán Tímea, Simon Gábor

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház

Bevezetés:

Az újszülöttkori thrombocytopenia gyakori haematológiai eltérés a neonatális intenzív centrumba került betegek között. A korai (72 órán belüli) manifesztáció okai között jelentős szerepet játszik az immun etiológiájú (alloimmun, autoimmun). Retrospektíve 5 évre kiterjedően azon betegek adatait vizsgáltuk meg, akiknél thrombocytopenia részdiagnózisként szerepelt.

Beteganyag

2008-2013 között 21 betegnél szerepelt thrombocytopenia kiírási diagnózisként, közülük 9-nél igazolódott az alloimmun és 1-nél autoimmun etiológia.

Előadásunkban az alloimmun eredetű eseteket részletezzük a diagnózis felállítása, kezelés, utánkövetés szempontjából. Betegeink közül kettő igényelte thrombocytaszuszpenzió adását, öt beteg IVIG terápiát. Súlyos szövödményt betegeinknél nem tapasztaltunk.

Következtetés:

Az alloimmun thrombocytopenia súlyos szövödményekkel is járhat, ritkasága ellenére gondolnunk kell rá. Időben történő diagnózis és terápia mellett a legveszélyesebb szövödmény az intraventricularis haemorrhagia elkerülhető.

Jegyzet

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

11. 20 -11. 30

Congenitalis és perinatalis cytomegalovirus-fertőzések előfordulása a dél-magyarországi régióban

Németh Judit¹, Pusztai Rozália², Deák Judit³

Fejér Megyei Szent György Kórház¹ SZTE Orvosi Mikrobiológiai és Immunbiológiai Intézet² SZTE Klinikai Mikrobiológiai Diagnosztikai Intézet³

Bevezetés:

A human cytomegalovirus (CMV) a leggyakoribb congenitalis kórokozó. Munkánk során a congenitalis és perinatalis CMV-fertőzés előfordulását vizsgáltuk a dél-magyarországi régióban.

Anyagok és módszerek:

2007. január 1. és 2011. december 31. között 263 0-3 éves gyermeknél merült fel a congenitalis vagy a perinatalis CMV-infekció gyanúja. A CMV-DNS kópiaszámát kvantitatív PCR segítségével határoztuk meg a betegek vizeletében, vérében vagy liquorában. A CMV-specifikus IgM és IgG szintjét ELISA módszerrel mutattuk ki.

Eredmények:

Az utóbbi öt évben 18 congenitalisan és 4 perinatalisan fertőzött gyermeket vizsgáltak vagy kezeltek. Egy csecsemő, az intenzív ellátás ellenére, súlyos thrombocytopaenia, anaemia, icterus következtében öt-héttel a születést követően elhunyt. Öt gyermek szenvedett maradandó károsodást (sensoneuralis hallásvesztés, retina atrophia, n. opticus hypoplasia, ventriculomegalia vagy microcephalia). Egyebekben koraszülöttség, hydrops foetalis, anaemia, lassú fejlődés, pancreas hipofunkció, hepatosplenomegalia, icterus, izomtónus eltérés, központi idegrendszeri calcificatio jelentkezett. Kilenc esetben volt szükség antivirális terápiára, két gyermek kapott a CMV-infekció miatt transzfúziót.

Következtetés:

Megállapíthatjuk, hogy hazánkban is fontos lenne a reprodukciós életkorú nők, különösen a várandós anyák felvilágosítása CMV-fertőzésük megelőzésének lehetőségeiről. A congenitalis CMV-infekció korai diagnózisát segíthetik a terhességi, illetve újszülöttkori szűrővizsgálatok. A maradandó károsodások progresszióját az időben elkezdett antivirális terápiával vagy passzív immunizálással csökkenthetjük.

Jegyzet

.....
.....
.....
.....
.....
.....

11. 30 -11. 40

RSV-profilaxis osztályunkon: Az elmúlt négy év tapasztalatai

Kummer Zoltán, Szabó Krisztina, Bauer Zita, Simon Gábor

Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Székesfehérvár

Bevezetés: A respiratory syntitial virus (továbbiakban RSV) okozta fertőzést első alkalommal 1955-ben Morris és munkatársai igazolták súlyos légúti megbetegedésben szenvedő csimpánzok váladékából. A WHO adatai alapján évente 4 millió öt év alatti gyermek hal meg első légúti fertőzésben világszerte, az egyik leggyakoribb kórokozó az RSV. A rizikófaktorok között az egyik legfontosabb az életkor és a krónikus cardiopulmonalis betegségek. A gyermekbetegek 90%-a két év alatti, az újszülöttkori pneumóniák 50%-ában, a bronchiolitisek 90%-ában az RSV a kóroki tényező. A betegség kezelése ma is elsősorban tüneti, illetve supportív, ezért a magas rizikójú csecsemők (koraszülöttek és súlyos congenitalis vitiummal született újszülöttek) számára a védőoltás a megfelelő megoldás. Aktív védőoltás jelenleg még nem áll rendelkezésre, a passzív immunizálásra a palivizumab nevű hatóanyaggal történő oltás terjedt el.

Anyagok és módszerek: Osztályunkon 2009 óta negyven extrém életlen koraszülött, ill. súlyos CHD-ben szenvedő csecsemő részesült RSV-fertőzés ellen passzív immunizálásban.

Eredmények: A teljes védőoltási sorozatot megkapott gyermekek esetében kórházi ellátást igénylő RSV okozta fertőzés nem volt. A részlegesen oltott vagy nem immunizált /más intézetből otthonába bocsátott, de területi ellátási kötelezettség tekintetében hozzánk tartozó/ koraszülöttek közül ketten szorultak intenzív osztályos kezelésre gyorstesztel igazolt RSV fertőzés miatt.

Konklúzió: A palivizumabbal történő passzív immunizálás hatékonyan védi a magas rizikójú koraszülötteket és súlyos CHD-ben szenvedő csecsemőket az RSV-fertőzéstől.

Jegyzet

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

11. 40 – 11. 50

Fascitis necroticans ritka formája a Gyermek Intenzív Osztályon: Fournier gangréna

Nagy Richárd¹, Fehér Gabriella² Szabó Éva dr¹, Módi Judit¹, Batai Mária
Csolnoky Ferenc Kórház Gyermekintenzív Osztály¹, Csolnoky Ferenc Kórház
Urológia Osztály²

A fasciitis necroticans ritka, életveszélyes lágyrész fertőzés, amely rapidan progrediál, a bőr alatti lágy szövetek kiterjedt necrosisát okozva és sepsissel, septicus shockal társul. Gyermekkori megjelenése ritka, ami a felnőtt populációra jellemző rizikó tényezők hiányával hozható összefüggésbe. Kimenetele a gyors felismerés, a megfelelő sebészi feltárás, necrectomia, drainage, nyitott sebkezelés, széles spektrumú antibiotikum és supportív kezelés függvénye. Halálózása napjainkban is elérheti az 50%-ot. A Fournier gangréna eredeti leírása szerint a penis, a scrotum és a perineum területére lokalizálódó nekrotizáló fasciitis. Etiológiáját és mikrobiológiai ágenseket tekintve széles spektrumot képvisel, a betegség férfi túlsúllyal jelenik meg főleg a közép és idősebb korcsoportban bizonyos rizikótényezők jelenléte mellett.

Gyermekkori megjelenése extrém ritka, több ismert eset csecsemőket érintett, gyermekeknél főként varicella infekcióhoz, helyi fertőzésekhez, immunszuppresszióhoz, IBD-hez, fisztulákhoz társult formákat közöltek.

Saját betegünk egy 17 éves, korábban negatív kórelőzményű fiatal, aki szeptikus állapotban, kifejezett penis és scrotum duzzanattal került felvételre osztályunkra. Széles spektrumú antibiotikum adása, támogató kezelése ellenére a helyi tünetek rohamos progrediálása azonnali műtéti ellátást tett szükségessé, Urológiai osztályunkkal közösen hosszasan nyitott sebkezelést folytattunk necrectomia ismételt kiterjesztésével, majd választott időben plasztikai műtét, rekonstrukció történt, a beteg gyógyultan távozott. Sebváladék leoltásból *S. aureus* és *S. pyogenes* tenyésztett ki. Vizsgálataink során immunsuppressív állapot, IBD, lokális kiváltó ok nem igazolódott.

Jegyzet

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

11. 50 – 12. 00

Extrém fogyás és következményei (Refeeding syndroma)

Beregszászi Andrea, Takács László, Németh Gyöngyi, Gárdos László

Zala Megyei Kórház, Csecsemő és gyermekosztály, Csecsemő és Gyermekgyógyászati intenzív részleg

Célkitűzés: Esetismertetés kapcsán a refeeding syndroma bemutatása. A refeeding syndroma akkor következik be, ha korábbi éhezést követően szénhidrátban gazdag táplálás kerül bevezetésre, mert ekkor drámai módon csökken a serum magnézium, kálium, foszfát szint, ami többszervi manifestációt okoz.

Eset: A 15 éves IBD, pancreatitis miatt közel egy éve gastroenterológiai gondozott serdülő 2-3 hónapos anamnézissel közel 25kg-os fogyás, gyengeség, naponta 3-5 alkalommal jelentkező híg, vizes majd véres székletürítések miatt került osztályunkra súlyos, decompensált, cachexiás állapotban.

A laborvizsgálatok a klinikumnak megfelelően hiányállapotot tükröztek: hypochrom, microcyter anaemia, ioneltérések, hypoproteinaemia. Az EKG-n a QT idő megnyúlt volt, valamint repolarizációs zavart találtunk. A hasi UH vizsgálat pancolitist véleményezett.

Intenzív részlegünkön colitises diéta, majd Modulen IBD tápszer adása és soros observatio, labor kontrollok mellett hiányoknak megfelelő specifikus elektrolit pótlást, kiegészítő parenterális táplálást valamint steroid kezelést alkalmaztunk.

Mindezek ellenére a serum foszforszint csökkenése már tüneteket okozott (tachycardia, szédülés, nagyfokú gyengeség, paraesthesiae, nyelési - és beszédzavar, látászavar). Hypofoszfataemia korrekciója parenterális foszforral, diéta módosítással sikeresen megtörtént.

Enterális tünetek az emelt dózisú parenterális steroid mellett átmeneti javulását követően romlottak, a PUCAI index tartósan 65 felett maradt, ezért gastroenterológiai javaslatra biológiai terápiát (remicade) adtunk.

Eredmények: A fenti kezelések mellett állapota fokozatosan javult, laboreltérései rendeződtek, PUCAI index normalizálódott, súlygyarapodása megindult. A kezelés folytatásaként gyermekrehabilitációs részlegünkön komplex rehabilitációban részesült.

Jegyzet

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

