

# ABSZTRAKTOK

## (Előadók szerinti ABC sorrendben)

### Az akut hasmenés kezelésének új irányelvei

Arató András dr,

Semmelweis Egyetem I. Gyermekklinika

Az infektív eredetű akut hasmenés, a légúti fertőzéseket követően, világszerte a második leggyakoribb megbetegedés. Míg az iparilag fejlett országokban igen ritka az akut gastroenteritis miatti halálozás, addig a fejlődő országokban, Ázsiában, Afrikában és Latin-Amerikában, becslést alapján, elérheti az évi 2 milliót, aminek jelentős hányada a csecsemő-, gyermekkorra tehető. A kezelés legfontosabb szempontjai közé tartozik, hogy az enyhe és középsúlyos dehidrációval járó csecsemőkori hasmenés kezelésében döntő fontosságú a 3-4 óra alatt történő gyors orális rehidráció 60 mmol/l Na<sup>+</sup> tartalmú ORS oldattal, majd azt követően a normális étrendre történő azonnali visszatérés, illetve anyatejes táplálás esetén annak folyamatos fenntartása. Az akut gastroenteritis kezelésében az esetek többségében nincs szükség antibiotikus kezelésre, azok adása csak speciális kórokozók okozta fertőzés esetén indokolt. Shigella gastroenteritis esetén indokolt az antibiotikum adása. Azithromycin, nalidixsav és fluorokinolok adása javasolt orálisan, az elsőként választandó parenteralis antibiotikum pedig a ceftriaxon. Campylobacter pylori okozta dysenteriás enteritisben erythromycin adása indokolt. Antibiotikum adása egyes speciális helyzetekben is indokolt a bacteraemia csökkentésére, így immunhiányos állapotban, aspleniában, szteroid és immunszuppresszív kezelésben részesülőknél, gyulladáscsökkentő bélbetegségben, újszülöttekben és 3 hónapos kor alatti csecsemőkben.

Az adszorbens hatású smectit és egyes probiotikumok azonban enyhíthetik a tüneteket és csökkenthetik a hasmenés időtartamát. A smectit alkalmazása javasolt az akut gastroenteritis kezelésében (Evidencia: II, Ajánlás: B) Kontrollált vizsgálatokban igazolták, hogy az alumínium-magnézium szilikátot, tartalmazó smectit átlagosan egy nappal csökkenti az akut hasmenés időtartamát, alkalmazása esetén az 7 napon belül az esetek többségében megszűnik, de sok esetben már három nap múlva bekövetkezik a gyógyulás. A Smecta réteges kristályszerkezete és nagy viszkozitása révén bevonja és védi a bélnyálkahártyát. Gyulladáscsökkentő hatásában szerepet játszik, hogy adszorbeálja a gyulladás során képződő antigéneket a bélumenben és megköti a toxinokat. Hatásában fontos tényező az is, hogy a nyálkahártyával kölcsönhatásba lépve, növeli annak ellenálló képességét a kórokozókkal szemben. Mindemellett védi a bélnyálkahártya felszínén elhelyezkedő sejtek közötti kapcsolatokat, csökkenti így annak átteresztőképességét. A probiotikumok hatásos kiegészítői a hasmenés kezelésének. Hangsúlyozandó azonban, hogy csak olyan törzsek használata indokolt, amelyeknek a hatása igazolt és azokat megfelelő dózisban kell adagolni (Evidencia: II, ajánlás: B).

### Akut és késői májtoxicitás vizsgálata daganatos gyermekekben

Baracsi Mária<sup>1</sup>, Bárdi Edit<sup>2</sup>, Kiss Csongor<sup>1</sup>

<sup>1</sup>DEOEC Gyermekgyógyászati Intézet, <sup>2</sup>Vas Megyei Markusovszky Kórház Nonprofit Zrt.

**Bevezetés:** Célunk a daganatos gyermekek májtoxicitásának vizsgálata. Eddig 52 kemoterápiás kezelés alatt álló és 142 kemoterápiás kezelésben részesült malignus betegséget túlélő gyermek májfunkcióját vizsgáltuk.

**Módszerek:** A kezelés alatt álló gyermekek vizsgálatát prospektív, a túlélők vizsgálatát részben prospektív, részben retrospektív módon végeztük el. A májsejtek károsodását GOT, GPT, az epeutak károsodását GGT, AP, LDH, a transzportfunkció károsodását tBil, kBil, a szintetikus funkció károsodását KE mérésével és alvadási vizsgálatokkal monitoroztuk.

**Eredmények:** 52 kezelés alatt álló gyermeknél 748 alkalommal végeztünk májfunkciós vizsgálatot. A vizsgálatok negyedében találtunk eltérést. A kBil, GPT, GGT átlagértéke emelkedett volt. Az 52 beteg közül 8 gyermek máj-funkciós értékei mindvégig a normál tartományban voltak, 44 betegnél tapasztaltunk májenzim emelkedést a kemoterápiás kezelés alatt, melyek spontán vagy az alkalmazott májvédő kezelés hatására megszűntek. Közülük 2 betegnél lépett fel súlyos akut májtoxicitás, melyből felépültek. 67 korai túlélő közül 18 esetben találtunk emelkedett májfunkciós értékeket (májsejtkárosodásra 10, májsejt- és epeúti károsodásra 3, májsejt- és transzportfunkció károsodásra 2, transzport funkció károsodására 2, szintetikus funkció károsodására utaló leleteket 1 esetben). 75 tartós túlélő gyermek közül 16 betegnél találtunk emelkedett májfunkciós értéket (májsejtkárosodásra 6, epeúti károsodásra 1, transzport funkció károsodására 7, májsejt- és epeúti károsodásra 1, epeúti és transzportfunkció károsodásra utaló értéket 1 esetben). A korai és tartós túlélők májfunkciós eredményeinek átlaga és medián értékei a normál tartományban voltak. Egyik betegcsoportban sem volt a májkárosodás kezelési modalitáshoz köthető, az emelkedett értékeket egyéni érzékenység okozhatta.

**Összefoglalás:** A máj funkciója csak részben regenerálódik az idő elteltével. A jelenleginél érzékenyebb májfunkciós vizsgálatok és farmakogenetikai vizsgálatok bevezetése szükséges ahhoz, hogy megelőzhető legyen a kemoterápiás kezelés halasztása és a késői májkárosodás kialakulása.

## Újszülöttkori eredetű rövid bél syndroma

Békési B., Szász M., Farkas A., Adamovich K.

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika

A folyamatosan fejlődő neonatológiai és sebészeti ellátásnak köszönhetően, napjainkban egyre növekvő számban találkozhatunk újszülöttkori eredetű rövid bél syndromás esetekkel. Célunk a kórkép újszülöttkori okainak áttekintése, rövid és hosszú távú szövődményeinek vizsgálata volt, 1995-2010. között, klinikánk Perinatális Intenzív Centrumában ápolat, sebészeti beavatkozásokon átesett gyermekek körében.

Rövid bél syndromaként definiáltuk a 42 napon túli parenterális táplálás igényét és/vagy a gestatis kornak megfelelő vékonybélhossz 50%-nál nagyobb mértékű resectiót. Ennek megfelelően 12 eset került feldolgozásra, döntően a koraszülött populációból (8 fő). A kórtörténetek áttekintése során a residuales vékonybél hossz, valamint az etiológiai tényezők függvényében vizsgáltuk a parenterális táplálási igényt, rövid- és hosszú távú szövődményeket, valamint a mortalitást.

Betegeinkben, a háttérben - az irodalomban közölt arányokkal megegyezően - elsősorban necrotizáló enterocolitis (4 fő), valamint különböző típusú vékonybél atresiák (4 fő) igazolódtak, egyéb okként volvulus, meconium ileus, gastroschisis és kiterjedt Hirschprung betegség állt. A residuales vékonybélhossz 8-55 cm közötti volt. Részleges, illetve teljes parenterális táplálást az ápolási idő 80%-ában igényeltek, átlagosan 80 napig. Nyolc alkalommal reoperációra került sor ismételt intestinalis obstrukció, hasfali sipolyok kialakulása miatt. Ápolásukat tovább nehezítette a diarrhoea, a gyakori infekciók, septikus epizódok, centrális helyzetű kanül okozta komplikációk. Cholestasis és hepatopathia csak néhány esetben igazolódtak.

A sok nehézséggel járó ápolás ellenére, a belek növekedési és adaptációs képességének köszönhetően, újszülöttkorban a prognózis kiterjedt bélresectiót követően is lényegesen jobb, mint felnőttkorban. Halálos kimenetel három esetben, kivétel nélkül, az egyéb súlyos komorbid tényezőkkel társult, necrotizáló enterocolitises betegekben fordult elő.

## A *Helicobacter pylori* és a *Clostridium difficile* előfordulása gyermekkori gyulladásoos bélbetegségekben (IBD)

Blázsik Réka, Dr. Arató András, Dr. Szőnyi László, Dr. Dezsőfi Antal, Dr.

Veres Gábor

I. Sz. Gyermekklinika, Semmelweis Egyetem, Budapest

**Bevezetés:** A *Helicobacter pylori* (HP) fertőzéssel kapcsolatban felmerült, hogy protektív tényező lehet gyulladásoos bélbetegségben (IBD). A *Clostridium difficile* (CD) egy Gram-pozitív baktérium, amely a pszeudomembranozus kolitisz háttérben igen gyakran oki tényezőként azonosítható. Korábbi adatok alapján azt gyanítják, hogy előfordulása IBD-ben gyakoribb lehet, de itt sem ismert gyermekkori, prospektív adat. **Célkitűzés:** Kutatásunk elsődleges célja (primary aim) az volt, hogy felmérjük IBD-ben szenvedő gyerekekben a HP és a CD előfordulását. Másodlagos célként (secondary aim) tűztük ki, hogy pozitív esetekben karakterizáljuk a tüneteket és az IBD aktivitási értékeit (Crohn-betegség aktivitási index: PCDAI, colitis ulcerosa aktivitási index: PUCAI), valamint esetleg korrelációkat állapítsunk meg közöttük. **Beteganyag és módszer:** A HP vizsgálatban 20 IBD-s gyermek (10 leány) és 36 egészséges kontroll (18 leány) vett részt. A CD vizsgálatát 27 IBD-s gyermekben (14 leány, 19 Crohn-beteg, 8 colitis ulcerosa) és 26 egészséges gyermekben (16 leány) végeztük el. A CD jelenlétét székleitenyészttéssel, illetve a toxin A illetve B kimutatásával igazoltuk. **Eredmények:** HP infekciót az IBD-s gyermek közül 2-nél mutattuk ki (2/20: 10%), míg a kontrollban 7 gyermeknél (7/35: 20%). A HP vizsgálatban a Crohn-betegek PCDAI átlagértéke: 7,8 (tartomány: 0-35), a colitis ulcerosában PUCAI: 17,5 (tartomány: 0-35). CD fertőzést az IBD-ben szenvedő gyermek közül 2-nél igazoltuk (2/27: 7,4%). A kontroll csoportból 1-nél kaptunk pozitív eredményt (1/26: 3,8%). A CD vizsgálatban a Crohn-betegek PCDAI átlagértéke: 29,3 (tartomány: 5-45), a colitis ulcerosában PUCAI átlagértéke: 37,9 (tartomány: 25-50). Összesítve a 3 CD+ gyermek körül kettőnél volt típusos, véres széklettel járó hasmenés. Az IBD aktivitási értékeivel (PCDAI, PUCAI) korrelációt nem találtunk. **Következtetések:** Bár adataink arra utalnak arra, hogy a CD fertőzés valóban gyakoribb IBD-s gyerekekben, illetve a HP protektív tényező lehet IBD-ben, a kis arányú pozitivitás miatt további betegek bevonása szükséges az állítások bizonyítására.

## **ALTE-syndroma, mint a gastrooesophagealis refluxbetegség korai extraoesophagealis manifestatioja**

*Bódi Piroska, Kolozsvári Edina, Sipos Péter*

Békés Megyei Képviselőtestület Pándy Kálmán Kórház

Gyermekosztály, Gyula

Az ALTE-syndroma életet veszélyeztető állapot, mely a gastrooesophagealis refluxbetegség extraoesophagealis manifestációihoz tartozik. Kialakulásában számos patofiziológiai tényező játszik szerepet, közülük a legfontosabb a vago-vagalis reflex. Jellemző tünete az apnoe, melyet bőrszín-, izomtónus változás kísérhet. Epizódikus. A diagnózis felállításában az anamneszticus adatok és a klinikai tünetek a döntőek, és nem az eszközös vizsgálatok. A kezelést a vizsgálati eredmények negativitása ellenére is meg kell kezdeni, mely a savsecretio gátlásából áll.

A Békés Megyei Képviselőtestület Pándy Kálmán Kórház Gyermekosztályának Csecsemő és Kisded Részlegén 2006.01.01-2010.12.31. között összesen 2101 beteget kezeltünk. Közülük a kiíró diagnózis 84 esetben ALTE-syndroma volt. Tanulmányunkban arra kerestük a választ, hogy az irodalmi adatoknak megfelelően koraszülöttekben gyakoribb-e az előfordulása és milyen egyéb kockázati tényezők mutathatók ki. A vizsgálati protokoll minden esetben azonos volt, természetesen individualis kiegészítésekkel.

Eredményeink azt mutatták, hogy az ALTE-syndroma beteganyagunkban, koraszülötteknél nem jelentkezett gyakrabban, mint az időre születetteknél. Neurológiai eltérés nem magyarázta a kialakult tüneteket inkább következményként értékeljük. Cardiológiai ok nem volt bizonyítható. A savsecretio-gátló kezelés mellett relapsust mindössze három csecsemőnél tapasztaltunk, haláleset nem fordult elő.

Míndezek ellenére hangsúlyozni szeretnénk, hogy a csecsemőkori hirtelen halál syndroma egyik rizikó tényezője az ALTE-syndroma. Elengedhetetlen a részletes anamnézis felvétel és a háttérben esetlegesen előforduló kórképek pontos ismerete.

## **Szemléletváltásunk a Crohn betegség kezelésében**

*dr. Czelecz Judit*

MRE Bethesda Gyermekkorháza, Budapest

**Bevezetés:** A gyermekkori Crohn betegségben alkalmazott enterális táplálásterápia a nemzetközi gyermek-gasztroenterológiai irodalom valamint a hazai eredmények alapján is hatékony, a szteroid terápiával vetekedő eredményű, ugyanakkor mellékhatás mentes kezelési lehetőség.

**Célkitűzés:** Előadásunk célja az, hogy bemutassuk az elmúlt egy évben újonnan felfedezett Crohn betegeinknél bevezetett polimer diétával szerzett tapasztalatainkat.

**Beteganyag, módszer, eredmény:** 2010 elejétől hat új Crohn beteget kezelünk. A hat beteg közül ketten vállalták a kizárólagos enterális táplálásterápiát. Az egyikük már szteroiddal előkezelt és szteroid dependenssé váló gyermek, akit a nutritív terápiával a súlyos mellékhatásokat kiváltó gyógyszeres kezeléssel le tudtunk választani, és teljes és tartós remissziót tudtunk nála elérni. A másik gyermek két hétig kizárólagos, majd az IBD típusára vonatkozó besorolásának megingása miatt részleges táplálás terápiában részesült, szintén igen jó eredménnyel. A harmadik beteg részleges táplálás terápia mellett döntött, jelentős klinikai javulást elérve. Két, már gyógyszeres kezelés mellett remisszióban lévő betegünk a betegség nyugalmi állapotának fenntartására alkalmazza a tápszeres kezelést. A hatodik betegünkönél a táplálás terápia, mint később kiderült hibás elkészítés mellett, eredménytelen volt.

Betegeinket illetve a kezelés eredményességét a klinikai tünetek, a betegség aktivitási indexe (PCDAI), a gyulladáshoz kapcsolódó paraméterek és a hasi UH leletei alapján értékeltük.

**Következtetés:** A kis beteglétszám miatt anyagunk statisztikai összehasonlításra alkalmatlan, ugyanakkor ebben a pár esetben már egy hatékony, a betegek között az étkezéssel való teljes vagy részleges lemondás és a kellemetlen íz ellenére is egy kedvelt kezelési lehetőséget ismertünk meg.

## Mit kell tudni egy gyermekorvosnak a Western blotról, a mRNS kimutatásról és az immunfluoreszcenciáról?

*Diczig Brigitte, Molnár Kriszta, Szabó Dolóresz, Müller Katalin Eszter, Arató András, Tulassay Tivadar, Veres Gábor*

I.sz. Gyermekklinika, Semmelweis Egyetem, Budapest

**Bevezetés, célkitűzés:** A gyulladásozó bélbetegségben (IBD) számos ismert, de a betegség kiváltásában és fenntartásában eddig még nem igazolt, intestinalis epithelsejt által termelt fehérje játszhat szerepet. Célunk egy képzeletbeli fehérje kimutatásának ismertetése alapkutatósi módszerekkel, gyakorló gyermekgyógyászok számára. **Betegek és módszer:** Újonnan diagnosztizált, valamint kezelt IBD-s gyermekek és egészséges kontrollok colonoscopia során nyert biopsziás mintáiból mutatjuk ki a keresett fehérjét. A keresett fehérje relatív mennyisége Western-blot módszer révén határozható meg. A szövet homogenizátum fehérjéit SDS poliakrilamid gélelektroforézissel választjuk különböző molekulatömegű komponensekre. Ezt követően a gélt transzferáljuk [nitrocellulóz](#) membránra. A specifikus fehérjéket kötni képes primer antitestekkel inkubáljuk a membránt, ezt követi a primer antitestet kötő szekunder antitest, majd az előhívás. A fehérje génszintű expresszióját (mRNS) real-time polimeráz-lánreakció (RT-PCR) segítségével határozzuk meg. A fehérje szöveti elhelyezkedését immunfluoreszcens festékekkel vizsgáljuk a biopsziás mintából készült metszeteken. A keresett fehérjét specifikus primer ellenanyaggal jelöljük, majd megfelelő inkubálás után fluoreszcens festékekkel jelzett szekunder antitesttel fedjük. Ezt követően lézer-pásztázó mikroszkóppal igazoljuk a lokalizációt. **Eredmények:** A fehérje mennyiségének, génszintű expressziójának és szöveti lokalizációjának vizsgálata révén következtetni tudunk a fehérje IBD-ben betöltött szerepére. **Következtetés:** Az alapvető molekuláris biológiai módszerek megismerését fontosnak érezzük a gyermekorvosok számára, hiszen csak annak a kutatásnak van értelme, ahol remény van arra, hogy az eredmény beépülhet a mindennapok orvosi gyakorlatába.

## Kamaszok a jéghegy alján

*Gyimesi J, Tumpek J, Czinner A, Lásztity N, Nagy A, Scheuring N, Farkasné P. K, Herceg I, Korponay-Sz I.*

Heim Pál Kórház, Budapest

A vizsgálat célja: komplex ifjúsági szűrés részeként a coeliakia előfordulási gyakoriságának és sajátosságainak felmérése a 15-18 éves korcsoportban. Betegek és módszer: 2010-2011 során budapesti középiskolai osztályok 2878 tanulója közül 2205 (76,6%) vett részt az önkéntes vizsgálatban. Bel-, és bőrgyógyászati, szemészeti, fül-orr-gégészeti, fogászati, orthopaediai vizsgálat történt, mentálhigiénés kérdőív kitöltése, RR mérés, össz IgA-t és transzglutamináz antitestet (tTG) detektáló Biocard gyorseszteszt, vércukor és koleszterin vizsgálat. Biocard teszt pozitivitás esetén EMA, tTG és vékonybél szövettani vizsgálatot javasoltunk.

Eredmények: 2205 vizsgált gyermek közül 28 esetben (1,3%) Biocard pozitivitás, ugyanennyi esetben EMA pozitivitás, 20 esetben coeliakiára jellemző súlyos boholyatrophia igazolóódott, 6 fő a javasolt gastroenterológiai kivizsgáláson nem jelent meg, 2 fiatal vizsgálata még zajlik. Az igazolt betegek közt fiú/lány 7/13. Jellegzetes klinikai tünetek 3 esetben voltak, további két főnél ismert vashiány, egy családban ismert coeliakiás édesanya. Egy Biocard negatív leány diétázó coeliakiás. Testtömeg index és életminőség kérdőív adataiban szignifikáns eltérés nem volt a kiszűrt coeliakiás betegek és a többiek közt. 10 (0,45%) IgA hiányos fiatalot találtunk, de közöttük coeliakiás nem volt, EMA IgG negatív. Következtetések: A Biocard teszt alkalmas a magas tTG titerrel, súlyos boholykárosodással bíró coeliakiás betegek kiszűrésére. A gyermekorvosok egyre nagyobb ébersége ellenére is a vizsgált csoportban 1 ismert betegre 28 újonnan észlelt szeropozitív jutott. Az észlelt coeliakia gyakoriság megfelel az eddigi hazai felmérések eredményének, 1%. Fontos tapasztalat, és a szűrés jelentőségét mutatja, hogy a betegek többségének szubjektív panasza, fizikális eltérése nem volt, miközben az autoimmun folyamat zajlik, jelentős vékonybél károsodás már kimutatható, és a korábban magát panaszmentesnek mondó kamaszok harmada a diéta mellett pozitív változásokról számolt be.

## **Széklelet calprotectin jelentősége krónikus gyulladással járó bélbetegségben (IBD) szenvedő gyermekekben.**

*Hajósi-Kalcakosz Szofia, Dr. Szabó Dolóresz, Dr. Arató András, Dr. Szőnyi László, Dr. Dezsőfi Antal, Dr. Veres Gábor.*

I.sz. Gyermekklinika, Semmelweis Egyetem, Budapest

**Bevezetés:** A calprotectin az S100 családba tartozó kalcium-kötő fehérje, amely ellenáll a proteolízisnek és az intestinalis gyulladás markere. Ennek értelmében a gyulladással járó bélbetegségben szenvedő betegekben a széklelet calprotectin mennyiségi meghatározásával nem invazív módon információt kaphatunk a mucosális gyulladás mértékéről.

**Célkitűzés:** Jelen vizsgálatunk célja a gyulladással járó bélbetegségben (IBD) szenvedő gyermekek széklelet calprotectin mennyiségének meghatározása. A calprotectin értékeket egészséges, IBD-ben nem szenvedő gyermekek székleletmintáival hasonlítottuk össze.

**Betegek és módszer:** Vizsgálatunkban összesen harminc, a Semmelweis Egyetem I. Számú Gyermekklinikáján gondozott gyermek vett részt. Tizenhatan IBD-ben szenvedtek (átlagéletkor: 15,25 év, 8 fiú), tizennégyen pedig az IBD-ben nem szenvedő, kontroll csoportot alkották (átlagéletkor: 11,6 év volt, 6 fiú). A széklelet calprotectin mennyiségét szendvics immunassay módszer segítségével (Quantum Blue Caprotectin) határoztuk meg.

**Eredmények:** Méréseink során az IBD-ben szenvedő betegcsoportban a széklelet calprotectin medián értéke 550 µg/g (percentil/pc 25: 284,25 µg/g; pc 75: 726,5 µg/g), míg a kontroll csoportban a vizsgált paraméter medián értéke 16 µg/g (pc 25: 14,25 µg/g; pc 75: 20,75 µg/g) volt. A két csoport között a különbség szignifikáns volt ( $p < 0,0001$ ).

**Következtetések:** A széklelet calprotectin mennyisége IBD-s gyermekekben jelentősen magasabb volt és a gyulladást jellemezte. Így vizsgálataink alapján megállapítható, hogy ez egy hasznos, nem invazív diagnosztikus eljárás az IBD-ben szenvedő betegek állapotának felmérésében, követésében. A jövőben tervezzük az esetszám növelését, és a széklelet calprotectin meghatározását IBD-ben nem szenvedő, de fertőzéses tüneteket mutató betegekben.

## **A specifikus IgE meghatározás helye a táplálékallergia diagnosztikájában**

*Hidvégi Edit*

Semmelweis Egyetem Pulmonológiai Klinika, Budapest

A táplálék-allergiák több mint 50%-áért az IgE mediált folyamatok felelősek. Az allergén specifikus IgE szintjének meghatározása bőrpróbával és szérumból is lehetséges. Az összIgE meghatározásnak táplálék-allergia esetén jelentősége nincs. Az epitóp specifikus labor-meghatározások nemcsak az adott táplálékra jelentkező allergiát jelzik, hanem a keresztreakciókat is kimutatják. Az allergiás bőrpróba elvégzésének a gyakorlatban több kontraindikációja lehet, ilyenkor a laboratóriumi specifikus IgE meghatározás a választandó módszer. A két típusú vizsgálat eredményei között igen szoros korreláció figyelhető meg. Mindkettővel követhető gyermekkorban a táplálékallergia természetes lefolyása: a tolerancia kialakulásával a bőrpróba reakció mérete csökken, illetve negatívvá válhat, valamint a spec. IgE szintje is alacsony/normális lesz. Ekkor biztonsággal – de még mindig orvosi felügyelet mellett – elvégezhető az orális terhelés, ami a korai és késői klinikai tünetek megfigyelésén alapszik. A korai válasz az I-es típusú hiperszenzitivitás, az IgE mediált forma hatására jön létre. Amennyiben a specifikus antitestek szintje alacsony, anafilaxiás reakció létrejötte valószínűtlen. A terheléses vizsgálat a nem IgE mediált reakciók esetén is pozitív lesz – változatlanul ez az arany standard módszer a táplálékallergia diagnosztikájában.

Csecsemő- és gyermekkorban tehéntejfehérje érzékenység esetén, valamint felnőttek nyírfa-alma keresztreakciója fennállásakor vizsgáltam a specifikus IgE kimutathatóságát a tünetek függvényében. Gyermekkorban a tolerancia kialakulásával minden betegnél észleltem a bőrpróba méretének csökkenését, vagy negatívvá válását. Terheléses vizsgálatkor anafilaxia nem fordult elő. Ezzel szemben a felnőtteknél az alma bőrpróba pozitívitas és az orális allergia szindróma megjelenése között nem volt egyértelmű összefüggés.

Táplálékallergia fennállásakor a specifikus IgE meghatározás értékelésénél nemcsak a laboratóriumi eredményeket, hanem elsősorban a klinikai tüneteket kell figyelembe venni a diétás tanácsok adásához.

## **Percutan endoscopos gastrostoma alkalmazásának gyakorlata a Debreceni Gyermekgyógyászati Intézetben**

*Kadenczki Orsolya <sup>1</sup>, Molnár Zsolt <sup>3</sup>, Nemes Éva <sup>1</sup>, Kacska Sándor <sup>2</sup>, Korponay-Szabó Ilma <sup>1</sup>*

DEOEC Gyermekgyógyászati Intézet

DEOEC Belgyógyászati Intézet Gasztroenterológiai Tanszék

DEOEC VI. éves orvostanhallgató

A percutan endoscopos gastrostomat (PEG) 1980-ban történt bemutatása óta a tartós enteralis szondatáplálás egyik legjobb módszereként tartják számon. A németországi adatokkal összehasonlítva hazánkban PEG behelyezésére jelentősen ritkábban kerül sor, és ez is döntően a felnőtt populációt érinti.

Előadásunkban ismertetjük a PEG behelyezésének indikációit, kontraindikációit, minor és major szövődményeit, antibiotikum profilaxis kérdését, behelyezés és eltávolítás technikáját, majd összevetjük azokat a saját tapasztalatainkkal.

Klinikánkon az elmúlt 2 évben a növekvő igénynek megfelelően tartós táplálási nehezítettség miatt 25 alkalommal végeztünk PEG beültetést jelentős szövődmény nélkül.

Áttekintjük és értékeljük a tartós szondatáplálásban részesülő gyermekek tápláltsági állapotát a behelyezés idejében és a követés során. A vizsgált populációban csak részlegesen sikerült elérnünk az elvárható súly- és hosszgyarapodást. Keressük a magyarázatot a tápláltsági állapotban bekövetkező elégtelen válaszra, melynek a hátterében mind a rossz compliance, mind a helytelen tápanyag és kalória bevitel állhat

## **Gyermekekori pancreatitis változatos etiológiája osztályunkon előforduló esetek kapcsán**

*Kollák Zita, Szabó Ildikó, Czelecz Judit*

MRE Bethesda Gyermekkórház

Akut pancreatitis gyermekkorban igen ritka diagnosis, de a kiváltó okai sokkal változatosabbak

mint a felnőttekben. A cystas fibrosis után az akut pancreatitis a leggyakoribb hasnyálmirigy

betegség gyermekkorban. Etiológiájában főként a mumps, vírus betegségek, gyógyszerek, tompa

hasi sérülések szerepelnek, de fontos megemlítenünk a toxinok és kábítószer hatásait, örökletes

megbetegedéseket, pancreas anatómiai eltéréseit ( pancreas anulare), anyagcsere zavarokat,

további bakteriális fertőzések, epeutak elzáródását, szisztémás megbetegedéseket, táplálkozási

zavarokat és vaskulitiseket is.

Osztályunkon az elmúlt évtizedben több esetben találkoztunk akut és recidiváló krónikus

pancreatitissal, ezeknek az esetek részletes bemutatásával szeretnénk áttekinteni a gyermekekori

pancreatitis klinikai tüneteit, a diagnózis felállításához szükséges laboratóriumi és képalkotó

vizsgálatokat, illetve a terápiás protokollokat és a betegség prognózisát.

## **Egy szerv tizedének története avagy 35-45 cm öt szakaszból stoppolva.**

*Koncz-Kovács Noémi, Beregszászi Andrea, Buzogány Mária, Császár Andrea, Elmont Beatrix, Ferenczi Andrea, Németh Gyöngyi, Gárdos László*  
Zala Megyei Kórház, Csecsemő és Gyermekosztály

**Bevezető:** A fejlődő neonatológia és sebészeti ellátásnak köszönhetően, egyre gyakrabban találkozhatunk rövid bél szindrómás csecsemőkkel és gyermekekkel. A túlélést jelentősen befolyásolja a Bauchin billentyű megléte és a rezekált bél mérete és pontos anatómiai lokalizációja.

**Célkitűzés:** Egy esetismertetés kapcsán szeretnénk felhívni a figyelmet a rövid bél szindrómás csecsemő gondozására különös tekintettel a parenterális és enterális táplálás buktatóira. **Esetismertetés:** A már intrauterin életkorban észlelt tág bélkacsok hátterében a 36 gh.- re megszületett kislánynál irrigoscopiával – anus nyílástól 6 cm-re teljes bélezáródás igazolódott. Pécsi Gyermeklinikán elvégzett műtéti beavatkozás során csirkebélszerű vékonybeleket, Treitz szalagtól 25 cm-re jejunum atresiát, továbbá többszörös elzáródásokat, összesen 5 különálló szegmentumot láttak, Bauchin billentyű és appendix hiányzott. Komplex műtéti beavatkozások sorozatát követően összesen öt anasztomózisból álló összesen 35-40 cm vékonybél és közel normális hosszúságú vastagbélszakasz maradt meg. A kislány posztoperatív szakban 3 teljes reszuszcitáción, a hosszas parenterális táplálás következményeként többszöri septicaemián, centrál véna kanül trombózison, cholestasison esett át. Az enterális táplálás fokozatos felépítése mellett a teljes parenterális táplálást 10 hónapos életkorban tudtuk megszüntetni, ismételt acidosisok miatt tartósan bikarbonátpótlásra szorul. Táplálási problémák miatt osztályunk gyakori látogatója, az enterális táplálás során a gyermek súlyfejlődésének megindítását és fenntartását a malabszorptio, D laktát acidosisok és ismétlődő kontaminációk rendkívül nehézzé tették.

**Összefoglaló:** A rövidbél szindrómás gyermek kezelése és gondozása hosszú távú és összetett feladat. A műtétet követően kialakuló anatómiai és funkcionális viszonyok valamint a teljes parenterális táplálás hossza és szövődményei meghatározói a későbbi kimenetelnek. A NEC következtében kialakuló – szokványos rövid bél szindrómák kezelése, mindenhol nehéz feladat, esetünkben egy extrém komplex és ritka bélfejlődési rendellenesség – terápiája sziszi fuszi és maratoni küzdelem, állandó kihívást jelent(ett) osztályunk orvosainak és nővéreinek.

## **Immunválasz 4 hónapos korban kezdett glutenbevitelre a PreventCD tanulmányban**

*Korponay-Szabó Ilma<sup>1</sup>, Gyimesi Judit<sup>1</sup>, Sibylle Koletzko<sup>2</sup>, Gemma Castillejo<sup>2</sup>, Caroline Hogen Esch<sup>2</sup>, Eckart Mummert<sup>3</sup>, Riccardo Troncone<sup>2</sup>, Hania Szajewska<sup>2</sup>, Isabel Polanco<sup>2</sup>, Carmen Ribes<sup>2</sup>, Raanan Shamir<sup>2</sup>, Sanja Kolacek<sup>2</sup>, Frits Koning<sup>2</sup>, M. Luisa Mearin<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Heim Pál Gyermekkorház, Budapest és a <sup>2</sup>PreventCD Study Group (München, Reus, Valencia, Madrid, Nápoly, Leiden, Varsó, Petah Tikva), <sup>3</sup>Phadia GmbH, Freiburg, Németország

**Célkitűzés és módszerek:** A gluten csecsemőkori bevezetésének optimális időpontja nem ismert. Kettős vak, placebo kontrollált, multicentrikus prospektív tanulmányban vizsgáltuk a korai adás hatását a coeliakia előfordulására. DQ2 és/vagy DQ8 hordozó újszülöttek, akiknek legalább egy elsőfokú rokona coeliakiás, 4 hónapos kortól 8 hétig 100 mg glutent vagy placebot kaptak ([www.preventceliacdisease.com](http://www.preventceliacdisease.com)). A gyermekeket szerológiailag követtük. Coeliakia gyanúja esetén vékonybél szövettani vizsgálatot végeztünk.

**Eredmények:** A tanulmányban 905 randomizált gyermek vett részt, akik fele kapott glutent. 6 hónapos korban 129 gyermeknél (29%) ötszörös vagy magasabb átmeneti szérum IgA és IgG gliadin antitest (AGA) emelkedés jelent meg, melynek gyakorisága összefüggött a kizárólagos anyatejes táplálás hosszával. A korai AGA emelkedés elsősorban deamidált gliadin epitópok (DGP) ellen irányult, mely T-sejt mediált reakciót jelez, azonban anti-TG2 antitest nem kísérte a csecsemőkori DGP és AGA emelkedést. A prospektív követés során a későbbi életkorban 31 gyermeknél állapítottunk meg coeliakiát, de ezek közül csak 4 gyermeknél volt mérhető korai AGA érték. A korai AGA termelő csoportban a coeliakia előfordulása 3.1%, míg a korai szerológiai választ nem mutató csoportban 5.4% volt (p=0.03).

**Következtetések:** 2 éves kor alatt a DGP és AGA pozitivitás a normál immunválasz része lehet, így anti-TG2 antitest hiányában nem szabad ezt az eltérést coeliakiának tulajdonítani. A korai AGA válasz protektívnek látszik, de ezt véglegesen csak hosszabb követés után lehet majd megállapítani. A gliadin deamidációja és immunológiai prezentálása normál gyermekekben is végbemegy és nem kíséri TG2 elleni immunválasz. Ezek a megfigyelések a coeliakia antitestek keletkezésének haptén-carrier hipotézise ellen szólnak.

## **Fals pozitív transzglutamináz antitest eredményt okozó rekombináns tag elleni reakciók**

*Korponay-Szabó Ilma, Csípő Andrea, Király Róbert, Tóth Boglárka, Tumpek Judit, Nemes Éva, Simon-Vecsei Zsófia, Fésüs László*  
Debreceni Egyetem Orvos- és Egészségtudományi Centrum, Debrecen

**Célkitűzések és módszerek:** A humán rekombináns transzglutamináz (TG2) antigének használata jelentősen javította a coeliakia szerodiagnosztika specificitását, de időnként előfordul olyan pozitivitás, melyhez sem endomysium antitest (EMA) pozitivitás, sem vékonybélkárosodás nem csatlakozik. A rekombináns fehérjék változatos járulékos aminosav szekvenciákat (His-tag, stb) tartalmazhatnak, melyek segítségével könnyebben lehet ezeket a fehérjéket tisztítani. Feltételeztük, hogy a fals reakciók ilyen szekvenciák ellen és nem maga a TG2 fehérje ellen is irányulhatnak, ezért egy olyan rekombináns fehérjét készítettünk (B5), mely a vad TG2 fehérjénkel azonos járulékos tag-eket tartalmazott, de TG2 részeket nem. 29 EMA negatív, de TG2 antitest pozitív szérumot vizsgáltunk mindkét antigénnel, ELISA eljárással.

**Eredmények:** A TG2-re adott reakció 40%-át meghaladó reakciót mértünk a B5 fehérjével 12 szérumban, a vizsgált minták 41%-ában. 6 esetben a TG2-re és B5-re adott reakció közel azonos volt. Kompetíciós vizsgálatokban B5-t tartalmazó oldat hozzáadása dóziszfüggő módon csökkentette a szérumok reakcióját a TG2-vel.

**Következtetések:** A B5 és hasonló rekombináns konstrukciók befolyásolhatják a coeliakia antitestek mérésének specificitását és célszerű lenne őket eltávolítani a fehérjékről a klinikai alkalmazás előtt. A fals pozitívnak látszó eredmények elbírálására felhasználható a B5 kompetíciós vizsgálat.

## **Csecsemő- és kisdedkori gasztrointesztinális dysfunkciók fitoterápiás kezelése**

*Horlenko Olesya, Kossey Gabriella*  
Ungvári Nemzeti Egyetem, Gyermekgyógyászati Tanszék

Az utóbbi években egyre nagyobb figyelem irányul a gyermekkori funkcionális gasztroenterológiai betegségekre.

Jelen **vizsgálat célja** a funkcionális gasztrointesztinális betegségek csecsemő- és kisdedkori tüneteinek, lefolyásának és kezelési módszereinek tanulmányozása, valamint gyengéd, hatásos terápiás módszerek kidolgozása gyógynövények felhasználásával.

**Beteganyag:** a kutatást 131 (életkoruk 4–22 hónap) funkcionális gasztroenterológiai tüneteket mutató gyermek klinikai vizsgálatának és laboratóriumi eredményeinek alapján végeztük.

**Vizsgálati módszerek:** az alkalmazott terápia módjától függően 3 csoportot különítettünk el: az első csoportba tartozó 75 gyermek standard (probiotikus és spasmolitikus) kezelés mellett fitoterápiás készítményt (összetevői: *Oreganum vulgare*, *Hysoppus officinalis*, *Mentha piperita*, *Tanacetum vulgare*, *Echinacea purpurea*) kapott 1 hónapon keresztül; a második csoport (30 gyermek) kizárólag standard kezelésben, míg a harmadik csoport (26 gyermek) csak fitoterápiás kezelésben részesült.

A vizsgálat során a következő klinikai tünetek bizonyultak a leggyakoribbaknak: puffadás 97 (74,2±3,8%), hasi fájdalom 92 (70,4±3,9%), étvágytalanság 64 (48,6±4,4%) illetve székrekedés 45 (34,8±4,2%) gyermek estében. A laboratóriumi vizsgálatok hypo- és dysproteinaemiát, valamint alacsony kalciumszintet (2,02±0,21 mmol/l) mutattak ki. A klinikai tünetek kezelés utáni elemzése az 1. csoportban mutatta a legjelentősebb javulást, minden fent említett tünet gyakorisága csökkent ( $p < 0,01$ ), az étvágytalanság teljesen megszűnt, csökkenés mutatkozott a dysproteinaemiás gyermekek számában is: a terápia előtti 43 (57,5±5,7%)-ról 24 (30,6±5,4%)-re ( $p < 0,01$ ). A kalciumszint emelkedése az 1. és a 3. csoportban volt megfigyelhető.

**Következtetések:** A vizsgálat eredményei igazolták, hogy a csecsemő- és kisdedkori gasztrointesztinális dysfunkciók esetében a fitoterápiás kezelés alkalmazása jelentősen növeli a standard terápia hatásosságát.

### **A mannoz-kötő lektin jelentősége gyulladásos bélbetegségben**

*Kovács Márta<sup>1</sup>, Nemes Éva<sup>2</sup>, Polgár Marianne<sup>3</sup>, Sólyom Enikő<sup>4</sup>, Bódi Piroska<sup>5</sup>, Horváth Ágnes<sup>6</sup>, Molnár Kriszta<sup>7</sup>, Cseh Áron<sup>7</sup>, Dezsőfi Antal<sup>7</sup>, Arató András<sup>7</sup>, Veres Gábor<sup>7</sup>*

<sup>1</sup>Petz Aladár Megyei Oktató Kórház, Győr, <sup>2</sup>Debreceni Egyetem Gyermekklinika, Debrecen,

<sup>3</sup>Heim Pál Gyermekkorház, Madarász Utcai kirendeltsége, Budapest, <sup>4</sup>Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Miskolc, <sup>5</sup>Pándy Kálmán Kórház, Gyula, <sup>6</sup>Veszprém Megyei Csolnoky Ferenc Kórház, Veszprém, <sup>7</sup>Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

**Bevezetés, célkitűzés:** A mannoz-kötő lektin (MBL) szolubilis szérumból, a fertőző ágensekkel szemben az első védelmi vonalat jelentő veleszületett immunitás fontos alkotóeleme. Az MBL hiány összefüggést mutat az infekciókkal szembeni fogékonysággal, illetve az infekciók súlyosságával, és emellett szerepet játszhat a különböző autoimmun betegségek kialakulásában. Jelen munkánk elsődleges célja az MBL deficiencia előfordulási gyakoriságának a meghatározása volt IBD-ben szenvedő gyermekekben. Emellett vizsgáltuk az MBL deficiencia és az IBD fenotípusa, valamint a szérumból autoantitestek és a NOD2 mutációk közötti lehetséges kapcsolatot.

**Módszer:** Jelen prospektív, multicentrikus tanulmányunkba 159 IBD-ben szenvedő beteget vontunk be (átlagéletkor: 14,0 év), 107 Crohn beteget (CD), 52 colitis ulcerosát (UC), és 96 kontroll gyermeket. Az MBL meghatározás ELISA, a szérumból autoantitestek [ASCA, pANCA, pancreas elleni antitestek, recombináns pancreas antigén elleni antitestek, kehegysejt ellenes antitestek] vizsgálata pedig indirekt immunfluoreszcens módszerrel történt. A NOD2/CARD15 mutációkat polimeráz láncreakció/restríktív fragmens hossz polimorfizmus vizsgálat segítségével határoztuk meg.

**Eredmény:** Az MBL szérumból szintek szignifikánsan alacsonyabbak voltak a CD-s és az UC-s gyermekekben, mint a kontrollokban ( $p=0,0461$  és  $p=0,0045$ ). Az alacsony szérumból MBL szint (<500 ng/ml) prevalenciája pedig szignifikánsan magasabb volt mind a CD-s, mind az UC-s betegcsoportban a kontrollokhoz képest ( $p=0,0026$  és  $p=0,0062$ ). Emellett az alacsony MBL szint összefüggést mutatott az izolált terminális ileum érintettséggel ( $p=0,0337$ ), illetve az MBL deficiencia (<100 ng/ml) a fiú nemi ( $p=0,042$ ) a CD-s betegekben. Nem tudtunk kapcsolatot igazolni az MBL deficiencia és a szérumból autoantitestek, valamint a NOD2/CARD15 mutációk között.

**Következtetések:** Eredményeink felvetik annak a lehetőségét, hogy az MBL molekula mint járulékos tényező szerepet játszhat a gyermekkori IBD patogenezisében és prediktív értéke lehet a gyermekkori CD klinikai fenotípusának vonatkozásában.

### **A Picoprep por és az X-Prep-75 oldat béltisztító hatásának dupla-vak, prospektív összehasonlító vizsgálata.**

*Köles Katalin, Arató András, Dezsőfi Antal, Szőnyi László, Veres Gábor*  
I.sz. Gyermekklinika, Semmelweis Egyetem, Budapest

**Bevezetés:** A colonoscopiás vizsgálat előkészítése egy megterhelő beavatkozás főként gyermekkorban. A vizsgálat előkészítésénél fontos, hogy a béltisztító anyag a beteg által könnyen elfogadható legyen, mellékhatással ne bírjon, és jó hatásfokkal tisztítsa a colont. **Célkitűzés:** Vizsgálatunk célja egy összehasonlító elemzés, melyben a Picoprep (PP) és az X-Prep (XP) oldatok béltisztító hatásait elemeztük. Egy prospektív, kettős vak vizsgálatot végeztünk, melyben sem az orvos, sem a beteg nem tudott arról, hogy melyik szerrel történt az előkészítés. **Beteganyag:** Vizsgálatunkban eddig 17 gyermek vett részt (átlagéletkor: 9,8 év). Közülük az endoszkópos vizsgálat előtt 9 fő PP-t (átlagéletkor: 9,9 év), 8 fő pedig XP-t (átlagéletkor: 7,6 év) kapott. **Módszer:** Colonoscopy előtti étrendi előkészítés mindkét csoportban azonos volt, beöntés nem történt egyik csoportban sem. A PP beadásának adagja életkor szerint történt (1év<2x1/4 tasak, 2év<2x1/2, 4év<1+1/2, 9év<2x1/2), az XP adagja 1ml/kg volt. A szülők/gyermekek a colonoscopy előtt kérdőívben rögzítették a szer elfogadhatóságát (íz) és az esetleges mellékhatásokat. A colonoscopyánál a vizsgáló orvos egy négyfokozatú skálán (teljesen tiszta, kissé-, közepesen- és nagyon szennyezett) ítélte meg az adott bélszakasz tisztasági fokát a rectumtól a coecumig. Az eredmények értékelésénél pozitív pontozást alkalmaztunk (4 pont: teljesen tiszta, 1 pont erősen szennyezett). **Eredmények:** Az íz és a mellékhatások tekintetében nem volt szignifikáns különbség a 2 csoport átlagértékei között (PP: 6,3 pont, XP: 6,6 pont). A bélszakaszok tisztaságának összesített megítélésében két csoport adatai lényegében hasonlóak voltak (PP: 13,2, XP: 12,8). Ellenben az XP adásakor az esetek negyedében erősen szennyezett bélszakaszt láttunk, amivel PP adásánál nem talákoztunk. **Következtetés:** Eredményeink alapján megállapítható, hogy a PP és az XP egyaránt kevés mellékhatással járó, jó ízű és hatékony béltisztító hatással bíró preparátum. Az összehasonlító vizsgálatnál egy esetben láttunk lényeges különbséget: a PP alkalmazásakor jóval ritkábban talákoztunk erősen szennyezett bélszakasszal.

## **Kapszulás endoszkópiával szerzett első tapasztalataink**

*Dr. Lásztity Natália, Dr. Nagy Anikó, Dr. Lőrincz Margit*

Gasztroenterológiai és Nephrológiai Osztály, Fővárosi Önkormányzat Heim Pál Gyermekkórháza, Budapest

Bevezetés: A kapszulás endoszkópos vizsgálatokat a vékonybél betegségek felismerésében 2004-től alkalmazzák 10 és 18 év közötti gyermekeknél, 2009. decemberétől már a 2,0 éves korosztályban is elvégezhető a vizsgálat. Az első tapasztalatok alapján végzett nemzetközi felmérések a leggyakoribb indikációk közé sorolják a Crohn betegséget, ismeretlen eredetű bélrendszeri vérzéseket, polyposis szindrómákat, fehérjevesztő enteropathiakat és malabsorptiót.

Beteganyag és módszer: Intézményünkben 2010. májusától 2011. júliusáig 10 kapszulás endoszkópos vizsgálat felvételeit értékeltük ki, melyek közül 7 gyermeknél osztályunkon történt a vizsgálat. Egy tervezett esetben a teszt kapszula elakadása miatt a vizsgálatot nem tudtuk elvégezni. A gyermekek (kor:10-17, medián 15 év, fiú/lány:6/4) diagnózisonkénti megoszlása a következő volt: igazolt vagy gyanított gyulladós bélbetegség (IBD) 6, ismeretlen eredetű bélrendszeri vérzés 3, malabsorptio 1 esetben. Egy esetben a kapszula levezetése endoszkóp segítségével történt. A vizsgálat 8/10 gyermeknél volt teljes, azaz a kapszula 8 órán belül átjutott a vastagbélbe, 2 esetben a terminalis ileumban marad. A kapszula minden esetben spontán ürült.

Eredmények: A vizsgálat diagnosztikus értékét tekintve 8/10 esetben segített a diagnózis felállításában vagy a kezelés megtervezésében, vékonybél nyálkahártya elváltozást 6/10 esetben láttunk. A vizsgált 6 IBD-s betegnél 3 gyermeknél a kapszulás endoszkópos vizsgálat segített a diagnózis felállításában, 3 esetben terápiás módosítás történt a leletek alapján. Három ismeretlen eredetű bélrendszeri vérzés miatt vizsgált gyermek közül egyiknél haemangiomasus malformatio igazolódott, melynek műtéti eltávolítása történt.

Összefoglalás: A kapszula endoszkópos vizsgálat gyermekkorban biztonságosan alkalmazható nem-invazív eljárás. A gyulladós bélbetegségek kezelésében hasznos diagnosztikus eszköznek bizonyult a betegség kiterjedésének, típusának és a kezelés hatásosságának megítélésében.

## **Nemi eltérések a plazma- és vörösvértest membrán lipidek zsírsavösszetételében**

*1Lohner Szimonetta, 2Fekete Katalin, 1Marosvölgyi Tamás, 1Decsi Tamás*

1Pécsi Tudományegyetem, Gyermekgyógyászati Klinika

2Pécsi Tudományegyetem, Biokémiai és Orvosi Kémiai Intézet

A nemi hormonok befolyással lehetnek a hosszú szénláncú, többszörösen telítetlen zsírsavak szintézisében szerepet játszó enzimekre, ami a férfiak és nők zsírsavellátottságában eltéréseket eredményezhet.

Célkitűzés és módszerek: Célul tűztük ki az irodalom szisztematikus áttekintését a bizonyítékokon alapuló orvoslás elveinek megfelelően. Elektronikus irodalomkeresést végeztünk az Ovid MEDLINE, Scopus és Cochrane Library CENTRAL adatbázisokban, valamint felvettük a kapcsolatot a beválasztási kritériumainknak megfelelő cikkek szerzőivel.

Eredmények: Jelen absztraktban a plazmafoszfolipid frakcióra vonatkozó eredményeket mutatjuk be. Az omega-6 esszenciális zsírsav, linolsav és az omega-3 esszenciális zsírsav,  $\alpha$ -linolénsav értékeiben nem volt megfigyelhető szignifikáns nemi különbség. Azonban a legfontosabb hosszú szénláncú metabolitjaik, az arachidonsav (vizsgálatok száma: 23; elemszám nők: 4263, férfiak: 3799; súlyozott átlagos eltérés (m/m%) [95% CI]: -0.50[-0.76,-0.23]) és a dokozahexénsav értékei (vizsgálatok száma: 24; elemszám nők: 4544, férfiak: 4192; súlyozott átlagos eltérés (m/m%) [95% CI]: 0.38[-0.52,-0.25]) szignifikánsan alacsonyabbak voltak a férfiakban, mint a nőkben.

Következtetések: 1. Eredményeink alapján a nők plazmalipidjei a férfiakénál magasabb arányban tartalmazzak hosszú szénláncú, többszörösen telítetlen zsírsavakat. 2. A különbség indokoltá teszi a plazmalipidek változásaival kapcsolatos szupplementációs vizsgálatokban nem szerinti alcsoportok elkülönítését.

## II. típusú autoimmun hepatitis kisdéd korban

Malik Anikó<sup>1</sup>, Újhelyi Enikő<sup>2</sup>, P. Gerner<sup>3</sup>, Dezsőfi Antal<sup>1</sup>, Szőnyi László<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Semmelweis Egyetem I. sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest, <sup>2</sup>Szent László Kórház, Budapest; <sup>3</sup> Universitätsklinikum Essen, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Németország

**Bevezetés:** Az autoimmun hepatitiseket a krónikus májbetegségek közé sorolják. A rendkívül ritka II. típusú autoimmun hepatitis többnyire emelkedett IgG koncentrációval és LKM-1 antitest pozitivitással jár, 40%-ban jelentkezhet akut májbetegség képében, mely akár 2-8 hét alatt fulmináns májelégtelenséghez vezethet. A májátültetés elvégzése kontraindikált, ha a beteg eredményesen kezelhető kórképben szenved.

**Esetismertetés:** A megelőzően egészséges, két éves leányt hirtelen kialakult icterus, gyengeség, időnként jelentkező zavartság miatt vették fel gyermek intenzív osztályra. A laboratóriumi vizsgálatok (direkt hiperbilirubinémia, megnyúlt alvadási paraméterek, emelkedett transzamináz, alkalikus foszfatáz és gamma-glutamil transzferáz értékek) akut hepatitisre utaltak. Ápolása második napjától normális szérumszén-dioxid koncentráció mellett hepaticus encephalopathia jelei jelentkeztek, ezért felkészültünk az esetleges májátültetésre. Az etiológia tisztázása céljából elvégzett virológiai (Hepatitis A-B-C-D, EBV, CMV, HSV, VZV, Parvovirus B19 és adenovírus) és toxikológiai vizsgálatokkal kórokozót kimutatni nem lehetett, valamint szérumszén-dioxid és cöruoplazmin szintek is a normál tartományban voltak. Azonban az autoimmun antitestek közül az antinukleáris antitest (ANA) és a simaizom ellenes antitest (SMA) gyengén pozitívnak, míg a máj-vese mikroszóma elleni I. típusú antitest (LKM-1) szignifikánsan emelkedettnek bizonyult. Immunglobulin G (IgG) a normál tartományban volt. Az elvégzett májbiopszia megerősítette a II. típusú autoimmun hepatitis diagnózisát. A megkezdett szteroid kezelés a gyermek általános állapotának, laboratóriumi eredményeinek gyors, látványos javulását eredményezte és ezért a májátültetés elkerülhető volt.

**Következtetés:** Esetünk felhívja a figyelmet a májbiopszia és az LKM1 antitest vizsgálat fontosságára ismeretlen eredetű fulmináns májelégtelenség esetén.

## Óriássejtes hepatitis autoimmun haemolyticus anaemiával

Meczner A.<sup>1</sup>, Balogh L.<sup>1</sup>, Bókay J.<sup>1</sup>, Engel B.<sup>1</sup>, Schaff Zs., Szőnyi L.<sup>1</sup>, Dezsőfi A.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Semmelweis Egyetem I. sz. Gyermekgyógyászati Klinika,

**Bevezetés:** az autoimmun haemolyticus anaemia (AIHA) akut, rövid szteroid terápiára jól reagáló kórkép. Az óriássejtes hepatitis májbeteg csecsemőknél gyakran előforduló szövettani diagnózis, melyet a májat ért különböző noxiákra adott nem specifikus válasznak tartanak. A két betegség társulása nagyon ritka, eddig kevesebb, mint 30 esetet közöltek. A kórkép agresszív, prognózisa rossz, akár halálos kimentettel is járhat. Eredete nem tisztázott, egyes vélemények szerint autoimmun mechanizmus áll a közös kóreredit háttérben.

**Esetismertetés:** az eutrophias, 7 hónapos leánycsecsemőt más kórházból vettük át, ahol két napja tartó láz, bányagadság, étvágytalanság miatt ápolták, laboratóriumi eredményeiben extrém emelkedett transzaminase értékeket, emelkedett ammónia, -illetve össz- és direkt bilirubin szintet, LDH-t, valamint súlyos anaemiát találtak. Felvételkor laboratóriumi értékei változatlanok voltak. Szérumszén-dioxid koncentráció normális volt, encephalopathia nem jelentkezett. Hasi ultrahangvizsgálattal hepatomegálián kívül egyéb eltérés nem ábrázolódott, perifériás kenetben sphaerocytosis látszott. Az elvégzett vírusszelológia, valamint a hemoglobin elektroforézis negatív eredménnyel zárult. Coombs pozitívítása meleg típusú AIHA-ra utalt. Máj- és csontvelőbiopszia történt, melyen óriássejtes hepatitis, valamint hypercellularis csontvelő ábrázolódott. A gyermek beérkezéstől kezdve ursodeoxycholsav, valamint vitaminpótló terápiában részesült. A biopszia elvégzése után IVIG, majd szteroid és azatioprin kezelést kezdtünk. Az alkalmazott terápia hatására anaemiája megszűnt, szérumszén-dioxid, LDH és transzaminase értékei nagymértékben csökkentek, általános állapota rendeződött. A csecsemőt rendszeresen ellenőrizzük. Amennyiben a klasszikus immunszuppresszív terápia hatástalan lesz, anti-CD 20 kezelés (rituximab) mérlegelendő.

**Következtetés:** tudomásunk szerint ez az első, Magyarországon diagnosztizált óriássejtes hepatitis, autoimmun haemolyticus anaemia eset. Az alkalmazott immunszuppresszív kezelés eddig eredményes volt.

## Hasfájás, anorexia, visszatérő lázak – Crohn-betegség vékonybél érintettség?

(Esetbemutató)

Mészáros Kinga Dr.<sup>1</sup>, Lőrincz Margit Dr.<sup>2</sup>, Lásztity Natália Dr.<sup>3</sup>

<sup>1,2,3</sup> Fővárosi Önkormányzat Heim Pál Gyermekkorház, Gasztroenterológia-Nefrológiai Osztály, Budapest

A Crohn-betegség a krónikus gyulladással járó bélbetegségek (IBD) közé tartozó kórkép, amelynek intestinalis és extraintestinalis manifesztációi is ismertek. Tekintve, hogy a tünetek igen sokszínűek lehetnek, és ezek ritkán patognomikusak, a diagnózis felállítása nehéz. A differenciáldiagnosztika típusos szervi elváltozások hiányában különösen hosszadalmas lehet. A szerzők erre szeretnék felhívni a figyelmet egy 16 éves leány esetén keresztül. A gyermek 2011 januárjában jelentkezett osztályunkon anorexia, esténként jelentkező, 38 - 38,5 °C-os spontán szűnő lázak, epigastriális fájdalom miatt. Laborvizsgálattal gyulladással járó aktivitásra utaló jeleket észleltünk. Hasi ultrahang vizsgálatot, alsó és felső endoszkópiát végeztünk. Az oesophago-gastro-duodenoscopia során nyert biopsziák szövettani vizsgálata szubtotális-totális boholyatrófiát igazolt. A gyermek családi anamnézise alapján a malignus hematológiai megbetegedés sem volt egyértelműen kizárható, ezért sternum punkció elvégzése, illetve különböző tumormarkerek vérből és székletből történő meghatározása is szükségessé vált. A végleges diagnózis felállítását koponya és hasi MRI vizsgálat, kapszula endoszkópia segítette.

## Javaslatok a tehéntej-fehérje allergia diagnózisának és kezelésének hatékonyabb megoldásaira

Dr. Micskey Éva

Szent János-Budai Gyermekkorház – Rendelőintézet

### Bevezetés

A szoptatási mutatók javulása és a prevenció széleskörű elterjedése ellenére a csecsemőkor tehéntej-fehérje allergia gyakorisága érdemben nem változott, sőt számos gyermek jelentkezik a betegségre jellemző panaszokkal az alapellátásban és a szakrendeléseken. Mind a panaszok félreértése, mind a diagnosztikus eszközök inadekvát módja fellelhető. Sok esetben a betegség szokatlan megjelenési formái késleltetik a diagnózis gyors és szakszerű felállítását, máskor a helytelen vizsgálati eljárások, a gyakorló orvos számára sokszor érthetetlen vizsgálati módszerek késleltetik az adekvát terápiát. Mind az elkésett, mind a túlzott diéta-terápiás ellátások megjelennek, nemegyszer szociális indíttatásból

### Cél

- A jellegzetes és a ritka klinikai tünetek ismertetése
- A korszerűen és tényszerűen megtervezett vizsgálatok ismertetése
- A szerológiai és bőrpróbák kritikus értékelése
- A terheléses vizsgálatok körültekintő megtervezése
- A korszerű és hatékony diétás lehetőségek ismertetése (eHF-k és AAF-k, stb.), ezek elkülönítése a prevencióra javasolt készítményektől
- A diétavezetés, diétafeloldás problémái
- Kölcsönös compliance?
- Az invazív vizsgálatok átgondolt megszervezése
- A szociális juttatások átalakítása?

### Következtetés

Mint ahogy hazánkban sem egzakt, sem széleskörű populációs statisztikai felmérés nincs és a terápiás, és preventív tápszeres javaslatok keverednek mind a klinikus, mind az alapellátásban dolgozó orvos számára bőven akad tennivaló az említett kérdésekben

## Tapasztalataink a 3-metil-krotonil-KoA karboxiláz hiánnyal

*Molnár Ágnes, dr. Szőnyi László, dr. Szathmáry Ildikó, dr. Dezsőfi Antal*

Semmelweis Egyetem, I.sz Gyermekklinika, Budapest

2007-től a kötelező anyagcsere szűrővizsgálatok száma a tömegspektrometria bevezetésével a korábban szűrt négy betegségről 26-ra emelkedett. Az újonnan szűrt betegségek közé tartozik az organikus savak metabolizmusának egyik zavara, a 3-metil-krotonil-KoA karboxiláz hiány (3-MCC). A 3-MCC hátterében a 3-metil-krotonil-KoA karboxiláz enzimet kódoló gén mutációja áll, ennek következtében a leucin lebontás akadályozott. Az eltérés autoszomális recesszív módon öröklődik. A 3-MCC az esetek többségében tünetmentes, de jelentkezhet gyengeség, fáradékonyság, krónikus esetben növekedési és fejlődési elmaradás, szívproblémák, izomtónus zavarok. Legsúlyosabb esetben metabolikus krízis alakulhat ki, melynek kiváltó oka lehet éhezés, fertőzés, trauma. Tünetei többek között: aluszékonyosság, görcsök, légzésfunkció változás, hipoglikémia, metabolikus acidózis.

**Célkitűzés:** Mivel a betegség nyomon követésére eddig nem került sor, célunk volt, hogy a 2007-2011 júniusa közt kiszűrt gyermekek adatait összegyűjtsük és kiértékeljük, illetve a későbbiekben kövessük testi és szellemi fejlődésüket.

**Betegek és módszerek:** A vizsgált időszakban 11 gyermeknél észleltünk a betegségre jellegzetes emelkedett 3-hidroxi-izovaleril-karnitin (C5OH) szintet és C5OH/C2 arányt. Megerősítő vizsgálatként 8 betegnél (3 beteg nem jelent meg a kontroll vizsgálaton) újabb szűrőpapírminta meghatározás, valamint vizelet szerves sav vizsgálat történt.

**Eredmények:** A 3-MCC-s gyermekek átlagos C5OH szintje 21,77mmol/l, (norm.: 0,83-1,51 mmol/l), C5OH/C2 szintje 2,05 (norm.:0,045-0,6) volt. A budapesti anyagcsere központhoz tartozó minták közül 11 esetben észleltünk a 3-MCC-re utaló metaboliteltérést (hét fiú, négy lány) tandem MS vizsgálattal. Az ismételt tömegspektrometriás és vizelet szerves sav vizsgálat alapján öt gyermeknél (két fiú, három lány) igazolódott a betegség. Minden gyermek súly és hossz percentilis az életkornak megfelelő tartományban volt, neurológiai statuszukban eltérés nem volt. Vizelet szervessav vizsgálat során a diagnosztizált betegeknél 3-hidroxiizovaleriánsav medián 940,4 mmol/mmol kreatinin (norm.: <50 ) és medián 209,6 mmol/mmol kreatinin 3-metil krotonil glicin koncentrációt észleltünk, mely utóbbi metabolit normál esetben nincs jelen a vizeletben.

**Megbeszélés:** A 11 3-MCC gyanús gyermek közül öt esetben igazolódott a betegség. Eddig minden gyermekünk tünetmentes. Kiszűrt betegeink rendszeres ellenőrzés alatt állnak, hogy az esetleges késői tünetek is felismerésre kerüljenek.

A vizsgálattal tehát az a célunk, hogy összegyűjtsük és rendszeres kontroll mellett ellenőrizzük a betegeket annak érdekében, hogy nyomon tudjuk követni a betegség esetleges lefolyását.

## Csökkent intestinalis alkalikus foszfatase expresszió (iAP) cöliakiás gyermekek intestinalis mucosájában

*Molnár Kriszta<sup>1</sup>, Vannay Ádám<sup>2</sup>, Szebeni Beáta<sup>2</sup>, Sziksz Erna<sup>2</sup>, Bánki Nóra Fanni<sup>2</sup>, Cseh Áron<sup>1</sup>, Dezsőfi Antal<sup>1</sup>, Győrffy Hajnalka<sup>3</sup>, Arató András<sup>1</sup>, Tulassay Tivadar<sup>1</sup>, Veres Gábor<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>I.sz. Gyermekklinika, Semmelweis Egyetem, Budapest

<sup>2</sup>Gyermekgyógyászati és Nefrológiai Kutatócsoport, Semmelweis Egyetem-Magyar Tudományos Akadémia, Budapest,

<sup>3</sup>II.sz. Patológiai Intézet, Semmelweis Egyetem, Budapest

**Bevezetés, célkitűzés:** Az intestinalis alkalikus foszfatase (iAP) fontos szerepet tölt be a bélfalintegritás megőrzésében a Toll-like receptor 4 (TLR4) lipopolisaccharide (LPS) ligandjának blokkolása révén. Az intestinális barrier megbomlása hozzájárulhat a cöliákia (CD) kialakulásához. Munkánk során az iAP-ot vizsgáltuk CD-s gyermekekben.

**Betegek és módszer:** 10 újonnan diagnosztizált CD-s gyermek, 6 gluténmentes étrenden tartott CD-s gyermek (GFD) duodenumából származó biopsziás mintáját vizsgáltuk, 10 egészséges kontroll mintájával összehasonlítva. Az iAP fehérjeszinteket Western-blottal, az iAP mRNS-expressziót RT-PCR-rel határoztuk meg. Továbbá az iAP és TLR4 fehérjék co-localisatióját immunfluoreszcens festéssel vizsgáltuk a duodenumban.

**Eredmények:** Az iAP fehérjeszint és mRNS expresszió szignifikánsan csökkent az újonnan diagnosztizált CD-s gyermekek duodenumbiopsziájában, a GFD-n tartott gyermekek és egészséges kontroll mintáihoz viszonyítva. GFD-n tartott gyermekek iAP proteinszintje az újonnan diagnosztizált CD-s és kontroll gyermekek iAP fehérjeszintje között volt. Az iAP és TLR4 specifikus immunfluoreszcens festődés a duodenumban kizárólag az epitheliális felszínen volt jelen, a csoportok között festődési különbséget nem találtunk. **Következtetés:** Vizsgálataink szerint a CD-s gyermekek duodenummucosájában az iAP csökkent. Az alacsonyabb iAP magasabb TLR4 expresszióval és következményesen fokozott LPS aktivitással járhat.

## Haematologiai dilemmák IBD-ben szenvedő betegünkénél

*dr Mónus Á.,\* dr Szakos E.,\* dr Hunyadi M.,\*\* Szontágh Sz.E-né\**

BAZ Megyei Kórház és Egyetemi Oktató Kórház

Velkey László Gyermekegészségügyi Központ

III. Gyermekosztály\*, I. Gyermekosztály\*\*

Az IBD-s betegek körében leggyakoribb haematologiai probléma az anaemia, mely multifaktoriális, döntően a vashiány és a gyulladáso kórképekre jellemző chr anaemia keveréke, emellett ritkább ok a B12, folsavhiány, gyógyszer mellékhatás, haemolysis, myelodysplasia. A chr gyulladáso aktivitást alapvetően a thrombocytosis jellemzi, thrombocytopenia leginkább gyógyszer mellékhatásként jön szóba, immun thrombocytopenia kialakulásáról csak kevés közlemény van.

A 12 éves fiút 4 éve kezeljük IBD miatt, súlyos anaemia miatt 4 alkalommal kapott transfuziót. Tartós p os szubsztitúció ellenére vashiányos anaemiája a remisszió idején is visszatért (Hb:7-8g/dl, Fe:2umol/l, ferritin 10 ng/ml), háttérben coeliakia nem bizonyítható. Az ajánlásoknak megfelelően iv vaspótlásban részesítettük, amennyiben ez tartós eredményhez nem vezet, erythropoetin adása jön szóba. Kezdetben thrombocytosis jellemezte (700-800 G/l), majd spontán rendeződési tendenciát mutató thrombocytopenias epizódot észleltünk (74 G/l), mely a szteroid elhagyását követően lépett fel. Gyógyszer mellékhatás mellett szóba jön a ritka immun thrombocytopenia (ITP) lehetősége. Egyéb extraintesztinális manifesztációként arthritis és psoriasis szerepel kórtörténetében, proteinuriával kísért nephropathiája van. Esetünk kapcsán áttekintést nyújtunk az IBD kezelése során felmerülő haematologiai problémákról, azok eredetéről, és főleg kezeléséről a jelenlegi irodalmi ajánlásoknak megfelelően.

## Megvalósulnak-e hazánkban a Portói kritériumok?

**HUPIR beszámoló 2007-2010.**

*Müller Katalin Eszter, HUPIR résztvevői, Veres Gábor*

I. sz. Gyermekklinika, Semmelweis Egyetem, Budapest (Ig.: Tulassay Tivadar dr.)

**Célkitűzés:** A 2005-ös Portó-i kritériumok szerint minden gyulladáso bélbetegségre (IBD) gyanús gyermeknél a felső és alsó endoszkópia mellett vékonybél képalkotó vizsgálat elvégzése javasolt. Ez a kritérium-rendszer azonban nem támaszkodik korábbi vizsgálatok eredményeire, validációja nem volt. Célunk annak elemzése, hogy milyen arányban valósulnak meg hazánkban a Portói kritériumok összehasonlítva a nemzetközi adatokkal, továbbá milyen arányban segít az ileoscopy, felső endoszkópia, vékonybél-vizsgálat a diagnózis felállításában („diagnostic yield”).

**Módszer:** A résztvevő intézményekben minden újonnan kórismézett IBD-ben szenvedő gyermekről egy 76 paraméterre kérdező adatlapot töltenek ki.

**Eredmények:** 2007-2010. között 562 új IBD-s gyermeket regisztráltunk. Az incidencia értékek (összes IBD 7,6/10<sup>5</sup>, Crohn-beteg 5,2/10<sup>5</sup>, colitis ulcerosa 1,7/10<sup>5</sup>), diagnózis megoszlás (Crohn-beteg vs. colitis ulcerosa 361:163), nemek aránya (fiú:lány 300 vs. 262), családi halmozódás (10,8%) alapján egy prospektív, valid adatbázist sikerült felépítenünk. Országos szinten a Portói kritériumok betegek 20%-ában valósulnak meg, szemben az európai centrumok 60%-os átlagával. A felső endoszkópia a betegek felénél történt a regiszter indulásakor, 2011-ben ez az arány 62% volt. A felső endoszkópia 8 Crohn-betegből 1-nél volt nélkülözhetetlen a diagnózis felállításában. Az ileoscopy a beteg alig felében történt 2007-ben, ez az arány 62%-ra emelkedett a 2010-re, és a betegek 10%-ában volt döntő szerepe a diagnosztikában.

**Következtetés:** 2007 és 2010 között egy valid, prospektív gyermek IBD regisztert sikerült hazánkban létrehozni. Örvedetes módon a Portói kritériumok teljesítése javuló tendenciát mutat. A fentiek alapján megállapítható, hogy a Crohn-betegség és a colitis ulcerosa elkülönítésében a felső endoszkópia 8-ból egy gyermeknél, az ileoscopy a Crohn-betegek tizedében segített („diagnostic yield”).

## **A vakcináció jelentősége gyermekkori krónikus gyulladós bélbetegségekben**

*Nemes Éva, Kadenczki Orsolya, Korponay-Szabó Ilma*

Debreceni Egyetem Orvos- és Egészségtudományi Centrum

Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen

**Bevezetés:** A gyulladós bélbetegségben (IBD) szenvedők alapbetegségük és immunszuppressziót okozó gyógyszeres kezelésük folytán fokozottan fogékonyak a fertőzésekre. A jelenlegi ECCO (European Crohn's and Colitis Organisation) konszenzus irányt mutat a klinikusoknak az IBD-s betegek oportunista fertőzéseinek megelőzésére, felismerésére és kezelésére egyaránt. Ebben a folyamatban a legeredményesebb eszköz a vakcináció jelentőségének felismerése és következetes végrehajtása.

**Betegek és módszerek:** IBD miatt gondozott betegeink között mértük fel szóbeli interjú és a védőoltási dokumentáció alapján a kötelező és a választható védőoltások beadásának gyakoriságát.

**Eredmények:** A betegek 85%-a részesült immunszuppresszív (szteroid és/vagy azathioprin), 17%-a biológiai kezelésben. A gondozottak 52%-ának adatait elemezve, a kötelező védőoltások közül leggyakrabban a morbilli-rubeola-mumpsz (MMR) elleni védőoltás felvétele maradt el (29%), míg a választható védőoltások közül legtöbbször (35%) a pandémiás influenza (H1N1) ellen részesültek aktív immunizációban. Gyakoriságában ezt követte a szezonális influenza (26%), a hepatitis A és a kullancsencephalitis (6%), valamint a meningococcus (3%) elleni védőoltások felvétele.

**Következtetés:** A védőoltásokkal elérhető védelem gyakran alulbecsült az IBD-s betegekben, ezt tapasztaltuk saját betegeink között is. Az immunszuppresszív kezelés befolyásolhatja ugyan a védőoltásokra adott immunválaszt, de ez nem elég indok a mellőzésükre. A legtöbb védőoltás biztonsággal alkalmazható és nem súlyosbítja az alapbetegség lefolyását. Immunszuppresszív kezelés alatt az élő, attenuált kórokozókat tartalmazó vakcinák alkalmazása ellenjavallt, ezeket lehetőség szerint a kezelés megkezdése előtt szükséges beadni. Az IBD-ben szenvedő betegek védőoltásait egyénre szabottan kell megtervezni, ami fontos része a krónikus betegek gondozásának.

## **Helicobacter pylori gastritis és vashiányos anaemia gyermekkorban**

*Papp-Hertelendi Renáta, Schultz Károly, Kardos Mária*

Mohács Város Kórháza, Gyermekosztály

Az elmúlt évtizedben egyre több közlés jelent meg arról, hogy a *H. pylori* infectiohoz gyermekkorban is extraintestinalis betegségek társulnak, mint pl. a refrakter vashiányos anaemia.

A 2009.július 1- 2011.július 31. közötti 2 éves periódusban a mohácsi kórház gyermekosztályán 33 gyermeket kezeltünk *H. pylori* gastritis miatt, 5 esetben figyeltünk meg társuló refrakter vashiányos anaemiát. A gyermekeket a *H. pylori* fertőzés diagnózisa előtt gyakran több mint egy évig kezelték vasterápiával eredménytelenül. Az eradikációs kezelés után 4 esetben a vashiányos anaemia is gyógyult, a szérum vas és ferritin szint emelkedett. Egy esetben két eradikációs terápia is sikertelen volt a kórokozó polyrezisztenciája miatt, ebben az esetben a vashiányos állapot változatlan maradt.

A *H. pylori* infectio és a refrakter vashiányos anaemia közötti összefüggés patomechanizmusa nem tisztázott, gastrointestinalis vérzés biztosan nincs a háttérben. Gyermekkori vashiányos anaemia esetén érdemes a *H. pylori* infectiót kizárni.

## IBD betegek növekedésének vizsgálata

### Növekedési hormonkezelés M Crohnban

Polgár Marianne dr<sup>1</sup>. Fejes János dr<sup>1</sup>. Tar Attila dr<sup>1</sup>. Péter Ferenc dr.<sup>2</sup>

Heim Pál Gyermekkórház Madarász utcai Kórháza<sup>1</sup>

Fővárosi Önkormányzat Szent János Kórháza és Észak-budai Egyesített Kórházai Budai telephely<sup>2</sup>

A gyermekkori Crohn betegségben a növekedés elmaradása a betegség felismerésének időpontjában 40-50%, de az esetek 10-20%-ában végleges lehet. A növekedés zavara gyakran társul elégtelen súlygyarapodással, a csontfejlődés elmaradásával és késői pubertással.

Crohn betegségben a növekedés elmaradását befolyásolja az *elégtelen energia bevitel*, a *tápanyagok vesztese* a gyulladt bélnyálkahártyán keresztül, a felszaporodó *proinflammatorikus citokinek*, TNF- $\alpha$ , IL-1, IL-6, melyek hatására megváltozik a GH-IGF-1 tengely. A hosszan tartó, nagy dózisu *szteroid kezelés* a növekedési hormon szekréciójának csökkentésével és a csontok növekedési zónájára gyakorolt direkt hatással okoz növekedésben elmaradást. A kezelésben a megfelelő kalória bevitel, a gyulladással járó folyamat megfelelő kezelése, a citokin termelés csökkentése, a hosszantartó, ismétlődő szteroid kezelés helyett az immunmoduláns és biológiai (anti-TNF- $\alpha$ ) terápia biztosítja a megfelelő növekedést és szomatikus állapotot. Heyman és munkatársai kedvező eredményről számoltak be növekedési hormon terápiaival szerzett tapasztalataikról olyan Crohn betegeknél is, ahol nem volt kimutatható a GH hiány.

*Beteganyagunk vizsgálata során nyert eredmények:*

51 IBD-s beteg növekedését vizsgáltuk. Colitis ulcerosa (CU) N=11 (6 lány, 5 fiú), átlagéletkor 8,79 év. M Crohn beteg (CD) N= 40 (21 lány, 19 fiú), átlagéletkor 11,72 év.

A CU betegek közül 9 beteg testmagassága a diagnózis idején és a vizsgálat során 50 percentilis, vagy ennél magasabb volt (11/9). Egy fiú testmagassága 18 éves korban is 3 percentilis (11/1), egy lányé 14 éves korban 25 percentilis (11/1), de tápláltsági állapotukban elmaradás nem volt.

A Crohn betegek közül (N=40) a diagnózis időpontjában 6 gyermek magassága nem érte el a 3 percentilis-t (40/6). Közülük 3 növekedési hormont kap, egynek kivizsgálása folyamatban van, egy fiú magassága 3 percentilis volt a diagnózis időpontjában, magassága jelenleg is 3 percentilis, két lány növekedése 3 percentilis. Gyulladásos aktivitás a betegeknél nincs, testsúlyuk magasságuknak megfelelő. Egy lánynak 10 percentilis (40/1), további 11 betegnek 25 percentilis(40/11), 22 betegnek a testmagassága 50 percentilis, illetve ennél magasabb érték (40/22).

*Növekedési hormon (GH) kezelést kap* 3 betegünk, akiknél növekedési hormon hiány igazolódott az endokrinológiai kivizsgálás során.

1. számú fiú betegünk 14 éves korban 139cm volt, 4 éves kezelés után 18 évesen 173cm. A 2. számú fiú beteg Crohn colitis miatt gondozott, 10 évesen 125cm, 6 hónapja növekedési hormonkezelést kap. 3. számú fiú beteg 16 éves, 149cm magas, terminális ileumot érintő fistulázó M. Crohn-nal kezeljük, GH és fistula miatt infliximab kezelést kap 3 hónapja.

**Konklúzió:** CU betegekben a magasságbeli elmaradás nem volt jellemző. Az M. Crohn betegeink 15 %-ában volt a vizsgálat idején a testmagasság  $\leq$  3 percentilis. Két lány jó tápláltsági állapot mellett alacsony növésű. A három fiúnál talált kifejezett növekedésbeli elmaradást GH hiány okozta, amit tápláltsági állapotuk nem indokolt. Eseteinkben a familiaritás szerepe is valószínűsíthető. A krónikus növekedésbeli elmaradás esetében – amennyiben a laboratóriumi leletek nem utalnak malabszorpcióra és nagyfokú gyulladással járó aktivitásra – endokrinológiai kivizsgálás elvégzése célszerű. A GH kezeléstől megfelelő végmagasság elérése várható.

## Akut epeút elzáródás tüneteivel kezdődő cholangitis sclerotisans - vagy amikor a krónikus akut!

Szabó Adrienn<sup>1</sup>, Kiss Éva<sup>1</sup>, Verebely Tibor<sup>1</sup>, Rudas Gábor<sup>3</sup>, Papp János<sup>4</sup>, Schaff Zsuzsa<sup>2</sup>, Dezsőfi Antal<sup>1</sup>, Szőnyi László<sup>1</sup>

SE I. Sz. Gyermekklinika<sup>1</sup>, SE II. sz. Patológiai Intézet<sup>2</sup>, SE MR Kutatóközpont<sup>3</sup>, SE I. sz. Belgyógyászati Klinika<sup>4</sup>

**Bevezetés:** A cholangitis sclerotisans ismeretlen eredetű, krónikus, cholestasissal járó májbetegség, melyre az intra- és extrahepaticus epeutak progresszív, fibrosissal járó gyulladása jellemző. A kórkép kialakulása rendszerint fokozatos. A gyermekkori kezdet ritka.

**Esetismertetés:** A korának megfelelően fejlett és táplált, megelőzően egészséges 8 éves leány betegsége hirtelen, láztalan állapotban, fájdalom nélkül jelentkező, gyorsan progrediáló direkt hyperbilirubinaemiával kezdődött. Toxikus, fertőző, metabolikus, autoimmun eredet kizárható volt.

Az ultrahang vizsgálat az epehólyagban epezaccot ábrázolt, mely Ursofalk adása mellett oldódott. MR-cholangiographia a ductus choledochus szűkületét

és tágulatát mutatta, melyet nem sikerült megoldani endoscopos retrográd cholangio-pancreatográfiával (ERCP). A további progresszió miatt műtéti megoldás mellett döntöttünk: choledochus-jejunostomia képzése történt. Műtétet követően a gyermek icterusa megszűnt, laboratóriumi paraméterei rendeződtek.

**Megbeszélés:** Betegünkben egy általában hosszabb lefolyású betegség jelentkezett fulminans májelégtelenség formájában, melynek gyors progressziójával szemben a konzervatív kezelés hatástalannak bizonyult, viszont a műtét hatására egy jelenleg tünet- és panaszmentes állapot jött létre.

## Csont-markerek változása egy éves infliximab terápiát követően Crohn beteg gyermekekben

Szabó Dolóresz, Kővári Éva, Molnár Kriszta, Arató András, Dezsőfi Antal, Müller Katalin Eszter, Szőnyi László, Veres Gábor

Semmelweis Egyetem, I. Számú Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

**Bevezetés:** Az infliximab (IFX) kezelés kedvezően befolyásolja a Crohn betegek többségének klinikai állapotát. Specifikusan a csontmetabolizmusra kifejtett hatásáról azonban nemzetközi viszonylatban is kevés adat áll rendelkezésünkre. **Célkitűzés:** Munkánk során a csontépítő (osteocalcin/OC, csont-specifikus alkalikus foszfatáz /bALP) és csontlebontó markerek (béta –crosslaps/bCL) szérum szintjének alakulását vizsgáltuk az IFX kezelés hatására. Továbbá célunk volt a D-vitamin szérum szint, a C-reaktív protein/CRP, az aktivitási index/Pediatric Crohn's Disease Activity Index; PCDAI és a csontdenzitás (DEXA z-score) követése a kezelés alatt. **Betegek és módszer:** Vizsgálatunkba 28 súlyos, a hagyományos terápiára rezisztens Crohn beteg gyermeket vontunk be. IFX indukciós kezelésben részesültek a 0., 2. és 6. héten. A gyógyszer hatékonysága esetén fenntartó kezelést kaptak 8 hetenként. Munkánk során az OC, bALP, bCL és D-vitamin szérum szintjét az IFX kezelés 0., 6., 30. és 54. hetén határoztuk meg. A fent említett csont-markerek mellett a CRP és a PCDAI értékét is nyomon követtük a fent említett időpontokban. A betegek DEXA z-score értékét a 0., 30. és 54. héten mértük fel. **Eredmények:** A szérum OC szintje szignifikánsan emelkedett az indukciós kezelés hatására a kiindulási (0. hét) értékekhez képest. A szérum bALP szintén szignifikánsan emelkedett a terápia 6. hetére (átlagérték a 0. héten 110 U/l, a 6. héten 161 U/l; p=0,002). A szérum bCL-t és D-vitamin szintet illetően nem találtunk szignifikáns változást a különböző vizsgálati időpontokban. Azonban a lumbális gerinc és femur nyak DEXA z-score értéke javult az egy éves IFX kezelést követően a kezdeti értékekhez képest. Az OC érték növekedése negatív korrelációt mutatott a CRP és a PCDAI érték csökkenésével. **Következtetés:** Az IFX kezelésre adott kedvező klinikai válasszal párhuzamosan emelkedett a csontépítő OC szérum szintje az egy éves IFX kezelést követően. A csontlebontó bCL marker szintjében azonban nem láttunk emelkedést, ami az IFX terápia csontépítésre kifejtett kedvező hatására utalhat.

## A plazma foszfolipidek zsírsavösszetételének változása a várandósság alatt és a szüléskor: irodalmi áttekintés 103 közlemény alapján

Szabó Éva, Steiger Zsófia, Marosvölgyi Tamás, Decsi Tamás

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

**Cél:** Várandós nők plazma- és a vörösvértestmembrán lipidjei zsírsavösszetételének szisztematikus áttekintése.

**Anyag és módszerek:** Irodalomkutatást végeztünk 2010. augusztusában az angol nyelvű Pubmed, Scopus, Embase, Cochrane Library, ISI Web of Knowledge, a német nyelvű Springerlink, és a japán Journal@rchive adatbázisokban a következő keresőszavak alapján: (pregnant OR pregnancy OR gestation OR delivery) AND arachidonic AND docosahexaenoic) AND human. A cikkekben megadott zsírsavértékeket csoportosítottuk a terhesség trimeszterei alapján, majd kiszámítottuk a zsírsavak súlyozott átlagát a 95% megbízhatósági tartománnyal.

**Eredmények:** Összesen 104 közleményt találtunk, melyek a plazma vagy vörösvértestmembrán lipidek zsírsavösszetételét vizsgálták olyan egészséges várandósokban, akik nem részesültek zsírsav-szupplementációban. A plazma foszfolipid frakció zsírsavösszetételét, amely megfelelően tükrözi a zsírsavellátottságot (Fekete és mtsai, Am J Clin Nutr, 89(6): 2070S-2084S, 2009) összesen 52 cikkben tanulmányozták. Az első trimeszter zsírsavellátottságát csak néhány (n = 5) nagy populációt (n = 3997-7280) felmérő tanulmány vizsgálta, míg a másik három időpontban több vizsgálat (n = 13-27) adatai állnak rendelkezésre viszonylag kisebb populációkra vonatkozóan (n = 1169-2411). Az arachidonsav (C20:4n-6) értékei fokozatosan csökkentek a harmadik trimeszterig, míg a dokozahexénsav (C22:6n-3) értéke nem változott a várandósság alatt, de jelentősen csökkent a szülés időpontjára.

**Következtetés:** Eredményeink azt jelzik, hogy populációs szinten a dokozahexénsav-ellátottság nem változik a várandósság folyamán. Tanulmányunk referenciaértékeként szolgálhat a várandós anyák zsírsav-szupplementációs vizsgálataikhoz.

## **Biológiai kezelés hatása gondozásunk alatt álló Crohn beteg gyermekek hospitalizációs igényére, életminőségére**

*Szakos E, Landgróf Lné, Mónus Á, Pintérné Gál A, Sólyom E, Tamási K*

Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Kórház és Egyetemi Oktató Kórház,

Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, III-as Csecsemő és Gyermekosztály, Miskolc

**Bevezetés:** A súlyos állapotban lévő Crohn beteg gyermekek kezelése nagy kihívás. A közvetlenül életet veszélyeztető szövődmények megelőzése, kezelése mellett az aktuális és prognosztikus életminőséget meghatározó terápiás lehetőségek bővülése az utóbbi években könnyített a betegek sorsán. Az infliximab-IFX egy, a Crohn betegség patogenezisében fontos szerepet játszó citokin, a tumor necrosis factor alfa ellenes monoclonalis IgG1 típusú human-egér chimera antitest. Magyarországon 2007 óta érhető el Crohn beteg gyermekek kezeléséhez, bár korábban egyedi engedély alapján a szerzők osztályán alkalmazták a szert ilyen indikációval. **Célkutatás:** Az indukciós kezelésen túl lévő betegek hospitalizációs idejének objektív, illetve életminőség változásának szubjektív és részben objektív értékelése. **Betegek:** 2008 október és 2011 augusztus közötti időszakban 9 gyermeknél (3 fiú, 6 lány) indult IFX kezelés. Életkoruk a terápia kezdetén 11-17,5 év volt. **Eredmények:** A betegség diagnózisa és a biológiai terápia indítása között 12-60 hónap telt el. Az IFX terápia indítása után a nyomokövetés 1-34 hónapja tart. Egy páciens a harmadik, egy másik a második, három az első egy éves, kettő az indukciós kezelését kapja. Mindannyiuk állapota egyensúlyban tartható. A terpiát az első fenntartó kezelés után 1 betegnél fel kellett függeszteni nem tisztázott, letokolt, folyadékot és sűrű echokat tartalmazó hasi terime miatt. A 4 hónapos kezelés alatt lényegesen javult az állapota klinikailag. Egy másik esetben total colectomia után egy fenntartó kezelés történt, mert a szövettan kimutatta a granulomákat, ezt követően a jó általános állapot miatt leállt a biológiai terápia. Náluk vitalis indikációval történt a kezelés elkezdése. A hospitalizációs napok számának változása szempontjából rajtuk kívül 4 beteg adatai értékelhetők. A kezelés harmadik ciklusát kapó leány a terápia indítása előtt 8,5 hónappal került relapsusba, ezalatt 12,3 nap volt a havi átlagos hospitalizációja. A következő évben havi 4,6, majd havi 0,7, illetve 0nap/19 hó. A második ciklust kapó fiúnál 3 nap/hóról 0/14óra, egy 10 hónapja kezelt lánykánál 2,2/hó-ról 0/10 óra, a 9 hónapja kezelt lánynál 4,3 nap/hó-ról 0,55 nap/ óra csökkent a kórházi kezelési napok száma. 3 beteg a kezelés megkezdése előtti egy évben nem feküdt kórházban, de állapotuk indokolta az IFX kezelést. A súlyállás, vagy súlyesés mindannyiuknál megfordult, étvágyuk fokozódott, az anemiák javultak, izületi panaszok csökkentek, ill. többnyire megszűntek, közérzetük, hangulatuk egyértelműen job lett. Két esetben néhány napos alszároedema jelentkezett az indukciós fázisban. Egyéb mellékhatás nem jelentkezett eddig. Az infekciók száma a korábbi immunszuppresszív állapothoz képest nem nőtt. Egy, a műtéti heg mentén kialakult hasfali abscessus inkább a terápia előtti többszörös bélperforáción, varratelégtelenségen átesett gyermek steroid kezelésével magyarázható. **Megbeszélés, konklúzió:** Bár a költséghatékonyság csak a vitalis indikációval kezelt és a 3. ciklust kapó betegeknél egyértelmű, de az életminőség javulása már rövid távon is igazolódott minden infliximabbal kezelt betegnél. A terápia korábbi indításával az eredmények várhatóan tovább javulnának.

## **Adenovírus hepatitis követő aplasticus anaemia.**

*Szilágyi Andrea, Szőnyi László1, Benyó Gábor2, Schaff Zsuzsa3, Arató András1*

1.Semmelweis Egyetem,I.sz.Gyermekklinika,Budapest,2.Szt.László Kórház,Budapest,3.II.sz.Patológiai Intézet,Budapest

**Bevezetés:** Adenovírus okozta akut hepatitis gyermekkorban ritka. Klinikailag a gyorsan kialakuló icterus, magas szérumszferázaktivitás, hypoprothrombinaemia jellemzi. Patomechanizmusa nem teljesen tisztázott. A halálozás magas, de nyom nélkül gyógyulhat - ekkor fellélegezhetünk, vagy mégsem?

**Esetismertetés:** Egy 11 éves fiút vettünk fel, területen diagnosztizált súlyos akut hepatitis kivizsgálása céljából. Betegsége három hete kezdődött étvágytalanság, gyengeség tüneteivel, ezt követően besárgult. Előzményében egy hónappal ezelőtt, sportoláskor szerzett térdtrauma szerepel, melyet aceclofenac, tizanidin hatóanyagú gyógyszerrel kezeltek, majd enyhe hőemelkedéssel járó betegsége miatt ibuprofent és aspirint szedett. Felvételkor kifejezett icterus mellett fizikális vizsgálattal egyéb eltérést nem találtunk. Emelkedett szérumszferázaktivitást, direkt hyperbilirubinaemiát észleltünk, normális összfehérje, albumin, vérkép és alvadási paraméterek mellett. Autoimmun hepatitis, Wilson kórt kizártuk. Hasi Uh és mellkas rtg. vizsgálat kóros eltérést nem mutatott. A májbiopszia vírusfertőzést vagy toxikus eredetet valószínűsített. Az ismételt vírus szerológiai vizsgálata akut adenovírus fertőzést igazolt, mely nagy valószínűséggel az akut hepatitiset okozta. A kórházi ápolás során általános állapota jó volt, laboratóriumi értékei javultak, icterusa mérséklődött. Hazabocsájtást követően 3 hónappal pancytopenia alakult ki. A csontvelőbiopszia aplasztikus anaemiát mutatott. A haematopoetikus őssejttranszplantáció HLA-azonos testvér donor hiányában nem lehetséges, ezért betegünk jelenleg immunszuppresszív és antithymocytoglobulin kezelésben részesül. A terápiás válasz kedvező.

**Megbeszélés:** esetünknek három érdekessége van: az adenovírus kóroki szerepe akut hepatitisben, a súlyos elváltozást követő gyógyulás, valamint a haematológiai szövődmény.

## Gyermekkori funkcionális gasztrointesztinális betegség (FGID) vagy fruktóz felszívódási zavar?

*Tomsits Erika, Bedi Viktória, Nemes-Nagy Anna, Csozászki Noémi, Farkas Krisztina*

Semmelweis Egyetem II. sz. Gyermekklinika, Jahn Ferenc Kórház2, Budapest

A visszatérő hasfájás, a krónikus hasmenés, a fokozott emésztőszervi gázképződés jellegzetes tünetei a szénhidrátok felszívódási zavarának és a FGID-nek egyaránt. A FGID tüneteinek kialakulásában szerepe lehet az elégtelen fruktóz felszívódásnak, de az panaszmentes egyénekben is lehet csökkent.

A vizsgálat célja: A fruktóz malabszorpció és az FGID kapcsolatát vizsgáltuk klinikánk három éves beteganyagában.

Beteganyag, vizsgálati módszer: A hasfájás, hasmenés, hányás, illetve sürgős székletürítési késztetés miatt ambulanciánkat felkereső, és organikus emésztő ill. más betegségben nem szenvedő gyermekeknél H<sub>2</sub> fruktóz (20g, 10%-s oldat) kilégzési tesztet végeztünk. A 20 ppm-s emelkedést legalább 45 perccel a teszt kezdete után, fruktóz felszívódási zavarnak minősítettük. Fruktóz szegény étrendet vezettünk be, és vizsgáltuk annak hatását az életminőségre. 4547 esetből 220 gyermeknél állapítottunk meg FGID-t. A nemek aránya 91 fiú, 129 leány megegyezett a 3-18 évesek között a nemzetközi adatokkal. Eredmények: Fruktóz H<sub>2</sub> kilégzési tesztet 148 gyermeknél végeztünk, csökkent fruktóz felszívódást 91 esetben (64%) találtunk. Vizsgálatunkban 48 olyan eset volt, ahol a kilégzési teszt pozitivitása mellett, az eredeti panaszokhoz hasonló klinikai tünetek is jelentkeztek, míg 43 esetben kilégzési teszt volt pozitív, klinikai tünetek nélkül. Fruktóz szegény diétát követően állapot javulásról a betegek 63%-a (31/48) számolt be, a pozitív kilégzési teszt és klinika tünetek együttes megjelenését mutató csoportban és 48%-ban (21/48) a kizárólag kilégzési teszt pozitívitású csoportban. A fruktóz szegény diéta csökkentette a panaszok erősségét és gyakoriságát mind funkcionális hasi fájdalom, mind funkcionális dyspepsia, mind irritabilis bélszindróma esetén (31/53, 10/20, 11/18).

Következtetés: Az életminőség javítására, FGID esetén, - különösen a hasfájással is társuló megjelenési formáknál - hasznosnak tartjuk a fruktóz H<sub>2</sub> kilégzési tesztet, szükség esetén a fruktóz szegény diétát.

## Az egészségesekénél magasabb n-6 zsírsavértékek gyulladásoos bélbetegségben szenvedő gyermekekben

*Tóth Gergely, Marosvölgyi Tamás, Fuchs Diána, Szabó Éva, Decsi Tamás*  
PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

**Célkitűzés:** Gyulladáskeltő hatású eikozanoidok előanyagai, az n-6 hosszú szénláncú, többszörösen telítetlen zsírsavak vizsgálata gyulladásoos bélbetegségben szenvedő gyermekekben.

**Módszer:** 12 colitis ulcerosában (kor: 13,98 [2,57] év; BMI: 21,86 [3,80] kg/m<sup>2</sup>; átlag [SD]), 27 Crohn betegségben (kor: 14,61 [2,70] év; BMI: 21,09 [3,99] kg/m<sup>2</sup>) szenvedő gyermek és 34 egészséges kontroll (kor: 13,59 [3,49] év; BMI: 20,57 [4,24] kg/m<sup>2</sup>) vérmintáit vizsgáltuk. A plazma foszfolipid frakció zsírsavösszetételét nagy felbontóképességű gáz-folyadék kromatográffal határoztuk meg.

**Eredmények:** A három csoport n-3 zsírsavértékei között nem találtunk különbséget. Az esszenciális n-6 zsírsav, a linolsav (C18:2n-6) értékei között nem volt szignifikáns különbség, viszont a belőle képződő arachidonsav (C20:4n-6) értékei szignifikánsan magasabbnak bizonyultak a colitises betegekben (11,94 [1,79] medián [IQR]), mint a Crohn betegekben (9,73 [1,63], p < 0,01) és kontrollokban (9,57 [2,48], p < 0,01). Az C20:4n-6-ból képződő dokozatetrénsav (C22:4n-6) értékei szignifikánsan magasabbak voltak a colitises csoportban (0,58 [0,06]), mint a Crohn betegekben (0,51 [0,15], p < 0,01) és kontrollokban (0,53 [0,13], p < 0,05). Az n-6 hosszú szénláncú, többszörösen telítetlen zsírsavak összesített értékei szintén a colitis ulcerosában szenvedő betegekben voltak a legmagasabbak (15,81 [2,51]; Crohn betegek: 13,69 [2,09], p < 0,01; kontroll: 13,95 [2,55], p < 0,05).

Következtetés: 1. Colitis ulcerosában szenvedő gyermekekben magasabbak a gyulladáskeltő hatású n-6 zsírsavak plazmaértékei, mint az egészséges kontrollokban. 2. Ez a megfigyelés felveti colitis ulcerosás gyermekek étrendje n-3 zsírsavakkal történő kiegészítésének a lehetőségét.

## **A Wilson-kór diagnosztikus útvesztői egy eset kapcsán**

*Tóth Gergely dr.<sup>1</sup>, Alex Knisely dr.<sup>2</sup>, Szőnyi László dr.<sup>3</sup>.*

1.PTE KK Gyermekklinika , Pécs, 2. Institute of Liver Studies / Histopathology King's College Hospital, London, 3. SE. I. sz. Gyermekklinika, Budapest.

A szerzők egy eset kapcsán szemléltetik a Wilson-kór diagnosztikai nehézségeit. A hat éves, panaszmentes gyermek rutin vérvétele kapcsán észlelt, emelkedett szérumszintű transzferáz értékek (GOT- GPT: 250-400 U/l) miatt került kórházba. Kivizsgálása során infekció kizárható volt, szérumszintű immunglobulin, alfa1-antitripszin szintjei normális tartományban voltak, autoimmun hepatitisre jellemző antitestek nem voltak kimutathatóak, coeliakiát szerológiai kizártuk, karnitin-észter profiljában eltérést nem találtunk. Szérumszintű réz és caeruloplazmin szintjeiben eltérés nem volt, Kayser-Fleischer-gyűrűt szemészeti vizsgálat nem talált. Perkután májbiopsziát végeztünk, a hisztológiai vizsgálat krónikus hepatitiszt, sűrűsített fibrózist, nagyfokú lymphocytás gyulladást beszűrődést véleményezett. Rhodanin festéssel rézfelhalmozódás nem volt kimutatható. A szövettani lelet alapján autoimmun hepatitiszt véleményeztünk, és szteroid kezelést indítottunk. Emellett a beteg transzamináz értékei normalizálódtak, ezért, valamint a mellékhatások miatt a szteroid dózist csökkentettük, azathioprine terápiát építettünk fel. Ezen kezelés mellett a májfunkciós értékek ismételt emelkedését, és a máj szintetikus funkciójának beszűkülését (Prothrombin: 68%) észleltük, ezért a diagnózis revideálása, és a májszövet állapotának megítélése érdekében 6 hónap elteltével rebiopszia történt, ahol az elektronmikroszkópos hisztológiai értékelés felvetette Wilson-kór lehetőségét. A laboratóriumi vizsgálatok során már csökkent szérumszintű caeruloplazmin értéket, D-penicillamin terheléssel fokozott rézurítást észleltünk. Megkezdtek a beteg D-penicillamin kezelését, melyre 3 hónap alatt szérumszintű transzferáz értékei, prothrombin értéke normalizálódott, majd a genetikai vizsgálat ATP7b gén H1069Q homozigóta pontmutációt igazolt. Az eset ismertetésével a Wilson-kór fiatalkori diagnosztikus nehézségeire hívjuk fel a figyelmet.

## **Ritkaság, mely sohasem derült volna ki ha...**

*Dr. Vass Ibolya*

Tolna Megyei Kórház, Gyermekosztály

Szakmánkban a hasnyálmirigy-enzimek rutinszerű meghatározása nem általános gyakorlat, heveny hasnyálmirigy-gyulladás gyanúja esetén vizsgálendő elsősorban. Önmagában a szérumszintű  $\alpha$ -amiláz szintjének emelkedése hasnyálmirigy-érzékenység szempontjából nem mérhető.

Nagy mennyiségű amiláz termelődik a hasnyálmirigyben (40%) és a nyálmirigyekben (60%), míg más szövetekben – tuba ovarii, verejtékkönnymirigyek, tüdő – mennyisége kisebb.

Vesebetegségben hasnyálmirigy-gyulladás nélkül is magas enzimszintet mérhetünk a kiürülés akadályozottsága miatt. A vizelet-amiláz mérése hasznos, ha a talált szérumszint és a klinikai kép nem korrelál.

Izolált se-amiláz emelkedés kivizsgálásának további menete a tapasztalt szakember által végzett hasi ultrahang. Ha a hasnyálmirigy állapota normálisnak bizonyul a következők mérlegelendők: familiáris hiperamilazemia, sporadikus hiperamilazemia, macroamilazémia, hasnyálmirigyre közvetetten ható társbetegség.

Esetismertetésünkben 16 éves gyermek extrém magas se-amiláz szintjének hátterében álló diagnózist ismertetjük a hallgatósággal.

## Hol a helye a Crohn-beteg gyermekek infliximab kezelésének ma Magyarországon?

Veres Gábor, Szabó Dolóresz, Molnár Kriszta, Müller Katalin Eszter, Dezsőfi Antal, Szőnyi László, Arató András

*Semmelweis Egyetem, I. Számú Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest*

**Bevezetés:** Az infliximab (IFX) olyan chimera monoclonalis IgG1 antitest, amely a tumor necrosis factor alfa (TNF-alfa) hatását gátolva sikeresen alkalmazható a hagyományos kezelésre nem gyógyuló refrakter és fisztulázó Crohn-betegekben. 2007 márciusától az Európai Unió országaiban, így Magyarországon is engedélyezték az IFX alkalmazását gyermekkori Crohn-betegségben. A felnőttkori ajánlásoknak megfelelően gyermekekben is intravénás 5mg/ttkg IFX az indukciós terápia a 0., 2. és 6. héten. Ezt követően 8 hetente kell a fenntartó kezelést alkalmazni. **Célkitűzés:** A nemzetközi tapasztalatok mellett a Bókay Gyermekklinikán kezelt Crohn-beteg gyermeknél alkalmazott IFX kezelés tapasztalatainak összegzése. A kezelésnél az aktivitási index (PCDAI) és az életminőség (IMPACT-III) változásainak felmérése. **Eredmények:** A Crohn-beteg gyermekekben a kiindulási időpontban meghatározott PCDAI medián értéke (45) a kezelés 6. hetére 20-ra csökkent. Az IMPACT-III kérdőívek értékelése során is szignifikáns javulást tapasztaltunk a medián értékében, a kiindulási 89,5-ről 143-ra nőtt a 6. hétre. Külön-külön is vizsgálva a gyulladós és perianalis lézióval rendelkező csoportba tartozó betegek PCDAI és IMPACT-III változását, azt tapasztaltuk, hogy a gyulladós típusba tartozó betegek PCDAI mediánja 45-ről 17,5-re csökkent a 6. hétre, az IMPACT-III mediánja pedig 98,5-ről 143-ra nőtt a kezelése hatására. A perianalis lézióval rendelkező csoportban a PCDAI mediánja a 0. heti 38,75-ről 22,5-re csökkent, az IMPACT-III értéke 99,5-ről 129-re változott a vizsgált periódusban. **Következtetések:** A vizsgálatunkban részt vett Crohn-beteg gyermekek IFX kezelésénél jelentős javulást tapasztaltunk a betegek állapotában, melyet az IMPACT-III kérdőív értékeinek kedvező változása is megerősített. A más intézetekből küldött betegek körlefolyása alapján viszont megállapítható, hogy hazánkban nem minden Crohn-beteg gyermek kapja meg időben az IFX kezelést.

## STRONG felmérés: malnutríció szűrése Magyarországon

*Veres Gábor, STRONG felmérésben résztvevő orvosok, Arató András*

*Semmelweis Egyetem, I. Számú Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest*

**Bevezetés:** A malnutríció a gyermek-gasztroenterológia egyik legjelentősebb panaszja. A malnutríció 4 lehetséges pillérből állhat: elégtelen táplálkozás, fokozott vesztés, megnövekedett igény (pl. krónikus betegség) és a táplálék összetevők megváltozott metabolizmusa. A malnutríció megítélése szempontjából korszakos jelentőségű a Hollandiából származó egyszerű pontrendszer, amelynek **STRONG** (Screening Tool for Risk of Impaired Nutritional Status and Growth) a neve. Ez a malnutríció rizikóját szűrő lap, amely 4 pontból áll:

- Malnutrícióval járó alapbetegség vagy várható nagyműtét (nem: nulla pont, igen: 2 pont)
- A gyermekben az alultápláltság külső jelei is láthatók (nem: nulla pont, igen: 1 pont)
- Az alábbiak közül legalább egy fennáll: (1) súlyos hasmenés ill. hányás, (2) csökkent tápanyagbevitel az elmúlt napokban, (3) folyamatban levő táplálásterápia, (4) fájdalom miatti inadekvát tápanyagbevitel (nem: nulla pont, igen: 1 pont)
- Súlycsökkenés ill. súlygyarapodás megállása az elmúlt hetekben-hónapban (nem: nulla pont, igen: 1 pont)

Értékelés: **4-5 pont: magas rizikó:** speciális gyógyászati tápszer, konzultáció a szakemberrel. **1-3 pont: közepes rizikó, 0 pont:** alacsony rizikó.

**Célkitűzés:** Mivel hazánkban nem ismert a malnutríció gyakorisága, ezért számos hazai szakember segítségével a STRONG pontrendszer alkalmazásával felmértük hazánk reprezentatív centrumaiban ennek gyakoriságát.

Az eredményeket és a következtetést az összes adata beérkezés után tudunk mondani.

## **Biliáris atresia - prognózis és diagnózis betegeink nyomán**

*Vojnisek Zs.(1), Balogh L.(1), Szőnyi L.(1), Schaff Zs.(2), Verebély T.(1), Dezsőfi A.(1)*

(1) Semmelweis Egyetem, I. Sz. Gyermekklinika, Budapest

(2) Semmelweis Egyetem, II. sz. Patológiai Intézet, Budapest

**Bevezetés:** A biliáris atresia (BA) egy veleszületett májbetegség, destruktív és gyulladós folyamatok eredménye, mely az intra- és extrahepatikus epeutakat érinti, végső stádiumban biliáris cirrhosishoz vezet. Jelenleg nem áll rendelkezésre specifikus terápiás ajánlás, de a korai szakban elvégzett Kasai műtét (hepato-porto-enterostoma) és ezt követően a végstádiumú májbetegség előtt végzett májtranszplantáció hosszú távú túlélést eredményez. A túlélés és az életminőség becslésére objektívizálható prognosztikai paramétereket használunk. A diagnózis felállítása a kezdeti szakban nehéz és gyorsaságot igényel.

**Célkitűzés:** Az előadás céljai: 1. A klinikai diagnózison alapuló BA-s betegek adatainak összegyűjtése és összehasonlítása az irodalomban megjelent prognosztikai adatokkal. 2. Diagnosztikus támpontok meghatározása betegeink vizsgálatára alapján.

**Módszer:** A retrospektív vizsgálat során a 2004 és 2011 között Kasai műtött betegeinket 2 csoportra osztottuk a kimenetel szempontjából (transzplantált, nem transzplantált) és objektívizálható paraméterek (laboratóriumi eredmények a diagnózistól számított különböző időpontokban) segítségével értékeltük az adatokat. Sikeres Kasai műtöttnek tekintettük azokat a gyermekeket, akik transzplantáció nélkül normális epeelfolyással élnek. A Kasai műtét időpontjától számított 6. héten feljegyeztük a total bilirubin, SGOT, GGT értékeket, a műtét időpontjában vett szövettani minta alapján meghatároztuk a fibrosis score értékét és a kapott adatokat összehasonlítottuk a 2 csoportban. A diagnosztikai támpontok felállításához áttanulmányoztuk a képzővizsgálatok eredményeit.

**Eredmények:** 2004 és 2011 között 36 BA-s gyermeket regisztráltunk, melyek közül 21 beteg (13 lány, 8 fiú) adatait értékeltük. Kimenetel: a vizsgált 21 gyermek él, 18 transzplantált (2 gyermek transzplantációja folyamatban van), 3 transzplantáció nélkül nem icterusos. A Kasai műtét időpontja átlagosan a 66,8. napon volt (21-131. nap). A transzplantált csoportban a Kasai műtét utáni 6. héten a total bilirubin átlagosan 163,4 μmol/l, az SGOT 224,5 U/l, a GGT 682,8 U/l volt, összehasonlítva a nem transzplantált csoporttal 50,7 μmol/l, 108 U/l és 676,7 U/l. A transzplantált csoportban a szövettani leletben a fibrosis, míg a nem transzplantált csoportban a portális hepatitis képe dominált.

A hasi ultrahang vizsgálat során több, 4-6 órás éhezés után az epehólyag helyén keskeny folyadéksávot 10 betegnél, éhezés után sem vizualizálható epehólyagot 4, kis epehólyagot 5, negatív leletet, normál epehólyagot 2 esetben láttunk. Trimetilbromo-iminodiacetát szcintigráfia (BRIDA) vizsgálat minden esetben az epe elfolyásának akadályát, így biliáris atresia valószínűségét mutatta.

**Következtetések:** Az irodalom alapján a biliáris atresia korai felismerése és műtéti ellátása lényegesen javítja a túlélési rátát. Betegeinknél a Kasai-műtét átlagos időpontja az irodalom által megjelölt kritikus 100 nap alatt volt. A diagnózis felállításakor a kezdő laboratóriumi vizsgálatok eredményei nem számottevőek a kimenetel szempontjából, viszont 6 héttel a Kasai műtét után mért total bilirubin, SGOT és GGT szinteknek prognosztikai értéke van; a vizsgált csoportjainkban a transzplantációra szorult gyermekek értékei magasabbak, mint a transzplantáció nélkül élő gyermekeké.

A diagnózis felállítása során a hasi UH lelet fenntartással értékelendő; negatív lelet, normális nagyságú epehólyag esetén sem zárható ki a BA. BRIDA szcintigráfia vizsgálat ajánlott az epeelfolyás meghatározására.

Betegeink kórlefolysának vizsgálata során következtetésként levonhatjuk, hogy a korai diagnózis és műtéti eljárás jobb életminőséget eredményezett.