

A Magyar Tüdőgyógyász Társaság és a Magyar Gyermekorvosok Társasága  
Gyermektüdőgyógyász Szekciójának 54. Kongresszusa

Szekszárd, Babits Mihály Kulturális Központ  
2018. november 8-10.

"Vivere aliis non sibi, constituit essentiam medici"

## KÖSZÖNTŐ

A Magyar Tüdőgyógyász Társaság és a Magyar Gyermekorvosok Társasága  
Gyermektüdőgyógyász Szekciójának 54. Kongresszusa

Szekszárd  
2018. november 8-10.

Kedves Kolléganők és Kollégák, tisztelt Vendégeink!

A Magyar Tüdőgyógyász Társaság és a Magyar Gyermekorvosok Társasága Gyermektüdőgyógyász Szekciójának 54. Kongresszusán szeretettel üdvözlünk minden kedves résztvevőt Szekszárdon, ebben a Dunától karnyújtásnyira található, történelmi hangulatú kisvárosban.

A nagy hagyományokkal rendelkező, évenként megrendezésre kerülő gyermekpulmonológiai konferenciának először ad otthont Szekszárd, éppen ezért igen nagy izgalommal és még nagyobb lelkesedéssel készültünk ezekre a novemberi napokra.

Örömmel vettük tudomásul, hogy meghívásunkat sokan elfogadták, hazai és határon túli orvoskollégák, szakdolgozók és a gyermekpulmonológiát támogató cégek is. Ebből fakadóan nem volt nehéz a szakmai program összeállítása, a referátumok, előadások és szimpóziumok beosztása.

Nagyon reméljük, hogy a három nap alatt szakmai ismereteink bővülnek, és a kapott útravaló mindenkit még eredményesebb munkára inspirál. Szeretnénk, ha a társasági programjaink kellemes kikapcsolódást és felejthetetlen élményt nyújtanának, lehetőséget biztosítva személyes beszélgetésekre, tapasztalatcserékre, a szakmai és baráti kapcsolatok elmélyítésére.

Hazánk egyik legnagyobb orvosa, kórházunk névadója, a Tolna megyei születésű Balassa János doktori disszertációjában 24 évesen így határozta meg hitvallását: másoknak élni, nem magunknak, ez adja az orvosi hivatás lényegét. Bizonyára mindenki sajátjának érzi ezt a gondolatot és mindennapi munkája során szívesen tartja szem előtt.

Köszönjük mindazok segítségét, akik munkájukkal és anyagi hozzájárulásukkal segítették a kongresszus megrendezését. A tudományos üléseken és a szabadidős programokon minden kedves résztvevőnek kitartó figyelmet, hasznos időtöltést és nagyon jó szórakozást kívánunk!

Dr. Csábi Márta    Dr. Harangi Ferenc    Dr. Szabó-Nemes Judit

## **Szervező Bizottság**

Tolna Megyei Balassa János Kórház  
Gyermekgyógyászati Osztálya  
Dr. Csábi Márta, Dr. Szabó-Nemes Judit, Dr. Harangi Ferenc

### **A konferencia védnökei:**

Dr. Velkey György, az MGYT elnöke  
Prof. Dr. Horváth Ildikó, az EMMI egészségügyért felelős államtitkára, az MTT elnöke  
Dr. Németh Csaba, a Tolna Megyei Balassa János Kórház főigazgató főorvosa  
Ács Rezső, Szekszárd város polgármestere

### **Tudományos Bizottság:**

Elnök: Dr. Laki István

### **Tagok**

Dr. Bánfi Andrea,  
Dr. Gács Éva,  
Dr. Kovács Lajos,  
Prof. Dr. Nagy Béla,  
Prof. Dr. Novák Zoltán,  
Dr. Péterfia Csaba

**A Konferencia időpontja:** 2018.11.08-10.

**A Konferencia helyszíne:** Babits Mihály Kulturális Központ,  
(bejárat az AGÓRA rendezvénytér /Mozi felől)  
7100 Szekszárd, Szent István tér 10.

**A Konferencia akkreditálása folyamatban van!**

### **A Konferencia Szervezője:**

TENSI Aviation Kft.  
7621 Pécs,  
Teréz u. 17.

[www.tensipecs.hu](http://www.tensipecs.hu)

E-mail: [congress@tensipecs.hu](mailto:congress@tensipecs.hu)

## **ÁLTALÁNOS TÁJÉKOZTATÓ**

**Helyszín:** Babits Mihály Kulturális Központ, (bejárat az mozi felől az Agóra rendezvénytér felől)  
7100 Szekszárd, Szent István tér 10.

**GPS:** Latitude: 46.348791 | Longitude: 18.705313

**Parkolás:** Az ingyenes parkolójegyeket a regisztrációnál adjuk át. Kérjük, vegyék figyelembe, hogy a belváros zsúfolt, szabad parkolóhelyek a környező utcákban találhatóak.

## Általános tudnivalók

### Regisztráció és a tudományos programok időpontjai:

#### Regisztráció:

2018.11.08. csütörtök	13.00-18.00
2018.11.09. péntek	08.00-18.00
2018.11.10. szombat	08.30-13.00

#### Regisztrációs díjak:

A regisztrációs díj tartalmazza: a tudományos programon, kávészüneteken való részvételt, a csütörtök esti társasági programon, a pénteki és szombati ebédeken, valamint a péntek esti banketten való részvételt, a programfüzetet és a névkitűzöt.

#### Kávészünetek:

2018.11.08. csütörtök:	13.00-14.30 (fogadó kávészünet)
2018.11.08. csütörtök:	16.30-17.00
2018.11.09. péntek:	10:10-10:40, 15:35-16:00
2018.11.10. szombat:	10:20-10:50

#### Ebéddek:

2018.11.09. péntek:	12:35-13:35
2018.11.10. szombat:	13:00

#### Társasági programok:

##### **2018. november 08. 20:00, vacsora - Fritz tanya (Decs Szőlőhegy)**

Latitude: 46.276159 | Longitude: 18.679333

A Fritz Tanyára Szekszárd belvárosában a Bodri és Takler pincészetben lakó vendégek részére buszos transzfert biztosítunk.

##### **2018. november 09. 20.00, bankett - PTE Kultúratudományi, Pedagógusképző és Vidékfejlesztési Kar (Szekszárd, Rákóczi u. 1, 7100)**

Latitude: 46.351667 | Longitude: 18.702429

**Bízunk abban, hogy szekszárdi tartózkodásuk szakmailag hasznos és élményekben gazdag lesz!**

## **TÁMOGATÓINK**

### **Fő támogató**

**Orion Pharma Kft.**

### **Szakmai támogatók**

**Bayer Hungária Kft.  
Berlin-Chemie/A. Menarini Kft.  
Elektro-Oxigén Kft.  
Ewopharma Hungary Kft.  
Ferring Magyarország Kft.  
GlaxoSmithKline Kft.  
JS-MEDICAL Kft.  
Numil Kft.  
Piston Kft.  
Pulmo-Medical Kft.  
Premiere Kft.  
Richter Gedeon Nyrt.  
Sandoz Hungária Kft.  
Sanofi-Aventis Zrt.  
Spiromed Kft.  
T&G Health Kft.**

### **További támogatóink**

**Alisca Bau Zrt.  
MVM Paksi Atomerőmű Zrt.  
OTP Bank Nyrt.  
OTP Pénzügyi Pont Zrt.  
Szekszárdi Vagyonkezelő Kft.  
Tarr Kft.**

### **Szekszárdi borász támogatóink**

**Dr. Bodri István  
Bósz Adrián  
Eszterbauer János  
Fekete Mihály  
Fritz József  
Heimann Zoltán  
Márkvárt János  
Mészáros Pál  
Prantner Ferenc  
Takler Ferenc  
Vida Péter  
Brill Pálinkaház**

**2018. november 8. csütörtök**

13:00-18:00	Regisztráció
14:30	<b>Megnyitó, üdvözlések (30')</b>
	Balassa János szellemi öröksége Csábi Márta PulmoCard Bt. Szekszárd
15:00-16:30	<b>Üléseelnökök: Szász Mária, Szabó Hajnalka</b>
	<b>Újszülött- és csecsemőkori pulmonológia</b>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Bronchopulmonalis dysplasia (20')</b> <u>Szász Mária</u> PTE Gyermekklinika Intenzív Osztály, Pécs</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Szteroidok a bronchopulmonalis dysplasia megelőzésében és kezelésében (10')</b> <u>Szabó Hajnalka</u><sup>1,2</sup> <sup>1</sup>Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Újszülött-, Csecsemő- és Gyermekosztály, Székesfehérvár <sup>2</sup>Svábhegyi Gyermekgyógyintézet, Budapest</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>A bronchopulmonalis dysplasia korai és késői hatásai –az elmúlt 5 év betegek tükrében (10')</b> <u>Halász Orsolya, Vass Klára, Marián Erzsébet, Szabó Katalin, Dicső Ferenc</u> SZSZBM Kórházak Jósa A. Oktatókórház, Nyíregyháza</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Újszülöttkori légzészavar, s ami mögötte van..... (10')</b> <u>Kiss Ildikó</u><sup>1</sup>, <u>Bedő Klaudia</u><sup>1</sup>, <u>Ferenczi Andrea</u><sup>1</sup>, <u>Gárdos László</u><sup>1</sup>, <u>Hegyi Andrea</u><sup>1</sup>, <u>Laki István</u><sup>2</sup> <sup>1</sup>Zala Megyei Szent Rafael Kórház, Zalaegerszeg, <sup>2</sup>Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Érgyűrűk újragondolva (10')</b> <u>Marsi-Molnár Barbara, Ladányi Anikó</u> Svábhegyi Gyermekgyógyintézet, Budapest</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Vascular ring? Vagy mégis? (10')</b> <u>Fekete Ákos</u><sup>1</sup>, <u>Gyenis Gábor</u><sup>1</sup>, <u>Kovács Lajos</u><sup>2</sup>, <u>Kálmán Attila</u><sup>2</sup>, <u>Schmidt Ildikó</u><sup>1</sup>, <u>Balázs György</u><sup>3</sup>, <u>Soós Andrea</u><sup>1</sup>, <u>Demeter Botond</u><sup>1</sup> <sup>1</sup>B-A-Z Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc <sup>2</sup>Semmelweis Egyetem ÁOK I. sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest, <sup>3</sup>Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>„Van, aki ... gyengéden, van, aki rohammal”. Mindenki másképp csinálja? (10')</b> <u>Pölöskey Péter</u><sup>1</sup>, <u>Kovács Ákos</u><sup>2</sup> <sup>1</sup>Deák Ferenc utcai Gyermekorvosi Rendelő, Szombathely <sup>2</sup>Gyermekorvosi Rendelő, Hernád</li> </ul>
16:30-17:00	<b>Szünet(30')</b>

17:00-18:10	<b>Üléselnökök: Uherezky Gábor, Kalocsai Krisztina</b>
	<b>Infektológia, Tbc</b>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Pillanatképek a magyar gyermek-tüdőgyógyászat területéről(20')</b> <u>Cserháti Endre</u> Simmelweis Egyetem, ÁOK I. Gyermekklinika, Budapest</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Protracted bacterial bronchitis (PBB) gyermekkorban – vitaindító (10')</b> <u>Kalocsai Krisztina</u> Dél-pesti Centrumkórház Országos Hematológiai és Infektológiai Intézet, Budapest</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Hát ez állati! – Egy psittacosis története(10')</b> <u>Kapus Katalin</u><sup>1</sup>, <u>Bánfi Andrea</u><sup>1</sup>, <u>Pásztor Pál</u><sup>2</sup>, <u>Draskóczy Miklós</u><sup>1</sup>, <u>Novák Zoltán</u><sup>1</sup> <sup>1</sup>SZTE Gyermekgyógyászati Klinika Pulmonológiai Osztály, <sup>2</sup>Intenzív Osztály, Szeged</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>A1690 - Légzőszervi gümőkór k.m.n. (10')</b> <u>Subicz Ágnes</u>, <u>Györfy Ágnes</u>, <u>Gyürüs Éva</u>, <u>Horváth Bernadett</u>, <u>Lőwy Tamás</u>, <u>Ujszászi Éva</u>, <u>Laki István</u> Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Sóterápia újragondolva - a feltaláló szemével (LibAirator sóterápiás készülék)(10')</b> <u>Kókai Tamás</u> Premiere Kft., Budapest</li> </ul>
19.30-	<b>Busztranszfer a társasági program helyszínére</b>
	(a buszok indulási menetrendjét a regisztráláskor adjuk át)
20.00-	<b>Vacsora a Fritz tanyán</b>
	(Decs Szőlőhegy, Latitude: 46.276159   Longitude: 18.679333)
	<b>Vacsorát követően busztranszfer a szálláshelyekre</b>

## 2018. november 9. péntek

8:00-18:00	<b>Regisztráció</b>
8:30 - 10:10	<b>Üléselnökök: Novák Zoltán, Nagy Béla</b>
	<b>Asztma</b>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Biológiai terápiák gyermekkori asztmában - referátum (20')</b> <u>Novák Zoltán</u> SZTE Gyermekgyógyászati Klinika Pulmonológiai Osztály, Szeged</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>A kilélegzett levegő hőmérséklet-változásának élettani és patológiai vonatkozásai - referátum (20')</b> <u>Nagy Béla</u> Debreceni Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Bronchiolitis: visszatérő zihálás és asztma a későbbi években. State of Art. (20')</b> <u>Uherezky Gábor</u>, <u>Gács Éva</u>, <u>Tóth G. Ágnes</u></li> </ul>

	<p>Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>A kielégzett NO, az aspecifikus provokáció és a szabadtéri terhelés kapcsolatának vizsgálata gondozott gyermekkori asztma bronchialis betegek körében. (10')</b>  <u>PappGábor</u><sup>1</sup>, Shubail Mohamed<sup>2</sup>, Makk László<sup>2</sup>  <sup>1</sup>Spiroped Szigetvár Kft.,  <sup>2</sup>Szigetvár Kórház Újszülött-, Csecsemő és Gyermekgyógyászati Osztály, Szigetvár</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Asztma kontroll teszt vs. való világ (10')</b>  <u>Demeter Botond</u><sup>1</sup>, Várhegyi Csaba<sup>2</sup>, Marsi Molnár Barbara<sup>3</sup>, Lőrinczy Katalin<sup>4</sup>, Szakács Katalin<sup>5</sup>, Lőwy Tamás<sup>6</sup>, Magyar Katalin<sup>7</sup>, Szabó Éva<sup>8</sup>  <sup>1</sup>B.- A. -Z. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László GYEK, Miskolc  <sup>2</sup>Karolina Kórház és Rendelőintézet, Gyermekosztály, Mosonmagyaróvár  <sup>3</sup>Svábhegyi Gyermekgyógyintézet, Budapest  <sup>4</sup>Házi Gyermekorvosi Rendelő, Győr  <sup>5</sup>Hetényi Géza Kórház, Szolnok  <sup>6</sup>Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály, Törökbálint  <sup>7</sup>Csolnoky Ferenc Kórház és Rendelőintézet Tüdőgondozó, Veszprém  <sup>8</sup>SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Global Lung Function Initiative: Egységes nemzetközi referencia rendszer a spirometriában (10')</b>  <u>Laki István</u>  Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály</li> </ul>
10:10-10:40	<b>Szünet(30')</b>
10:40-11:25	<b>Céges szimpóziumok (45')</b>
	<p><b>GSK SZIMPÓZIUM - Kérdések a súlyos asztmáról</b></p> <p><b>Súlyos asztma – nehezen kezelhető asztma (15')</b>  <u>Novák Zoltán</u> – SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged</p> <p><b>Innováció a gyermekkori súlyos asztma kezelésében (15')</b>  <u>Faragó Mária</u> - GlaxoSmithKline Kft., Budapest</p>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Történetek az ellenállásról – Gondoljunk újra néhány összefüggést a szárazporbelégzők kapcsán – Orion Pharma Kft. által szponzorált előadás (15')</b>  <u>Rónai Zoltán</u>  Arany Kehely Egészségcentrum, Pécs</li> </ul>
11:25-12:35	<b>Üléselnökök: Harangi Ferenc, Hidvégi Edit</b>
	<b>Allergológia, immunológia</b>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Az atopiás betegségek genetikai háttere (20')</b>  <u>Hadzsiev Kinga</u>  PTE ÁOK Orvosi Genetikai Intézet, Pécs</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Az atopiás dermatitis és az atopiás menetelés összefüggései – a megelőzés új koncepciója (10')</b>  <u>Harangi Ferenc</u><sup>1</sup>, Fogarasy Anita<sup>2</sup></li> </ul>



	<p><sup>1</sup>Tolna Megyei Balassa János Kórház Gyermekosztály, Szekszárd  <sup>2</sup>PTE KK Bőr-, Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika, Pécs</p>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Új irányvonalak anafilaxiában (10')</b>  <u>Mezei Györgyi</u>, Cserhádi Endre  Semmelweis Egyetem ÁOK I. számú Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Válaszok keresése közben szaporodnak a kérdések? (Tapasztalatunk a multiplex allergia teszt alkalmazásával) (10')</b>  <u>Papp Gábor</u>, Shubail Mohamed  Szigetvár Kórház Újszülött-, Csecsemő és Gyermekgyógyászati Osztály, Szigetvár</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>A hisztamin érzékenység pulmonológiai vonatkozása – avagy amikor a diéta kiküszöböli az asztmás és allergiás náthás tüneteket (10')</b>  <u>Hidvégi Edit</u>  Országos Korányi Pulmonológiai Intézet, Budapest</li> </ul>
12:35-13:35	Ebéd
13:35-14:35	<b>Üléselnökök: Bánfi Andrea, Gács Éva</b>
	<b>Bronchológia</b>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>A gyermekbronchológia helyzetének alakulása Magyarországon, 2015-2017 – referátum (10')</b>  <u>Bánfi Andrea</u>  SZTE Gyermekgyógyászati Klinika Pulmonológiai Osztály, Szeged</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Szerzett vascular ring ritka esete VACTERL asszociációval született betegünk kapcsán (10')</b>  <u>Demeter Botond</u><sup>1</sup>, Kosztopulosz Nikoletta<sup>1</sup>, Lakatos Andrea<sup>1</sup>, Kosaras Éva<sup>1</sup>, Somoskövi Orsolya<sup>2</sup>  <sup>1</sup>B-A-Z Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László GYEK, Miskolc  <sup>2</sup>Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Gyermekszív Központ, Budapest</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Köhögést okozó ritka fejlődési rendellenesség bizonyítása, a virtuális bronchosopia helye a gyermekbronchológiai kivizsgálásban (10')</b>  <u>Bánfi Andrea</u><sup>1</sup>, Draskóczy Miklós<sup>1</sup>, Kapus Katalin<sup>1</sup>, Kovács Tamás<sup>2</sup>, Balázs György<sup>3</sup>, Novák Zoltán<sup>1</sup>  <sup>1</sup>SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Pulmonológiai Osztály,  <sup>2</sup>Sebészeti Osztály, Szeged,  <sup>3</sup>Heim Pál Gyermekkorház, Radiológiai Osztály, Budapest</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Veleszületett légcsőszűkület ritka oka esetünk kapcsán (10')</b>  <u>Sándor Zsuzsa</u><sup>1</sup>, Györfy Ágnes<sup>1</sup>, Gyürüs Éva<sup>1</sup>, Halász Ilona<sup>2</sup>, Horváth Bernadett<sup>1</sup>, Lőrincz Ottilia<sup>2</sup>, Lőwy Tamás<sup>1</sup>, Simon Noémi<sup>1</sup>, Subicz Ágnes<sup>1</sup>, Ujszászi Éva<sup>1</sup>, Laki István<sup>1</sup>  <sup>1</sup>Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály  <sup>2</sup>Szent Borbála Kórház, Tatabánya</li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Hol van a szülői felelősség határa? (10')</b>  <u>Vargha Edit</u><sup>1</sup>, Demeter Botond<sup>1</sup>, Halász Károly<sup>1</sup>, Borsodi Klára<sup>1</sup>, Papp János György<sup>1</sup>, Soós Andrea<sup>1</sup>, Rovó László<sup>2</sup>, Sztanó Balázs<sup>2</sup>  <sup>1</sup>B-A-Z Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermek egészségügyi Központ, Miskolc  <sup>2</sup>Szegedi Tudomány Egyetem Általános Orvostudományi Kar, Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinika, Szeged</li> </ul>
14:35-15:35	<b>Gács Éva: Heim Pál Quiz (60')</b>
15:35-16:00	<b>Szünet (25')</b>
16:00-18:00	<b>Üléselnökök: Velkey György, Kovács Lajos</b>
	<b>Súlyos légúti betegségek, CF</b>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Súlyos állapotú gyermekbetegek ellátásának szervezése – referátum (20')</b>  Velkey György  MRE Bethesda Gyermekkórháza, Budapest</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Az első gyermek tüdőátültetés Budapesten (10')</b>  <u>Kovács Lajos</u>, Krikovszky Dóra  Simmelweis Egyetem ÁOK I. számú Gyermekklinika, Gyermektüdőgyógyászati Osztály, Budapest</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Határterületek- otthoni lélegeztetés (10')</b>  <u>Kárász Hajnalka</u>, Liskay Gábor, Mikos Borbála  MRE Bethesda Gyermekkórháza, Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Osztály, Budapest</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Alvászavarok gyermekkorban (20')</b>  <u>Gyűrűs Éva</u>  Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Cisztás fibrózis a laboratóriumi genetikus szemszögéből (20')</b>  <u>Bene Judit</u>  Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ, Orvosi Genetikai Intézet, Pécs  Szentágothai János Kutatóközpont, Pécs</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Mikor gondoljunk rá? A cystas fibrosis atípusos megjelenési formái – szponzorált előadás (15')</b>  <u>Péterfia Csaba</u>  PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Cystas fibrosis legújabb kezelési lehetőségei(10')</b>  <u>Kovács Ilona</u>  Magyar Imre Kórház Csecsemő- és Gyermekosztály, Ajka</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Földiekkel játszó égi tünemény? Istenségnek látszó Csalfa, vak Remény? Avagy korrektorok és potenciátorok kombinálása cisztás fibrózisban (10')</b>  <u>Laki István</u>  Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály</li> </ul>
18:00-18:30	<b>Közgyűlés</b>

18:15	Busztranszfer a Takler, Fritz és Bodri szállókban lakó vendégek részére a szálláshelyre (átöltözési lehetőség)
19:40	Busztranszfer a szálláshelyekről az Egyetemi Aulához
20:00	<b>Bankett az Egyetem Aulájában. (Szekszárd, Rákóczi u. 1, 7100)</b>
	Busztranszfer a Takler, Fritz és Bodri szállókba a programtól függően

## 2018. november 10. szombat

8:00	Múzeumlátogatás (előzetes jelentkezés alapján)
8:30-13:00	Regisztráció
9:00-10:20	<b>Üléselnökök: Farkas András, Péterfia Csaba</b>
	<b>Mellkassebészet</b>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>A pectus excavatum minimál invazív műtéti eredményének hosszútávú, objektív értékelése (20')</b> <u>Farkas András</u> PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Manuális Tanszék, Pécs</li> <li>• <b>A kevesebb néha több – egy postpneumectomiás syndroma előélete (10')</b> <u>Péterfia Csaba</u><sup>1</sup>, Major Judit<sup>1</sup>, Adonyi Mária<sup>1</sup>, Kálmán Attila<sup>2</sup> <sup>1</sup>PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs <sup>2</sup>Semmelweis Egyetem ÁOK I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Lég(üres)tér – egy recidív haemoptysis utóélete (10')</b> <u>Major Judit</u><sup>1</sup>, Péterfia Csaba<sup>1</sup>, Adonyi Mária<sup>1</sup>, Krikovszky Dóra<sup>2</sup>, Kálmán Attila<sup>3</sup> <sup>1</sup>PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pulmonológiai Osztály, Pécs <sup>2</sup>SE ÁOK I. Gyermekgyógyászati Klinika, Pulmonológiai Osztály, <sup>3</sup>Sebészeti Osztály, Budapest</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Primer spontán pneumothorax ellátásával szerzett tapasztalataink(10')</b> <u>Rózsai Barnabás</u><sup>1</sup>, Szalai Gábor<sup>2</sup>, Stankovics József<sup>1</sup> <sup>1</sup>PTE, KK, Gyermekklinika, <sup>2</sup>Sebészeti Klinika, Pécs</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Scoliosis korrekciós műtét nem várt szövődménye egy eset bemutatása kapcsán (10')</b> <u>Balogh Réka</u>, Péterfia Csaba, Rózsai Barnabás, Stankovics József, Szász Mária PTE-KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Ezt jól megszívtad! (10')</b> <u>Kapus Katalin</u><sup>1</sup>, Draskóczy Miklós<sup>1</sup>, Furák József<sup>2</sup>, Kovács Tamás<sup>1</sup>, Juhász László<sup>1</sup>, Novák Zoltán<sup>1</sup> <sup>1</sup>SZTE Gyermekgyógyászati Klinika <sup>2</sup>SZTE Sebészeti Klinika, Mellkas sebészet, Szeged</li> </ul>
10:20-10:50	<b>Szünet (30')</b>
10:50-13:00	<b>Üléselnökök: Laki István, Bene Zsolt</b>
	<b>Varia</b>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>(Changing) Role of paediatric pathologist in diagnosing congenital lung conditions – referátum (20')</b> <u>Kókai György</u> Alder Hey Children's Hospital NHSF Trust, Liverpool</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Új lehetőségek a PCD kivizsgálásában (tapasztalataink a csillómozgás video-mikroszkópos vizsgálataival)(10')</b> <u>Péterffy Erzsébet</u><sup>1,2</sup>, Bakányi Anna<sup>2</sup>, Rohr Petra<sup>2</sup>, Baktai György<sup>1</sup>, Huszka János<sup>2</sup> <sup>1</sup>Bronchus Alapítvány <sup>2</sup>Péterffy Sándor u-i Kórház-Rendelőintézet és Baleseti Központ, Fül-Orr-</li> </ul>

	Torok-Gége és Fej-Nyaksebészeti Osztály, Budapest
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Bronchiektázia – meddig kezeljük konzervatívan? (10')</b>  <u>Parázsó Katalin</u>, Demeter Botond, Kelemen Ágnes, Soós Andrea, Leskó Eszter  Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>A tüdősarcooidosis gyermekkori kórformái négy esetünk tükrében (10')</b>  <u>Bene Zsolt</u>  Debreceni Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Ritka tárolási betegség ritkán vizsgált szövődménye (10')</b>  <u>Mammel Marianna</u><sup>1</sup>, Hadzsiev Kinga<sup>2</sup>, Harangi Ferenc<sup>1</sup>  <sup>1</sup>Tolna Megyei Balassa János Kórház, Gyermekosztály, Szekszárd  <sup>2</sup>PTE ÁOK Orvosi Genetikai Intézet, Pécs</li> <li>• <b>Alfa-1-antitripszin hiány és ptx kapcsolata (10')</b>  <u>Szabó-Nemes Judit</u><sup>1</sup>, Rózsai Barnabás<sup>2</sup>  <sup>1</sup>Tolna Megyei Balassa János Kórház Gyermekosztály, Szekszárd  <sup>2</sup>PTE KK Gyermekklinika Intenzív osztály, Pécs</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Alfa-1-antitripszin deficiencia kvalitatív detektálása szárított vérmintából gél-izoelektromos fókuszálással &amp; deficienciát mutató fenotípusok genotipizálása (10')</b>  <u>Kiss Réka</u><sup>3</sup>, Valyon Márta.<sup>1</sup>, Gál Anikó.<sup>2</sup>, Molnár Mária Judit<sup>2</sup>, Taffermer K.<sup>1</sup>, Horváth Ildikó<sup>1</sup>  <sup>1</sup>Országos Korányi Pulmonológiai Intézet  <sup>2</sup>Semmelweis Egyetem Genetikai Medicina és Ritka Betegségek Intézete, Budapest  <sup>3</sup>Labordiagnosztika, Veresegyház</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Gyermekkori veno-venosus ECMO – egy új terápiás lehetőség Magyarországon (10')</b>  <u>Schnur János</u>, Kósik Nándor, Maráci Veronika, Márai Katalin, Kiss Gabriella  Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Központi Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Osztály, Budapest</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Súlyos kérdés(10')</b>  <u>Tóth G. Ágnes</u><sup>1</sup>, Gács Éva<sup>1</sup>, Szabó László<sup>1</sup>, Koncz Ilona<sup>2</sup>, Kiss Viktória<sup>2</sup>, Kiss Gabriella<sup>2</sup>, Prohászka Zoltán<sup>3</sup>  <sup>1</sup>Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Belgyógyászat-Pulmonológiai Osztály  <sup>2</sup>Intenzív Terápiás Osztály  <sup>3</sup>Semmelweis Egyetem, III. Sz. Belgyógyászati Klinika - Füst György Komplement Diagnosztikai Laboratórium, Budapest</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Ritka tüdőfejlődési rendellenesség 12 éves leány betegnél (10')</b>  <u>Szakács Katalin</u><sup>1</sup>, Subicz Ágnes<sup>2</sup>  <sup>1</sup>Hetényi Géza Kórház, Gyermekosztály, Szolnok  <sup>2</sup>Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Heveny és idült légúti betegségek nem gyógyszeres (pl. táplálkozás, sport, sós belégzés) módszerrel történő megelőzése és kiegészítő kezelése(10')</b>  <u>Endre László</u></li> </ul>

	Vasútegészségügyi Központ, Budapest
	Zárszó
<b>13:00</b>	<b>Ebéd</b>
	Elutazás

## Bronchopulmonalis dysplasia

Szász Mária

PTE Gyermekklinika Intenzív Osztály, Pécs

A bronchopulmonalis dysplasia (BPD) elsősorban az igen éretlen (< 28. gest. hét), neonatalis RDS miatt gépi légzéstámogatásra ill. oxigén kezelésre szoruló koraszülöttek krónikus tüdőbetegsége. A BPD jelenleg elfogadott alapvető diagnosztikus kritériuma a legalább 28 napig fennálló (és a tüdő éretlenségéből fakadó) gépi légzéstámogatási és/vagy plusz oxigén igény. Az ezt követően észlelt lefolyás alapján történik a súlyosság szerinti besorolás. A patofiziológiában 3 tényezőnek van meghatározó szerepe: a még nem kifejlődött tüdőt érintő pre- és/vagy postnatalis inzultusok (chorioamnionitis, intrauterin növekedési elmaradás, resuscitatio születéskor, barotrauma, oxidatív stressz, infekciók stb.), a tüdőszövet elégtelen gyógyulása és az eközben megfigyelhető kóros tüdőfejlődés.

A perinatológiai ellátás fejlődésével egyre több, BPD szempontjából veszélyeztetett extrémén kis súlyú (<1000 g) ill. éretlen koraszülött él túl. Így - bár a betegség megelőzésében és kezelésében több téren sikerült előrelépni – az incidencia az elmúlt 1-2 évtizedben nem sokat változott.

A BPD megelőzésében nagyon fontos a koraszülöttek surfactant kezelése, a születés pillanatától alkalmazott tüdőkimélő légzéstámogatás alkalmazása (nem invazív lélegeztetés, megfelelő oxigén szaturációs érték tartása stb.), optimális táplálás, gyógyszeres kezelés.

A kórképet a légzési elégtelenség klinikai és laboratóriumi tünetei, a gyakoribb pulmonalis és szisztémás infekciók, pulmonalis hipertenzió, táplálási nehezítettség, növekedési és fejlődés-idegrendszeri elmaradás, hosszú hospitalizáció, magas halálozás jellemzi.

Mivel az éretlen tüdőt károsító tényezők többsége gyulladós folyamatok aktiválásával indítja el a szöveti sérülést, a legfontosabb gyógyszer a BPD megelőzésében/kezelésében jelenleg is a szteroid. A szisztémás, nagy dózissal történő szteroid kezelés rövid- és hosszútávú mellékhatásai miatt egyre nagyobb figyelem fordul a preventív jellegű lokális adagolásra ill. az igen kis dózisú szisztémás kezelésre.

Bár a BPD-vel túlélte koraszülöttekben a tüdő funkciója javul a gyermek növekedésével, a hosszútávú utánkövetéses vizsgálatok azt mutatják, hogy perzisztens pulmonalis diszfunkció - asztma-szerű tünetek, terhelési intolerancia, pulmonalis hipertenzió – alakulhat ki, mely miatt ezen gyermekek pulmonológiai gondozása kiemelt jelentőségű.

## Szteroidok a bronchopulmonalis dysplasia megelőzésében és kezelésében

Szabó Hajnalka<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Újszülött-, Csecsemő- és Gyermekosztály, Székesfehérvár

<sup>2</sup>Svábhegyi Gyermekgyógyintézet, Budapest

Cél: A koraszülöttek születés előtti és utáni kortikoszteroid kezelését illető aktuális kutatások, meta-analízisek eredményeinek ismertetése.

A perinatológiában jelentős előrelépés az elmúlt 40 évben az antenatális szteroid bevezetése. Hatékonyan fokozza a magzati tüdő érését és felületaktív anyag termelődését, jelentősen javítva a koraszülöttek minőségi túlélését. Külön kérdés a 24. gesztációs hét előtti, és a 34. utáni szteroid kezelés. Egy friss (2017) Cochrane meta-analízis szerint az antenatális szteroid (placebóval összehasonlítva) csökkent a legtöbb, koraszülöttséggel összefüggő, súlyos szövődményt, viszont sajnos nincs hatása a bronchopulmonális dysplasia (BPD) előfordulásának gyakoriságára.

Az antenatális szteroidokkal szemben a posztnatális szteroid kezelés kevésbé sikeres, és jelentős neurológiai szövődményekkel jár. A korai (első élethéten) szisztémás dexamethasone és hidrokortizon bár elősegíti a korai extubációt és csökkenti a BPD kockázatát, súlyos szövődményekkel társul, amelyek miatt az említett szteroidokkal történő, szisztémás, korai kezelés nem javasolható. A késői szisztémás szteroid kezelés esetén jobb a haszon/kockázat arány. Egy Cochrane elemzés szerint ez esetben is csökken a BPD és halálozás együttes előfordulása, de a hosszú távú neurológiai eltérések nem fordultak elő szignifikánsan többször.

Az inhalatív szteroid kezelést azért kezdték alkalmazni, hogy kivédje a szisztémás szteroid kezelés mellékhatásait. A NEUROSIS vizsgálat szerint az első 12 életórában adott inhalatív budesonid szignifikánsan csökkentette a BPD előfordulását, de a vizsgálati csoportban magasabb neonatális mortalitást észleltek. Ezt a 2017-es Cochrane elemzés nem erősítette meg.

Az inhalatív szteroidot surfactanttal kombináltan is alkalmazták összesen két vizsgálatban. A 4 órás életkorban, intratrachealisan adott budesonid és surfactant a BPD incidenciáját jelentősen csökkentette. 2-3 éves korban a fejlődésneurológiai vizsgálat szignifikáns eltérést nem igazolt.

Következtetések: A jelenlegi ajánlások szerint a posztnatális szisztémás szteroid kezelés csak a gépi lélegeztetés-függő koraszülötteknek javasolt a 7.-14. életnap után, alacsony dózisban, rövid ideig.

Az inhalatív szteroidok alkalmazása önmagukban vagy felületaktív anyaggal kombináltan rutinszerűen egyelőre nem javasolt. További, elsősorban hosszú távú utánvizsgálatok szükségesek a biztonságos alkalmazásuk érdekében.



## **A bronchopulmonalis dysplasia korai és késői hatásai –az elmúlt 5 év betegek tükrében**

Halász Orsolya, Vass Klára, Marián Erzsébet, Szabó Katalin, Dicső Ferenc

SZSZBM Kórházak Jósa A. Oktatókórház, Nyíregyháza

A perinatológiai ellátás 1980-as évek óta felgyorsult fejlődése ellenére a bronchopulmonalis dysplasia ma is a 1500 gramm alatti koraszülöttek mortalitást, morbiditást és késői életminőséget meghatározó egyik legfontosabb rizikófaktora maradt. A krónikus tüdőkárosodás multifaktoriális patomechanizmusa egyre jobban ismert, ugyanakkor a hosszútávú kimenetelről viszonylag kevés adat áll a rendelkezésünkre.

A surfactant terápia megjelenése, a non invazív lélegeztetés térnyerése, a táplálás optimalizálása mind csökkentik a BPD kialakulásának rizikóját. Azonban nincsenek jól definiált irányvonalak a BPD korai és késői időszakban javasolt gyógyszeres kezelési stratégiáiról, a hazabocsátott BPD-vel élő gyermekek utánkövetéséről is még kevés összehasonlító tanulmány van.

Számos kérdés merül fel: mennyiben járul hozzá a mortalitáshoz önmagában a tüdő állapota? Kik azok, akik oxigénterápiára, vagy hosszantartó gyógyszeres kezelésre szorulnak a kialakuló asthmás vagy „asthma-like”, esetleg pulmonalis hypertonia miatt?

Közel 60 betegünk kapcsán ezeket a kérdéseket szeretnénk megvizsgálni.

## Újszülöttkori légzészavar, s ami mögötte van.....

Kiss Ildikó<sup>1</sup>, Bedő Klaudia<sup>1</sup>, Ferenczi Andrea<sup>1</sup>, Gárdos László<sup>1</sup>, Hegyi Andrea<sup>1</sup>, Laki István<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Zala Megyei Szent Rafael Kórház, Zalaegerszeg,

<sup>2</sup>Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály

Előadásunkban újszülöttkorban jelentkező, súlyos légzészavarral és idegrendszeri görcsállapottal járó tünetek háttérében, igazolt anyagcsere megbetegedést szeretnénk ismertetni. A hypophosphatasia egy ritka, öröklődő – akár potenciálisan életet is veszélyeztető – szisztémás anyagcsere-betegség, mely a csontok és fogak mineralizációjának zavarával és alacsony szérumszintű alkalikus foszfatáz (ALP) aktivitással jár. A betegség klasszifikációja a beteg életkora, az első tünetek vagy jelek megjelenésének manifesztációja alapján történik. Perinatális korban jelentkező tünetek: légzészavar, terápia rezisztens idegrendszeri görcsállapot, hypercalcaemia – nagy mortalitással jár. A klinikai tünetek háttérében differenciál diagnosztika alapján laboratóriumi vizsgálatok vetették fel a hypophosphatasia lehetőséget, melyet a genetikai vizsgálat megerősített. A közelmúltban kifejlesztett új enzimpótló terápia révén a betegség kezelhetővé vált. Esetismertetésünk során e ritka, veleszületett anyagcsere betegség tüneteit, diagnosztikus kritériumait, szövődményeit, kórlefolyását és terápiás lehetőségét mutatjuk be.

## Érgyűrűk újragondolva

Marsi-Molnár Barbara, Ladányi Anikó

Svábhegyi Gyermekgyógyintézet, Budapest

Stridor, zihálás, köhögés, nehézlégzés, nyelési nehezítettség, súlyfejlődésbeli elmaradás, visszatérő légúti infekciók. A tapasztalt gyermekpulmonológus további diagnosztikus vizsgálatokat kérhet – mellkas rtg, nyeletéses rtg vizsgálat, hörgőtükrözés, mellkasi CT – és HEURÉKA megvan az ok. Érgyűrű! A légcső és a nyelőcső érgyűrűk okozta kompressziójakor a fenti tünetek bármelyike előfordulhat.

De mi tévők legyünk, ha az egyre fejlődő technika segítségével már intrauterin felfedezzük a kórképet. Hol szülessenek meg ezek az újszülöttek? Milyen vizsgálatokat végezzünk és mikor? Egyáltalán kell-e invazív beavatkozásokat végezni tünetmentes csecsemőknél és kisdedeknél? Az intrauterin felismert aortaív fejlődési rendellenességek száma a jövőben emelkedni fog. Előadásunk célja kialakítani egy olyan hazai gyakorlatot az ilyen páciensek részére, mely észszerű és biztonságos.

## Vascular ring? Vagy mégis?

Fekete Ákos<sup>1</sup>, Gyenis Gábor<sup>1</sup>, Kovács Lajos<sup>2</sup>, Kálmán Attila<sup>2</sup>, Schmidt Ildikó<sup>1</sup>, Balázs György<sup>3</sup>, Soós Andrea<sup>1</sup>, Demeter Botond<sup>1</sup>

<sup>1</sup>B-A-Z Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc

<sup>2</sup>Semmelweis Egyetem ÁOK I. sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest,

<sup>3</sup>Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

Az előadásban egy volt koraszülött esetét mutatjuk be, aki néhány napos életkorban észlelt légzészavar, illetve nyugalmi inspiratorikus stridor miatt igényelt kórházi ellátást.

Labor- és radiológiai vizsgálatai negatív eredménnyel zárultak. Fül-orr-gégészek által végzett laryngo-fiberoscopia rotált epiglottist írt le.

Rövid idő múlva újabb kórházi felvétel történt köhögés, apnoe, színromlás és nehézlégzés miatt. Állapota folyamatosan romlott, intenzív osztályra került. Légzési elégtelenség miatt gépi lélegeztetés vált szükségessé. Bronchofibroszcopyát végeztek, mely során tracheostenosis volt látható, amely alapján külső kompresszió volt feltételezhető. Felvetődött vascular ring lehetősége, amit mellkasi angio CT-vizsgálat egyértelműen nem igazolt.

A sikertelen extubálási kísérletek miatt a klinikum alapján továbbra is külső kompresszió szerepe vetődött fel, ezért másodvéleményezésre a Semmelweis Egyetem ÁOK I. sz. Gyermekgyógyászati Klinikájára irányították. Az ismételt vizsgálatok során a bronchoscopya a korábbinak megfelelő eredménnyel zárult. Újabb képalkotó eljárások megerősítették a már feltételezett aberráns ér jelenlétét. Az elváltozás műtéti korrekciója megtörtént. Az állapotjavulást postintubációs stenosis, trachealument szűkítő sarjszövet kialakulása nehezítette. Konzervatív terápia hatására légúti tünetei fokozatosan mérséklődtek, a granulációs szövet teljes mértékben regrediált.

Legutóbbi pulmonológiai kontroll során már nyugalmi stridor sem volt hallható, a gyermek jó ütemben fejlődik, folyamatos nyomonkövetése tervezett.

Konklúzió: ha a gyermekeknél nem típusos congenitalis stridoros légzés alakul ki, laryngoscopus vizsgálat nem elegendő, mindenképpen bronchoscopyás eljárás elvégzése indokolt. Ha a klinikum és a kapott eredmények nem állnak összhangban egymással, revideáljuk diagnózisunkat, ne féljünk másodvéleményt kérni, hiszen a beteg érdeke az első.

## **„Van, aki ... gyengéden, van, aki rohammal”. Mindenki másképp csinálja?**

Pölöskey Péter<sup>1</sup>, Kovács Ákos<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Deák Ferenc utcai Gyermekorvosi Rendelő, Szombathely

<sup>2</sup>Gyermekorvosi Rendelő, Hernád

Az obstructív légúti tüneteket mutató csecsemők – elsősorban a téli időszakban – a gyermekorvosi rendelőben megjelenő betegek jelentős hányadát képezik. Irodalmi adatok alapján ez a kórkép ebben a korcsoportban a későbbi kórházba utalás egyik leggyakoribb oka. Az elmúlt 10-15 évben a csecsemőkori obstructív légúti betegségek ellátásának nemzetközi és hazai szakirodalmi ajánlásai is többször megváltoztak, mely tovább nehezítette a kezelőorvosok egységes szemléletének kialakulását.

A Házi Gyermekorvosok Egyesülete online kérdőíves felmérés segítségével próbált meg választ találni arra a kérdésre, hogy a hazai, főként alapellátásban dolgozó gyermekorvosoknak mi a véleményük erről a betegségcsoportról és milyen gyakorlatot követnek az egy évnél fiatalabb, obstructív tüneteket mutató betegek napi ellátása során. A kiküldött kérdőívet kitöltő 127 házi gyermekorvos válaszána ismertetése során szeretnénk bemutatni azt, hogy a magyarországi házi gyermekorvosok mennyire különböző szemlélettel látják el az obstructív tüneteket mutató csecsemőket. Ez a „változatos” látásmód különböző diagnosztikus algoritmusokhoz és kezelésekhöz vezet, és azt is meghatározza, hogyan gondolkodnak betegek rövid távú sorsáról, ill. a későbbi kórlefolyásáról.

A szerzők véleménye szerint a felmérés is alátámasztja, hogy a csecsemőkori obstructív légúti betegségek egységes, a nemzetközi szakirodalmi ajánlásokkal megegyező szemléletű ellátásának hazai kialakítása, az elméleti és a gyakorlati képzés az alapellátásban és kórházban dolgozó gyermekorvosok közös feladata, melyben a gyermek-tüdőgyógyászoknak kitüntetett szerepe van.

## Pillanatképek a magyar gyermek-tüdőgyógyászat területéről

Cserhádi Endre<sup>1</sup>

Semmelweis Egyetem, ÁOK I. Gyermekklinika, Budapest

Obstruktív tüdőfolyamat az 1760-as évekből. „...a nehéz lehellet a kisdedekben származik többnyire a sok mucustól avagy nyálas turhától, mely a tüdőnek járását és a lehelletnek utait bé dugja”. Schoepf Merei 1839-ben megalapítja a Pesti Szegénygyermek Kórházat, leírja az obstruktív jellegű bronchitist (bronchitis spasmodica). Hétféle bronchitist különít el és ismerteti a nyákdugók okozta atelectasiákat.

A XIX. század legvégén a diftériás betegek intubálását végzik Bókay János munkatársai, amerikai kezdeményezés felhasználásával.

A diftériás betegeket ellenanyagot tartalmazó ló-savóval kezelik (Behring, Németország) és így módon a szívizom toxikus károsodását részben elkerülik.

Bókay János idejében gazdag adományok segítségével tuberkulotikus betegek számára emeletet építenek rá a gyermekkórházra és fektető terasszal is ellátják (1914-1915).

Az I. Világháború és a trianoni békeszerződés következtében a kolozsvári gyermekklinika Szegedre, a pozsonyi pedig Pécsre költözik. Az I. Világháború utolsó napjaiban gyermekklinikát szerveznek Debrecenben.

A XX. század közepén az Egyesült Államokban kidolgozott tuberkulózis elleni gyógyszerek használatának eredményeként gyógyulnak a tbc-s betegek és életben maradnak a meningitis tuberculosás gyermekek.

Az 1950-es években többen foglalkoznak a légúti megbetegedések allergiás eredetével és kezdődik meg az immuntherápia (Schöngut László).

1965-1967-ben alakult meg az a szekció, melynek rendezvényén jelenleg is részt veszünk (Görgényi Oszkár, Andrásófszky Barna).

A légzésfunkciós vizsgálatok (spirometria, kapnográfia) bevezetése jelentős részben Boda Domokos, Murányi László nevéhez fűződik. Mosdóson egész intézmény foglalkozik a pulmonológiával és ezen belül a gyermekek megbetegedéseivel.

A következő évtizedek során az immuntherápia, a diagnosztikai vizsgálatok fokozatosan bővülnek és korszerűsödnek. Ebből a feladatból a budapesti I. Sz. Gyermekklinika és a Semmelweis Egyetem központi laboratóriuma egyaránt jelentős szerepet vállal.

Az elmúlt 250 év során a gyermekkori tüdőmegbetegedések diagnosztikája, kezelése az idő többségében lépést tartott, vagy erősen megközelítette a nemzetközi tendenciákat.

## **Protracted bacterial bronchitis (PBB) gyermekkorban - vitaindító**

Kalocsai Krisztina

Dél-pesti Centrumkórház Országos Hematológiai és Infektológiai Intézet, Budapest

Szakmai vitaindító szándékkal, az előadás az ERS 2017. évi konszenzus állásfoglalása alapján ismerteti a gyermekkori elhúzódó bakteriális bronchitis (PBB) definíciójára, etológiájára, diagnosztikájára és a kezelési stratégiára vonatkozó jelenlegi ismereteket és ajánlásokat, valamint a jövő feladatait.

## Hát ez állati! – Egy psittacosis története

Kapus Katalin<sup>1</sup>, Bánfi Andrea<sup>1</sup>, Pásztor Pál<sup>2</sup>, Draskóczy Miklós<sup>1</sup>, Novák Zoltán<sup>1</sup>

<sup>1</sup>SZTE Gyermekgyógyászati Klinika Pulmonológiai Osztály

<sup>2</sup>Intenzív Osztály Szeged

Klinikánk Intenzív Osztályára került felvételre egy tanyán élő, 4 éves fiúcska nehézlégzés, romló tudatállapot, atropin mérgezés gyanúja miatt. A háznál tartott kecskék takarmányába csattanó maszlag került, ezek tejéből ivott a fiú. Akut légzési elégtelensége, romló tudatállapot miatt intubálás történt. Mellkas röntgenfelvételén bal oldali jelentős atelectasiát, kompenzatorikusan túlfűjt jobb oldali tüdőt írtak le. Mellkas röntgenlelete, nehéz oxigenizálhatósága, kifejezett oldalkülönbsége miatt ágy melletti, urgens bronchosopia történt, amely során a bal tüdő teljes ágrendszerét kitöltő, sűrű, fehér, öntvényyszerű váladék látszott. Bronchoaleolaris lavage történt, mely során a bal oldali szívós, tapadós váladék jelentős része eltávolításra került, majd a kontrollált lélegeztetés mellett erélyes, kombinált váladékoldó kezelés, kombinált antibiotikus terápia indult. Három nap gépi lélegeztetést követően jelentősen javuló röntgenkép mellett extubálni lehetett.

Tekintettel a lakóhelyen élő jelentős állatszaporulatra zoonosis irányában is vizsgálatokat indítottunk, melyek közül psittacosis szerológiai diagnózisa igazolódott. Két hetes adekvát antibiotikus kezelés és erélyes váladékoldást követően normális mellkas röntgen képpel, negatív fizikális lelettel engedték haza.

Előadásunkkal egy ritka, de jelen esetünkben kifejezetten súlyos és hirtelen jelentkező tünetekkel járó betegségre hívjuk fel a figyelmet.



## **A1690 - Légzőszervi gümőkór k.m.n.**

Subicz Ágnes, Gyórfy Ágnes, Gyürüs Éva, Horváth Bernadett, Lőwy Tamás, Ujszászi Éva, Laki István

Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály

A tuberkulózis (tbc) incidenciája stabilan csökkenő trendet mutat az elmúlt években, de változatlan a gyermekkori tbc-s esetek száma, és egyértelműen nő a hosszú anamnézissel, előrehaladott kórformával érkező betegek aránya. A javuló hazai adatok hamis biztonságérzetet adnak, lassan kikerült gondolkodásunkból a tbc kóroki szerepe. Elhúzódó légúti tünetek, stagnáló röntgenárnyék, krónikus senyvesztő betegség differenciáldiagnosztikája során előbb-utóbb felvetődik a tünetek hátterében tbc lehetősége, azonban sürgősségi ellátás során, „akut beteg” vizsgálatakor nemigen gondolunk rá. Pedig néha jó lenne... esztalogatás, hogy idén se feledkezzünk meg a tbc-ről.

## **Sóterápia újragondolva - a feltaláló szemével (LibAirator sóterápiáskészülék)**

Kókai Tamás

Premiere Kft., Budapest

Cél: Olyan otthoni sóterápiás megoldás megalkotása, amely orvosi szempontok szerint is támogatható.

Módszer: Új, eddig nem ismert megoldással állít elő a készülék rendkívül kisméretű száraz sórészeszkéket, amelyek belélegzésre kerülnek. A módszerrel mindig azonos teljesítmény és hatáserősség érhető el. Nem szükséges inhalátor alkalmazása.

Eredmények: Retrospektív kérdőíves statisztika, valamint az ehhez fűzött szöveges válaszok állnak rendelkezésre, ugyanakkor a pozitív változások túl szignifikánsak ahhoz, hogy véletlennek lehessen őket tekinteni. Az életminőségi mutatók változása számottevő javulást jelez, a használók ritkább és enyhébb lefolyású légúti megbetegedésekről számolnak be. A használók által jelzett alacsonyabb rohamoldó-szükséglet is erre utal.

Következtetések: A gyógyszeres terápia kiegészítőjeként stabilan támogatja és felső légúti allergiás esetekben akár helyettesíti is a gyógyszeres kezelést ilyen eredetű és egyéb, duzzanattal és váladékürítési problémákkal járó esetekben. Az előadás során bemutatom, hogy a terápia - ha a hajlamosító tényezők folyamatosan fennállnak - folyamatos kell legyen.

Az előadás során vizuálisan értelmezhetően is bemutatom a fizikai nagyságrendeket és a depozíciós modellt, valamint kísérletet teszek magyarázatot adni arra, hogy az alacsony bevitt hatóanyag-tömeg ellenére miért működnek mégis a tapasztalt mechanizmusok.

## **Bronchiolitis: Visszatérő zihálás és asztma a későbbi években. State of Art.**

Uherezky Gábor, Gács Éva, Tóth G. Ágnes

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

A virális bronchiolitis késői légzőszervi morbiditási következménye évtizedek óta pulmonológiai „slágertéma”. A régebbi tanulmányok értékelése azért problematikus, mert az alap kutatások utóbbi két évtizedben megismert meghatározó eredményeit nem tudták figyelembe venni. Ezek közül a téma szempontjából legfontosabbak: a légúti vírusinfekció két prototípusa (RSV, HRV), ezek következményeként kialakuló fokozott hörgi válasz különbözősége, a humán rhinovírus és allergia közötti összefüggések, valamint ezek hatása az RSV elleni monoklonális immunglobulin védőhatására. Egy 2017-es összefoglaló közlemény az utóbbi húsz évben 2337 vizsgálatból 74-et tartott értékelhetőnek. Ezek alapján a korai élet évekre és a teenager kor elejére lehet tudományosan megalapozott következtetéseket levonni. A későbbi, felnőttkori következményekre vonatkozó eredmények értékelésében nagyon zavaró az is, hogy a vizsgálatokban nagyon eltérőek az asztma diagnózisának kritériumai.

Összefoglalás:

- RSV bronchiolitis visszatérő zihálás kialakulására hajlamosít 11 éves korig
- A palivizumab védőhatást jelent elsősorban nem atopiás koraszülötteknél
- RSV bronchiolitis következményeként asztma kialakulása: egyelőre nincs végleges válasz
- A bronchiolitis fenotípusok pontos megismerése szükséges a következmények jobb megismeréséhez

## **A kilélegzett NO, az aspecifikus provokáció és a szabadtéri terhelés kapcsolatának vizsgálata gondozott gyermekkori asztma bronchialis betegek körében.**

Papp Gábor<sup>1</sup>, Shubail Mohamed<sup>2</sup>, Makk László<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Spiroped Szigetvár Kft.,

<sup>2</sup>Szigetvár Kórház Újszülött-, Csecsemő és Gyermekgyógyászati Osztály, Szigetvár

**Bevezető:** A gyermekkori asthma bronchiale egy olyan krónikus betegség mely az életkor előre haladtával sokszor veszít intenzitásából. A terápiának követni kell a betegség lefolyását, mind a túlkezelés mind pedig a hatásos gyógyszerek alul alkalmazása kerülendő. A GINA javaslat a visszalépést elsősorban a klinikai tünetekhez köti. A patológia alapját jelentő légúti gyulladás mértéke azonban nem mindig feleltethető meg közvetlenül a klinikai tüneteknek. Az idejekorán elhagyott inhalatív gyulladáscsökkentő, a terápiás lépcsőn való visszalépés a gyulladás fellángolásához az asztmás tünetek rosszabbodáshoz vezethet. Retrospektív vizsgálatunkban arra kerestük a választ, hogy több paraméter/biomarker kombinálása segíthet-e megfelelő terápia megválasztásában.

**Módszer:** 251 gyermekkori asthma bronchialis gyermekünknel az asztma gondozás keretében elvégzett aspecifikus provokáció (10 % KCL), szabadtéri terhelés (6 perc futás a szabadban), és kilélegzett NO értékeit hasonlítottuk össze. Betegeink a GINA különböző stádiumának megfelelő terápiában részesültek. Alap légzésfunkciójuk a normál tartományba esett. Gyógyszereiket 5 nappal a klinikai vizit előtt felfüggesztettük. Az aspecifikus provokáció és a klinikai terhelés különböző napokon történt. Az aspecifikus provokációnál 25%-s FEV1 csökkenés, a terhelésnél 12%-s FEV1 csökkenés volt a pozitivitás küszöbértéke. A kilélegzett NO mérést, reggel éhgyomorral minden vizsgálatot megelőzően végeztük el.

**Eredmények:** 251 gyermekből 137 (55%) esetben volt pozitív és 115 (45%) esetben negatív az aspecifikus provokáció. A klinikai terhelés 140 (56%) esetben váltott ki obstructiót és 110 (44%) esetben nem. 93 (37%) gyermeknél mind az aspecifikus provokáció mind pedig a terhelés pozitív volt. 66 (26%) esetben azonban mindkét teszt negatív lett. Az átlagos NO: 13,65 ppb volt, amely jól mutatja, hogy gondozott inhalatív szteroidot alkalmazó gyermekekről van szó. Azon asztmásainknál, akiknél mindkét provokáció pozitív volt az NO értéke ( $17.456 \pm 27.574$  ppb) szignifikánsan magasabb volt a mindkét provokációra légzésfunkciós romlást nem mutató gyermekeink NO ( $9.588 \pm 18.840$  ppb) szintjénél ( $p:0.0104$ ). Az előadásban bemutatunk még több érdekes összefüggést is, amelynek pontos kielemezése még folyamatban van.

**Összefoglalás:** Munkánkat azért tartjuk bemutatásra érdemesnek, mert ezen összefüggések vizsgálata hazánkban, gyermekeken tudomásunk szerint még nem történt meg. Az asztmával összefüggő különböző paraméterek mérése, elemzése véleményünk szerint segíthet egy jobb, egyénre szabott terápia alkalmazásában, a mindennapi gyakorlatban és ezáltal talán a betegség alapját jelentő gyulladást is jobban kontrollálni tudjuk.

## Asztma kontroll teszt vs. való világ

Demeter Botond<sup>1</sup>, Várhegyi Csaba<sup>2</sup>, Marsi Molnár Barbara<sup>3</sup>, Lőrinczy Katalin<sup>4</sup>, Szakács Katalin<sup>5</sup>, Lőwy Tamás<sup>6</sup>, Magyar Katalin<sup>7</sup>, Szabó Éva<sup>8</sup>

<sup>1</sup>B.- A. -Z. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László GYEK, Miskolc

<sup>2</sup>Karolina Kórház és Rendelőintézet, Gyermekosztály, Mosonmagyaróvár

<sup>3</sup>Svábhegyi Gyermekgyógyintézet, Budapest

<sup>4</sup>Házi Gyermekorvosi Rendelő, Győr

<sup>5</sup>Hetényi Géza Kórház, Szolnok

<sup>6</sup>Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály, Törökbálint

<sup>7</sup>Csolnoky Ferenc Kórház és Rendelőintézet Tüdőgondozó, Veszprém

<sup>8</sup>SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Szeged

Az asztma bronchiale a leggyakoribb krónikus légúti betegség gyermekkorban. A jelenleg rendelkezésre álló gyógyszerek alkalmazásával a betegek zöme megfelelő életminőségben élhet, napi tevékenységükben korlátozottság ritkán fordul elő. Jól kidolgozott iránymutatások állnak rendelkezésre, az abban leírt elvek betartásával a szükséges terápia beállítása nem okozhat problémát. Minden igyekezet ellenére rendszeresen találkozunk “terápiarezisztens” esetekkel. A napi gyakorlatban, a “való világban”, az elméleti tudás gyakorlatba való átültetése számos esetben okozhat nehézséget. Ennek hátterében számtalan ok állhat: nem megfelelő compliance, kommunikációs hiátusz, szociális körülmények, túlszűfolt rendelési napok, stb.

Az előadásban több ellátó hely bevonásával, multicentrikus jelleggel teszünk kísérletet, hogy válaszokat találjunk a fenti kérdésekre.

## **Global Lung Function Initiative: Egységes nemzetközi referencia rendszer a spirometriában**

Laki István

Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály

A légzésfunkció a populáció mind rövid, mind hosszú távú mortalitásának jobb prediktora az olyan általánosan használt prognosztikus rizikó faktoroknál, mint a vérnyomás, a koleszterin és a vércukorszint. A légzésfunkciós eredmények megbízható interpretációja megkönnyíti a különbségtételt az egészség és a betegség között, segít a funkcionális károsodás természetének és mértékének megítélésében. Az eredmények helyes interpretációjához nélkülözhetetlen a releváns referencia értékek alkalmazása. Ebben a populációs jellemzők, a technikai és statisztikai lehetőségek, a szakmai igények változásainak egyszerre kell megfelelni. 2012-ben az ERS munkacsoportjában több tucat ország együttműködése révén 3-95 éves korig használható referenciaérték egyenletek születtek: ez a Global Lung Function Initiative (GLI). Ebben a teljes populációra öt referenciaérték van: a kaukázusiakra, az afro-amerikaiakra, az észak-ázsiaiakra, a délkelet-ázsiaiakra és a nem besorolható etnikumúakra. A GLI a korábbiaktól eltérő statisztikai szemléletet ad: a normalitás alsó és felső határát az 5 és a 95% percentiliséknél meghúzva az egyes paraméterek átlagtól való eltérését z-score megadásával objektívizálják. E statisztikai rendszer mind számítógépre, mind mobil eszközre letölthető és különböző platformokon futtatható. Az egységes referencia rendszer lehetővé teszi a több évtizedes egymástól jelentősen eltérő referencia értékek helyett azonos etnikum eredményeinek azonos megítélését a különböző országokban. Ez mind a külső, mind a belső migráció, a klinikai vizsgálatok esetén előnyös. Elterjedésében fontos, hogy a klinikus megkövetelje, a spirométer gyártó pedig beépítse spirométereibe a GLI referencia rendszert.

## **Történetek az ellenállásról – Gondoljunk újra néhány összefüggést a szárazporbelégzők kapcsán**

Rónai Zoltán

Arany Kehely Egészségcentrum, Pécs

A turbulens energia, a belégzési áramlás sebessége és az inhalációs eszköz ellenállása mind fontos paraméterek a szárazporbelégzők használatakor, azonban nem szabad ezeket külön-külön, egymástól függetlenül értékelni. A turbulens energia az eszköz ellenállása és a beteg belégzési áramlása közötti kölcsönhatás során jön létre, és ez szabadítja fel a gyógyszerformulációból a hatóanyagot, leszakítva azt a hordozókristályáról. Minden szárazporbelégzőnek más és más a belső ellenállása. Minél kisebb az eszköz ellenállása, annál nagyobb belégzési áramlást lehet rajta keresztül létrehozni, egy adott belégzési erő mellett, és ugyanígy fordítva: minél nagyobb egy eszköz ellenállása, annál kisebb áramlást lehet rajta keresztül létrehozni egy adott belégzési erő mellett. A szárazporbelégzők belső ellenállásának növekedésével az eszközben létrejövő turbulens energia is nő, ezzel együtt pedig az eszközön keresztül mért áramlás csökken. Egy előre meghatározott turbulens energia eléréséhez nagy ellenállású eszköz esetén kisebb belégzési áramlás is elegendő, alacsony ellenállású eszköz esetén viszont nagyobb belégzési áramlás kell ugyanehhez. A nagy belső ellenállású szárazporbelégzőkben a gyorsan áramló levegő biztosítja azt, hogy a deaggregáció minél nagyobb legyen, még akkor is, ha a beteg belégzési áramlása alacsony. Easyhaler használatakor a tüdődepozíció alacsony belégzési áramlás mellett ugyanolyan jó, mint magas belégzési áramlás mellett, és a leadott dózis csak igen csekély mértékben függ a belégzési áramlástól. Az Easyhaler már 28 liter/perc áramlás mellett is hatékony gyógyszerleadásra képes, és ezt a belégzési áramlást már 4 éves gyermekek is képesek létrehozni.

## **Az atopiás betegségek genetikai háttere**

Hadzsiev Kinga

PTE ÁOK Orvosi Genetikai Intézet, Pécs

Az atopiás betegségek, mint az atopiás dermatitis, ételallergia, allergiás rhinitis és az asthma prevalenciája az elmúlt évtizedben jelentős emelkedést mutatott. Régóta ismert, hogy ezeknek a betegségeknek az etiológiai háttere rendkívül komplex. A betegeknél az életkor előre haladásával változó atopiás fenotípus és az átfedő társuló betegségek mindenképpen egy közös patomechanizmust valószínűsítenek.

A genetikai vizsgálómódszerek elmúlt évtizedekben észlelt hatalmas fejlődése, a nagy teljesítményű metodikák széles körben történő elterjedése lehetőséget nyitott nagy populációk vizsgálatára. Az ún. genom-wide association studies (GWAS, teljes genomasszociációs vizsgálatok) során az egyes betegségcsoportok hátterében álló gének, génhálózatok szerepét támasztották alá, emellett azonban a különböző fenotípusok hátterében azonos genetikai tényezőket is azonosítani lehetett.

Az előadásban az eddig megismert eredményeket, valamint a jövő kutatási irányait ismertetjük.



## Az atopiás dermatitis és az atopiás menetelés összefüggései – a megelőzés új koncepciója

Harangi Ferenc<sup>1</sup>, Fogarasy Anita<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Tolna Megyei Balassa János Kórház Gyermekosztály, Szekszárd

<sup>2</sup>PTE KK Bőr-, Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika, Pécs

Az atopiás menetelés első manifesztációja az atopiás dermatitis (AD). A kora csecsemőkorban megjelenő, súlyos AD-es betegek többségében bőrbarrier károsodás is fennáll (filaggrin mutatio), mely lehetőséget teremt a különböző antigének (nutritív, inhalatív, bakteriális szuperantigének) kiváltotta szenzitizáció, ételallergia, később asztma, szénanátha kialakulásának. Amennyiben a károsodott bőrbarrier helyre állítható és az AD-el járó gyulladás megszüntethető, akkor az ételallergia és a többi allergiás betegség incidenciája csökkenthető. Megoldásként kínálkozik az atopiás betegségekre nézve pozitív családi anamnézisű, allergia szempontjából veszélyeztetett gyermekek kiválasztása és preventív kezelése emolliensekkel, a bőrbarrier megőrzése céljából. Az atopiás betegségek prevenciójának alternatív stratégiái lehetnek: allergizáló ételek korai bevezetése az immuntolerancia kialakulása érdekében (pl. mogoró, tojás), prebiotikumok, probiotikumok, nagymértékben hidrolizált tápszerek alkalmazása. A szerzők a PTE KK Bőrklinika és a Tolna Megyei Balassa János Kórház Gyermekosztály gyermekbőrgyógyászati rendelésén 2017.07.01 és 2018.06.30 között 278 AD-ben szenvedő gyermeket vizsgáltak. 101 AD-es beteg (25 súlyos és 76 közepesen súlyos) jellemző adatait elemezték és értékelték. Megállapították, hogy az allergiás szenzitizáció szempontjából veszélyeztetett csecsemők kiválasztása és preventív hidratáló kezelése precíz családi anamnézis felvételével, és a védőnők házi-gyermekorvosok segítségével lenne kivitelezhető.

## Új irányvonalak anafilaxiában

Mezei Györgyi, Cserháti Endre

Semmelweis Egyetem ÁOK I. számú Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A tíz évvel ezelőtt megalapult Anafilaxia Network számos adatot gyűjt össze az anafilaxia kiváltóiról kezeléséről nemcsak a megalapítók hazájából, Németországból, hanem egész Európából. Tizenkét országból tízezernél több esetet regisztráltak 2007 és 2017 között. Évente 800-1200 felnőtt és gyermek esetet jelentenek a hálózatnak. Hazánk nem csatlakozott eddig a hálózathoz, azonban a rendszeresen kiadott hálózati közleményeket érdemes figyelemmel kíséreni, gyakorlatunkban kamatoztatni napi – olykor oknyomozó – munkánkban.

A 2017-ben kiadott összefoglaló ismertette a gyakoribb és ritkább anafilaxia kiváltó tényezőket, sok érdekes esetet mutatnak be. A hártáásszárnyúak mérge által kiváltott anafilaxiák adatait elemezve ismét igazolást nyer, hogy a venom immunterápia hatása igen gyorsan kialakul. A venom immunterápia nemcsak a következő csípések súlyos reakcióit védi ki, hanem a betegek életminőségét is pozitívan befolyásolja. További szempont még magának a kezelésnek a veszélye és mellékhatása, valamint a kezelést követően esetleg visszatérő anafilaxia kockázati tényezőinek feltárása. Vitatott még a VIT alatti béta-blokkoló és angiotenzin-konvertáló enzim használatát. A publikált adatok alapján úgy tűnik, hogy a legtöbb szakember az öt éves időtartamú immunterápiát részesíti előnyben a rövidebbekkel szemben.

A molekuláris diagnosztika újabb eredményei a kereszt- reagáló allergének azonosításával lehetővé vált a marker-allergének (méh esetén Api m1, Api m3, Api m4 és Api m10, darazsak esetén pedig a Ves v1 és Ves v5), ezáltal a primer allergének kiválasztása. A komponens alapú diagnosztika elég nagy kihívást jelent az ismert, vagy ismeretlen okú anafilaxia diagnózisában, rizikó becslésében a terület komplexitása miatt.

Nagy teret szentelnek az összefoglalók nemcsak a rovarméreg allergia, hanem az anafilaxia valamennyi formájában az önkezelésnek, és az oktatásnak. Kit kell ellátni adrenallinnal, kinek van szüksége önkezelésre, hogyan történjen a beteg oktatás? Rámutatnak arra, hogy a súlyos anafilaxiás reakciókban (III/IV súlyossági fok) az adrenallinnal való elsődleges kezelés ugyan 23-ról 27 %-ra nőtt, még mindig elégtelen arányú. A gyógyszer indukálta anafilaxia esetei közül a klórhexidint és bizonyos étel additívok szerepét lehet kiemelni. A hálózat új feladatának tekinti az anafilaxia súlyosságát jobban megítélő új „fokmérő” eszköz kifejlesztését.

A központok adatai és együttműködése alapján nemzeti és nemzetközi útmutatók, tréningprogramok, és azok megvalósítását előmozdító kezdeményezések születnek.

**Válaszok keresése közben szaporodnak a kérdések? (Tapasztalatunk a multiplex allergia teszt alkalmazásával)**

Papp Gábor, Shubail Mohamed

Szigetvár Kórház Újszülött-, Csecsemő és Gyermekgyógyászati Osztály, Szigetvár

Válaszok keresése közben szaporodnak a kérdések? (Tapasztalatunk a multiplex allergia teszt alkalmazásával)

Néhány hónapja van lehetőségünk alkalmazni a multiplex allergia tesztet. A teszt 282 allergént vizsgál egyidőben, melyek között natív és molekuláris allergének is vannak. Ezen „BUTTOM\_UP” megközelítés a korábbi „TOP-DOWN” diagnosztikai módszerrel szemben sok előnyt hordoz. Helyéről a nemzetközi szakirodalomban is élénk vita folyik.

Előadásunkban néhány (pozitív és néhány negatív) eseten keresztül szeretnénk bemutatni a lehetséges előnyöket, buktatókat és közösen gondolkozva megtalálni azt az indikációs területet ahol ezen teszttel hazánkban is segíteni tudunk a betegeinknek.

## **A hisztamin érzékenység pulmonológiai vonatkozása – avagy amikor a diéta kiküszöböli az asztmás és allergiás náthás tüneteket**

Hidvégi Edit

Országos Korányi Pulmonológiai Intézet, Budapest

A hisztamin az allergiás tünetek létrejöttében egy közismert mediátor. A szervezetben több sejt is termeli, raktározza és IgE mediálta mechanizmus révén ezek felszabadulása az atópiás tünetek (urtikária, allergiás nátha, asztma, anafilaxia) létrejöttében jelentős szerepet játszik. A hisztamin lebomlása igen gyors, ezért a vérből nehezen kimutatható. A metabolizmus egyik jelentős enzime a diamin-oxidáz (DAO), ami több szervrendszerben is megtalálható. Ennek az enzimnek a hiányában alakul ki a hisztamin érzékenység. Ilyenkor akár konkrét kimutatható allergén hiányában is allergiás jellegű tünetek jöhetnek létre. A hagyományos kezeléssel dacol az asztma, sem inhalatív kortikoszteroid, sem béta agonista hörgőtágító nem javít a légúti obstrukción. Az antihisztaminoknak lehet némi szerepük, de leghatásosabb a hisztamin szegény étrend, valamint az olyan ételek és gyógyszerek kerülése, amelyek a DAO enzimet blokkolják. Így nemcsak az étel-allergéneknek és kereszt-allergéneknek lehet egyes táplálékok elfogyasztásakor asztmát, allergiás náthát, vagy orális allergia szindrómát kiváltó szerepük, hanem a hisztamin tartalmú ételek is okozhatnak allergiás jellegű tüneteket. Diagnózishoz a DAO enzim szint meghatározással juthatunk. A hisztamin érzékenység kezelésében az eliminációs diétának van elsődleges szerepe, de a DAO enzim pótlás is esetenként szóba jön.

## Szerzett vascular ring ritka esete VACTERL asszociációval született betegünk kapcsán

Demeter Botond<sup>1</sup>, Kosztopulosz Nikoletta<sup>1</sup>, Lakatos Andrea<sup>1</sup>, Kosaras Éva<sup>1</sup>, Somoskövi Orsolya<sup>2</sup>

<sup>1</sup>B.- A. -Z. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László GYEK, Miskolc

<sup>2</sup>Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet, Gyermekszív Központ, Budapest

Az előadásban egy 39. gest hétre, 2480 grammal született, jelenleg 17 hónapos kisded esetét mutatjuk be. Magzati UH-n kamrai septumdefektus, anteroonált aorta, b.o.-i pyelectasia valamint a. umbilicalis singularis ábrázolódott. További fejlődési rendellenességei VACTERL asszociációnak megfeleltek (oesophagus atresia, kettős veseüregrendszer, rendellenes urethra nyílás, j.o. hüvelykujj hiánya). 3 napos életkorban oesophagus atresia műtéti megoldása, tracheo-oesophagealis sipoly zárás történt. Kardiális dekompenzáció miatt GOKI-ba történt áthelyezése, jelentős AP window+ Eisenmenger VSD, majd műtéti feltárásnál jobb coronariát érintő BWG syndroma igazolódott. 2 hónapos korban rekonstrukciós opus történt, 5-ik posztoperatív napon extubálták.

Gyarapodási zavar miatt gasztroenterológiai vizsgálata történt, ahol észlelték stridorát. A részletes anamnesis alapján ezt a szülő a műtét óta figyelte meg, progressziót mutatott.

Stridoros légzés indokolta pulmonológiai vizsgálatát. Trachea stenosis lehetősége vetődött fel, ezért 15 hónapos korában bronchosopia történt. A látott kép alapján a trachea középső- alsó harmad határán, a bifurcatio fölött - feltehetően külső kompresszió hatására - jelentős kb. 80%-os szűkület volt igazolható. Mellkasi angio CT vizsgálat során a trachea, a bifurcatio fölött kb. 1cm-rel kb. 1cm hosszan jelentősen beszűkült. A szűkület szakasz előtt helyezkedett el az aortaív, valamint a közös törzssel eredő truncus brachiocephalicus és bal oldali ACC (Bovine arch). A benyomatot elsősorban a truncus brachiocephalicus okozta, mely kissé balra helyezett.

Az esetet azért tartjuk bemutatásra érdemesnek, mert az ismert veleszületett nagyér fejlődési rendellenességekkel ellentétben, a kompressziót a posztoperatív megváltozott anatómiai viszonyok miatt rendellenesen lefutó ér okozta.

## **Köhögést okozó ritka fejlődési rendellenesség bizonyítása, a virtuális bronchosopia helye a gyermekbronchológiai kivizsgálásban**

Bánfi Andrea<sup>1</sup>, Draskóczy Miklós<sup>1</sup>, Kapus Katalin<sup>1</sup>, Kovács Tamás<sup>2</sup>, Balázs György<sup>3</sup>, Novák Zoltán<sup>1</sup>

<sup>1</sup>SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Pulmonológiai Osztály,

<sup>2</sup>Sebészeti Osztály, Szeged,

<sup>3</sup>Heim Pál Gyermekkórház, Radiológiai Osztály, Budapest

A virtuális bronchosopia (VB) 1993-tól alkalmazott megjelenítési technika, mely a vékonyrétegű mellkasi CT adataiból megfelelő software segítségével speciális, endoluminális 3D ábrázolást nyújt a bronchoscopos képhez hasonló módon. A mellkasi CT vizsgálat információt szolgáltat légúti szűkületekről, a szűkület mögötti területről és a légutak szomszédságában futó anatómiai képletekről (sipolyok, nyirokcsomók, erek). A VB megjelenítés segít ezek interpretációjában, műtéti, vagy endoluminális beavatkozások tervezésében. Bár vannak korlátai a bronchoscopiához képest, bizonyos esetekben ez a módszer is szolgálhat plusz információval, segítve ezzel a diagnózis felállítását.

8 éves leány esetét ismertetjük, aki „long-gap” oesophagus és duodenum atresiával született. 3 napos életkorban duodenum atresia megoldása, majd 3 hónaposan felsőcsonk tracheo-oesophagealis sipoly zárása, 1 évesen gyomorral való nyelőcsőpótlás történt. A gyermek fejlődése megfelelő volt, antireflux terápiában részesült. Pulmonológiai gondozására 5 éves kortól került sor, visszatérő, időnként elhúzódó köhögés miatt. Kétszer zajlott pneumóniája. 2018. februártól köhögéses panaszai, refluxra utaló tünetei állandósultak, felerősödtek, gyakori hányások jelentkeztek, ezért bronchofiberscopia (BF) és oesophago-gastroscopia történt. A BF során a hörgőrendszer diffúz, krónikus jellegű gyulladását és a bal felső lebenyhörgőből váladékürülést észleltünk. A vizsgálat csak intubációs védelemben volt kivitelezhető aspiratio veszélye miatt, az altatás bevezetésekor folyamatos gyomortartalom regurgitációt észleltünk. A tubus által fedett trachea szakasz nem volt látótérbe hozható. A felső endoscopia a duodenum anastomosis szűkületét mutatta, melyet passzázsvizsgálat is megerősített. Az anastomosis rezekciójával a passzázs akadály megszűnt, de a műtét után is fennállt ugató színezetű köhögése, időnkénti gennyes köpetürítése, főként a bal tüdő felett hallható hörgő színezetű légzése, mely antibiotikus kezelésre átmenetileg jelentősen csökkent, de egyéb konzervatív kezelésre nem reagált. HRCT vizsgálatra került sor, mely a trachea felső szakaszán, a trachea hátsó falához 2-2,5 mm-es nyéllal kapcsolódó (10x18 mm-es) levegő tartalmú diverticulumot igazolt. Ennek virtuális bronchoscopos megjelenítése alapján az eltérés sebészeti megoldása tervezett.

Bár a nemzetközi gyermektüdőgyógyászati irodalom a VB technikát főként a légúti szűkületek mértékének megállapítására, valamint idegentest aspiratio gyanú esetére javasolja, esetünkkel illusztráljuk, hogy ez a megjelenítési mód inkább a bronchoscoppal nem megfelelően látótérbe hozható, és/vagy a nagylégutakhoz kapcsolódó anatómiai képletek vizualizálására alkalmas, mely a pontos anatómia tisztázása érdekében kiegészítheti a klasszikus bronchoscopos vizsgálatot.

## **Veleszületett légszűkület ritka oka esetünk kapcsán**

Sándor Zsuzsa<sup>1</sup>, Györfy Ágnes<sup>1</sup>, Gyürüs Éva<sup>1</sup>, Halász Ilona<sup>2</sup>, Horváth Bernadett<sup>1</sup>, Lőrincz Ottilia<sup>2</sup>, Lőwy Tamás<sup>1</sup>, Simon Noémi<sup>1</sup>, Subicz Ágnes<sup>1</sup>, Ujszászi Éva<sup>1</sup>, Laki István<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály

<sup>2</sup>Szent Borbála Kórház, Tatabánya

Szerzők egy 6 hónapos csecsemő esetét ismertetik, akinek születése óta észlelték in-, és expiratorikus stridorát, melynek hátterében nagylégúti szűkület lehetősége merült fel. 3 hónapos korától jelentkező lágyéksérv tervezett műtétét megelőző anaeszteziológiai konzílium kérte a pontos légúti anatómiai viszonyok tisztázását, bronchológiai kivizsgálását az intubálhatóság megítélése céljából. A csecsemő terhességi diabetes-szel szövődött terhességből született 39. gestatio hétre, farfekvés miatt sectio caesareával. Születését követően testszerte észlelt cyanosisa fizikai inger és maszkos oxigén adása mellett megszűnt. 6 hónapos korban Törökbálinton történt kivizsgálása kapcsán fizikális vizsgálattal a jól fejlett, jól táplált csecsemőnél benyomott orrgyök, szélesebben ülő szempár, naplemente tünet, terhelésre fokozódó in- és expiratódikus stridor, tüdő felett ennek megfelelően vezetett zörejek, valamint mérsékelten megnyúlt expirium volt észlelhető. Bronchoscopos vizsgálat során a trachea lumene a középső és alsó szakasz határáig volt követhető és vizsgálható, ezen a szakaszon végig körkörös tracheoporc volt látható, mely tölcészerű szűkületet okozott. Mivel a distalisabb légutak nem voltak látótérbe hozhatóak, ezért további képalkotó és más kiegészítő vizsgálatokra is sor került. Az eset kapcsán szerzők ismertetik a tracheostenosis lehetséges okait, ezen belül a körkörös tracheoporc megjelenési formáit, terápiáját, az inhalatív lehetőségektől a sebészi kezelésig terjedően.

## Hol van a szülői felelősség határa?

Vargha Edit<sup>1</sup>, Demeter Botond<sup>1</sup>, Halász Károly<sup>1</sup>, Borsodi Klára<sup>1</sup>, Papp János György<sup>1</sup>, Soós Andrea<sup>1</sup>, Rovó László<sup>2</sup>, Sztanó Balázs<sup>2</sup>

<sup>1</sup>B-A-Z Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc

<sup>2</sup>Szegedi Tudomány Egyetem Általános Orvostudományi Kar, Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinika, Szeged

Előadásunkban egy eseménytelen perinatalis anamnézisé, jelenleg 13 éves fiú esetét ismertetjük, aki első alkalommal 2005 márciusában feküdt Gyermekintenzív Osztályunkon mechanikus ileusszal szövődött enterális szepszis miatt. Ekkor volt szüksége először gépi lélegeztetésre. Ismételt intenzív osztályos felvételére 2006 májusában, nagy kiterjedésű égési sérülés miatt került sor. Felvételét követően 12 napig mechanikus légzéstartogatást igényelt, majd az extubálást követően kialakult stridoros légzési hang miatt laryngobronchosopia történt, melynek során a tracheát lényegesen nem szűkítő, duzzadtabb, vaskosabb subglotticus terület ábrázolódott. Emittálását követően gyakori, recidiváló légúti obstruktív tünetei jelentkeztek, pulmonológiai gondozásra azonban rendszertelenül jártak. Stridora fokozatosan progrediált, emiatt 2011 augusztusában bronchoscopiát terveztünk, melyre nem jelentek meg. A nem megfelelő beteg-compliance miatt hörgőtükrözésre csak 2014-ben került sor. A látott kép alapján jelentős szűkületet okozó postintubatio tracheostenosis igazolódott, illetve bronchiectasiára jellemző purulens váladékürülés volt látható. A fenti diagnózist mellkasi HR CT vizsgálat alátámasztotta. 2015-ben, Szegeden tracheostenosisát lézerrel oldották, majd két alkalommal ballonos tágítás történt, melynek hatására stridora lényegesen mérséklődött. Ezt követően somaticus fejlődése és fizikai terhelhetősége jelentős mértékben javult. A rendszeres váladékoldó és mellkasi fizioterápia ellenére, a bal alsó tüdőlebens állapota progrediált, roncsütő lehetősége vetődött fel. 2017 februárjában a bal alsó tüdőlebens sebészi eltávolítása megtörtént. Ezt követően légúti panaszai csökkentek, rendszeres köpetürítése megszűnt. Fizikai terhelhetősége, általános állapota tovább javult, súly- és hosszpercentilis értékei normális tartományba kerültek.

Esetünk jól példázza, hogy a gyermekkorban fellépő krónikus betegségek kezelése szoros együttműködést igényel a kezelőorvos, családorvos, védőnői szolgálat és elsősorban a szülők részéről. A betegség kezelése, a rendszeres gondozás, a beteg-compliance – mely gyermekek esetében a szülők részéről biztosítható – nélkülözhetetlen a gyermek megfelelő testi, lelki és szociális fejlődésének biztosításához.



## **Az első gyermek tüdőátültetés Budapesten**

Kovács Lajos, Krikovszky Dóra

Semmelweis Egyetem ÁOK I. számú Gyermekklinika, Gyermektüdőgyógyászati Osztály, Budapest

A tüdőtranszplantáció gyakran az egyetlen terápiás lehetőség végstádiumú parenchymás vagy vaszkuláris tüdőbetegségek esetén gyermekkorban. Az International Society for Heart and Lung Transplantation statisztikája szerint 2015-ben világszerte több mint 4200 tüdőtranszplantációt végeztek, ebből közel 100 esetben gyermekben. Magyar gyermekek számára 2005 óta van lehetőség tüdőátültetés végzésére a Bécs Orvostudományi Egyetem, Sebészeti Klinika Mellkassebészeti Osztályán. 2015-ben Tüdőtranszplantációs Központ létesült Budapesten a Semmelweis Egyetem Mellkassebészeti Klinikáján, ahol az első felnőtt betegen végzett tüdőátültetést 2015-ben végezték. Az első gyermeket 2018-ban transzplantálták ebben a központban.

Egy ország egészségügyének színvonalát mutatja, hogy lehetőséget biztosít-e a legsúlyosabb betegek korszerű ellátására. Gyermekpulmonológia vonatkozásában ide tartozik a tüdőátültetés. Jelentős előrelépésnek tekinthető 2005-től a bécsi tüdőtranszplantáció elérhetősége. További minőségi ugrást jelent a beavatkozás itthoni szakmai és infrastrukturális hátterének biztosítása. Az első magyarországi gyermek tüdőtranszplantáció ezért mérföldkő mindazon diszciplínák tekintetében, amelyek részt vesznek a progresszív tüdőbetegek ellátásában.

## **Határterületek- otthoni lélegeztetés**

Kárász Hajnalka, Liszkay Gábor, Mikos Borbála

MRE Bethesda Gyermekkórháza, Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Osztály, Budapest

Kórházunkban az Intenzív osztállyal szorosan együttműködve pulmonológiai feladataink köre kibővült az otthoni lélegeztetés rendszerének bevezetésével. Az utóbbi évek feladata volt ennek a rendszernek a megszervezése. Egyre több betegünk kerül haza lélegeztető géppel, ahol családi körben élhetnek, mely ránk is nagy felelősséget ró, sok szervezést igényelve. Az utóbbi egy évben az izombetegek kezelésével kapcsolatban egy nagyobb betegcsoport került ellátásunk alá, mely miatt rendszerünket is bővíteni, szélesíteni kellett. Előadásomban ennek a határterületnek a működését, szerveződését, fejlődését szeretném bemutatni.

## **Alvászavarok gyermekkorban**

Gyürüs Éva

Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály

A felnőtt élete egyharmadát tölti alvással, a kisded a felét és az újszülött kétharmadát. Az alvás nemcsak a test regenerációját szolgálja, alvás alatt rögzítjük a tanultakat és dolgozzuk fel a nap eseményeit. Az alvásigény egészségesekben is eltérő, megváltozhat azonban különböző behatásokra és betegségek miatt is.

Alvászavarról akkor beszélünk, ha az elalvás nehezített, az alvás tartama rövid, az alvást ébredések szakítják meg vagy alvás alatt szokatlan jelenségek lépnek fel. A különböző statisztikák szerint a csecsemők- és kisdedek mintegy 30-40%-át érinti. Leggyakoribb panaszok közé az elalvás, gyakori éjszakai megébredések, horkolás, kifejezett nappali aluszékonyosság és a teljesítőképeség romlása tartozik. A gyermek alvászavara negatívan hat a növekedésre, magatartási és tanulási zavarokat okozhat, rontja a gyermek életminőségét és kihatással lehet az egész család életére.

A panaszok sokfélesége miatt a betegek kivizsgálása, a diagnózis felállítása és a terápia team-munka eredménye.

## **Cisztás fibrózis a laboratóriumi genetikus szemszögéből**

Bene Judit

Pécsi Tudományegyetem, Klinikai Központ, Orvosi Genetikai Intézet, Pécs  
Szentágothai János Kutatóközpont, Pécs

A cisztás fibrózis vagy más néven mucoviscidosis, az egyik leggyakoribb monogénes, autoszomális recesszíven öröklődő rendellenesség, hazánkban a betegség incidenciája 1:2000-1:4000-re tehető. A betegség kialakulásának hátterében a cisztás fibrózis transzmembrán konduktancia regulátor (CFTR) gén mutációi állnak. A heterogén klinikai képet heterogén genetikai eltérések kísérik. Noha a betegség genetikai háttere tisztázottnak tűnik, már 1998-ban azonosították a betegség kialakulásáért felelős gént, azonban az egyes betegek molekuláris genetikai vizsgálata során detektált variánsok értelmezése még mind a mai napig kihívásokat jelentenek a laboratóriumi genetikusok ill. a klinikai genetikusok számára. Mindeztől több mint 2000 eltérést azonosítottak a CFTR génben, azonban ezek nagy része betegséget nem okozó polimorfizmus vagy ismeretlen klinikai jelentőségű variáns (VUS). A modern technológia, mint az újgenerációs szekvenálás (NGS) térhódításának köszönhetően egyre több genetikai adat áll a rendelkezésünkre, azonban ez óhatatlanul magával hozza az ismeretlen klinikai jelentőségű variánsok számának a növekedését. A pontos genotípus ismerete ma már azonban nemcsak a betegség klinikai diagnózisának alátámasztása szempontjából fontos, kiemelkedő szerepe van a személyre szabott terápia bevezetésében is.

Előadásomban egy kis áttekintést szeretnék adni a cisztás fibrózis genetikai hátteréről, a jelenleg ismert mutációs spektrumról, az egyes mutációk besorolásáról, ill. arról, hogy milyen kihívásokkal találkozunk a mindennapi laboratóriumi gyakorlatban a genetikai diagnózis felállításában.

## **Mikor gondoljunk rá? A cystas fibrosis atípusos megjelenési formái – szponzorált előadás**

Péterfia Csaba

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

Az ECFS Patient Registry 2016-os adatai szerint a magyar CF regiszter 507 beteget tartott számon. Figyelembe véve a betegség incidenciáját (1:2500 a kaukázusi rasszban) és a magyar betegek átlagéletkorát (2016-ban 18,3 év) ez a szám elmarad a várható betegpopulációtól. Ennek egyik oka lehet, hogy a diagnózis késik, részben azért, mert a légúti tüneteket más krónikus légúti betegségként kezelik, részben, mert az atípusos tünetekkel megjelenő betegeknél nem merül fel a cystas fibrosis diagnózisa. Magyarországon csak a betegek 50%-át diagnosztizálják egy éves kor előtt, ill. a diagnózis felállításakor az átlagos életkor 3 év.

Az előadás célja hogy elsősorban esetbemutításokon keresztül felhívja a figyelmet a klasszikus tüneteken túl a ritkább atípusos megjelenési formákra.

## Cystas fibrosis legújabb kezelési lehetőségei

Kovács Ilona

Magyar Imre Kórház Csecsemő- és Gyermekosztály, Ajka

A cystas fibrosis leggyakoribb genetikai megbetegedés, átlagosan minden 4000 újszülöttről 1-2 mutatja a betegség tüneteit, de a hibás gént hordozók száma ennek kétszerese. A betegség a CFTR gén mutációja miatt alakul ki, a CFTR fehérje hiányzik, kóros vagy működése nem megfelelő, s így a klorid, natrium és víz nem jut át a membránon és sűrű, tapadós nyák képződik, ami megfelelő táptalajt teremt a fertőzéseknek.

A betegség több szervet érint, ezért a kezelésnek is komplexnek kell lennie. Infekciók leküzdésére a célzott antibiotikus terápiák, az új kórokozók felismerése és megfelelő kombinált antibiotikus kezelések, a megfelelő hatás ellenőrzése szükséges, a sűrű nyák oldására a nyákdoldók, emésztés javítására a pancreas emésztő enzimek, valamint a zsírban oldódó vitaminok adására van szükség.

Az utóbbi időben a kutatások a génterápia, a CFTR fehérje működésének helyreállítására irányulnak. Az egyik kutatócsoport, Eric Alton vezetésével (Royal Brompton and Harefield NHS Foundation Trust, London) fázis 2 vizsgálatokat végzett, de az eredmények elmaradtak a vártnál.

A másik terület olyan gyógyszerek kifejlesztése, amelyek bizonyos mértékig a hibás CFTR-fehérjét helyreállítják. Ez a betegspecifikus megközelítés a betegséget okozó mutáció fajtájához igazodik.

2012-ben bevezetett ivacaftort a 3-as osztályba tartozó mutáció (G551D) esetén próbálták ki, a hibásan működő kloridion csatorna hosszabb idejű kinyitását eredményezte, így módon több kloridion átáramlását tette lehetővé. A leggyakoribb  $\Delta F508$  mutációban (71,8%-ban előforduló) a gén 508-as helyén egy fenilalanin aminosav hiányzik, ezért a fehérje nem tudja felvenni a megfelelő szerkezetet. Az újabban kifejlesztett tezacaftor és ivacaftor kombinációt próbálták meg két fázis 3 vizsgálatban. Az EVOLVE vizsgálatban 12 évnél idősebb 509 gyermek vett részt. A 24 hetes vizsgálatot befejező 475 gyermek FEV1 tüdőfunkciós értéke abszolút értékben 4,0%-kal, relatív értékben 6,8%-kal javult, exacerbáció pedig 35%-kal kevesebbszer fordult elő náluk.

Az EXPAND vizsgálat szintén 12 évesnél idősebb  $\Delta F508$  mutációt hordozó betegek közül 162-en tezacaftort és ivacaftort, 157-en csak ivacaftort és 162-en placebo kaptak. Nyolc hét múltán a FEV1 érték a placeboval kezelttekkel összehasonlítva 6,8%-kal javult a kombinált terápiát kapott csoportban és 4,7%-kal az ivacaftor adása esetén. A mellékhatások mindkét vizsgálatban enyhe vagy mérsékelt intenzitásúak voltak: ilyenkor az exacerbációkat vérköpés (haemoptysis), láz, fejfájás, fertőzések, orr- és torokgyulladás, fáradtság és több köpet (sputum) termelődése kísérte. Az EVOLVE és EXPAND vizsgálatokból nem derült ki, hogy az önmagában vagy az ivacaftorral kombinációban adott tezacaftor hatékonyabb-e, mint a már engedélyezett lumacaftor/ivacaftor kombináció.

A cégek mind az USA-ban, mind Európában szeretnék tovább folytatni a hármas kombinációjú vizsgálatokat, a CFTR fehérje működésének helyreállítására irányuló vizsgálatokat, CFTR aktivitást és működést fokozó (Potentiátors), CFTR korrigáló (Correctors) és CFTR fehérje mennyiségét növelő szerek (Amplifiers) alkalmazását. Az új terápiás lehetőségek kiegészítésként jöhetnek szóba az antibakteriális, antivirális, légzést javító inhalációs kezelések, emésztést javító szerek (Kreon, Pangrol), valamint a vitaminok és ásványi anyagok pótlása mellett. Végül esetben a tüdő- és/vagy májtranszplantáció hosszabbíthatja meg az életet.

A cél, hogy a betegek életének meghosszabbításával az életminőségük is javuljon, az egészségesekhez hasonló életet tudjanak élni.

## **Földiekkel játszó égi tünetény? Istenségnek látszó Csalfa, vak Remény? Avagy korrektorok és potenciátorok kombinálása cisztás fibrózisban**

Laki István

Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály

A cisztás fibrózis eltérő genetikájának és az ebből következő sejtfiziológiának a megismerése révén két ponton látszik beavatkozási lehetőség a sejtfunkció javítására.

1. Korrektorok alkalmazása révén javítani a hibás CFTR molekulán, segítve annak kijutását a sejtmembránba.
2. Potenciátorokkal javítani a membránba jutott, de nem, vagy alig működő CFTR molekula funkcióját.

A második legnehezebb élettani szituációt előidőző dF508 homozigótaság esetében a gyártó a Traffic és a Transzport vizsgálatokban és azok kiterjesztésében nyert adatok alapján javasolta a korrektor lumacaftor és a potenciátor ivacaftor alkalmazását ebben a betegpopuláció többségét kiadó betegcsoportban. A különböző klinikai adatokat a különböző véleményalkotók és biztosítók eltérően értékelték. A gyártó és a betegszervezetek nyomásgyakorlása, pro és kontra parlamenti interpellációk zavarják a tisztánlátást. Az előadás célja az igazolt élettani hatások alapján a tisztánlátás segítése.

## **A pectus excavatum minimál invazív mûtéti eredményének hosszútávú, objektív értékelése**

Farkas András

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Manuális Tanszék, Pécs

Bevezetés: A tölcsérmellkas a gyakori fejlődési rendellenességek közé tartozik, súlyosabb formáit mûtéttel kezeljük. Magyarországon évente átlagosan 120 mellkasplasztika történik tölcsérmellkas miatt a Nuss által 1998-ban leírt és módosított technikával (Minimally Invasive Repair of Pectus Excavatum - MIRPE). A deformitás mértéke hagyományos módon CT vizsgálattal mérhető, azonban megoldatlan a mûtét eredményességének objektív vizsgálata. Többnyire a beteg elégedettségén alapul ennek megítélése. Nem állnak rendelkezésünkre a mûtéti korrekció tartósságára vonatkozóan sem hosszútávú objektív adatok. Vizsgálatunk célja egy non-invazív, objektív mérőmódszer kidolgozása és a mûtét eredményességének rövid-, közép- és hosszútávú lemérése volt.

Betegek és módszer: Osztályunkon 2001-ben végeztük az első mellkasplasztikát Nuss szerint, azóta 144 MIRPE beavatkozás történt. 2009-től kezdődően az új (76 beteg) és a kontroll vizsgálaton megjelenő betegeinken (95 beteg) caliperes technikával standard körülmények között meghatároztuk a mellkas haránt és nyíl irányú átmérőjét. A méréseket a mûtét előtt, illetve a mûtétet követően különböző időpontokban végeztük el. A stabilizáló-lemez eltávolítása után egy évvel zárult a vizsgálatsorozat. A caliperes mérés technika standardizálását 100 egészséges gyermekben korábban elvégeztük, a Caliperes Index-et (CI) a mellkas haránt és nyíl irányú átmérőjének hányadosából határozzuk meg.

Eredmények: A mérések alapján megállapítható, hogy a MIRPE eredményessége jól jellemezhető a CI-vel. A mûtétet követően a CI minden esetben javult, értéke közelített vagy elérte a normál populációban mért értéket. A stabilizáló lemez eltávolítását követően a szegycsont kismértékben visszasüppedt a gerinc irányába, ez a változás szignifikánsnak bizonyult. A további 1 év során már nem szignifikáns mértékű negatív irányú elmozdulás volt csak megfigyelhető.

Összefoglalás: Vizsgálatunk bizonyítja, hogy az alkalmazott egyszerű, olcsó és non-invazív mérőmódszer alkalmas a mellkasdeformitás súlyosságának jellemzésére, jól korrelál a mûtét eredményességével. Új felismerést jelent, hogy 3 évig tartó lemezes stabilizálást követően is számolni kell a szegycsont enyhe fokú visszasüppedésével.



## A kevesebb néha több – egy postpneumectomiás syndroma előélete

Péterfia Csaba<sup>1</sup>, Major Judit<sup>1</sup>, Adonyi Mária<sup>1</sup>, Kálmán Attila<sup>2</sup>

<sup>1</sup>PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

<sup>2</sup>Semmelweis Egyetem ÁOK I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

**Bevezetés:** A cardiovascularis rendszer fejlődési rendellenességei számos légúti tünetet okozhatnak. A nagyér fejlődési rendellenességek leggyakrabban vascular ringre jellemző tünetek (stridor, köhögés, nehézlégzés) formájában, leginkább csecsemő-, kisded korban jelentkeznek. Haemoptysis ritkábban fordul elő, ilyen esetben a tünetek a későbbi életkorban, fokozatosan alakulnak ki. Előadásunkban egy ritka artéria pulmonalis fejlődési rendellenesség következtében kialakuló visszatérő haemoptysis miatt kezelt betegünk esetét mutatjuk be.

**Esetismertetés:** A 7 éves gyermek 2015. októberben jelentkezett haemoptysis miatt. Az elvégzett vizsgálatok (bronchosopia, kontrasztos mellkas CT vizsgálat) komplex érfejlődési rendellenességet igazoltak, jobb oldali aortaívvel, bal oldali arteria pulmonalis agenésia gyanújával. GOKI-ban szívkatéteres vizsgálattal igazolódtott, hogy az a. pulmonalis törzsből csak jobb oldali a. pulmonalis ered, viszont a perifériás bal art. pulmonalis ágak ábrázolódtak. Feltételezték az art. pulmonalis későbbi (bo-i Botall záródásakor bekövetkező) elzáródását. A GOKI-ban műtét történt, anastomosis létrehozása nem volt kivitelezhető, így a gyermek saját pulmonalisának vérellátását javítani nem lehetett. Ismétlődő haemoptysis miatt a SE I.Sz. Gyermekklinikán bal oldali pulmectomia történt szövődménymentesen.

**Megbeszélés:** Extrém fokú pulmonalis stenosis vagy pulmonalis atresia a bronchialis collateralis erek kanyargós tágulatát okozza, ezek erosioja, rupturája, infarctusa haemoptysishez vezethet. A vérzés ismétlődése, fokozódása esetén pulmonectomia válhat szükségessé. Esetünkben nem atresia volt a rendellenes pulmonalis keringés oka, hanem a bal arteria pulmonalis később kialakuló szűkülete, kvázi coarctatioja okozta azt.

## Lég(üres)tér – egy recidív haemoptysis utóélete

Major Judit<sup>1</sup>, Péterfia Csaba<sup>1</sup>, Adonyi Mária<sup>1</sup>, Krikovszky Dóra<sup>2</sup>, Kálmán Attila<sup>3</sup>

<sup>1</sup>PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pulmonológiai Osztály, Pécs

<sup>2</sup>SEÁOK I. Gyermekgyógyászati Klinika, Pulmonológiai Osztály

<sup>3</sup>Sebészeti Osztály, Budapest

**Bevezetés:** A posztpneumonectomiás szindróma (PPS) egy ritkán jelentkező, késői szövődménye a pneumonectomiának. A műtétet követően a mellkasban maradt tüdő parenchyma expandálása, a mediastinális képletek herniálódása a trachea illetve a fő bronchusok külső kompressziójához vezethet. A nagyobb szöveti rugalmasságnak, a folyamatos növekedésnek köszönhetően a gyermekkorban elvégzett műtéti beavatkozásokat követően gyakrabban alakul ki, mint felnőtt korban. Az így létrejövő dinamikus légúti szűkület leggyakrabban progresszív nehézlégzés, romló terhelhetőség tüneteivel jelentkezik.

**Esetismertetés:** Előadásunkban egy 8 éves beteg esetét ismertetjük, akinél egy ritka artéria pulmonalis fejlődési rendellenesség következtében kialakuló recidív haemoptysis miatt került sor a bal oldali pneumonectomiára. A műtétet követően 6 hónappal jelentkezett osztályunkon jelentős mértékű fogyás, romló terhelhetőség, stridor miatt. Az elvégzett mellkas CT vizsgálat jobb oldali aortaívét, valamint kritikus mértékű, a jobb főhörgőt és a felsőlebeny-hörgőt, a bronchus intermediust érintő szűkületet írt le. A tüneteit postpneumonectomiás szindrómával magyaráztuk, mely a jobb oldali aortaívnek és a mediastinum balra történő dyslocatiojának köszönhetően a jobb oldali hörgőrendszer kompressziója következtében alakult ki. A beteget a SOTE 1. számú Gyermekgyógyászati Klinika Sebészeti Osztályára helyeztük, ahol a bal oldali mellkasfélbe feltölthető szövetexpander került behelyezésre. A beavatkozást követő bronchosopia a szűkület jelentős regresszióját igazolta, a beteg stridora megszűnt, a panaszai enyhültek.

**Megbeszélés:** A PPS túlnyomó többségben jobb oldali tüdőeltávolítást követően jelentkezik, bal oldali pneumonectomia után ritkábban alakul ki. Ez utóbbi esetében, ahogy betegünknel is, a jobb oldali aortaív hajlamosító tényezőként említhető. A PPS műtéti megoldására számos lehetőséget említ a szakirodalom, így a pericardium, az aorta vagy a pulmonális artéria stenumhoz történő fixációja, stent beültetés vagy feltölthető szövetexpander mellűrbe történő behelyezése is szóba jöhet.

## Primer spontán pneumothorax ellátásával szerzett tapasztalataink

Rózsai Barnabás<sup>1</sup>, Szalai Gábor<sup>2</sup>, Stankovics József<sup>1</sup>

<sup>1</sup>PTE, KK, Gyermekklinika,

<sup>2</sup>Sebészeti Klinika, Pécs

**Bevezetés:** A primer spontán pneumothorax (PSP) különösen magas, vékony testalkatú fiatal emberek esetében alakul ki, általában nyugalomban jelentkező, mellkasi szűrő fájdalom képében jelenik meg. A szakirodalomban a mai napig nincs egyértelmű állásfoglalás a gyermekkorban kialakuló PSP ellátásával kapcsolatban.

**Beteganyag:** Vizsgálatunk során igyekeztünk tapasztalatokat nyerni az egyszeri mellkas aspiráció hatékonyságáról PSP-ben. 2010. januárja és 2018. szeptembere között 35 beteget (7 leány/28 fiú) láttunk el. Átlagéletkoruk  $16,4 \pm 1,1$  év volt. A bevezető panaszok átlagos időtartama  $2,1 \pm 4,1$  nap volt. A főbb prezentációs tünetek a mellkasi fájdalom (33/35), a dyspnoe (8/35) és a köhögés voltak (6/35). A PSP 20 esetben jobb oldali, 14 esetben bal oldali volt, míg egyszer bilaterális. Helyi protokollunknak megfelelően a hilus magasságában mért, 2 cm-nél kisebb PSP-t nasalis oxigén adásával kezeltünk, a 2 cm-nél nagyobbakat pedig enyhe bódításban thoracocentesissel. Elégtelen primer ellátást követően tartós mellkasi szívó drén behelyezése, illetve video-asszisztált thoracoscopiás beavatkozás (VATS) történt.

**Eredmények:** Az elsődleges ellátás 7 esetben oxigén adásából állt, közülük 6 gyermeknél a PSP regrediált, egy esetben pedig VATS történt. Húsz gyermeknél priméren aspirációt végeztünk, 10 gyermeknél a PSP megszűnt, 4 esetben tartós mellkasi szívó drén behelyezése, 6-nál pedig VATS elvégzése történt. Nyolc gyermeknél a kifejezett szubjektív panaszok, a nagy kiterjedésű PSP miatt már első alkalommal is mellkasi szívó drént helyeztünk be és tartós mellkasi szívást alkalmaztunk. Közülük 5 esetben az állandósuló levegőszökés miatt VATS elvégzésére kényszerültünk. Az átlagos ápolási idő  $3,9 \pm 3,3$  nap volt.

**Konklúzió:** A betegeink felében az elsődleges beavatkozás egyben kuratív is volt. Vizsgálatunkkal szeretnénk felhívni a figyelmet arra, hogy a mellkasi drén alkalmazásával járó több napos hospitalizációt érdemes megpróbálni „kiváltani” egy kevésbé invazív beavatkozással, az aspirációval. Ugyanakkor ennek elégtelensége esetén a VATS gyakorlatilag elkerülhetetlen.

## **Scoliosis korrekciós műtét nem várt szövődménye egy eset bemutatása kapcsán**

Balogh Réka, Péterfia Csaba, Rózsai Barnabás, Stankovics József, Szász Mária

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

Bevezetés: Scoliosis korrekciós műtét után számos tényező miatt számolnunk kell pneumothorax és mellkasi folyadékgyülem kialakulásával. A mellkasi folyadékgyülem lehet exsudatum, transsudatum, chylothorax, esetleg haemothorax. Jellemző tünetek ilyenkor a tachy-dyspnoe, mellkasi fájdalom, csökkenő saturatio érték.

Betegbemutatás: A 15 éves nagylány súlyos gerincdeformitás miatt korrekciós műtéten esett át. Ezt követően hosszú ápolása alatt négy sikertelen extubálási kísérlet történt.

Ezek háttérben többször kialakult hydrothorax valamint pneumothorax állt. Mellkas punctiok során nyert mellkasi váladék laboratóriumi vizsgálatai során minden alkalommal transsudatumnak bizonyult. A visszatérő transsudatum a korrekciós műtét során megváltozott mellkasi nyomásviszonyok következtében jött létre a feltételezésünk szerint. Rendszeres kis dózisú vízhajtó adása mellett ultrahanggal nyomon követve a folyadék mennyisége fokozatosan csökkent. Tekintettel tartós gépi lélegeztetésére tracheostoma képzés történt.

Következtetés: Scoliosis műtét után minden alkalommal gondoljunk a korrekció következtében kialakult nyomásviszonyok megváltozására. A mellkasi folyadék laboratóriumi analízise fontos differenciáldiagnosztikai lépés. Tartós gépi lélegeztetés esetén tracheostoma kialakítása szükséges lehet.

## Ezt jól megszívta!

Kapus Katalin<sup>1</sup>, Draskóczy Miklós<sup>1</sup>, Furák József<sup>2</sup>, Kovács Tamás<sup>1</sup>, Juhász László<sup>1</sup>, Novák Zoltán<sup>1</sup>

<sup>1</sup>SZTE Gyermekgyógyászati Klinika

<sup>2</sup>SZTE Sebészeti Klinika, Mellkassebészet, Szeged

Lázás állapot, fokozódó mellkasi fájdalom miatt került felvételre a területileg illetékes kórházba egy 9 éves fiú. Laborvizsgálatai, mellkas röntgen felvétele jobb oldali pneumóniát igazoltak. A gyermek anamnézisének gondos felvételekor aspiratio lehetősége merült fel, így klinikánkra kérték átvételét. A klinikánkon elvégzett bronchosopia idegentestet, sérülést a hörgőrendszerben nem igazolt. Az alkalmazott kezelésre láztalanná vált, mellkasi panaszai megszűntek. Megfigyelésünk 6. napján romló hallgatósági lelet, bal oldali gyengült légzési hang, tompulat hátterében jobb oldali szeptált, rekeszes folyadékgyülem igazolódott. Kezelésének kiegészítését követően javuló hallgatósági lelet mellett CRP értéke is normál tartományba került, mellkasi folyadékgyüleme fokozatosan megszűnt, a konszolidált tüdőterület kiterjedése is csökkent. Egy későbbi kontroll mellkas röntgenfelvétel során, jobb oldalon az alsó lebeny területén egy 24 mm átmérőjű, kiürült abscessusnak megfelelő képlet mutatkozott, mely a kórtörténet és a kórlefolyás alapján idegentest jelenlétére utalt. Thoracotomia történt mellkas sebész közreműködésével, amely során a 6-os tüdőszegmentum pleurájából az érintett tüdőszegmentummal együtt, 3-4 cm hosszú idegentestet távolítottak el. Előadásunkkal egy közkedvelt játék eddig is hangoztatott veszélyét mutatjuk be, amely most kézzelfogható bizonyítást is nyert.

## **Új lehetőségek a PCD kivizsgálásában (tapasztalataink a csillómozgás video-mikroszkóposvizsgálataival)**

Péterffy Erzsébet<sup>1,2</sup>, Bakányi Anna<sup>2</sup>, Rohr Petra<sup>2</sup>, Baktai György<sup>1</sup>, Huszka János<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Bronchus Alapítvány<sup>1</sup>

<sup>2</sup>Péterffy Sándor u-i Kórház-Rendelőintézet és Baleseti Központ, Fül-Orr-Torok-Gége és Fej-Nyaksebészeti Osztály, Budapest

A primer ciliaris dyskinesia (PCD) diagnosztizálása, a primer forma elkülönítése a szerzett, ún. sekunder formától nagyon nehéz, több diagnosztikus lépést igényel.

A diagnózis felállításához a klinikum mellett a csillószerkezet transzmissziós elektronmikroszkópos elemzése (TEM), a nasalis nitrogén monoxid (nNO) szint meghatározása évek óta elérhető Magyarországon. A diagnosztikus “gold standard” része az Európában is ritkaságszámba menő csillómozgás analízis, az ún. HVMA (high-speed videomicroscopy analysis). Az új lehetőség a csillómozgás szakértői programmal végzett számítógépes analízisével (SAVA) teljessé teszi a PCD-s betegek kivizsgálását.

Osztályunkon több, mint egy éve, előzetes tanulmányokat követően és a Bronchus Alapítvány beruházásának köszönhetően végzünk HVMA vizsgálatokat, melynek segítségével a beteget megterhelő beavatkozás nélkül, már csecsemőkorban is tudunk primer ciliaris dyskinesist bizonyítani. További lehetőségünk gyermek- és felnőttkori, krónikus alsó és felső légúti betegségben szenvedő betegeknél a primer és sekunder forma elkülönítése.

A vizsgáló eljárás bemutatása mellett előadásunkban beszámolunk a teljesen új vizsgálómódszer adta nehézségeinkről és a betegek gyógyulását segítő sikereinkről.

## **Bronchiektázia – meddig kezeljük konzervatívan?**

Parázsó Katalin, Demeter Botond, Kelemen Ágnes, Soós Andrea, Leskó Eszter

Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház Velkey László Gyermekkegészségügyi Központ, Miskolc

Az előadásomban bemutatni kívánt beteg egy jelenleg 17,5 éves, szomatikusan jól fejlett fiú. Csecsemőkora óta ismert kongenitális neutropeniája, ami miatt folyamatos G-CSF szubsztitúcióra szorul. Elhúzódó pneumonia és kétoldali otitis media purulenta miatt számos alkalommal hospitalizáltak illetve antrotomián és adenotomián átesett. 2008-ban bronchosopia történt a konzekvensen jobb oldali, főként az alsó tüdőlebenyre lokalizálódó, Pseudomonas aeruginosával kolonizált, nem gyógyuló gyulladásos folyamat tisztázása céljából. A tükrözés alapján anatómiai rendellenesség nem volt igazolható. Haematológiai szakrendelésen 2009- 2015 között nem járt, ez idő alatt a compliace-e jelentősen romlott, a szükséges kezelést nem kapta megfelelően, pulmonológiai gondozásra csak 2017-től jár. Mellkasi HR CT során bronchiektázia volt igazolható, mely kontroll alapján progressziót mutat, jobb alsó lebenyben roncsütődnek megfelelő kép ábrázolódott. Perfúziós tüdőscintigráfias vizsgálat alapján, jobb oldalon a felső és alsó harmadban csökkent mértékben de kimutatható aktivitás. Sebészeti vélemény alapján felvetődött a roncsütőd műtéti eltávolításának lehetősége, de tekintettel a radiológiai kép és a kifejezetten jó klinikai állapot között fennálló jelentős diszkrpanciára, jelenleg a műtéti beavatkozást halasztjuk, konzervatív kezelését folytatjuk. Esetünket a bronchiektázia kezelésének megválasztásában tapasztalt nehézségek miatt tartjuk bemutatásra érdemesnek.

## **A tüdő sarcoidosis gyermekkori kórformái négy esetünk tükrében**

Bene Zsolt

Debreceni Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen

A sarcoidosis gyermekkorban ritkán előforduló, ismeretlen eredetű, szisztémás betegség, melynek hátterében a különböző szervek/szervrendszerek granulomatosus elváltozásai állnak. A betegség leggyakrabban a tüdőt és a hilusi nyirokcsomókat érinti, de az el nem sajtosodó granulómák megjelenhetnek a bőrben, ízületekben, vesékben és a szívben is. Gyermekkori megjelenése életkori specificitást mutat. Míg kisdededkorban jellemző az uveitis, arthritis és bőrtünetek hármásának dominanciája, addig nagyobb gyermekekben és fiatal felnőttekben gyakrabban találkozunk a tüdőre lokalizálódó betegséggel. A tünetek sokszínűek lehetnek az érintett szervektől függően, ennek ellenére a betegség gyakran mellkasi röntgenfelvétel elkészítését követően, akcidentálisan kerül felismerésre. A röntgenen bilaterális hilaris lymphadenomegalián (BHL) kívül gócos beszűrődés vagy diffúz fibrosis hívhatja fel a figyelmünket a sarcoidosisra. A diagnózisalkotás alappillére a tuberkulózistól elkülöníthető, el nem sajtosodó granulómák és infiltráló CD4-pozitív limfociták kimutatása szövettani mintából. A tüdő-manifesztációt mutató esetekben a légzésfunkciós vizsgálat, bronchoalveoláris mosás, HRCT segítheti a diagnózisalkotást. Szövettani minta nélkül differenciáldiagnosztikai nehézséget jelenthetnek a tüdő tuberkulózis és egyes malignus onkohematológiai betegségek is. A BHL-szindróma nem feltétlenül igényel kezelést, de egyéb szervi manifesztációk vagy jelentős tünetek esetén indokolt a kezelés elkezdése, melynek alapja több hónapos kortikoszteroid terápia. A betegség prognózisa gyermekkorban nehezen meghatározható, a sok esetben gyógyszeres kezelésre jól reagáló esetek mellett előfordulnak terápia rezisztens és szervi elégtelenséghez vezető esetek is. Tekintettel az alacsony esetszámra és a hiányzó randomizált-kontrollált vizsgálatokra a sarcoidosis gyermekkori diagnózisalkotásban és a terápiában nincs széles körben elfogadott konszenzus. Klinikánkon az elmúlt években nőtt a sarcoidosis előfordulása. Bemutatott eseteink a tüdő sarcoidosis mind a négy klasszikus stádiumára példát adnak. A klinikánkon diagnosztizált esetek mindegyikében szövettani vizsgálat biztosította a diagnózist. A kezelés elkezdését minden esetben indokoltnak tartottuk. Betegeink többségénél 3-4 hónapos steroid kezelés eredményes volt.



## Ritka tárolási betegség ritkán vizsgált szövődménye

Mammel Marianna<sup>1</sup>, Hadzsiev Kinga<sup>2</sup>, Harangi Ferenc<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Tolna Megyei Balassa János Kórház, Gyermekosztály, Szekszárd

<sup>2</sup>PTE ÁOK Orvosi Genetikai Intézet, Pécs

A Fabry betegség (FB) egy lizoszomális tárolási megbetegedés, mely az alfa-galaktozidáz enzim csökkent aktivitása következtében alakul ki. A FB első tünetei többnyire gyermekkorban jelentkeznek. A betegség progressziója következtében súlyos szervi károsodások jönnek létre, ezért az enzimpótló kezelés bevezetését megelőző időszakban korai halálzással kellett számolni. A felszaporodó, lerakódó anyagcseretermékek okozta szervi károsodások legrapidabban a vesékben, ill. a szívben jelentkeznek, a mindennapi klinikai gyakorlatban ezeket hangsúlyosabban is monitorizálják. Ugyanakkor nem szabad figyelmen kívül hagyni, hogy a FB-nek számos kevésbé ismert, az életminőséget károsan befolyásoló pulmonológiai és idegrendszeri szövődménye is lehet. Az előadásban e ritka betegségben szenvedő 18 éves fiúbeteg kapcsán a FB pulmonológiai vonatkozásait mutatják be, vizsgálati eredményeik és az irodalmi adatok alapján.

## **Alfa-1-antitripszin hiány és ptx kapcsolata**

Szabó-Nemes Judit<sup>1</sup>, Rózsai Barnabás<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Tolna Megyei Balassa János Kórház Gyermekosztály, Szekszárd

<sup>2</sup>PTE KK Gyermekklinika Intenzív osztály, Pécs

Előadásunk első felében, egy jelenleg 19 éves fiatalember esetét ismertetem, aki asthma bronchiale és rhinitis allergica miatt állt pulmonológiai gondozás alatt. Visszatérő ptx-ek miatt Alfa-1 antitripszin hiány irányában genetikai vizsgálatok történtek a betegnél. A PTX-ek miatt a PTE Gyermekklinika ITO-ban kezelték több alkalommal, mellkas sebészeti beavatkozás is történt. A genetikai vizsgálat alátámasztotta a feltételezett dg-t. CF genetika folyamatban. A családban a mater és a testvér is érintett.

## **Alfa-1-antitripszin deficiencia kvalitatív detektálása szárított vérmintából gél-izoelektromos fókuszálással & deficienciát mutató fenotípusok genotipizálása**

Kiss Réka<sup>3</sup>, Valyon Márta.<sup>1</sup>, Gál Anikó.<sup>2</sup>, Molnar Mária Judit<sup>2</sup>, Taffermer K.<sup>1</sup>, Horváth Ildikó<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Országos Korányi TBC és Pulmonológiai Intézet

<sup>2</sup>Semmelweis Egyetem Genetikai Medicina és Ritka Betegségek Intézete, Budapest

<sup>3</sup>Labordiagnosztika, Veresegyház

A krónikus obstruktív tüdőbetegség (COPD) kialakulása jelentősen genetikailag meghatározott. Az Alfa-1-Antitripszin (A1AT) génje a 14-es kromoszómán lévő egyetlen lókuszbán kódolt, és főleg a májsejtekben és immunrendszerben előállított. Az A1AT deficiencia genetikai hiba tipikusan a szerin-proteáz inhibitor (SERPINA) befolyásolja.

Fő funkciója a tüdő kötőszövetének védelme a proteolitikus károsodások ellen.

Az A1AT deficiencia a kötőszövetek roncsolódásához vezethet. A polimorf gén különböző alléleket mutat a normál homozigóta MM-től a PiZZ-génmutációig. Az A1AT hiány incidenciája irodalmi adatok szerint alul-diagnosztizált. Az Egészségügyi Világszervezet (WHO) ajánlata szerint, javasolt, hogy az összes COPD-beteg legalább egyszer essen át A1AT vizsgálaton. A Magyarországi előfordulás csak becsült. Jelen előadásban Magyarország 18 Kórházból és Tüdőgondozó intézetéből beküldött 288 krónikus obstruktív tüdő-beteg (COPD) szárított vérmintáját genotipizáltuk gél-iso-elektromos fókuszálási módszerrel (sebia). A gél iso-electromos – fókuszálás szérumból és szárított vérmintából végezhető. A fenotipizálás során homozigóta MM normál és heterozigóta MS és MZ patológiás kontrollokat használtunk. A fenotipizálás során 26 minta A1AT deficienciát mutatott. 33 minta genotipizálását végeztük el (11,5) 6 kétes minta genetikai vizsgálat során normál eredményt mutatott, 26 kóros fenotípust mutató minta megoszlása a következő:

MS fenotípus: 14, M0: 2, MZ: 9, MZ Pratt: 1 - genotipizálással megerősítést kaptunk.

A DNS izolálás QIAGEN kit segítségével a gyártó által megadott protokoll szerint történt. Az alfa-1-antitripszin (A1AT) kódoló SERPINA1 gén teljes kódoló régióját Sanger típusú szekvenálással ABI 3500-as szekvenátoron vizsgáltuk, majd a kapott szekvenciákat az NCBI-Blast program segítségével a humán referencia genomhoz (CRCh38.p12) illesztettük. A kapott variánsok jelentőségének meghatározására a ClinVar, NCBI, Ensemble és a PubMed adatbázisokat használtuk. A vizsgálatok során 26 beteg mintája A1AT deficienciát mutatott, a vizsgált minták 9,03 %-a. Vizsgálatainkkal segíteni kívánjuk a tüdő és máj betegségek és az A1AT deficiencia valamint a genetikai háttér közötti összefüggés tisztázását. Gyermekek idült hepatitiszes májbetegsége – esetleges A1AT deficienciája májsugorodásra való hajlamra utalhat.

## **Gyermekkori veno-venosus ECMO – egy új terápiás lehetőség Magyarországon**

Schnur János, Kósik Nándor, Maráczai Veronika, Márai Katalin, Kiss Gabriella

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Központi Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Osztály, Budapest

Az extracorporalis membrán oxigenizáció (ECMO) során a szervezeten kívül történik a vér oxigenizációja és a szén-dioxid eliminációja. Amennyiben a vénából nyert, membrán tüdő segítségével oxigenizált vér visszaadása is vénába történik, veno-venosus ECMO kezelésről beszélünk. Ez a kezelési forma a keringést nem támogatja számottevően, azonban képes a tüdő teljes funkcióját kiváltani, lehetővé téve azt, hogy a beteg tüdőt nyugalomba helyezve biztosítsuk a gyógyulás lehetőségét, illetve elkerülhessük az agresszív lélegeztetés okozta további tüdőkárosodást. Mivel a súlyos, akár fatális szövődmények kockázata nem alacsony, ezért a sikeres ECMO-program egyik alapja a megfelelő betegkiválasztás, a javallatok és ellenjavallatok gondos mérlegelése.

A Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézetben széles körű, intézmények közötti összefogás eredményeképpen 2018. őszétől elérhető Magyarországon is a gyermekkori veno-venosus ECMO kezelés. Ahhoz azonban, hogy minden olyan gyermek, aki számára ez életmentő lehet, megkaphassa a kezelést, az ország valamennyi súlyos állapotú gyermeket ellátó intézményének összefogására szükség van.

## Súlyos kérdés

Tóth G. Ágnes<sup>1</sup>, Gács Éva<sup>1</sup>, Szabó László<sup>1</sup>, Koncz Ilona<sup>2</sup>, Kiss Viktória<sup>2</sup>, Kiss Gabriella<sup>2</sup>, Prohászka Zoltán<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Belgyógyászat-Pulmonológiai Osztály

<sup>2</sup>Intenzív Terápiás Osztály

<sup>3</sup>Semmelweis Egyetem, III. Sz. Belgyógyászati Klinika - Füst György Komplement Diagnosztikai Laboratórium, Budapest

Az előadás egy 4 éves, jobb oldali pleuropneumonia miatt kezelt gyermek nem szokványos kórlefolyását és a kialakult életveszélyes állapot hátterében feltárt okot ismerteti.

## Ritka tüdőfejlődési rendellenesség 12 éves leány betegnél

Szakács Katalin<sup>1</sup>, Subicz Ágnes<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hetényi Géza Kórház, Gyermekosztály, Szolnok

<sup>2</sup>Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermekosztály

12 éves leány EIA gyanúja miatt kivizsgálásra került felvételre. Az elvégzett vizsgálatok alapján asthma bronchiale nem igazolódott, de kétirányú mellkas röntgenfelvételen a jobb hílus mellett kerek árnyékot, a sternum mögött transparenencia csökkenést írtak le. Mellkas CT felvételen a jobb alsó lebenyben emphysemás terület, a jobb hílus mögött pedig lágyrész képlet volt látható. Az előbbi atípusos bronchialis atresianak, az utóbbi pedig bronchogen cystának felelt meg. Az eset kapcsán e két ritka fejlődési rendellenesség patológiáját, tünettanát, diagnosztikáját és terápiáját tekintjük át.

## **Heveny és idült légúti betegségek nem gyógyszeres (pl. táplálkozás, sport, sós belégzés) módszerrel történő megelőzése és kiegészítő kezelése.**

Endre László

Vasútegeszségügyi Központ, Budapest

A teljes kiőrlésű gabonát tartalmazó rost-dús táplálkozás hatására elszaporodnak a “jó” bélbaktériumok, melyek rövid szénláncú zsírsavakat (pl. propionátot) állítanak elő. A propionát a GPR-41-es receptorára kapcsolódva, az acetyl-CoA-reduktáz enzim gátlása révén, csökkenti a májban a mevalonsav szintézist, ennek következtében csökken a tüdőben az allergiás gyulladás és a csontvelőben újonnan létrejövő speciális DC-ek hatására mérséklődik a TH2-es lymphocyták aktivációja. Tapasztalati tény, hogy a rost-dús táplálkozáson élő népességben kevesebb az allergiás asztmás és a COPD-s beteg.

Magyarországon végzett vizsgálatok szerint rendszeres, évekig tartó, speciális úszó edzések hatására javul az asztmás gyermekek életminősége, ritkábban igényelnek sürgősségi ellátást, mint a csak gyógyszeres kezelést kapó asztmások és jobb lesz az állóképességük, mint a hasonló korú, nem sportoló egészséges gyermekeké.

Igen nagy beteganyagon végzett nemzetközi tapasztalatok alapján megállapították, hogy a rendszeresen, kúraszerűen végzett, szennyező anyagot nem tartalmazó, 1 um-nél apróbbra porlasztott száraz só (NaCl) belégzése gyorsítja a heveny légúti gyulladások (pl. nátha, orrmelléküreg gyulladás, hörghurut) gyógyulását, idült hörghurutban könnyíti a váladékkürítést, ritkábbá teszi az asztmában szenvedők exacerbációját és mellesleg javítja az ekcémás, psoriasisos bőrelváltozásokat is. Ma már hazánkban is létezik olyan “sókamra”, melyben számítógép biztosítja az állandó, tiszta NaCl koncentrációt és az igen gyakori, hatékony szűrőn keresztül végzett, teljes légcseré következtében (az OKI hivatalos minősítése szerint) egyáltalán nincs a “kamrák” levegőjében baktérium.