

Beszámoló a 2022. évi gyermektüdőgyógyász kongresszusról

A Magyar Gyermekorvosok Társasága és a Magyar Tüdőgyógyász Társaság Gyermektüdőgyógyász Szekciója 2022. október 20–22. között Székesfehérváron tartotta 57. kongresszusát. A szervezést természetesen illik megdicsérni, de most nem erről van szó. Ez esetben minden kiváló volt. A törökbalinti tüdőgyógyintézet gyermekosztályának orvosai és szakdolgozói, élükön *Laki István* főorvossal, a társaság jelenlegi elnökével, nagyon magas színvonalú munkát végeztek. A tudományos program összeállításában oroszánrészt vállaló *Bánfi Andreát* ettől függetlenül még külön köszönet is illeti. Nyilván nem jöhetett volna létre ezen a szinten a konferencia a Weco-Travel Kft. profi, minden esetben udvarias és mosolygósan segítőkész fiatal (és csinos) munkatársai nélkül. Mindent elmond a 220 regisztrált résztvevő aktivitásának vonatkozásában az a tény, hogy Székesfehérvár gyönyörű látnivalói és a csodálatosan kellemes kiránduló idő ellenére mindenki szinte állandóan az előadótérben volt (és ha esetleg nem találtak ülőhelyet, akkor állva is meghallgatták az előadásokat). Nyilván nem lehet figyelmen kívül hagyni, hogy 11 kiállító is hozzájárult a kongresszus légköréhez (a nagyon is fontos anyagi támogatás mellett).

Mielőtt a tudományos program ismertetésébe kezdenék, nem hagyhatom szó nélkül minden összejevetel legnépszerűbb pontját, a szekciók közti szüneteket és a mindkét estén megrendezett, gasztronómiai élményt nyújtó vacsorákat. Mintegy „mellékesen”, első este színielőadással kedveskedtek, második este pedig élő zenekar is járt a vacsorához. A részvételi díj mindent fedezett, semmire nem kellett külön befizetni. A beszámolót úgy írom meg, hogy aki nem tudott személyesen részt venni, ebből értesülhessen az egyes előadások legfontosabb mondanivalójáról (azokról is, amelyeknek nem volt összefoglalója).

A konferencia első előadását *Kiss Gabriella* és a pécsi gyermekklinikán dolgozó munkatársai tartották napjaink legaktuálisabb témájáról, a koronavírusról. Egy 18 hónapos fiúgyermek esetét ismertették, aki 2022 augusztusában került felvételre igazolt SARS-CoV-2 pozitivitással, illetve akut laryngitis klinikai képével. Ápolása 5. napján légzési elégtelenség miatt intubációt követően gépi lélegeztetésre került sor, melyet 7 napig igényelt. Állapotát súlyosbította a SARS-CoV-2 ritka szövődményeként ismert neutropenia, a transzfúziót igénylő anaemia és az előbbi szövődményeként megjelenő *Candida* fertőzés. A beteget a 15. ápolási napot követően jó általános állapotban bocsáthatták otthonába.

Ezt követően egy másik aktuális témára került sor. *Németh Ágnes* és a Semmelweis Egyetem II. számú Gyermekklinikáján dolgozó munkatársai a long-covid ellátás egy éves tapasztalatairól számoltak be. Erről a szindrómáról akkor beszélhetünk, ha a betegség lezajlása után 4–12 héttel alakulnak ki a tünetek. Ez a nemzetközi szakirodalom szerint a fertőzött gyermekek 14%-ánál fordul elő. 50%-uknál egy tünettel, de gyakoriak a több tünettel (pl. pszichiátriai elváltozással) járó esetek is. 2021. június 1. óta 206 gyermek jelent meg a long-covid ambulanciájukon. Légúti panasz a gyermekek közel felénél fordult elő. Betegeik 70%-ánál a tünetek 1–5 hónap alatt szűntek meg. Végezetül leszögezték, hogy long-covid szindróma gyanúja esetén a gyermekek kivizsgálása és ellátása a szakemberek széles körének bevonásával továbbra is szükséges.

Kókai Tamás (egy száraz só belégzésére alkalmas készüléket előállító és forgalmazó cég tulajdonosa) nemzetközi szakirodalmi adatok felhasználásával arról számolt be, hogy a nagyon kis méretű száraz konyhasókristályok belégzése nem csupán a nyák oldását és kiürítését segíti elő, hanem igazoltan antivirális (sejten belüli vírusreplikációt gátló) hatása is van.

Laki István főorvos (Tüdőgyógyintézet Törökbálint) megállapította, hogy gyermekkorban is előfordul idült hörghurut, amit többnyire valamilyen baktériumfertőzés (Pl. *Streptococcus pneumoniae*, *Moraxella catarrhalis*, *Haemophilus influenzae*) okoz. Igen gyakran biofilm képződik a légutakban. Kezelése ennek megfelelően tartós (2–4 hetes!) antibiotikum adás nyákdóval kiegészítve (e célra a surfactant képződést is fokozó ambroxolt javasolta).

Egyed Petra és mtsai. (Székesfehérvár, Gyermekosztály és Budapest, Délpesti Centrumkórház) egy súlyos, kombinált immundeficienciával (SCID) 5 hónapos korban diagnosztizált, disszeminált BCG fertőzésben szenvedő csecsemő esetének ismertetésével hívták fel a figyelmet a BCG oltás jelenlegi gyakorlatában rejlő kockázatokra. Magyarországon a gyermekkori tuberkulózis már évek óta extrém ritka, a SCID gyakorisága viszont 1:60000-hez. Ismertetett betegük mikrobiológiailag is igazolt, disszeminált – májat, lépét, bőrt, csontokat érintő – *Mycobacterium* fertőzésben szenvedett. Kombinált antituberculosicus kezelésben részesült, emellett őssejt-transzplantációra is szorult. A BCG fertőzés következményei viszont még mindig fennállnak, és folyamatos kezelést igényelnek. Véleményük szerint (amivel a hallgatóság nagy része is egyetértett) megfontolandó lehet a BCG oltás későbbi életkorban való adása, hogy elkerüljük a súlyos szövődmények kialakulását.

Parázso Katalin és miskolci munkatársai egy 3 éves, pleuropneumonia miatt kezelt kisfiú esetét ismertették. Felvételét megelőzően egy hétig lázzal járó, enyhe légúti tünetei voltak. A radiológiai vizsgálat nem jelentős mennyiségű, mellúri szívást nem igénylő, pleurális folyadékgyülemmel járó tüdőgyulladást igazolt. Empirikusan alkalmazott kombinált antibiotikum és tüneti terápiában részesült. Emellett láztalessé vált, köhögése gyorsan megszűnt. Bentfekvése során mindvégig kifejezetten jó általános állapotú volt. Ultrahangvezérelt mellkasi punctio során szalmasárga, exsudatumnak megfelelő folyadék volt nyerhető. A mikrobiológiai vizsgálat az emissziót követően zajló EBV (Epstein-Barr vírus) fertőzést igazolt. Irodalmi adatok alapján e kórokozó ritkán áll pleurális folyadékgyülem hátterében. Esetüket a ritka etiológia miatt tartották bemutatásra érdemesnek.

Az első szekció után Kalocsai Krisztina (Semmelweis Egyetem I. számú Gyermekklinika) a Thermo Fisher Scientific által támogatott előadásában a procalcitonin



vizsgálat antibiotikus kezelést befolyásoló szerepéről beszélt. Egészséges egyéneken a vér procalcitonin szintje 0,05 ng/ml. Ha ez gyermekkorban 0,5 ng/ml fölé emelkedik, akkor erősen ajánlott antibiotikum adása. Ha viszont a kezdeti (magas) érték 80%-kal csökken, vagy eléri a 0,05 ng/ml szintet, akkor abba lehet hagyni az antibiotikus kezelést.

A csütörtöki utolsó szekció első előadói Csordás Anna és mtsai. (Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika) voltak. A szerzők egy 10 hónapos, somatomentalis fejlődésben jelentősen elmaradt, testszerte, elsősorban a nagy ízületeit érintő kontraktúrákkal, rossz bőrkeringés következtében induló decubitusokkal, vastag, merev tapintatú bőrrrel jellemezhető, restriktív légzészavarral rendelkező, ismeretlen alapbetegséggel küzdő csecsemő esetét ismertették. Ismételt felvételére 10 hónapos korában került sor, jelentős fokú (ambuláns kontroll vizsgálatok során még nem észlelt) generalizált oedema, rosszabbodó légzészavar miatt. Ennek hátterében kifejezett, ascitissal járó, több alkalommal alkalmazott albumin pótlás mellett sem rendeződő hypalbuminaemia és széklet alfa-1-antitripszin vizsgálattal igazolt fehérjevesztő enteropathia állt. A csecsemő jellegzetes fizikális jegyei, a klinikum, valamint a vizsgálati eredmények az extrém ritka infantilis szisztémás sclerosis gyanúját vetették fel. Ezt az elvégzett bőrbioopszia eredménye megerősítette.

Csordás Anna előadásához szorosan kapcsolódott (mivel ugyanazon beteg gondozásával és ápolásával kapcsolatos jogi és orvostikai problémákról volt benne szó) Péterfia Csaba és mtsai. (Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika) probléma felvető ismertetése. Azt a kérdést feszeget-

ték, hogy hogyan lehet a beteg gyógyuláshoz való jogát biztosítani abban az esetben, ha ehhez a gondozója nem járul hozzá, illetve meddig köteles az orvos végigszenvedni a beteg gondozójának kifejezetten agresszív viselkedését.

Ezt követően *Czövek Dorottya és mtsai.* (Semmelweis Egyetem I. számú Gyermekklinika) referáltak arról, hogy eddig 122 gyermek vett részt az otthoni légzéstartámogató programban. Ebből 71 az I. számú Gyermekklinikáról, a többi a Bethesda Gyermekkorházból. A betegek több mint fele izombetegség miatt szorul légzéstartámogatásra, de egyre több gyermek igényel tartós légzéstartámogatást a tüdő primer megbetegedése miatt. Lélegeztetési igény szempontjából a legtöbb beteg a közepes (12–16 órás éjszakai és nappali intermittáló), illetve az alacsony dependenciájú (12 órát nem meghaladó, jellemzően éjszakai légzéstartámogatás) csoportba sorolható.

Ezután *Bojtár Zsüliet és mtsai.* (Semmelweis Egyetem I. számú Gyermekklinika) a légzéstartámogatásra szoruló gyermekek egy speciális csoportjáról, az obes gyermekekről számoltak be. Légzésfunkciós vizsgálatok segítségével megállapították, hogy azok az obes gyermekek szorulnak éjszakai légzéstartámogatásra, akiknek a légúti rezisztenciájuk fekvő testhelyzetben sokkal magasabb, mint ülve.

Tóth G. Ágnes és mtsai. (Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet és Semmelweis Egyetem I. számú Gyermekklinika) egy 2021-ben már bemutatott betegük kórtörténetének ismertetését folytatták. Betegüknek ismétlődő tüdővérzése volt, secunder erythroetoin szint emelkedése is kialakult. 2022-ben csontvelő-elégtelenség következtében pancytopeniája lett, természetesen emiatt többször vérpótlást igényelt. Próbálkoztak plazmaferezissel, i.v. immunglobulin adással és gépi lélegeztetéssel. Sajnos CMV és *Aspergillus fumigatus* pozitív is lett és végül anélkül, hogy a pontos diagnózis megszülethetett volna, exitált. Kórbontani vagy kórszövettani vizsgálat nem történt.

A nap utolsó előadását a Berlin-Chemie/A.Menarini Kft. felkérésére *Lakl István* tartotta. Elmondta, hogy 1972-ben vezették be az első inhalációs kortikoszteroidot, a beclomethasont. Ez a fajta kezelés az azóta eltelt 50 év során látványosan javította az asztmások életkilátásait és életminőségét. Azóta egyre hatékonyabb inhalációs kortikoszteroidok állnak rendelkezésünkre. A 2022-es

GINA javaslat az asztma valamennyi súlyossági formájában már az inhalációs kortikoszteroid és formoterol egyszerre (lehetőleg egy eszközzel) történő használatát javasolja. A cél az, hogy a lehető legritkábban használt legkisebb adaggal megfelelő eredményt lehessen elérni. A tüdőből történő lassú felszívódása miatt a fluticason-furoátot elegendő naponta 1× belelegezni.

A második nap első előadását az ételallergiákhoz legjobban értő pulmonológus, *Hidvégi Edit és Kiss Judit* (mindketten a Semmelweis Egyetem Pulmonológiai Klinikáján dolgoznak) tartotta. Az allergiás reakciók egyik ritka formája az, amikor az egyén nem minden alkalommal, hanem csak bizonyos esetekben (pl. futás kapcsán) fullad be, és emellett egyéb allergiás tünetei (pl. csalánkiütés, de akár anaphylaxiás reakció) is jelentkeznek. Mi a felelős ezekért a tünetekért? Tudományos vizsgálatok igazolták, hogy a fizikai terhelés előtt 2-3 órával elfogyasztott ételeknek ezekben az esetekben szerepe van az allergiás tünetek kiváltásában. Ilyen ételek például a halak, a tenger gyümölcsei, de megdöbentő módon a lisztes ételek is. Amennyiben ezek elfogyasztását nem követi fizikai terhelés, semmilyen reakció nem jön létre. Néhány tényező erősítheti a kérdéses élelmiszer felszívódását, amitől korábbi vagy erősebb reakció várható. Ilyenek a vírusfertőzések, gyulladások, alkohol, kávé, illetve egyes gyógyszerek szedése.

Mezei Györgyi és mtsai. (Semmelweis Egyetem I. számú Gyermekklinika és Pulmonológiai Klinika) arra hívták fel a figyelmünket, hogy az asztma miatt gondozott kamaszainkat készítsük fel már a kamaszkor elejétől a szüleiktől való leválásra, az „asztmás-batyujuk” átvételére, hogy hatékonyabbá tehesük a gyermekpulmonológiából a felnőtt pulmonológiába történő zökkenőmentes átvezetésüket.

Ehhez a témához szorosan kapcsolódott *Hidvégi Edit és Mezei Györgyi* előadása, amely konkrétan a felnőtt gondozásba való átmenetről szólt. A kamasz asztmás beteg számára lényeges, hogy felkészítsük a váltásra. Az átvezetés (tranzíció) ajánlott, hogy már kora kamaszkorban (12–14 évesen) megkezdődjön és 18 éves kor körül megvalósuljon. Addigra a betegnek laikus szinten tisztában kell lennie az asztma patomechanizmusával, az azt kiváltó allergénekkal és egyéb tényezőkkel, azok eliminációs lehetőségeivel, az akut rohamoldás módjával és a rendszeres megelőző kezelés fontosságával. Szerzők gyermek- és serdülőkori anamnézisre, vala-

mint a kezelés módjára kiterjedő kérdőívet dolgoztak ki, ami egyszerűsíti a tranzíció folyamatát.

Gács Éva (Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet) ismertette az Európai Tüdőgyógyász Társaság javaslatát az 5–16 év közöttiek asztmájának korrekt körismézésére. Ha ennek valamennyi tételét sikerül(ne) megvalósítanunk, nem kellene alul- vagy túldiagnosztizálástól tartanunk.

Horváth Bernadett és mtsai. (Tüdőgyógyintézet Törökbálint) arról számoltak be, hogy a biológiai kezelés (pl. anti-IgE vagy anti IL-5) az addig nehezen és eredménytelenül kezelt asztmások esetében csaknem teljes gyógyulást hozott, és nemcsak asztmában, hanem – mint két saját betegük példája is igazolta – polyangiitissel járó eosinophil granulomatosisban is eredményesen alkalmazható.

A szigetvári kórház gyermekosztályának főorvosa minden évben valami nagyszerű dologról tart előadást. Most nem kevesebbre vállalkozott *Papp Gábor*, mint hogy az ország egész területéről adatokat gyűjtsön a 3–18 év közötti gyermekek ételallergiájának gyakoriságáról. Az általa készített, 19 kérdésből álló kérdőívet 2022. február 1. és május 28. között 517 intézmény töltötte ki és küldte vissza. Az 517 intézmény lefedi az ország teljes területét mind földrajzilag, mind pedig az iskola típusát és a gyermekek életkorát tekintve. A választ küldő intézményekbe 114 296 gyermek jár, ebből 32 206 fő a 3–6 éves és 82 090 fő a 7–18 éves korosztályba tartozik. Az ételallergiás gyermekek száma 2861 fő (865 a 3–6 évesek és 1996 a 7–18 évesek között) a teljes lefedett populációt tekintve. Így az ételallergia prevalenciája a 3–18 éves korosztályban 2,50%-nak (2,69% a 3–6 évesek és 2,43 % a 7–18 évesek között) adódott.

A kávészünetet követő szekció előadói a bronchológia és a mellkasebészet témakörét tárgyalták. *Fehér Dóra és Péterfia Csaba* (Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika) a 2007 januárja és 2021 decembere között a pécsi gyermekklinikán idegentest-aspiráció gyanúja miatt diagnosztikus céllal bronchoskopizált gyermekek adatait ismertette. 176 beteg rendelkezésre álló dokumentációját tekintették át. Az anamnézis 73,30%-ban (n=129/176) volt pozitív. Köhögés 83,52%-ban (n=147/176), nehézlégzés 14,20%-ban (n=25/176), stridor 23,30%-ban (n=41/176) volt észlelhető. Oldalkülönbség 30,11%-nál (n=53/176), kóros zöreje 22,72%-nál (n=40/176) volt detektálható.



Mellkasröntgen-felvétel eredménye 133 esetben szerepelt a dokumentációban, ezen esetek 36,09%-ában (n=48/133) került leírásra eltérés. Az elvégzett bronchoscopos vizsgálatok 27,84%-ában (n=49/176) igazolódott légúti idegentest. Mivel kockázatos beavatkozásról van szó, fontos lenne a negatív bronchoscopiák arányának csökkentése. Az erre irányuló törekvések alapja a klinikai gyakorlatban megvalósítható diagnosztikus algoritmusok, pontrendszerek kidolgozása, alkalmazása lehet.

Papp János György és miskolci munkatársai a tölcsemellű gyermekek számára személyre szabott implantátum készítésének módszerét dolgozták ki. Felmérést készítettek 105 deformitás nélküli és 103 pectus excavatum deformitásban szenvedő beteg mellkas CT vizsgálata alapján. Ezek adataiból olyan matematikai módszert dolgoztak ki, mely a deformált mellkas területén fix és változó pontokat használt fel az ideális ív meghatározásához. A modell létrehozásához MATLAB R (MathWorks Simulink) szoftvert alkalmaztak. Ennek segítségével meghatározták a behelyezendő lemez pontos hosszát és a korrekcióhoz szükséges ideális ívét. A módszert 10 beteg műtétje során alkalmazták, az így meghajlított lemezek kiválóan illeszkedtek a mellkasfalhoz, végezetül 9,4/10 betegelégedettséget mértek.

Lukács Tamás és miskolci munkatársai a súlyos fokú deformitás miatt operált betegek cardiopulmonalis felülvizsgálatát végezték el. 50 súlyos fokú deformitás miatt operált beteg ellenőriztek. Valamennyi betegnél műtét előtt és után mellkas CT, továbbá kardiológus és pulmonológus bevonásával komplex kardiológiai és légzésfunkciós vizsgálat történt. Betegeik 85%-ánál (a pre- és postoperatív vizsgálati eredményeiket összehasonlítva) megállapították, hogy az élettani paramé-

tereik jelentősen javultak, a kardiológiai panaszai teljesen megszűntek vagy enyhültek és a lemez eltávolítása után sem tértek vissza. Végezetül megállapították, hogy már enyhe deformitások is jelentős, műtétet indokoltá tevő pszichés zavart okozhatnak. A súlyos tölcser mellkas emellett élettani hátrányt is jelent, mely időben végzett műtéttel javítható vagy megszüntethető.

Győrfi Ágnes (Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermektüdőgyógyászat) és *mtsai.* (Simmelweis Egyetem és Debreceni Egyetem Gyermekklinika) egy 17 éves, középiskolás, sportoló fiú esetét ismertették. Betegsége elején terhelésre jelentkező nehézlégzés, fáradékonyság, majd száraz köhögés jelentkezett, amire azithromycin terápiát kapott. A kezelést állapotjavulás nem kísérte, az ekkor készült mellkasröntgenen mindkét tüdőben elszórtan gócos infiltratív árnyék került leírásra, melyet miliaris tuberculosisnak vélelmeztek, de a tuberculosis irányú vizsgálatok negatív eredményt adtak. A mellkas CT felvetette autoimmun jellegű vasculitis, pneumoconiosis és tüdőmetastasis lehetőségét is. További komplex kivizsgálása során a pulmonalis elváltozások metastasisnak bizonyultak, biopsziás mintavétellel a primer tumort Ewing sarcomának vélelmezték, mely a bal calcaneus területéről indult.

Varga Gábor és mtsai. (Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászat) a légmell kezelési lehetőségeit ismertették egy 2020-ban megjelent összefoglaló cikk alapján, melyben több mint 300 beteg került bevonásra közepes, illetve nagyméretű primer spontán pneumothorax (PSP) diagnózissal. A betegek közel felénél intervenció történt, míg a másik csoportot ambulánsan, invazív beavatkozás nélkül kezelték. A 8. héten készült kontroll mellkasröntgen-vizsgálat során a tüdő teljes expanziója a konzervatív csoportban 94,4%, míg az intervenció csoportban 98,5% volt. Ugyanezen vizsgálatkor a tünetek teljes megszűnése 94,6% volt a konzervatív csoportban, míg intervenció esetén 93,4%. A 12 hónap során észlelt kiújulás közel dupla olyan gyakori volt intervenciót követően (16,8% vs. 8,8%). A konzervatív kezelésben részesülőknél kevesebb volt az adverz esemény (8% vs. 26,6%). Bár a vizsgálat nem 1a evidenciájú, de felhívja a figyelmet arra, hogy a PSP-s betegeknek legtöbbször semmilyen orvosi beavatkozásra nincs szükségük. Tehát nemcsak a primer PTX, hanem annak a regressziója is lehet spontán. A jövőben a cél az, hogy az egyre gyarapodó evidenciák alapján

képesek legyünk kiszűrni a PSP-s betegek azon kis hányadát, akik valóban aktív kezelést igényelnek.

Ezután, az AstraZeneca által szponzorált szimpóziumon *Bánfi Andrea* (SZTE Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika) és *Kontz Katalin* (Dunakeszi Szakorvosi Rendelőintézet) a serdülőkorból felnőttkorba átmenő asztmások problémáiról beszélt. Ezt követően *Laki István* (Tüdőgyógyintézet Törökbálint) megerősítette azt a korábban is hangoztatott javaslatot, hogy az asztmásoknak tüneti gyógyszerként is szteroidot is tartalmazó kombinációt adjunk, ezek közül gyermekkorban pillanatnyilag a budesonid + formoterol ajánlható. *Szokó Márta* (Fejér Megyei Szent György Egyetemi Oktató Kórház, Gyermekgyógyászat) az influenza elleni aktív immunizálás fontosságára hívta fel a figyelmet, ennek kapcsán megemlítette a főleg félős gyermekek számára kifejlesztett (FluenzTetra) orrsprayt.

Az e megbeszélést követő ebéd után *Gács Éva és mtsai.* (Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet) egy órán keresztül tanulságos kérdés-felelet játékot vezényeltek le a teljes hallgatóság számára.

Ezt követte a MedisonPharma szimpóziuma. *Halász Adrián* (Országos Korányi Pulmonológiai Intézet) először a cisztás fibrózisban (CF) szenvedők betegségének kórélettanilag legkevesebb hatféle változatáról beszélt, majd rátért a membránban lévő klorid-csatorna „megjavításának” lehetőségeire. 2012-ben hozták forgalomba az ivacaftort, amely a G551D mutációban szenvedő betegek klorid-csatorna működését tudja megjavítani, majd 2018-ban megjelent a hármas kombináció (ivacaftor/tezacaftor/elecaftor), ami viszont már a betegek több mint kétharmadának javítja meg gyökeresen az életét. *Laki István* (Tüdőgyógyintézet Törökbálint) felvilágosított bennünket arról, hogy a CF nem nagyon ritka betegség, a világon legalább 170 000 embert érint súlyosan, a heterozigóták aránya pedig 1:25. A kettős kombináció is látványos eredményeket hozott, a hármas kombináció pedig még azon betegek többségének is használ, akik a kettős kombináció ellenére is évente többször kórházi kezelésre szorultak. Jó hír, hogy igen borsos ára (személyenként évente kb. 50 millió Ft-ba kerül) ellenére néhány kijelölt intézet orvosai mostantól – az arra alkalmas genetikai rendelkezéssel rendelkező CF-es betegeknek – hazánkban is térítésmentesen rendelhetik. *Gyűrűs Éva* (Tüdőgyógyinté-

zet Törökbálint) egy 17 éves CF-es leány esete kapcsán elmondta, hogy a kettős kombináció mellett is voltak kórházi felvételt szükségessé tevő exacerbációi, de 2022 májusában megkapta a hármas kombinációt, ami után három napig rengeteg váladékot köhögött fel, de azóta egyszer sem került kórházba, életminősége pedig elképzelhetetlenül sokat javult.

Péntek este került sor az ötödik szekcióra, melynek során főként a gyermektüdőgyógyászatban használatos képkalkító eljárásokról esett szó. *Turóczy-Kirizs Róbert* (Budai Egészségközpont Radiológiai Osztály) és munkatársai (Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Gyermektüdőgyógyászat) a mágneses rezonancia (MR) lehetőségeit ismertette. Ezzel a módszerrel jól kirajzolódnak a folyadékot tartalmazó képletek, a levegő (vagyis az emphysema) viszont alig látszik. Jól elkülöníthetők a nyirokcsomók, peribronchialis gyulladások, nyákductók, pneumoniás területek. Igen nagy előnye, hogy ionizáló sugárzás nélkül működik.

Hérák János és mtsai. (Semmelweis Egyetem I. számú Gyermekklinika) is az MR előnyeivel és lehetőségeivel foglalkoztak. Ismertették, hogy egy mellkasi CT vizsgálat (amelynek kitűnő a képessége) átlagosan 6,1 mSv sugárterhelést jelent, de még a legkorszerűbb mellkasfelvétel is 0,1 mSv sugárterheléssel jár. Ezzel szemben az MR-nek nulla a sugárterhelése. A legújabb szekvenciák alkalmazásával a CT-hez hasonló minőségű képeket nyerhetünk, és az MR vizsgálat a struktúra megítélése mellett funkcionális képkalkításra is alkalmas. A natív mérések mellett a funkcionális képkalkítás céljából perfúziós vizsgálatokat is végeztek. A vizsgálat jelenleg 30–35 percet vesz igénybe. Az elvégzett mérésekkel megítélhetők a váladékductók, a hörgőtágulat és a hörgőfal megvastagodása, az atelektáziás és a disztelektáziás tüdőrészek, a konzolidációk, a pleurális folyamatok, valamint a perfúziós sorozatokon a hypoxia következtében létrejött vazokonstriktió.

Vargha Edit és miskolci munkatársai egy kétéves kislány esetét ismertették, akinél feltehetően *Chlamydia pneumoniae* fertőzés következtében bronchitis fibrinosa plastica kórképe alakult ki. A bal felső tüdőlebeny szájadékát elzáró öntvénynt merevcsöves bronchoscopon keresztül, leszívással távolították el.

Nagy Noémi és mtsai. (Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika) egy 17 éves, aktívan sportoló páciens esetét mutatták be, aki 2021

novemberében 3 hete fennálló mellkasi fájdalom, hőemelkedés, köhögés, gyengeség, fogyás háttérben álló, antibiotikum kezelésre nem reagáló, perzisztáló röntgenárnyék miatt került felvételre. Emelkedett CRP és D-dimer értékei voltak, magas össz-IgE szint mellett. A BAL kapcsán nyert mosófolyadék vizsgálata negatív eredményt adott. Transthoracalis tüdőbiopszia során eosinophil granulocyták, el nem sajtosodó granulómák voltak észlelhetők. Szöveti vizsgálat elsősorban Wegener granulomatosis, valamint Churg-Strauss betegség lehetőségét vetette fel. A fiatal további kezelése a pécsi Reumatológiai és Immunológiai Klinikán történt, ahol alacsony dózísú szteroid terápiát kezdtek cyclophosphamiddal kiegészítve, mely mellett a páciens panaszai szűntek és a mellkas CT vizsgálat során leírt beszűrttség regressziója volt észlelhető.

Kovács Lajos és mtsai. (Semmelweis Egyetem I. számú Gyermekklinika és Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet) egy rendkívül komplex kezelést igénylő újszülött esetét ismertették. A csecsemőnek újszülöttkorában géjét deformáló laryngokeléje volt, emiatt 9 napos korában tracheakanült kapott. Ezt követően légzési elégtelenség miatt magas légúti nyomással lélegeztették, aminek során mindkét tüdőben pulmonalis interstitialis emphysema alakult ki. Emiatt magasfrekvenciás gépi lélegeztetésre váltottak, azonban a jobb tüdő hiperinflációja fokozódott. Mellkas CT a jobb középső tüdőlebeny extrém tágulatát mutatta. A jobb középső lebenyt ECMO védelemben eltávolították. 71 óra ECMO kezelés és 12 nap további gépi lélegeztetés után a gyermek extubálható volt. A későbbiekben a laryngokele műtétet is sikeresen elvégezték Szegeden, a tracheotomiás kanül eltávolításra került.

Krikovszky Dóra és mtsai. (Semmelweis Egyetem I. számú Gyermekklinika és Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet) 8 hónapos betegének mellkasi röntgenképén diffúz retikulonoduláris fedettség volt látható. Mellkas CT készült, és a „crazy paving” mintázat alapján interstitialis tüdőbetegség, pulmonalis alveolaris proteinosis lehetősége vetődött fel. Nagy dózísú szteroid, azithromycin, majd hydroxichloroquin terápia is hatástalannak bizonyult. A beteg állapota lassan romlott, lélegeztetési paraméterein emelni kellett, oxigénigénye nőtt. Genetikai vizsgálata (teljes exom szekvenálás) lizinúriás protein intoleranciát igazolt, ami az alveolaris proteinosis ritka formája. A diagnózis

ismeretében az immunmoduláns kezelést leállították. Ezt követően ECMO védelemben ismételten tüdőmosást végeztek, melynek során sűrű törmelékes váladékot távolítottak el. Mivel tudták, hogy a tüdőmosástól tartós eredményt nem várható, ezért sc. GM-CSF terápiát indítottak. E kezelés mellett 3 hónapja stabil, újabb mosásra nem volt szükség. A kongresszus második napjának ez volt az utolsó előadása, amit a közgyűlés, majd hangulatos, élő zenés vacsora követett.

A szombat reggeli szekciót az idült légúti betegségeknek szenteltük. *Szabó Hajnalka* (SZTE Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika) a bronchopulmonalis dysplasia megelőzésére és kezelésére használt kortikoszteroid kezelés késői hatásairól tartott előadást. Tapasztalati tény, hogy az antenatalisan adott szteroid csökkenti a perinatalis halálozást és az RDS kialakulásának valószínűségét, ezért fenyegető koraszülés esetén a 23–34. terhességi hét között a jövőben is előírászerűen kell adni. Arról is tudunk kell viszont, hogy ez a tüdőparenchyma növekedését, fejlődését gátolja. A 11 és 14 éves korban elvégzett utánvizsgálatok az így kezeltéken a kontrollokénál alacsonyabb FEV₁ és FEF₂₅ értéket mutattak ki. Megpróbálták inhalációs szteroidot adni, de az nem vált be, talán surfactanttal kombinálva a jövőben újra megpróbálják.

Marsi-Molnár Barbara és *Kovács Sarolta* (Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet) a craniofacialis dystrophia alvási és légzésre gyakorolt kedvezőtlen hatásáról mutattak be adatokat, ismertették azokat a fogászati eljárásokat, amelyekkel a rendellenesség javítható, és szép képekkel illusztrálták az emberiség koponyájának az elmúlt egymillió évben történt átalakulását.

Demeter Botond és *mtsai*. (B.-A.-Z. Megyei Központi Kórház Miskolc és Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet) egy restaurátor 15 hónapos gyermekének kórtörténetét mutatták be, aki véletlenül nagy mennyiségű bronzport lélegzett be és nyelt le. Felvételekor súlyos tachydyspnoe, rapidan progrediáló radiológiai eltérések voltak észlelhetők. Sürgősséggel végzett bronchosopia során jelentős, fémreszeléket tartalmazó hörgőmosó folyadék volt kiszívható. A beavatkozás és a szisztémás szteroid, az oxigénterápia, valamint inhalációs kezelés ellenére ARDS alakult ki, ami miatt mechanikus ventiláció vált szükségessé. A további felszívódás gátlása érdekében cink-acetátot kapott. Nagy nyomásokkal alkalmazott konvencionális lélegeztetés



mellett is rohamosan romló tüdőstátusz miatt sürgősséggel a Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézetbe került áthelyezésre. Csökkenő légzési térfogatok, deszaturálódások miatt ECMO-kanülálás történt, terápiáját ezzel 6 napig folytatták. Kezelésének 18. napján sikeresen extubáltak, majd további kezelés után, június 29-én jó általános állapotban, enyhe reziduális tünetekkel emittáltak.

Bartha-Kóródi Zsófia (Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Fizioterápia) a neuromuscularis betegségben szenvedők számára fejlesztett mellkasi fizioterápiáról tartott előadást. Az izombetegek mellkasi fizioterápiájának két fő része a rendszeres légzőtorna, légzőizom tréning és a váladékmobilizációs technikák elsajátítása. Mindezek segítségével javítható a köhögés hatékonysága, a mellkasfal rugalmassága, megelőzhető a szövődményes alsó légúti fertőzés, csökkenthető és/vagy elkerülhető a kórházi ápolás. Légzőerőt javító eszközöket is ajánlott (PowerBreathe, Shaker Deluxe, Cough Assist). Emellett érdekes játékot mutatott. Ennek során a gyermekek fúvócsövön át egy papírgalacsin labdát fújogatnak az asztallapon, az asztal egyik végétől a másikig és közben (ha kapukat is kijelölnek) még góllal is örömet szerezhetnek maguknak.

Németh Viktor és *mtsai*. (Bethesda Gyermekkórház) a 2002 óta folyó otthoni lélegeztetésről és ennek kapcsán a 2018 óta használt köhöggető gép előnyeiről számoltak be. Napjainkra már 60 gép van otthoni használatban.

A Berlin-Chemie/A. Menarini által szponzorált előadásban *Novák Zoltán* a második generációs antihisztaminokról beszélve kihangsúlyozta, hogy az allergia

kezelésére napjainkban már nem szabad első generációs, vagyis jelentős álmosító hatással rendelkező antihisztaminokat adni. A második generációsok között van két olyan (a bilastin és a fexofenadin), amelyik egyáltalán nem jut át a vér-agy gáton.

A következő szekció a cisztás fibrózist tárgyalta. *Bene Zsolt és mtsai.* (Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászat) megállapították, hogy korábbi vizsgálataik szerint az emelkedett humán epididymis protein 4 (HE4) szérumszintje CF-ben szoros összefüggést mutat a tüdőbetegség súlyosságával. Mivel már hazánkban is hozzáférhető az ioncsatorna működését (a CF bizonyos genetikailag meghatározott eseteiben) helyreállító CFTR kezelés, azt vizsgálták, hogy HE4 mérésrel nyomon követhető-e a betegek állapotának javulása. A plazma HE4 szint az ivacaftor kezelés megkezdése után egy hónappal már jelentősen csökkent, normalizálódó verejték-klorid koncentráció, valamint javuló légzésfunkció mellett. Hasonló összefüggéseket találtak a lumacaftor/ivacaftor kezelt betegekben, akik mintáiban szignifikáns inverz korrelációt mutattak ki az átlagos HE4 változás és a delta FEV₁% között ($r = -0,6603$; $P < 0,0001$). A hármas gyógyszerkombináció vizsgálatára akkor még nem volt lehetőségük.

Sándor Zsuzsa előadását társszerzője, *Laki István* (Tüdőgyógyintézet Törökbálint) tartotta meg. A CF-es betegek köpetének viszkozitását vizsgálva azt tapasztalták, hogy a várákosoknak és a korábbi tapasztalatoknak megfelelően az exacerbatio kezelése során elért állapotjavulást az FVC és a FEV₁ értékek javulása kísérte. Ezzel inverz módon a viszkoelasztikus modulus értéke csökkent, változásának mértéke jelentősen meghaladta az FVC és a FEV₁ változását. Vagyis a viszkozitás nagyobb mértékben változik, mint a légzésfunkció.

A CF a hasnyálmirigyet is jelentősen károsítja, ezért nem csoda, hogy a cukoranyagcserére is hatással lehet. *Párniczky Andrea és mtsai.* (Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet) 79 betegük 40,5%-ánál igazolták per os cukorterheléssel, hogy abnormális glükóztoleranciájuk (AGT) van. Az AGT prevalenciája a 10 évesnél fiatalabb betegek között hasonló arányú volt. Ennek alapján a 10 évesnél fiatalabb CF-es betegek számára is javasolják a per os cukorterhelés elvégzését. Hangsúlyozták, hogy nem elég csak a 120 perces szintet nézni, mert így az esetek 34%-a nem kerül felismerésre.

Ezt követően *Nagy Rita* helyett egyik társszerzője, *Párniczky Andrea* (Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet) tartotta meg a testtömegindex és a klinikai végpontok összefüggésének vizsgálatáról szóló, a nemzetközi adatok elemzésén alapuló előadást (természetesen CF-ben szenvedő betegekről van szó). Összesen 9114 beteget ismertető 61 közlemény adatait értékelték. Azt látták, hogy a túlsúly és az elhízás magasabb FEV₁% értékkel járt együtt, mint a normál testsúly.

Örlös Zoltán (Országos Korányi Pulmonológiai Intézet) örömmel számolt be arról, hogy a CF-es betegek 95%-a már megéri a felnőttkort. Pillanatnyilag 244 ilyen gyermeket és 271 felnőttet gondoznak Magyarországon. A gondozásba kerülő felnőttek BMI átlaga 19,3, de egynegyed részük alultáplált (BMI < 18). 24%-uknak kóros a cukoranyagcseréje. A Korányiba kerülésükkor az FVC átlaguk 85%, a FEV₁ átlaguk 68% volt. A CFTR modulátor kezelés korai gyermekkorban történő megkezdése lehetővé teszi, hogy a betegek egyre jobb állapotban kerüljenek át a felnőtt gondozásba.

Kincs Judit és mtsai. (Simmelweis Egyetem I. számú Gyermekklinika) örömmel jelentették be, hogy 2022 januárjától Szegeden és Budapesten is végeznek újszülöttkori CF szűrést vérből, biokémiai módszerrel (a genetikai szűrést a hazai törvények nem teszik lehetővé). Lényeges, hogy a vért 48 órás életkor után kell levenni, mert előtte túlságosan sok a hamisan negatív eredmény. A „kiszűrt” csecsemők diagnózisát verejték-klorid vizsgálattal kell megerősíteni. Ennek alapján eddig 193 újszülöttet hívtak be ellenőrző vizsgálatra és közülük Budapesten 4-nek, Szegeden 5-nek lett egyértelműen kóros a verejtékteszt eredménye is. A „kiszűrt” betegeknek a jövőben az E- és A-vitamin szérumszintjét is mérni fogják.

A kongresszus utolsó előadásaként *Laki István* összefoglalta a transzmembrán funkciót javító három gyógyszer kombinációjával eddig szerzett jó tapasztalatokat. A Magyarországon nyilvántartott 505 CF beteg közül 397 alkalmas erre a kezelésre, ők igen jelentős állami támogatással (50 millió Ft/év/fő) meg is kaphatják ezt, a betegek nagyjából ¼ része viszont nem alkalmas erre a kezelésre. A tüdőgyógyász társaságnak és a gyermektüdőgyógyász szekciónak fontos feladata, hogy ezeknek a betegeknek megszerezzék a hozzáférhető légzést segítő gépeket és egyéb támogatásokat. ■

Dr. Endre László