

Beszámoló a 2023. évi gyermektüdőgyógyász kongresszusról

A Gyermektüdőgyógyász Szekció 2023. november 9–11. között Visegrádon, a Thermal Hotelben rendezte 58. kongresszusát. A szervezést két nagy budapesti gyermekgyógyászati intézmény (a Heim Pál Gyermekkorház és a SE Gyermekklinika) munkaközössége végezte Gács Éva és Kovács Lajos irányításával. A rendezvény nemcsak azért volt sikeres, mert több mint 200 regisztrált résztvevője volt és rendkívül hasznosak, magas színvonalúak voltak a tudományos előadások, valamint szépek és informatívak a kongresszusaink történetében most első ízben kiállított poszterek, hanem azért is, mert örömdetesen sok, kilenc kiállító és egyéb finansziális támogató járult hozzá a rentabilitásához.

November 9-én délután a **megnyitó** beszédeket Szabó Attila (a SE Gyermekklinika igazgatója), Szabó László (a Heim Pál Gyermekkorház orvosigazgatója), Pápai Székely Zsolt (a Magyar Tüdőgyógyász Társaság elnöke) és Laki István (a Gyermektüdőgyógyász Szekció elnöke) tartották.

Az **infektológiai szekció** első előadását Szabó Hajnalka (Gyermekklinika, Szeged) tartotta a nekrotizáló pneumóniákról. Ezt a kórképet gyermekeken először 1994-ben írták le. Kórokozója az esetek 59%-ában *Streptococcus pneumoniae*, 23%-ban *Staphylococcus aureus*, emellett okozhatja még *Mycoplasma* és ritkán vírus is. Minden esetben szövödményként lép fel, a gyermek súlyos beteg benyomását kelti, sok napig tart a lázas állapot és röntgenképen általában üregárnyék is látható. Az oki diagnózis megállapítását a pleurális folyadékból készített PCR vizsgálat teszi lehetővé. A pontos anatómiai elváltozás megállapítására a kontrasztanyag CT a legalkalmasabb, de utánkövetésre a mellkasi ultrahangvizsgálat is elegendő. Fontos tudnunk, hogy

ötéves kor alatt a vezető halálok napjainkban is az alsó légúti fertőzés.

Irmes Berta Eszter és mtsai. (Szent János Kórház, Budapest) arra hívták fel a figyelmünket, hogy egy hétköznapi tünő (radiológiailag igazolt) tüdőgyulladásban szenvedő betegnek ezzel együtt, sőt talán ennek hátterében más betegsége is lehet. Az általuk ismertett hétéves kisfiúnak például az intenzív fejfájása és bradikardiája hátterében koponya MR vizsgálatnál agyi ér aneurizmát találtak, ami sürgős idegsebészeti beavatkozást tett szükségessé. Ezt követően mellkasi CT is készült, ami tüdő abscessus fennállását igazolta. 6 hétig antibiotikumokat adtak. A gyógyulását követő részletes genetikai és immunológiai kivizsgálás a STAT 1 gén funkciónyerő mutációját igazolta, ez pedig bakteriális és gombás fertőzésekre is hajlamosít.

Kiss Éva és mtsai. (Miskolc és Törökbálint) egy máris szerencsére ritka betegségben, tünetmentes tbc-ben szenvedő 15 éves leánybetegükről számoltak be. A betegség gyanúja egy kötelezően elvégzett mellkasi röntgenvizsgálat során merült fel, amit a mellkasi CT eredménye is megerősített. A bakteriológiai diagnózist a gyomormosó folyadék PCR vizsgálatával igazolták, előtte a Quantiferon-teszt enyhén pozitív volt. Antituberkulitikus kezelést kapott és meggyógyult.

Tóth G. Ágnes (Heim Pál Gyermekkorház, Budapest) arról számolt be, hogy 2022 augusztusa és 2023 júliusának vége között szokatlanul sok (34) gyermek került hozzájuk pleuropneumónia miatt. 75%-uknál sikerült a kórokozót megtalálni (15 esetben ez *Streptococcus pneumoniae* volt), de a hemokultúra csak négy esetben lett pozitív. A 34 gyermek közül kilencen már otthon is kaptak antibiotikumot. 30 gyermeknek volt szüksége valamilyen sebészeti beavatkozásra (pl. drénezés),

hétnek lett pneumothoraxa, egynek szeptikus sokkja. Ketten ECMO kezelésre is szorultak. Egy esetben a betegség hátterében immundefektus állt. Végül valamennyien meggyógyultak. Nem tudom, hogy kitől származik a *Tóth G. Ágnes* által bemutatott idézet, de nekem nagyon tetszett: „Soha ne add fel teljesen a reményt, mert egészség ellen is van orvosság.”

Ezt követően hallgathattuk volna meg *Rácz Tímea* és *mtsai*. (Gyermekklinika és Tüdőklinika, Szeged) előadását a covid járvány utáni pneumóniákról, de ez az előadás sajnos elmaradt.

Nem maradt el viszont a bécsi gyermekklinikán professzorkodó („természetesen” magyar...) *Szépfalusi Zsolt* előadása. Ő 1989-ben végzett Magyarországon, de 2000 óta Bécsben osztályvezető gyermekgyógyász, jelenleg a gyermektranszplantációs részleg vezetője, évente közel 100 alkalommal meghívott vendégelőadó. Jelenleg hat PhD hallgatója és 190 megjelent közleménye van. Munkatársaival preventív immunterápiát is végeznek olyan családok gyermekein, ahol különösen nagy annak a veszélye, hogy a gyermek később allergiás lesz. Eleinte 111 (5–9 hónapos) csecsemőn kezdték az immunkezelést, de sajnos eredménytelenül, mert ezek a csecsemők is allergiásak lettek később a háziporra. Aztán 2–4 éves gyermekeken akkor végeztek immunkezelést, amikor már pozitív volt ugyan a bőrpróbájuk, de még nem volt allergiás tünetük. Ennek a 15 gyermeknek a kezelés hatására nőtt az allergén-specifikus IgG szintje, és remélhetőleg később se lesznek betegek. Azt tényként állapították meg, hogy ha allergiás náthában szenvedőkön végeztek hiposzzenibilizációt, akkor ők később nem lettek asztmásak (pedig erre legalább 20% esélyük lett volna). Magán megjegyzésem, hogy Csehszlovákiában ezt már évtizedekkel ezelőtt megfigyelték.

A vacsora előtti szekció a **neuromuszkuláris betegségeket** tárgyalta. *Szabó Léna* (SE Gyermekklinika, Budapest) a neuromuszkuláris betegségek jellemzőit foglalta össze. Gerincvelői izomsorvadásból (SMA) hazánkban átlagosan évente 15 új eset fordul elő. Erre izomgyengeség, hipotónia és az ínreflexek hiánya jellemző. Klinikailag három súlyossági formát különböztethetünk meg. A legsúlyosabb esetben már 6 hónapos kor előtt kialakulnak a tünetek, a második formában 6 hó és másfél éves kor között, a „legenyhébb” formában megtanulnak járni a gyermekek és utána gyengülnek el fokozatosan. Ma már nem teljesen reménytelen a

kezelés, háromfajta terápia hazánkban is hozzáférhető. Mindegyiknek a lényege a hiányzó fehérje pótlása.

A Duchenne-féle izomdisztrófia csak fiúkat betegít meg és 4-5 éves korban kezdődő izomdegeneráció jellemzi. Ezek a gyermekek későn (16-18 hónapos korban) tanulnak meg járni és gyakori náluk az autizmus is. Újszülöttkorban magas (1000 fölötti) a CK értékük. Kortikoszteroid kezeléssel a betegség lefolyását lassítani lehet, de az USA-ban már a génterápia is elfogadott. A dystrophin termelést kell befolyásolni, az ezt pótló kezelés reményteljes.

Gyűrűs Éva (Törökbálinti Tüdőgyógyintézet) – szerény ezirányú ismereteim szerint – az egyetlen alvásdiagnosztikával foglalkozó gyermektüdőgyógyász. Előadásában elmondta, hogy a légzőizmok gyengesége több kór állapot, például obezitás, cisztás fibrózis (CF) és neuromuszkuláris betegségek esetén is előfordul. Ilyenkor az egyensúly megbomlását a légzőközpont próbálja ellensúlyozni, például a rekeszizmokkal. Minden izombetegségben szenvedő gyermeknél fontos a rendszeres (fél évente végzett) légzésfunkciós és az évente végzett alvásvizsgálat. Minden esetben célszerű a vitálkapacitást (VC) fekvő és ülve is meghatározni, mert ha a fekvő mért érték több mint 20%-kal alacsonyabb az ülve mértnél, az a rekeszizom gyengeségére utal. Az alvás közben fellépő légzéscsavarok esetén legfontosabb szerepe a rekeszizomnak van. Létezik hipoxia nélküli hiperkapnia is. Ha az oxigénszaturáció 93% feletti, akkor nem valószínű, hogy a betegnek izombetegsége van. Fontos tudnivaló, hogy alveoláris hipoventilációban ne adjunk oxigént!

Ezt követően az otthoni lélegeztetéssel foglalkozó előadások következtek. *Szöllősi Anett* (MRE Bethesda Kórház, Budapest) elmondta, hogy 57 betegük kap otthoni lélegeztetést, elsősorban alvás közben. E kezelés feltétele az 50 Hgmm feletti pCO₂ és a 90% alatti pO₂ érték. Az otthoni lélegeztetőgépek nem zárt rendszerek. E gépek nélkül ezeknek a betegeknek visszatérő tüdőgyulladásuk vannak és étvágytalanok, rossz az általános állapotuk. A lélegeztetés mellett fontos a köhögőtetőgép használata is, mert így az atelektáziák nem vagy csak később alakulnak ki. Ismertette egy 13 éves fiú történetét, aki kifejezetten rossz állapotban volt, étvágytalanágban szenvedett és alvási apnoéja volt. A lélegeztetés hatására állapota drámaian javult, a tanulmányi eredménye is sokkal jobb lett.

Antics Dorottya (SE Gyermekklinika, Budapest) elmondta, hogy már 85 betegük kap otthoni lélegeztetést, közülük 24 spinális izomatrófiában (SMA) szenved és öten már génkezelést is kaptak. Nagyon jelentős előrelépés volt a 2022. november 1-től Magyarországon bevezetett újszülöttkori SMA szűrés. Két beteget is ismertetett, egyiküknek 21 hónapos korában derült ki az SMA 2-es típusának a kórisméje, ő nagyon nehezen tudta megszokni a lélegeztetőgép orrmaszkját, a másíknak már az újszülöttszűrés felderítette a betegségét és ő 1 hónapos korában már a génkezelést is megkapta.

Legeza Balázs (SE Gyermekklinika, Budapest) ismertette, hogy természetesen az intenzív osztályon is van lélegeztetés, de arra törekednek, hogy ne kelljen tubust vezetni a tracheába, mert így sokkal kisebb a fertőződések esélye. A nazális CPAP mellett különböző, puha orr-eszközökön át biztosított lélegeztetések is léteznek.

Czövek Dorottya (SE Gyermekklinika, Budapest) arról beszélt, hogy pulmonológiai osztályon is lehet csinálni non-invazív légzéstámogatást, de ehhez elegendő számú, jól képzett nővérre van szükség. Emellett persze ezeket a betegeket szigorúan el kell különíteni a fertőzőektől.

A pénteki nap „tudománya” egy érdekes újdonsággal kezdődött. Negyed 9-től 10-ig **kiscsoportos foglalkozások** voltak. A bronchológiai szekciót *Kovács Lajos*, a légzésfunkciós szekciót *Czövek Dorottya*, míg a mellkasi ultrahang szekciót *Göbl Gergely* vezette.

Ezt követte az **asztma-allergia szekció**. *Fehérvári Dóra* (Törökbálinti Tüdőgyógyintézet) egy 2,5 éves, CF-ben szenvedő kislány családját ért lelki sokk pszichológiai kezelése kapcsán mutatta be a sokszereplős gondozás fontosságát.

Gács Éva (Heim Pál Gyermekkórház, Budapest) és *Pölöskey Péter* (Szombathely) a hatévesnél fiatalabb gyermekeknek adandó inhalációs szteroid (ICS) kezelés buktatóiról beszélt. Egyéves kor alatt a nehézlégzést szinte mindig bronchiolitis okozza, erre pedig nem szükséges szteroidot adni. Az amerikai ajánlás szerint vírusfertőzések esetén 7–10 napig lehet ICS-t adni. Az ICS-t mindig Babyhaleren keresztül adjuk, különben csak jelentéktelen hányada jut a tüdőbe. A GINA ajánlása szerint asztma esetén már ebben az életkorban is adható kis dózisú ICS (legfeljebb 1×125 µg Flixotide), rohamoldásra pedig salbutamol. A rendszeres ICS használat (ha technikailag jól végzik!) csökkenti az exacerbációk szá-

mát és súlyosságát is. 2×125 µg-nál többet soha nem kell adni a hatévesnél fiatalabb asztmásoknak sem. A koraszülötteknek ne adjunk ICS-t csak azért, mert koraszülött volt.

Papp Gábor (Szigetvár) minden kongresszuson érdekességekkel jelentkezik: most anaphylaxiás eseteket ismertetett. Egy pollenekre és atkákra allergiás 11 éves leánynál garnélarák evés után alakultak ki súlyos allergiás tünetek. Ezt a tropomiozin okozta (az atkában és a rákban is megtalálható). Egy 46 éves férfinél fizikai terhelés provokálta az étel által kiváltott anaphylaxiát. Egy 46 éves nő alma evés után észlelt súlyos torokduzzanatra utaló tüneteket, ő saját magát kezelte EpiPannel. Érdekeség, hogy a két most ismertetett felnőtt korábban már részt vett a *Papp Gábor* által szervezett továbbképzésen, így tudták, hogy mi a tennivalójuk.

Nagy Katalin (Szarvas) a poszteréről számolt be három percben. Itt jegyzem meg, hogy nagyon jó ötlet volt a posztereket (összesen öt volt belőlük) már a kongresszus első napján kiragasztani az előadóterem egyik falára, mert így mindenki alaposan megnézhet és kijegyzetelhet azokat. Ő a szarvasi diabétesz gondozóban 59 gyermeket kezel. Közülük 16-nak volt magas a szérum IgE szintje és közülük 12-nek (ez az 59 betegnek a 20%-át jelenti) a prick bőrpróbája is pozitív lett valamilyen allergénnel.

A következő előadásban *Pölöskey Péter* (Szombathely) egy érdekes és nagyon tanulságos kóresetet ismertetett. A most 16 éves leánnyal 11,5 éves korában találkozott, aki addig sokszor feküdt kórházban, a súlyos asztmája miatt többször és nagy adagban szteroid (főleg flutikazon) kezelést kapott. A testmagassága akkor 3 percentil alatt volt, emiatt endokrinológiai gondozásra is járt. A növekedésbeli elmaradását igen nagy valószínűség szerint a sok szteroid okozhatta, mert az ismert, hogy a tartósan adott ICS, főleg öt éves kor előtt, mellékvese-elégtelenséget válthat ki. Egyébként mostanra a kislány testmagassága (az ésszerű kezelésmódosítás hatására) csaknem teljesen normalizálódott.

A szekció utolsó előadásában *Papp Gábor* (Szigetvár) azt bizonyította be, hogy a szublingvális immunterápia kedvező hatása évekkal a kezelés befejezése után is fennáll. 35 betege vett részt a felmérésben, életkoruk 5 és 50 év között volt, és az immunkezelést átlagosan 3,2 évig kapták. A kezelés hatására a tüneti pontszámuk nagyon jelentősen csökkent ($p=0,00005$) és 80%-

uk azt állította, hogy a kezelés a befejezése után évekkel is kifejezetten hatásos volt.

Az **AstraZeneca szimpóziumon Tompa Norbert** (Szent Margit Kórház, Budapest) elsősorban a serdülőkori, premenstruációs asztmáról beszélt. E kórképről akkor beszélünk, ha a menzesz első napjaiban romlik az asztmás beteg állapota. Az asztma szempontjából az ösztrogén kedvezőtlen, a tesztoszteron kedvező hatású. Ha lehet, ezeknek a betegeknek ne adjunk tartósan szteroidot, viszont a D-vitamin és (lányokon) a fogamzásgátló kezelés jó hatású lehet.

Kontz Katalin (Dunakeszi) arról számolt be, hogy mivel asztmában tartós hörgőnyálkahártya-gyulladás zajlik, a remodelling már gyermekkorban megkezdődik, ezt megelőzhetjük (de legalább késleltethetjük) a preventív jelleggel adott ICS kezeléssel. Erre a budezonid + formoterol kombináció ajánlott, mert a formoterol mellett, hogy hosszú hatású hörgőtágító, a hatása gyorsan, percek alatt kialakul, így ezt a kombinációt tüneti kezelésre is lehet használni.

Bánfi Andrea (Gyermecklinika, Szeged) a serdülőkor „veszélyeire” hívta fel a figyelmet. Ebben az életkorban hajlamosak a fiatalok az egészségkárosító magatartásra (pl. dohányzás, drogok). Fontos, hogy felkészítsük őket arra, hogy a jövőben saját maguknak kell majd gondoskodniuk magukról, fontos, hogy jól szervezzük meg a felnőtt tüdőgondozóba való továbbításukat. Felhívta a figyelmet a szisztémásan adott szteroidok és az obezitás veszélyeire. Ő is javasolta budezonid + formoterol kombinált készítmény használatát.

Az ebéd utáni első szekció a **cisztás fibrózis** szempontjait tárgyalta (szponzora a **Medison Pharma** volt). **Marsai Géza** a CF-ben szenvedő betegek egyesületének nevében tartott előadást. Hazánkban közel 4000 civil szervezet van, ezek egyike a CF betegeké. A betegszervezet feladata az értékteremtés, az edukáció, a hiteles információközlés, a közösségépítés és az érdekképviselet. Híd szerepet vállal a résztvevők között. Fontos, hogy létezik hazánkban is CF betegregiszter, melyben 550 beteg van nyilvántartva. Az adatgyűjtést a Heim Pál Gyermeckórház és az Országos Korányi Pulmonológiai Intézet végzi. Már hazánkban is hozzáférhető többfajta modulátor kezelés is, amire a betegek kb. 80%-a alkalmas. 2008 óta hazánk is részt vesz az EU regiszterében, ahol 40 országból több mint 50 ezer beteget tartanak nyilván.

Kincs Judit (SE Gyermecklinika, Budapest) három kétsőn diagnosztizált beteget mutatott be. Egy hétéves beteg esetében kiderült, hogy a testvérei is F508del homozigóták, és mindhármuknak látványosan javította az állapotát a bevezetett modulátor terápia. Egy nyolcéves leánybetegnek ascitese, májfibrozisa és nyelőcsővarixa is volt. Betegsége hátterében dF508/G542x mutáció állt. A harmadik beteg egy hároméves fiú, akinek hipoglikémiája és hepatomegáliája volt, de nem volt magas a verejték klorid-ion koncentrációja. A CF hátterében E831x mutációt találtak. Arról is beszámolt, hogy 2022-ben 88400 újszülöttkori CF szűrés történt Magyarországon és közülük 15 lett igazoltan CF-es beteg. 2023 novemberéig Budapesten hat igazolt pozitív esetet találtak.

Czövek Dorottya (SE Gyermecklinika, Budapest) a CF-es betegekben alkalmazható modulátor kezelések látványosan kedvező eredményeiről számolt be. 53-ról ötre csökkent például a tüdőtranszplantációra várakozók száma. Nem csupán az életminőségük változott kedvező irányba, hanem a FEV₁ értékük is (nemcsak, hogy nem csökkent, de) átlagosan 15%-kal javult! Példaképpen két betegüket mutatta be, egyikük egy most hatéves gyermek, akinek már hároméves korában roncstüdeje volt. A bevezetett hármas kombináció hatására állapota és mellkasi röntgenképe is hihetetlen mértékben javult. Egy 18 éves lánynak pedig a modulátor kezelés hatására teljesen megváltozott az élete és a lelki állapota is, a normális serdülők életét tudja élni.

Párniczky Andrea (Heim Pál Gyermeckórház, Budapest) azzal kezdte, hogy CF-ben a várható túlélés 56 év, és ennek javulása várható a kettős és hármas kombinációjú modulátor kezeléstől. Ettől a tünetek enyhülnek, a hasi tünetek csökkennek, helyreáll a hasnyálmirigy működése, megindul a betegek súlygyarapodása és javul a fertilitásuk. Mindezek következtében megszűnik (vagy legalább jelentősen javul) a szorongásuk és a depressziójuk.

Falus Judit (Heim Pál Gyermeckórház, Budapest) is a CF modulátor kezelésének pszichológiai hatásáról beszélt volna, de ez az előadás elmaradt.

A következő (már nem cég által támogatott) szekció is a cisztás fibrózisról szólt. Ennek első előadója **Laki István** (Törökbálinti Tüdőgyógyintézet) volt, akitől alapvető fontosságú tudnivalókat tanulhattunk. A CF-ben rendkívül jó hatású, transzmembrán vezetőképesség-szabá-

lyozó (CFTR) modulátorok több támadásponton fejtik ki hatásukat. A változások együttes hatására indul meg a tüdőszövet reparációja, ami látványos légzésfunkciós, mikrobiológiai, gasztroenterológiai és endokrinológiai változásokat eredményezve későbbi életkorban tünetmentességet, korai életkorban alkalmazva pedig betegségmentességet eredményezhet. Ugyancsak töle tudhattuk meg, hogy hazánkban jelenleg 40 beteg kapja a kettős, 56 a hármas kombinációjú (elexacaftor–tezacaftor–ivacaftor) kezelést. Van egy speciális sejtfeleség, a pulmonális ionocyták, melyek a CFTR mRNS-ének az 50%-át hordozzák.

Gyűrűs Éva és Laki István (Törökbálinti Tüdőgyógyintézet) egy érdekes esetet mutattak be. A 14 éves fiú betegüknek a CF mellett diabetes mellitusa és igen nehezen gyógyítható *Mycobacterium avium* fertőzése is volt. Ezt először a garat, majd 2019-ben a hörgő váladékából is ki lehetett mutatni. Hosszú időn keresztül számos széles spektrumú antibiotikumot kapott, míg nem 2021 októberében elkezdhatték a CF modulátor kezelést. Állapota ezután rohamosan javult, de a régóta fennálló hasfájása csak az azathioprin kezelés (kényszerű) abbahagyása után szűnt meg (csaknem azonnal).

Kéri Adrienn Krisztina (Heim Pál Gyermekkorház, Budapest) és sok munkahelyről származó munkatársai a poszterükön szereplő adatokat mutatták be három percben. Abból indultak ki, hogy a CF-es betegek élettartama nő, így várhatóan több lesz köztük a diabéteszes is. Ennek ellenére napjainkban a cukoranyagcsere-betegségek szűrésének „gold standard” módszere (a per os cukorterhelés) csak 10 éves kortól ajánlott a CF betegek számára (a jelenlegi nemzetközi irányelvek szerint). Kvantitatív elemzésük során 457 tanulmány alapján 520 544 beteg adatait összegezték. Kiderült, hogy minden harmadik CF-es gyermek és minden második felnőtt cukoranyagcsereje károsodott. Még ötéves kor alatt is 0,35 [95% CI 0,01–0,98] a csökkent glukóztolerancia aránya, de maga a cukorbetegség ekkor még szinte egyáltalán nincs jelen. A CFRD (CF-hez kapcsolódó diabétesz) aránya fokozatosan emelkedik (5–10 év: 0,05; 10–18 év: 0,11; >18 év: 0,27). Arra a következtetésre jutottak, hogy mivel a CFRD-vel diagnosztizált betegek már elvesztették a korai kezelés lehetőségét, amely jobb életminőséget és hosszabb élettartamot biztosíthatott volna, ezért szükséges a jelenlegi irányelvek felülvizsgálata, és a CF-hez társuló

szénhidrátanyagcsere-zavarok rendszeres szűrésének legkésőbb ötéves korban történő megkezdése.

Major Judit és mtsai. (PTE Gyermekklinika, Pécs) egy 9 éves, CF miatt gondozott betegükön észlelt nagyon kifejezett hasfájás hátterében hasi ultrahangvizsgálattal colo-colicus invaginációt találtak. A műtét során az appendixet is el kellett távolítani.

Válik Angyalka és mtsai. (PTE Gyermekklinika, Pécs) egy kilencéves, CF-ben szenvedő beteg pneumóniájának hátterében a korábban elvégzett vizsgálattal *Pseudomonas* fertőzést feltételeztek, ennek megfelelően célzottan antibiotikumot adtak. A beteg állapota és röntgenképe azonban nem javult. A szérumban a béta-D-glukán szint emelkedett volt, ennek alapján gombás fertőzésre gyanakodtak, amit a brochoszkópia eredménye igazolt is. A hörgőváladékból *Aspergillus fumigatus* volt kitenyészthető. Per os posaconazol és co-trimoxazol kezelés hatására a beteg meggyógyult. Megállapítják, hogy ha nincs megfelelő javulás az addigi kezelésre, akkor törekedni kell a helyes mintavételre (lehetőleg a bronchusból), és gondolni kell gombaferőzésre is.

Péterfia Csaba és mtsai. (PTE Gyermekklinika, Pécs) az *Aspergillus* fertőzésekről tartott előadást. Korábban három *Aspergillus* okozta kórképet különítettek el: az allergiás bronchopulmonális aspergillosist, az invazív aspergillosist és az aspergillomát. Ezek mellett az elmúlt években számos új *Aspergillus* betegség-fenotípust határoztak meg, melyek nem sorolhatók be a korábbi formákba, de hozzájárulhatnak a tüdőbetegség progressziójához. Ha a gomba kóroki szerepe igazolva van (a gyors diagnózist lehetővé teszi a hörgőváladékból elvégzett PCR teszt), akkor az első választandó szer a posaconazol. Ha az *Aspergillus* a *Pseudomonas*-szal együtt fertőz, akkor az különösen súlyos és nehezen kezelhető betegséget okoz. A CFTR modulátorok elterjedésével az olykor hosszú távú antifungális terápia bevezetése a várható toxicitás és gyógyszer interakciók miatt gondos mérlegelést igényel.

Bene Zsolt és mtsai. (DE Gyermekklinika, Debrecen) korábbi vizsgálataikban megállapították, hogy a human epididymis protein 4 (HE4) emelkedett szérumban a CF-es gyermekek tüdőbetegségének súlyosságával. További tanulmányaikban a szérumban HE4 koncentráció biomarkerként való használhatóságát vizsgálták CFTR modulátor keze-

lés alatt álló CF-es betegekben. Korábban már bemutatott eredményeik szerint mind az ivacaftor, mind az ivacaftor–lumacaftor kezelés alatt álló CF-es betegek plazma mintáiban szignifikánsan alacsonyabb HE4 koncentráció volt kimutatható a javuló klinikai paraméterekkel és a csökkenő verejték klorid koncentrációval párhuzamosan. Most ismertetett vizsgálatukban a klinikailag igen eredményes hármas kombinációjú CFTR modulátor kezelés (ivacaftor–elexacaftor–tezacaftor) alatt még a kettes kombinációhoz képest is nagymértékben alacsonyabb lett a HE4 szérum koncentráció, ennek alapján úgy vélik, hogy ez a teszt alkalmas lehet a betegség súlyosságának nyomonkövetésére.

Az ezt követő **radiológiai szekcióban** *Seszták Tünde* (SE Gyermekklinika, Budapest) hangsúlyozta, hogy fontos a CF-ben szenvedő betegek máját is vizsgálni, mert a betegség mortalitásában a májelégtelenség fontos szerepet játszik. Ultrahangvizsgálattal a máj nagysága, szerkezetének állapota jól megítélhető, de minden esetben célszerű ezt elasztográfiával is kiegészíteni, ami a vizsgált szövetek keménységét nézi. 5 kPa alatt normális, 10 kPa felett egyértelműen fibrózist jelez. MRI-vel pedig már a korai fibrózis is kimutatható. A máj szövettani szerkezetét legpontosabban továbbra is biopsziával lehet meghatározni.

Balázs György (Heim Pál Gyermekkórház, Budapest) tudatta, hogy a 18–22. gestációs hét között végzett hasi ultrahangvizsgálattal már prenatálisan is lehetőség van a diagnosztikára, amit szükség esetén MRI vizsgálattal is ki lehet egészíteni. A vaszkuláris és a bronchopulmonális rendszer vizsgálatára a CT angiográfia a legalkalmasabb. Az Országos Kardiológiai Intézetben (igaz, egyelőre kizárólag ott) van egy olyan készülék, amellyel 0,28 másodperc alatt lehet elvégezni a teljes mellkasi CT vizsgálatot. Persze azt sem árt tudni, hogy egy mellkasi CT 200–400 „sima” mellkasi röntgenvizsgálat sugárterhelését jelenti. A tüdő MRI hosszadalmas, 20-30 percig tart, és a tüdőnek csak arról a részéről ad értékelhető információt, ahol nem levegő, hanem valami más (pl. folyadék vagy daganat) van.

A **közgyűlésen** megtudhattuk, hogy jövőre Szegeden lesz a gyermektüdőgyógyász kongresszus és két év múlva lesz legközelebb vezetőségválasztás.

A szombati nap első előadását *Gács Éva és Párniczky Andrea* (Heim Pál Gyermekkórház, Budapest) tartotta. A CF miatt modulátor kezelésben részesülő 10 éves leány

újonnan fellépő tüneteinek (mellkasi fájdalom, köhögés, fáradékonyság, vérszegénység) hátterében pulmonális haemosiderosist találtak. Felmerült a Lane–Hamilton-szindróma gyanúja is, amit a magas szöveti transzglutamináz érték igazolt. Gluténmentes diétát vezettek be, a betegük aktivitása visszatért, jól terhelhető.

Endre László (Vasútegészségügyi Központ, Budapest) posztert mutatott be. Elmondta, hogy a légúti fertőzések megelőzésének leghatásosabb módszere a védőoltásokkal történő aktív immunizáció, emellett eredményesen használhatóak prevencióra bizonyos vitaminok (főleg C és D), nyomelemek (Zn és Se) és ezek kombinációja, az elölt légúti baktériumok sejtfalából készített kivonat, egy szintetikus előállított inozin származék (amelyet a koronavírus-fertőzés megelőzésére és kezelésének kiegészítésére is eredményesen használtak), továbbá a legújabb lehetőség egy olyan probiotikum, amely a benne található speciális baktériumok termékei révén a légúti fertőzések ellen nyújt védelmet (és a már kialakult fertőzés gyógyulását gyorsítja).

Kabai Anna és mtsai. (Velkey László Gyermekgyógyászati Központ, Miskolc) a nagyon ritka (1 : 10 millióhoz gyakoriságú) pulmonális veno-okkluzív betegségben szenvedő betegüket mutatták be. Ebben a körképben abnormális kötőszövet-szaporulat jön létre a pulmonális vénák falában, a lumen beszűkül, a későbbiekben ez pulmonális artériás hipertónia kialakulásához vezet, ami idővel fatális lehet. A jelenleg hároméves gyermek 35. hétre született, Down-szindrómás koraszülöttként. Vitiuma nem volt. Több alkalommal is kezelték légúti tünetek miatt. Kezdeti légzésszavarai során felső légúti obstrukció dominált, így tonsilloadenotomia történt, melyet követően állapota átmenetileg javult. A hónapokkal később jelentkező recidiváló alsó légúti panaszait perzisztáló röntgenárnyék is kísérte. Rendszeres kardiológiai ellenőrzés során vitium továbbra sem igazolódott, azonban enyhe biventrikuláris hipertrófia és kevés körülírt perikardiális folyadékgyülem került leírásra, ami hemodinamikai jelentőséggel nem bírt. 2023 februárjában centrális cianózis, alacsony oxigénszaturációs értékek, kifejezett dyspnoe, meteorisztikus has és hepatomegália miatt került az intenzív osztályra. Ismételt kardiológiai vizsgálat történt, mely pulmonális hipertóniás krízist véleményezett. Keringéstámogatás és vízajtó terápia hatására keringése lassan stabilizálódott. Pulmonális

veno-okkluzív betegség alapos gyanúja miatt mellkasi HRCT és CT-angio vizsgálat történt, mely a fenti diagnózist alátámasztotta. Másodvéleményezése az Országos Kardiológiai Intézetben megtörtént, ez alapján további katéteres, illetve szívsebészeti beavatkozás nem jött szóba. A gyermek azóta a beállított konzervatív terápia mellett kardiopulmonálisan stabil.

Marsi Molnár Barbara (Heim Pál Gyermekkorház, Budapest) a szabadtüdő (vagyis oxigénpalack nélküli) merülés jelentős hazai képviselője. Előadásából kiderült, hogy mindenfajta segédeszköz nélkül már több mint 100 méter mélyre lemerültek. Ott a víz nyomása 10 atmoszféra (!). A világrekorder 12 percig tud légvétel nélkül maradni, de a magyar rekord is 6,5 perc felett van. A merülést minden esetben hosszas gyakorlás, relaxáció előzi meg. Ezek a sportolók többnyire bradikardiások lesznek. A tüdejükbe sok, akár egy liter vér is kerülhet. A sportág legfontosabb szabálya, hogy a merülést mindig társasan kell végrehajtani.

Molnár Adrienn és mtsai. (Velkey László Gyermek-egészségügyi Központ, Miskolc) egy különösen érdekes – gyermekeken a világon elsőként leírt – esetet mutattak be. Ez az ARDS egyik formája, a transzfúzióhoz társuló akut tüdőkárosodás (TRALI), ami egy ritka, aluldiagnosztizált, időnként fatális transzfúziós reakció. A kilencéves fiú kórtörténetéből kiemelendő az autizmus spektrumzavar és a szelektív evészavar. 2023 májusában került felvételre, ami előtt hat héttel lázzal kísért, elhúzódó gastroenteritise zajlott. Az akut betegség klinikai javulása ellenére az addig szaladgáló, aktív gyermek ágyban fekvővé vált. Ismert evészavara tovább fokozódott, a testsúlya harmadát elvesztette. A laboratóriumi vizsgálatok alapján malignus hematológiai betegség alapos gyanúja merült fel a gravis anaemia, a pancytopenia és a kifejezetten emelkedett LDH érték miatt. Sürgősségi vörösvértest szupplementációban részesült, ezt követően csontvelővizsgálat történt, aminek alapján a leukémiát kizárták. Felmerült a nutritív hiányállapot lehetősége, melyet laboratóriumi vizsgálatokkal igazoltak. A kezelés ötödik napján jelentkező láz és fokozódó oxigénigény hátterében ARDS-nek megfelelő kép kezdett kibontakozni. Keringésmegingás veszélye miatt intenzív osztályra került, ahol a korábban megkezdett kombinált antibiotikum kezelés, a szisztémás szteroidterápia és az oxigén-szupplementáció eredményeképpen a dyspnoeja megszűnt, a vérgáz

értékei rendeződtek, a képpalkotó vizsgálat során pedig radiológiai regresszió látszott. Az ARDS hátterében az infekciós eredet mellett a transzfúzióhoz társuló akut tüdőkárosodás szerepe vetődött fel. Esetükkel egy ritkán előforduló, de klinikailag nagy jelentőséggel bíró kórképre hívták fel a figyelmet, mert az időben felismert és adekvátan kezelt esetek prognózisa jó.

Nádasdy Petra és mtsai. (Szent György Kórház, Székesfehérvár; Törökbálinti Tüdőgyógyintézet; SE Gyermekklinika, Budapest) a gyermekkori véres köpetről tartottak összefoglaló előadást, eseteik bemutatásán keresztül. Első esetük egy 14 éves lány, aki ismételten jelentkező véres köpetürítés és mellkasi fájdalom miatt került felvételre. Laboratóriumi leletei közül az eozinofília emelhető ki. Fül-orr-gégészeti, kardiológiai, pulmonológiai, valamint kontrasztanyag CT vizsgálata, továbbá a gasztroszkópia nem lett kórjelző. Négy nappal később újra jelentkezett a véres köpetürítése, ezért bronchofiberoszkópos vizsgálat következett. Etiológiának a korábbi légúti infekció és a feltételezett reflux közös hatásaként kialakult nyálkahártya-gyulladás, valamint a száraz ingerköhögés következményeként jelentkező minimális nyálkahártyavérzést tartják. Haemoptoe miatt azóta nem jelentkezett ambulanciájukon. A másik beteg, egy 13 éves lány szintén haemoptoe miatt érkezett az osztályukra. Laboratóriumi eredményeiben kóros eltérés nem volt, a fül-orr-gégészeti vizsgálata megtörtént. A mellkasi röntgenfelvételen a jobb felső tüdőmezőben egy kaverna ábrázolódott, ami felvetette a tuberkulózis lehetőségét. Az ennek irányában végzett vizsgálatok azonban kizárták a specifikus folyamatot. A mellkasi CT vizsgálat a jobb felső tüdőmezőben egy egyenetlen, vékony falú, szeptummal rendelkező, kontrasztanyagot halmozó részeket tartalmazó, bronchussal közlekedő cisztózus képletet ábrázolt. Kiegészítő vizsgálatként *Echinococcus* szerológiai vizsgálatot végeztek. A tüdőben lévő elváltozás rezekciója megtörtént, viszont a szövettani minta feldolgozása során további diagnosztikus nehézségek adódtak. Két lehetséges kórkép, az ALK-pozitív histiocytosis és a gyulladásos myofibroblastos tumor kóroki szerepe merült fel. Onkológiai gondozásba vétele megtörtént. Véres köpetürítése a műtét óta nem ismétlődött. Következtetésükben megállapították, hogy egy nem szokványos tünet okának kiderítése mindig multidiszciplináris megközelítést kíván.

Zentay Lilla és mtsai. (Gyermekeklinika, Szeged) szintén a gyermekkori vércöpésről, annak szokatlan okairól tartottak előadást. A véres köpetürítés főként olyan légzőszervi megbetegedésekhez kötött, mint a felső és alsó légúti fertőzések, fejlődési rendellenességek (szekvesztráció), krónikus hörgőgyulladás, hörgőtágulat, idegentest-aspiráció vagy a tüdődagاناتok. Első esetük egy 17 éves fiú, akit véres köpetürítés miatt vettek fel. Láncdohányos, napi 1-2 doboz cigarettát szív el már öt éve. Bronchofiberoszkópos vizsgálata során az egész hörgőrendszert érintő krónikus gyulladással járó folyamat ábrázolódott, a bal bronchusban bőséges, barnásvöröses, tapadós váladék felhalmozódással. Hörgőváladékából számos baktérium tenyésztett ki. Hosszú ideig adott, kombinált antibiotikummal, erőteljes váladékoldóval kezelték. Állítása szerint időközben a hagyományos cigaretta használatát abbahagyta, „csak” alternatív cigarettát (HeatStick) szív. Egy hónappal később a kontroll hörgőtükrözés során kifejezett javulás ábrázolódott. Négy hónap múlva a haemoptoe visszatért, akkor egy súlyos mononucleosisa zajlott. Gyógyulása után a vércöpése megszűnt, de a pontosabb diagnózis érdekében a hörgőnyálkahártyából mintavétel történt: a szövettani vizsgálat a krónikus gyulladás mellett szekunder csillókárosodást írt le. A vércöpés megjelenése után 8 hónappal enyhe asztmatikus tüneteken kívül más panasza nincs, de az alternatív cigarettát továbbra is használja. Második esetük egy 16 éves fiú, akit szintén haemoptoe miatt vettek fel. Naponta 4-5 szál cigarettát szívott fiatal tinédzser kora óta, emellett bevallása szerint dizájnerdrogot használ. Bronchofiberoszkópos vizsgálata során kifejezetten ödémás, vérzékeny és gyulladt nyálkahártya mutatkozó felrakódásokkal, főleg jobb hörgőrendszert érintő barnás-véres, lument szűkítő váladékkal. A gyermeket jó általános állapotban, tüneti terápiával engedték otthonába. A rossz compliance és a további droghasználat miatt a kontrollvizsgálata sikertelen volt. A bemutatott esetekkel szeretnék felhívni a figyelmet az inhalációs élvezeti szerek (dohányzás, dizájnerdrogok) súlyos légzőszervi károsító hatására.

Vargha Edit és mtsai. (Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc és Jóna András Kórház, Nyíregyháza) is vércöpésben szenvedő beteget mutattak be. A 10 éves kislány haematemesis miatt került felvételre. A mellkasi angio-CT-n a jobb hílusi erek között bi-

zonytalan eredetű lézió ábrázolódott. Brochoszkópia során a jobb oldali bronchus intermediust kitöltő koagulom került eltávolításra. Az alsó lebenyből friss vér ürült. Az intervenciós radiológiai vizsgálat során a jobb oldali intercostalis arteriából kóros arteria bronchialis ág ábrázolódott, melynek embolizációja megtörtént. Ezt követően a jobb főhörgő elzáródott, a koagulomot brochoszkópia során eltávolították. A pulmonális fibrosis megelőzése céljából szisztémásan szteroidot adtak. Átmeneti javulás után a panaszok ismét jelentkeztek, ennek hátterében a trachea bifurkáció magasságában kóros érgomolyagot észleltek, melynek embolizációja megtörtént. Ezt követően a kóros ágak telődése megszűnt, újabb haematemesis, haemoptoe nem jelentkezett.

Csordás Anna és mtsai. (PTE Gyermekklinika, Pécs) páciensének egyszerre két betegsége volt. A szerzők egy 13 hónapos, születése óta pulmonológiai gondozás alatt álló csecsemő esetét ismertették, akinél intrauterin MRI vizsgálat alapján felmerült a jobb alsó lebenyi kongenitális cisztikus adenoid malformáció lehetősége. A 10 hónapos korában elvégzett angio-CT vizsgálat során a jobb alsó tüdőlebenyben szekvesztráció képét látták, ugyanebben a lokalizációban cisztikus adenoid malformációnak megfigyelhető elváltozás is volt. A két ritka, jellemzően más rendellenességgel nem társuló elváltozás együttesen fordult elő, melyek pontos követésére kizárólag az angio-CT alkalmas. 2023 augusztusában megtörtént a jobb alsó lebeny eltávolítása.

Subicz Ágnes és Laki István (Törökbalinti Tüdőgyógyintézet) a tachypnoe hátterében egy nagyon ritka, először 2005-ben leírt betegséget, a csecsemőkori neuroendokrin sejtes hiperpláziát diagnosztizálták. A betegség felismerését nehezítette, hogy a kisdednek koronavírus-fertőzése is volt. Brochoszkópia során a gyulladt nyálkahártyán kívül egyéb eltérést nem találtak, kórokozó baktérium nem volt kitenyészhető. A mellkasi CT intersticiális tüdőbetegség gyanúját vetette fel. A diagnózist végül a tüdőbiopszia szövettani vizsgálata igazolta, ugyanis azon bombezín elleni antitest pozitívitás volt kimutatható. A kezelés sajnos nem megoldott, oxigén adásából és az obstrukció elleni fenntartó kezeléssel áll.

A **bronchológiai szekció** első előadója *Kovács Lajos* (SE Gyermekklinika, Budapest) volt. Kifejezetten

látványos előadásban mutatta be a leggyakrabban előforduló, brochoszkóposan diagnosztizálható és kezelhető betegségeket. Megtudhattuk, hogy a fiberoszkópot 1967-ben találták fel, 1978-ban megszületett annak gyermek változata és 2002 óta a SE I. számú Gyermekklinikáján is használják. Csupán felsorolás szerűen bemutatom az általa vetített gyönyörű képeket: újszülöttkori intubáció segítése, gégeciszta, hangszalagbénulás, posztintubációs granulomák, subglotticus szűkület, rendellenes gége és trachea hasadékok, tracheo-oesophagealis sipoly, porc-hipopláziás trachea szűkület. A fiberoszkóp mindemellett még a szelektív (csak a tüdő egy bizonyos részére kiterjedő) lélegeztetésre is alkalmas.

Szöllősi Anett és mtsai. (MRE Bethesda Kórház, Budapest) a poszterükön (és az azt ismertető háromperces előadásukban) öt beteget mutattak be, akik nem spinális muszkuláris atrófia miatt szorultak non-invazív lélegeztetésre. Kórisméjük: artrogryposis multiplex congenita, fibrodysplasia ossificans progressiva, Rett-szindróma,

Snyder–Robinson-szindróma, műtéti szövődményként kialakult rekeszizom-bénulás volt.

Schnur János (Heim Pál Gyermekkórház, Budapest) az ECMO kezelés (melynek során a tüdőt teljes mértékben megkerülve látják el oxigénnel az egész szervezetet) első 5 évéről számolt be. Összesen 31 gyermeket kezeltek így. A kezelések időtartama 1 nap és 128 nap között volt (átlagosan 10 nap), a betegek életkora 1 nap és 18 év között, súlyuk 3 kg és 134 kg között volt. Leggyakoribb indikáció a nekrotizáló pleuropneumónia volt. A kezeltek túlélési aránya 79% volt, ami megfelel a nemzetközi átlagnak. A gyógyult betegek pulmonológiai státusza kiváló, de valamennyien neurológiai utánkövetést igényelnek. Hosszú távú tapasztalat még nincs.

Ezt követően egy számítógépes szavazásos „játék”, **eset-kvíz** zárta a konferenciát.

A **legjobb előadásért járó díjat** *Molnár Adrienn* (Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc) kapta. ■

Dr. Endre László