

Gyermekeorvos

2010. december IX. évfolyam 5. szám

TOVÁBBKÉPZÉS

Bőrgyógyászati kórképek a mindennapokban

**8 KREDIT-
PONT**

Aktualitás

Aranyhintaló Díj 2010

Védőoltások

Álomból lett rettegett valóság

Gasztroenterológia

Csecsemőkori kólika

Nőgyógyászat

HPV elleni vakcináció

A MAGYAR GYERMEKORVOSOK TÁRSASÁGA SZAKMAI TÁMOGATÁSÁVAL



Novalac
Innovatív készítmények színes palettája
csecsemőknek és gyermekeknek



Gyermekorvos továbbképzés

Szerkesztőbizottság:

Professzor Dr. Arató András ■ GASTROENTEROLÓGIA
Dr. Csermely Tamás ■ NŐGYÓGYÁSZAT
Professzor Dr. Czinner Antal ■ BELGYÓGYÁSZAT
Professzor Dr. Decsi Tamás ■ TÁPLÁLKOZÁSTUDOMÁNY
Dr. Farkas Henriette med. habil. ■ ALLERGOLÓGIA
Dr. Fekete Ferenc ■ INFECTOLÓGIA
Dr. Gottlieb Erzsébet ■ SZEMÉSZET
Dr. Harmat György ■ BELGYÓGYÁSZAT
Professzor Dr. Ilyés István ■ TOVÁBBKÉPZÉS
Dr. Katona Gábor ■ FÜL-ORR-GÉGÉSZET
Dr. Kálmán Mihály ■ GYERMEK ALAPELLÁTÁS
Dr. Kiss András ■ KARDIOLÓGIA
Dr. Kovács Gábor ■ HEMATOLÓGIA
Dr. Marschalkó Péter ■ ORTOPÉDIA
Dr. Nagy Andrea ■ NEUROLÓGIA
Professzor Dr. Oláh Éva ■ BELGYÓGYÁSZAT
Professzor Dr. Pintér Sándor ■ IMMUNOLÓGIA
Dr. Simon Gábor ■ NEONATOLÓGIA
Professzor Dr. Soltész Gyula ■ BELGYÓGYÁSZAT
Dr. Szabó László ■ NEFROLÓGIA
Dr. Szalai Zsuzsanna ■ BŐRGYÓGYÁSZAT
Dr. Török Olga ■ GENETIKA
Professzor Dr. Túri Sándor ■ BELGYÓGYÁSZAT
Dr. Uherezky Gábor ■ TUDÓGYÓGYÁSZAT
Dr. Velkey György ■ INTENZÍV TERÁPIA
Professzor Dr. Verebely Tibor ■ SEBÉSZET

A folyóirat az alábbi tudományos társaságok és intézmények szakmai támogatásával készül:

Magyar Gyermekorvosok Társasága
Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet Gyermekszív Központ
Házi Gyermekorvosok Országos Egyesülete
Magyar Arteriosclerosis Társaság Gyermekszekció
Magyar Elhízástudományi Társaság Gyermekszekció
Magyar Gyermekaneszteziológiai és Intenzív Terápiás Társaság
Magyar Gyermekneurológiai, Idegsebészeti, Gyermek- és Ifjúságpszichiátriai Társaság
Magyar Nőorvos Társaság Gyermeknőgyógyász Szekció

Lapigazgató: Veress Pálma

Kiadó: Locksley Hall Media Kft. a The Promenade kiadói csoport tagja
Szerkesztőség: 1125 Budapest, Istenehegyi út 29. Postacím: 1535 Budapest, Pf. 804
Telefon: 224-5450 Telefax: 224-5457 E-mail: repcio@promenade.hu
Felelős kiadó: a Locksley Hall Media Kft. ügyvezető igazgatója

Nyomás: Blackprint Nyomdaipari Kft. Felelős vezető: Fekete Attila
Megjelenés: évente 5 alkalommal, 4500 példányban. Előfizetési díj: 7625 Ft/év
Terjesztés: A lapot az összes magyarországi házi gyermekorvos, vegyes körzetben dolgozó háziorvos, valamint kórházi és klinikai gyermekorvos címlista alapján, ingyen megkapja.

A szerkesztőség csak a számozott oldalak tartalmáért vállal felelősséget.
©2010 Locksley Hall Media Kft. Minden jog fenntartva. All rights reserved. HU-ISSN 1589-0309

Gyermekorvos

továbbképzés

2010. december

IX. évfolyam 5. szám

ARANYHINTALÓ DÍJ 2010	220
Bőrgyógyászat	
BEVEZETŐ	221
A BETEGOKTATÓ PROGRAMOK JELENTŐSÉGE ATÓPIÁS DERMATITISBEN	222
■ SZALAI ZSUZSANNA ZSÓFIA DR.	
DEPIGMENTÁCIÓ, REGRESSZIÓ, HALO JELENSÉG A GYERMEKKORI NAEVUSOKBAN	226
■ ASBÓTH DOROTTYA DR.	
SZISZTÉMÁS LUPUS ERYTHEMATOSUS GYERMEKKORBAN	231
■ SIKLÓS KRISZTINA DR., SZALAI ZSUZSANNA DR.	
KÖRÖM-PATELLA-SZINDRÓMA	234
■ CSANÁDY KINGA DR., KASSAY ERZSÉBET DR., SZALAI ZSUZSANNA DR., HORVÁTH NIKOLETTA DR.	
PROTEUS-SZINDRÓMA	236
■ KASSAY ERZSÉBET DR.	
MALUM PERFORANS PEDIS, OSTEOMYELITIS	240
■ CSITOS ÁGNES DR., NOLL JUDIT DR., FARKAS PÉTER DR., SZALAI ZSUZSANNA DR.,	
TNF-ALFA-GÁTLÓ ALKALMAZÁSA SORÁN SZERZETT TAPASZTALATOK ÖSSZEGZÉSE SÚLYOS GYERMEKKORI PSORIASISBAN	243
■ NOLL JUDIT DR.	
Gasztroenterológia	
ÚJ LEHETŐSÉGEK A CSECSEMŐKORI KÓLIKA KEZELÉSÉBEN	246
■ DEZSŐFI ANTAL DR.	
Nőgyógyászat	
A HPV-FERTŐZÉS ÉS A HPV ELLENI VAKCINÁCIÓ IMMUNBIOLÓGIÁJA	248
■ FÜLÖP VILMOS DR.	
Védőoltással megelőzhető betegségek	
ÁLOMBÓL LETT RETTEGETT VALÓSÁG – EGY TÚLÉLŐ FIÚ ÜZENETE	253
■ TOLMÁCSOLJA KULCSÁR ANDREA DR.	
AKKREDITÁLT TOVÁBBKÉPZŐ TANFOLYAM	255

ARANYHINTALÓ DÍJ 2010



Gyorsan repül az idő. Immár 9 éve, hogy először mutattuk be a szerkesztőbizottsági tagoknak a Gyermekorvos Továbbképzés című új, induló lap terveit, amelyben Czinner professzor úrnak elévülhetetlen érdemei vannak. Ezt követően 4 év múlva a Magyar Gyermekorvos Társaság azzal tisztelte meg a Promenade Kiadót, hogy ránk bízta saját folyóiratának, a Gyermekgyógyászat lapnak a gondozását. Azóta ezt a két lapot párhuzamosan, egységes szemlélettel, összehangoltan, magas szakmai színvonalon jelentetjük meg.

Az idei év további újdonsággal szolgált, amikor a társaság internetes honlapjának a működtetését átvettük. Nagy örömmel és lelkesedéssel láttunk munkához, ami megújult külsőt, és kibővült szolgáltatási kört eredményezett. A társaság idén Esztergomban megtartott kongresszusán ott volt forgatócsoportunk is. A rendezvényen készült videóinterjúk és videóbeszámoló a két lap szacikkeivel együtt a www.gyermekeorvostarsasag.hu oldalon megtekinthető. Az elmúlt hetekben elindult a honlaphoz kapcsolódóan az online Hírlevél szolgáltatás is, ami aktuális híreket, újdonságokat, a napi terápiás gyakorlatot támogató információkat tartalmaz.

Az évek óta tartó hagyományaink szerint ünnepi szerkesztőbizottsági ülés keretében decemberben került sor az

Aranyhintaló Díj átadására. Ebben az évben Gyurkovits Kálmán főszerkesztő úr munkáját köszöntük meg ezzel az elismeréssel, aki hosszú évek óta a Gyermekgyógyászat lap lelke, mozgató rugója. Ez alkalomból tartott előadásából Mosdós múltját és a hazai gyermektüdőgyógyászati betegellátásban és oktatásban betöltött szerepét ismerhettük meg. Az elmúlt 20 évben Gyurkovits professzor neve valósággal egybeforrt a Mosdóson végzett gyógyító és oktató munkával, aminek csak egy kis szelete az Európai Unió által támogatott TIMSIS Program hazai adaptációja. A webes tájékoztató anyag a súlyos, krónikus betegségben szenvedő gyermekeknek, tanáraiknak és szüleiknek nyújt segítséget, hogy megkönnyebbítsék visszatérésüket egykori iskolájukba, könnyebbé tegyék beilleszkedésüket a normális iskolai életbe. Gyurkovits professzor hitvallását hűen tükrözi Szent-Györgyi Albert imája: „Uram, azzal dicsérlek, hogy szebbé teszem a teremtés rám eső zugát, hogy fénnyel, meleggel, jóakarattal és örömmel töltöm meg a világotam.”

Az ünnepi összejevetel alkalmat teremtett arra is, hogy köszönetet mondjunk a szerkesztőbizottság és a szerzők önzetlen és fáradhatatlan munkájáért, valamint a lapok megjelenését egész évben lehetővé tevő partnereink támogatásáért.

Nádasdy Andrea



BEVEZETŐ

Kedves Kollégák

A Gyermekorvos Továbbképzés folyóirat jelenlegi száma, amelyet az olvasó kezében tart, különösen kedves számomra, mert a gyermekbőrgyógyászati cikkekre helyezi a hangsúlyt. Minden szónál többet ér az a gazdag képanyaggal tarkított színes cikkgyűjtemény, amelyet az érdekes esetekből merítettünk. Az itt bemutatott kórtörténetek csak egy töredékét mutatják annak a szerteágazó munkának, amelyet a Heim Pál Gyermekkorház Bőrgyógyászati Osztályának munkatársai végeznek.

A betegoktatás kiemelten fontos napjainkban, amikor az egészségügyi nomenklatura által gondozásnak nevezett „törődésre” jut a legkevesebb idő. Az anyajegyek vizsgálata bőrgyógyász feladata, de érdemes kicsit elmélyedni a depigmentáció jelenségének fontos szempontjaiban. Az autoimmun betegségek és a ritka szindrómák szintén a napi munkánk részét képezik. A bőrtünetek értékelése, a szövődményes folyamatok felismerése fontos, a gyakori betegségek, mint a pikkelysömör új kezelési lehetőségeinek ismertetése pedig remélem érdekes olvasmányul szolgál.

Az érdeklődő kollégák további érdekes esetekről hallhatnak beszámolókat 2011. május 6-7-én, az MDT Gyermekbőrgyógyászati Szekció soron következő ülésén a Danubius Thermal Hotel Helia Budapest****-ben megrendezendő konferencián, amelynek a mottója: „Stílus és tradíció”

E köré szervezzük a meglepetés programot, érdekes eseteinket, előadásainkat, a munkánk során megtapasztalt, és a külföldi konferenciákon megismert rengeteg újdonságot. Minden gyermekorvos, bőrgyógyász és általános orvos kollégát, védőnőt, asszisztenst, továbbá valamennyi érdeklődőt szeretettel várunk.

SZALAI
ZSUZSANNA
ZSÓFIA DR.

HEIM PÁL
GYERMEKKÓRHÁZ,
BŐRGYÓGYÁSZATI OSZTÁLY,
BUDAPEST



A cikk online változata
megtekinthető a
www.olo.hu weboldalon

A BETEGOKTATÓ PROGRAMOK JELENTŐSÉGE ATÓPIÁS DERMATITISBEN

A krónikus betegségben szenvedők kezelésének eredményességét segítik elő a különféle pszichológiai és edukációs programok, így az atópiás dermatitis gondozása során is kiemelten fontosak ezen tevékenységek. A Heim Pál Gyermekkorházban évtizedek óta működő „atópia iskola” mintájára országos hálózat kiépítésére került sor az utóbbi időben. Ennek kapcsán érdemes áttekinteni, hogy világszerte milyen típusú programok működnek, milyen eredmény várható az egyes oktató formáktól. A pszichológiai és edukációs programok elsősorban az új ismeretek megszerzésére irányulnak, de emellett különböző kezelési technikák elsajátítását is célozzák. Olyan lehetőséget teremtenek, ahol az információ és a szokványos oktatás mellett a betegek és gondozók ismereteket szereznek a betegségről, ezért jobban megértik a kezelések egyes formáit és a gondozás lépéseit.

Betegoktató programok „atópia iskolák” típusai

Világszerte különböző típusú atópia iskolák működnek. A különbség abból adódik, hogy más-más az iskola vezetőjének képzettsége, a résztvevők száma, a foglalkozások gyakorisága, és időtartama. A programok hatékonysága nagymértékben függ a vezető rátermettségétől és a résztvevők összetételétől is. Az egyes betegoktató programok fajtái:

- multidiszciplináris, korcsoportra bontott, strukturált csoportos tréning,
- ekcéma munkacsoport,
- atópiás dermatitis szakértő: célzott összpontosított oktatás,
- nővér által vezetett ekcéma munkacsoport, csoportos oktatás,
- önkéntes vezette strukturált edukációs tréning.

A KÜLÖNBÖZŐ PSZICHOLÓGIAI ÉS OKTATÓPROGRAMOKAT A KONVENCIONÁLIS TERÁPIA KIEGÉSZÍTŐJEKÉNT HASZNÁLJÁK ATÓPIÁS DERMATITISBEN, A HATÉKONYABB TERÁPIA ÉRDEKÉBEN.

A BETEGOKTATÓ PROGRAMOK ELSŐSORBAN AZ ÚJ ISMERETEK MEGSZERZÉSÉRE, VALAMINT A KEZELÉSEL KAPCSOLATOS KÉSZSÉGEK MEGSZERZÉSÉRE ÖSSZPONTOSÍTANAK. OLYAN LEHETŐSÉGEKET TEREMTENEK, AHOL A BETEG TÖBB ISMERETET SZEREZ AZ ATÓPIÁS DERMATITISRŐL, EZÁLTAL JOBBAN TUDJA KEZELNI A BETEGSÉGÉT.

A különböző betegoktató programfajták értékei

Multidiszciplináris, korcsoportra bontott, strukturált, csoportos tréning

A strukturált korcsoportra bontott betegoktató programok segítik a megfelelő terápia kivitelezésének elsajátítását. Elsősorban a szülőknek nyújt segítséget gyermekeik kezelésében. A betegség hátterének, kiváltó tényezőinek megértése mellett a kezelések kivitelezésének oktatása a fő feladat a betegek számára. Egyes vizsgálatok bizonyítják, hogy a betegoktató programokban résztvevők esetében a betegség súlyossági foka is javul (Staab et al. 2006, Evers et al. 2009, Weisshaar 2008, Kupfer 2009, Grillo). Ez a forma a legösszetettebb, és a leghatékonyabb. Az egyes betegcsoportok korcsoportra bontása segíti az adott életkorban jelentkező problémák feltárását, megoldási sémákat ad. A multidiszciplináris szakértő csoport tudja a legteljesebbkörű tájékoztatást nyújtani. A strukturált szerkezet pedig olyan egymásra épülő előadássorozatot jelent, ahol a szülők, betegek egyre bővülő ismereteket szereznek az egymásra épülő témák megtárgyalása során. Ez az a program, amely a legtöbb eredménnyel jár, azonban igen nagy szervezést igénylő feladat. Az egyes szakértői csoportok munkaidőn kívüli hosszú távú és rendszeres foglalkoztatása nehezen oldható meg és nem minden egészségügyi rendszer által elfogadott.

SZALAI
ZSUZSANNA
ZSÓFIA DR.

HEIM PÁL
GYERMEKKÓRHÁZ,
BŐRGYÓGYÁSZATI OSZTÁLY,
BUDAPEST

Ekcéma munkacsoportok

Olyan szakértői csoport által rendszeresen szervezett oktató, tájékoztató előadás-sorozatot jelent, ahol a továbbképzés korcsoportra bontás nélkül történik, és a tájékoztató jellegű előadásorozatba több szakember is bekapcsolódik. Az ekcéma munkacsoportok hatékonyságát kutató vizsgálatok során kimutatható volt, hogy szignifikánsan több betegnél javult a súlyossági index értéke a súlyos formáról a közepesen súlyos formára (Moore 2009, Darsow 2010). Klinikai bizonyítékok támasztják alá, hogy az ekcéma munkacsoportok jobb hatásfokkal érik el az ekcéma javulását, mint egy önálló dermatológus által vezetett klinikai ambulancia. Ennek magyarázata lehet a különböző viszketés-vakarás kör megszakítását célzó, megelőzési technikák oktatása (Kupfer 2009) vagy a pszichés stresszhelyzetek oldása. Ezek bizonyos esetekben a csoporton belül addicionális pozitívumként jelentkezhetnek, azonban ez utóbbi önmagában nem vonja maga után minden esetben a súlyossági indexértékek javulását.

Önálló szakértő, atópiás dermatitis oktató

Nincsenek egyértelmű adataink arról, hogy egy ilyen típusú intervenció befolyásolná az atópiás dermatitis javulásának mértékét, az életminőséget, a betegség kimenetét (Shaw 2008). Összességében azonban szakmai szempontból kielégítő, széles körű tájékoztatást kap a szülő a betegségről, az egyes szakmai kérdésekre megfelelő választ kap, megfelelő időt szánva a felmerülő problémák megbeszélésére.

Nővér által vezetett program

Az ilyen típusú programok a saját betegség-kezelési technikák elsajátítását segítik elő. Egyértelműen jó eredmények érhetők el, elsősorban a lokális kezelések kivitelezésének technikáit ismerik meg részletesebben a betegek. Egyes vizsgálatok a betegség súlyossági indexének javulását is alátámasztják azon betegeknél, akik ezeken a programokon részt vesznek. Egyértelműen

kimutatható, hogy a betegek kisebb számban keresik fel a háziorvost, vagy akár a dermatológust a tanfolyamot követően. A betegséggel kapcsolatos ismeretek fontosak a javulás szempontjából (Courtenay 2006, Moore 2009, Kupfer 2009).

Önkéntes (laikus) által vezetett program

Összehasonlítva a többi betegoktató programokkal, statisztikailag kismértékben kimutatható az egészségi állapotban történt javulás (fájdalom, elesettség, rossz közérzet), kismértékben de statisztikailag szignifikáns javulás mutatkozik a pszichés állapotban, de nem követi az életminőség javulása (Foster 2007, Os-Medendorp 2007).

Rövid távú célok

- A beteg és a szülő reális képet kap a betegség természetéről és a felmerülő problémák megoldási lehetőségeiről.
- A betegséggel való együttélés gondolatának elfogadása.
- Az elérhető társadalmi támogatások felhasználása.
- A saját betegség-kezelés motivációja.

Hosszú távú célok a betegoktató programok során

- A komplex intervenciók direkt és indirekt haszonnal járnak.
- A folyamatban lévő kezelések megfelelőbb kivitelezése.
- Segíti a jobb orvos-beteg/szülő kapcsolatot
- Az életminőséget javítja.

Az egyes betegoktató programok eszközei

- Különböző atópia iskolák.
- Előadások, vitafórumok, demonstrációk, relaxációs technikák.
- Direkt telefonos szolgáltatás (nővér, „call-center”).
- Audiokazetták, filmek, videofilmek.
- Könyvek, füzetek, kiadványok, írott akciótervek.
- Weboldal információ.

Gazdasági szempontok – költség-hatékonyság (direkt, indirekt)

A KEZELÉSI KÖLTSÉGEK CSÖKKENÉSE

- Kortikoszteroidok mérsékelt használata,

- viszketést befolyásoló gyógyszerek (hisztamin antagonisták) mérsékeltebb használata.

RITKÁBB ORVOS-BETEG VIZITEK

- Kevesebb fellángolás esetén, vagy a nővérek vezette programok esetében – az orvos idejének megtakarítása.
A különböző betegoktató programok költséghatékonysága és azok adaptációja a különböző egészségügyi rendszerekre a jövő feladata.

A betegek szempontjai

- A betegoktató programok a betegségről alkotott ismeretek bővülését eredményezi (*Foster 2007, Agner 2005, Courtenay 2007, Holm 2005, Cork 2003*).
- Relaxációs technikák elsajátítása (*Norreslet 2009, Zuberbier 2006 ISOLATE study, Ersser 2007*).
- A betegség súlyossági indexe javul, bár egyes szerzők ezt vitatják (*Ersser 2007, Grillo 2006, Weisshaar 2008, Staab et al. 2006, Shaw 2008, Evers et al. 2009, Moore 2009*).
- A viszketés-vakarás kör javulása rövid és hosszú távon (*Evers 2009, Staab 2009, Moore 2009, Weisshaar 2008, Kupfer 2009*).
- A betegek reményvesztettsége szűnik (*Os-Medendorp 2007*).
- A család dinamikáját segítik megőrizni (*Foster 2007*).

- Az edukációs programok jobb életminőséget biztosítanak.
- Elősegítik az orvos-beteg együttműködést.

Megbeszélés

Nem egyszerű a különböző betegoktató formák hatásosságának összehasonlítása. A különböző országokban más-más egészségügyi rendszer működik, különböző feltételek mellett. A struktúrált betegoktató programok javítják a betegséghez való hozzáállást, és a megfelelő kezelési technikák elsajátítását. Az ekcéma munkacsoportok tevékenysége által kimutathatóan javul a betegség súlyossági indexe, a viszketés megelőző technikák alkalmazása során javul a pszichés állapot, valamint a családok betegség kezelési stratégiája is jobb. A nővérek által vezetett programok a lokális terápiákkal kapcsolatos ismereteket bővítik, emellett megfigyelhető a betegség súlyossági indexének javulása. Nem hanyagolható el az a szempont sem, hogy ezekkel a programokkal megtakarítható az orvosok idejének egy része.

A betegoktató programok a család védelmére is szolgálnak, és az életminőséget javítják. Az orvosi kontrollok számának csökkenése és a krónikus betegség hosszú távon számított költségei is csökkennek a programok által.

Irodalom

1. Agner T. Compliance among patients with atopic eczema. *Acta Derm Vener Suppl Stockholm* 2005; 215: 33–35.
2. Asai Y, Kotani K, Kurozawa Y. The status of Internet access in adult patients with atopic dermatitis in Japan. *Tohoku J Exp Med* 2006; 210 (1): 37–40.
3. Barbarot S, et al. A guide for education programs in atopic dermatitis. *Ann Derm Vener* 2007; 134 (2): 121–127.
4. Carr A, Patel R, et al. A pilot study of a community pharmacist intervention to promote the effective use of emollients in childhood eczema. *The Pharmaceutical Journal* 2007; 278: 319–322.
5. Chisolm SS, et al. Written action plans: potential for improving outcomes in children with atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol* 2008; 59 (4): 677–683.
6. Cork MJ, Britton J, Butler L, et al. Comparison of parent knowledge, therapy utilization and severity of atopic eczema before and after explanation and demonstration of topical therapies by a specialist dermatology nurse. *B J Dermatol* 2003; 149 (3): 582–589.
7. Courtenay M, Carey N. A review of the impact and effectiveness of nurse-led care in dermatology. *J Clin Nurs* 2007; 16 (1): 122–128. Review
8. Darsow U, et al. ETFAD/EADV eczema task force 2009 position paper on diagnosis and treatment of atopic dermatitis. *J EADV* 2010; 24 : 317–328.
9. Dagregorio G, Guillet G. Educational seminars for adults with atopic dermatitis: preliminary report about 103 patients. *Allergy* 2005; 60 (4): 540–541.

10. Ersser SJ, et al. Psychological and educational interventions for atopic eczema in children. Cochrane Database Syst Rev 2007; 18 (3): CD004054.
11. Evers AW, Duller P, de Jong EM, et al. Effectiveness of a multidisciplinary itch-coping training programme in adults with atopic dermatitis. Acta Derm Venereol 2009; 89 (1): 57–63.
12. Feldman SR, et al. Adherence to topical therapy increases around the time of office visits. J Am Acad Dermatol 2007; 57: 81–83.
13. Foster G, Taylor SJ, Elridge SE, et al. Self-management education programmes by lay leaders for people with chronic conditions. Cochrane Database Syst Rev 2007; 17 (4): CD005108.
14. Garside R, Stein K, Castelnovo E, et al. The effectiveness and cost-effectiveness of pimecrolimus and tacrolimus for atopic eczema: a systematic review and economic evaluation. Health Technology Assessment 2005; 9 (29): 1–230.
15. Gore C, Johnson RJ, Carless AL, et al. The information needs and preferred roles in treatment decision-making of parents caring for infants with atopic dermatitis: a qualitative study. Allergy 2005; 60 (7): 938–943.
16. Grillo M, Cassner L, Marshman G, et al. Pediatric atopic eczema: the impact of an educational intervention. Pediatr Dermatol 2006; 23 (5): 428–436.
17. Holm EA, Esmann S, Jemec GB. Patient education and morbidity in atopic eczema. Dermatol Nurs 2005; 17 (1): 35–46.
18. Kupfer J, Gierler U, Diepgen TL, et al. Structured education program improves the coping with atopic dermatitis in children and their parents – a multicenter, randomized controlled trial. J Psychosomatic Res 2010; 68: 353–358.
19. Laurant M, Reeves D, Hemens R, et al. Substitution of Doctors by Nurses in Primary Care. The Cochrane Library 2005. Available at: <http://www.mrw.interscience.wiley.com/cochrane/clsystrev/articles/CD001271/frame.html> (accessed on 13 October 2005).
20. Van Os Medendorp H, Ros WJG, et al. Effectiveness of the nursing programme 'Coping with Itch': a randomized controlled study in adults with chronic pruritic skin disease. British J Dermatol 2007; 156 (6): 1235–1244.
21. Moore EJ, Williams A, et al. Eczema workshops reduce severity of childhood atopic eczema. Australas J Dermatol 2009; 50 (2): 100–106.
22. Norreslet M, Jemec GBE, Traulsen JM. Involuntary autonomy: Patients' perceptions of physicians, conventional medicines and risks in the management of atopic dermatitis. Social Science & Medicine 2009; 69: 1409–1415.
23. Radulescu M, Bock M, Bruckner T, et al. Health education about occupational allergies and dermatoses for adolescents. J Dtsch Dermatol Ges 2007; 5 (7): 576–581.
24. Ricci G, et al. Educational and medical programme for young children affected by atopic dermatitis and for their parents. Dermatology and Psychosomatics 2004; 5 (4): 187–192.
25. Ricci G, Bendandi B, Alazzi R, et al. Three years of Italian experience of an educational program for parents of young children affected by atopic dermatitis: improving knowledge produces lower anxiety levels in parents of children with atopic dermatitis. Pediatr Dermatol 2009; 26 (1): 1–5.
26. Shaw M, Morrell DS, Goldsmith LA. A study of targeted enhanced patient care for pediatric atopic dermatitis (STEP PAD). Pediatr Dermatol 2008; 25 (1): 19–24.
27. Smidt S, et al. European DISABKIDS Group. Cross-cultural development of a child health care questionnaire on satisfaction, utilization, and needs. Ambul Pediatr 2007; 7 (5): 374–382.
28. Soost S, Graupner I, Morch-Röder A, et al. A 7-step consultation plan for health care workers and hairdressers. J Dtsch Dermatol Ges 2007; 5 (9): 756–760.
29. Stalder JF, Barbarot S. Atopic dermatitis school: therapeutic education of atopic patients. Rev Prat 2006; 1556 (3): 273–276.
30. Staab D, Diepgen TL, Fartasch M, et al. Age related, structured educational programmes for the management of atopic dermatitis in children and adolescents: multicenter, randomised controlled trial. BMJ 2006; 332: 933–938.
31. Williams HC. Educational programmes for young people with eczema. One size does not fit all. BMJ 2006; 332: 923–924.
32. Weisshaar E, et al. Itch intensity evaluated in the German Atopic Dermatitis Intervention Study (GADIS): correlations with quality of life, coping behaviour and SCORAD severity in 823 children. Acta Derm Venereol 2008; 88 (3): 234–239.
33. Zuberbier T, Orlow SJ, et al. Patient perspectives on the management of atopic dermatitis. J Allergy Clin Immunol 2006; 118 (1): 226–232.

Viszkető foltok nélkül, vidáman...



Együtt – többet – az ekcémáról!

Az atópiás ekcéma az egyik leggyakrabban előforduló bőrbetegség gyermekkorban, ezért fontos a klinikai tünetek korai felismerése és elkülönítése más viszketéssel járó bőrbetegségektől. A kellemetlen tünetekkel együtt járó betegségről kérdeztük Dr. Szalai Zsuzsanna gyermek- és bőrgyógyász szakorvost, a Heim Pál Kórház Bőrgyógyászati osztályvezető főorvosát, aki egyben a most szerveződő Vidám Zsiráf Klub hálózat védnöke is.

Melyek az atópiás ekcéma jellegzetes tünetei?

Krónikusan fennálló bőrgyulladásról van szó, amely bőrszárazsággal, intenzív viszketéssel, gyakori fellángolásokkal jár. A fizikai és emocionális stressz provokálja a folyamatot. A kórfolyamat hátterében a bőr megváltozott és túlzott reakciója áll a különböző külső és belső behatásokra, ugyanakkor konkrét, a folyamatot kiváltó vagy befolyásoló tényezőt igazolni sokszor nem sikerül. Az atópiás ekcéma krónikus állapot, amelynek kezelésében elsőrendűen fontos a megfelelő gyermek-szülő-orvos kapcsolat.

Hogyan kezelhető az ekcéma?

Az atópiás ekcéma kezelése hosszan tartó, nehéz feladat, mely komoly terhet ró a kis betegre és a családtagokra is. Bár pontosan definiált kezelési elvei ismeretesek, a terápia mindig egyénre szabott. A betegek egy része tünetmentessé válik kisgyermekkorra, másik részük tünetes marad a felnőttkorra is. Ezekben az esetekben a krónikus betegségekre jellemző módon teljes gyógyulásról nem beszélhetünk. Rendelkezésre állnak olyan kezelések, melyekkel a betegség hosszabb időszakra tünetmentes állapotban tartható, és ezzel az életminőség jelentősen javítható. Az ekcéma kezelésében a provokáló faktorok azonosítása, majd kiküszöbölése mellett a legfontosabb a bőrbarrier védfunkciójának helyreállítása és fenntartása, a fellángolások megelőzése és a

tünetmentes időszakok megnyújtása. Mindez a szubklinikus gyulladás visszaszorításával, a száraz, viszkető bőr ápolásával, fenntartó kezeléssel, hidratáló és zsírozó készítmények mindennapos, egész testfelületen történő használatával érhető el.

Hogyan tudnak a kezelő orvosok még többet segíteni az érintetteknek?

Az Ekcéma Tudástár kezdeményezésére és támogatásával országos Vidám Zsiráf Klub hálózat alakul, amely azoknak az atópiás ekcémában szenvedő gyermekeknek és családjuknak nyújthat segítséget, akik többet szeretnének megtudni a betegségről, a terápiás lehetőségekről, illetve a gyógyulási esélyekről. A rendezvényeket bőrgyógyász szakemberek segítségével szervezik országszerte, ahol kötetlen beszélgetésre, tanácsadásra is lehetőség nyílik. Fontosnak tartjuk, hogy a szülők mellett a gyerekek is aktívan részt vegyenek a foglalkozásokon, hogy játékos formában tanulják meg a bőrtünetek kezelését, s végül önállóan is el tudják végezni a mindennapi bőrápolást az aktuális tüneteknek megfelelően.

Kérjük a gyermekorvos kollégákat is, hogy ajánlják betegeiknek a betegklub hálózat adta lehetőségeket! Ha Önök is kíváncsiak az ott folyó munkára, a szervezők Önt és kollégáit (asszisztens, védőnő) is szívesen látják! A Vidám Zsiráf Klubok helyszíneiről, a rendezvények időpontjairól a www.vidamzsirafklub.hu oldalon tájékozódhat.

A www.ekcema.betegeinkert.net weboldalon regisztrációt követően elérhető egy szakmai aloldal is, amely további hasznos információkat nyújt a betegséggel kapcsolatban. Ugyanitt megtalálható többek között a betegek és gondozóik számára készült „Top Tiz Tipp a bőrödért” elnevezésű kiadvány is, amely praktikus tanácsokkal szolgál a tünetek enyhítésére, illetve a tünetmentes időszakok fenntartására.



DEPIGMENTÁCIÓ, REGRESSZIÓ, HALO JELENSÉG A GYERMEKKORI NAEVUSOKBAN



A cikk online változata
megtalálható a
www.olo.hu weboldalon

ANYAJEGYSZÚRÉS RENDELÉSÜNKÖN TÍZ ÉV ÓTA A MEGJELENŐ GYEREKEK PIGMENTÁLT NAEVUSAIT RENDSZERESEN – 3, 6, 12 HAVONTA – MEGFIGYELJÜK, A KLINIKAI ÉS A DERMATOSZKÓPOS KÉPEKET RÖGZÍTJÜK ROLUK DIGITÁLIS FORMÁBAN. MOST ÁTTEKINTÜNK OLYAN ESETEKET, AHOL DEPIGMENTÁCIÓT, REGRESSZIÓT VAGY HALO JELENSÉGET ÉSZLELTÜNK. VIZSGÁLTUK A HALO NAEVUSOK MEGJELENÉSÉT VITILIGO KELETKEZÉSÉVEL PÁRHUZAMOSAN, AKÁR AZ EGYIK, AKÁR A MÁSIK JELENSÉG JELENT MEG ELŐBB. ÖSSZEFÜGGÉSEKET, EGYÜTTES ELŐFORDULÁST KERESTÜNK AUTOIMMUN BETEGSÉGEKKEL, AMELYNEK AZ ETIOLÓGIAI TÉNYEZŐK TISZTÁZÁSÁBAN VAN JELENTŐSÉGE. MINDEN ESETÜNKBEN A MELANOMA KUTATÁS NEGATÍV EREDMÉNNYEL ZÁRULT, ALÁTÁMASZTVA EZZEL A FELTEVÉST, HOGY E JELENSÉGEK GYERMEKKORBAN NEM SZÜKSÉGSZERŰEN TÁRSULNAK MALIGNIZÁCIÓHOZ.

ASBÓTH
DOROTTYA DR.

HEIM PÁL
GYERMEKKÓRHÁZ
BŐRGYÓGYÁSZATI OSZTÁLY,
BUDAPEST

Regresszió/depigmentáció

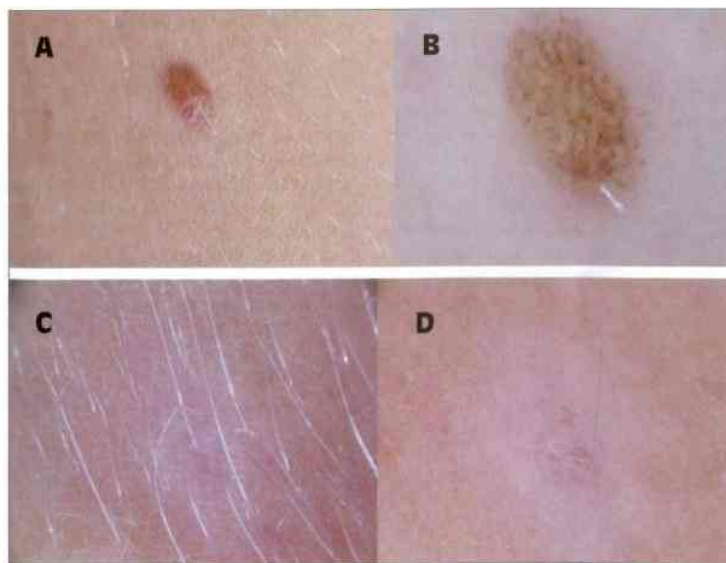
Spontán regresszió figyelhető meg a fejen, törzsön, talpon, nyelven, lábon, térden előforduló kongenitális melanocitás naevusok esetében. Az esetek döntő többségében teljes (1. ábra) vagy majdnem teljes (2. ábra) a regresszió, illetve lényeges a depigmentáció, hátrahagyva maradvány,

pontszerű pigmentrögöket. Ez a jelenség észlelhető halo naevusokban és naevus spilusban is (1).

Ez az észlelés az alapja annak a véleménynek, hogy különösen a tenyereken előforduló típusos pigmentnaevusokat nem szükséges 5 éves kor előtt eltávolítani, nagy az esélye a spontán regresszióknak. Magyarázata egy nem specifikus gyulladás, amit kiválthat trauma, erózió, fibrózist, hegeseledést idézve elő. Ezt a jelenséget használja ki a curettage technika, amit az élet első heteiben lehet elvégezni (3. ábra). Desmoplasia, autoimmun gyulladás zajlik, amely viszketésben, a szőrzet csökkenésében és depigmentációban nyilvánul meg. Az innen végzett szövettani vizsgálat gyulladásos jelenségeket nem igazol. Amennyiben halo naevust vizsgálunk, a naevus körül, az udvarban az epidermis melanocitáit, illetve magában a naevusban a melanocitákat destruálja a gyulladás, ami a később részletezendő vitiligo esetén lejátszódó immunológiai folyamathoz hasonló. Nem specifikus gyulladásról beszélhetünk akkor is, amikor az nem a melanociták ellen irányul. Ilyen jelenség a Meyerson naevus, ahol az ekzematizáció elmúlása nem kapcsolódik a naevus depigmentációjához, és nem felelős a naevus környezetének depigmentálódásáért.

Fentieken kívül bizonyítható kiváltó ok nélkül is előfordulhat.

1. ÁBRA: TELJES REGRESSZIÓ, A) KLINIKAI, ÉS B) DERMATOSZKÓPOS KÉP AZ ÉSZLELESKOR, C) KLINIKAI ÉS D) DERMATOSZKÓPOS KÉP A PIGMENTÁCIÓ TELJES ELTŰNÉSÉT MUTATJA



Halo naevus

Sutton 1916-ban írta le elsőnek Leukoderma acquisitum centrifugum néven az általa észlelt jelenséget. Neuroektodermális léziók körül, ezek lehetnek naevus sejtes naevusok, orsósejtes naevusok, epitheloid naevusok, kék naevusok, neurofibromák, vagy melanoma (primer, metasztázis) ala-

2. ÁBRA: RÉSZLEGES DEPIGMENTÁCIÓ DERMATOSZKÓPOS KÉPE FÉLÉVENTE



kuhat ki depigmentált udvar (4. ábra). Szöveti feldolgozáskor a „normál” békés naevus sejtek közé sok limfocita keveredik, ez a határokat elmosza, nem lehet látni a szokásos naevus szerkezetet, a beszűrődésben több melanofág is van (5. ábra).

A halo naevusok incidenciája 1%, előfordulása familiáris is lehet. Átlagban, leggyakrabban 15 éves korban jelenik meg, a törzset preferálja, de a test bármely részén jelentkezhet. 25-50%-ban többszörös.

A regresszió és repigmentálódó halo történései négy szakaszra bonthatók:

- depigmentált udvar megjelenése (6/a ábra),
- a központi naevus világosodása, vörössödése (6/b ábra),
- involúció és teljes regresszió (6/c ábra),
- a pigmenthiányos folt visszapigmentálódása (6/d ábra).

Az esetek egy részében előfordul, hogy a naevus és a környéki halo hosszú időn keresztül perzisztál, nem változik (7. ábra). A depigmentált udvar kialakulása gyakoribb szerzett naevus, ritkább kongenitális melanocitás naevus, és nagyon ritka óriás naevus (GCNN) körül.

A halo általában koncentrikus, de ritkán aszimmetrikus képleteket is észlelünk, ezekben az esetekben a fokozott óvatosság, a szorosabb obszerváció indokolt (8. ábra). A halo jelenség etiológiai tényezői még nem tisztázottak, idiopátiásnak tartjuk. Gyakran követ napégést, amit azok az esetek igazolnak, amelyekben a törzs azon részén alakul az egyébként nagyszámú pigmentált naevusok közül a depigmentált udvar, ahol a napégés történt, a megkímélt területek naevusai körül nem. Minden vizsgálat alátámasztja a CD8⁺T-limfociták kulcsszerepét a folyamatokban.

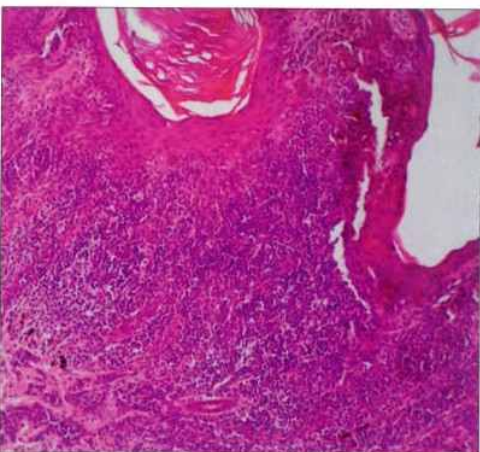
A vitiligo és a halo naevusok gyakori együttes előfordulása miatt vizsgálták az esetleges közös etiológiai tényezőket. Mint már említettük, a halo naevus a kaukázusi



3. ÁBRA: VOLKMANN-KANALAS ABRÁZIÓ TÖRTÉNT AZ ÚJSZÜLÖTT TIERFELL NAEVUSÁN 2 HETES KORBAN, AZ EREDMÉNY 4 ÉV MÚLVA

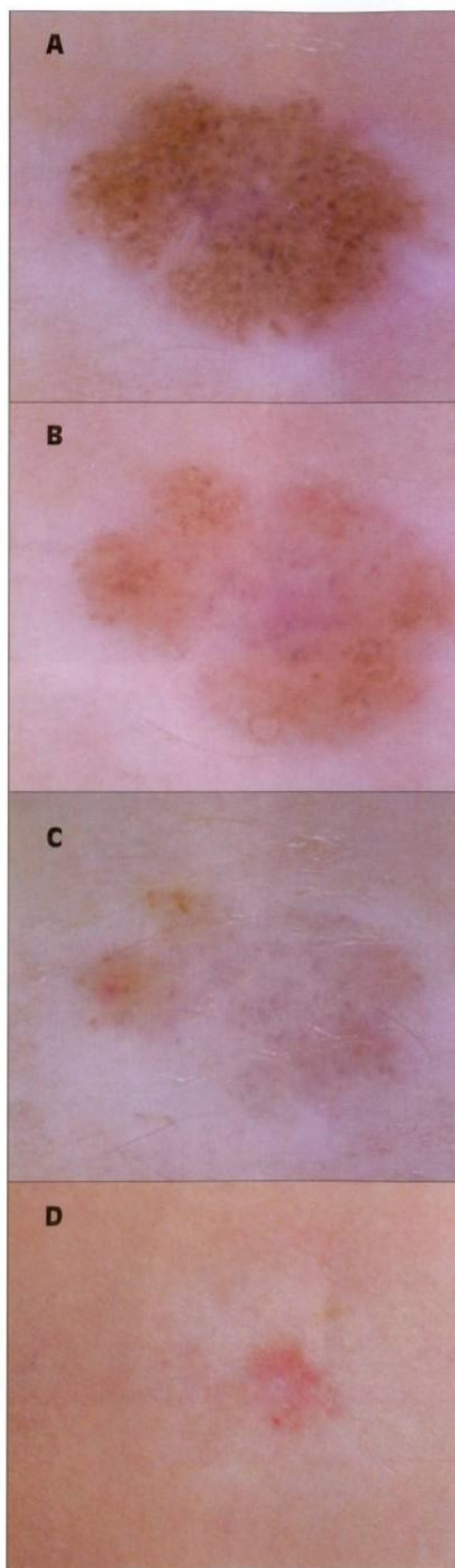


4. ÁBRA: LEUKODERMA ACQUISITUM CIRCUMSCRIPTUM COMPOUND NAEVUS KÖRÜL



5. ÁBRA: SZÖVETANI KÉP (HE) HALO NAEVUSRÓL (HÁRSING JUDIT DR. SEMMELWEIS EGYETEM BŐR-, NEMIKÓRTANI ÉS BŐRONKOLÓGIAI KLINIKA)

6. ÁBRA: A HALO NAEVUS KELETKEZÉSÉNEK
NÉGY FÁZISA



7. ÁBRA: PERZISZTÁLÓ HALO NAEVUS



népcsoportban a felnőtt kor előtt jelentkezik a lakosság 1%-ában, a vitiligo esetében a teljes populációban 1-2% az arány. A vitiligóban szenvedő betegek 20-50%-ában alakul ki a későbbiekben halo naevus, míg megfordítva, halo naevus jelentkezése után 18-26%-ban keletkezik vitiligo. A pigment destrukciója közös immunológiai mechanizmust sejtet, antipigment sejt antigén jelenlétére utal, habár a molekuláris fehérje expresszió és HLA genotípus kutatások eltérő patogenezis lehetőségét is felvetik (2). Melanomával való kapcsolatra utalnak azok a megfigyelések, amelyek halo naevust észleltek családi vagy egyéni anamnézisben szereplő melanomás esetben, illetve a melanomában kimutatott keringő ellenanyagok a naevus sejtek ellen, hasonlóknak bizonyultak a halo naevusban előfordultakhoz. Genetikai betegségekhez való kapcsolódást mutathat a *Turner-szindrómások* között nagyobb halo naevus prevalencia.

8. ÁBRA: NEM KONCENTRIKUS HALO NAEVUS



A vitiligo etiológiai kutatásai 3 alappillért valószínűsítene (9. ábra).

Az autoimmun eredetet támasztja alá más autoimmun betegségekkel való korreláció, például thyreoiditis, rheumatoid arthritis, vagy coeliakia esetében gyakrabban észlelt vitiligo, amennyiben az autoantitestek jelenléte igazolt (10. ábra). Ezt az etiológiai tényezőt erősíti a fényterápia és a szteroidkezelés hatásossága.

A biokémiai modell katalázok működésével, illetve toxikus hidrogén-peroxidáz felhalmozódás depigmentáló hatásával magyarázza.

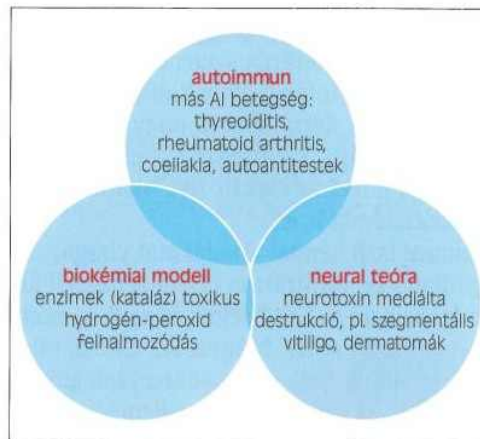
A neuralis teória neurotoxinok mediálta destrukciót sejtet, amelyet a szegmentális elrendeződésű vitiligo és a dermatomákhoz igazodó depigmentáció támaszt alá (11. ábra).

Legvalószínűbb, hogy mindezen folyamatok együttesen okozzák a pigment eltűnését. A konvergencia teória szerint sérülés, vagy neuralis stimuláció hatására a melanocita metabolizmusa megnő, toxikus metabolitok a sérült sejtekből pigment antigéneket szabadítanak fel, és az autoantitestek újabb sejtszintű sérülést idéznek elő, amellyel a folyamatot újra beindítják. A T-limfociták, amelyek infiltrálják a környéket, CD⁸⁺ citotoxikus T-sejtek, hatásukra naevus sejt antigének elleni autoantitestek szabadulnak fel, amelyek saját szembeni immuntolerancia hibájaként értékelhetők.

Érdekes még, hogy vitiligos egyén melanómája megfigyelések szerint jobb prognózisú.

Meyerson-fenomén – halo dermatitis

Szintén pigmentált naevus körüli enyhe depigmentálódást idéz elő, de alapvetően más mechanizmussal az ekzematizáció a szerzett benignus melanocitás naevusok körül. 1971-ben írta le *Meyerson* a jelenséget, amely általában ellenáll a szteroidkezelésnek, és gyakoribb férfiakban (12. ábra). A törzsön, és proximálisan a végtagokon jelenik meg, enyhe pruritus vagy panaszmentesség jellemzi. Előfordulhat még kongenitális naevus, Tierfell-naevus, keratosis seborrhoeica, basalioma, spinalioma, keloid, dysplasticus naevus, vaszkuláris malformációk, dermatofibroma, morcus insecti körül is (3).



9. ÁBRA:
VITILIGO
ETIOLÓGIÁJA!



10. ÁBRA: GYERMEKKORI RHEUMATOID ARTHRITIS ÉS VITILIGO EGYÜTTES ELŐFORDULÁSA



11. ÁBRA: SZEGMENTÁLIS VITILIGO



12. ÁBRA:
MEYERSON-NAEVUS

Patogenezisében a stresszorok, pl. az UV irradiáció, kemoterápia szerepelhetnek.

A hisztológia intersticiális limfocitózis, gyulladás a dermisben a naevus mellett, és epidermális spongiózist, vezikulaképződést, limfocitás exocitózist, akantózist és parakeratózist ír le.

Immunhisztokémiai vizsgálattal vizsgálva a gyulladásos infiltrátum CD^{4+} T-sejtekből áll, és igazolható a CD^{8+} T-sejtek és az IL-2-receptor hordozó sejtek hiánya. Az előbbi, mint már láttuk, a halo naevusokban lelhető fel, az utóbbi az ekcémás bőrre jellemző.

Összefoglalás

A fentiek alapján a hozzánk forduló halo naevusos gyermekeket obszerváljuk, der-

matoszkópos digitális fotót készítünk róluk, és archiváljuk. A kontrollvizsgálatok 3-6 havonta történnek, függően a halo naevusok számától, a gyermek korától, és az észlelt változás mértékétől. Amennyiben vitiligot is észlelünk, a kivizsgálás az autoantitestekre is kiterjed, illetve reumatológiai (rheumatoid arthritis gyanúja), endokrinológiai (thyreoiditiszes esetekben) vagy gasztroenterológiai (coeliakiában) gondozásra irányítjuk.

A 18 év alatti gyermekek között melanoma malignumot ebben a beteganyagban nem találtunk.

Mindezek alapján megalapozottnak látjuk a véleményyt, ami szerint gyermekkorban a depigmentálódás, a regressziós jelenségek, illetve a halo fenomén nem utal malignizációra, de obszervációt igényel a továbbiakban a felnőttkorra kiterjedően is.

Irodalom

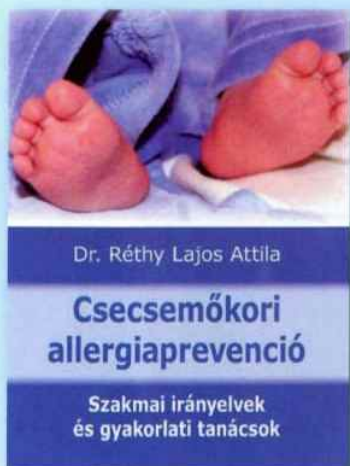
1. Ciampo L, et al. Prevalence of spontaneous regression in congenital melanocytic nevus. Eur J Pediatr Dermatol 2008; 18: 164-73.

2. Stierman SC, et al. Halo congenital nevocellular nevi associated with extralesional vitiligo: case series with review of literature. Ped Derm 2009; 26: 414-424.

3. Rolland S, et al. Meyerson phenomenon in children: observation in five cases of congenital melanocytic nevi. Ped Dermatol 2009; 26 (3): 292-297.

A SpringMed Kiadó gondozásában megjelent

Dr. Réthy Lajos Attila: Csecsemőkori allergiaprevenció című könyve.



A könyv ára:
1280 Ft

A könyvről: A csecsemőkori allergiák sokféle formában jelentkezhetnek. A megbetegedések az atópiás (allergiás) dermatitistől egészen a táplálékallergiák kialakulásáig terjedhetnek. Az allergiák elsődleges megelőzése a helyes tápláláson alapul. Meddig ajánlott a csecsemők szoptatása? Mit ehet a várandós anyuka és mit egyen, ha a csecsemőjénél szeretné az allergiák kialakulását csökkenteni? A csecsemők helyes táplálásának kérdése még ma sem jutott nyugvópontra. Az allergológus-immunológus, gyermekgyógyász szerző a szakirodalom részletes áttekintésével próbál rávilágítani a jelenlegi szakmai állásfoglalások helyességére és nyújt gyakorlati tanácsokat a védőnőknek és a kismamáknak egyaránt.

Terjesztés: A könyv kapható a nagyobb könyvesboltokban (Lira és Lant, Libri, Alexandra, Bookline), egyes patikákban, valamint megrendelhető az alábbi honlapokon: www.springmed.hu, www.lira.hu, www.bookline.hu, www.libri.hu/konyvkereso/, www.alexandra.hu, www.gyogyhir.hu. A megrendeléseket az info@springmed.hu e-mail címre, vagy a (06-1) 279-0528-as faxszámra várjuk.

OKOSÍTÓ OMEGA-3 ZSÍRSAVAK

SZÁMOS KÖZELMÚLTBAN VÉGZETT ORVOSI VIZSGÁLAT KIMUTATTA, HOGY AZ OMEGA-3 ZSÍRSAVAKAT SZEDŐ GYERMEKEK FIGYELME ÉS FELFOGÓKÉPESSÉGE MÁR PÁR HÓNAP ALATT JELENTŐS JAVULÁST MUTATOTT. EZEK A ZSÍRSAVAK UGYANIS HOZZÁJÁRULNAK A MEMÓRIA ÉS A KONCENTRÁLÓ KÉPESSÉG JAVULÁSÁHOZ, VALAMINT SEGÍTENEK A SZÉTSZÓRT FIGYELEM ÉS MÁS TANULÁSI PROBLÉMÁK LEKÜZDÉSÉBEN.

Péter Judit fejlesztő pedagógus több mint 30 éve foglalkozik tanulási nehézségekkel küszködő gyerekekkel. – A gyermekek számára az iskolában a legnehezebb feladat a hosszas figyelem, egyhelyben ülés az órákon, koncentráció a feladatokra. Emellett felléphetnek olvasási- és tanulási nehézségek is.

A legújabb tudományos eredmények szerint azonban a megfelelő omega-3 zsírsavak szedésével jelentősen javíthatók ezek a problémák. – Megdöbbentően pozitív változásoknak voltam tanúja a közelmúltban, és a szülőktől is számos hasonló visszajelzést kapok. – meséli Péter Judit. – Volt például egy tanítványom, egy 9 éves kisfiú, akinek iskolai teljesítménye meglehetősen gyenge volt. Különösen az olvasás jelentett számára problémát, és nem volt sikerélménye a tanulásban sem. Amióta elkezdte szedni az omega-3-at, látványos változáson ment keresztül. Szülei szerint már magától választ könyveket, amiket el szeretne olvasni, és az iskolában is egyre jobban teljesít. Ráadásul nemrég megkapta matematikából az első ötösét. Az anyukája mesélte, milyen büszkén mutatta otthon az ellenőrzőjét! Több másik tanítványomnál is észrevettem, hogy egy ideje jobban figyelnek az órákon és jobban tanulnak. A szüleikkel beszélgetve kiderült, hogy ők is elkezdtek omega-3 készítményt szedni.

Az omega-3 zsírsavak táplálkozásunk létfontosságú elemei. A két legfontosabb fajtájuk az ún. DHA és EPA, amelyek nélkülözhetetlenek az agy fejlődése szempontjából. Ezek a zsírsavak ugyanis alapvető szerepet játszik azokban az agyi folyamatokban, amin az intelligencia és az értelmi képességek alapulnak. A szervezet omega-3 hiányát többnyire a tipikus modern táplálkozás okozza,



ami gazdag gabonafélékben, de szegény tengeri halfélékben, pedig ezek a halak az omega-3 zsírsavak legfőbb forrásai. Magyarországon a lakosság, így a gyermekek jelentős része is csupán nyolcad annyi halat fogyaszt, mint kellene! Az omega-3 bevitel azonban éppen akkor lenne különösen fontos, amikor a gyermekek agya a legnagyobb mértékben fejlődik, azaz kb. 12 éves korig.

Egy angol kutató, Dr. M. Crawford elmélete szerint az emberi agy méretében kb. 6 millió évvel ezelőtt bekövetkezett drámai növekedés nem annak volt köszönhető, hogy a majmok lemásztak a fáról és vadászni kezdtek a szavannákon, hanem annak, hogy elérték a tengerpartokat, ahol a halak révén kellő mennyiségű DHA-hoz jutottak.

Egy vizsgálat például kimutatta, hogy azoknak a gyerekeknek, akiknek ét-

rendjét megfelelő mennyiségű omega-3-mal egészítették ki, jobb lett a problémamegoldó és koncentráció képessége, valamint gyorsabb lett a felfogása. Egy másik, 8-9 évesek körében végzett kutatás azt mutatta, hogy a rendszeresen omega-3-hoz jutó gyermekek 81 százaléka jobban olvasott, 67 százaléka jobban írt, 74 százaléka pedig jobb eredményeket ért el matematikából. A kutatók szerint a pozitív változások hátterében a koncentráció képesség javulása áll. Ez különösen fontos lehet azoknál a gyerekeknél, akik szétszórtak és nehezen tudnak figyelni a feladatokra. A gyermekek agyának „olajozott működéséhez” szükség van tehát a megfelelő mennyiségű omega-3 zsírsavakra. Ma már léteznek olyan ízesített, jóízű omega-3 készítmények, amit a gyerekek örömmel szednek.

SZISZTÉMÁS LUPUS ERYTHEMATOSUS GYERMEKKORBAN



A cikk online változata
megtalálható a
www.olo.hu weboldalon

A SZISZTÉMÁS LUPUS ERYTHEMATOSUS EGY SÚLYOS, KRÓNIKUS AUTOIMMUN KÓRKÉP, AMELY SZINTE MINDEN ÉLETKORBAN ELŐFORDUL.

A DIAGNOSZTIZÁLT ESETEK KB. 15%-A JELENTKEZIK GYERMEKKORBAN.

A SZERZŐK RÖVIDEN ÖSSZEHASONLÍTJÁK A BETEGSÉG FELNŐTTKORI ÉS GYERMEKKORI MEGJELENÉSI FORMÁIT A KEZDETI TÜNETEK, SZERVÉRINTETTSÉG, A BETEGSÉG SÚLYOSSÁGA ÉS PROGNÓZISA VONATKOZÁSÁBAN.

**SIKLÓS
KRISZTINA DR.,
SZALAI
ZSUZSANNA DR.**

HEIM PÁL
GYERMEKKÓRHÁZ,
BŐRGYÓGYÁSZATI OSZTÁLY,
BUDAPEST

A szisztémás lupus erythematosus (SLE) szinte valamennyi korosztályt érintő, krónikus autoimmun betegség, incidenciája 2-5/100.000 fő, ennek kb. 15%-a fordul elő 18 éves kor alatt (1). Az USA-ban az SLE gyermekkorban 6-8-szor gyakoribb afroamerikaiaknál, mint fehérekénél, ehhez hasonló eltérést figyeltek meg Franciaországban is. Érdekesség, hogy az afrikai országokban ez a szignifikáns különbség nem volt megfigyelhető, amelynek valószínű oka, hogy sok SLE-s esetet nem diagnosztizálnak, illetve félre diagnosztizálnak (pl. maláriának, ami az SLE-

hez hasonlóan jól reagál klorokvinra). Bár a diagnózis felállítása felnőtt és gyermekkorban ugyanazon kritériumok szerint történik, mégis a kezdeti tünetek, a szervérintettség, a betegség súlyossága, így a prognózis vonatkozásában különbségek lehetnek (2). A kórképbe történő besorolás az ARA (American Rheumatism Association) kritériumok alapján valósul meg, a 11 kritériumból (1. táblázat) 4 kritériumnak szükséges fennállnia. Az osztályozás szenzitivitása 96%, specificitása 100%.

Gyermekekben az atípusos tünetek (láz, gyengeség, hasi fájdalom, hepatosplenomegalia) gyakoribbak, ami megnehezíti a diagnózis felállítását. Szabály, hogyha egy adolescens életkorban lévő személynél gyorsult vérsülyedéshez láz és megmagyarázhatatlan szervérintettség társul, SLE gyanúja felmerül. Egy francia retrospektív multicentrikus tanulmány alapján a leggyakoribb kezdeti tünetek a pillangószárny eritéma, az artritisz és a láz (3).

SLE-ben több mint 95%-ban találkozunk antinukleáris antitest (ANA) pozitivitással. ANA pozitivitás akár 10 évvel megelőzheti a jellegzetes klinikai tünetek megjelenését, így korai markernek számít. 20-60 éves korosztályban 1:40-es hígításban kb. 30%-ban fordul elő ANA pozitivitás definitív autoimmun betegség nélkül, amelyet egyéb stimulusok (pl. gyógyszerszedés, infekciók és krónikus májbetegség) is kiválthatnak. 1:160-as hígításban a teszt specificitása jelentősen megnő. Egy brit tanulmány alapján a korai gyermekkori mumpsz, illetve rubeola fertőzés szignifikánsan megnövelte – a felnőttkorban nagyobb hígításban mérhető ANA pozitivitást (4). SLE-ben a legnagyobb diagnosztikus értékkel az anti-dsDNA-teszt elvégzése bír, ami 85-95%-ban pozitív. Anti-Sm autoantitest pozitivitás kb. 31%-ban észlelhető.

1. TÁBLÁZAT: ARA (AMERICAN RHEUMATISM ASSOCIATION) KRITÉRIUMOK

Klinikai tünetek
pillangószárny eritéma
diszkoid rash
fotoszenzitivitás
orális ulkuszok
artritisz
szerozitisz (pleuritisz vagy perikarditisz)
renális érintettség
KIR érintettség
Laboratóriumi eltérések
hematológiai eltérések (hemolitikus anémia, leukocitopénia, limfocitopénia, trombocitopénia)
immunológiai eltérések (anti-dsDNA autoantitest, anti-Sm autoantitest, fals pozitív VDRL)
pozitív ANA

2. TÁBLÁZAT: MUKOKUTÁN TÜNETEK

pillangószárny eritéma
vaszkulitisz
fotoszenzitivitás
orális ulkuszok
alopecia
Raynaud-fenomenon
makulopapulózus exantéma
diszkoid rash
livedo reticularis
urtikária
bullózus LE
faciális ödéma
cheilitis
palmáris eritrózis

Gyermekekori SLE-ben veseérintettség gyakrabban fordul elő, mint felnőttkorban (gyermekkorban 97%, felnőttkorban 82%). Azoknál, akiknél kialakul a renális érintettség, a prognózis rosszabb, mint felnőttkorban, 20%-ban válik szükségessé dialízis, 12%-ban vesetranszplantáció. Ezek az adatok alátámasztják az agresszív kezelés szükségességét veseérintettség esetén.

A gyermekekori SLE a miokardiális infarktus rizikófaktor, felnőttkorban a miokardiális infarktus incidenciáját jelentős mértékben megnöveli. 9-17%-ban fordul elő vénás, illetve artériás trombózis, ami általában antifoszfolipid antitest pozitivitással társul, valamint a lupus antikoaguláns is jelentős mértékben hozzájárul a trombózis-készség kialakulásához.

A betegségre gyakran a laikusok számára is szembetűnő a mukokután tünetek hívják fel a figyelmet. A 2. táblázatban a tünetek előfordulási gyakoriságuk sorrendjében vannak feltüntetve, leggyakrabban pillangószárny eritémával, vaszkulitisszel, fotoszenzitivitással és orális ulcerációval kell számolni.

A betegség kórjólata gyermekkorban lényegesen rosszabb, mint felnőttkorban, 24 éves kor alatt a mortalitás kb. 8-szorosa a felnőttkori eseteknek. Hosszú távú remissziós periódusok gyermekkorban viszonylag ritkák, valamint a hosszabb idejű és agresszívabb terápiának köszönhetően gyógyszer mellékhatások is gyakrabban fellépnek. A prognózis a kezelés



1. ÁBRA:
PILLANGÓSZÁRNY
ERITÉMA SLE-BEN



2. ÁBRA:
VASZKULITISZ
SLE-BEN

korszerűsödésével az utóbbi évtizedekben sokat javult: míg a 80-as években az 5 éves túlélés mindössze 60-90% volt, ez a 90-es évekre 90-100%-ra nőtt (5). A várható élettartam kitolódásával azonban a késői szövődmények (ateroszklerózis, miokardiális infarktus, stroke, neurokognitív tünetek, osteoporózis) is nagyobb jelentőséggel bírnak.

Mivel a gyermekkori SLE gyakran súlyosabb, mint a felnőttkori, ezért általában agresszívebb kezelést igényel. A kezelés általában hosszú távú, az élet végéig szükséges. Az SLE kezelésében ez idáig első vonalbeli terápia, a gyakran sok mellékhatással bíró szteroidok alkalmazása. A pozitív szerológiai lelettel bíró aszimptomatikus eseteket leszámítva, valamennyi gyermek – a tünetek manifesztációjától függően – kisebb vagy nagyobb dóziszú szteroidterápiában részesül. Ha csak bőrtünetek, illetve enyhe ízületi tünetek vannak belső szervi érintettség nélkül, a kezdeti terápia

általában alacsony dóziszú per os szteroid és hidroxiklorokvin. Szteroid spóroló kezelésként egyéb lehetséges alternatíva az azatioprin, ciklofoszfamid, metotrexát, ciklosporin, mikofenolát-mofetil, illetve rituximab adása. Rituximab adásával aktív proliferatív lupus nefritiszben 50%-ban komplett remisszió érhető el (6). A rituximab ciklofoszfamiddal kombinálva is jó terápiás hatással bír, szintén főleg veseérintettség nélkül. A jövőben a betegség patomechanizmusának pontosabb tisztázásával, a target biológiai terápia lehetőségét nyújthat a kuratív kezelésre.

Irodalom

1. Fenniche S, Triki S, Benmonsly R, et al. Lupus erythematosus in children: a report of six cases. *Dermatol Online J* 2005; 11 (2): 11.
2. Tucker LB. Making the diagnosis of systemic lupus erythematosus in children and adolescents. *Lupus* 2007; 16 (8): 546–549. Review
3. Bader-Mennier B, Armengand JB, Hadad E, et al. Initial presentation of childhood-onset systemic lupus erythematosus: a French multicenter study. *J Pediatr* 2005; 146 (5): 648–653.
4. Edwards CJ, Syddall H, Goswami P, et al. Infections in infancy and the presence of antinuclear antibodies in adult life. *Lupus* 2006; 15 (4): 213–217.
5. Hersch AD, von Scheven E, Yazdany J, et al. Differences in long-term disease activity and treatment of adult patients with childhood- and adult-onset systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2009; 61 (1): 13–20.
6. Macdermott EJ, Adams A, Lehman TJ. Systemic lupus erythematosus in children: current and emerging therapies. *Lupus* 2007; 16 (8): 677–683. Review



MAGYAR
GYERMEKORVOSOK
TÁRSASÁGA

Megújult a Magyar Gyermekorvosok Társaságának weboldala! Bővült a szolgáltatások köre, a Promenade Kiadó által gondozott **Gyermekgyógyászat** és **Gyermekorvos Továbbképzés** lapok hasábjain megjelenő szakcikkek teljes anyaga is elérhetővé vált a társasági weboldalon.

Látogasson el a **gyermekorvostarsasag.hu**-ra!

Felhívjuk figyelmét, hogy a korábbi társasági honlapon érvényes bejelentkező neve és jelszava nem érvényes az új honlapon újra kell regisztrálnia.

Amennyiben a regisztráció valamilyen okból nem működik, kérjük hogy írjon e-mailt tari.krisztian@promenade.hu címre, vagy hívja 06-30-327-4143-as telefonszámot és keresse **Tari Krisztiánt**.



Látogasson el
Magyarország
legnagyobb orvosi
szakportáljára!



KÖRÖM-PATELLA-SZINDRÓMA

A cikk online változata
megtalálható a
www.olo.hu weboldalon

A KÖRÖM-PATELLA-SZINDRÓMA EGY AUTOSZOM DOMINÁNS MÓDON, VÁLTOZÓ EXPRESSZIVITÁSSAL ÖRÖKLŐDŐ KÓRKÉP, AMELYNEK JELLEMZŐI A RÉSZLEGES VAGY TELJES KÖRÖMHIÁNY, CSONTRENDSZERI RENDELLENESÉGEK ÉS AZ ESETEK 30%-ÁBAN VESEÉRINTETTSÉG. KÖZLEMÉNYÜNKBEN EGY 9 ÉVES LEÁNY ESETÉN KERESZTÜL MUTATJUK BE A KÓRKÉPET. A GYERMEKNÉL A KÖRÖMTÜNETEK MIATT TÖRTÉNT BŐRGYÓGYÁSZATI VIZSGÁLAT IRÁNYÍTOTTA A FIGYELMET A TÁRSULÓ CSONTRENDSZERI ELTÉRÉSEKRE (HIPOPLÁZIÁS PATELLÁK ÉS „ILIAC HORN”), AZ ORTOPÉDIAI GONDOZÁS ÉS A RENDSZERES ELLENŐRZÉS SZÜKSÉGESSÉGÉRE.

**CSANÁDY
KINGA DR.¹,
KASSAY
ERZSÉBET DR.¹,
SZALAI
ZSUZSANNA DR.¹,
HORVÁTH
NIKOLETTA DR.²**

¹HEIM PÁL GYERMEKKÓRHÁZ
BŐRGYÓGYÁSZAT, BUDAPEST
²SEMMEWEIS EGYETEM
ORTOPÉDIAI KLINIKA,
BUDAPEST

Kórtörténet

A jelenleg 9 éves leány családjában anyai ágon több családtagnál körömfejlődési rendellenesség fordult elő.

A gyermek első vizsgálatára 8 éves korában került sor rendelónkben. Ekkor mindkét kéz I. ujján körömhíányt (1. ábra), a II-III. ujjakon csökevényes, hasadt körmök (2. ábra), a kórképre jellemző háromszögletű lunulát (3. ábra) észleltünk. Édesanyjánál a kezek I. ujjainak körömröntgenfelvétele volt megfigyelhető.

A látott klinikai kép és a körömtünetek családi előfordulása felvetette köröm-patella-szindróma lehetőségét, annak ellenére, hogy térdízületi vagy egyéb mozgásszervi panasz a gyermeknek akkor még nem volt. A diagnózis tisztázására és az esetleges társuló tünetek-kórképek kizárására az alább részletezett vizsgálatokat végeztük.

ben az életkorban a patella csontosodása még csak elkezdődik, kiegészítő térdultrahang-vizsgálat is történt, amely mindkét oldalon normál nagyságú, többségében még porcoss patellát mutatott. Kétirányú alkar röntgenfelvétel kissé retardált csontkort (~6 év) és normális nagyságú radiusfejet írt le. Szemészeti vizsgálat során az íriszekben heterokrómia nem látszott, szemfenék kóros eltérést nem mutatott. Laboratóriumi vizsgálataiban a vesefunkciós értékek és vizeletlelet normál tartományban voltak.

Egy évvel később mozgásszervi panaszai miatt a gyermek a Semmelweis Egyetem Ortopédiai Klinikáján jelentkezett, ahol a kétirányú röntgenfelvétel már mindkét oldalon luxált, hipopláziás patellákat, valamint hipopláziás combcsont-fejecseket írt le (4. ábra).

Ezidőtájt vált esedékessé kontrollja intézetünkben is, ekkor (9 éves életkorban) készült vizsgálataink közül a csípő-röntgenfelvétel igazolta a betegségre patognomikus „iliac horn” jelenlétét (5. ábra). Vesefunkciós laboratóriumi paramétereit (se. karbamid, kreatinin, β_2 mikroglobulin, vizelet β_2 mikroglobulin, ált. vizelet) továbbra is normál tartományban voltak. A gyermek mérsékelt rövidlátás/jastigmia miatt rendszeres szemészeti gondozás alatt áll, egyéb szemészeti problémája nincs.

Kezelés

A kórkép kezelésében a körömök kezelési lehetősége korlátozott, kozmetikai jelentőségű.

Lényegesebb a mozgásszervi panaszokat okozó térd- (esetleg könyök-) ízületi panaszok kezelése,

Vizsgálatok

Kétirányú térd-röntgenfelvételen mindkét oldalon kis patella csontmagok ábrázolódtak. Mivel eb-

1. ÁBRA:
KÖRÖMHIÁNY
A KEZEK I. UJJAIN



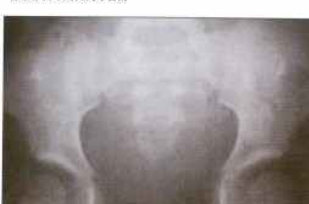
2. ÁBRA:
HASADT KÖRÖM
(ONYCHOSCHISIS)



3. ÁBRA:
HÁROMSZÖG-
LETŰ LUNULA



4. ÁBRA:
TÉRD RÖNTGENFELVÉTEL:
MINDKÉT OLDALT LUXÁLT,
HIPOPLÁZIÁS PATELLÁK



5. ÁBRA: A CSÍPŐLAPÁTOK
KÖZEPÉN „ILIAC HORN”-NAK
MEGFELELŐ HÁROMSZÖGLETŰ
CSONTÁRNYÉK

ami esetünkben egyelőre gyógytornát jelent. A későbbiekben, a gyermek fejlődésének és a térdelváltozások alakulásának függvényében műtéti megoldás jön szóba a térd stabilizálására. A betegség lefolyását meghatározó veseszövődmények esetünkben nem voltak észlelhetők, emiatt azonban a beteg rendszeres ellenőrzése szükséges.

Megbeszélés

A köröm-patella-szindróma (Fong-szindróma, Hereditaer osteonychodysplasia, „iliac horn” szindróma, Turner–Kieser-szindróma) egy nem túlságosan ritka, örökletes megbetegedés, előfordulása a populációban kb. 1:50 000. Öröklődésmenete autoszom domináns, változó expresszivitással (azaz az egyes érintett családtagokban a tünetek kiterjedtsége, erőssége eltérhet). A hibás gén lokusza 9q34 (1).

A jellemző körömtünetek a körömök csökevényessége, illetve teljes hiánya (hipoplázia, aplázia), illetve hasadtsága (onychoschisis). A tünetek előfordulhatnak a kéz és lábkörömökön egyaránt. Elsősorban az I–III. ujjak körme érintett. A háromszögletű lunula, az épnek tűnő körömökön is jól látható, és a betegségre kórjelző tünet (2).

Jellemző ortopédiai tünetek a patella hipo- vagy apláziája és szubluxációja, a röntgenfelvételen a csípőlapátokon ábrázolódó „iliac horn”-nak nevezett háromszögletű csontárnyék, amely a betegségre nézve kórjelző jelentőségű. Ezen kívül előfordulhat a capitulum radii hipopláziája és szubluxációja, a capitulum femoris hipopláziája. A szemészeti tünetek közül

jól látható a heterokróm iris és a későbbiekben glaucoma, illetve cataracta is kialakulhat. A kórkép prognózisa szempontjából legfontosabb veseérintettség a betegek 30%-ánál fordul elő. Leggyakrabban nephrosis szindróma, glomerulonephritis képében jelentkezik, ritkábban vesefejlődési rendellenesség, következményes pyelonephritis észlelhető (3).

Bőrgyógyászati szempontból a kórkép differenciáldiagnosztikájában egyéb köröm hipopláziával járó szindrómák, illetve sérülés, gyulladás utáni körömdiszfófia jön szóba.

Előbbiektől a társuló tünetek és a háromszögletű lunula jellegzetessége, míg utóbbiaktól a traumás anamnézis segíti az elkülönítést.

A betegség prognózisát quo ad vitam a veseérintettség határozza meg. Az életminőséget a mozgásszervi érintettség mértéke, a szemészeti szövődmények (glaucoma, cataracta) fennállása befolyásolja. A körömmeltérés csupán kozmetikai jelentőségű.

Összegzés

Esetünkben az ambuláns vizsgálat során észlelt, családban halmozódó körömmeltérés alapján derült fény az első vizsgálatkor mozgásszervi tünetet még nem okozó szindrómára.

A beteg követése során egy évvel később már észlelhetővé vált a mozgásszervi panaszt okozó patella-hipoplázia és szubluxáció, veseérintettség eddig nem igazolódott. A beteg állapotát ortopéd szakorvos kollégával együtt a továbbiakban is követjük, vese és szemészeti szövődmények irányában rendszeresen ellenőrizzük.

Irodalom

1. Szindróma Atlasz (szerk: Kiss P.) Golden Books Kiadó; 2000. 210–211.
2. Braun-Falco O, Plewing G, Wolff HH. Dermatologie und Venerologie 4. Auflage Springer; 1997. 1040.
3. Török É, Rutkai K. Gyermekbőrgyógyászat 2. kiadás, Medicina; 1995. 200.

NATURLAND®

Elixirium thymi compositum FoNo VII. Naturland®

Szezon előtt ne feledje a régi, jól bevált köptetőt!

A készítmény hatóanyaga: 6,75 g nátrium-bromid 33,3 %-os oldata, 9,00 g szirupkészítéshez való narancs-tinktúra, 45,00 g kakukkfű-linktúra
Segédanyagok: kasszia fahéj-, narancshéj-, kardamomtermés-, szegfűszeg-alkoholos kivonata, metil-parahidroxibenzoát, 96 %-os etanol, szorbinsav, szacharóz, tisztított víz.
Terápiás javallatok: A tracheobronchialis rendszer gyulladásos folyamatainak tüneti kezelésére expectorans.
Ellenjavallatok: A készítmény hatóanyagaival vagy bármely segédanyagával szembeni túlérzékenység.
Alkalmazása tilos enterocolitis és szívelégtelenség fennállása esetén.
Adagolás és alkalmazás: Szokásos adagja felnőtteknek naponta 3-szor 10 ml.
Bővebb információért kérjük, olvassa el a gyógyszer részletes alkalmazási előírását!
Forgalombahozatali engedély jogosultja:
 NATURLAND Magyarország Kft., 1106 Budapest, Csillagvirág u. 8.
 OGYI-T-9852/01

Fogyasztói ár: 371 Ft, normatív TB tám.: 204 Ft, normatív térítési díj: 167 Ft.
További információ: NATURLAND Magyarország Kft. Gyógyszer Divízió
 1106 Budapest, Csillagvirág u. 8. Tel.: (06-1) 431-2000 Fax: (06-1) 431-2052
 e-mail: titkarsag@naturland.hu www.naturland.hu
A vényíró szoftverekben keresse a fehér mezőben!





A cikk online változata
megtalálható a
www.olo.hu weboldalon

PROTEUS-SZINDRÓMA

A *Proteus-szindróma* ritka hamartomatosus, sporadikus előfordulású kórkép, amit valószínűleg szomatikus mozaicizmus okoz. Extrém variabilitás, progresszív lefolyás jellemzi. *Cohen és Hayden* írták le elsőként 1979-ben (1). A „ritka hamartomatosus szindróma” elnevezést használták két gyermek kapcsán, akiket korábban neurofibromatosis I-es típusának tartottak. *Wideman és munkatársai*, nem ismervén az első leírókat, 1983-ban *Proteus-szindróma* néven közölték a betegséget (2). *Proteus* alakját változtató görög isten volt, így utaltak a betegség nagyfokú variabilitására.

Etiológia, patogenezis

Túlnövekedés következhet be hiperplázia (a sejtek felszaporodása), hipertrófia (a sejt méretek növekedése) vagy az intersticiális mátrix felszaporodása következtében. *Proteus-szindrómánál* lokális hiperplázia okozza a túlnövekedést, amelynek genetikai alapja eddig nem ismert. Lehetséges, hogy a mutáció a szöveti növekedési faktor receptorát vagy a növekedési faktor egy helyi regulátor molekuláját érinti (3). *Rudolph és mtsai.* kimutatták, hogy az érintett szövetekben a fibroblastok szokatlan mintázatú inzulinszerű növekedési faktort (IGF) és ennek kötő proteinjét (IGFBP) termeltek (4). Az IGFBP nagy affinitással volt az IGF-II-höz.

Klinikum

Bármelyik testrész túlnövekedése előfordulhat. Nagyfokú klinikai variabilitás és megfelelő molekuláris marker hiánya miatt nehéz szenzitív és specifikus kritériumokat megállapítani. Korábban a Darms-

A *PROTEUS-SZINDRÓMA* RITKA HAMARTOMATOSUS, SPORADIKUS ELŐFORDULÁSÚ KÓRKÉP, AMIT VALÓSZÍNŰLEG SZOMATIKUS MOZAICIZMUS OKOZ. EXTRÉM VARIABILITÁS, PROGRESSZÍV LEFOLYÁS JELLEMZI. *COHEN ÉS HAYDEN* ÍRTÁK LE ELSŐKÉNT 1979-BEN. 1999 ÓTA *BIESECKER ÉS MTSAI*. ÁLTAL KIDOLGOZOTT KRITÉRIUMOK ALAPJÁN ÁLLÍTHATÓ FEL A DIAGNÓZIS. A CIKK ELSŐ RÉSZÉ ÖSSZEFOGLALÁST NYÚJT A BETEGSÉGRŐL. A MÁSODIK RÉSZBEN A SZERZŐ EGY 14 HÓNAPOS LEÁNYGYERMEK ESETÉT ISMERTETI.

tadt-Lane által kidolgozott pontrendszer szerint diagnosztizálták az eseteket. A diagnózis felállításához legalább 13 pont volt szükséges. Napjainkban a *Biesecker és munkatársai* által 1999-ben kidolgozott kritériumrendszert használjuk (5). Kötelező általános kritérium a sporadikus előfordulás, a progresszív lefolyás, a léziók mozaik elrendeződése. A kötelező általános kritériumok mellé specifikus kritériumoknak kell társulniuk, amelyeknek kategóriáinként (A, B, C) változó diagnosztikus értékük van (1. táblázat).

1. táblázat: A Proteus-szindróma diagnosztikus kritériumai

Általános, kötelező kritériumok

- Mozaik elrendeződés
- Progresszív lefolyás
- Sporadikus előfordulás

Specifikus kritériumok (egy A vagy két B vagy három C tünet szükséges)

A)

1. Kötőszövetes naevusok

B)

1. Epidermális naevus bárhol a testen
2. Aránytalan túlnövekedés (egy vagy több)
csípő, kéz, láb, ujjak csontjainak elongációja, csigolyaeltérések, viscerális szervek, koponya, külső hallójárat exostosisa
3. Parotis monomorf adenomája vagy bilaterális ovarium cystadenoma 20 éves kor előtt

C)

1. Regionális zsírszövet hiánya vagy lipomatosus léziók
2. Vascularis malformációk (egy vagy több)
3. Arc fenotípus: hosszú arc, alacsony orrgyök, nyugalomban nyitott száj, előreálló orrnyílás, enyhe ptosis, kissé lejtő szemhéjredő

**KASSAY
ERZSÉBET DR.**

HEIM PÁL
GYERMEKKÓRHÁZ,
BŐRGYÓGYÁSZATI OSZTÁLY,
BUDAPEST