





**MAGYAR  
GYERMEKNEPHROLÓGIAI  
EGYESÜLET 2023. ÉVI  
TOVÁBBKÉPZŐ KONGRESSZUSA**

**2023. október 6-7.**



**PROGRAM**





Dr. BOKAI  
JÁNOS



1892-1954



Kedves Kollégák!

A Gyermeknephrológia idei seregszemléjét 2023. október 6-7-én Zsámbékon tartjuk. Jubileumi ülésnek is tekinthetjük az eseményt, mert ez a huszadik „összevont” találkozónk.

2002-ben Seregélyesen, festői környezetben rendeztük meg az első, kétnapos konferenciánkat, ezt megelőzően egynapos, őszi és tavaszi üléseket tartottunk.

Az akkori recept bevált, a példa hagyományt teremtett. A hagyomány azonban nem jelenthet megpihenést, a kereteket minden évben újra kell töltenünk mindazzal a klinikai és elméleti tudással, amit a gyorsan változó időben megismertünk és kollégáinkkal megosztásra érdemesnek tartunk, ebben pedig segítségünkre van a fiatal generációk dinamizmusa, tudás- és közlésvágya.

Tudományterületünk elméleti eredményei mellett a klinikai és klinikopatológiai esetek ismertetése, valamint a nephrológiai centrumokban, laboratóriumokban dolgozó kutatók elméleti és gyakorlati eredményei a program összeállításához bő kínálatot nyújtanak.

Egy konferencia azonban nemcsak a tudás és a tények átadására, közlésére szorítkozik. Fórumot is jelent egymás megismerésére, olyan közeget és közösséget, ahol a gondolatok halmazából új gondolatok születnek, a kötetlen beszélgetés során barátságok kötődnek, ahol létrejön az a hálózat és szövet, ami nemcsak összetart minket, de megalapozza a további klinikai és kutatómunkánkat. Erre a közös élményre hívjuk sok szeretettel a gyermeknephrológusok közösségét

Dr. Reusz György  
az Egyesület elnöke

Dr. Szabó Tamás  
az Egyesület főtítkára



## A KONGRESSZUS ELNÖKE

Dr. Reusz György

## A KONGRESSZUS TITKÁRA

Dr. Szabó Tamás

## A KONGRESSZUS TISZTELETBELI ELNÖKE

Dr. Sulyok Endre

Dr. Tulassay Tivadar

## A KONGRESSZUS TUDOMÁNYOS BIZOTTSÁGA

Dr. Bereczki Csaba

Dr. Szabó Tamás

Dr. Fekete Andrea

Dr. Szabó László

Dr. Sándor György

Dr. Tory Kálmán

Dr. Szabó Attila

Dr. Vannay Ádám

## A KONGRESSZUS HELYI SZERVEZŐ BIZOTTSÁGA

Dr. Csizék Zsófia

Dr. Kaucsár Tamás

Dr. Horváth Orsolya

Dr. Kelen Kata

Dr. Mikes Bálint

## ÁLTALÁNOS INFORMÁCIÓK

A Kongresszus időpontja: **2023. október 6-7.**

A Kongresszus helyszíne: **Szépia Bio & Art Hotel \*\*\*\***

(2072 Zsámbék, Nyárfás utca 2.)

## AKKREDITÁCIÓ

A rendezvény PTE ÁOK/2023.II/00105 kódszámon 26 pontra akkreditált szabadon választott egyetemi tanfolyam, melyet teszttel zár. A részvételről a helyszínen igazolást adunk ki. Szakképesítések, amelyekhez *szakma szerinti pontszámként* elszámolható: 1. csecsemő és gyermekgyógyászati intenzív terápia | 2. csecsemő és gyermekgyógyászat | 3. gyermeksebészet | 4. nefrológia

Szakképzés: a 63/2011. (XI.29.) NEFMI rendelet 2. sz. melléklete alapján a rendezvényen való részvételért 12 kreditpontot kapnak.

(Az igazolás kiállításához szükséges a nyilvántartási szám.)



## RÉSZVÉTELI DÍJ (az árak az ÁFA-t tartalmazzák)

Kategóriák	2023. 09. 25-ig befizetve	2023. 09. 25. után és a helyszínen fizetve
MGYNE tag 40 év fölött:	27.000.- Ft	30.000.- Ft
MGYNE tag 40 év alatt:	30.000.- Ft	33.000.- Ft
Nem MGYNE tag:	35.000.- Ft	40.000.- Ft
Szakedző:	16.000.- Ft	19.000.- Ft

**Vacsora (péntek este):** - Fakultatív - ára: 17 000-Ft/fő/alk. (tartalmazza az ÁFA-t)

A **részvételi díj** tartalmazza a tudományos programon való részvételt, a kapcsolódó kiállítás látogatását, a program és absztrakt füzetet, névkítűzöt és a részvételi igazolást, valamint a pénteki és szombati ebédeket, a kávészüneteket.

Természetbeni juttatások: A részvételi díj étkezést is tartalmaz (kávészünet, ebéd), amely természetbeni juttatásnak minősül. A természetbeni juttatás után fizetendő adó mindenkor a részvételi díjat kifizető felet terheli.

## TECHNIKAI INFORMÁCIÓK

### Prezentáció

Az előadáshoz biztosított technikai lehetőségek: PC, projektor, Microsoft Office Windows 10 és Office 2013 program.

### ÉTKEZÉS

Ebédet szervezeten a biztosítunk a regisztrált résztvevők részére a végleges programban feltüntetett időpontban.

Helyszíni vacsora rendeléseket nem tudunk elfogadni, kérjük előre rendelje meg a péntek esti vacsorát!

**Az egyes szolgáltatások (étkezés, kísérő programok) a kiadott jegyek ellenében vehetők igénybe!**

MAGYAR GYERMEKNEPHROLÓGIAI EGYESÜLET 2022 ÉVI KONGRESSZUSA  
PROGRAM ÉS ABSZTRAKT KÖTET

ISBN 978-615-81299-4-7

Publisher

Expert-Quality Kft.

H-1052 Budapest, Kígyó utca 4-6.

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

Printing-office

PR-Innovation Ltd.

H-2013 POMÁZ, ADY ENDRE UTCA 28.

szervező iroda



**EXPERT  
QUALITY**

Kongresszusi és  
Utazási Iroda

1052 BUDAPEST, KÍGYÓ U. 4-6.

Tel: 06 1 311-6687,

Internet: <http://www.eqcongress.hu>

E-MAIL: [CONGRESS@EQCONGRESS.HU](mailto:CONGRESS@EQCONGRESS.HU)



## PROGRAM

2023. október 6. péntek

13:00-13:20 **MEGNYITÓ**  
SULYOK Endre, TULASSAY Tivadar, REUSZ György

13:20-14:50 **TUDOMÁNYOS ÜLÉS I.**  
Üléselnökök: FEKETE Andrea, SZABÓ Tamás

### REFERÁTUM

Csecsemőkori hydronephrosis: Hogyan értékeljük a dinamikus vese scintigraphiás leletet a műtéti indikáció szempontjából? (15+5')

**MÁTTYUS István**, Bártfai K., Várkonyi I.

SE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika (Bókay utcai részleg), Budapest

13:40 **Tubulointerstitialis nephritis és Uveitis (TINU) szindróma (8+2')**

**JAKAB Dániel**, Sinkó M., Bereczki Cs.

SZTE SZAKK Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermekegészségügyi Központ, Szeged

13:50 **Három betű és veseelégtelenség lehet belőle. Mi az? (8+2')**

Gillitsch A., Hartmann Á., Nyikuly K., Juhász Zs., **LAKATOS Orsolya**

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

14:00 **Nyolcéves kislány ritka esete a Bethesda Gyermekkórház nefrológia ambulanciáján (8+2')**

Pethő-Orosz P., **KESZTHELYI Veronika**

MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

14:10 **Gennyes zsákvese napjainkban - esetbemutató (8+2')**

**RUDOLF Judit**, Meichelbeck K., Sulya B.

Heim Pál OGYI Gasztroenterológia és Nefrológiai Osztály, Budapest

14:20 **Veleszületett ureterectasia lehetséges okai egy esetünk kapcsán: VUR vagy stenosis? (8+2')**

**BIRÓ Kinga**

Soproni Erzsébet oktató kórház, Sopron

14:30-15:00 **KÁVÉSZÜNET**

15:00-15:30 **SZIMPÓZIUM – MEDISON PHARMA**

### PRIMER HYPEROXALURIA

Moderátor: **KAUCSÁR Tamás**

Hogyan ismerjük fel? - Útmutató a primer hiperoxalúria betegséghez (15')

**KAUCSÁR Tamás**

Dialízis primer hiperoxalúriában- Két eset tanulságai a nővér szemével (10')

**HALÁSZ Hajnalka**

Megbeszélés



15:30-15:35 **TECHNIKAI SZÜNET**

## 15:35 **TUDOMÁNYOS ÜLÉS II.**

Üléselnök: **REUSZ György**

### REFERÁTUM

**HUS gyermekintenzív osztályon (15+5')**

**LÓDI Csaba**

SE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika (Bókay utcai részleg), Intenzív Terápiás Osztály

15:55 **Haemolyticus uraemiás szindróma: Kezelési kihívások eseteink tükrében (8+2')**

**LAKATOS Ilona** Erzsébet, Varga P., Szikszay E., Berkes A., Bíró E., Szabó T.  
DE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen

## 16:05-17:05 **SZIMPÓZIUM – ASTRAZENECA**

**TROMBOTIKUS MIKROANGIOPÁTIÁK ÉS HEMOLITIKUS URÉMIA  
SZINDRÓMA: DIAGNÓSZTIKAI ÉS KEZELÉSI KIHÍVÁSOK**

Moderátor: **SZABÓ Attila**

**Gyakorlati megfontolások az aHUS diagnózis felállításával kapcsolatban (20')**

**PROHÁSZKA Zoltán**

**TTP és HUS szakmai irányelv bemutatása (20')**

**REUSZ György**

**Antitest mediálta atípusos HUS kezelése az eculizumab érében (10')**

**HORVÁTH Orsolya**, Mikes B., Kaucsár T., Csizsik Zs., Tory K., Szabó A.,  
Reusz Gy.

Megbeszélés (10')

17:05-17:30 **SZÜNET**

## 17:30-18:50 **TUDOMÁNYOS ÜLÉS III.**

Üléselnökök: **SZABÓ László, JUHÁSZ Zsolt**

### REFERÁTUM

**Hólyagaugmentáció (20')**

**JUHÁSZ Zsolt**

PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

17:50 **Uromodulin mutáció által okozott autoszom dominans tubulointerstitialis vesebetegség (ADTKD UMOD variáns) egy érintett család ismertetése kapcsán (8+2')**

**MARTYN Mária**, Tory K.

MRE Bethesda Gyermekkorház, Budapest





- 18:00 **Alport és Marfan szindróma talaján kialakult veseelégtelenség (8+2')**  
**BÍRÓ Erika**, Szabó T., Berkes A., Szakszon K., Balogh I., Bidiga L. Szikszay E., Varga P., Lakatos E.  
*DE KK Gyermekgyógyászati Intézet, Debrecen*
- 18:10 **COL(4)A(5) színű vizelet, avagy mikroszkópos hematuria a családban (8+2')**  
**HARTMANN Ágnes**, Péley D., Kalmár T.  
*PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs*
- 18:20 **Peritoneális Dialízis Eredetű Extracelluláris Vezikulák Szerepe a Fibrózis Mechanizmusában (8+2')**  
**BOKROSSY Péter**, Szebeni B., Pap D., Veres-Székely A., Szász Cs., Bernáth M., Reusz S. Gy., Szabó J. A., Vannay Á.  
*SE Gyermekgyógyászati Klinika, MTA Kiváló Kutatóhely, Budapest*
- 18:30 **A peritoneális mesothelium molekuláris és funkcionális leírása, eddig nem ismert barrier a kismolekulájú anyagok transzportjában (8+2')**  
Marinovic I., Bartosova M. **LÉVAI Eszter**, Herzog R., Saleem A., Du Z., Pitaraki E., Sinis S., Szabo A., Hausmann M., Pap D., Kratochwill K., Zarogiannis S., Schmitt C.P.  
*SE Gyermekgyógyászati Klinika, MTA Kiváló Kutatóhely, Budapest*
- 18:40 **A PARK7 fehérje szerepe a peritoneális dialízis-asszociált fibrózisban (8+2')**  
**SZÁSZ Csenge**, Lévai E., Szebeni B., Veres-Székely A., Pap D., Bokrossy P., Reusz Gy., Szabó A., Vannay Á.  
*SE Gyermekgyógyászati Klinika, MTA Kiváló Kutatóhely, Budapest*

18:50 **NAPI PROGRAM ZÁRÁSA**

20:00 **VACSORA**

**2023. október 7. szombat**

08:40-10:20 **TUDOMÁNYOS ÜLÉS IV.**

Üléselnökök: **BERECZKY Csaba, LÓDI Csaba**

## REFERÁTUM

**A tisztuló szűrlet: hemodialízis gyakorlatunk változásai a Bókay utcában (15+5')**

**TORY Kálmán**, Kaucsár T., Halász H., Czipó A., Kovács Károlyné, Sallay P.  
*SE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika (Bókay utcai részleg), Művese osztály, Budapest*



- 09:00 **Folyamatos vesepótló kezeléssel szerzett tapasztalataink (DEKK Gyermekgyógyászati Klinika, 2020-2023) (8+2')**  
**VARGA Petra**, Berkes A., Biró E., Lakatos E., Szikszay E., Szabó T.  
*DE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Gyermekintenzív osztály, Debrecen*
- 09:10 **Rapidán progresszív glomerulonephritis gyermekkorban (irodalmi áttekintés esetriportokkal) (8+2')**  
**SZABÓ Tamás**, Berkes A.  
*DE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen*
- 09:20 **Hypophosphataemias rachitis ritka oka (8+2')**  
**BARTHA Eszter**, Berkes A., Szabó T.  
*DE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Debrecen*
- 09:30 **Mi lehet a rituximab kezelés helye gyermekkori szteroidra érzékeny nefrózis szindrómában? (8+2')**  
**HORVÁTH Orsolya**, Mikes B., Kelen K., Csizék Zs., Szabó A., Reusz Gy.  
*SE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika (Bókay utcai részleg), Budapest*
- 09:40 **Korai plazmaferézis gyorsan progrediáló nephroso-nephritis szindrómában (8+2')**  
**KAUCSÁR Tamás**, Mikes B., Horváth O., Csizék Zs., Gulyás-Horváth E., Tremmel A., Reusz Gy., Tory K.  
*SE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika (Bókay utcai részleg), Művese osztály, Budapest*
- 09:50 **Plazmaferézis és rituximab kezelés vesetranszplantációt követő rekuráló FSGS esetén (8+2')**  
**MIKES Bálint**, Cseppekál O, Patonai A, Fintha A, Dobi D, Kaucsár T, Csizék Zs, Horváth O, Szabó A, Tory K, Reusz Gy  
*SE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika (Bókay utcai részleg) Vese és Művese Osztály, Budapest*

10:00-10:20 **KÁVÉSZÜNET**

10:20-11:20 **SZIMPÓZIUM – RECORDATI RARE DISEASES  
CYSTINOSIS. MI A SIKERES KEZELÉS ZÁLOGA?**

Moderátor: **SZABÓ Attila**

**Természetes lefolyás. Élettani vonatkozások (10')**

**SZABÓ Attila**

**Terápiás ajánlások (10')**

**REUSZ György**



Speciális szempontok - szemészeti vonatkozások (15')

**MAKA Erika**

A cystinonis az életben - Esetismertetés (10')

**CSIZEK Zsófia**, Mikes B., Horváth O., Reusz Gy., Szabó A.

Megbeszélés

**11:20-11:50 SZIMPÓZIUM – SWIXX PHARMA**

**MIT TEGYÜNK HA A CSONT A GOND?**

Moderátor: **REUSZ György**

Az XLH páciensek korszerű ellátása, tapasztalataink a borusumab érában

**MIKES Bálint**

**11:50-12:00 SZÜNET**

**12:00 TESZTÍRÁS  
KÖZGYŰLÉS  
KONGRESSZUS ZÁRÁSA**



## ABSZTRAKTOK

**Bartha Eszter**, Berkes Andrea,  
Szabó Tamás  
*DEKK Gyermekgyógyászati Klinika*

### **Hypophosphataemias rachitis ritka oka. Esetbemutató**

A csecsemőkori generalizált artériás meszesedés (generalized arterial calcification of infancy - GACI) egy ritka, autoszomális recesszíven öröklődő kórkép, melynek prevalenciája 1:200.000 és 1:400.000 közé tehető, közel azonos fiú-lány előfordulási aránnyal.

Az irodalmi adatok szerint a betegség 1899-es leírása óta 200 beteget diagnosztizáltak. A GACI-t kiterjedt artériás meszesedések, artériás szűkületek, myointimalis proliferáció és periartikuláris meszesedések jellemzik. A potenciálisan halálos kimenetelű, súlyos morbiditással járó betegség hátterében leggyakrabban (70-75%) az ENPP (I. típus), ritkábban az ABCC6 (II. típus) gén mutációját azonosították. Amennyiben nem következik be kora-csecsemőkori (6 hetes, ill. 6 hónapos kor alatt) halál, jobb kimenetel várható, de súlyos többszervi érintettség-re számítani kell. Ezek egyik jellemző manifesztációja a hypophosphataemias rachitis. A betegségnek egyelőre specifikus terápiája nem érhető el, de állatkísérletes adatok arra utalnak, hogy az ENPP1-Fc enzimpótló terápia hatékony lehet a GACI morbiditásának és mortalitásának csökkentésében.

Jelen előadás keretein belül egy testvérpár esetét mutatjuk be, akik 2015, illetve 2022 óta állnak nefrológiai, kardiológiai, ortopédiai gondozás alatt. Genetikai vizsgálatuk (WES+CNV) ENPP1 génmutációt igazolt. A sokszínű klinikai kép, elektrolit-zavar, renális hipertensio, rachitis, veseérintettség miatt a betegek nefrológiai rendelésen való

megjelenése is várható, így előadásunkkal segítséget kívánunk nyújtani ennek az igen ritka, a közeljövőben várhatóan enzimpótló terápiával kezelhető betegség felismeréséhez és komplex ellátásához.

**Biró Erika**<sup>1</sup>, Szabó Tamás<sup>2</sup>, Berkes Andrea<sup>1</sup>, Szakszon Katalin<sup>3</sup>, Balogh Isvtán<sup>4</sup>, Bidiga László<sup>5</sup>, Szikszay Edit<sup>6</sup>, Varga Petra<sup>6</sup>, Lakatos Erzsébet<sup>6</sup>

<sup>1</sup>DE KK Gyermekgyógyászati Intézet, Nefrológia, <sup>2</sup>DE KK Gyermekgyógyászati Intézet, <sup>3</sup>DE KK Gyermekgyógyászati Intézet, Genetika, <sup>4</sup>DE KK Laboratóriumi Medicina Intézet, Genetika, <sup>5</sup>DE KK Patológia Intézet, <sup>6</sup>DE KK Gyermekgyógyászati Intézet, Intenzív O.

### **Alport és Marfan szindróma talaján kialakult veseelégtelenség**

**Célkitűzés:** Esetismertetésünk során egy 17 éves nagyfiú komplex vesebetegségét szeretnénk bemutatni.

**Esetismertetés** - A nagyfiú konvulzióknak imponáló rosszulléte hátterében a laborvizsgálatok krónikus veseelégtelenséget igazoltak súlyos hipokalcémiával. A vesebiopszia során nyert minta szövettani feldolgozása során a krónikus eltérések mellett a trombotikus mikroangiopátiára jellemző elváltozások voltak láthatók. Anamnesztikus adataiból etiológiai szempontból az elmúlt években lezajlott erisipelas infekciók voltak jelentősek, melyek feltételezett renális komponensei, a krónikus vesebetegségre rakódva súlyosbíthatták azt.

Az akut, szervmentő, folyamatos veseépítő kezelés, plazmaferezis és szteroid kezelés ellenére a veséket nem tudtuk megmenteni. Tartós veseépítő kezelést indítottunk peritonális dialízis kezelés





formájában, melyet kb. 10 hónappal később sikeres vesetranszplantáció követett.

**Megbeszélés:** Az akut komponens igazolása mellett, a krónikus érintettség feltárása érdekében célzott genetikai vizsgálat történt Alport szindróma irányába, az iskoláskorban kezdődő nagyothallása miatt, melyet a COL4A5 génmutáció alátámasztott. Azonban a nagyon fiatalon kialakult végstádiumú veseérintettségre és az anamnézisben jelenlevő, a látható tünetek alapján diagnosztizált Klipper-Terenaunay-Weber szindrómára tekintettel kiterjesztett genetikai vizsgálat is történt, mely a fibrillin-1 mutációval megjelenő Marfan szindrómát igazolt.

**Következtetések:** A két betegség együttes megjelenése ritka. Bár a Marfan szindróma leírásában a veseérintettség nem hangsúlyos, annak zavara is igazolható állatkísérletes modellekben, ahol a glomeruláris hipoplázia, fibrotikus átalakulás mellett elsősorban a kiserekben jelentkező hemodinamikai változás a jellemző. A két betegségben hasonló a renális komponens patofiziológiája, mindkét formában jellemző az extracelluláris mátrix abnormális átalakulása, valamint a TGF- $\beta$  útvonalon keresztül is aktivált fibrotikus változás, mely gyorsítja a renális progressziót.

## **Bíró Kinga**

*Soproni Erzsébet októdi kórház*

### **Veseszületett ureterectasia lehetséges okai egy esetünk kapcsán: VUR vagy stenosis?**

Az utóbbi időben kórházunk nephrológiai rendelésében és osztályán megszorodott azon esetek száma, akiknél már intrauterin vagy a 6-8 hetes szűrő hasi UH-on kerül

leírásra a húgyrendszer anatómiai rendellenessége.

Jelen esetismertetésben a csecsemő jobb oldali pyelectasiája már intrauterin leírásra került, majd az 5 hetes hasi UH-on a jobb vese kisebb, parenchimája már keskenyebb volt, jobb oldali ureterectasiával és ureterocelének megfelelő képlettel. 6 hetes korában lázas uroinfekció kapcsán az ismételt hasi UH-okon a jobb pyelectasia és ureterectasia gyors progresszióját észleltük, az ureter kanyargósan tágulttá vált.

A fokozódó tágulat miatt urológiai konzíliumot követően cystoscopia történt a feltételezhetően az ureterocele által okozott elfolyási akadály megszüntetése, illetve VUR tisztázása céljából, majd funkcionális izotóp vizsgálatot kértünk.

A vizsgálatok alapján felvetődő kérdés pontos tisztázására, miszerint a tágulatot stenosis vagy VUR okozta-e, további vizsgálatok elvégzése is tervben van.

Ezen betegünk kapcsán szeretnénk felhívni a figyelmet a szűrő hasi UH vizsgálatok fontosságára, illetve arra, hogy ezen betegek nephrológiai vagy urológiai gondozásba kerülése és rendszeres követése kívánatos ahhoz, hogy a súlyos progresszió, illetve szövődmények, így a tartós vesefunkció romlás elkerülhetővé váljanak.

**Bokrossy Péter**<sup>1</sup>, Szebeni Beáta<sup>2</sup>, Pap Domonkos<sup>2</sup>, Veres-Székely Apol<sup>2</sup>, Szász Csenge<sup>1</sup>, Bernáth Mária<sup>1</sup>, Reusz S. György<sup>2</sup>, Szabó J. Attila<sup>2</sup>, Vannay Ádám<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Gyermekgyógyászati Klinika, MTA Kiváló Kutatóhely, <sup>2</sup>Gyermekgyógyászati Klinika, MTA Kiváló Kutatóhely, ELKH SE Gyermekgyógyászati és Nephrológiai Kutatócsoport

### **Peritoneális Dialízis Eredeti Extracelluláris Vezikulák Szerepe a Fibrózis Mechanizmusában**



**Bevezetés:** A peritoneum hegeseése a peritoneális dialízis (PD) gyakori szövődésénye, kialakulásában fontos a mezotél sejtek (MC), illetve a fibroblasztok (FB) aktivációja. Az extracelluláris vezikulák (EV) kettős lipid burokkal körbevett nanorészecskék, melyek fő szerepe a sejtek közötti kommunikáció biztosítása.

**Céltűzés:** A PD effluens (PDE) eredetű EV-k (PDE-EV), MC-k, illetve FB-k aktivációjára való hatásának vizsgálata.

**Módszer:** PD-ben részesülő gyerekektől PDE-t gyűjtöttünk majd EV-ket izoláltuk belőle. A peritoneum eredetű MC-k (PMC) és FB-k (PFB), illetve a PDE-ből tenyésztett FB-k (PDEFB) proliferációjára és kollagén-termelésére gyakorolt hatását MTT és Sirius Red teszttel, illetve valós idejű polimeráz láncreakció segítségével vizsgáltuk.

**Eredmények:** A PDE-eredetű EV-k csökkentették a vizsgált sejt típusok endogén, illetve PDE indukálta proliferációját és kollagén termelését. PMC-ken az EV-kezelés fokozta a TGF- $\beta$ 1, a PDGF-RA és -RB expresszióját a kontrollcsoporhoz képest. PDEFB-k esetében az EV-kezelés növelte a TGF-R1 és PDGF-RB kifejeződését a kontrollhoz képest, azonban a PDE-indukált TGF- $\beta$ 1 expressziót kontroll szintre csökkentette, de tovább növelte a PDGF-RA és -RB expresszióját. Ezzel szemben, a PFB-k esetén az EV-kezelés csökkentette a TGF- $\beta$ 1-3 és a PDGF-RA és -RB expresszióját. A PDE+EV-kezelés emelte a PFB-k TGF- $\beta$ 3 kifejeződését a PDE indukálta sejtekéhez képest.

A PDE-EV-k jelentősen befolyásolták az MC-k és FB-k aktivációját in vitro. Bár hatással voltak a TGF- $\beta$  és PDGF-B receptorok expressziójára, ezek változásai nem magyarázzák a PDE-EV-k sejtaktivációra gyakorolt hatását. A pontos mechanizmus –

tisztázásához ezért további vizsgálatokat tervezünk.

*Támogatás: K-142728, ELKH-POC-2022-024, STIA-KFI-2021, TKP2021-EGA-24, ÚNKP-22-4-II-SE-12, ÚNK-22-5-SE-17, Bólyai János Kutatási Ösztöndíj.*

**Hartmann Ágnes<sup>1</sup>, Péley Dorottya<sup>1</sup>, Kalmár Tibor<sup>2</sup>**

*<sup>1</sup>PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, <sup>2</sup>tud. főmunkatárs SZTE Gyerekklinika Genetikai Diagnosztikai Labor*

### **COL(4)A(5) színű vizelet, avagy mikroszkópos hematuria a családban**

Az Alport szindróma mind genetikailag mind fenotípusosan egy heterogén betegcsoport: a glomeruláris, a cochleáris és a szem bazálmembránját érintő betegség. A IV. típusú kollagén alfa láncait kódoló gének: COL4A3, COL4A4, COL4A5 mutációi okozzák. X-hez kötött, autoszom recesszíven vagy autoszom dominánsan öröklődik. A differenciáldiagnosztikában az IgA nephropathia szerepel, mely szintén perzisztáló mikroszkópos hematuriával jár, gyakran fertőzések kapcsán jelentkező makroszkópos hematuriás epizódokkal. Az érintett egyéneknél a hematuria mellett proteinuria, végsádiumú veseelégtelenség, sensoeurális hallásvesztés, szemészeti eltérések alakulhatnak ki mind gyermek, mind felnőtt korban.

Két esetünkkel szeretnénk felhívni a figyelmet a betegség korai felismerésére és áttekinteni a progressziót csökkentő terápiás lehetőségeket. A gyermekeknél kezdeményezett genetikai vizsgálat a vesebiopszián átesett édesanyák számára új diagnózist eredményezett.



**Horváth Orsolya**, Mikes Bálint, Kaucsár Tamás, Csizék Zsófia, Tory Kálmán, Szabó Attila, Reusz György  
*Semmelweis Egyetem, Gyermekgyógyászati Klinikai, Bókay utcai részleg*

## **Antitest mediálta atípusos HUS kezelése az eculizumab érában**

**Bevezetés:** A komplementgátló eculizumab (ECU) áttörést jelentett az atípusos hemolitikus urémiás szindróma (aHUS) elsővonalbeli kezelésében. Az antitest mediálta thromboticus microangiopathia diagnosztikájának bevezetése óta összesen 6 gyermeket gondoztunk H-faktor ellenes antitest mediálta aHUS miatt klinikánkon. Az ECU bevezetése óta egy betegünknel volt lehetőség a komplementgátló kezelést már első vonalban alkalmazni, akinek az esetét szeretnénk előadásunkban bemutatni.

**Esetbemutató:** A hatéves elhízott kisfiú betegsége az aHUS típusos prezentációs tüneteinek megfelelően anémiával, thrombocytopeniával és akut veseelégtelenséggel kezdődött. Azonnal komplementprofil vizsgálata történt, mellyel a súlyos komplement aktivációra utaló eltérések mellett emelkedett H-faktor ellenes antitest titeret detektáltunk.

**Eredmények:** Protokollnak megfelelően az aHUS diagnózisa után azonnal komplementgátló eculizumab kezelést kezdtünk. Akut veseelégtelensége miatt hemodialízist alkalmaztunk. Antitest mediálta betegsége miatt két alkalommal plazmaferezist végeztünk, egy cyclophosphamide lökést, majd hetente összesen 4 dózis (375 mg/m<sup>2</sup>) rituximabot kapott. Emellett az aHUS tartós remisszióba került, vesefunkciója és vérképe gyorsan rendeződött. Kéthetente eculizumab fenntartó kezelését folytattuk, 6 hónap után a tartós hatású ravulizumab komplementgátlóra tértünk át.

Továbbá fenntartó terápiaként mycophenolate-mofetil vezetünk be. Genetikai vizsgálattal az ismert komplex gének között magas rizikójú mutáció nem igazolódott, 1,5 év remisszió után a komplementgátló leállítását tervezzük.

**Következtetés:** Atípusos HUS diagnózisa esetén kulcsfontosságú az eculizumab komplementgátló terápia megkezdése. Antitest mediálta aHUS esetén a tartós remisszió elérését segítheti a kiegészítő kombinált immunszuppresszív kezelés.

**Horváth Orsolya**, Mikes Bálint, Kelen Kata, Csizék Zsófia, Szabó Attila, Reusz György  
*Semmelweis Egyetem, Gyermekgyógyászati Klinikai, Bókay utcai részleg*

## **Mi lehet a rituximab kezelés helye gyermekkori szteroidra érzékeny nefrózis szindrómában?**

**Bevezetés:** A rituximab (RTX) egy monoklonális antitest, mely a CD20-at expresszáló B-sejtekhez kötődik. Kezdetben leukémiás és lymphomás betegek kezelése során alkalmazták, majd egyre több antitest mediálta betegség protokolljába is bekerült, azonban ezen esetekben az optimális terápiás dózis és indikáció még nem tisztázott. Célul tűztük ki szteroid dependens és/ vagy frekvensen relabáló szteroidra érzékeny nefrózis szindrómával (NS) kezelt gyermek betegeinkben a rituximab terápia eredményeinek vizsgálatát.

**Betegek és módszer:** Betegeink 6 hónap alatt összesen 4 dózis (375 mg/m<sup>2</sup>) RTX kezelésben részesültek az alábbi protokoll alapján: 1-2. dózis a 0. és 7. napon, majd tartós remisszió esetén 6 hónap múlva a 3-4. dózis 1 hét különbséggel.



Monitoroztuk az RTX-et követően a CD20 számok változásait, valamint a relapszusok és súlyos fertőzések jelentkezését. RTX kezelést harmadvonalbeli kezelésként „off label” engedéllyel kezdtünk.

**Eredmények:** 2019 óta a fenti protokoll alapján kezelt első 11 betegünk nefrózis szindrómája medián 3 éves (2,4-6,6 év, min-max) életkorban kezdődött. Az első RTX dózist medián 12,7 (4,5-17,2 év) évesen kapták. Minden beteg egyéb szteroid spóroló immunszuppresszív kezelésben (IST, iv. vagy per os cyclophosphamid N=9/11, ciklosporin N=8/11, mycophenolate mofetil N=3/11) részesült az RTX séma megkezdése előtt. RTX adása mellett a NS kezdete után medián 8,9 évvel (1,4-14,9 év) döntöttünk, jellemzően 9 (N=3/11), 10 (N=2/11) vagy 10-nél több (N=4/11) relapszust követően. Az első RTX dózis beadásakor minden betegünk remisszióban volt, azonban a betegek többsége még egyéb IST-ben részesült (N=10/11), melyet a tartós remisszió elérése esetén leépítettünk. Az RTX adása közben súlyos szövődményt nem észleltünk, azonban az 1. dózis megkezdése után 3/11 betegnél viszketés, kipirulás, urticaria jelentkezett. Kórházi kezelést igénylő súlyos infekció az RTX beadását követően nem volt. Medián 1,7 év (0,3-4,3 év) követési idő után 3/11 betegnél az alapbetegség relapszusa jelentkezett. Rutinszerűen immunglobulin pótlást nem alkalmaztunk.

**Következtetés:** A rituximab terápia biztonságos kezelés gyermekkori nefrózis szindrómában, mellyel tartós remisszió érhető el. További hosszú távú követéses vizsgálatokat tervezünk a relabáló szteroidra érzékeny nefrózis szindrómás gyermek betegek optimalis fenntartó kezelésének megválasztásához.

**Jakab Dániel, Sinkó Mária, Bereczki Csaba**

*SZTE Gyermekgyógyászati Klinika*

## **Tubulointerstitialis nephritis és Uveitis (TINU) szindróma**

*Tubulointerstitialis nephritis és Uveitis (TINU) szindróma klinikumának összefoglalása*

Tubulointerstitialis nephritis és Uveitis (TINU) szindróma egy ritka immunmediált betegség, melynek a pathogenesise pontosan nem ismert.

Klinikumára jellemző az uvea gyulladása (acut anterior uveitis), valamint a tubulointerstitialis nephritis kialakulása. Felismerését megnehezíti, hogy az egyes szervi manifesztációk, gyakran aszinkron módon, akár több hónapos eltéréssel is jelentkezhetnek. A nem felismert esetekben krónikus szövődményként látásvesztés, illetve krónikus veseelégtelenség jelentkezik. A beteg kezelése, majd a gondozása, interdiszciplináris ellátást igényel. TINU szindróma remisszió indukciójára kortikoszteroid javasolt, a későbbiekben a betegség esetleges relapszusától függően, tartós immunszuppresszió válhat szükségessé.

*Szegedi Gyermekklinika beteganyagának áttekintése*

A szegedi Gyermekklinikán az elmúlt 3 évben, 5 esetben diagnosztizáltunk TINU-szindrómát. Az előadás során bemutatom betegekünk hisztopathológiai, szemészeti és releváns labor leleteit.

*TINU-val szerzett tapasztalataink a Szegedi Gyermekklinikán*

Betegeink esetében tubulointerstitialis nephritis relapszusát nem észleltük, azonban az uveitis minden beteg esetében visszatért. Remisszió indukció után, egy betegnél a tartós immunszuppresszió kezdetben methotrexattal, a többi beteg esetében micofenolat-mofetillel történt.





2 beteg esetében biológiai terápia (TNF-alfa gátló) vált szükségessé.

**Összefoglalás:** A tubulointerstitialis nephritis és uveitis szindróma egy ritka, interdiszciplináris ellátást igénylő kórkép. Az aszinkron jelentkező tünetek miatt, szükséges az uveitis-szel diagnosztizálni, de tünetmentes betegek rendszeres vizelet vizsgálata, illetve a tubulointerstitialis nephritis miatt kezelt betegek szemészeti ellenőrzése.

**Kaucsár Tamás**<sup>1</sup>, Mikes Bálint<sup>2</sup>, Horváth Orsolya<sup>2</sup>, Csizék Zsófia<sup>2</sup>, Gulyás-Horváth Eszter<sup>3</sup>, Tremmel Anna<sup>3</sup>, Reusz György<sup>2</sup>, Tory Kálmán<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Művese osztály, Gyermekgyógyászati Klinika, Bókay utcai részleg, Semmelweis Egyetem, Budapest, <sup>2</sup>Vese osztály, Gyermekgyógyászati Klinika, Bókay utcai részleg, Semmelweis Egyetem, Budapest, <sup>3</sup>Terápiás Aferezis Osztály, Belgyógyászati és Onkológiai Klinika, Semmelweis Egyetem, Budapest

## **Korai plazmaferézis gyorsan progrediáló nephroso-nephritis szindrómában**

**Bevezetés:** A nephrosis szindróma a leggyakoribb gyermekkori glomeruláris betegség. Hátterében úgynevezett keringő (immunológiai) faktorok vagy genetikai eltérések állhatnak. A keringő faktorok csökkentése alapvetően immunszuppresszív gyógyszerekkel (szteroid, cyclosporin, rituximab, cyclophosphamid) történik, de az esetek közel 15%-ában gyógyszerrezisztens forma igazolódik. Ezekben az esetekben a plazmaferézis alkalmazása jelenthet terápiás megoldást.

**Esetbemutató:** A tizenhét éves fiú beteget 10-12 liter ödémával, hasi fájdalommal, nehézlégzéssel, oliguriával és hypertoniával

vettük át a területi kórházból. Laboratóriumi vizsgálata hypoalbuminaemia (19 g/L), hypercholesterinaemia (14 mmol/L) és nephrotikus proteinuria (43 g/nap) mellett magas retenció paramétereit (kreatinin 168 µmol/L, karbamid 25 mmol/L, kálium 6,1 mmol/L) illetve haematuriát (27-30 vvt/látótér) mutatott, nephroso-nephritis szindrómát igazolva. Hasi ultrahang nagy mennyiségű ascitist és hyperreflektív, kóros szerkezetű veséket írt le. Immunológiai és komplement vizsgálata kórjelzőt nem mutatott. Parathormonszintje referencia tartományon belül volt. Vesebiopszia fokális-szegmentális glomeruloszklerózis nem osztályozható formáját igazolta.

Teljes dóziszú szteroid terápiát indítottunk. Folyadékmegszorítás, diuretikus kezelés mellett 3 alkalommal volt szükség albuminkészítmény adására, de ödémáit csak minimálisan ürítette. Ezt követően hemodiafiltráció kezelés mellett döntöttünk. Tekintettel arra, hogy proteinuria mértéke szokatlanul kifejezett volt (1075 mg/m<sup>2</sup>/óra), és már a betegség kezdetén vesefunkció-romlással társult, illetve a parenteralisan adott teljes dóziszú szteroid terápia mellett nem javult, a gyermek felvételét követően egy héttel plazmaferézis kezelést indítottunk. Két kétnapos különbséggel végzett, de a cél négy liter helyett mindössze kettő, illetve másfél liter plazma cseréjét lehetővé tevő ferezis hatása is drámai volt: a proteinuria 51 mg/m<sup>2</sup>/óra csökkent, a vesefunkciója közel normalizálódott, és a második ferezist követő két hétvégi napban 10 liter oedémát ürített (húgyhajtó terápia mellett). A ferezis kezelése alatt jelentkező, vénás antihisztamin kezelésre múló allergiás tünetek (viszketés, kipirulás) és a kiváló általános állapot miatt



a plazmaferézis kezeléseket felfüggesztettük. Ekkor proteinúriája ismét emelkedett (633 mg/m<sup>2</sup>/óra). Sztteroid lökés terápiát alkalmaztunk és plazmaferézis kezelését folytattuk. Sztteroid terápiát cyclophosphamid kezeléssel váltottuk fel. Augusztus végén betegünk jó általános állapotú volt, jó vesefunkciós (kreatinin 46 µmol/L, karbamid 6,1 mmol/L) értékekkel, csökkenő proteinúriával (74 mg/m<sup>2</sup>/óra), javuló albumin szinttel (37 g/L) és ödéma nélkül.

**Következtetés:** A ferezis kezeléseket követő azonnali és drámai javulás, illetve a megvonását követő visszaesés, majd újrakezdését követő ismételt javulás alapján a látott drámai javulás nagy valószínűséggel a ferezis hatása volt. Bár ezen kezelés elsősorban a gyógyszerrezisztens formákban merül fel, súlyos, vesekárosodással járó nephroso-nephritis esetekben fontos terápiás lehetőség lehet a betegség korai szakaszában.

Pethő-Orosz Petronella,

**Keszthelyi Veronika**

*MRE Bethesda Gyermekkorház*

## **Nyolcéves kislány ritka esete a Bethesda Gyermekkorház nefrológia ambulanciáján**

**Célkitűzés:** Rekurráló húgyúti infekciók, enuresis nocturna, nappali vizelet elcsepelés és vulvitis panaszegyüttes miatt került nefrológia ambulanciánk látókörébe a gyermek. Az alkalmazott kezelések (antibiotikum, tejsavas ülőfürdő, Betadinos lemosás) mindig csak átmeneti javulást hoztak, végleges megoldást nem eredményeztek. A gyermek panaszai hátterében az esetleges anatómiai eltérések felkutatása képpalkotó vizsgálatok segítségével, illetve

esetleges diszfunkcionális hólyagműködés monitorizálása urodinámias eljárásokkal.

**Módszer:** A panaszok etiológiájának kutatása céljából hasi ultrahang, MR urográfia mellett uroflowmetriát, cystomanometriát, együlésben diagnosztikus cystoscopiat és vaginoscopiat, továbbá cystographiát szerveztünk.

**Eredmények:** UH vizsgálat eltérést nem jelzett. MR urographia során a hüvelyben nagy mennyiségű kontrasztanyag tartalmú folyadék, vizelet jelent meg, de a vizsgálat fistulajaratot nem igazolt. Vaginoscopia során alarmírozó volt, hogy kömetsző helyzetben, lábtartón széles terpeszben helyezett lábakkal is fedték a vaskos nagyajkak az introitust. Cystoscopia során trabecularaziált trigonum nyálkahártya látszott, mely kóros hólyagműködésre utalt. Cystographia során az ismétlődő fertőzések hátterében felmerülő VUR kizárásra került. Az elvégzett vizsgálatok alapján sebészi megoldást igénylő anatómiai eltérés nem volt kimutatható. Uroflowmetria során az életkori átlagtól elmaradó, kis hólyagkapacitás mellett diszfunkcionális vizelet igazolódott, cystomanometria patológiás detrusor kontrakciókat, hyperaktív hólyagműködést írt le.

**Következtetés:** A vizelettartási probléma mögött sem a hólyagban sem az urethrában anatómiai eltérés nem volt igazolható. A panaszok hátterében funkcionális zavar áll fenn. Az összefekvő nagyajkak képeznek akadályt a vizeletsugár útjában, amely az inkomplettált hymeniális gyűrűn keresztül a vaginába reflúál és onnan kontrollálhatatlanul csorog vissza. A tüneteket tehát vesicovaginális reflux okozza, melyhez dyszfunkcionális vizeletürítés is társul, hyperaktív hólyagműködés mellett. Javaslatként a két-három óránkénti vizeletürítés mellett a nagyajkak vizeleskor való széthúzását



tanácsoltuk, urostym neurofeedback gátizom training mellett. A terápia sikerességét a szinte már egy éve tartó húgyúti fertőzés mentesség, illetve az éjszakai enuresis megszűnte, a nappali vizeletvesztés enyhülése jelzi.

**Lakatos Erzsébet**, Varga Petra, Szikszay Edit, Berkes Andrea, Bíró Erika, Szabó Tamás  
*DE KK Gyermekklinika*

## **Haemolyticus uraemiás szindróma: Kezelési kihívások eseteink tükrében**

A thromboticus microangiopathiák közé tartozó HUS a gyermekkori akut veseelégtelenség leggyakoribb oka, a microangiopathiás haemolyticus anaemia, thrombocytopenia és akut vesekárosodás együttesével jellemezhető.

Három STEC-HUS esetünk bemutatásával kívánjuk felhívni a figyelmet a diagnosztika és a kezelés kihívásaira, a lehetséges szövődmények széles palettájára.

Első betegünk esetében a típusos HUS nem típusos formában jelentkezett: a thromboticus microangiopathiához súlyos polyserositis, pericardialis tamponád társult, viszonylag megtartott vesefunkció mellett; az életveszélyes szövődmények elhárítását, az instabil cardiorespiratoricus status rendezését követően a TMA szanálódásában a sorozat-plazmaferézis hozott áttörést.

A második beteg esetében a kezdeti diagnosztikai eredmények atípusos HUS mellett szóltak, így az ajánlásoknak megfelelően C5-inhibitor (eculizumab) indítása történt; bár a későbbiekben kézhez kapott eredmények STEC-HUS diagnózisát támasztották alá, a fenti gyógyszer mellett a tünetek, laboratóriumi paraméterek rapid javulását tapasztaltuk.

Harmadik betegünkél az elhúzódó anuria, következményes volumenterhelés miatt a folyamatos vesepótló kezelés jelentett megoldást.

Eseteink alapján a STEC-HUS protokollok mentén történő, mégis minden esetben egyénre szabott kezelésének fontosságát hangsúlyozzuk.

Gilitsch Annamária, Hartmann Ágnes, Nyikuly Kinga, Juhász Zsolt, **Lakatos Orsolya**  
*PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika*

## **Három betű és veseelégtelenség lehet belőle. Mi az?**

*Gyermekkori krónikus veseelégtelenség  
hátterében álló obstruktív uropathiák*

A gyermekkori krónikus veseelégtelenség hátterében az esetek jelentős részében veleszületett urológiai fejlődési rendellenességek, azon belül obstruktív uropathiák állnak. Egy banálisnak tűnő phimosis nem vezethet veseelégtelenséghez. Vagy mégis?

*Esetismertetés*

A 14 éves fiú arcduzzanat, hasfeszülés, valamint gyakoribbá váló, újkeletű nappali és éjszakai vizeletinkontinencia tüneteivel került felvételre. A laboratóriumi és vérgáz vizsgálatok „acute on chronic” veseelégtelenségre utaltak (szérum kreatinin: 972  $\mu\text{mol/l}$ ). Hólyagkatéter behelyezési nehezítettség kapcsán derült fény a gyermek súlyos fokú phimosisára. A hasi ultrahang vizsgálat kétoldali hydronephrosist és hydrouretert írt le, extrém méretű és falvastagságú húgyhólyag, valamint veseparenchyma érintettség jelei mellett. A suprapubicus katéter behelyezése után retenciós értékei érdemi javulást nem mutattak. Akut hemodialízis történt, melyet ezt követően heti három alkalommal tartósan folytattunk.



A cystographia során neurogén hólyagnak megfelelő kép igazolódott és szűkebb proximális urethra vetődött fel. Az urodinamiás vizsgálat is neurogén hólyagműködési zavarra utalt. Gerinc MR vizsgálata során fejlődési rendellenesség nem igazolódott. Az obstruktív eredet tisztázása céljából narkózisban urethrocystoscopia és circumcisio történt. Az eltávolított preputium kórszövetteni vizsgálata balanitis xerotica obliterans (BXO) igazolt. Kontroll urodinamiás vizsgálata, oxybutynin terápia mellett, javuló hólyagkapacitást véleményezett. Reguláris vesepótló kezelés mellett tartós vizelet deviációval, majd annak megszüntetése után rendszeres per urethram történő vizeletürítés mellett is folyamatosan javuló vesefunkciós értékeket észleltünk (szérum kreatinin: 163  $\mu\text{mol/l}$ ). Ennek köszönhetően a rendszeres hemodialízis kezelést fokozatosan leépítettük.

### *A balanitis xerotica obliterans (BXO)*

A BXO a lichen sclerosus et atrophicus genitális formája, a pathológiás phimosis leggyakoribb oka. Vizeletürítési zavart a társuló urethra strictura miatt okozhat. A veseelégtelenségig progrediáló subvesicalis elfolyási akadály viszont irodalmi ritkaság.

### *A fizikális vizsgálat fontossága*

Esetünkkel szeretnénk felhívni a figyelmet arra, hogy a kamaszkorban is szükséges a külső nemi szervek időszakos vizsgálata, hogy egy banális betegség végül ne a fentiekhez hasonló súlyos szövődmény kapcsán kerüljön felismerésre!

Marinovic Iva<sup>1</sup>, Bartosova Maria<sup>1</sup>, Lévai Eszter<sup>2</sup>, Herzog Rebecca<sup>3</sup>, Saleem Arslan<sup>4</sup>, Du Zhiwei<sup>1</sup>, Pitaraki Eleanna<sup>5</sup>, Sinis Sotirios<sup>5</sup>, Szabo Attila<sup>6</sup>, Hausmann Michael<sup>7</sup>, Domonkos Pap<sup>6</sup>, Kratochwill Klaus<sup>3</sup>, Zarogiannis Sotirios<sup>8</sup>, Schmitt Claus Peter<sup>9</sup>

<sup>1</sup>Center for Pediatric and Adolescent Medicine, University of Heidelberg, <sup>2</sup>SE Gyermekgyógyászati Klinika, MTA Kiváló Kutatóhely Center for Pediatric and Adolescent Medicine, University of Heidelberg, <sup>3</sup>Christian Doppler Laboratory for Molecular Stress Research in Peritoneal Dialysis, Department of Pediatrics and Adolescent Medicine, Medical University of Vienna, <sup>4</sup>School of Engineering, Cardiff University, UK, <sup>5</sup>Department of Physiology, Faculty of Medicine, University of Thessaly, <sup>6</sup>SE Gyermekgyógyászati Klinika, MTA Kiváló Kutatóhely, <sup>7</sup>Kirchhoff Institute for Physics, Heidelberg University, <sup>8</sup>Department of Physiology, Faculty of Medicine, University of Thessaly, Center for Pediatric and Adolescent Medicine, University of Heidelberg, <sup>9</sup>Center for Pediatric and Adolescent Medicine, University of Heidelberg, SE Gyermekgyógyászati Klinika, MTA Kiváló Kutatóhely

A peritoneális mesothelium molekuláris és funkcionális leírása, eddig nem ismert barrier a kismolekulájú anyagok transzportjában

**Célkitűzés:** A peritoneális dialízishez hatékony anyagtranszportra van szükség, mely paracelluláris és transzcelluláris pórusokon, csatornákon és transzportereken keresztül valósul meg. Míg az endotheliális és intersticiális transzport beható tanulmányozása évtizedek óta tart, csoportunk a mesotheliális sejtek szerepének felderítését tűzte ki célul.

**Módszerek:** A peritoneális transzport molekuláris alkotóelemeinek meghatározásához polarizált primer (HPMC) és immortalizált humán peritoneális mesothel





(MeT-5A), mikrovascularis (HCMEC) és umbilikális véna endothel (HUVEC) sejteket használtunk, valamint a számolt human mesotheliális (MSA) és kapilláris endothel (BCESA) felszint vizsgáltuk 100 szövetmintában. Molekuláris transzporthoz kapcsolt génprofil készítettünk, “egy molekula” lokalizációs mikroszkópiát végeztünk, majd ezeket molekulaméret-függő transzportvizsgálatokkal egészítettük ki in vitro és egerekben.

**Eredmények:** Az egészséges peritoneális MSA életkorfüggően 40-70%-kal alacsonyabb volt a BCESA értékeknél és a kétkamrás PD folyadékok használatával a PD kezdésétől két éven át megtartott maradt. A junction, transzmembrán és transzcitotikus transzporterek expressziója eltérést mutatott a sejtípusok között. A szigetelő tight junction (TJ) molekulák közül, a CLDN1 kizárólag a mesothel-sejtekben (MC), a CLDN5 kizárólag az endothelsejtekben (EC) expresszáldott. A TJ-összetartó Zonula-occludens-1 protein a nanoskálán a MC membrán mentén konzisztensen jelen volt, azonban mennyiségét és rendezettségét tekintve jelentősen elmaradt az EC membrán mentén való strukturált kifejeződéséhez képest.

A transzepitheliális ellenállás (TER) háromszorososa az MC-membránnak, alacsonyabb ionkonduktanciát jelezve. A transz-MC időfüggő kreatinin- és 4- valamint 10-kDa dextrántranszport lassabb volt, mint az egy sejt soros EC rétegen keresztüli transzport. Az MC réteg sérülése bárány peritoneumban szinte megszüntette a szöveti TER-t. Egerekben a rövid peritoneális lipopoliszacharid (LPS) kitettség megváltoztatta az MC morfológiát, de nem érintette a peritonális MC-fedettséget és a CLDN1 és CLDN5 kifejeződést, valamint növelte

kreatinin-, 4- és 70 kDa molekulák transzportját.

**Következtetés:** Vizsgálatunkban a molekuláris kifejeződési minták, transzportfunkciók és a peritoneális MC és kapilláris EC barrier komplex, in vitro, ex vivo és in vivo leírását közöljük. Eredményeink alapján a mesotheliumnak eddig nem leírt, jelentős szerepe van a molekulaméretfüggő transzperitoneális anyagtranszportban, amely szükségessé teszi a jelenlegi PD transzportmodellek újragondolását.

**Martyn Mária**<sup>1</sup>, Tory Kálmán<sup>2</sup>

<sup>1</sup>MRE Bethesda Gyermekkórház, <sup>2</sup>I. Gyermekklinika

### **Uromodulin mutáció által okozott autoszom dominans tubulointerstitialis vesebetegség (ADTKD UMOD variáns) egy érintett család ismertetése kapcsán**

**Bevezetés:** Autoszom dominans tubulointerstitialis vesebetegség uromodulin mutációs variánsa /ADTKD UMOD/ ritka betegség. A kórkép elnevezése is változott: korábban 2-e típusú medulláris cisztás vesebetegség (MCKD), familiaris juvenilis hyperurikaemiás nephro-pathia (FJHN), vagy uromodulin asszociált vesebetegség (UAKD) néven futott, de a gén alapú osztályozás pontosabb. Az egyik érintett gyermek vizsgálata során észlelt laboratóriumi eltérések, /beszűkülte vesefunkció, magas húgysavszint/ valamint a családi anamnézis terelte a gyanút a kórképre, mely genetikai vizsgálat során egyértelműen igazolódott.

**Kórtörténet, pathomechanizmus:** Az előadás során ismertetésre kerül a család kórtörténete, a jelenleg alkalmazott kezelés, illetve a prognózis, mely jelenleg sajnos fokozatosan halad a veseelégtelenség irá-



nyába. Ennek kapcsán részletesen beszámolunk a húgysav nephropathiáról. Az autoszom dominans tubulointerstitialis vesebetegségek további, szintén monogénes variánsai a (HNF1B), a (REN), és a (MUC1).

**Kezelés, progresszió:** Közülük egyelőre egyik esetben sincs a kezünkben oki terápia, a genetika gyors fejlődés azonban reményt jelenthet a jövőben. Szövődményként kialakuló veselégtelenség esetén a transzplantáció a legjobb megoldás, mert a betegség nem újul ki a graftban.

**Cél és tanulságok:** Célunk, a progresszió lassítása annak reményében, hogy a genetika gyors fejlődése talán lehetővé teszi a jövőben az oki kezelést is. Az esetet ritkasága ellenére is fontosnak tartjuk prezentálni. Hangsúlyozzuk, hogy a napi rutintól eltérően, pozitív családi anamnézis esetén, magasabb húgysav, enyhén beszűkült vesefunkciós értékek véletlenszerű felfedezések korán, a még tünetmentes fázisban érdemes a betegeket mielőbb nephrológiára irányítani és kezelésüket megkezdeni.

Mátyus István<sup>1</sup>, Bártfai Katalin<sup>2</sup>,

Várkonyi Ildikó<sup>1</sup>

<sup>1</sup>SE Bókay Gyermekklinika, <sup>2</sup>SE Orvosi Képző Központ Klinikája

### Csecsemőkori hydronephrosis: Hogyan értékeljük a dinamikus vese scintigraphiás leletet a műtéti indikáció szempontjából?

**Bevezetés:** Csecsemőkorban a veleszületett vese üregrendszeri tágulat gyakori, a populáció 5-8%-át érinti. Ezen belül a legtöbb a pyeloureteralis szűkület következtében kialakuló hydronephrosis.

Ez az elváltozás általában enyhe fokú, de néhány százalékban műtéti korrekciót (pyelon plasztika) igényel.

**Módszer:** A beavatkozás indikációjának felállításában legnagyobb segítségünkre a dinamikus vese scintigraphiás vizsgálat van. A protokoll szerint az izotóp beadásakor a gyermek i.v. vízajtót is kap és méri az aktivitás mértékét a két vesében összehasonlítva, valamint az izotóp veséből történő ürülését. Ha a vizsgálat 30 perce alatt az aktivitás kevesebb, mint fele ürül, műtéti indikációt jelent. Szükséges a beavatkozás akkor is, ha az érintett vese teljesítőképessége lassult ürülés mellett határozottan kisebb, mint az ép veséé.

**Eredmények:** Megfigyelésünk alapján számos alkalommal előfordult, hogy az egyébként jól működő veséből az izotóp bőven 50% alatti ürülést mutatott, a tágulat idővel mégis spontán javult, műtétre nem volt szükség.

**Következtetés:** Ennek alapján javasoljuk, hogy amennyiben csecsemőben a tág üregrendszerű vese aktivitása nem csökkent, még jelentősen lassult elfolyás esetén is néhány hétig - hónapig érdemes várni és a tágulat alakulását ultrahanggal ellenőrizni.

Mikes Bálint<sup>1</sup>, Cseprekál Orsolya<sup>2</sup>, Patonai Attila<sup>2</sup>, Fintha Attila<sup>3</sup>, Dobi Deján<sup>4</sup>, Kaucsár Tamás<sup>1</sup>, Csizék Zsófia<sup>1</sup>, Horváth Orsolya<sup>1</sup>, Szabó Attila<sup>1</sup>, Tory Kálmán<sup>1</sup>, Reusz György<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinika, Bókay Részleg, Vese és Művese Osztály; <sup>2</sup>Semmelweis Egyetem, Sebészeti, Transzplantációs és Gasztroenterológiai Klinika,



<sup>3</sup>Semmelweis Egyetem, Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, <sup>4</sup>Patológiai, Igazságügyi és Biztosítási Orvostani Intézet

## Plazmaferézis és rituximab kezelés vesetranszplantációt követő rekuráló FSGS esetén

A szteroid rezisztens nefrózis szindróma az esetek egy részében végstádiumú veseelégtelenséghez vezet. A vesetranszplantációt követően egyes tanulmányok alapján akár 50-60%-ban is előfordulhat az alapbetegség relapszusa. Ennek a megfelelő kezelése intenzíven vizsgált terület.

Esetbemutatásunkban két immunológiai FSGS talaján kialakult veseelégtelenség miatt transzplantált tinédzser fiút prezentálunk.

A nefrózis szindróma mindkét esetben 10 éves kor körül alakult ki. Mindkét páciensnél gyors progressziót tapasztaltunk, ugyanis másfél évvel a diagnózis után már vesepótló kezelésre volt szükségük. Mindkét esetben a vesetranszplantáció másnapjától már nefrotikus mértékű proteinuriát tapasztaltunk, csak lassan javuló graft funkcióval, így korai graftbiopsziára volt szükség. A két szöveti mintán hasonló, akut, enyhe fokú tubuláris károsodás látszott, így a rekuráló FSGS diagnózisa nem volt megállapítható egyértelműen. A proteinuria eredetének igazolását nehezítette az eredeti vesékből származó proteinuria vagy a beültetett graft hidegiszkémiás ideje miatt kialakult tubuláris károsodás és következményes proteinuria. Az egyik esetben végül a fennálló több grammos nagyságrendű proteinuria és a mély hypalbuminémia jelenléte erősítette meg a diagnózist. A másik esetben egy csökkenő proteinuria után, ismét emelkedő, grammos nagyságrendű proteinuria és a korábbi biopszia

utólagos EM-os elemzése (diffúz podocytalábnyúlvány fúzió) utalt a rekuráló alapbetegségre. A plazmaferéziseket a transzplantáció után egy hónappal indítottuk. Az egyik esetben heti két ferezis után, 3 héttel értünk el parciális remissziót, amin végül sem rituximabbal, sem a későbbi lipoferezissel nem tudtunk javítani, míg a másik esetben a heti háromszor végzett ferezisek mellett 2 hét után komplett remissziót értünk el, ezt követően terveztük a rituximab beadását és a plazmaferézisek ritkítását.

Két eset összehasonlításából nehéz messze-menő következtetéseket levonni, de látható, hogy minkét gyermeknél a rekuráló FSGS megállapítása lassabb folyamat volt, a diganózis megállapítását késleltette a proteinuria eredetének igazolása. A ferezisek mellett parciális és teljes remisszió is elérhető volt, a rituximab adása után pedig ritkíthatóak voltak a ferezisek.

Az irodalmi adatok arra utalnak, hogy a relapszus idejében történő felismerése és a megfelelő terápia elkezdése kulcsfontosságú.

**Rudolf Judit<sup>1</sup>, Meichelbeck Krisztina<sup>1</sup>, Sulya Bálint<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Nefrológia, <sup>2</sup>Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Urológia

## Gennyes zsákvese napjainkban - esetbemutatás

Megmenthető-e a gennyes zsákvese?

A szerzők egy 7 hónapos csecsemő esetét ismertetik, akinél veleszületett húgyúti fejlődési rendellenesség talaján uroszepszis és gennyes zsákvese alakult ki. A csecsemő veséjének megmentésére azonnali urológiai beavatkozásra volt szükség, ennek



eredményeként a vese megmenthetővé vált. A gennyes zsákvese irodalmi ritkaság magas mortalitással.

Habár napjainkban a gennyes zsákvese még mindig extrém ritkán fordul elő, azonban a képpalkotó vizsgálatoknak és a gyors diagnosztikának köszönhetően már nem jár magas mortalitással, legtöbbször teljes gyógyulás érhető el.

Megelőzhető-e a gennyes zsákvese kialakulása?

Manapság az intrauterin és a 6 hetes szűrő hasi ultrahang vizsgálatoknak köszönhetően már korán felfedezik a húgyúti fejlődési rendellenességeket, így időben elvégezhető egy esetleges urológiai beavatkozás. Azoknál a csecsemőknél, akiknél a húgyúti fejlődési rendellenesség nem derül ki időben, pl. az ultrahang vizsgálat elmaradása miatt, egy felszálló húgyúti infekció esetén könnyen uroszepszis alakul ki.

Az esetben szereplő 7 hónapos csecsemő veleszületett húgyúti fejlődési rendellenessége sem volt ismert. A gennyes zsákvese élete első lázas húgyúti infekcióját követően 2 héttel alakult ki. A csecsemőkori ultrahang vizsgálat nélkülözhetetlen.

Fontos felhívni a háziorvosok és a szülők figyelmét a 6 hetes korban elvégzendő szűrő jellegű hasi ultrahang vizsgálat szükségességére, hiszen megfigyelésünk szerint az újszülöttkori húgyúti fejlődési rendellenességek (hydronephrosis, hydroureter, kettős ureter) száma nem csökken, kb. 2-3 súlyos esettel találkozunk havonta.

**Szabó Tamás, Berkes Andrea**  
*DE KK Gyermekgyógyászati Klinika*

## **Rapidan progresszív glomerulonephritis gyermekkorban (irodalmi áttekintés esetiportokkal)**

*Multicentrikus adatgyűjtés (regiszter)*

A rapidan progresszív glomerulonephritis (RPGN) a vesefunkció jelentős (>50%) károsodásával járó betegség. Az akut vesekárosodás (AKI) néhány hét alatt (3 hónapon belül) következik be, az esetek közel 50%-át intenzív osztályon kezelik. A „crescent” glomerulonephritisek (cGN) egy része (jellemzően 50% feletti félholdképződéssel) klinikai megjelenését tekintve RPGN-ként zajlik, gyakran irreverzibilis vesekárosodást okozva. cGN esetében a 10% alatti félholdképződéssel járó formák, alapbetegségtől függően, általában jobb prognózissal rendelkeznek. A legtöbb RPGN eset patomechanizmusának lényege kóros autoimmun válasz, melynek kialakulásában esetleges genetikai faktorokon túl eltérő etiológiai ágensek állhatnak. Gyakran észlelhető valamilyen infekció mint „trigger” a folyamat hátterében. Az immunológia válasz számos biológiai útvonalat aktivál (pl. komplement aktiváció, leukocyta „recruitment”, és proinflammatorikus citokinek, chemokinek és növekedési faktorok lokális felszabadulása) mely glomerular inflamációt és károsodást okoz. GN kialakulhat izoláltan a vesében (primer GN) vagy szisztémás betegség részeként (secunder GN) A cGN diagnosztikához nincs evidenciákon alapuló definíció gyermekkorban. cGN/RPGN esetén ismert rizikó tényezők a végstádiumú veseelégtelenség kialakulásában: 1) az érintett glomerulusok aránya (crescent %), proliferatív jelleg (IgAN,



LN) és az IF/TA mértéke. Az akut dialízis igény többnyire rossz prognosztika marker. A korai diagnózis és agresszív kezelés javíthatja a kimenetelt, de a refrakter esetek kezelésére nincs egységes kezelési ajánlás, többnyire esetirportok és korábbi tapasztalatok alapján a felnőttkori kezelési irányelvek extrapolálásával hozunk terápiás döntéseket. Multicentrikus adatgyűjtéssel (regiszter), a tapasztalatok megosztásával (centrumok közti konzultációk) és egységes „hazai” terápiás ajánlás megalkotásával a gyermekkori RPGN kezelése vélhetően tovább javítható. Multicentrikus adatgyűjtéssel (regiszter), a tapasztalatok megosztásával (centrumok közti konzultációk) és egységes „hazai” terápiás ajánlás megalkotásával a gyermekkori RPGN kezelése vélhetően tovább javítható.

**Szász Csenge**<sup>1</sup>, Lévai Eszter<sup>1</sup>, Szebeni Beáta<sup>2</sup>, Veres-Székely Apor<sup>3</sup>, Pap Domonkos<sup>3</sup>, Bokrossy Péter<sup>1</sup>, Reusz György<sup>1</sup>, Szabó Attila<sup>3</sup>, Vannay Ádám<sup>3</sup>  
<sup>1</sup>Gyermekgyógyászati Klinika, MTA Kiváló Kutatóhely, <sup>2</sup>ELKH-SE Gyermekgyógyászati és Nephrológiai Kutatócsoport; Gyermekgyógyászati Klinika, MTA Kiváló Kutatóhely, <sup>3</sup>ELKH-SE Gyermekgyógyászati és Nephrológiai Kutatócsoport; Gyermekgyógyászati Klinika, MTA Kiváló Kutatóhely

### **A PARK7 fehérje szerepe a peritoneális dialízis-asszociált fibrózisban**

**Bevezetés, célkitűzés:** A peritoneális dialízis (PD) az idő előrehaladtával a peritoneumban kóros szöveti átrendeződést indukál, melynek során a mezotél sejtek

elvesztik kapcsoló struktúráikat (mezoteliomezenhimális átmenet, MMT), fibroblasztokká differenciálódnak, a fokozott sejtproliferáció és kötőszövettermelés a peritoneum megvastagodásával a dialízis hatékonyságának csökkenéséhez vezet. Jelen kutatás célja az ismerten sokrétű protektív funkcióval rendelkező PARK7 fehérje jelenlétének, lokalizációjának és a peritoneumban zajló folyamatokban betöltött szerepének feltérképezése a fehérje szerkezetét stabilizáló kis molekulásúlyú CAS-724737-74-0 hatóanyag segítségével. A PARK7 elhelyezkedését és hatását vizsgáltuk a Gyermekgyógyászati Klinika, MTA Kiváló Kutatóhelyen PD-vel kezelt gyermekektől gyűjtött PD effluens (PDE) folyadékban, humán parietális mezotél sejteken (HPMC), a gyermekek peritoneumából izolált primer peritoneális fibroblasztokon (pFB), humán umbilikális véna endotél (HUVEC) sejteken, illetve humán és egér peritoneum szövetszövetmintákon. In vitro kísérleteink során mértük a HPMC sejteken az MMT-t jelző sejtkecsapó struktúrák expresszióját, az aktivált pFB-k proliferációját és HUVEC sejteken a reaktív oxigén-származékok (ROS) termelődését a PARK7-et stabilizáló hatóanyag jelenlétében. In vivo klórhexidin-diglükonáttal indukált peritoneális fibrózis egér állatmodelljében vizsgáltuk a hatóanyagot. A PARK7 fehérjét ki tudtuk mutatni mind a PDE-kben, mind a peritoneális szövetben, a HPMC-kben és a pFB-okban. A PARK7-et stabilizáló hatóanyag mérsékelni tudta az MMT-t, a fibroblaszt proliferációt és a ROS termelődését, emellett in vivo csökkentette a szubmezoteliális kötőszövet felhalmozódást az egerek peritoneumában.

**Következtetés:** Eredményeink alapján a PARK7 diagnosztikus és terápiás célpont-





ként szolgálhat a peritoneális dialízis-asszociált fibrózisban.

*Támogatások K-142728, ELKH-POC-2022-024, STIA-KFI-2021, TKP2021-EGA-24, ÚNKP-22-4-II-SE-12, ÚNKP-22-5-SE-17, Bólyai János Ösztöndíj*

**Tory Kálmán, Kaucsár Tamás, Halász Hajnalka, Czipó Annamária, Kovács Károlyné, Sallay Péter**  
*Semmelweis Egyetem Gyermekklinika, Művese osztály*

## **A tisztuló szűrlet: hemodialízis gyakorlatunk változásai a Bókay utcában**

*A hemodialízis kezelés fejlesztése:* A Bókay Gyermekklinikán az elmúlt négy évben több, mint 5000 hemodialízis kezelést végeztünk, Fresenius 5008 Cordiax készüléken. A kezelések közel fele 15kg alatti tömegű gyermekeken történt. Több változtatást vezetünk be a gyakorlatunkban, jelentős részben olasz és német szakemberek tanácsait követve.

*Az ördög a részletekben rejlik:*

Hemodiafiltrációt végzünk minden lehetséges esetben. Tizenöt kg alatti gyermekeknél heti négy, esetleg öt alkalommal, hyperoxaluria miatt gondozottakban heti hatszor. A kezelések hatékonyságát az urea-csökkenés mellett a konduktív térfogat testfelületre korrigált értékével ellenőrizzük. A dializáló oldat nátrium-, kálium- és bikarbonát-tartalmát a minden kezelés előtt vett vérgáz értékek alapján állítjuk be. A dializáló oldat nátriumszintjét, amennyiben a kezdeti plazmakoncentráció a normál tartományban van, 135mmol/l-re csökkentjük, a folyadékeltávolításon túl tovább csökkentve a beteg interdiálitikus sóterhelését. A dializáló oldat káliumszintjét már

5mmol/l feletti plazmaérték esetén is 2mmol/l-re csökkentjük. Az ultrafiltráció mértékének optimalizálása céljából bevezettük a vértérfogat-monitorizálást, mely érzékenyebb módszer az ultrafiltrációs volumen és sebesség meghatározásában, mint a testösszetétel-analízis (száraz súly-meghatározás). Nem engedjük a kezelésekek során a vértérfogatot a kezdeti érték 86%-ánál kisebb értékre csökkenni, mely lehetővé tette a hemodialízis-hypotensiók elkerülését akkor is, ha túllépjük a 12ml/kg/óra ultrafiltrációs sebességet. Amennyiben szükséges kálium kelátor adása, az interdiálitikus nátriumterhelés csökkentése érdekében kalcium-polisztrén-szulfonátot (ResiKali) használunk a nátrium-polisztrén-szulfonát (Resonium) helyett a 20kg alatti gyermekeknél. A szívérített-séggel kezelt gyermekek a kezelésekek végén karnitin-pótlásban részesülnek. A hétvégékre egész évben, illetve nyáron a hétköznapokra is antimikrobiális oldattal (TauroLock) oldattal töltjük fel rutinszerűen a kanülszárazakat. Kanülcserére így infekció miatt kivételes esetben, thrombosis vagy kicsúszás miatt többször volt szükség. Hosszas mérleget, majd egy gyermek felső vénás rendszeri kiterjedt thrombosisát és akut transzplantációját követően a tartós kanültre szoruló gyermekek warfarin terápiajának bevezetése mellett döntöttünk. Egy gyermek esetében döntött az etikai bizottságunk a hemodialízis kezelés felfüggesztéséről.

Nem vesztettünk el aktívan hemodializált gyermekeket. Kihívást jelent továbbra is a vénás thrombosisok megelőzése és a kanülök rögzítése.

A hemodializált gyermekek örvendetesen alacsony száma miatt kevés gyermekkori tapasztalat áll rendelkezésre.



Fontos ezért a centrumok közötti tapasztalatcsere, és külföldi szakemberek meghívása, a tapasztalatuk alapján történő módszerfejlesztés.

**Varga Petra**, Berkes Andrea, Biró Erika, Lakatos Erzsébet, Szikszay Edit, Szabó Tamás

*Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika, Gyermekintenzív osztály*

## **Folyamatos vesepótló kezeléssel szerzett tapasztalataink (DEKK Gyermekgyógyászati Klinika, 2020-2023)**

**Bevezetés:** A folyamatos vesepótló kezelés (CRRT) az egyik legfontosabb előrelépés a gyermekintenzív terápiában. A CRRT akut vesekárosodásban (AKI) szenvedő, kritikus állapotú gyermekek esetén, kardiovaszkuláris instabilitással, folyadék túlterheléssel széles körben elfogadott terápiás modalitás. Ezen túl azonban számos non-renális indikációban sikeresen alkalmazzuk, mint sepsis, újszülöttkori anyagcsere krízis állapotok, endogén vagy exogén toxinok eltávolítása. Az időben megkezdett, korai vesepótló kezeléssel jelentősen javítható a morbiditás és a mortalitás.

**Célkitűzés:** Célunk a DEKK Gyermekgyógyászati Klinika Intenzív osztályán az elmúlt 3.5 évben végzett CRRT kezelések (Prismaflex) retrospektív vizsgálata volt: életkor, indikáció, modalitás, antikoaguláció, szövődmények, kimenetel.

**Eredmények:** Összesen 15 betegnél (átlag életkor: 8.4 év, 4 nap-17.5 év) a vizsgált

időszakban 63 kezelést végeztünk (kumulatív kezelési idő: 1726.5 óra, átlagos kezelési idő: 27.4 óra). 10 kg alatti súlyú 4 beteg volt, közülük két gyermek újszülött, az alapbetegség súlyos kétoldali vesefejlődési rendellenesség (CAKUT), hyperammonémiás krízis, HUS és nephroszis szindróma volt. A 10 kg feletti gyermekek esetében (11 eset) az alapbetegségek hemato-onkológiai, sepsis (MOF), intoxikáció, TLS/rhabdomyolysis és CKD („acute on chronic”) voltak. A CRRT közvetlen indikációja súlyos volumenterhelés, elektrolitzavar és toxikus metabolit eltávolítás voltak a jellemzően oligo-anuriás betegeknél. A leggyakrabban használt modalitás a CVVHDF kezelés volt (45/63), emellett 4 gyermeknél 18 CVVHD kezelést végeztünk. A leggyakrabban alkalmazott anticoaguláns kezelés a CiCa, míg néhány esetben LMWH-t használtunk (CiCa: 45/63, LMWH: 18/63). Kanül-asszociált szövődmény ritkán fordult elő (sepsis 1, vérzés 2). A kezeléseket súlyos komplikáció jellemzően nem fordult elő, a filter bealvadását 9/48 alkalommal észleltük. Transzfúziós igény jellemzően a kis súlyú (< 15 kg) és súlyos alapbetegséggel (sepsis-MOF, HUS, leukémia) kezelt betegeknél volt. A CRRT kezelt betegek közül 4 beteget elvesztettünk (hemato-onkológiai betegnél sepsis-MOF, súlyos CAKUT újszülött), a mortalitás 26.7% volt.

**Konklúzió:** A CRRT kezelés magas komplexitású kezelés, speciális szakértelmet igényel. A Prismaflex készülék alkalmas, akár újszülöttek CRRT kezelésére is. A súlyos alapbetegség komplex kezelésén túl az időben megkezdett CRRT kezeléssel javíthatja a túlélést és a kimenetelt.



## MAGYAR GYERMEKNEPHROLOGIAI EGYESÜLET



2023. ÉVI KONGRESSZUSA

### TÁMOGATÓI

**AstraZeneca Hungary**

**Medison Pharma**

**Recordati Rare Diseases**

**SWIXX Pharma**

A KONGRESSZUS SZERVEZŐBIZOTTSÁGA EZÚTON IS KÖSZÖNETET MOND  
A TÁMOGATÓ ÉS KIÁLLÍTÓ CÉGEKNEK, HOGY TÁMOGATÁSUKKAL  
HOZZÁJÁRULTAK A RENDEZVÉNY SIKERÉHEZ.