

A MAGYAR
GYERMEKNEUROLÓGIAI
TÁRSASÁG
43. KONGRESSZUSA

Lillafüred, 2019. április 4-6.



PROGRAM



Van kiút az epilepsziából.


lakoamid



RICHTER GEDEON

1103 Budapest, Gyömrői út 19-21. Szakorvosi Marketing Osztály: +36 1 431 4907, www.richter.hu
Gyógyszerbiztonsági Osztály: +36 1 505 7032, drugsafety@richter.hu

COSIM, lakoamid ATC: N03AX18 **Javallatok:** Monoterápiaként és adjuváns terápiaként javallott 4 éves kortól epilepsziában szenvedő gyermekek és serdülők valamint felnőttek – másodlagos generalizációval járó vagy anélküli – parciális görcsrohamainak kezelésére. **Ellenjavallatok:** A készítmény hatóanyagával vagy bármely segédanyagával szembeni ismert túlérzékenység. Ismert másod- vagy harmadfokú atrioventricularis (AV)-blokk. **Adagolás:** A kezdő adag naponta kétszer 50 mg, amelyet egy héttel később naponta kétszer 100 mg-os dózissal kell emelni. A maximális dózis monoterápiában 600 mg/nap, adjuváns terápiában 400 mg/nap. **Mellékhatások:** Szédülés, fejfájás, kettőslátás, émelygés, egyensúlyzavar, vertigo, tinnitus, szájszárazság, bőrkürités, fáradtság. **Figyelmeztetés:** A lakoamid a PR-intervallum dózisfüggő megnyúlását okozhatja, ezért elővigyázatosan kell alkalmazni olyan betegeknél, akiknek ismert ingerületvezetési zavarai vannak. **Osztályozás:** Korlátozott érvényű orvosi rendelvényhez kötött, szakorvosi körhízi diagnózist követően folyamatos szakorvosi ellenőrzés mellett alkalmazható gyógyszer (Sz). **Teljes ár/TB támogatás/Téritési díj:** 50 mg filmtabletta 14x: 1904 Ft/1714 Ft/190 Ft, 100 mg filmtabletta 56x: 13351 Ft/12016 Ft/1335 Ft, 150 mg filmtabletta 56x: 19508 Ft/17557 Ft/1951 Ft, 200 mg filmtabletta 56x: 25665 Ft/23099 Ft/2566 Ft. Eü. 90%-os támogatás vehető igénybe az 5/a3 igénypontnak megfelelően. **Az árak 2019.02.01-től érvényesek.** Az esetleges változásokról a www.neak.gov.hu honlapon tájékozódhat. **A forgalomba hozatali engedély jogosultja:** Richter Gedeon Nyrt. 1103 Budapest, Gyömrői út 19-21. **A forgalomba hozatali engedély száma:** (50 mg) OGYI-T-23306/01, (100 mg) OGYI-T-23306/05, (150 mg) OGYI-T-23306/08, (200 mg) OGYI-T-23306/11. **A szöveg ellenőrzésének dátuma:** 2018.01.10. Bővebb információért olvassa el a gyógyszer alkalmazási előírását! (www.ogyei.gov.hu).

Document ID: KEDP/DACW9D, Lezárás dátuma: 2019. 02. 18.

A MAGYAR GYERMEKNEUROLÓGIAI TÁRSASÁG

43. KONGRESSZUSA

2019. ÁPRILIS 4-6. LILLAFÜRED

Kedves Gyermekneurológusok és a Gyermekneurológiával szimpatizálók!

2019-ben Lillafüredre invitáltak minket a miskolci gyermekneurológusok, Cservényák Judit és Pauleczki Annamária. A Magyar Gyermekneurológiai Társaság 43. kongresszusának helyszíne a patinás Palotaszálló lesz Lillafüreden, időpontja 2019. április 4-6. Az MGY-NT vezetősége több aktuális témát választott megvitatásra. Nagyon régen nem beszéltünk már mindennapi „kenyerünköről”, a fejfájós gyermekek kivizsgálásáról, ellátásáról, az új kutatásokról. Az értelmi fejlődés elmaradásával járó kórképek, az autizmus területén is számos új eredmény született elsősorban a genetikai diagnosztikát illetően. Az örökzöld epilepszia fejezetben szeretnénk beszélni nemcsak a sikerekről, hanem a sikertelenségekről is (mindannyiunknak van ilyen tapasztalata) és szívesen hallanánk az epilepsziával járó társbetegségekről, a kognitív fejlődés zavarairól, a tanulási problémákról, stb. Az utóbbi években néhány ritka betegségben rendelkezésünkre állnak új gyógyszerek, ezekről, az elmúlt év fejleményeiről beszámolunk. A Miskolci Gyermekegészségügyi Központ igen jó hírnevet szerzett magának a gyermekrehabilitáció területén is. Számítunk a gyermekrehabilitátor kollégák aktív részvételére az aktuális magyarországi helyzet ismertetésében. És végül, de nem utolsó sorban a gyermek idegsebészek szekciója újra jelentkezik. Hagyományainknak megfelelően vendégeket is hívunk, a szakterületek neves kutatóit, művelőit kérjük fel a legújabb eredmények ismertetésére. A gyönyörű természeti környezetben lehetőségünk lesz nemcsak a tudományos, szakmai új ismeretek meghallgatására és megvitatására, hanem a baráti beszélgetésekre is. Várunk Benneteket, találkozunk 2019. április első hétvégéjén Lillafüreden!

Dr. Hollódy Katalin
a Magyar Gyermekneurológiai Társaság elnöke

Kedves Kollégák!

A Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ nevében szeretettel várunk mindenkit Észak-Magyarország legnagyobb városában Miskolcon – közelebbről Lillafüreden – Társaságunk következő 2019. évi kongresszusán, április 4. és 6. között. A rendezvény helyszíne a mese-szép Palotaszálló, a környezetet a Bükk, a Szinva vízésés, a Hámori-tó és a függőkert teszi felejthetlenné. Izgalmas és hasznos tudományos, valamint egyedülálló társasági programokkal készülünk.

Dr. Cservényák Judit
Dr. Pauleczki Annamária

A kongresszus fővédnökei

Dr. Révész János
Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Főigazgató Főorvos
Dr. Kriza Ákos
Miskolc MJV Polgármestere

Kongresszus elnöke

Dr. med. habil. Hollódy Katalin
A Magyar Gyermekneurológia Társaság Elnöke

Szervező bizottság

Dr. Hollódy Katalin
Dr. Elmont Beatrix
Dr. Kollár Katalin
Dr. Liptai Zoltán
Dr. Siegler Zsuzsanna

Helyi szervező bizottság

Dr. Cservényák Judit főorvos
Dr. Pauleczki Annamária adjunktus
Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Gyermekneurológiai Részleg
Dr. Simon Réka főorvos
Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, szakmai vezető testület elnöke

A KONGRESSZUS FŐ TÉMÁI

- Fejfájás
- Az intellektuális fejlődés elmaradásával járó kórképek, autizmus különös tekintettel a genetikai háttérre
- Epilepszia – terápiás sikerek és sikertelenségek, társbetegségek- és állapotok
- Új terápiás lehetőségek a gyermekneurológiai kórképekben
- Neurológiai rehabilitáció
- Gyermekidegsebészet

Helyszín

Lillafüred, Hunguest Hotel Palota - Erzsébet sétány 1.



Tudományos információ

Dr. Hollódy Katalin

PTE KK, Gyermekgyógyászati Klinika,
7623 Pécs, József Attila u. 7.

Telefon: +36 72/535-900 Fax:+36 72/535-971

Email: hollody.katalin@pte.hu

Egyéb információ, házigazdák

Dr. Cservényák Judit

Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi kórház és Egyetemi Oktatókórház
3526 Miskolc, Szentpéteri kapu 72-76.

Tel.: +36 46 515 200, Fax.: +36 46 515 252

Email: jcservenyak@gmail.com

Dr. Pauleczki Annamária

Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi kórház és Egyetemi Oktatókórház
3526 Miskolc, Szentpéteri kapu 72-76.

Tel.: +36 46 515 200, Fax.: +36 46 515 252

Email: pauleczkiannamaria@gmail.com

A kongresszussal kapcsolatos szervezési, technikai információkkal a **Szervezőiroda** munkatársai szívesen állnak rendelkezésre:

Benyhe Ildikó, Gaitz Éva, Huba Stefánia
Congressline Kft. 1065 Budapest Révay köz 2.
Telefon: +36 1 429 0146, +36 1 312 1582

Fax: +36 1 429 0147

E-mail: gaitz@congressline.hu

www.congressline.hu

Partnereink

- Actelion Pharmaceuticals Hungaria Kft.
- Biogen Hungary Kft.
- BioMarin Europe Ltd.
- Biomedica Hungária Kft.
- Ewopharma Hungary Kft.
- GL Pharma MKKK
- LBT Kft.
- Medicina Könyvkiadó Zrt.
- Meditop Kft.
- Novartis Hungaria Kft.
- Numil Hungary Kft.
- Orphan Europe
- Pharmacenter Hungary Kft.
- Richter Gedeon Nyrt.
- Sanofi-Aventis Zrt.
- Stada Hungary Kft.
- UCB Magyarország Kft.

Részvételi díjak

	2019.03.01-ig	2019.03.02-től	Helyszínen
Társasági tag	27.000 Ft	29.000 Ft	31.000 Ft
Nem tag	31.000 Ft	33.000 Ft	35.000 Ft
Rezidens/PhD/nyugdíjas/ gyógytornász/ *orvostanhallgató	18.000 Ft	21.000 Ft	23.000 Ft
Kiállító	30.000 Ft	30.000 Ft	30.000 Ft
Kísérő	25.000 Ft	25.000 Ft	25.000 Ft
Napijegy	csütörtök		17.000 Ft
	péntek		17.000 Ft
	szombat		15.000 Ft

*alapképzésben résztvevő orvostanhallgató.

A részvételi díj 27% Áfá-t és 7.450 Ft/fő/nap közvetített étkezést tartalmaz.

A részvételi díj tartalmazza:

- a kongresszuson való részvételt
- a kongresszus kiadványait
- a kávészüneteket
- mindhárom napi ebédet
- a csütörtök esti fogadást
- a péntek esti közös vacsorát

A kísérői részvételi díj tartalmazza:

- a csütörtök esti fogadást
- a péntek esti vacsorát

A napijegy ára tartalmazza:

az aznapi részvételt a tudományos programon, a kitűzőt, a programfüzetet és a kávészüneteket.

Szállások

Hunguest Hotel Palota

3517 Miskolc- Lillafüred Erzsébet sétány 1.

Hotel Tökert

3517 Miskolc-Lillafüred Erzsébet sétány 3.

Hotel Szeleta

3517 Miskolc, Szeleta út 12.

Általános információk

A Kongresszus és regisztráció helyszíne

Miskolc-Lillafüred, Hunguest Hotel Palota,
Erzsébet sétány 1.

Parkolás

A Hotel Palota szállodában a parkolás térítésmentesen biztosított a kongresszus résztvevői számára.

Regisztrációs iroda nyitva tartása

2019. április 4., csütörtök	8.30 – 18.00
2019. április 5., péntek	8.00 – 17.00
2019. április 6., szombat	8.00 – 12.00

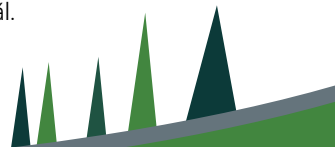
Társasági Programok

Csütörtökön, április 4-én 19.00 óra: indulás a Palota szállótól, várlátogatás, tárlatvezetés a diósgyőri várban, utána vacsora.

Pénteken, április 5-én 18.45 órától indulás a Palota szállótól, könnyű vacsora a Miskolctapolcai Barlangfürdő éttermében, barlang látogatás.

Névkítűző

Az előadások, ill. a kiállítás csak névkítűzővel látogathatók! Felhívjuk a regisztrált résztvevők figyelmét, hogy a regisztrációkor kapott névkítűzőt feltétlenül őrizték meg és tartsák maguknál.



STADA ANTIEPILEPTIKUM

Több évtizedes tapasztalat az epilepszia kezelésében¹

LEVETIRACETAM STADA 500mg levetiracetám



STADA HUNGARY Kft. 1138 Budapest, Tomori utca 34.

www.stada.com

STADA

Rövidített alkalmazási előírás

Levetiracetam STADA 500 mg filmtabletta Javallat: monoterápiában újonnan diagnosztizált epilepsziában szenvedő, 16 éves kor feletti felnőttek és serdülők – másodlagos generalizációval járó vagy anélkül fellépő – parciális görcsrohamainak kezelésére, adjuváns terápiaként javasolt epilepsziában szenvedő felnőttek, serdülők, gyermekek és 1 hónapos kor feletti csecsemők – másodlagos generalizációval vagy anélkül fellépő – parciális görcsrohamok; juvenilis myoclonusos epilepsziában szenvedő felnőttek és 12 éves kor feletti serdülők myoclonusos görcsrohamok; idiopathiás generalizált epilepsziában szenvedő felnőttek és 12 éves kor feletti serdülők primer generalizált tónusos-clonusos görcsrohamainak kezelése. **Ellenjavallatok:** túlérzékenység. **Adagolás:** Monoterápiában felnőttek és 16 éves kor feletti serdülők számára a javasolt kezdő dózis naponta 2-szer 250 mg, amit 2 héttel később napi 2-szer 500 mg-os kezdő terápiás dózisa kell emelni. A dózis kéthetente napi 2-szer 250 mg-mal tovább emelhető. A maximális napi adag 2-szer 1500 mg. Kiegészítő kezelésként felnőttek (≥ 18 éves) és 50 kg-os vagy annál nagyobb testtömegű serdülők (12-17 éves) számára a javasolt kezdő dózis naponta 2-szer 500 mg. Ez a dózis a kezelés első napjától kezdve alkalmazható. A napi dózis 2-szer 1500 mg-ig emelhető. Az dózis változtatása 2-4 hetente történhet, napi 2-szer 500 mg-os emeléssel vagy csökkentéssel. **Gyógyszerköcsönhatások, interakciók:** Egyéb antiepileptikus gyógyszerekkel nem befolyásolják egymás farmakokinetikáját. Metotrexát egyidejű alkalmazásakor a metotrexát clearance-ének csökkenését jelentették. Makrogolt nem szabad szájon át alkalmazni a levetiracetám bevétele előtt, illetve után, egy órán belül. Gépjárművezetés, gépek kezelése: kis- vagy közepes mértékben befolyásol. **Mellékhatások:** Nasopharyngitis, somnolencia, fejfájás, fáradtság és szédülés.

Farmakoterápiás csoport: antiepileptikumok, egyéb antiepileptikumok. ATC kód: N03AX14. **Farmakológiai tulajdonságok:** A szer teljes és lineáris felszívódása következtében a plazmaszintek előre megjósolhatók a levetiracetám mg/testtömeg-kilogrammban kifejezett orális dózisa alapján. Emiatt nincs szükség a plazmaszintjének monitorozására. Gyorsan felszívódik. Abszolút biológiai felhasználhatósága közel 100%. A plazma csúcskoncentrációt az adagolást követően 1,3 óra múlva éri el. Az egyensúlyi állapot napi kétszeri adagolás esetében 2 nap múlva áll be. A felszívódás mértékét sem az alkalmazott dózis, sem a táplálék nem befolyásolja.

TB támogatás: LEVETIRACETAM STADA 500 mg filmtabletta, 120x Bruttó fogyasztói ár (Ft) : 3 329. Emelt támogatási összeg (Ft) 2 996. **Tértésidji emelt támogatás esetén (Ft): 333.**

Ez a tájékoztató kizárólag szakorvosok számára készült. A jelen tájékoztató anyag tartalmazza a gyógyszer közfinanszírozás alapjául elfogadott árát, a támogatás összegét, valamint térítési díjat emelt társadalombiztosítási támogatással történő rendelés esetén. A STADA HUNGARY Kft. nem vállal felelősséget a közölt információk illetéktelen felhasználásából eredő következményekért! A termék rendelése előtt a figyelmeztetések, alkalmazással kapcsolatos övintézkedések, gyógyszerköcsönhatások és egyéb interakciók tekintetében olvassa el a teljes alkalmazási előírását! **Ösztályozás:** II. csoport. Kizárólag orvosi rendelvényhez kötött gyógyszer (V). A feltüntetett, 2019. március 1-től érvényes arra vonatkozó adatokat a 2019. március 1-én, a www.neak.gov.hu oldalon hozzáférhető adatok alapján közöltük. Az adatok visszavonásig érvényesek. A bruttó fogyasztói ár megegyezik a közfinanszírozás alapjául elfogadott árral. **A forgalomba hozatali engedély jogosultja:** STADA Arzneimittel AG, Németország. Száma: OGYI-1/21927/02. A gyógyszer alkalmazása során tapasztalt mellékhatásokat, kérjük, jelentsse a +36 30 643 6850-es telefonszámon vagy a pharmacovigilance@stada.hu e-mail-címre. Ez a rövidített alkalmazási előírás az OGYEI honlapon megtalálható hatályos alkalmazási előírás alapján készült. Lezárás dátuma: 2019.03.04.

¹ A levetiracetam hatóanyag első törzskönyve Európában 2000-ben történt.

Kiállítás

A kongresszus teljes ideje alatt gyógyszer- és gyógyászati segédeszköz gyártó cégek kiállítása tekinthető meg az ülésterem előterében és az első emeleti Beatrix teremben.

Előadások

Az előadások időtartama 10 perc + 5 perc vitaidő, az ettől eltérő időtartamokat a programfüzetben és a vizsgálólapokban is jeleztük.

Kérjük az előadókat az előadások idejének pontos megtartására, a nagyon feszített kongresszusi program miatt.

Az előadások feltöltésére az adott előadásblokk előtti szünetben (vagy korábbi szünetekben) van lehetőség!

Akkreditáció

A kongresszus akkreditálása folyamatban van.

Regisztráció és szállásfoglalás lemondási feltételei

Lemondási határidő: 2019. március 1.

2019. március 1. előtti befizetés és lemondás esetén a részvételi díj 80%-át és a szállásdíj egészét visszafizetjük.

2019. március 1. utáni lemondás esetén nem áll módunkban a részvételi és a szállásdíjat visszafizetni.

Kérjük a lemondást írásban a Szervezőirodának jelezni.





LEVETIRACETÁM – A HATÉKONY ANTIEPILEPSZIÁS TERÁPIA FONTOS ELEME, KEDVEZŐ ÁRON



RÖVIDÍTETT ALKALMAZÁSI ELŐÍRÁS | Levil 250 mg filmtabletta | Levil 500 mg filmtabletta | Levil 750 mg filmtabletta | Levil 1000 mg filmtabletta

MINŐSÉGI ÉS MENNYISÉGI ÖSSZETÉL: Hatóanyag: 250 mg, 500 mg, 750 mg, ill. 1000 mg levetiracetám filmtablettáként. | **GYÓGYSZERFORMA:** filmtabletta

TERÁPIÁS JAVALLATOK A Levil újonnan diagnosztizált epilepsziában szenvedő, 16 éves kor feletti betegek – másodlagos generalizálóváltó járó vagy anélkül félépítő – paroxisális görcsrohamainak, kezeltével, juvenilis myoclonus epilepsziában szenvedő felnőttek és 12 éves kor feletti serdülők myoclonus görcsrohamainak, idiopátiás generalizált epilepsziában szenvedő felnőttek és 12 éves kor feletti serdülők primer generalizált tonicus-clonusos görcsrohamainak kezelésére.

ADAGOLÁS ÉS ALKALMAZÁS: A filmtablettákat szájon át kell bevenni, elegendő mennyiségű folyadékkal együtt, étkezés során vagy attól függetlenül. A napi adagot két egyenlő részre osztva kell alkalmazni. Monoterápiában: Felnőttek és 16 éves kor feletti serdülők: A javasolt kezeli adag naponta 2 x 250 mg, amit 2 hetelt követően 2 x 500 mgos kezeli terápia dózisra kell emelni. A terápia saluzereakcióitól függően a dózis 2 hetente napi 2 x 250 mgmal tovább emelhető. A maximális napi adag 2 x 1500 mg. Májinsulin kezelt felnőttek (218 éves) és 50 kg-os vagy annál nagyobb testtömegű (12-17 éves) serdülők: A javasolt kezeli adag naponta 2 x 500 mg. Ez a dózis a kezelés első napján kezdve alkalmazható. A terápia saluzereakcióitól és a tolerálhatóságtól függően a napi dózis 2 x 1500 mg-ig emelhető. Az adagok változtatása 2-4 hetente történhet, napi 2 x 500 mg-os emeléssel vagy csökkentéssel. Idősek (65 éves korban és feletti): Csak beszűkített vese-funkciójú idős betegek kezelése során szükséges a terápia módosítása (lásd a „Vese-károsodásban szenvedő betegek” című bekezdést). Gyermekek, monoterápiában: A monoterápiában alkalmazott levetiracetám kezelési biztonságosságát és hatáserősségét 16 év alatti gyermekek és serdülők esetében nem igazolták. Nincsnek rendelkezésre álló adatok. Kiegészítő kezelés gyermekek (25 kg testtömeg feletti) és 50 kg-nál kisebb testtömegű (12-17 éves) serdülők számára: A javasolt kezeli adag naponta 2 x 250 mg, a maximális napi adag pedig 2 x 750 mg. A legkisebb hatáserősségre kell alkalmazni. Az 50 kg-os vagy annál nagyobb testtömegű gyermekek alkalmazott adagolás meggyezik a felnőttekével. Az orvosnak a testtömeg és a dózis szerinti legmegbízhatóbb gyógyszerformát és hatáserősséget kell felírnia. Vese-károsodásban szenvedő betegek: A napi dózis egyenlő részekre kell megállapítani a vese-funkció alapján. Ld. a részletes alkalmazási előírást. Máj-károsodásban szenvedő betegek: Emelbe vagy emelteként májműködési zavarban nem szükséges a dózis módosítása. Súlyos májkárosodásban a kreatinin clearance a valóságnál egyharmadnak kell lennie a veseelégtelenség mértékét. Emiatt 60 ml/perc/1,73m² alatti kreatinin clearance értékek esetében a napi fentartó dózis 50%-os csökkentése ajánlott.

ELELENJAVALLATOK: Levetiracetám vagy más piridolin-származékkal, ill. a kombináció bármely egyedével szembeni túlérzékenység.

KÜLÖNLEGES FIGYELMEZTETÉSEK ÉS AZ ALKALMAZÁSSAL CAPSOLATOS ÖVINTÉZKEDÉSEK: A jelenlegi klinikai gyakorlatnak megfelelően, amennyiben a Levil alkalmazását meg kell szüntetni, ajánlatos a szer adását fokozatosan abbahagyni. Ld. a részletes alkalmazási előírást. Vese-károsodásban szenvedő betegekkel szükséges lehet a Levil dózisának módosítása. Súlyos májműködési zavarban szenvedő betegeknek az alkalmazandó dózis megválasztása előtt ajánlatos a vese-funkció vizsgálata. Antiepilepsziás gyógyszerrel (többek között levetiracetámmal) kezelő betegeknek óvni kell a gyógyszerrel, óngyógyászati kiegészítőkkel, óngyógyászati gyógyszerekkel és vesekezelő gyógyszerekkel. Ennek következtében a betegnek folyamatosan el kell végeznie a depresszió/súlyos öngyógyászati gondolatok és viselkedési jelek ellenőrzését, és fontot kell venni a megelőzés kezelését. A betegek (és a betegek gondozóinak) figyelmét fel kell hívni arra, hogy krízisek orvosi tanácsot, amennyiben a depresszió/súlyos öngyógyászati gondolatok vagy viselkedési jelek lépnek fel. A gyermekek vonatkozóan rendelkezésre álló adatok nem utalnak a növekedésre és a serdülési egyensúlyra. A tanácsra, az intelligenciára, a növekedésre, az endokrin funkciókra, a serdülésre és a termékenységre gyakorolt hosszú távú hatások azonban jelenleg még nem ismertek gyermekek esetében.

GYÓGYSZERKÖZÖNSÉGHATÁSOK ÉS EGYÉB INTERAKCIÓK: Felhívást vezet klinikai vizsgálatokból származó premarketing adatok szerint a Levil nem befolyásolja a vizsgált egyéb antiepilepsziás gyógyszerek szérumszintjét, továbbá semmilyen gyógyszer nem befolyásolja a Levil farmakokinetikáját. A levetiracetám álló adatként nem utalnak klinikailag szignifikáns kölcsönhatásokra orális antikonvulzívumokkal, illetve digoxinnal és warfarinnal. Ld. a részletes alkalmazási előírást. **TERHÉSSÉG ÉS SZOPTATÁS:** A Levil alkalmazása a terhesség ideje alatt és a fogamzásgátlást nem szedő, fogamzóképes nőknél nem javasolt, csak nagyon indokolt esetben. Az antiepilepsziás kezelések alkalmazása a betegség elhárítását eredményezheti, ezáltal ártalmas lehet az anyára és a magzatra egyaránt. A levetiracetám károsodást okozhat a magzatban. Ha azonban a szoptatás ideje alatt levetiracetám-kezelésre van szükség, a szoptatás fennmaradását figyelembe véve mérlegelni kell a kezelés előny/kockázat arányát.

A KÉSZÍTMÉNY HATÁSA A GÉPIRÁNYÍZÁSÉHEZ ÉS GÉPEK ÜZEMELTETÉSÉHEZ SZÜKSÉGES KÉPESSÉGEKRE: Az egyéni érzékenységen fennálló esetleges különbségek miatt egyes betegek, főként a terápia kezdetén vagy a dózis emelést követően álmosodást vagy egyéb központi idegrendszeri tüneteket észlelhetnek. Emiatt ajánlatos az óvatosság olyan esetekben, amikor a betegnek gyakorlatosságot igénylő feladatokkal kell teljesítenie, például gépjárművezetéskor vagy gépek üzemeltetésénél. A betegnek lehetőség van vezetésnél gépjárműt mindaddig, amíg be nem bizonyosodik, hogy a kezelés nem befolyásolja az ilyen tevékenység végzéséhez szükséges képességeket.

NEMJÁRVÁNATOS HATÁSOK, MELLÉKHATÁSOK: Felhívást vezet klinikai vizsgálatok során a leggyakrabban észlelt nemkívánatos hatások a következők voltak: szomolencia, asthenia és szédülés. Gyermekek esetében a leggyakrabban jelentő mellékhatások a következők voltak: hányás, izgatottság, hangulatváltozások, étvágytalanság, agresszió, szokatlan viselkedés, letargia. A felnőtteken, serdülőkön és gyermekeken végzett klinikai vizsgálatok során és a postmarketing tapasztalatok alapján észlelt nemkívánatos hatások listáját ld. a részletes alkalmazási előírást.

TÜLADAGOLÁS: Tünetek: A Levil túladagolás esetén szomolencia, agitáció, agresszió, tudatzavar, légzésdepresszió és coma fordul elő. Kezelése: A levetiracetámmal nincs specifikus antidótuma. A túladagolás kezelése tüneti jellegű, sor kerülhet hemodialízisra is. A műve extrakciós hatékonysága 60 %-os a levetiracetám és 74 %-os az ebbőlges metaképzés esetén.

FELHASZNÁLHATÓSÁGI IDŐTARTAM: 3 év. **KÜLÖNLEGES TÁJÉKOZTATÓ ELŐÍRÁSOK:** Különböző tárolást nem igényel. | **CSONAGOLÁS:** 250 mg filmtabletta: 100 db; 500 mg filmtabletta: 120 db; 750 mg filmtabletta: 60 db; 1000 mg filmtabletta: 60 db. **OSZTÁLYOZÁS:** korlátozott orvosi rendelvényhez közt, szakorvosi körhárítást követő járóbeteg-ellátásban alkalmazható gyógyszer (J).

A FORGALOMBA HOZATÁLI ENGEDÉLY JOGSZÁMLA: MEDTOP Gyógyszeripari Kft., | 2097 Pilisborsányi, Ády Endre u. 1.

A FORGALOMBA HOZATÁLI ENGEDÉLY SZÁMA: 0631F-21821/01 Levil 250 mg filmtabletta 100x | 0631F-21821/02 Levil 500 mg filmtabletta 120x | 0631F-21821/03 Levil 750 mg filmtabletta 60x | 0631F-21821/04 Levil 1000 mg filmtabletta 60x

A SZÖVEG ELLENŐRZÉSÉNEK DÁTUMA: 2016. június 27. | További információért/bővebb tájékoztatásért kérjük, olvassa el a készítmény alkalmazási előírást, vagy a www.ogef.gov.hu | Szöveg frissítésének dátuma: 2019. január 21.

Készítmény megnevezése	Bruttó fogyasztói ár	Emelt támogatási összeg	Térítési díj emelt támogatás esetén	Kézzegyon kiváltható-e
Levil 250 mg filmtabletta 100x	4 900 Ft	4 410 Ft	490 Ft	Igen

Az ár 2019. 01.10-tól érvényes. A mindenkori árakkal kapcsolatban keresse fel a Nemzeti Egészségbiztosítási Alapkezelő honlapját, www.nae.gov.hu | Vonatkozó indikációs pont: Eü. 90% 5/3

2019/1 LEV

PROGRAM**2019. ÁPRILIS 4. CSÜTÖRTÖK****10.30 – 11.10 MEGNYITÓ****11.10 – 12.50 FEJFÁJÁS**

Üléselnök: Hollódy Katalin és Altmann Anna

"Fáj a fejem, nem tudom, hogy mit akarok, hülye vagyok egészen..." (20 perc)

Altmann Anna, Donauer Nándor

Szent János Kórház Budai Gyermekkórház telephely, Gyermekneurológia, Epilepszia Szakambulancia, Budapest

Fejfájásról, fejfájós gyerekről a házi gyermekorvos szemszögéből (20 perc)

Pejtsik Petra

Házi gyermekorvosi rendelő, Budapest

Migrén profilaxis gyermekkorbanGyimesi-Szikszai Andrea^{1,2}, Major János^{2,3}, Károlyi Lilla², Fogarasi András¹¹ MRE Bethesda Gyermekkórháza, Neurológiai Osztály, Budapest² MRE Bethesda Gyermekkórháza, Fájdalomterápiás Ambulancia, Budapest³ Német Gyermekfájdalom Központ, Datteln, Németország***Fejfájás, mint az idegrendszeri gyulladás vezető tünete!?***

Dobner Sarolta, Kőmíves Sándor, Liptai Zoltán

Szent László Kórház, Budapest

Amikor a fejfájás akut életveszélyt jelez: aneurysma dissecans okozta súlyos kamrai-és állományvérzés szerencsés kimenetele egy 14 éves fiú esete kapcsánCservenyák Judit¹, Pauleczki Annamária¹, Simon Réka¹, Oláh Csaba⁴, Bolyos Aranka², Zahuczky Katalin³¹ Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László GYEK: Gyermekneurológiai Részleg² Gyermek Aneszteziológiai és Intenzív Osztály³ Gyermekrehabilitációs Osztály⁴ Idegsebészeti osztály, Miskolc***A kemény dió, avagy egy posttraumás epilepszia és migraine története***

Miklós Viktória, Bessenyei Mónika

Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Intézet és Klinika

12.50 – 13.05 NOVARTIS SZPONZORÁLT TUDOMÁNYOS ELŐADÁS***PARADIGMS vizsgálat eredményei – új lehetőség a gyermekkori SM kezelésében*** (15 perc)

Liptai Zoltán

Szent László Kórház, Budapest

13.10 – 14.10

Ebédszünet

14.10 – 15.00

AUTIZMUS, ÉRTELMELMÁRADÁSSAL JÁRÓ KÓRKÉPEK

Üléselnök: Liptai Zoltán és Pauleczki Annamária

Sotos-szindrómaLakatos Flóra, Bessenyei Mónika, Szakszon Katalin
Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Intézet és Klinika**Mikor indokolt az MECP2 gén vizsgálata fiúkban?**Till Ágnes¹, Hegyi Márta², Zima Judith¹, Hadzsiev Kinga¹¹PTE Klinikai Központ, Orvosi Genetika Intézet, Pécs²Magyar Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza, Neurológia Osztály, Budapest**Populációgenetikai tanulságok az autizmus spektrum betegség megértéséhez** (felkért előadás 20 perc)

Juhász Gabriella

Semmelweis Egyetem, GYTK, Gyógyszerhatástani Intézet, Budapest

15.00 – 15.40

NUTRICIA SZIMPÓZIUM (40 perc)**Ketogén diéta és kognitív funkciók** (2 x 8 perc)

Hegyi Márta, Richter Éva

CP ESPGHAN ajánlás (15 perc)

Csohány Ágnes

15.40 – 16.00

Szünet

16.00 – 18.15

IDEGSEBÉSZET

Üléselnök: Markia Balázs és Bognár László

Képzőanyagok gyermekkorai sürgősségi esetekben – egy tágabb kép

Martos János, Markia Balázs

Országos Klinikai Idegtudományi Intézet, Budapest

Gyermek gerinc sérültek előfordulásának és ellátásának sajátosságai – intézetünk 10 év gyermek gerincsérüléseinek elemzése

Viola Árpád

Péterfy Kórház-Rendelőintézet Országos Traumatológiai Intézet Idegsebészeti Osztálya, Semmelweis Egyetem Neurotraumatológiai Tanszéki Csoport, Budapest

„Benőtt már a feje lágya” – A későn felismert craniosynostosis

Laufer Zsófia, Pálmafy Beatrix, Markia Balázs

Országos Klinikai Idegtudományi Intézet, Gyermek idegsebészet, Budapest

A craniosynostosisok műtéti kezelése – 25 év tapasztalatai

Bognár László, Fekete Gábor, Markia Balázs, Gyorsok Zsuzsa, Nagy Andrea, Orosz Nándor, Novák László

DEKK Idegsebészeti Klinika, Debrecen

Ritka ok egy sokat látott kórkép hátterében

Dávid Andrea¹, Mellár Mónika¹, Móser Judit¹, Orbók Anna¹, Cserhádi Helga¹, Szamosújvári Judit¹, Rosdy Beáta¹, Kiss Viktoria², Koncz Ilona², Kovács Éva³, Nagy Gábor⁴, Markia Balázs⁴, Pálmafy Beatrix⁴

¹ Heim Pál Gyermekkórház, Neurológia Osztály, Budapest

² Heim Pál Gyermekkórház, Központi Aneszteziológiai és Intenzív Osztály

³ Heim Pál Gyermekkórház, Radiológia Osztály

⁴ Országos Klinikai Idegtudomány Intézet, Budapest

Gyermekkori koponyaalapi tumorok idegsebészeti ellátása

Novák László, Fekete Gábor, Gutema Emánuel, Bognár László

DEKK Idegsebészeti Klinika, Debrecen

Tethered cord sebészi kezelése

Fekete Gábor, Novák László, Bognár László

DEKK Idegsebészeti Klinika, Debrecen

Szelektív dorzális rhizotómia, 2 éves utánkövetés tapasztalatai

Bognár László, Novák László, Nagy Andrea, Vekerdy Zsuzsanna, Medveczky Erika, Csohány Ágnes, Fekete Gábor

DEKK Idegsebészeti Klinika, Debrecen

SDR rehabilitáció osztályunkon. A mozgásterápia kiemelt szerepe a rehabilitációs folyamatban

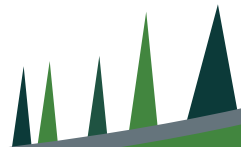
Sudárné Erdős Júlia¹, Varga Krisztina¹, Csabai Blanka¹, Szőcs Emese¹, Jósavayné Látos Krisztina¹, Mező Róbert¹, Erőss Loránd², Markia Balázs², Kelemen Anna²

¹ Jahn Ferenc Dél-pesti Kórház és Rendelőintézet, Központi Rehabilitációs Osztály, Budapest

² OKITI, Budapest

19.00

NYITÓ FOGADÁS



2019. ÁPRILIS 5. PÉNTEK**8.00 – 9.00****SZÍNES GYERMEKNEUROLÓGIA I.**

Üléselnök: Rosdy Beáta és Csüllög Zsuzsa

„A szeme sem áll jól”Lazics Klaudia¹, Binder Dominika¹, Pálmafy Beatrix², Markia Balázs², Várallyay Péter², Knézy Krisztina³¹Bács-Kiskun Megyei Kórház, Kecskemét²Országos Klinikai Idegtudományi Intézet, Budapest³Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinika, Budapest***Juvenilis parkinsonismusról egy betegünk kapcsán***

Hadzsiev Kinga, Till Ágnes, Zima Judith, Melegh Béla

PTE Klinikai Központ, Orvosi Genetika Intézet, Pécs

Hypotrophia, hypotonia ritka háttere csecsemőkorbanSzántó Zita¹, Merő Gabriella¹, Molnár Bernadett¹, Újfalusi Anikó²¹Szabolcs-Szatmár-Bereg Megyei Kórházak és Egyetemi Oktatókórház Jósza András Oktatókórház, Gyermekosztály, Nyíregyháza²DE Klinikai Központ Laboratóriumi Medicina, Debrecen***Axonális neuropathia neuromyotoniával***Móser Judit¹, Cserhádi Helga¹, Kollár Katalin¹, Mellár Mónika¹, Orbók Anna¹, Rosdy Beáta¹, Szamosújvári Judit¹,Liptai Zoltán², Gál Anikó³, Molnár Mária Judit³¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Neurológia²Dél-pesti Centrumkórház, Gyermekosztály³SE Genomikai Medicina és Ritka Betegségek Intézete, Budapest**9.00 – 9.45****PHARMACENTER SZIMPÓZIUM (45 perc)**

Üléselnök: Herczegfalvi Ágnes

„Duchenne – a diagnózis után”

Liptai Zoltán

DPC Kórház, Szent László Kórház telephely, Budapest

A rehabilitáció, kiemelten a gyógytorna jelentősége a Duchenne-nél élő gyermekeknél

Medveczky Erika

Szent János Kórház, Budai Gyermekkórház telephely, Rehabilitációs Osztály, Budapest

9.45 – 10.30**UCB MAGYARORSZÁG KFT. SZIMPÓZIUM (45 perc)**

Üléselnök: Fogarasi András

Saját tapasztalataink brivaracetámmal gyermekkori fokális epilepsziában

Rosdy Beáta

HOGYI, Neurológiai Osztály, Budapest

Szimptómás ESES szindróma másodlagosan generalizált atípusos absence rohamainak sikeres kezelése bivaracetámmal – esetismertetés

Hegyi Márta

MRE Bethesda Gyermekkórház, Budapest

10.30 – 11.00 Szünet

11.00 – 11.45 ÚJABB TUDOMÁNYOS EREDMÉNYEK A CLN2 KEZELÉSÉBEN – SZIMPÓZIUM

(BIOMARIN) (45 perc)

Moderátor: Hollódy Katalin

Újabb eredmények a CLN2 kezelésében – irodalmi áttekintés (15 perc)

Hollódy Katalin

PTE KK, Gyermekgyógyászati Klinika, Neurológiai Tanszék, Pécs

Neuronalis ceroid lipofuscinosis 2 – az első tünetektől a diagnózisig (esetismertetés) (5 perc)

Csüllög Zsuzsanna, Molnár Bernadett

Sz-Sz-B. Megyei Kórházak és Egyetemi Oktatókórház Jósa András Kórháza, Gyermekosztály, Nyíregyháza

Neuronalis ceroid lipofuscinosis 2 típusában (NCL2) enzimpótló kezeléssel szerzett rövid-távú klinikai tapasztalataink (15 perc)

Farkas Márk Kristóf¹, Szeifert Lilla¹, Markia Balázs², Farkas Viktor¹

¹ SE I. Gyermekklinika, Semmelweis Egyetem, Budapest

² Országos Klinikai Idegtudományi Intézet, Budapest

Blueprint feedback (10 perc)

Hollódy Katalin

PTE ÁOK KK, Gyermekgyógyászati Klinika, Neurológiai Tanszék, Pécs

11.45 – 12.15 BIOGEN SZIMPÓZIUM (30 perc)

Üléselnök: Herczegfalvi Ágnes

Nuszinerszen terápia első évének tapasztalatai gerincvelői izomsorvadásban (SMA)

Szabó Léna¹, Gergely Anita², Jakus Rita², Herczegfalvi Ágnes¹

¹ Semmelweis Egyetem 2. sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Neuromuszkuláris Centrum, Budapest

² Magyar Református Egyház Bethesda Gyermekkórháza, Budapest

12.15 – 13.00 SANOFI SZIMPÓZIUM (45 perc)

A Pompe-kór differenciáldiagnosztikája. Milyen tünetekre kell figyelni gyermekkorban?

Grosz Zoltán

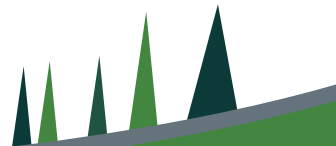
Semmelweis Egyetem Genomikai Medicina és Ritka Betegségek Intézete, Budapest

Enzimaktivitás meghatározás szárított vércseppből

Szatmári Ildikó

Semmelweis Egyetem I. sz. Gyermekklinika, Budapest

13.00 – 14.00 Ebédszünet



14.00 – 14.30 PLENÁRIS ELŐADÁS

Üléselnök: Hollódy Katalin

Terápia minden áron. Terápia, milyen áron? (30 perc)

Prof. Szabó Attila

Semmelweis Egyetem II. sz. Gyermekklinika, Budapest

14.30 – 15.00 GYERMEKNEUROLÓGIA - az új könyv megjelenésének bemutatója (30 perc)

Prof. Szabó Attila – a Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Szakmai Kollégium Tagozatának elnöke

Farkasvölgyi Frigyesné – a Medicina Könyvkiadó vezérigazgatója

Hollódy Katalin – a Magyar Gyermekneurológiai Társaság elnöke, a könyv szerkesztője

15.00 – 15.30 Szünet

15.30 – 18.00 REHABILITÁCIÓ A GYERMEKKORBAN (8 perces előadások)

Üléselnök: Elmont Beatrix és Zahuczky Katalin

Gyermekrehabilitáció helyzete napjainkban

Elmont Beatrix

Zala Megyei Szent Rafael Kórház, Csecsemő és Gyermekosztály, Zalaegerszeg

Milyen elvárásaink legyenek a neurológiai rehabilitáció eljárásaival, módszereivel szemben?

Büki György

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

A Cerebral Paresis gondozásának gyakorlata a hazai és nemzetközi gyakorlat alapján

Kántor Katalin

SZSZBMK Jósa András Oktatókórház, Gyermekrehabilitációs Osztály és Szakrendelések, Nyíregyháza

„És mondd, Te mit választanál?” A megfelelő, szükséges és elégséges terápiák kiválasztása cerebral paretikus gyermekek rehabilitációja során

Zahuczky Katalin, Szatmári Edina

B-A-Z. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Gyermekrehabilitációs Osztály, Miskolc

Konduktív nevelés athetotikus cerebrális parézisben

Benyovszky Andrea, Balogh Erzsébet, Klein Anna

Semmelweis Egyetem, Pető András Kar, Budapest

A Pető szerinti neurorehabilitáció lehetőségei

Feketéné Szabó Éva, Balogh Erzsébet, Bejczy Erika

Semmelweis Egyetem, Pető András Kar, Budapest

Neuro-hidroterápia és az evidenciaSchultheisz Judit, Kereskényi Bernadett

Gézungáz Alapítvány a Születési Károsultakért, Budapest

Együtt többre jutunk – spaszticitás management (botulinum toxin kezelés)Csohány Ágnes¹, Paraicz Éva¹, Vekerdy-Nagy Zsuzsanna^{1,2}¹MRE Bethesda Gyermekkórház Vegyesszervezésű Gyermek Rehabilitációs Osztály, Budapest²Debreceni Egyetem Klinikai Központ Orvosi Rehabilitáció és Fizikális Medicina Tanszék**Lehet így is.... Kisfilm a kerekesszék elfogadásának nehézségeiről (8 perc)**

Baroch Barbara

B-A-Z. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Gyermekrehabilitációs Osztály, Miskolc

Gyermekkori krónikus sialorrhoea epidemiológiája neurológiai kórképekbenSteffen Berweck¹, Kelemen Anna², Csohány Ágnes³, Velkey Imre⁴, Csikós János⁵¹Schön Kliniken, Vogtareuth,²Országos Klinikai Idegtudományi Intézet, Budapest³Bethesda Gyermekkórház, Budapest⁴Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Kórház Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc⁵Merz Pharmaceuticals, Frankfurt**Etetésterápiás tapasztalataink a miskolci Gyermekrehabilitációs Osztályon**

Bodnár Gáborné, Zelei Dorottya, Zahuczky Katalin

B-A-Z. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Gyermekrehabilitációs Osztály, Miskolc

Hang születik

Kozmáné Tóth Viktória, Kántor Katalin

Szabolcs-Szatmár-Bereg Megyei Kórházak és Oktatókórház, Jósza András Oktatókórház, Gyermekrehabilitációs Osztály és Szakrendelő, Nyíregyháza

Komplex Diagnosztika, terápia és fejlesztés hatékony intézményi modellje a magyar kora-gyermekkori intervenció területén, Gárdonyban

Mahlerné Köfner Anikó, Deák György

Pro Rekreatio Közhasznú Nonprofit Kft. Tóparti Szakambulancia, Gárdony

Szülő-csecsemő kapcsolatfókuszú, komplex fejlődésneurológiai team munkáinkról egy eset tükrében

Bakonyi Zsófia, Bösenbacher Tímea, Cziniel Mónika

Semmelweis Egyetem I.sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Fejlődésneurológiai, Neonatológiai utánkövető Ambulancia, Budapest

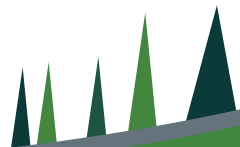
A Pfaffenrot-féle manuális technika /SzRT/ bemutatása és szerepe a gyermekrehabilitációban

Bösenbacher Tímea, Cziniel Mónika

Semmelweis Egyetem I.sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Fejlődésneurológiai, Neonatológiai utánkövető Ambulancia, Budapest

19.00

Közös vacsora



2019. ÁPRILIS 6. SZOMBAT**08.00 – 09.00 EPILEPSZIA I.**

Üléselnök: Siegler Zsuzsa és Fejes Melinda

Kenderolajjal előkezelt absence epilepsiás gyermek esetbemutatója

Büki György, Rosdy Beáta, Mellár Mónika

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Neurológia, Budapest

Valóban meghíznak az epilepsiás gyermekek?Fejes Melinda¹, Varga Beatrix², Hollódy Katalin³¹Borsod A.Z. Megyei Központi Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Koraszülött-Újszülöttpatológiai Osztály, Miskolc²Miskolci Egyetem, Gazdaságtudományi Kar, Üzleti Statisztika és Előrejelzési Intézeti Tanszék³Pécsi Tudományegyetem, ÁOK, Gyermekgyógyászati Klinika, Neurológiai Tanszék***A provokált görcsök ritka formája: gastroenteritis kapcsán jelentkező benignus konvulziók***

Orbók Anna, Mellár Mónika, Móser Judit, Cserhádi Helga, Szamosújvári Judit, Nagy Imola, Rosdy Beáta,

Szever Zsuzsanna, Nagy Andrea

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

Újszülöttkori epilepszia és az adequat genetikai vizsgálatNagy Imola Beatrix¹, Rosdy Beáta¹, Móser Judit¹, Mellár Mónika¹, Cserhádi Helga¹, Orbók Anna¹,Szamosújvári Judit¹, Szentirmay Zoltán², Puskás Kata³, Nádor Csaba³¹HOGYI, Neurológia Osztály²Istenhegyi Géndiagnosztika³Honvéd Kórház PIC, Budapest**09.00 – 09.30 EWOPHARMA SZIMPÓZIUM*****Mikor igen, mikor nem? Gondoljunk a társbetegségekre (is)!***

Altmann Anna

Szent János Kórház, Budai Gyermekkorház telephely, Gyermekneurológia, Epilepszia Szakambulancia, Budapest

09.30 – 09.45 RICHTER GEDEON NYRT. ÁLTAL TÁMOGATOTT TUDOMÁNYOS ELŐADÁS***A lacosamid alkalmazásának helye az epilepszia kezelésében, csecsemő- és gyermekkori szempontok és megfontolások (15 perc)***

Cservényák Judit

Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László GYEK: Gyermekneurológiai Részleg, Miskolc

09.45 – 10.30 EPILEPSZIA II.

Üléselnök: Bessenyei Mónika és Cservényák Judit

A sokszínű Dravet-szindróma

Grabicza Anita, György Ilona, Bessenyei Mónika

Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Intézet és Klinika

Epilepsziás betegünk terápiás sikertelenségének történeteHegyí Márta¹, Siegler Zsuzsa¹, Szabó Cecília², Csüllög Zsuzsanna³, Fogarasi András¹¹ Bethesda Gyermekkórház, Neurológiai Osztály² Bethesda Gyermekkórház Intenzív Osztály, Budapest³ Jósa András Oktatókórház Gyermekosztály, Nyíregyháza**Diagnosztikus és terápiás kétségek GLUT1-transzporter zavarban szenvedő betegünk kezelése kapcsán**Siegler Zsuzsa¹, Bereg Edit², Pauleczki Annamária³, Fogarasi András¹¹ MRE Bethesda Gyermekkórház, Neurológiai Osztály, Budapest² SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika, Neurológiai Osztály, Szeged³ Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc

10.30 – 10.45 Szünet

10.45 – 13.00 SZÍNES GYERMEKNEUROLÓGIA II.

Üléselelnök: Kollár Katalin és Beke Anna

Kisdedkori stroke – ritka, jelenleg tisztázatlan háttérrelKollár Katalin¹, Rosdy Beáta¹, Móser Judit¹, Mellár Mónika¹, Karolyi Anna², Meichelbeck Krisztina², Balázs György³, Barsi Péter⁴, Rudas Gábor⁴, Nemes Balázs³¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Neurológiai Osztály, Budapest² Gastroenterológiai-Nephrológiai Osztály³ Városmajori Szív- és Érgyógyászati Klinika, Budapest⁴ Semmelweis Egyetem MR Kutatóközpont, Budapest**Mi rejtőzik a jéghegy csúcsa alatt? – Juvenilis Niemann-Pick C betegség egy eset kapcsán**

Pauleczki Annamária, Cservényák Judit, Velkey Imre, Márton Gabriella, Simon Réka

B-A-Z Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Gyermekneurológiai Részleg - Onkohaematológiai és Csontvelőtranszplantációs Osztály, Miskolc

Az agyi MRI vizsgálatok szerepe a cerebrális paresis etiológiájának megítélésébenNagy Eszter¹, Herbert Zsuzsanna², Péter István¹, Csorba Eszter³, Skobrák Andrea³, Farkas Nelli⁴, Hollódy Katalin¹¹ PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs² PTE KK Radiológiai Klinika, Pécs³ Somogy Megyei Kaposi Mór Oktató Kórház, Kaposvár⁴ PTE ÁOK Bioanalitikai Intézet, Pécs**Valóságga vált rémálom – egy frontális epilepszia diagnosztikus és terápiás nehézségei**Fischer Nóra¹, Lazics Klaudia¹, Siegler Zsuzsa², Jakus Rita², Tálósi Gyula¹¹ Bács-Kiskun Megyei Kórház Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztály, Kecskemét² MRE Bethesda Kórház, Budapest**Öningerlés**

Erdős Fruzsina, Bessenyei Mónika

Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika és Intézet

A corpus callosum agenesiával szövődött állapot kognitív és viselkedéses jellemzőiBeke Anna¹, Lábadai Beatrix²¹ SE Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, Budapest² PTE Pszichológiai Intézet, Pécs***Hiperammonémia***

Zsidegh Petra

Semmelweis Egyetem ÁOK I.sz. Gyermekklinika, Anyagcsere Szűrő- és Gondozó Központ, Budapest

Ismeretlen autoimmun betegség encephalitisszelRosdy Beáta¹, Móser Judit¹, Nagy Imola Beatrix¹, Szamosújvári Judit¹, Mellár Mónika¹, Cserhádi Helga¹, Orbók Anna¹, Barsi Péter², Rudas Gábor², Liptai Zoltán³, Sevcic Krisztina⁴¹ HOGYI, Neurológiai Osztály, Budapest² SE MR Kutató Központ, Budapest³ DPC Kórház Gyermekinfektológia, Budapest⁴ ORFI, Budapest***A klinikum mindenek felett? – Autoimmun cerebellitis meglepő klinikai manifesztációval***Szamosújvári Judit¹, Rosdy Beáta¹, Móser Judit¹, Mellár Mónika¹, Cserhádi Helga¹, Orbók Anna¹, Nagy Imola Beatrix¹, Rudas Gábor², Nyilas Nóra Luca², Beleznyai Zsuzsanna³¹ HOGYI, Neurológiai Osztály, Budapest² SE MRKK, Budapest³ SE Laboratóriumi Medicina Intézet, Immunológiai Laboratórium, Budapest**13.00****A KONGRESSZUS ZÁRÁSA**

13.15

Ebéd

2019. ÁPRILIS 4. CSÜTÖRTÖK

11.10 – 12.50 FEJFÁJÁS

“Fáj a fejem, nem tudom, hogy mit akarok, hülye vagyok egészen...”

Altmann Anna, Donauer Nándor

Szent János Kórház Budai Gyermekkórház telephely, Gyermekneurológia, Epilepszia Szakambulancia, Budapest

Gyermek neurológiai szakambulanciánkon ijesztő mértékben megnőtt fejfájós gyermekek száma, arra indította az osztály munkatársait, hogy próbáljuk egy új szemlélet keretbe helyezni az endémikusan terjedő, nemcsak számban, hanem tünet együttest tekintve, egyre “súlyosabb” fejfájósságot. Noha széles körben kutatott a téma. Sovány általánosságokat tudnak csak megfogalmazni a szakirodalomban.

Az előadás első felében röviden bemutatom a fejfájás diagnosztikájának lépéseit, különös tekintettel arra, hogy mikor milyen érdemes végezni és melyek a feleslegesek. Ismertetem a gyermekkori primér fejfájás nemzetközi terápiás ajánlásait, kiemelve azt, hogy a haza gyakorlat ettől miben tér el és mi ennek az oka.

Az előadás második felében a „pszichés eredet” témakört járjuk körbe neuropszichológiai szempontok szerint.

Rámutatunk a kérdőíves módszer, mint módszer kérdésségére. Felvetünk néhány lehetőséget a mélyebb megközelítésre és ezzel a mélyebb megértésre is. Felajánlunk egy tervezetet, olyan közös megegyezés alapján összeállított teszt battéria, mely nagy valószínűséggel közelebb vihet a fejfájósság alapját képező személyiség szerkezet, a tudatos és nem tudatos folyamatok, valamint a kognitív képességek mátrixában kimutatható disszonanciára. Végül pedig saját, évek óta meglehetősen jó hatékonyságú, terápiás módszert árulnánk el.

Fejfájásról, fejfájós gyerekről a házi gyermekorvos szemszögéből

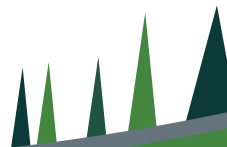
Pejtsik Petra

Házi gyermekorvosi rendelő, Budapest

A házi gyermekorvos munkája során speciális szerepet tölt be a családban. Tevékenységében egyrészt jelen van az alapellátás egészére jellemző beteg- ill. családközel ellátás, de emellett – a csak felnőtt populációt ellátó házi-orvoshoz képest – a kötelező szűrővizsgálatokhoz és védőoltásokhoz kapcsolódó rendszeres találkozások talán még szorosabbra fűzik, és sokszor más árnyalatúvá teszik az orvos-beteg kapcsolatot. Így aztán a házi gyermekorvos, mikor egy gyermek valamely panasszal jelentkezik a betegrendelésen, sokszor már alaphelyzetben sok mindent tud azokról a körülményekről, amelyek az adott panasz, tünet jelentkezését, mértékét, megélését és interpretációját befolyásol(hat)ják.

A fejfájás nemcsak a gyermekneurológiai szakrendelésen, de a házi gyermekorvosi praxisban is gyakori, mondhatni mindennapos panasz. Kapcsolódhat akut (általában banális fertőzőes eredetű) betegséghez, de jelentkezhet önállóan is. Sőt, a család interpretációjában lehet önálló, visszatérő panasz, amiről néhány kérdéssel kideríthető, hogy mindig csak betegség kapcsán fordul elő. A repertoárunkban van néhány kérdés, amivel szűrő jelleggel a fájdalom erősségét, időtartamát lehet – elsősorban kisebb életkorú – gyermekeknél mérni. Aztán természetesen vannak alapvizsgálatok, amit visszatérő fejfájás esetén kérni szoktunk: laborvizsgálat anémia irányában, illetve szemészeti vizsgálat. (Ez utóbbinál szintén jelentős a kapacitáshiány.) És persze ott van, mint minden hasonló panasznál, a fájdalomnapló vezetése, ami általában hasznos, de bizonyos helyzetekben kétélű fegyver lehet.

Ha úgy gondoljuk, hogy a gyermeknek nincs szüksége neurológiai kivizsgálásra, mi is el tudjuk látni a családot



mindazokkal a tanácsokkal, amiket a szakrendelésen kapna – és az esetek nagy többségében meg is tesszük. Gyermekneurológiai szakrendelésre fejfájás miatt elvileg csak akkor küldünk gyereket, ha kivizsgálását tartjuk indokoltnak, ami a nálunk megjelenő esetek számához képest jóval alacsonyabb – de természetesen ezt a szülők vagy a gyermek aggodalmának mértéke is befolyásolhatja. Az alapellátás családközi természete pedig, ami a diagnózisalkotás során többnyire előnyt jelent, ilyenkor a visszajára fordulhat, sokszor van, hogy ugyanazt a véleményt vagy tanácsot a család inkább elfogadja a „rendelői szaktekintélytől”, mint a házi gyermekorvostól.

Migrén profilaxis gyermekkorban

Gyimesi-Szikszi Andrea^{1,2}, Major János^{2,3}, Károlyi Lilla², Fogarasi András¹

¹ MRE Bethesda Gyermekkórháza, Neurológiai Osztály, Budapest

² MRE Bethesda Gyermekkórháza, Fájdalomterápiás Ambulancia, Budapest

³ Német Gyermekfájdalom Központ, Datteln, Németország

A felnőttkori krónikus fájdalomnak egyik fontos rizikófaktora a gyermekkori visszatérő fájdalom. Kiemelkedő jelentősége van ezért a gyermekek kezelésének, megfelelő preventív stratégiák kidolgozásának.

A gyermekek idült fájdalmának prevalenciája az epidemiológiai vizsgálatok alapján magas. Ezen belül a primér fejfájások gyakorisága a legnagyobb, közülük a tenziós fejfájás és a migrén jellemző gyermekkorban. Utóbbi könnyen vezethet az életminőség romlásához, illetve fokozhatja társbetegségek kialakulásának rizikóját.

Nem ritka, hogy a gyermekkori migrén ellátása nagy kihívást jelent, nem csak diagnosztikus, hanem terápiás szempontból is, különösen igaz ez azokra az esetekre, amikor a fejfájásos epizódok gyakran ismétlődnek.

A migrénes rohamok előfordulásának csökkentése érdekében érdekesen a gyógyszeres és nem gyógyszeres módszerek állnak rendelkezésünkre. Előadásunkban az ezekkel kapcsolatos nehézségeket és lehetőségeket szeretnénk áttekinteni, nagy hangsúlyt fektetve a krónikus fájdalom esetén nélkülözhetetlen, bio-pszicho-szociális megközelítésre.

Fejfájás, mint az idegrendszeri gyulladás vezető tünete!?

Dobner Sarolta, Kórmíves Sándor, Liptai Zoltán

Szent László Kórház, Budapest

Célkitűzés: A fejfájás, mint az idegrendszeri (IR) gyulladás vezető tünetének vizsgálata beteganyagunkban.

Beteganyag, vizsgálat módszerek: Kórházunkban 2017-2018-ban IR gyulladással betegek, és fejfájás miatt ellátott fekvőbetegek anyagának retrospektív áttekintése, statisztikai feldolgozása.

Eredmények: 2017-2018-ban IR gyulladás miatt vizsgált 72 beteg közül 30-nak a panaszai között szerepelt fejfájás (41%). A fejfájás miatt vizsgált 69 beteg közül IR gyulladás 34 esetben igazolódott (49%). Lázzal kísért fejfájásos betegek száma 54 volt, 28 esetben igazolódott IR gyulladással (51%). Kóros idegrendszeri tünet a gyulladással csoport 94%-a, a lázas fejfájás csoport 28%-ban volt. A gyulladással és a lázas fejfájás csoport fehérvérsejt-száma közt nem volt szignifikáns különbség. A gyulladással csoport 68%-ában, a lázas fejfájás csoport 19%-ában volt kóros az EEG. A szemfenéken a gyulladással csoportban pangás vagy vénás teltség 39, a lázas fejfájás csoportban 23 %-ban volt látható.

Összefoglalás: Az általunk vizsgált 107 betegben a lázas fejfájás csak az esetek 50%-ában utalt IR gyulladásra. A fehérvérsejt-számnak nem, az EEG eltéréseknek és idegrendszeri kórjeleknek erős prediktív értékük volt gyulladás irányában.

Amikor a fejfájás akut életveszélyt jelez: aneurysma dissecans okozta súlyos kamrai- és állományvérzés szerencsés kimenetele egy 14 éves fiú esete kapcsán

Cservenyák Judit¹, Pauleczki Annamária¹, Simon Réka¹, Oláh Csaba⁴, Bolyos Aranka², Zahuczky Katalin³

¹ Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László GYEK: Gyermekneurológiai Részleg

² Gyermek Aneszteziológiai és Intenzív Osztály,

³ Gyermekrehabilitációs Osztály

⁴ Idegsebészeti Osztály, Miskolc

Előadásunkban egy 14 éves fiatalember esetét ismertetjük, ráirányítva a figyelmet az agyi artériás aneurysma potenciális gyermekkori előfordulására. A gyermekkori agyi aneurysmák rendkívül ritkák, az irodalmi adatok alapján mintegy 1200 eset közlése történt 70 évre visszatekintve. Klinikai kimenetelükben nem, de lokalizációjukban, természetükben némileg eltérnek a felnőttkori esetektől. A potenciálisan igen súlyos kórképpel érintett gyermekek élethosszig tartó gondozást igényelnek, ám sem a gondozás alapelvei, sem a veszélyeztetett esetek szűrését szolgáló irányelvek nem állnak egyelőre rendelkezésre.

Betegünk esetében néhány óra alatt hirtelen erős fejfájás, majd sorozatos hányások jelentkeztek. Sürgős kórházi felvételét követően már romló tudatállapot, kezdődő neurológiai eltérések voltak észlelhetők. Azonnali vizsgálatok indultak, és kiterjedt diffúz agykamrai vérzés, frontális állományvérzés igazolódott, a jobb oldali A2 aneurysmájával. Soron kívül endovasculáris idegsebészeti beavatkozás történt, ahol egyértelművé vált a jobb A2 dissectioja, és pseudo-aneurysma jelenléte, majd az ér occlusióját végezték el. A beavatkozást követően a gyermek állapota stabilizálódott, szövődményként a jobb ACA területén stroke alakult ki. Hosszas intenzív osztályos kezelés után vetük neurológiai gondozás alá. Maradványtünetei lassú javulásnak indultak, szoros an observáltuk liquorkeringési zavarra utaló panaszai miatt. Két alkalommal is izotópos vizsgálat történt, lassult liquorkeringés, korai ciszternoventrikuláris reflux igazolódott, de VP- shunt behelyezésére végül nem volt szükség. Intenzív rehabilitáció mellett állapota fokozatosan és stabilan javult, hemiparezise megszűnt, frontális lebeny érintettségére utaló tünetei, viselkedészavara is elmúlt. Őszel középiskolát kezdett, teljes életet él.

Esetünk kapcsán szeretnénk felhívni a figyelmet a fejfájás hátterében nagyon ritkán alattomosan előforduló, de potenciálisan életveszélyes betegségekre, a gyors diagnosztika, beavatkozás, és a korrekt multidiszciplináris együttműködés fontosságára a beteg teljes felgyógyulása érdekében.

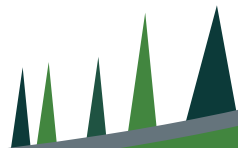
A kemény dió, avagy egy posttraumás epilepszia és migraine története

Miklós Viktória, Bessenyei Mónika

Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Intézet és Klinika

A traumás agysérülések után korai illetve késői típusú epilepsziás rohamok jelentkezhetnek. Az összes epilepsziás eset 40%-át tulajdonítják posttraumás eredetűnek. A korai rohamok a fejtrauma után egy héten belül jelentkeznek, a depressziós koponyacsont törések, a subduralis haematoma, a penetráló fejsérülések növelik a korai rohamok valószínűségét. A korai rohamok leggyakrabban accidentalis jellegűek. Átmenetileg szükséges antiepileptikum adás a roham ismétlődésének kivédésére az akut szakban, csökkentve ezáltal az agyi károsodás fokozódásának lehetőségét. A késő rohamok hónapokkal, évekkel az adott koponyatraumát követően alakulnak ki. Ezek már nem accidentalis jellegűek, ismétlődés esetén tartós antiepileptikum kezelés indokolt. Mind a korai, mind a késő rohamok döntően fokális epilepsziás rohamnak felelnek meg, sekunder generalizációval. Általában ha nem többgócú, kiterjedt állománykárosodással járnak, akkor jó rohamkontrollt lehet elérni.

Előadásomban egy 18 éves leány esetét szeretném ismertetni, aki kiterjedt állománykárosodással járó koponyatraumát szenvedett 12 éves korában. A trauma után 2 évvel jelentkezett első epilepsziás roszszulléte. Ezt követően többféle rohamtípust észleltünk az évek során, többször történt terápia módosítás, de rohammentességet nem lehetett elérni. Terápiatezisztens epilepsziát véleményeztünk, majd a kórtörténet számtalanadik ismételt áttekin-



tése, a migraine profilaktikus terápiájában véghezvitt módosítás következtében 9 hónapja rohammentes életet él. Előadással egyrészt a posztraumás epilepszia sokszínűségére, másrészt arra szeretném a figyelmet felhívni, hogy a terápiás siker sokszor nem az antiepileptikum terápia módosításában, hanem a társbetegségek kezelésében rejlik.

14.10 – 15.00 AUTIZMUS, ÉRTELMI ELMARADÁSSAL JÁRÓ KÓRKÉPEK

Sotos-szindróma

Lakatos Flóra, Bessenyei Mónika, Szakszon Katalin

Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Intézet és Klinika

A mikrodeléciós szindrómák hátterében olyan kromoszóma rendellenességek állnak, melyek 1-3 megabázisból álló szakaszokat érintenek. A szakaszok pontos mérete és lokalizációja változó, de az egyes szindrómák esetében következetesen ugyanaz a specifikus, ún. kritikus régió érintett. Sotos-szindróma vagy cerebrealis gigantismus esetén az 5q35 pozícióban elhelyezkedő NSD1 gén érintett. Az érintettség eltérő mechanizmusban nyilvánulhat meg. Eszerint a japán populációban leggyakrabban az NSD1 gén régiójának deléciója, míg a kaukázusiak körében főként az érintett szakaszban létrejövő pontmutáció következtében alakul ki a betegség. A betegség fenotípusos jellemzője a gesztációs korhoz képest nagy születési súly és fejkörfogat, mely az első életévekben megfigyelhető fokozott növekedési ütemmel társul. A Sotos-szindrómás betegek jellegzetes jegyei a macrocephalia mellett az előreugró homlok és állcsúcs, nagy túlméretezett fülek ill. prognathia. A betegek keze és lába aránytalanul nagy a testméreteikhez képest, így emiatt és a jellemző izomhypotonia miatt mozgásfejlődésük, finommotorikus és koordinációs képességeik is zavart szenvednek. A betegcsoportban fentiek mellett epilepszia, szív- és vesebetegségek, scoliosis, hallás- és látáscsökkenés jelenléte gyakoribb, mint az átlag populációban. A szomatikus és neurológiai tünetek mellett az intellektuális fejlődés elmaradása az egyik fő jellemvonása a szindrómának. Ez magában foglalja a megkésett beszédfejlődést, a tanulási nehézségeket, figyelemzavart, mentális retardációt. Ez utóbbiak mértéke betegenként igen különböző lehet. A betegséghez társulhat impulzus-kontroll zavar, ADHD, OCD is. Előadásomban 2 Sotos-szindrómás betegünk kapcsán szeretném bemutatni és egyben felhívni a figyelmet a betegség sokszínűségére.

Mikor indokolt az MECP2 gén vizsgálata fiúkban?

Till Ágnes¹, Hegyi Márta², Zima Judith¹, Hadzsiev Kinga¹

¹PTE Klinikai Központ, Orvosi Genetika Intézet, Pécs

²Magyar Református Egyház Bethesda Gyermekkorháza, Neurológia Osztály, Budapest

A szerzők előadásukban egy negatív családi anamnéziszű, súlyos, neonatális kezdetű epilepsziás encephalopáthiában szenvedő, jelenleg két éves fiú kisdéd esetét mutatják be. A terápia rezisztens epilepszia és az igen súlyos fejlődésbeli elmaradás etiológiáját kiterjedt klinikai vizsgálatokkal sem sikerült tisztázni. Genetikai okot feltételezve, külföldi genetikai laboratóriumban egy 128 gént tartalmazó NGS panel vizsgálatot indikáltunk epilepsziás encephalopáthiát okozó betegségek irányába. A vizsgálat betegünkben egy eddig ismeretlen hemizigóta misszensz mutációt igazolt az MECP2 génben. Az esetbemutatás kapcsán áttekintjük, a lányokban klasszikusan Rett szindrómát okozó, MECP2 gén mutációi által okozott neurológiai betegségek spektrumát fiúkban. Más X-hez kötött domináns öröklődésű betegségekhez hasonlóan, sokáig úgy gondolták, hogy az MECP2 gén mutációt hordozó fiúmagzatok életképtelenek, azonban napjainkra ez a nézet megváltozott. Tudomásunk szerint betegünk az első magyar fiúgyermek, akinél MECP2 mutáció igazolódott.

Képpalkotó modalitások gyermekkori sürgősségi esetekben – egy tágabb kép

Martos János, Markia Balázs

Országos Klinikai Idegtudományi Intézet, Budapest

Sürgősségi idegsebészeti és neurológiai kórképekben képpalkotó modalitásként CT és/vagy MR vizsgáló eljárások állnak a klinikus rendelkezésére. 15 éve ismert, hogy a CT ionizáló sugárzás növelheti a neoplázia kialakulásának valószínűségét gyermekekben. Ennek megfelelően a nemzetközi szinten és Magyarországon is átalakult a napi gyakorlat, ma már szinte minden esetben MR vizsgálatot választjuk CT helyett. Az utóbbi években azonban megjelentek az eredeti közleményeket kritizáló publikációk, különös tekintettel a reverz kauzalitás kérdésére. A korábban használt CT dózisosok jelentősen csökkentek, illetve ismertté váltak az MR-hez szükséges altatással kapcsolatos hosszútávú kognitív mellékhatások is. Az elmúlt években véleményünk szerint a témával kapcsolatosan egyoldalú, a komplexebb képet nem teljesen figyelembe vevő diskurzus folyt. Jelen előadásunkkal a kérdéskört több oldalról megvizsgáló közös gondolkodást szeretnénk segíteni.

Gyermek gerincsérültek előfordulásának és ellátásának sajátosságai – intézetünk 10 év gyermek gerincsérüléseinek elemzése

Viola Árpád

Péterfy Kórház-Rendelőintézet Országos Traumatológiai Intézet Idegsebészeti Osztálya, Semmelweis Egyetem Neurotraumatológiai Tanszéki Csoport, Budapest

Bevezetés: A Péterfy Kórház-Rendelőintézet Országos Traumatológiai Intézet (POTI) Idegsebészeti Osztálya a Gyermeksérültek Osztályával egyetemben a 2008-2018 közötti 10 évet felölelő időszakban gerinctörést elszenvedett gyermekek kezelését tekintettük át.

Módszer: A tíz évet felölelő időszakban összesen 241 gerinctörést elszenvedett gyermeket kezeltünk. A nemek közötti arány 141 férfi v.s. 100 nő. A tíz évet felölelő időszakban a gyermek gerincsérültek az összes gerincsérülthöz viszonyítva (felőtteket is beleértve) 3,8 %-t tesz ki. Míg a felnőtteknél a gerinctörést elszenvedett páciensek 22,8 %-a került műtéti elbírálás alá, addig a gyermekeknél ez az arány 12,4 %.

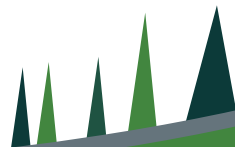
Eredmény: Intézetünk éves szinten az összesített országos gerincsérültek kb. 25 %-t látja el. Mivel évente a műtét igényes gerincsérültek száma 8-12 eset közt változik, fontosnak tarjuk hogy a gyermek gerincsérültek ellátása olyan helyen történjen, ahol kellő tapasztalattal bírnak nem csak a gyermek, hanem a felnőtt gerincsérültek ellátásában.

„Benőtt már a feje lágya” – A későn felismert craniosynosthosis

Laufer Zsófia, Pálmafy Beatrix, Markia Balázs

Országos Klinikai Idegtudományi Intézet, Gyermek idegsebészet, Budapest

A koponyacsontok idő előtti záródása klinikailag változatos formákban jelenhet meg. Mivel az agy fejlődése szorosan együtt jár a koponya növekedésével így ésszerű az eltérés mielőbb korrigálni. Az időpont megválasztásánál mérlegelni kell, hogy a gyermek elég nagy legyen egy minél biztonságosabb anaesthesiához és lehetőleg minél jobban viselje a műtéttel járó megterhelést. Összességében is a beavatkozást lehetőleg egy éves kor előtt végezzük el. Azokban az esetekben, ahol a kórkép nem jár egyértelmű morfológiai eltérésekkel, nehezebb dolga van az orvosnak. Krónikus fejfájás, magatartászavar, fejlődésbeli elmaradás esetén, ha a legkisebb gyanú felmerül nagyobb gyereknél is érdemes képpalkotó vizsgálatot végezni céltartozan csontosodási zavar irányába. Jelen előadásban néhány osztályunkon megjelent gyermek esetét ismertetem.



A craniosynostosisok műtéti kezelése – 25 év tapasztalatai

Bognár László, Fekete Gábor, Markia Balázs, Gyorsok Zsuzsa, Nagy Andrea, Orosz Nándor, Novák László
DEKK Idegsebészeti Klinika, Debrecen

A craniosynostosis egy vagy több koponyavarrat korai elcsontosodásából kialakuló kórkép. A betegséget klinikai szempontok alapján két fő csoportokra oszthatjuk, izolált és szindrómás típusra. Az izolált csoport genetikai háttere jelenleg ismeretlen, míg a szindrómás csoporton belüli eseteknél a felelős génhibák döntően feltárára kerültek. A diagnózis felállításával tervezhetővé válik a megfelelő kezelési stratégia. Jelenleg a kórkép ellátásában három beavatkozási irányzat ismert. Az endoszkópos sebészet kiegészítve koponyaformáló sisakkal, a klasszikus nyitott koponyaboltozat remodellálás, valamint a dysttractio osteogenesis. Magyarországon döntően a nyitott koponya rekonstrukciót alkalmazzuk. Előadásunkban összefoglaljuk az elmúlt 25 év során nyert tapasztalatokat. A megfigyelt adatok: a diagnózis, a nemek eloszlása, a műtéti életkor és testsúly, a műtéti idő, a vértranszfúzió aránya, a műtéti típus, a posztoperatív szövődmények és a műtétet követő diagnosztika valamint a reoperáció aránya. Gyakorlatunk azt mutatja, hogy a nyitott koponya remodellálás hatékony kezelés az érintett betegek kezelésére, azonban további tanulmányok javasoltak a különböző technikák kutatására.

Ritka ok egy sokat látott kórkép hátterében

Dávid Andrea¹, Mellár Mónika¹, Móser Judit¹, Orbók Anna¹, Cserháti Helga¹, Szamosújvári Judit¹, Rosdy Beáta¹, Kiss Viktoria², Koncz Ilona², Kovács Éva³, Nagy Gábor⁴, Markia Balázs⁴, Pálmafay Beatrix⁴

¹ Heim Pál Gyermekkórház, Neurológia Osztály, Budapest

² Heim Pál Gyermekkórház, Központi Aneszteziológiai és Intenzív Osztály

³ Heim Pál Gyermekkórház, Radiológia Osztály

⁴ Országos Klinikai Idegtudomány Intézet, Budapest

Bevezetés: Koponya sérült csecsemővel minden gyermekorvos találkozik, azonban a sokat tapasztalt kollegákat is érheti meglepetés.

Esetismertetés: A 8 hónapos csecsemőt otthonában minor fejtrauma érte. Pár óra múlva hányás, láz, görcsök jelentkeztek. Neuroinfekció gyanúja miatt intenzív osztályra helyezték. Romló neurológiai státusz miatt gépi lélegeztetésre szorult. Akut koponya MR vizsgálata jobb oldalon temporo-occipitalisan kiterjedt bevérzett agyterületet ábrázolt. Az OKITI-be került, ahol haematoma evakuációt terveztek. A műtét során egy bevérzett patológiás terimét találtak és távolítottak el sikeresen, melynek szövettani vizsgálata III. stádiumú supratentorialis anaplasticus ependymomat véleményezett. Posztoperatív ellátásra Intenzív Osztályunkra került, ahol koponyaűri nyomásfokozódás miatt kamradrain került behelyezésre. Ismétlődő görcsrohamok miatt kombinált antiepileptikus terápia indult, amelyre a görcsök szűntek. A kamradraint el lehetett távolítani. Extubációja után neurológiai státuszában axiális hypotonia, mérsékelt fokú jobb oldali túlsúlyú tetraparesis, vizuális figyelem hiánya volt észlelhető. Fél éves rehabilitációt követően állapota jelentősen javult, figyelme felkelhető lett, mászott, kapaszkodva felállt és lépegetett, gagyogott. Onkológiailag a csupán 1 régiót érintő ependymomára tekintettel csak követés jött szóba nála. 7 hónap múlva a tumor recidivált, azt sikeresen eltávolították.

Következtetés: A gyermekkori tumorok sokáig tünetmentesek maradhatnak, viszont váratlanul okozhatnak életveszélyes állapotot.

Gyermekkori koponyaalapi tumorok idegsebészeti ellátása

Novák László, Fekete Gábor, Gutema Emánuel, Bognár László

DEKK Idegsebészeti Klinika, Debrecen

A koponyaalap sebészete gyermekkorban speciális kihívást jelent.

A műtétek során rendkívül fontos az idegrendszeri struktúrák épségének megőrzése. Esetleges sérülés esetén a posztoperatív neurológiai deficit a beteg életminőségét jelentősen ronthatja, ugyanakkor a radikalitás számos esetben szükséges a műtéti kezelés céljának eléréséhez. Az optika és a digitalizáció fejlődésével olyan technikák alakultak ki, melyek jelentősen csökkentették a műtéti traumát. A CUSA, a különböző MRI szekvenciák, a navigáció elősegítették ezen a téren is a sebészet előretörését. A bázistumorok sokkal ritkábban fordulnak elő gyermekkorban. A fiúk kétszer gyakrabban érintettek. A felnőttkorral szemben az áttéti daganatok és a meningeomák száma elenyésző, viszont több a jóindulatú tumor. Az anatómia eltérő, ill. a növekedési zónák figyelembe vétele is szükséges a műtétek megtervezésekor. Az elülső skála sekély, a sinusok nem fejlődtek még ki, ill. a fogkezdemények is befolyásolják az egyes operációkat. Előadásunkban összefoglaljuk a koponyaalapot érintő betegségek műtéti ellátása során szerzett tapasztalatainkat. Külön kitérünk az elülső skálában az encephalocoele, a fibrosus dysplasia, a sarcoma, a középső skálában a craniopharyngeoma és a juvenilis nasopharyngealis angiofibroma, valamint a hátsó skálai cholesteatoma, chordoma műtétejére.

Tethered cord sebészeti kezelése

Fekete Gábor, Novák László, Bognár László

DEKK Idegsebészeti Klinika, Debrecen

A gerincvelő fejlődés során cranialis irányba mozdul el a gerincoszlop és gerincvelő eltérő ütemű növekedése miatt. Amennyiben bármilyen pathológiás folyamat ezt a migrációt megakadályozza, kipányvázott gerincvelőről beszélhetünk. A gerincvelő kipányvázottsága összetett mechanizmusok révén okozhat funkciózavart, mely érintheti a szenzoros, motoros és vegetatív funkciókat egyaránt. A tethered cord szinte minden esetben sebészeti ellátást igényel. Gyermekkorban a növekedési ugrások, felnőttkorban trauma, különböző nyújtási pozíciók fokozhatják a tüneteket. Emiatt, főleg gyermekkorban, a tünetmentes esetekben is ajánlott a sebészeti megoldás.

Műtét során a kipányvázottságért felelős pathológia megoldása, illetve a gerincburok zárása a cél, mely sokszor nehéz feladat, hiszen a kóros területeken funkcionáló idegrostok futhatnak át atípusos lokalizációkban. A posztoperatív neurológiai deficit kockázata elektrofiziológiai monitorozással csökkenthető.

2011 óta a műtéteket elektrofiziológiai kontroll mellett végezzük. Összesen 102 műtét anyagát feldolgozva, mely a monitorozás előtti beavatkozásokat is tartalmaz, eredményeink azt mutatják, hogy elektrofiziológiai kontroll mellett a posztoperatív tartós neurológiai deficit szignifikánsan csökkenthető, illetve a progressziómentes időtartam is növelhető.

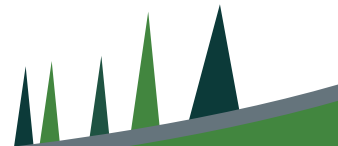
Szelektív dorzális rhizotómia, 2 éves utánkövetés tapasztalatai

Bognár László, Novák László, Nagy Andrea, Vekerdy Zsuzsanna, Medveczky Erika, Csohány Ágnes, Fekete Gábor

DEKK Idegsebészeti Klinika, Debrecen

A szelektív dorzális rhizotómia a spaszticitás kezelésére szolgáló irreverzibilis műtéti eljárás. Előadásunkban összefoglaljuk a cerebrális parézis kórismével kezelt betegek spaszticitásának csökkentésére a Magyarországon újonnan bevezetett szelektív dorzális rhizotómia kezdeti tapasztalatait.

Vizsgálatunkba 55 spasztikus beteget vontunk be, akiknél szelektív dorzális rhizotómiát végeztünk elektrofiziológiai kontroll mellett 2014-2017 között. Minden esetben egyszintű feltárást végeztünk a conus magasságában elektrofiziológiai vizsgálattal kiegészítve.



Az alkalmazott műtéti eljárás során minden betegnél biztonsággal kivitelezhető volt a szelektív dorzális rhizotómia. Sem az idegrendszeri károsodással, sem a sebészi beavatkozással összefüggő szövődeményt nem észleltünk. A műtétet megelőzően és azt követően az előre tervezett rehabilitációs programok folyamatosan zajlanak. Megfelelő felkészültséggel és elektrofiziológiai kontroll mellett a műtét biztonságos, és a korai eredmények biztatóak.

SDR rehabilitáció osztályunkon. A mozgásterápia kiemelt szerepe a rehabilitációs folyamatban

Sudárné Erdős Júlia¹, Varga Krisztina¹, Csabai Blanka¹, Szőcs Emese¹, Jósvayné Látos Krisztina¹, Mező Róbert¹, Erőss Lóránd², Markia Balázs², Kelemen Anna²

¹ Jahn Ferenc Dél-pesti Kórház és Rendelőintézet, Központi Rehabilitációs Osztály, Budapest

² OKITI, Budapest

Cél: Az SDR műtét eredményességének bemutatása.

2014.06. óta foglalkozunk SDR műtéttel kapcsolatos felmérésekkel és rehabilitációval, gyermekek és felnőttek esetében egyaránt. Az eltelt időszakban 24 beteget vizsgáltuk.

Beteg anyag: Összesen 24 ICP-s páciens, 5 felnőtt és 19 gyermek.

Módszer:

0. Komplex felmérés:
1. Biometrics-járáslabor
2. Járásteszték
3. GMFCS
4. Részletes mozgásszervi vizsgálat (MRC,MTS,MAS...)
- o Rehabilitáció:
1. A műtétet követő 4. naptól
2. Független testhelyzet leghamarabbi elérése, distalis stabilizálás mellett
3. Propriocepció befolyásolása
4. Komplex izomerősítés és kontraktúra kezelés
5. Nagymozgások ellenőrzése, újra tanítása
6. Életminőség skála

Eredmény: 24/11 páciens került műtétre és az azt követő rehabilitációra. Jelentős javulást detektáltunk a Biometrics: lépésciklus idő összehasonlítás, GMFCS, 10 m. járásteszt és a szubjektív eredmények terén.

Következtetés: Az előadásban ismertetett számadatok egyértelműen igazolják, hogy az SDR műtétet megelőző felmérés és az ennek alapján tervezett rehabilitáció konzekvens kivitelezése jelentős mozgásszervi állapot és életminőség javuláshoz vezet.

“A szeme sem áll jól”Lazics Klaudia¹, Binder Dominika¹, Pálmáfy Beatrix², Markia Balázs², Várallyay Péter², Knézy Krisztina³¹Bács-Kiskun Megyei Kórház, Kecskemét²Országos Klinikai Idegtudományi Intézet, Budapest³Semmelweis Egyetem Szemészeti Klinika, Budapest

Kancsalság miatt került sor a 21 hónapos kisdéd szemészeti vizsgálatára. Statusából kiemelendő bal szem esotrop állása primer helyzetben, funduson apró, hófehér papilla. Bal oldali nervus opticus hypoplasia (ONH), illetve társuló középvonali fejlődési rendellenesség, valamint nervus opticus atrophia lehetősége merült fel.

Gyermekneurológiai vizsgálat, a szemészeti eltérésen kívül egyéb kórosat nem igazolt. Pszichomotoros fejlődése megfelelően zajlott. Koponya MR vizsgálatot kértünk, mely igazolta a ONH-t, azonban más társuló fejlődési rendelleneségek is igazolódtak: chiasma hypoplasia, corpus callosum hypoplasia és az incisurába centrált, infra- és supratentoriális terjedésű térszűkítő, a felső agytörzset deformáló arachnoidealis cysta. Idegsebészeti ellátása februárban tervezett. Endokrinológiai és genetikai bemutatása megtörtént. A csecsemő és kisdédkorban oly gyakran észlelhető kancsalság hátterében súlyos fejlődési rendelleneségek is állhatnak.

Juvenilis parkinsonismusról egy betegünk kapcsán

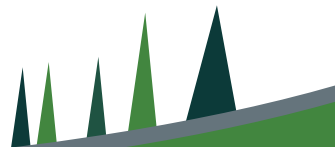
Hadzsiev Kinga, Till Ágnes, Zima Judith, Melegh Béla

PTE Klinikai Központ, Orvosi Genetika Intézet, Pécs

Juvenilis parkinsonismusról beszélünk, ha a beteg tünetei a 21. életév előtt jelentkeznek. Ennek a viszonylag ritkán előforduló kórképnek rendkívül heterogén a háttere, a genetikai faktorok mellett degeneratív, metabolikus, immun-mediált állapotok, valamint infekciók, strukturális agyi léziók, toxinok és gyógyszer melléhatás is szerepelhetnek kóroki tényezőként. A genetikai okok között a leggyakrabban a PARK2, PINK1 és a PARK7 gén mutációi detektálhatók. A tünettan ennek megfelelően szintén rendkívül változatos lehet, a klasszikus parkinsonizmus tünetei, mint a tremor, rigiditás, bradykinsia és posturalis instabilitás mellett egyéb tüneteket is észlelhetünk, mint például depresszió, alvászavar, memóriazavar, constipáció és vizeelési problémák.

Előadásunkban egy 21 éves lány esetét mutatjuk be, akinek 15 éves korában jelentkeztek tünetei, kezdetben indokolatlan nevetés és progresszív szellemi hanyatlás képében, amihez később a parkinsonizmus tünetei társultak. Részletes klinikai és genetikai kivizsgálás során eltérést kimutatni nem lehetett, ezért teljes exome szekvenálás történt, ami során az ATP13A2 génben a c.2479G>A mutációt detektáltuk homozigóta formában, így a Kufor-Rakeb szindróma diagnózisát állítottuk fel, ami egy ritka (1/1000000), autoszomális recesszív öröklődésű juvenilis parkinsonizmus szindróma.

Betegünk bemutatása kapcsán röviden áttekintenénk a juvenilis parkinsonizmus tünettánát, diagnosztikáját és lehetséges kezelését.



Hypotrophia, hypotonia ritka háttere csecsemőkorbanSzántó Zita¹, Merő Gabriella¹, Molnár Bernadett¹, Újfalusi Anikó²¹Szabolcs-Szatmár-Bereg Megyei Kórházak és Egyetemi Oktatókórház Jósa András Oktatókórház, Gyermekosztály, Nyíregyháza²DE Klinikai Központ Laboratóriumi Medicina, Debrecen

Cs.G. (2017.04.16) 3 hetes korában kifejezett hypotrophia, exsiccatio, táplálási nehezítettség, kifejezett hyponatremia, hyperkalemia miatt került osztályunk Intenzív részlegére. A klinikum és az elvégzett vizsgálatok alapján Congenitalis Adrenalis Hyperplasia diagnosisát állítottuk fel. Az adequat kezelés mellett betegünk állapota rendeződött, súlyfejlődése megindult, 5 hetes korában jó állapotban bocsátottuk otthonába. Endokrinológiai szakrendelésünkön gondozásba vettük, hypotoniája miatt gyógytorna indult. 7,5 hónaposan kontroll vizsgálat során emelkedettnek mért transaminase-k és kifejezetten magas (15491U/l) CK érték alapján felmerülő PD/DM irányában történő kivizsgálás céljából került ismét osztályos felvételre. Statusából generalizált hypotonia volt kiemelhető, az izmokban érzékenység, duzzanat nem volt. A kórlefolyás, a diagnosztizált CAH, a DMP-re is jellemző magas CK érték és a myopathiát alátámasztó EMG lelet alapján felmerült a komplex glycerol kinase deficiencia (GKD) avagy XP21 mikrodeléciós szindróma lehetősége. Genetikai vizsgálatra DE Klinikai Központjába küldtünk mintát, MLPA módszerrel a dystrophin génben az exon45-exon79 régió delécióját mutatták ki, az array CGH vizsgálat során pedig az Xp21.2p21.1 régióban egy 2391 Kb nagyságú deléció igazolódott. Az Xp21 deléciós szindróma az OMIM adatbázisban önálló szindrómaként feltüntetett tünetegyüttes amely fiúgyermekekben a GK, a DMD és a DAX1 gén elvesztése miatt hyperglycerolemiával és glyceroluriával (glycerol kináz deficienciával), DMP-vel és CAH-al jár. A szakirodalomban közölt társuló rendellenességek miatt (pl: Mentális retardáció (IL1RAPL1 gén szerepe); corpus callosum agenesia..stb) multidiszciplináris team közös együttműködése szükséges a lehető legjobb életminőség eléréséhez. Előadásunkkal egy gyakran előforduló csecsemőkori tünetegyüttes (hypotonia, hypotrophia) hátterében álló ritka betegséget szerettünk volna bemutatni. A gyors diagnosis felállításban segítségünkre volt egy hasonló debreceni klinikai eset, mely 2005-ben került bemutatásra és a Laboratóriumi Medicina készsége munkatársai.

Axonalis neuropathia neuromyotoniávalMóser Judit¹, Cserhádi Helga¹, Kollár Katalin¹, Mellár Mónika¹, Orbók Anna¹, Rosdy Beáta¹, Szamosújvári Judit¹, Liptai Zoltán², Gál Anikó³, Molnár Mária Judit³¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Neurológia, Budapest²Dél-pesti Centrumkórház, Gyermekosztály³SE Genomikai Medicina és Ritka Betegségek Intézete, Budapest

Bevezetés: A hereditár polyneuropathiák egyik újonnan felfedezett típusa az autoszomális recesszíven öröklődő axonalis neuropathia neuromyotoniával. A HINT1 gén mutációja okozza a kórképet. A betegség az első vagy második évtizedben kezdődik.

Esetismertetés: Betegünk családi és perinatalis anamnézise negatív.

Kisiskolás korában gyakran elesett, nem tudott futni, ugrálni és guggolni. Járása fokozatosan rosszabbodott. 13 éves korában indult kivizsgálása: CK mérsékelten emelkedett volt, az ENG neurogén lézióra utalt. Az izombiopszia is neurogén károsodást igazolt. A klinikai tünetek és a vizsgálati eredmények alapján hereditár polyneuropathiára gondolva genetikai vizsgálatok történtek negatív eredménnyel. A gyermek 17 éves korában új tünetként akaratlan izommozgás (myokymia) és a felső végtagokban myotonia jelentkezett. 2018-ban nyílt lehetőség a HINT1 gén mutációjának vizsgálatára, ekkor igazolódott a diagnózis.

Következtetés: HINT1 gén mutáció Közép- és Délkelet-Európában gyakrabban fordul elő, ezért axonalis típusú polyneuropathia esetén hazánkban is érdemes rá gondolni. A neuromyotonia klinikai és elektrofiziológiai tünetei is segítik a diagnózis felállítását.

Neuronalis ceroid lipofuscinosis 2 – az első tünetektől a diagnózisig (esetismertetés)

Csüllög Zsuzsanna, Molnár Bernadett

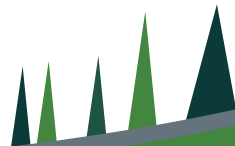
Sz-Sz-B. Megyei Kórházak és Egyetemi Oktatókórház Jósa András Kórháza, Gyermekosztály, Nyíregyháza

Jelenleg ötéves betegünk három éves koráig motorosan jól fejlődött, beszédfejlődése lassult volt. Varicella idején 24 órán belül két convulsiója zajlott. MR és liquor lelete negatív volt, EEG-n diffúz meglassulást láttunk. A tudatállapot rendeződésekor ataxiás járást észleltünk, mely lassan enyhült. Három hónappal később újabb roszszullétek jelentkeztek, szülei hullámzó mértékű járászavarról és a varicella előtti 2 hónapban már észlelt rövid járásbizonytalanságról, pillanatnyi felfelé fixálásokról számoltak be. Kezelés ellenére roszszullétei szaporodtak, a korábbi generalizáltak helyett atóniás illetve myoclonus rohamok váltak jellemzővé. Járászavara hullámzó volt, de egyértelműen progrediált. Szókincese stagnált, non-verbális kommunikációja nem romlott. Kontroll koponya MR-n enyhe cerebrealis, cerebellaris atrophíát írtak le.

A körlefolys és az MR lelet alapján neuronalis ceroid lipofuscinosis 2 merült fel, melyet a genetikai vizsgálat igazolt. Betegünket az I. Gyermekklinikára irányítottuk cerliponase kezelés indításának elbírálása céljából.

Neuronalis ceroid lipofuscinosis 2 típusában (NCL2) enzimpótló kezeléssel szerzett rövid-távú klinikai tapasztalatainkFarkas Márk Kristóf¹, Szeifert Lilla¹, Markia Balázs², Farkas Viktor¹¹ SE I. Gyermekklinika, Semmelweis Egyetem, Budapest² Országos Klinikai Idegtudományi Intézet, Budapest

A korábbiakban a klinikai tünetek alapján valószínűsített, majd molekuláris genetikai vizsgálatokkal igazolt, jelenleg 5 éves NCL2 betegségben szenvedő gyermekben kezdtük meg a rendszeres enzimpótló terápiát cerliponase alfa adásával Magyarországon elsőként. Az enzimpótló kezelés célja a betegnél fennálló központi idegrendszeri tripeptidyl peptidase 1 hiány csökkentése. Miután a cerliponase alfa (továbbiakban szer) a vér agy gáton kifejezetten korlátozottan jut át, így az intravénás infúziós bevétel helyett, a szer rendszeres intraventricularis adása szükséges. Irodalmi adatok alapján két hetente, alkalmanként 300 mg cerliponase alfa intraventricularis adásával biztosítjuk az optimális enzimpótló kezelést. A szer intracerebro-ventricularis bejuttatása sebészetileg implantált reservoiré és ahhoz kapcsolódó intraventricularis katéter útján valósul meg. Az enzimpótló kezelés során a szert aseptikus körülmények között, premedicatio után infúziós pumpával, speciális infúziós szett segítségével adagoljuk a reservoiréba, a vitalis paraméterek szoros követése mellett. A szer adagolásának megkezdése előtt minden esetben ellenőrizzük a bőr alá beültetett reservoiré-t esetleges lokális infectiós tünet ill. technikai probléma felismerésére. A szer beadásának megkezdése előtt a reservoiré-ból konzekvensen likvor mintát veszünk laboratóriumi feldolgozásra, az esetleges subklinikai infectiók detektálására. A -25 °C és -15 °C között tárolt szer szobahőmérsékleten kb. 60 perc alatt feloldódik és vizeszta ill. enyhén opalescáló folyadéként lesz beadható a feloldástól számított 24 órán belül. A cerliponase alfa oldat esetenként opalescáló particulumokat tartalmaz. Ezek likvortérbe való bejutását gátolja meg az infúziós szett speciális szűrője. Az intracerebro-ventricularis infúzió beadási sebessége 2,5 ml/óra. Optimális esetben a szer 4 óra alatt beadásra kerül. Annak érdekében, hogy az esetenként nyugtalan, hyperkinetikus gyermek megfelelően együttműködjön - individuális döntés alapján - átmeneti sedálást alkalmazunk. Tapasztalataink szerint a szer biztonságosan beadható az un egy napos kórházi ellátás keretein belül. Ezidáig az alkalmazás során szövődményt - különös tekintettel a központi idegrendszeri infectiora ill. esetleges allergiás reakcióra - nem észleltünk.



Fontos a „beteg educatio”: a család tájékoztatása arról, hogy az egyébként otthonában tartózkodó gyermekkel, mely tünetek fellépése esetében kell soron kívül megjelenni a beteget gondozó intézményben: pl. lázas állapot, tartós fejfájás, hányás, halmozódó epilepsziás rohamok, irritabilitás ill. lethargia, továbbá a reservoir környékén fellépő lokális fertőzések esetén. A beteg követés és az enzimpótló terápia hatékonyságának megítélésére a kezelések előtt video-regisztrációt végzünk, valamint értékeltük a motoros és nyelvi funkciókat speciális rating scale alkalmazásával.

Az eddigi rövid-távú klinikai tapasztalataink alapján a kezelés biztonságosan kivitelezhető. A szer alkalmazása mellett a beteg állapotában neurológiai progressziót nem észleltünk, a mater megítélése szerint a gyermek életminősége javult.

11.45 - 12.15 BIOGEN SZIMPÓZIUM

Nuszinerszen terápia első egy évének tapasztalatai gerincvelői izomsorvadásban (SMA)

Szabó Léna¹, Gergely Anita², Jakus Rita², Herczegfalvi Ágnes¹

¹ Semmelweis Egyetem 2. sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Neuromuszkuláris Centrum, Budapest

² Magyar Református Egyház Bethesda Gyermekkörháza, Budapest

A nuszinerszen egy antiszensz oligonukleotid mely az SMN2 génen hatva elősegíti a biológiailag hatékony SMN fehérje termelődését, mely nélkülözhetetlen a mellsőszervi motoneuronok túléléséhez. Hatékonyságát klinikai vizsgálatok igazolták az SMN1 gén deleciója vagy mutációja által okozott spinalis muscularis atrophia (SMA) több típusának terápiájában is. Ezáltal az eddig gyógyíthatatlannak tartott SMA-ban génszintű terápia vált elérhetővé, mely képes befolyásolni a betegség természetes lefolyását. 2017. júliusa óta a nuszinerszen az EMA által törzskönyvezett gyógyszer az SMA mindhárom típusában, Magyarországon egyedi méltányossági alapon elérhető. Magyarországon 2018. áprilisában kezdődött meg az SMA diagnózisú betegek nuszinerszen terápiája, a Bethesda Gyermekkörházban és a Semmelweis Egyetem 2. sz. Gyermekgyógyászati Klinikáján működő Neuromuszkuláris Centrumban. 2019. február 15-ig 36 SMA diagnózisú gyermek kezdte meg a kezelést. A gyermekek átlag életkora a kezelés kezdetekor 6,6 év (0,4-17 év) volt. 8 beteget kezelünk SMA I. diagnózissal, 15 gyermeket SMA II-es, és 13 gyermeket SMA III-as diagnózissal. 7 betegnek van súlyos scoliosis, közülük négyen gerincstabilizáló műtéten estek át.

A vizsgált időszakban 150 gyógyszerbeadás történt. Gyógyszerspecifikus mellékhatást nem észleltünk. Leggyakrabban észlelt mellékhatások a fejfájás (10 %), hátfájás (12 %), hányás (12 %) voltak. A mellékhatások miatt (gyakori hányás, kiszáradás) két alkalommal hospitalizáció is szükségessé vált. Mellékhatás miatt kezelésleállítás nem történt.

Eddig 8 gyermek kapta meg az első évre esedékes 6 kezelést. Mindenkinél javult a mozgásteljesítmény. A II-III-as típusú betegeknél felvett HFMSE értékben 1-11 pontos, a felsővégtagi funkciókat mérő RULM teszten 3-14 pontos javulást észleltünk. Az SMA I-es típusú betegeknél felvett CHOP-intend skálán 16-21 pontos javulást mértünk a kezdeti értékekhez képest, míg a 3-s típusú betegeknél vizsgált 6 perces járástesztben 22-26 m-es javulást észleltünk.

23 beteg kapta meg az első 4 kezelést. A 4. ampulla beadása előtt végzett kontroll mozgáskálán 16/23 esetben észleltünk javulást 6/23 esetben romlást és egy esetben stagnálást.

Tapasztalataink alapján a nuszinerszen alkalmazása biztonságos, a gyógyszerbeadás scoliosis esetén illetve gerincstabilizáló műtétet követően is kivitelezhető. A betegeink utánkövetése során a klinikai vizsgálatokban leírt eredményekhez hasonló hatékonyságot tapasztaltunk az általunk kezelt heterogén populációban is, az SMA mindhárom típusában. Hosszú távú utánkövetés azonban egyelőre csak kis-számú beteg esetében áll rendelkezésre.

Milyen elvárásaink legyenek a neurológiai rehabilitáció eljárásaival, módszereivel szemben?

Büki György

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

Bevezetés: 2017 novemberében megjelent az „Egészségügyi szakmai irányelv – A fejlődésneurológiáról és a neuroterápiáról”, azonban tavalyi (2018. évi) kongresszusunkon is észlelhető volt, hogy nincs egyetértés köztünk a különféle eljárások és módszerek megítélésében. Mintha szkeptikusak lennénk az eljárások bizonyíték szintjének az értékelésekor, vagy pedig engedékenyek a megítélésében.

Ismertetés: felmerült bennem a kérdés, hogy lehet-e még más szempontunk is a bizonyíték szinteken kívül? Bővítené-e vagy szűkítené-e a lehetőségeket?

Mindeközben azt kell látnunk, hogy Magyarországon ezen a téren már nem csak a „szabad piac” törvényei érvényesülnek, irányított beavatkozások is torzítják a „piacot”. Ezért azután egyre inkább nehezebbre esik nevesíteni a „piaci szereplőket”, érthető, hogy egyre kevésbé fejezzük ki nyíltan, nemhogy véleményünket, de elvárásainkat sem. Következtetés: javaslatot teszünk arra, hogy eljárások és módszerek néven nevezése nélkül, legyen egy rövid, de lényegre törő és közérthető ajánlásunk, melyet nyilvánosságra hozunk. A szöveg első változatát prezentálnám az előadáson, melyet vitára bocsájtanék majd elektronikus körlevélben.

A Cerebral Paresis gondozásának gyakorlata a hazai és nemzetközi gyakorlat alapján

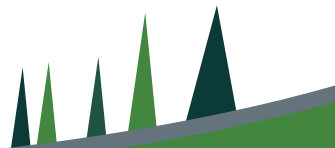
Kántor Katalin

SZSZBMK Jósa András Oktatókórház, Gyermekrehabilitációs Osztály és Szakrendelések, Nyíregyháza

A gyermekkori rehabilitációs ellátás során a CP a leggyakoribb fejlődési zavar. Prevalenciája a 3-10 éves korosztályban 2-4/1000 élve született. Kiemelhető az 1000 g alatti születési súlyúak, ahol ez az arány 17/100 élve született. A nem progresszív agyi betegség lefolyása során a gyermek növekedése révén folyamatos gondozás szükséges a lehető legoptimálisabb fejlődés eléréséhez. A rehabilitáció célja a gyermek funkcionális állapotának folyamatos kontrolljával a lehető legteljesebb integráció elérése.

Ennek elengedhetetlen része egy megfelelő, a család és a gondozó team együttműködésével kialakított hosszú és rövid célokat tartalmazó rehabilitációs terv elkészítése.

A gyermek folyamatos és ambuláns kezeléseit összhangba kell hozni a kívánt célok eléréséhez szükséges legoptimálisabb kezelési eljárással. Emellett a szövődmények miatt szükségessé váló invazív eljárásokhoz (ortopédiai vagy idegsebészeti műtét, toxin-kezelés) mindig társul egy komplex rehabilitációs ellátás (intenzív terápia) is. A kognitív, mozgás és szociális szükségletek folyamatos követésével egy célorientált, optimális gondozást kell megvalósítani, amely végső soron a gyermek társadalomba való integrálását az elérhető legmagasabb szinten eredményezi.



„És mondd, Te mit választanál?” A megfelelő, szükséges és elégséges terápiák kiválasztása cerebral parietikus gyermekek rehabilitációja során

Zahuczky Katalin, Szatmári Edina

B-A-Z. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Gyermekrehabilitációs Osztály, Miskolc

A Cerebral paresis (CP) a fejlődőben lévő központi idegrendszer ért károsodások következtében kialakult nem-progresszív tünetcsoport. Sokszínűsége miatt a rehabilitációs program tervezése multidiszciplináris teamben történik, melynek aktív tagja a gyermekneurológus.

Miskolcon 1986-tól foglalkozunk CP-s gyermekek rehabilitációjával, az Egészségügyi Minisztérium szakmai protokollját használjuk vezérfonalként. Jelen előadásunkban tapasztalatainkat vetettük össze a legfrissebb nemzetközi irodalmi ajánlásokkal.

Az igénybe vehető terápiák száma hazánkban is folyamatosan gyarapszik. Nincs egységes álláspont arról, hogy esetenként milyen és mennyi fizioterápia szükséges, milyen ütemezésben. A terápia mennyiségének növelése nem feltétlenül jelenti az eredményesség javulását, megfelelő kombinálásuk viszont javíthatja az eredményeket. Nem azonos mértékben várható javulás a különböző súlyossági osztályokban. Hasonló tünetek estén is más a gyermekek fizikai terhelhetősége, másként élik meg betegségüket, mások a családok céljai, életkörülményei, ezért a kulturális és környezeti tényezőkkel is számolnunk kell. Lehetőleg a valós életnek megfelelő helyzetekben kell a gyakorlást biztosítani, ahol a gyermek és családja is motivált és jól érzi magát.

Fontos, hogy a szülőket úgy tudjuk bevonni a terápiák tervezésébe, hogy partnereként érezzék döntéseik fontosságát, a kitűzött célok reálisak, elérhetőek legyenek, az életkori szükségleteket kövessék.

Konduktív nevelés athetotikus cerebrális parézisben

Benyovszky Andrea, Balogh Erzsébet, Klein Anna

Semmelweis Egyetem, Pető András Kar, Budapest

A cerebrális parézisek (CP) megelőzésében és a már kialakult kórképi teljességekkel kapcsolatos ismert limitációk prototipusa az athetózis (ATH; BNO 80.3). Pathogenezisében a Volpe által leírt szelektív neuronális nekrosis¹ fogadható el. A korábban hangsúlyozott kernikterusz kórnemző szerepe elhanyagolható², egyébként ritkán észlelhető ATH-ban manapság a süketség. Nem jellemző a többi CP-ben megszokott magas (50-52%) arányú koraszülöttség sem. Gyakoribbak viszont ATH-ban a perinatális viharok és konvulziók². A genetikai eltérések rendszeres vizsgálata kurrens kutatási terület. Nagy referátumok foglalják össze a terápiás elégtelenséget³, de talán hoz majd ádventet a mély agyi stimuláció, de még nem tisztázott az indikáció feltétel rendszere. A botox alkalmazás némely esetben korrekt, életmentő, de az intratekális baclofené nem. Különös sürgetést és arcprító érzetet okoz az ATH-s gyermekek értelmessége, ami a beszédmegvonás vagy hiány ellenére jól megítélhető. Kontrasztja ez a szüntelen csavaró, rángó mozgásviharok és arcizmok (a környezetben sokszor ellenérzést kiváltó) idétlen mozgásainak. A súlyos mozgászavar és kedvező intelligencia alapján az ATH-sal élők a KN a legkülönbözőbb nemzetközi centrumokban felülreprezentáltak és ennek alapján a sikeres tapasztalatszerzésre alkalmasak⁴.

1. Volpe JJ. Value of MR in definition of the neuropathology of cerebral palsy in vivo. *Amer. J. Neuroradiol.* 1992;13:79-83.

2. Balogh E, Kozma I, Vargáné Kiss A. (1997) Előzmények és epilepszia a disztóniás diszkinetikus cerebrális parézisben. *Ideggyógyászati Szemle*, 1997; 50 (11-12):365-370.

3. Fehlings D, Brown L, Harvey A, Himmelmann K, Lin J-P, Macintosh A, Mink JW, Monbaliu E, Rice J, Silver J, Switzer L, Walters I. Pharmacological and neurosurgical interventions for managing dystonia in cerebral palsy: a systematic review. *DMCN* 2018;60(4):356-366

4. Balogh E, Kozma I: A konduktív nevelés neurológiai indikációja. *Ideggy Szemle* 2009;62(1-2):12-22

A Pető szerinti neurorehabilitáció lehetőségei

Feketéné Szabó Éva, Balogh Erzsébet, Bejczy Erika
Simmelweis Egyetem, Pető András Kar, Budapest

A 70 éves Pető módszer (kezdetben mozgásterápia - gyógypedagógiai tanszéki keretben) egyetemi kari rangot ért el. Közelít tehát az EPNS (European Paediatric Neurology Society) azon irányelvéhez, hogy a gyermekkori neurorehabilitáció szakembereinek feladata egységes, egyetemi szintű képzést igényelne¹. A Pető gyakorlata az országos, többnyire spontán kialakult munkamegosztásban az 1 éves kor alatti motoros fejlődési késés, az izomtónus eltérések és a cerebrális parézis (CP) rizikótünetei intézményi vagy ún. kapu előtti szűrésében; kisded- és óvodáskorban (a CP esetek 30%-a), valamint iskoláskorban (a CP esetek 10-11%-a) konduktív nevelésének (KN) biztosítása^{2,3}. Ez a lege artis educationes conductivae⁴ többnyire az életkorhoz illő, a körkép és/vagy mentális teljesítőképesség alapján kialakított csoportokban zajlik. Adataink a számított CP gyakorisághoz (élveszülések: $400 = 2,5$ eset/1000) való viszonyát; az egyéb habilitációs és rehabilitációs megjelenések utáni konduktív nevelési előfordulását mutatják meg. A retrospektív adatok szerint hazánkban a CP esetek 50%-a 2500 g alatt született. Egyikünk korábbi prospektív tanulmánya szerint a random sorban észlelt koraszülöttek 1,5% mutató CP tüneteket a mintegy 4 éves követés során. Minden életkorban jogos lenne az alaposabb gyermek-neurológiai, lehetőleg funkcionális képalkotó módszerekkel kiegészített vizsgálat. A genetikai vizsgálat szükségességéről viták zajlanak.

1. Forssberg H. Managing childhood disability: progress in the past two decades. Editorial. *Develop Med Child Neurol* 2008;50(11):803-803
2. Balogh E. (2003) Child neurologist's indication for Conductive Education. *Conductive Education / Occasional Papers*, 2003;10:25-34
3. Balogh E, Kozma I. A konduktív nevelés neurológiai indikációja. *Ideggyógyászati Szemle* - 2009;62(1-2):12-22
4. Kozma I. The basic principles and the present practice of conductive education. *European Journal of Special Needs Education*. 1995;10(2):111-123.

Neuro-hidroterápia és az evidencia

Schultheisz Judit, Kereskényi Bernadett
Gézengúz Alapítvány a Születési Károsultakért, Budapest

A koragyermekkori intervenció komplex szemléletében a szükséges ellátások széles palettáján fontos alkotóelem a vízben végezhető terápia, kiemelten a Neuro-hidroterápia terápiás rendszere (NHT1., NHT2.).

A Neuro-hidroterápia összetett bio-pszicho-szociális hatáskörű, tematikusan felépített, multiszenzoriális eljárás, amely a koragyermekkor teljes korosztályán átvezet. Terápiás, habilitációs-rehabilitációs céllal ultrakorai beavatkozást tesz lehetővé eltérő vagy veszélyeztetett fejlődésmentés esetén.

Az eljárás komplex hatékonysága rendszeres gyerekneurológiai szakvizsgálat mellett nemzetközi tesztekkel (Bayley II-III, WOTA) detektálható.

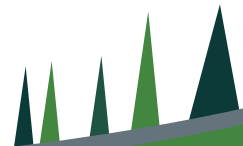
Eredményeként a mérhető pszichomotoros fejlődésen, kognitív felzárkózáson túl javul a szülői compliance, megvalósul a szociális integráció.

Esetbemutataink a módszer komplex hatásait illusztrálják.

A Neuro-hidroterápia posztgraduális minősített képzés formájában a kora gyermekkori intervencióban dolgozó szakemberek számára már elsajátítható, képviselve a transzdiszciplinaritás elvét. Ennek nyomán elérhető és indikálható az NHT az ország számos egészségügyi-, pedagógiai-, magánintézményénél (rehabilitációs osztályok, pedagógiai szakszolgálatok, Koramentor házak, intervenciók központok).

Következtetésként hangsúlyozni kívánjuk a módszerekre vonatkozó evidenciavizsgálatok nehézségeit/bizonytalanságait a koragyermekkori intervenció területén, amely a practice based felé való elmozdulást erősíti pontos utánvizsgálati protokollal kísérve.

Jelenleg az NHT1. és az NHT2. különböző módon finanszírozott a NEAK rendszerében.



Együtt többre jutunk – spaszticitás management (botulinum toxin kezelés)

Csohány Ágnes¹, Paraicz Éva¹, Vekerdy-Nagy Zsuzsanna^{1,2}

¹ MRE Bethesda Gyermekkórház Vegyesszervezésű Gyermek Rehabilitációs Osztály, Budapest

² Debreceni Egyetem Klinikai Központ Orvosi Rehabilitáció és Fizikális Medicina Tanszék

A cerebroparezis-t az agyi történet szempontjából nonprogresszív betegségnek tartjuk, mely minden esetben érinti a mozgatórendszert.

A nagymozgások fejlődése szempontjából a 4-6 éves kor kiemelt jelentőséggel bír, főként az állás, járás, mobilitás területén. Az alsóvégtagi izomzat spaszticitása és gyengesége a megváltozott izom dysbalance miatt nagymértékben hozzájárul a típusos tartás és járásminták kialakulásához.

A spaszticitás kezelésére az életkortól, az érintett izmok számától függően különböző lehetőségek vannak. A szisztémás gyógyszeres kezeléstől a botulinum toxin adásán át az SDR (szelektív dorzalisrizotomia), valamint, ortopédiai műtétekig. Mindegyik kezelés esetén a kezeléshez kapcsolódóan kiemelt jelentősége van a célzott mozgásterápiának. A spaszticitás kezelése nem egy egyszeri alkalom, hanem egy jól megtervezett stratégia, mely átível a gyermek fejlődésén egészen felnőttkorig, ezért nevezik spaszticitás managementnek. A megfelelő terápia kiválasztása sem a szakorvos egyedüli döntése. Mind a terápia kiválasztásában, időzítésében mind a kezelést megelőző, követő mozgásterápiában kiemelkedő jelentősége van az ezzel foglalkozó terapeutáknak. Bethesda gyermekkórház nemzetközileg akreditált spaszticitás centrum, ahol közvetve vagy közvetlenül elérhető a jelenlegi összes spaszticitás kezelési forma. Botulinum toxin kezelés 2007 óta folytatunk és több nemzetközi tanulmányban is részt vettünk. Ambulanciánkon minden gyermek számára elérhető a kezelés, akinek indikált és a szülő is hozzájárul. A Bethesda Gyermekkórházban 2017-ben 236, 3-10 év közötti beteget láttak el a rehabilitációs ambulancián spaszticitásra utaló BNO kóddal, akik közül 26 (11%) kapott botulinum toxin A kezelést. Fontosnak tartjuk a toxinnal szerzett tapasztalataink minél szélesebb körben való ismertetését, hogy minden a kezelésre alkalmas gyermek hozzáférhessen ehhez a korszerű és bizonyítottan hatásos terápiához.

Lehet így is.... (Kisfilm a kerekesszék elfogadásának nehézségeiről)

Baroch Barbara

B-A-Z. Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Gyermekrehabilitációs Osztály, Miskolc

20 év szakmai tapasztalata alapján arra a következtetésre jutottam, hogy az idegrendszeri sérült gyermekek szülei gyakran saját elképzeléseik miatt utasítanak el egy-egy segédeszközt, mint például a kerekesszékét is. Nem akarják gyermeküket kerekesszékbe ültetni, mert szégyellik ezt a helyzetet, és úgy érzik, hogy az eddigi terápiák hiábavalóak voltak.

Ezzel szemben a gyerekek a szabadság új dimenziójaként élik meg a kerekesszékes életmódot. Közlekedésük minősége, sebessége, az általa elért függetlenség megtapasztalása mind pozitív élményt jelent számukra. Számos olyan dolgot tehetnek meg önállóan, melyekre eddig segítség nélkül nem voltak képesek. Ezen felül lehetővé teszi az egészséges társaikkal való játékot, ami megkönnyíti a közösségbe való beilleszkedésüket is. A szülők szinte kivétel nélkül belátják, hogy a kerekesszék nagymértékben megkönnyíti gyermekük mindennapi életét és beismerik, hogy ezt a lehetőséget hamarabb is biztosíthatták volna, és ezzel még nem vesszük el a gyerekektől az egyébként meglévő önálló járásképeségüket.

Ez a film a szülők és a gyerekek szavain keresztül mutatja be az elfogadás folyamatát. Bízom benne, hogy ez a pozitív szemlélet nem csak az érintett családoknál idéz elő változást, hanem a gyerekekkel foglalkozó szakemberek körében is.

Gyermekkori krónikus sialorrhea epidemiológiája neurológiai kórképekben

Steffen Berweck¹, Kelemen Anna², Csohány Ágnes³, Velkey Imre⁴, Csikós János⁵

¹ Schön Kliniken, Vogtareuth,

² Országos Klinikai Idegtudományi Intézet, Budapest

³ Bethesda Gyermekkórház, Budapest

⁴ Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Kórház Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc

⁵ Merz Pharmaceuticals, Frankfurt

Vizsgálat célja: A gyermekkori krónikus sialorrhea vagy nyálcsorgás gyakori cerebrálparézis (CP), egyéb neurológiai kórképek, genetikai vagy kromoszóma rendellenességek, valamint szellemi fogyatékoság eseteiben. Prevalenciája 0.6%-ra tehető (Fairhurst 2011). Hosszú távú kezelése legtöbbször nem kielégítő. Vizsgálatunkkal fel szeretnénk hívni a gyermekideggyógyászok figyelmét erre a tünetre, illetve hogy a napi gyakorlatban is több figyelmet fordítsanak rá.

Módszertan: Gyermekkori sialorrhea (2-17 éves kor) epidemiológiai és etiológiai irodalmi adatainak áttekintését követően az alapbetegségeket csoportosítottuk. Sialorrhea prevalenciáját a meglévő adatok alapján becsültük majd összeítettük.

Eredmények: Prevalencia adatok csak a leggyakrabban kórképben (CP, szellemi fogyatékoság) állnak rendelkezésre. A ritka betegségekben prevalenciáját szisztematikusan még nem vizsgálták, ezek a kórképek képviselik az okok kevesebb, mint 10% -át. Általunk vizsgált csoportban prevalencia 0.35%-ot mutat. Előfordulása alapbetegségek szerint CP: 64.3%, traumás agysérülés: 4.3%, egyéb szellemi fogyatékosággal járó okok: 31.4%. A sialorrhea betegcsoportban a gyermekek 87.6%-a szellemi fogyatékos. Ez jelentős átfedést mutat CP-vel ami a korábbi magasabb prevalenciaadatok hátterében állhat.

Következtetés: Sialorrhea/nyálcsorgás prevalenciája jelentős átfedést mutat CP-ben és szellemi fogyatékoságban. Szellemi fogyatékoság súlyossága korrelál a sialorrhea súlyosságával. Nyálcsorgás okaként a CP mellett (az alapbetegségtől függetlenül) a szellemi fogyatékoság jelenti a második legnagyobb betegcsoportot, ezzel ki kell érdemelje a klinikusok figyelmét.

Etetésterápiás tapasztalataink a miskolci Gyermekrehabilitációs Osztályon

Bodnár Gáborné, Zelei Dorottya, Zahuczky Katalin

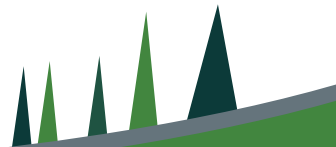
B-A-Z Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Gyermekrehabilitációs Osztály, Miskolc

Az evés alapvető élettevékenység, mely befolyásolja a gyermekek testi, érzelmi és szociális fejlődését. Nem csupán táplálékfelvétel, hanem örömforrás és szociális élmény is. A fogyatékosággal élő gyermekek szülei etetésproblémák miatt csak akkor kérnek segítséget, amikor a gyermekek szomatikus fejlődése jelentősen elmarad kortársaikétól.

2016-ban indítottuk el az etetésterápiát, ahol ápolónő, mozgásterapeuta és pszichológus dolgozik együtt. Szülői kérdőív felvételét követően évszámítást végzünk, ahol megfigyeljük az anya- gyermek kapcsolatát, az étkezési szokásokat, a gyermek mozgásállapotát, tápláltsági szintjét, majd a szülővel együtt határozzuk meg a terápiás célt. A foglalkozások egyéni és/vagy csoportos formában zajlanak.

Arra sarkaljuk a szülőket, hogy az etetés kölcsönösen aktív és élvezetes tevékenység legyen. Tanácsokat adunk a gyermek helyes pozicionálására, a megfelelő evőeszközök, segédeszközök kiválasztásához.

Az evés-etetés nehézséget kiváltó okot nem mindig tudjuk teljesen megszüntetni, de a problémák mérsékelhetők, a kölcsönös frusztráció csökkenthető, így a gyermek és családjának életminősége javítható.



Hang születik

Kozmáné Tóth Viktória, Kántor Katalin

Szabolcs-Szatmár-Bereg Megyei Kórházak és Oktatókórház, Jósa András Oktatókórház, Gyermekrehabilitációs Osztály és Szakrendelő, Nyíregyháza

„Vannak a léleknek régiói, melyekbe csak a zene világít be” Kodály Zoltán

A kómában lévő, ébredő gyermekek terápiái a Gyermekrehabilitációs Osztályon a holisztikus szemléletet követik. A mozgásterápiák mellett egyre nagyobb jelentősége van a korai kognitív terápiáknak: bazális stimuláció, illetve zeneterápia.

Kutatások bizonyítják, hogy a zene tovább marad meg az emlékezetben, mint a nyelv. A pozitív érzelmi emléképeket felidéző dalok, zenék nagyon jó hatással vannak a kómában lévőkre, illetve abból ébredőkre. Hatnak a motorikus kontroll, a figyelem, emlékezet, illetve a beszéd feldolgozásáért és irányításáért felelős agyterületekre. Kómában lévőknél nagyon fontos a kliensre történő ráhangolódás, a szuportív együttlét. Figyelni kell reakcióikat - pulzusszám, légzésszám, vérnyomás változása, verejtékezés, testrészek megfeszülése, ellazulása -, illetve válaszolni kell rájuk: elkezdődik egyfajta kommunikáció, elindul a szervezés, szerveződés és tanulás folyamata.

Munkám során legtöbbször aktív zeneterápiás módszerrel dolgozok: hangszeres és énekes improvizációk, egyszerű hangszerekkel, testhangszerrel történő zenélés, és olyan dalok éneklése, melyet a gyermek szeret. Ezzel aktivizáljuk és motiváljuk a gyermeket. Később az együtt énekléssel (amennyiben képes rá) kiválthatunk komplex agyi tevékenységet.

Komplex diagnosztika, terápia és fejlesztés hatékony intézményi modellje a magyar kora-gyermekkorai intervenció területén, Gárdonyban

Mahlerné Köfner Anikó, Deák György

Pro Rekreatio Kórház Nonprofit Kft. Tóparti Szakambulancia, Gárdony

A Magyar Gyermekneurológiai Társaság 43. Kongresszusán a „Neurológiai rehabilitáció” témakörhöz kapcsolódóan a „Komplex Diagnosztika, Terápia és Fejlesztés Hatékony Intézményi Modellje a Magyar Kora-gyermekkorai Intervenció Területén, Gárdonyban” című előadás az állami tulajdonú Pro Rekreatio Kórház Nonprofit Kft. – Gárdony, Tópart utca 17. - működési helyén megvalósult, az egészségügyi ágazatban a kora-gyermekkorai intervenció tevékenységeire specializálódott járóbeteg szakellátás intézményi interdiszciplináris team munkáját, komplex diagnosztikai és kontroll vizsgálatait, a különböző szakmáknak alkalmazott célzott komplex terápia, fejlesztés és tanácsadás, valamint szülősegítés tevékenységeket és eredményeit kívánja bemutatni, fókuszálva a neurológiai rehabilitációra.

A 2016 óta működő, infrastrukturális és szakmai fejlesztés eredményeként létrejött, szakterület specifikus szakmai összetételben működő intézményi modell hazai szinten egyedülálló és európai viszonylatban is ritka.

Az intézményi eredmények sorában kiemeljük egyrészt az adatelemzések megállapításait. Másrészt, hogy a komplex szakmai szolgáltatások egy működési helyszínen történő biztosítása eredményeként megvalósul a gyermekek ellátásának folyamatában a szakmailag célszerű és megfelelően rövid „gyermek-út” és a gyermekek állapota szerint szükséges szakszerű szolgáltatások hatékony, magas minőségi színvonalon történő biztosítása.

Szülő-csecsemő kapcsolatfókuszú, komplex fejlődésneurológiai team munkánkról egy eset tükrében

Bakonyi Zsófia, Bösenbacher Tímea, Cziniel Mónika

Semmelweis Egyetem I.sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Fejlődésneurológiai, Neonatológiai utánkötető Ambulancia, Budapest

Koraszülöttek és újszülöttek követését végezzük interdiszciplináris teamben, gyermekneurológus-neonatólógus szakorvos, gyógypedagógus, konduktor, pszichológus közreműködésével. Az előadás célja a kapcsolatfókuszú korai intervenció jelentőségének kiemelése a fejlődésneurológiai utánkötetés során: szemléletünkben a csecsemő kapcsolatban létezik, ennél fogva idegrendszeri fejlesztésének sikerességét is nagyban meghatározza szüleinek lelki egyensúlya, szüleivel való mindennapi kapcsolatának élménye, interakcióik színvonala, ezek esetleges félresiklása. A fejlődési elmaradást, a regulációs nehézségeket, a szülői szorongásokat nem önmagukban, hanem a szülő és a gyermek kapcsolatának rendszerében értelmezzük, miközben a baba aktuális teljesítményéhez, állapotához, terhelhetőségéhez igazodó szakszerű feladatsorokat, gyakorlatokat adunk, terápiás ellátást javasolunk. Munkánkat esetbemutatóval illusztráljuk.

A Pfaffenrot-féle manuális technika /SZRT/ bemutatása és szerepe a gyermekrehabilitációban

Bösenbacher Tímea, Cziniel Mónika

Semmelweis Egyetem I.sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Fejlődésneurológiai, Neonatológiai utánkötető Ambulancia, Budapest

Magyarországon több manuális módszer is jelen van, melyek lehetővé teszik a gyermekek fejlesztését és komplex rehabilitációját csecsemőkortól kezdve. A manuális technikák közül a miofasziális technikákat már 130 évvel ezelőtt használták az Egyesült Államokban. Görcsös zavarokra vonatkozó miofasziális technikákat azonban alig mutatnak be a szakirodalomban. A modern fasziális manipulációkban Dr. Waldemar Pfaffenrot módosított miofasziális technikája, akupresszúra pontingerlése, manuális fogásai lehetőséget adnak a terapeutának a türelmes, empátikus, mégis hatékony munkára, melynek fontos részét képezi a pácienssel és a szülővel való kommunikáció. Kiemelkedő jelentőségű, hogy a Pfaffenrot-féle szinergikus reflexterápia (SzRT) különböző technikával és fájdalommentesen kezeli a hypoton és a spasticus izomtónust. Előadásomban bemutatom ennek a kezelési formának az útját Magyarországra, elméleti hátterét és gyakorlati alkalmazását.

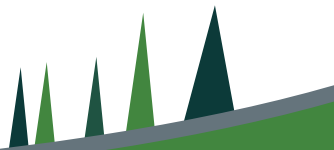
2019. ÁPRILIS 6. SZOMBAT**08.00 – 09.00 EPILEPSZIA I.****Kenderolajjal előkezelt absence epilepsiás gyermek esetbemutatója**

Büki György, Rosdy Beáta, Mellár Mónika

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Neurológia, Budapest

Bevezetés: napjainkban a szülők epilepszia diagnózisának felállítását követően gyakorta kérdeznak rá a cannabis olaj lehetséges alkalmazására. Egyesek saját hatáskörben antiepileptikumok helyett, vagy azok kiegészítésére gyakran meg is próbálják.

Esetismertetés: öt és fél éves, vidéken absence epilepsiával diagnosztizált gyermek érkezett intézetünkbe azzal a kéréssel, hogy videó-asszisztált EEG felvétel segítségével derítsük ki, vannak-e még epilepsiás rohamai. A szülők a betegséget diagnosztizáló kolléga gyógyszeres ajánlása helyett kenderolajat kezdtek használni. A második féle kenderolaj adagjának növelése után, a diagnózist követő 3. hónapban, már nem láttak kikapcsolásokat. A long



term video EEG vizsgálata alatt döntően ébrenlétben és elalvás kapcsán, majd ébredést követően igen gyakori 1-3 sec. időtartamú bilaterálisan szinkron fronto-centralis fázisfordulással 3,5-4 Hz-s frekvenciával tüske-többes tüske-hullámkomplexek ábrázolódtak, amelyek közben a gyermek ritkán, alig észrevehetően lelassult, s mindössze négy alkalommal szimmetrikus felső végtagi myoclonus is kíséerte a mintát. Ezek akaratlagos mozgások közben alig észrevehetően jelentkeztek. Javasoltuk valproát bevezetését, melyre a család „eltűnt”.

Következtetés: nem ismert még, így kérdésként komolyan felmerül, hogy a CBD, illetve CBD tartalmú komplex készítmények elmaszkírozhatják-e az epilepsziás jelenségeket. Az absztrakt megírásakor történetünknek még nincs vége. Előadásunkban megpróbáljuk tisztázni a felmerülő etikai kérdéseket is.

Valóban meghíznek az epilepsziás gyermekek?

Fejes Melinda¹, Varga Beatrix², Hollódy Katalin³

¹ B.A.Z. Megyei Központi Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Koraszülött- Újszülöttpatológiai Osztály, Miskolc

² Miskolci Egyetem, Gazdaságtudományi Kar, Üzleti Statisztika és Előrejelzési Intézeti Tanszék

³ Pécsi Tudományegyetem, ÁOK, Gyermekgyógyászati Klinika, Neurológiai Tanszék

A vizsgálat célja: Egészséghez kötött életminőség (HRQoL) vizsgálatot végeztünk 8-18 éves, epilepsziával kezelt gyermekek és serdülők között kontroll populációval összehasonlítva. A vizsgálat kiterjedt a tápláltsági állapot és az epilepszia összefüggéseire is.

Módszerek: A tanulmány prospektív, összehasonlító jellegű volt. Az életminőséget a KIDSCREEN-52 kérdőívvel mértük, mely önbevalláson alapul. 8-18 éves gyermekek, serdülők és szülei véleményét kértük ki. 144 epilepsziás és 237 átlagos családot vontunk be a vizsgálatba. HRQoL pontszámokat minden dimenzióban, minden tápláltsági csoportban összehasonlítottuk mind egymással. Az epilepszia jellemzőit, mind az életkori csoportokat, az epilepszia időtartamát, a görcs frekvenciát, a mono- és polyterápiát a tápláltság alapján vizsgáltuk. Öt BMI (Body Mass Index) kategóriát alkalmaztunk: sovány, vékony, normál, túlsúlyos és obes.

Eredmények: Epilepsziás fiatalok és a szülei életminőségüket rosszabbnak ítélték meg, mint hasonló korú társaik. A 8-12 éves gyermekek magasabb pontszámokat értek el, mint a serdülők. Az epilepsziás szülők véleménye gyermekükről rosszabb volt, mint a gyermekek testje. Nem volt nemi különbség. A vékony és túlsúlyos gyermekek között nem volt jelenős különbség az egészségesekhez viszonyítva. Az obes, a normál és a sovány gyermekek az érzelmi élet és anyagiak terén alacsonyabb QOL értékeket jeleztek. Negatív megkülönböztetést éreztek a vékony és normál alkatúak. A legtöbb eltérés a normál testalkatúaknál fordult elő. A fizikális életminőséget csak a normál testalkatúak jelezték rosszabbnak. A jól beállított epilepszia jobb életminőséget jelent. Polytherápia rontja a HRQoL szinteket.

A monoterápiával kezelték között nem emelkedett meg a túlsúlyos illetve obes betegek aránya, inkább a vékony és a sovány a jellemző. Polyterápiában 32-35 %-al nagyobb az obes és túlsúlyos gyermekek aránya. A fizikális paramétereket tekintve a testsúly és a BMI az idősebb korosztályban emelkedik, lineáris regresszió egyenes 3x-os ill. 4x-es értékű. A lányokra a szélső értékek, a fiúkra a soványság jellemző.

Az epilepszia időtartama általában nem befolyásolta a BMI értékeket ($\beta_1:0.08$; $R_2:0.02$; $r: 0.13$). 1-4 év között magasabb a túlsúlyos és sovány betegek aránya, míg 5 évnél nagyobb időtartam esetén a sovány és vékony betegek aránya nagyobb.

A görcsfrekvencia és az időtartam között közepes korreláció volt ($r: 0.352$, $p=0.000$). A görcsfrekvencia nem befolyásolta a BMI kategóriákat ($\beta_1:0.01$; $R_2:0.003$; $r: 0.16$). A jól kontrollált epilepsziákban magasabb a sovány gyermekek aránya (RR:1.43).

Az epilepszia szindrómák különböző testösszetétellel társultak. ILRE: a szélső értékek jellemzőek pl.: Obes RR:2.26, Sovány RR:1,44. AZ IGBE-ban az obezitás jellemzőbb (RR:1.23). De SPE-ben nagyobb a rizikója a sovány betegeknek (RR:2.3). Az SGE betegek száma alacsony volt.

Következtetés: Adatainkból nem egyértelmű, hogy az epilepsziás gyermekek testösszetétele az epilepszia betegségétől, vagy a gyógyszeres kezeléstől változik meg. A környezeti hatásoknak, pl. mint a testmozgás beszűkítése a túlfátás miatt, vagy a kompenzációsul adott nem egészséges táplálékok is szerepet játszhatnak.

A provokált görcsök ritka formája: gastroenteritis kapcsán jelentkező benignus konvulziók

Orbók Anna, Mellár Mónika, Móser Judit, Cserháti Helga, Szamosújvári Judit, Nagy Imola, Rosdy Beáta,

Szever Zsuzsanna, Nagy Andrea

Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

Bevezetés: a gastroenteritishoz társuló benignus konvulziók 24 óra leforgása alatt 1-8 alkalommal ismétlődő rövid generalizált görcsök, amelyek elektrolitháztartás zavarát nem okozó enyhébb rota-, adeno-, sapo-, vagy norovírus fertőzés kapcsán jelentkeznek. Ezeket nem kíséri likvor-eltérés vagy epilepsziás működészavar az EEG-n. Kialakulásuk patomechanizmusa pontosan nem ismert. Egyszeri adag carbamazepin az ismétlődést prompt szünteti, tartós antikonvulzív kezelés nem szükséges.

Esetbemutató: 4 éves lány lázas gastroenteritise második napján, már láztalan állapotban, 10 óra leforgása alatt 5 alkalommal ismétlődő g.m. rohamok miatt került átvételre. Érkezéskor aluszékony volt, neurológiai góctünete nem volt. EEG során diffúz agykérgi működészavarral utalóan jelentősen meglassult háttértevékenységet láttunk, epilepsziás működészavar nem mutatkozott. Vér és likvor vizsgálatok eltérést nem mutattak. Rotavírus fertőzése igazolódott. Levetiracetam vénás telítést alkalmaztunk, amelyet szájon át folytattunk. Görcse nem ismétlődött. A levetiracetam fokozatos elhagyását kezdtük.

Következtetés: A kórképet gastroenteritishoz társuló benignus konvulzióknak tartjuk. Ismerete fontos, hogy a beteg megkíméljük az agresszív rohamoldás és tartós antikonvulzív kezelés mellékhatásaitól.

Újszülöttkori epilepszia és az adequat genetikai vizsgálat

Nagy Imola Beatrix¹, Rosdy Beáta¹, Móser Judit¹, Mellár Mónika¹, Cserháti Helga¹, Orbók Anna¹, Szamosújvári Judit¹, Szentirmay Zoltán², Puskás Kata³, Nádor Csaba³

¹ HOGYI, Neurológia Osztály, Budapest

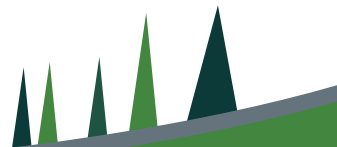
² Istenhegyi Géndiagnosztika, Budapest

³ Honvéd Kórház PIC, Budapest

Bevezetés: az újszülött korban jelentkező halmozott görcsrohamok megfelelő antiepileptikus gyógyszerelésének megválasztásában segítségünkre lehet a genetikai vizsgálat.

Esetismertetés: betegünknel zavartalan magzati életet és eseménytelen születést követően a 4. életnapon jelentkezett az első fokalisan görcsroham. A magasabb anyai életkorra tekintettel a várandósság során szűrő genetikai vizsgálat történt, mely a 2. kromoszómán mikrodeleció/duplicatio lehetőségét vetette fel. Amniocentézis történt, mely negatív eredményt adott. Ez elaltatta az éberséget esetlegesen fellépő idegrendszeri betegségekkel szemben. A negyedik életnapot követően halmozottan jelentkező fokalisan rohamok az elsőként választott phenobarbital kezelésre rezisztensek voltak, levetiracetam rohamprovokálóknak bizonyult. Terápiás próbálkozásaink alatt más módszerrel genetikai vizsgálatát megismételték, amely a feszültségfüggő natrium csatornát érintő mikroduplikációt igazolta a 2q24.3 génben. Ez hozzásegített minket a megfelelő antiepileptikum megválasztásához, amely prompt rohammentességet eredményezett.

Következtetés A genetikai vizsgálat hozzásegíthet minket a személyre szabott gyógyszeres kezeléshez. A genetikai vizsgálat során fontos a megfelelő módszer megválasztása és annak megfelelő klinikai interpretálása.



09.30 - 09.45 RICHTER GEDEON NYRT. ÁLTAL TÁMOGATOTT TUDOMÁNYOS ELŐADÁS***A lacosamid alkalmazásának helye az epilepszia kezelésében, csecsemő- és gyermekkori szempontok és megfontolások***

Cservényák Judit

Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Velkey László GYEK: Gyermekneurológiai Részleg, Miskolc

Az epilepszia kezelésében az utóbbi években számos új hatóanyag, gyógyszer jelent meg. Napjainkra egyre több tapasztalat áll rendelkezésre az egyik új generációs készítmény, a lacosamid alkalmazásával kapcsolatban.

Előadásomban bemutatom a gyógyszert, alkalmazásának szempontjait, különös tekintettel a csecsemő-és gyermekkori epilepszia kezelésében betöltött helyére. Irodalmi áttekintéssel, a gyakorlati alkalmazás során eddig szerzett fontos tapasztalatokat foglalom össze a mindennapi gyermekneurológiai praxis számára, ahol a megfelelően hatékony, minél kevesebb mellékhatással járó kezelés megtalálása mindig első szempont.

09.45 - 10.30 EPILEPSZIA II.***A sokszínű Dravet-szindróma***

Grabicza Anita, György Ilona, Bessenyei Mónika

Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Intézet és Klinika

A Dravet szindróma - korábbi nevén súlyos csecsemőkori myoclonus epilepszia - egy ritka gyermekkori epilepszia szindróma, melyet nehezen kezelhető rohamok és a szomatomentális fejlődés zavara jellemez, gyakran csecsemőkori kezdettel. Az esetek 70-80%-ában a feszültség függő Na csatorna alfa-1-alegységét kódoló SCN1A gén mutációja igazolható a kórkép hátterében. Az SCNA1 génnek számtalan pathológiás mutációja létezik.

A Dravet-szindróma sokszínű epilepszia szindróma, különböző az érintett betegek mentális és motoros fejlődése, különbözőek az észlelt rohamformák, EEG eltérések, különbözőek a terápiás sikerek és sikertelenségek és különböző ezekből kifolyólag a betegség kimenetele is.

Előadásunkban összefoglaljuk annak a rövid vizsgálatnak az eredményét, amelyet hat, a DE KK Gyermekgyógyászati Intézet Neurológia Szakrendelésén gondozott Dravet-szindrómás betegünket bevonva végeztünk retrospektív módon. A vizsgálatban különböző szempontok szerint, pl. életkori kezdet, rohamformák, mentális és motoros fejlődés, terápiás sikerek, prognózis, hasonlítottuk össze a betegeinket, rámutatva a kapott eredménnyel a szindróma sokszínűségére.

Epilepsiás betegünk terápiás sikertelenségének történeteHegyi Márta¹, Sieglér Zsuzsa¹, Szabó Cecília², Csüllög Zsuzsanna³, Fogarasi András¹¹ Bethesda Gyermekkórház, Neurológiai Osztály² Bethesda Gyermekkórház Intenzív Osztály, Budapest³ Jósza András Oktatókórház Gyermekosztály, Nyíregyháza

9 éves kora óta epilepsiás, jelenleg 15 éves fiú.

Idiopathiás generalizált epilepsia elektroklinikai képével jelentkezett betegsége. Mostanra teljes gyógyszer rezisztencia bontakozott ki változatlan, de egyre gyakoribb rohamzajlással.

A roham semiologia: szem deviáció, aszinkron egész test myoclonisatio, mely egyre erősödve GM-be torkollik.

Vakító fény provokál. Gyakorisága kezdetben havonta, hetente, majd kezdetben non convulsiv, később convulsiv, átmenetileg limbicus status epilepticus alakult ki.

EEG: bal hátsó területről összeszedődő, generalizálódó rohamminta. Fotostimulációra elektroklinikai epileptikus myoclonusok. Jelenlegi EEG-je elektromos status epilepticus. Laborleletei nem utaltak hypoxiás ischaemiás károsodásra, metabolikus betegsége, ill. gyógyszer intoxicatióra.

MRKK-ban készült MR structuralisan ép. A status epilepticus idején készült MR-en toxicus oedema képében rajzolódik ki a bevont epileptikus hálózat: a non convulsiv status epilepticusban készült MR-jén kisagyi szimmetrikus körülírt T2 jelfokozottság, és az elülső thalamus magvak érintettsége. Limbicus status epilepticusban készült MR-jén az egyik oldali limbicus-paralimbicus területek toxicus oedemája látszik.

FDG PET bitemporalis, bilateralis cerebellaris hypometabolismust mutat functionalis deficitként.

Bőrbíopsiában Lafora testek nem voltak kimutathatók.

SCN1A mutáció nem igazolható. Teljes exom sequenálás – folyamatban van.

Összességében progressiv myoclonus epilepsia képe bontakozik ki ismeretlen eredettel.

Jelen állapot: 2018. őszén super refracter status epilepticust követően coma állapotába került. A coma etiológiája non convulsiv status epilepticus volt. Három alkalommal sikerült a status megszüntetni, és kontaktusképes, cselekvőképes állapotba hozni különböző gyógyszer változtatásokkal, toxicus vérszintekkel, de mindegyik esetben csak átmeneti sikerrel. A jó állapotában „csak” a nap felét töltötte status epilepticusban. Ezidőtájt meglassult psychomotoriummal, de újraépültek korábbi képességei.

Jelen állapotba coma, choreoid túlmozgások, nyugtalanság, és focalis rohamok. Tracheacanül vált szükségessé. Ezen állapotából ultimium refugiumként adott terepiás adagú immunglobulin sem mozdította ki.

A szakirodalomban egy MOPED-ként rövidített súlyos prognózisú csatornabetegség elemei emlékeztetnek a legjobban erre a különleges zajlású kórképre. (Myoclonic Occipital Photosensitive Epilepsy with Dystonia)

Diagnosztikus és terápiás kétségek GLUT1-transzporter zavarban szenvedő betegünk kezelése kapcsán

Siegler Zsuzsa¹, Bereg Edit², Pauleczki Annamária³, Fogarasi András¹

¹ MRE Bethesda Gyermekkórház, Neurológiai Osztály, Budapest

² SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika, Neurológiai Osztály, Szeged

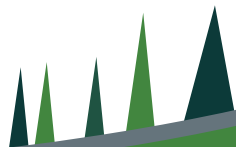
³ Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Miskolc

Jelenleg 3,5 éves betegünknel 3 hónapos kortól észlelték a szülőik furcsa körkörös szemmozgásokat, melyet egyéb neurológiai tünet nem kísért, de mozgásfejlődése enyhén meglassult volt. A szemtünet egy éves korra fokozatosan megszűnt. Kb. 8 hónapos kortól astatikus-myoclonusos epilepsziának megfelelő klinikai tünetek bontakoztak ki, amit az EEG alátámasztott. Anticonvulsivumot állítottunk be, mely kedvezőtlen hatásának illetve váltást követően hatástalannak bizonyult. Később a szemtünetek és az epilepszia típus alapján felmerült GLUT1 transzporter zavar lehetősége, melyet a liquor vizsgálata megerősített (a liquor glucose alacsony értéket mutatott, a liquor/vér glucose arány határértéken volt).

A továbbiakban két alkalommal történt genetikai vizsgálat: a szegedi gyermekklinikán szekvenálás és a Medical Neurogenetics (Atlanta, USA) laboratóriumában szekvenálás és MLPA analízis is. Az SLC2A1 génben mutáció illetve deletio vagy duplicatio nem volt kimutatható. 14 hónapos korban ketogen diétát állítottunk be, melyre betegünk gyorsan rohammentessé vált, és tartósan az maradt. Mozgásfejlődése kissé lassúbb, de egyenletes. Mentális fejlődése megfelelő.

A klinikai kép, a liquor vizsgálat és a ketogén diéta kiváló hatása GLUT1 transzporter zavar mellett szól, de genetikai vizsgálattal nem tudtuk megerősíteni a diagnózist.

Felmerül, hogy genetikai diagnózis hiányában előfordulnak elsikkadó esetek. A korai kezelés pedig döntő jelentőségű. Ugyanakkor kérdéses, hogy a ketogén diétát meddig és mennyire szigorúan kell fenntartani, amire nincsenek egyértelmű irodalmi adatok.



10.45 - 13.00 SZÍNES GYERMEKNEUROLÓGIA II.***Kisdedkori stroke – ritka, jelenleg tisztázatlan háttérrel***

Kollár Katalin¹, Rosdy Beáta¹, Móser Judit¹, Mellár Mónika¹, Karolyi Anna², Meichelbeck Krisztina², Balázs György³, Barsi Péter⁴, Rudas Gábor⁴, Nemes Balázs³

¹ Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet Neurológiai Osztály, Budapest

² Gastroenterológiai-Nephrológiai Osztály

³ Városmajori Szív- és Érgyógyászati Klinika, Budapest

⁴ Semmelweis Egyetem MR Kutatóközpont, Budapest

Bevezetés: Gyermekkorban a stroke ritka betegség, kisdedkorban a felismerése nehéz.

Esetismertetés: Jelenleg 8 éves fiúgyermeknél születése óta észlelhető kiterjedt cutis marmorata teleangiectatica. 2 éves korában kezeltük acut ischemias stroke miatt. Megelőző 1/2 éven belül több diagnosztizálásra nem került TIA epizódja volt. Minimális reziduális hemiparesissel él. Thrombocyta aggregatio gátló kezelés mellett újabb klinikai tünettel járó stroke epizód nem lépett fel. Ennek ellenére a kontroll képalkotó vizsgálatait számtalan újabb, szubakut vagy krónikus stroke-ot mutattak érkaliber-ingadozással. Kis moya-moya szindrómára jellemző megkerülő érhálózat is kialakult. Etiológiai tényezőt nem találtunk. 2018-ban jelentkeztek étkezések után fellépő uralhatatlan hasi fájdalmi, majd nehezen kezelhető hypertóniája. Ez ismét felvetette több eret érintő rendszerbetegség lehetőségét, melyet az elvégzett CT angiográfia igazolt. A vese és a mesenterialis erek katéteres ballonos tágítása óta hasi panasza nincs, hypertóniája megszűnt. Legutolsó kontroll koponya MR mindkét arteria carotis interna súlyos stenosisát igazolta.

Megbeszélés: a gyermekkori ischaemias stroke hátterében álló betegség tisztázása fontos. Ismeretében lehet eredményes a preventív kezelés és a betegkövetés. Betegüknél a carotidok érsebészeti ellátását mérlegelik. Várjuk a genetikai vizsgálat eredményét is.

Mi rejtezik a jéghegy csúcsa alatt? – Juvenilis Niemann-Pick C betegség egy eset kapcsán

Pauleczki Annamária, Cserevnyák Judit, Velkey Imre, Márton Gabriella, Simon Réka

B-A-Z Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktató Kórház, Velkey László Gyermekegészségügyi Központ, Gyermekneurológiai Részleg - Onkohaematológiai és Csontvelőtranszplantációs Osztály, Miskolc

A kisgyermek kora óta autizmus spektrum zavar miatt gondozott fiúnak nyolc évesen indult szisztémás lupus erythematosus (SLE) betegsége súlyos haemolitikus krízissel, hepatosplenomegaliával kísérve, amely az alkalmazott kombinált immunterápia mellett remissziót mutatott. Neurológiai követés alá tíz éves korában került bizonytalan orális automatizmusokkal, tudatzavarral kísért roszszullétek miatt. EEG-n frontális túlsúlyú lassú hullámok illetve tüske-lassú hullámok ábrázolódtak. Nem besorolható epilepsziája alapján valproát került beállításra, amely mellett roszszullétei megszűntek. Kivizsgálása során koponya MRI is készült, mely kórjelzést nem mutatott; kisméretű hátsó scalai arachnoidealis cysta került leírásra. Ebben az időszakban bizonytalan összeesések is megjelentek főleg a nyári időszakban okozva panaszt. Átmeneti egyensúlyi állapot után 2018 májusában, 12 éves korában került sürgősséggel felvételre gyermekneurológiai részlegünkre elhúzódó, légzésdepresszióval és nyálcsorgással is kísért generalizált epileptiform roszszullét miatt. Neurológiai státuszában ekkor meglassult pszichomotoriumot, dysarthriát, mérsékelt törzsataxiát találtunk. A szülő elmondása alapján az utóbbi években mentális hanyatlást is látnak: „mintha fejlődése kisiskolás korában megállt volna”. Vertikális tekintési zavara és főként nevetéskor jelentkező összeesései - gelasticus kataplexia - alapján felmerülő Niemann-Pick C (NPC) betegség irányában is elindítottuk vizsgálatait. Immunterápia mellett részben javuló neuropszichiátriai tünetek alapján SLE neuropszichiátriai tünetegyüttese is felmerült jelen állapotrosszabbodásának hátterében. Lyso-SM szűrőkártya és genetikai vizsgálata végül a NPC betegséget alátámasztotta. Esetbemutatóunkkal szeretnénk felhívni a figyelmet az NPC tüneteinek sokszínűségére; a kivizsgálás során felmerült diagnosztikus és terápiás dilemmákra és megosztani a miglustat kezeléssel szerzett tapasztalatainkat.

Az agyi MRI vizsgálatok szerepe a cereбрalis paresis etiológiájának megítélésében

Nagy Eszter¹, Herbert Zsuzsanna², Péter István¹, Csorba Eszter³, Skobrák Andrea³, Farkas Nelli⁴, Hollódy Katalin¹

¹ PTE KK Gyermekgyógyászati Klinika, Pécs

² PTE KK Radiológiai Klinika, Pécs

³ Somogy Megyei Kaposi Mór Oktató Kórház, Kaposvár

⁴ PTE AOK Bioanalitikai Intézet, Pécs

Bevezetés: A cereбрalis paresis (CP) a mozgás és/vagy tartás és a motoros funkció állandó, de nem változtatlan rendellenessége, ami a fejlődő agy nem progresszív jellegű sérülése miatt alakul ki. Incidenciája 1-2/1000 újszülött. A részletes anamnézis, a fizikális/neurológiai vizsgálat, valamint érzékszervi károsodások és társbetegségek felmérése után optimálisan 2 éves kor körül koponya MRI vizsgálat elvégzése szükséges az etiológia tisztázásához. Munkacsoportunk a „Surveillance of Cerebral Palsy in Europe” (SCPE) tagországainak egyikeként gyűjti a Baranya, Somogy és Tolna megyében élő cereбрalis pareticus gyermekek adatait. Az európai CP regiszter munkacsoport MRI klasszifikációs rendszert (MRICS)¹ dolgozott ki a CP etiológiájának tisztázása céljából. Jelen tanulmányunk célja az volt, hogy vizsgáljuk az MRICS szerepét saját betegeinken.

Módszerek: 402 cereбрalis pareticus gyermek került bevonásra, 257 (64%) főnél történt legalább egy MR-vizsgálat. Vizsgáltuk a perinatalis anamnézist, a CP típusát, a gyermek motoros (GMFCS és BFMF skála) és kognitív képességeinek értékeit és az epilepszia, mint társbetegség előfordulását.

Eredmények: Spasticus volt a gyermekek 86%-a (60 % bilaterális, 26 % unilaterális), dyskinetikus 3 %-a, ataxiás 11 %-a. Leggyakrabban az unilaterális spasticus CP-vel (80%) érintett betegeknél került sor MRI vizsgálatra. Agyi fejlődési rendellenességet találtunk a betegek 18.7%-ban, fehérállományt érintő eltéréseket 35%-ban, szürkeállományi anomáliákat 19.8%-ban. Az MRI nem mutatott eltérést a gyermekek 14%-ában, illetve kevert típusú rendellenességeket találtunk a gyermekek 12.5%-ában. A koraszülöttek 62.4% fehérállományi lézió igazolódott. Az agyi fejlődés rendellenességei 83.7%, a szürkeállományi eltérések 80%-a az érett újszülöttekben fordult elő. A nagy- és finom motoros, valamint a kognitív funkciót mérő teszteken nemcsak a normális agyi struktúrájú, de a szürkeállományi érintettségű gyermekek is hasonlóan jól szerepeltek. Kóros agyi struktúra esetén az epilepszia előfordulása 60 % feletti volt minden csoportban.

Következtetés: cereбрalis paresis esetén az MRI elvégzése 2 éves kor körül minden gyermek esetében ajánlott. Jelen tanulmányunkban az MRI a betegek 86%-ában segített tisztázni a CP etiológiáját.

¹ Himmelman K et al. MRI classification system (MRICS) for children with cerebral palsy: development, reliability, and recommendations. *Dev Med Child Neurol* 2017; 59: 57-64. doi:10.1111/dmnc.13166.

Valóságá vált rémálom – egy frontális epilepszia diagnosztikus és terápiás nehézségei

Fischer Nóra¹, Lazics Klaudia¹, Siegler Zsuzsa², Jakus Rita², Tólosi Gyula¹

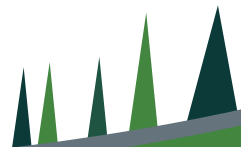
¹Bács-Kiskun Megyei Kórház Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztály, Kecskemét

²MRE Bethesda Kórház, Budapest

Esetismertetésünk egy 13 éves lány epilepsziájának diagnosztikus és terápiás kihívásait mutatja be.

A betegség első alkalommal tónusos-clonusos formában jelentkezett, később napi 2-3-szor pár perces végtag remegés fordult elő. A rohamokhoz gyakran hallucinátoros aura is társult. Klinikai vizsgálataink során az EEG normál hátteret mutatott, interictalis jeleket nem igazolt, AD-EEG bal frontális területen írt le funkciózavart, de tüskepotenciálokat nem regisztráltak. Epilepszia protokoll szerinti koponya MR nem talált a panaszokat magyarázó léziót. Video EEG monitorizálás eredménye alapján a rohamokat egyértelműen regisztrálták, melyeket középvonal közeli, bal frontális lebeny eredetűnek valószínűsítettek.

Kezdetben Convulex beállítása történt, mely a rohamok időtartamát csökkentette, előfordulási gyakoriságát azonban nem befolyásolta. Ezért Zonegran felépítése kezdődött, mely mellett napi 1-2 néhány másodperces roham



előfordult. Video-EEG eredmény birtokában Tegretol beállítása mellett döntöttünk, mely során toxikus mellékhatások jelentkeztek, amikor a CBZ vérszint a terápiás tartomány felső határán volt. Tegretol adagjának minimális csökkentése után ezek fokozatosan elmúltak. Azóta rohamokat nem észleltünk. Később Zonegrant leépítettük. Konklúzióként elmondhatjuk, hogy sztereotip pszichés tünetek esetén gondolni kell epilepsziás aura jelenségre, illetve az elsőre pszichogénnek tűnő roham esetén is szükséges lehet epilepszia irányában történő kivizsgálás, melyben a video-EEG szerepe nélkülözhetetlen.

Öningerlés

Erdős Fruzsina, Bessenyei Mónika

Debreceni Egyetem Klinikai Központ Gyermekgyógyászati Klinika és Intézet

Öningerlés az epilepsziás roham olyan valószínűleg ritka és különleges kiváltási módja, mely során a betegek, leggyakrabban csökkent intellektuális képességűek, saját maguk számára váltanak ki epilepsziás rohamot. Leggyakoribb rohamprovokáló módszer a villogó fény alkalmazása fotoszenzitív epilepsziákban, kontrasztos minták pl. csíkos vagy pepita felület nézése minta-szenzitív epilepsziákban, proprioceptív vagy magasabb agyi funkciók stimulálása. Az incidenciáját nehéz megbecsülni, mert sokszor nem ismerik fel, megbízható irodalmi adatok sem állnak rendelkezésre. Az öningerlés kezdetét leginkább csecsemő- és kisdedkorra teszik. Női dominancia jellemző, a lányok aránya 75-80 %. Az etiológiája ismeretlen. Az öningerlés célja általában valamilyen belső feszültség vagy szorongás enyhítése, örömszerzés vagy az egyén számára zavaró helyzetből való menekülés. Öningerlés során a leggyakoribb rohamtípus az absence és a myoclonus, elvéve jelentkezik generalizált tónusos-clonusos roham. Az öningerlő betegek terápiája igazi kihívásnak számít. Sok esetben elegendő, ha megfelelő rohamkontrollt biztosítunk, így a beteg nem tudja kiváltani a rohamot, ezáltal úgymond „leszokik” az adott cselekvésről. Ellenkező esetben, ha nem tudunk megfelelő rohamkontrollt biztosítani és a beteg intellektuális képességei lehetővé teszik, akkor pszichoterápia, viselkedésterápia kedvező hatású lehet. Mentálisan sérült, nem megfelelő rohamkontrollú betegnek általában nem lehet az öningerlést leltítani, mivel a kiváltó tényezők elkerülése és befolyásolása nagyon nehéz feladat.

Előadásomban DE-KK Gyermekgyógyászati Klinikai gyermekneurologiai szakrendelésén gondozott két, különböző epilepszia szindrómában szenvedő betegének esetét szeretném ismertetni.

A corpus callosum agenesiával szövődött állapot kognitív és viselkedéses jellemzői

Beke Anna¹, Lábadi Beatrix²

¹ SE Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, Budapest

² PTE Pszichológiai Intézet, Pécs

Bevezetés: a corpus callosum hiány előfordulása: 1:4000 élveszülött. Az idegrendszer fejlődési rendellenességeinek 3-5 %-a. Az utóbbi évtizedben került a tudományos érdeklődés középpontjába, nem csak a neurológiai, genetikai háttér, hanem a neuropszichológiai státuszra vonatkozó kimenet megismerése miatt. Több pszichopatológiai állapot (skizofréria, autizmus és alexitimia) háttérben is felmerült a kérgestest malformációja.

A vizsgálat célja: prenatálisan diagnosztizált izolált corpus callosum hiánnyal élő gyermekek kognitív és szocio-emocionális képességeinek megismerése. Ez betekintést nyújthat a humán corpus callosum működésébe.

Beteganyag: 18 fő izolált CCaA-val élő 8-12 éves, normál intelligencia övezetbe tartozó (IQ: 85-117) gyermeket vizsgáltunk, illesztett 18 tipikusan fejlődő gyermekkel.

Módszerek: A végrehajtott funkciók, társas és érzelmi készségek, memória funkciók, figyelmi funkciók, nyelvi- és beszédkészségek, értelmi funkciók megítélése, érzelmi- és mentális állapot felmérése történt.

Eredmények: a CCA-s személyek kisebb mértékű fejlődési viselkedéses és kognitív lemaradást mutatnak. Jellemzők a nyelvi, társas és érzelmi problémák, melyeket összefoglalóan CCA szindrómának neveznek. A szociális képességek hiánya gyakran viselkedés-zavarokban jelentkezik.

Hiperammonémia

Zsidegh Petra

Semmelweis Egyetem ÁOK I.sz. Gyermekklinika, Anyagcsere Szűrő- és Gondozó Központ, Budapest

A hiperammonémia olyan életet veszélyeztető állapot, amely bármely életkorban kialakulhat. A hiperammonémia bevezető jelei nem specifikusak, de többnyire neurológiai tünetek. Késlekedés a hiperammonémia felismerésében, illetve a terápia halasztása a beteg életét-, illetve életminőségét tekintve súlyos következményekkel járhat.

A krónikus ellátásban a kezelés függ a háttérben álló alapbetegségtől is (primer vagy szekunder hiperammonémia), de a kritikus időszak terápiaja az etiológiától függetlenül jól meghatározott lépések sorát jelenti.

A korai tünetek bármely életkorban reverzibilisek, ha kezeljük az akut hiperammonémiát. A hiperammonémia kezeletlenül azonban toxikus lehet, az agy károsodása gyakori, ami hosszútávú neuropszichiátriai/neurológiai deficitet eredményezhet.

A hiperammonémia kezelése kihívás. A kimenetel javításában mindenképpen jelentős szerepe van a standardizált ellátásnak, az ellátási protokoll ismeretének, a beteget ellátó nővérek/orvosok közötti szoros kommunikációnak. Mivel nem gyakori állapot, fontos, hogy szükség esetén naprakész információknak legyen a magyarországi diagnosztika- és kezeléshez használt gyógyszerek, eszközök elérhetőségéről.

Ezt a hiányt pótlandó tervezzük a hiperammonémia ellátásához egy hasznos- és jól használható útmutatót készíteni. Az útmutatót nemzetközi ajánlásokra építettük, de a magyar viszonyokhoz adaptáltuk.

Ismeretlen autoimmun betegség encephalitisszel

Rosdy Beáta¹, Móser Judit¹, Nagy Imola Beatrix¹, Szamosújvári Judit¹, Mellár Mónika¹, Cserháti Helga¹, Orbók Anna¹, Barsi Péter², Rudas Gábor², Liptai Zoltán³, Sevcic Krisztina⁴

¹ HOGYI, Neurológiai Osztály, Budapest

² SE MR Kutató Központ, Budapest

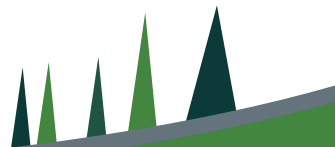
³ DPC Kórház Gyermekinfektológia, Budapest

⁴ ORFI, Budapest

Bevezetés: a gyermekkori autoimmun encephalitisek szerodiagnosztikája sokat fejlődött. Mégis sok esetben feltételezeten immunmediált központi idegrendszeri gyulladás kapcsán nem találunk ellenanyag pozitivitást. A kezelés ez esetben nagy kihívást jelent.

Esetismertetés: 16,5 éves leány betegsége több ízületet érintő, fájdalommal, fogyással, lázzal indult. Háttérben reaktív arthritis vagy juvenilis arthritis lehetősége felmerült, de ezt igazolni nem tudtuk. Szteroid kezelésre panaszmentessé vált, leépítésekor visszatértek a tünetek. 3 hónap múlva forgó szédülést, hányást panaszolt. Verticalis nystagmust, törzs és végtag ataxiát, felső végtagi tremort észleltünk. Koponya MRI vizsgálata agytörzsi encephalitist véleményezett. Lumbalpunkció is megerősítette ezt. Liquor immunológiai vizsgálata vér-liquor gát károsodást és intrathecalis IgG szintézist igazolt. Autoimmun encephalitis vizsgálata két ízben negatív lett, egy ízben GABA-B receptor ellenes antitestet mutatott ki a liquorból. Lökésszteroid kezelés mellett kliniko-radiológiai progresszió jelentkezett, ezért IVIG-re váltottunk. Ez csak átmenetileg segített. Rituximab adását tervezzük. Egész test PET CT vizsgálata tumort nem talált. Immunbetegség diagnózisát nem állították fel.

Következtetés: gyermekkorban feltételezeten autoimmun encephalitisek kezelésére nincsenek evidenciák. Mégis immunológiai kezelésüket a jobb kimenetel érdekében hamar el kell kezdeni.



A klinikum mindenek felett? – Autoimmun cerebellitis meglepő klinikai manifesztációval

Szamosújvári Judit¹, Rosdy Beáta¹, Móser Judit¹, Mellár Mónika¹, Cserhāti Helga¹, Orbók Anna¹, Nagy Imola Beatrix¹, Rudas Gábor², Nyilas Nóra Luca², Beleznay Zsuzsanna³

¹HOGYI, Neurológiai Osztály, Budapest

²SE MRKK, Budapest

³SE Laboratóriumi Medicina Intézet, Immunológiai Laboratórium, Budapest

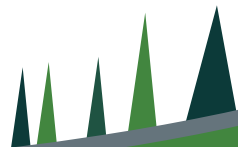
Bevezetés: Az autoimmun encephalitisek gyermekkorban gyakran színes, változatos neurológiai tüneteket okozó ritka neuroimmunológiai kórképek.

Esetismertetés: 12 éves, korábban egészséges serdülőt, elhúzódó erős fejfájás, meglassult pszichomotorium, illetve kezdetben jól érthető, de lassabb tempójú, később skandálóvá, és dysarthriássá váló beszéd miatt vettük fel osztályunkra. Akut koponya MR vizsgálata negatív lett. Lumbal punctio során több száz mononuclearis sejtet találtunk, emelkedett fehérje érték és normál cukor koncentráció mellett. Direkt vírushertözés kizárása után autoimmun encephalitis gyanúja merült fel. Mind a szérum mind a liquor vizsgálata során a majom cerebellum Purkinje sejtjei festődtek. Az ellenanyagot nem tudták specifikálni. Kontroll koponya MRI kiterjedt kétoldali cerebellaris gyulladást ábrázolt. Sztteroid lökésterápia hatástalansága miatt IVIG kezelést alkalmaztunk. Tumort a háttérben nem találtunk.

Következtetés: Az autoimmun encephalitisek incidenciája az utóbbi években növekedést mutat. Számos ez idáig nem meghatározott autoantitist vár felfedezésre. A betegség diagnózisa a változatos klinikai kép miatt nehéz, sokszor késik. Kezelése kihívás.

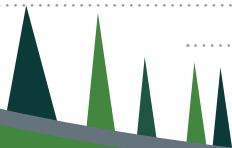
SZERZŐI INDEX

Altmann Anna.....	9,16,19	Gyimesi-Szicszai Andrea.....	9,20	Nagy Imola.....	16,18,45,46
Bakonyi Zsófia.....	15,37	Gyorsok Zsuzsa.....	10,24	Nemes Balázs.....	17,42
Balázs György.....	17,42	György Ilona.....	16,40	Novák László.....	10,11,24,25
Balogh Erzsébet.....	14,32,33	Hadzsiev Kinga.....	10,12,22,27	Nyilas Nóra Luca.....	18,46
Baroch Barbara.....	15,34	Hegyi Márta.....	10,13,17,22,40	Oláh Csaba.....	9,21
Barsi Péter.....	17,18,42,45	Herbert Zsuzsanna.....	17,43	Orbók Anna.....	11,12,16,18,24,28,39,45
Bejczy Erika.....	14,33	Herczegfalvi Ágnes.....	13,30	Orosz Nándor.....	10,24
Beke Anna.....	18,44	Hollódy Katalin.....	13,14,16,17,38,43	Pálmafy Beatrix.....	10,11,12,23,24,27
Belezny Zsuzsanna.....	18,46	Jakus Rita.....	13,17,30,43	Paraicz Éva.....	15,34
Benyovszky Andrea.....	14,32	Jósvayné Látos Krisztina.....	11,26	Pauleczki Annamária.....	9,17,21,41,42
Bereg Edit.....	17,41	Juhász Gabriella.....	10	Pejtsik Petra.....	9,19
Bessenyei Mónika.....	9,10,16,17,21,22,40,44	Kántor Katalin.....	14,15,31,36	Péter István.....	17,43
Binder Dominika.....	12,27	Károlyi Lilla.....	9,20	Puskás Kata.....	16,39
Bodnár Gáborné.....	15,35	Karolyi Anna.....	17,42	Richter Éva.....	10
Bognár László.....	10,11,24,25	Kelemen Anna.....	26,35,11,15	Rosdy Beáta.....	11,12,16,17,18,24,28,37,39,42,45,46
Bolyos Aranka.....	9,21	Kereskényi Bernadett.....	15,33	Rudas Gábor.....	17,18,42,45
Bösenbacher Tímea.....	15,37	Kiss Viktória.....	11,24	Schultheisz Judit.....	15,33
Büki György.....	14,16,31,37	Klein Anna.....	14,32	Sevcik Krisztina.....	18,45
Cziniel Mónika.....	15,37	Knézy Krisztina.....	12,27	Siegler Zsuzsa.....	17,40,41,43
Csabai Blanka.....	11,26	Kollár Katalin.....	12,17,28,42	Simon Réka.....	9,17,21,42
Cserháti Helga.....	11,12,16,18,24,28,39,45,46	Koncz Ilona.....	11,24	Skobrák Andrea.....	17,43
Cservenyák Judit.....	9,16,17,21,40,42	Kovács Éva.....	11,24	Steffen Berweck.....	15,35
Csikós János.....	15,35	Kozmáné Tóth Viktória.....	15,36	Sudárné Erdős Júlia.....	11,26
Csohány Ágnes.....	10,11,15,25,34	Körmives Sándor.....	9,20	Szabó Attila.....	14
Csorba Eszter.....	17,43	Lábadai Beatrix.....	18,44	Szabó Cecília.....	17,40
Csüllög Zsuzsanna.....	13,17,29,40	Lakatos Flóra.....	10,22	Szabó Léna.....	13,30
Dávid Andrea.....	11,24	Laufer Zsófia.....	10,23	Szakszon Katalin.....	10,22
Deák György.....	15,36	Lazics Klaudia.....	12,17,27,43	Szamosújvári Judit.....	11,12,16,18,24,28,39,45
Dobner Sarolta.....	9,20	Liptai Zoltán.....	12,18,20,28,45	Szántó Zita.....	12,28
Donauer Nándor.....	9,19	Mahlerné Köfner Anikó.....	15,36	Szatmári Edina.....	14,32
Elmont Beatrix.....	14	Major János.....	9,20	Szatmári Ildikó.....	13
Erdős Fruzsina.....	17,44	Markia Balázs.....	10,11,12,13,23,24,26,27,29	Szeifert Lilla.....	13,29
Eröss Loránd.....	11,26	Márton Gabriella.....	17,42	Szentirmay Zoltán.....	16,39
Farkas Márk Kristóf.....	13,29	Martos János.....	10,23	Szöcs Emese.....	11,26
Farkas Nelli.....	17,43	Medveczky Erika.....	11,12,25	Tálosi Gyula.....	17,43
Farkas Viktor.....	13,29	Meichelbeck Krisztina.....	17,42	Till Ágnes.....	10,12,22,27
Farkasvölgyi Frigyesné.....	14	Melegh Béla.....	12,27	Újfalusi Anikó.....	12,28
Fejes Melinda.....	16,38	Mellár Mónika.....	11,12,16,17,18,24,28,37,39	Várallyay Péter.....	12,27
Fekete Gábor.....	10,11,24,25	Merő Gabriella.....	12,28	Varga Beatrix.....	16,38
Feketéné Szabó Éva.....	14,33	Mező Róbert.....	11,26	Varga Krisztina.....	11,26
Fischer Nóra.....	17,43	Miklós Viktória.....	9,21	Vekerdy-Nagy Zsuzsanna.....	11,15,25,34
Fogarasi András.....	9,17,20,40,41	Molnár Bernadett.....	12,13,28,29	Velkey Imre.....	15,17,35,42
Gál Anikó.....	12,28	Molnár Mária Judit.....	12,28	Viola Árpád.....	10,23
Gergely Anita.....	13,30	Móser Judit.....	11,12,16,17,18,24,28,39	Zahuczky Katalin.....	9,14,15,21,32,35
Grabicza Anita.....	16,40	Nádor Csaba.....	16,39	Zelei Dorottya.....	15,35
Grosz Zoltán.....	13	Nagy Andrea.....	10,11,16,24,25,39	Zima Judith.....	10,12,22,27
Gutema Emánuel.....	11,25	Nagy Eszter.....	17,43	Zsidedgh Petra.....	18,45
		Nagy Gábor.....	11,24		



JEGYZETEK

A series of horizontal dotted lines for taking notes, spanning the width of the page.



STADA ANTIEPILEPTIKUM

Több évtizedes tapasztalat az epilepszia kezelésében¹

LATRIGIL 25mg, 50mg, 100mg, 200mg diszpergálódó tabletta
lamotrigin



STADA HUNGARY Kft. 1138 Budapest, Tomori utca 34.

www.stada.com

STADA

Rövidített alkalmazási előírás

Latrigil 25/ 50/ 100 ill. 200 mg diszpergálódó tabletta **Javallat:** Epilepszia. Felültek és serdülők 13 éves kortól: - Parciális, ill. generalizált rohamok, köztük a tónusos-klónusos görcsök adjuváns vagy monoterápiája; - Lennox-Gastaut-szindrómához társuló görcsrohamok. Lennox-Gastaut-szindrómában kiegészítő kezelése alkalmazák, de első antiepileptikumként is adható, a kezelés megkezdésére. 2-12 éves korig gyermekek és serdülők: - Kiegészítő terápiaként parciális, ill. generalizált rohamok, köztük a tónusos-klónusos rohamok és Lennox-Gastaut-szindrómához társuló görcsrohamok kezelésére; - monoterápiaként a tipikus abszence rohamok kezelésére. Bipoláris betegségben felülteknél 18 éves kortól: - A depressziós epizódok megelőzésére olyan bipoláris I. betegségben szenvedőknél, akinek túlnyomórészt depressziós epizódok jelentkeznek. Nem javasolt mániás vagy depressziós epizódok akut kezelésére. **Ellenjavallatok:** túlérzékenység. **Adagolás:** Az alkalmazási előírásban található táblázatok szerint. Nem ajánlott újraindítani olyan betegeknek, akiknek a korábbi kezelését a lamotrigin szedéséhez társuló bőrkiütés miatt állították le, hacsak a várható előny nem haladja meg egyértelműen a kockázatot. A tablettát el lehet rágni vagy kis mennyiségű vízben fel lehet oldani vagy kevés vízzel le lehet lenyelni egészben. **Figyelmeztetések, gyógyszerkölcsonhatások, interakciók:** Lásd a teljes alkalmazási előírást. **Mellekhatások:** Agresszió, irritabilitás, fejfájás, szomnolencia, szédülés, tremor, insomnia, agitáció, hányinger, hányás, hasmenés, szájszárazság, bőrkiütés, arthralgia, fáradtság, fájdalom, hátfájás. **Farmakoterápiás csoport:** egyéb antiepileptikumok. **ATC kód:** N03AX09 **Hatásmechanizmus:** használat- és felszívulásgátló blokkolja a feszültségfüggő nátrium-csatornákat. Blokkolja a tartós repetitív idegsejt-impulzusokat és gátolja a glutamát felszabadulását.

TB támogatás:	Bruttó fogyasztói ár (Ft)	Emelt támogatási összeg (Ft)	Térítési díj emelt támogatás esetén (Ft)
LATRIGIL 25 mg diszpergálódó tabletta, 30x	1 221	1 099	122
LATRIGIL 50 mg diszpergálódó tabletta, 30x	1 823	1 641	182
LATRIGIL 100 mg diszpergálódó tabletta, 30x	2 683	2 415	268
LATRIGIL 200 mg diszpergálódó tabletta, 30x	7 375	6 638	737

Ez a tájékoztató kizárólag szakorvosok számára készült. A jelen tájékoztató anyag tartalmazza a gyógyszer közfinanszírozás alapjául elfogadott árát, a támogatás összegét, valamint térítési díját emelt társadalombiztosítási támogatással történő rendelés esetén. A STADA HUNGARY Kft. nem vállal felelősséget a közölt információk illetéktelen felhasználásából eredő következményekért! A termék rendelése előtt a figyelmeztetések, alkalmazással kapcsolatos óvintézkedések, gyógyszerkölcsonhatások és egyéb interakciók tekintetében olvassa el a teljes alkalmazási előírást! **Ösztályozás:** II. csoport. Kizárólag orvosi rendelvényhez kötött gyógyszer (V). A feltüntetett, 2019. március 1-től érvényes ára vonatkozó adatokat a 2019. március 1-én, a www.neak.gov.hu oldalon hozzáférhető adatok alapján közöltük. Az adatok visszavonásig érvényesek. A bruttó fogyasztói ár megegyezik a közfinanszírozás alapjául elfogadott árral. **A forgalomba hozatali engedély jogosultja:** STADA Arzneimittel AG, Németország. Száma: 0644-710443/03-10. A gyógyszer alkalmazása során tapasztalt mellékhatásokat, kérjük, jelentse a +36 30 643 6850-es telefonszámon vagy a pharmacovigilance@stada.hu e-mailcímen. Ez a rövidített alkalmazási előírás az OGYÉI honlapon megtalálható hatályos alkalmazási előírás alapján készült. Lezárás dátuma: 2019.03.04.

¹ A lamotrigin hatóanyag első törzskönyvezése Európában 1990-ben történt.



Lamolep®
lamotrigin

A teljesebb életért



RICHTER GEDEON

MAGYAR
GYÓGYSZER

1103 Budapest, Gyömrői út 19-21. Szakorvosi Marketing Osztály: +36 1 431 4907 www.richter.hu
Gyógyszerbiztonsági Osztály: +36 1 505 7032 drugsafety@richter.hu

LAMOLEP®, lamotrigin ATC: N03AX09 Javallatok: Epilepszia: monoterápiában vagy egyéb antiepileptikumokhoz adva parciális, ill. generalizált rohamok, Lennox-Gastaut szindrómához társuló görcsrohamok. Bipoláris betegségben hangulatstabilizátorként. **Ellenjavallatok:** Hatóanyaggal szembeni érzékenység, súlyos májműködési zavarok, 2 év alatti életkor, bipoláris betegség kezelése 18 éves kor alatt. **Adagolás:** Epilepszia monoterápiában: 12 év felett kezdő adag: napi 125 mg 2 hétig, majd 150 mg 2 hétig, majd 1-2 hetenként 50-100 mg-mal emelhető, fenntartó adag: napi 100-200 mg 1-2 részletben, szükség esetén napi 500 mg-ig emelhető. 2-12 év: Na-valproát mellett kezdő adag: napi 10,15 mg/ttkg 2 hétig, utána napi 10,3 mg/ttkg 2 hétig, majd 1-2 hetenként max. 0,3 mg/ttkg-mal emelve, fenntartó adag: 1-5 mg/ttkg/nap 1-2 részletben, max. 200 mg. Enzimiduktor antiepileptikummal: napi 0,6 mg/ttkg 2 részletben 2 héten át, utána 1,2 mg/ttkg/nap 2 részletben további 2 héten át, majd 1,2 mg/ttkg-mal emelve, fenntartó adag: 5-15 mg/ttkg 2 részletben, max. napi 400 mg. Bipoláris betegség: enziminhibitorok mellett kezdő adag: 25 mg másnaponként 2 hétig, fenntartó adag: napi 100 mg, szükség esetén 200 mg. Enzimiduktorok mellett kezdő adag: napi 150 mg 2 hétig, fenntartó adag: napi 2200 mg a 7. héttől. **Mellékhatások:** Epilepszia: bőrkiütés, ingerlékenység, fejfájás, álmoság/álmatlanság, szédülés, tremor, nyistamas, ataxia, diplopia, homályos látás, nausea, egyéb GI panaszok, fáradtság. Bipoláris betegség: bőrkiütés, fejfájás, izgatottság, aluszékonyság, szédülés, arthralgia, izomfájdalom, hátfájdalom. **Gyógyszerköcsönhatás:** Na-valproát, enzimiduktor antiepileptikumok. **Figyelmeztetés:** Súlyos bőrkiütés kialakulhat, gyermekek esetén a kiütés kezdeti képe összetéveszthető infekcióval. Bőrkiütés jelentkezése esetén szédülést le kell állítani (kivéve, ha egyértelműen nem a gyógyszer okozza). Veseelégtelenségben óvatosan adható. Az adagokat fokozatosan kell csökkenteni. Vese- és májbetegség esetén az adagolás módosul. Járművezetéshez szükséges képességeket befolyásolhatja. Alkalmazása terhesség és szoptatás alatt relatíve ellenjavallt. **Osztályozás:** Kizárólag orvosi rendelvényhez kötött gyógyszer (V). **Teljes ár/TB támogatás/Tértési díj:** 25 mg filmtabletta (30x): 1506 Ft/1355 Ft/151 Ft; 50 mg filmtabletta (30x): 2209 Ft/1988 Ft/221 Ft; 100 mg filmtabletta (30x): 3149 Ft/2834 Ft/315 Ft; 200 mg filmtabletta (30x): 9585 Ft/8589 Ft/996 Ft. Eü. 90%-os támogatás vehető igénybe az 5/a2 és a 7/a1 igénypontnak megfelelően. **Az árak 2019.02.01-től érvényesek.** Az esetleges változásokról a www.neak.gov.hu honlapon tájékozódhat. **A forgalomba hozatali engedély jogosultja:** Richter Gedeon Nyrt., 1103 Budapest, Gyömrői út 19-21. **A forgalomba hozatali engedély száma(i):** (25 mg) OGYI-T-9333/01, (50 mg) OGYI-T-9333/02, (100 mg) OGYI-T-9333/03, (200 mg) OGYI-T-9333/04. **A szöveg ellenőrzésének dátuma:** 2017.06.29. Bővebb információért olvassa el a gyógyszer alkalmazási előírását (www.ogyel.gov.hu). Document ID: KEDP/DACP3A, Lezárás dátuma: 2019. 02. 19.