

NEOCATE ESETBEMUTATÁSOK

a tejfehérjeallergián és a többszörös
táplálékallergián túlmutató, egyéb indikációkban



NUTRICIA
LIFE-TRANSFORMING NUTRITION

ALLERGY

Tájékoztató kizárólag egészségügyi szakemberek részére.

NEOCATE LCP

35 év tapasztalattal



100%-ban szabad
aminosavakból készült

LCP

>> Megfelelő
kognitív
és vizuális
fejlődés
segítésére³



Nukleotidok

>> Támogatják
a bélrendszer
érését^{4,5}

Bizonyítottan
megszünteti
a tüneteket
3-14 napon
belül^{1,2}

DHA:ARA aránya 1:1

>> Erősíti
a DHA gyulladáscsökkentő hatását⁶⁻⁸

Továbbfejlesztett
mikrotápanyag profil

TARTALOMJEGYZÉK

Előszó: Az aminosav alapú táplálás gyakorlata 4

Dr. Karoliny Anna

Saját tapasztalataim az aminosav alapú táplálásterápia területén....5

Dr. Guthy Ildikó

A Neocate LCP szerepe egy igen ritka genetikai betegség kezelésében..... 6

Dr. Czelez Judit

Neocate LCP szerepe a csecsemőkori gastro-oesophagealis refluxban 8

Dr. Vass Noémi

Heiner szindróma: tehéntejfehérje okozta tüdőbetegség fiatal gyermekkorban 9

Dr. Nemes Éva

Tehéntejfehérje allergiával szövődött súlyos immundefektus miatt kezelt 3 éves gyermek táplálása 10

Dr. Karoliny Anna

Aminosav alapú tápszer használata gyermekkori Crohn-betegség remisszió indukciójában..... 11

Dr. Szűcs Dániel

Saját tapasztalataim a Neocate tápszercsaláddal..... 13

Dr. Cseh Áron

Aminosav alapú táplálás koracsecsemőkorban..... 14

Dr. Müller Katalin Eszter

Neocate LCP 400g, 0-12 hónapos csecsemőknek. Tehéntejfehérje allergia, többszörös táplálék fehérje allergia, illetve egyéb indikációk esetén, ahol elementáris táplálás szükséges. Közfinanszírozás alapjából elfogadott ár*: 9261 Ft, támogatási kategória: 90 %, EÜ. Pont: EÜ 90 15. pont, támogatási összeg: 8335 Ft, térítési díj: 926 Ft *PUPHA törzs, www.neak.gov.hu Érvényesség kezdete: 2020.05.01. Speciális-gyógyászati célra szánt-élelmiszer, kizárólag orvosi felügyelet mellett adható. Iható speciális élelmiszer, enterális táplálásra. Kizárólagos és kiegészítő táplálásra egyaránt alkalmazható. A csecsemő számára legjobb táplálék az anyatej. A legegészségesebb táplálási mód a szoptatás. Amennyiben nem áll rendelkezésre elegendő anyatej vagy a szoptatásnak más akadálya van, a speciális élelmiszer kizárólag a gyermekorvos javaslatára, orvosi ellenőrzés mellett, a használati utasítás szerint alkalmazható. Ezen információk anyag egészségügyi szakemberek számára készült. A NUMIL Kft. a jelen anyag jogosulatlan felhasználásából eredő következményekért minden felelősséget kizár. Jelen kiadvány elválaszthatatlan részét képezi a címkészlet. www.nutriciamedical.hu/termek/neocate-lcp

1. Vanderhoof JA, et al. Intolerance to protein hydrolysate infant formulas: an under-recognized cause of gastrointestinal symptoms in infants. J Pediatr. 1997; Nov;131(5):741-744.
2. de Boissieu D, et al. Allergy to extensively hydrolyzed cow milk proteins in infants: identification and treatment with an amino acid-based formula. J Pediatr. 1997 Nov;131(5):744-747.
3. C. Venter, R.W. Meyer, B.I. Nwaru et al. EAAACI position paper: Influence of dietary fatty acids on asthma, food allergy, and atopic dermatitis. Allergy, 2019;74:1429-1444; DOI: 10.1111/all.13764; B Koletzko, C Agostoni, SE Carlson et al: Long-chain polyunsaturated fatty acids (LC-PUFA) and perinatal development; Acta Paediatr 90: 460-464. 2001.
4. Jennifer R. Hess, Norman A Greenberg: The Role of Nucleotides in the Immune and Gastrointestinal Systems: Potential Clinical Applications, Nutrition in Clinical Practice, Volumen 27 nr 2. 281-294. April 2012. doi: 10.1177/0885433611434933
5. Singhal et al Dietary nucleotides and fecal microbiota in formula-fed infants; a randomised controlled trial Am J Clin Nutr 2008; 87: 1785-92
6. Koletzko B et al. The roles of long-chain polyunsaturated fatty acids in pregnancy, lactation and infancy: review of current knowledge and consensus recommendations. J Perinat Med. 2008;36(1):5-14.
7. Calder PC, et al. N-3 polyunsaturated fatty acids and inflammation: from molecular biology to the clinic. Lipids. 2003 Apr;38(4):343-52.
8. Harbig LS, et al. Fatty acids, the immune response, and autoimmunity: a question of n-6 essentiality and the balance between n-6 and n-3. Lipids. 2003 Apr; 38(4):323-41.

Az aminosav alapú táplálás gyakorlata

Kedves Kollégák!

Mi, a gyermekgyógyászatban dolgozó szakemberek különösen elkötelezettek vagyunk a **megfelelő táplálás megvalósításában**: különösen fontos ez akkor, ha beteg gyermekről van szó. A csecsemők számára a legideálisabb táplálék az anyatej, azonban a csecsemők egy része különféle anyai okok vagy a csecsemő betegsége miatt nem részesülhet kizárólagos anyatejes táplálásban. Ilyenkor nagyon fontos, hogy a csecsemő életkorának, betegségének megfelelő tápszert rendeljünk. A megfelelő táplálás egy éves kor felett is fontos, az életkorhoz adaptált kiegészítő tápszeres kezelés hozzájárul a kezelés sikeréhez.

Az **aminosav alapú tápszerek** szerepe jól ismert **tehéntejfehérje allergia** és **többszörös táplálékfehérje allergia** esetén, azonban speciális összetételének köszönhetően egyéb indikációban is sikerrel alkalmazhatók. Az **allergiás és nutricionális enterocolitis** mellett **vashiányos anaemia**, **allergiás asthma**, **súlyos atopiás dermatitis**, **elmaradt élettani fejlődés**, **alultápláltság**, **légzési rendellenesség**, **gégevizenyő**, **angioneurotikus oedema**, **széklet rendellenesség** esetén gyermekgasztroenterológus vagy gyermeksebész javaslatára rendelhető **Neocate LCP az 1 év alatti csecsemőknek**. Egy év feletti korosztályban az életkorhoz adaptált összetételű **Neocate Junior** adása javasolt, **1-6 éves kor között** tehéntej és szójafehérje iránti együttes túlérzékenység esetén járóbeteg szakrendelés vagy fekvőbeteg gyógyintézet csecsemő-és gyermekgyógyásza adhat javaslatot.

A fenti indikációkon túl azonban előfordulnak olyan speciális esetek, amikor az aminosav alapú táplálás egyéb előnyeit is kihasználhatjuk: többek között **rövidbél szindróma kezelésében**, **táplálékallergiával szövődött Crohn beteg remisszió indukciójában**, immundefektus miatt **csontvelőtranszplantált gyermek táplálásában**, **eozinofil oesophagitis**, **colitis terápiájában** egyaránt sikerrel járhatunk - legyen szó szájon keresztül, szondán, akár percutan gastrotomán (PEG) vagy gastrotubuson keresztüli táplálásról.

Ezen kiadvány egyik célja a táplálásterápiában elkötelezett **szakemberek esetein keresztül** bemutatni az aminosav alapú táplálás előnyeit speciális indikációkban és életkorban is. Mindemellett szeretnénk rávilágítani arra, hogy az aminosav alapú táplálás nem csak **gasztroenterológiai**, **sebészeti**, hanem többek között **allergológiai**, **bőrgyógyászati**, **pulmonológiai**, **fül-orr-gégészeti betegek** ellátásában is hozzájárulhat a kezelés sikeréhez.

Fogadják szeretettel az izgalmas eseteket, üdvözlettel:

Dr. Karoliny Anna

Gyermekgasztroenterológus, osztályvezető főorvos
Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

Saját tapasztalataim az aminosav alapú táplálásterápia területén

Dr. Guthy Ildikó, gyermekgasztroenterológus, főorvos
Jósa András Oktatókórház, Nyíregyháza

A csecsemő legfontosabb tápláléka az anyatej. Az anyatejben minden megtalálható, ami a megfelelő szomato-szenzoros fejlődéshez szükséges. Az anyatej fehérjetartalma igazodik a csecsemő fiziológiai igényeihez. Amikor nincs elegendő mennyiségű anyatej, tápszert kell választanunk. Ha a tejalapú tápszer fogyasztása mellett tünetek jelentkeznek speciális tehéntejfehérjétől teljesen mentes tápszer adása szükséges.

Mikor javaslok aminosav alapú tápszert?

1. Súlyos gasztrointesztinális tünetek: enteropathia, rectalis vérzés, kezelésre nem javuló GERD esetén, 2-4 héttel az extenzív hidrolizált tápszer bevezetése után, ha nem szűnnek meg a panaszok, vagy jelentősen nem javulnak.
2. Lelassult fejlődés, melyet gasztrointesztinális és/vagy bőrtünetek kísérnek.
3. 3 hónapos kor előtt jelentkező súlyos ekcémás tünetek.
4. Többszörös táplálékallergia esetén 1 éves kor előtt vagy 1 éves kor után.
5. Anyatejes táplálás esetén kialakuló tejfehérje allergia esetén
6. Tehéntej adása után kialakult anaphylaxia esetén
7. Rövidbél szindróma esetén.

Saját gyakorlatomban a következő esetekben alkalmazom/alkalmaztam az aminosav alapú tápszert:

Tejfehérje allergiában, amikor az extenzív hidrolizált tápszer nem szüntette meg a panaszokat, **összetett táplálékallergiában**, koraszülött esetén amikor **súlyos rectalis vérzés** jelentkezett. Kiterjedt **atopiás dermatitisben**. Egy esetben csecsemőkorban jelentkező **Crohn-betegségben**, valamint **műtétet követően kialakult rövidbél szindróma** esetében.

2016 és 2019 között 5 betegnél endoszkópos vizsgálat is történt.

Az első betegemnél, 2 hetes korban jelentkező transzfúziót igénylő vérszékelés miatt, mely a bevezetett extenzív hidrolizált tápszer mellett nem szűnt meg. A makroszkópos kép és a szövettani vizsgálat **allergiás colitist** igazolt. **Neocate LCP** adása volt indokolt.

A második betegem, egy volt koraszülött csecsemő, akinek panaszai 2 hónapos korban szintén vérszékeléssel kezdődtek, mely aminosav alapú tápszer bevezetése mellett átmenetileg javult, majd ismét jelentkezett. Ő is transzfúziót igényelt. A szövettani vizsgálat **lymphoid hyperplasiát** mutatott. A tünetek mögött súlyos diéta hiba állt. A diéta átvizsgálása után panaszai megszűntek.

Harmadik esetben, a volt koraszülött 1 hónapos korban GOR tünetei miatt kereste fel gyermekorvosát, 6 hetes korban myocarditis miatt kórházi kezelésben részesült. Vérszékelése 2 hónapos korban kezdődött, mely tápszer-váltásra nem javult, ezért endoszkópos vizsgálata történt, ahol vékonygyulladás gyulladt nyálkahártya volt észlelhető. További kivizsgálása az **allergiás colitis** mellett **veleszületett immunhiányt (PID)** is igazolt.

Negyedik betegemnél, egy érett fiú újszülöttnél perinatális fertőzés miatt 3 napos antibiotikus kezelés szerepelt, majd 5 napos korban lázas állapot miatt ismételt kórházi kezelést igényelt. Véres széklet ürítése 11 napos korban kezdődött, ezért extenzív hidrolizált tápszer bevezetése történt. 21 napos korban **PID igazolódott** ezért szteroid és IVIG terápiában részesült. 4 hetes korban ismételt véres széklet ürítést észleltünk, ezért aminosav alapú (**Neocate LCP**) tápszert vezetünk be. Állapota nem javult ezért 6 hetes korban endoszkópos vizsgálatot végeztünk, ahol a makroszkópos és szövettani kép **Crohn-betegséget** véleményezett. A tápszer adása mellett fejlődése megfelelően alakult.

Az ötödik betegemnél, egy 3 hetes csecsemőnél haspuffadás és hányások miatt, sebészeti beavatkozásra volt szükség. Ekkor jelentős **vékonybélzakasz került eltávolításra**. A műtét után bevezetett aminosav alapú táplálás mellett a szomatikus fejlődése kortársaival megegyező volt (hossz és súlypercentil tekintetében).

Az aminosav alapú táplálás (Neocate LCP és Neocate Junior) megfelelő indikációban biztosítja a csecsemő és kisded megfelelő fejlődését.

A Neocate LCP szerepe egy igen ritka genetikai betegség kezelésében

Dr. Czelecz Judit, gyermekgasztroenterológus főorvos
MRE Bethesda Gyermekkorház, Budapest

Ennek a jelenleg 3.5 éves kisfiúnak a története már sokak által ismert, nem csupán az ellátásában résztvevő kiterjedt diagnosztikus és terápiás team miatt, hanem mert a Gyermekgyógyászat című folyóirat 2019/4. számában nagyon szépen összefoglalt esetismertetést is olvashattunk róla Goda Veronika főorvosnő tollából. Mivel azonban a cikk az alapbetegség tárgyalására fekteti a hangsúlyt, érdemes gasztroenterológusként a táplálás szempontjából is végig gondolni Balázs nem mindennapi történetét, és még hangsúlyosabbá tenni a **Neocate termékcsalád** szerepét a súlyos táplálási probléma megoldásában.

Balázst, a nagyon jól fejlődő kiscsecsemőt 5 hónapos korában ismertem meg. Családi és perinatalis anamnézisében lényeges terhelő adat nem szerepelt. Szomatomentális és mozgásfejlődése korának megfelelő volt, kötelező oltásait szövődéymenyesen megkapta. Kizárólagos anyatejes táplálásban részesült, anyai eliminációs diéta nélkül.

2017 nyarán a Szent László Kórházban vizsgálták láztalan állapotban jelentkező 1 hete tartó hányás, hasmenés miatt. Felvételét követően az elhúzódó gasztroenteritiszhez kevert jelleggel alsó- és felső légúti, nehézlégzéssel járó tünetek is társultak. Kórokozót identifikálni nem sikerült, negatív CRP és széklelet Weber vizsgálat mellett mérsékelt fokú anaemiát, thrombocytosis, emelkedő transaminase értékeket, majd hypoproteinaemiát, hypogammaglobuli-naemiát és lymphopeniát tapasztaltak. Fehérjevesztő enteropathia képe alakult ki, ennek oka nem volt egyértelmű, esetlegesen és részlegesen tejfehérje-allergia gyanúja merült fel, ezért extenzíven hidrolizált tápszer adását kezdték meg, inkább kisebb, mint nagyobb sikerrel, amit később a javaslatunkra **Neocate LCP**-re váltottak át. A klinikai tünetek fokozatosan egyre tovább bővültek, lázas enterocolitisnek megfelelő kép bontakozott ki, melynek hátterében zajló CMV fertőzést igazoltak, így az addigi parenteralis folyadék, immunoglobulin, albumin terápiát valgancyclovir adásával egészítették ki. Ezen terápia mellett egyértelmű állapotjavulás volt megfigyelhető, széklete pépesebb állagúvá vált, súlygyarapodása ismét beindult, de az alacsony, sőt csökkenő albumin-, összfehérje- és az emelkedett transaminase-értékek nem változtak. Szerzett vagy veleszületett immunhiány gyanúja miatt részletes immunológiai kivizsgálása is indult, a klinikum alapján felmerülő CD55-deficiencia nem igazolódott, de csökkent CD3+ T-sejtszámot és szintén csökkent humoralis immunválaszt kimutattak. Az immunológiai vizsgálatokat folytatva klinikai exom szekvenálást Szegeden, illetve ezzel párhuzamo-

san részletes gasztroenterológiai kivizsgálást a Bethesda Gyermekkorházban kértek. Mi a rendszeres immunoglobulin és albuminpótlás mellett első lépésként a fehérjevesztő enteropathia gyanúját alfa1-antitripszin clearance vizsgálattal igazoltuk. Normál verejték klór teszt és széklelet calprotectin eredmény birtokában következő lépésként, mikor az obstructív légúti tünetek mérséklődése lehetővé tette, endoszkópiát végeztünk. A felső endoszkópia során a duodenumban később szövettannal is igazolt intestinalis lymphangiectasiának megfelelő hópehelyszerű foltokat találtunk, míg a colonoscopia enyhe aspecifikus colitis képét mutatta, CMV-DNS nélkül. Az intestinalis lymphangiectasia diagnózisának megfelelően, illetve az addig egyértelmű panaszmentességet sem a gastrointestinalis, sem a légúti tünetekben nem hozó **Neocate LCP** tápszerről fokozatosan MCT-ben gazdag tápszerre váltottunk. A tápszerváltás után két héttel hányás és hasmenés indult ismét Baláznál, aki pár nap múlva már igen elesett általános állapotban került az I. sz. Gyermekklinikára. Egy másik MCT-ben gazdag tápszerre váltva további állapotromlást figyeltek meg, míg a fordulatot a teljes parenteralis táplálás, majd az ezt követően visszaadott **Neocate LCP** hozta meg, csökkent az intesztinalis fehérjevesztés és a következményes testszerte észlelt oedema, mérséklődtek az addig igencsak jellemző obstructív bronchitises tünetek. Balázs széklete ugyanakkor nagyon lassan rendeződött, bár a kontroll felső endoszkópia fél évvel az elsőt követően már a lymphangiectasia megszűnését mutatta. Az újabb szövettani lelet parciais boholyatropiát, magasabb intraepithelialis lymphocytaszámot írt le. Az eltérés pontos eredete tisztázatlan maradt, de tejallergia okozta enteropathia vagy autoimmun gyulladás kóroki szerepe felmerült. Tekintettel a gastrointestinalis tünetek lassú regressziójára, a szövettani lelet birtokában még infliximab kezelés bevezetése is szóba jött. Egyéb vizsgálati eredmények közül kiemelendő, hogy autoimmun szervi manifesztációra utaló eltérés egyértelműen nem volt, sőt az autoimmun szervspecifikus autoantitestek is negatívak lettek Baláznál. Endokrin zavarra utaló értékek viszont megjelentek, jelentős pótlás mellett is igen alacsony D-vitamin szint és hypadenia volt tapasztalható, így átmenetileg Cortef kezelésben részesült. Végül Balázs állapota, ha lassan is, de töretlenül javult, így az immunszuppresszív kezelésre nem volt szükség. Albuminpótlást hosszú hónapokig, immunoglobulin adást több, mint 1 évig igényelt.

Baláznál az újgenerációs génszekvenálás klinikai exom vizsgálatával született meg a diagnózis, az 1-es típusú autoimmun polyendocrinopathia, ami az AIRE (autoimmun

regulátor) génben bekövetkezett mutáció következménye. Ez a centrális immuntolerancia károsodásával jár, a csecsemőmirigyben lévő autoreaktív T-sejtek kiszűrése és eltávolítása elégtelenné válik, így az autoimmun folyamatok szupressziója sérül. Az AIRE gén számos gén kifejeződését is gátolja, hiányában pl. a Candida albicans elleni védekezés károsodik. A kórkép másik neve az APECED (Autoimmun Polyendocrinopathy Candidiasis and Ectodermal Dystrophia), ami utal a jellegzetes tünettanára. Az autoimmun, több szervet is érintő hormonális működészavar mellett a bőr- és nyálkahártya-candidiasis és ectodermalis dystrophia a vezető tünete. A leggyakoribb endokrin megjelenési forma a hypoparathyreosis és az Addison-kór. Ritkán előfordulhat celluláris és humorális immundefektus is. A betegek 25%-a mutat gastrointestinalis tünetet, ami bélfertőzés, autoimmun enteritis, krónikus hasmenés vagy székrekedés, malabsorptio, steatorrhoea, autoimmun hepatitis és atrophias gastritis képében jelenhet meg. Csupán néhány esetet közöltek az intestinalis lymphangiectasia társulásával, ekkor a primer és a szekunder immunhiány együttese súlyosabb tünetekkel jár, mint Balázs esetében is, és ezáltal korábbi felismerést, gyorsabb diagnózist tesz lehetővé.

Balázs jelenleg remekül van, a súly- és hosszfejlődése kiváló, bölcsődés, nem betegesebb a társainál, egyedül körmei töredeznek. Változatlanul tejmentes étrendet kap, tejhelyettesítésre **Neocate Junior** tápszert iszik lelkesen. Az AIRE mutációt tünetmentes édesapjától örökölte. Balázs esete komoly fejtörést okozott nem csak az immunológusoknak, hanem a gastroenterológusoknak is. Sőt még immunológus kollégáink korrekt és egyértelmű diagnózist állítottak fel, addig mi inkább teóriát tudunk felmutatni. Baláznál az AIRE mutáció autoimmun hepatitisssel és valószínűleg autoimmun enterocolitissal társult. Ezek mellett az alapbetegség még intestinalis lymphangiectasiával és másodlagosan súlyos tejallergiával párosult.

Összefoglalásként elmondhatjuk, hogy a Neocate tápszer-család hatalmas szerepe volt Balázs állapotában bekövetkező fokozatos javulásban, a szájon keresztül táplálhatóság megalapozásában, az intestinalis lymphangiectasia és a fehérjevesztő enteropathia megszűnésében, valamint abban, hogy a már tervezett biológiai kezelés elkerülhetővé vált.

Neocate LCP szerepe a csecsemőkori gastro-oesophagealis refluxban

Dr. Vass Noémi, gyermekgasztroenterológus, főorvos
SZTE Gyermekgyógyászati Klinika és Gyermek Egészségügyi Központ, Szeged

Bevezetés

Csecsemőkori refluxról beszélünk akkor, amikor a csecsemőnek az alsó nyelőcső záróizma, mely szelepként szolgál a gyomor és a nyelőcső között (evvel megakadályozva az étel visszajutását a nyelőcsőbe) gyenge. Az újszülöttek gyenge záróizmokkal születnek, kevésbé képesek bent tartani a gyomrukban az ételt, mint az idősebb csecsemők vagy a felnőttek.

A csecsemő első éve során ez a szelep mechanizmus egyre erősebbé válik, ezzel csökkentve a reflux előfordulási gyakoriságát. A fiatal csecsemők majdnem felét érinti a reflux, de ez 10 hónapos kor után szinte megszűnik.

Az alábbi tünetek esetén érdemes csecsemőkori refluxra gondolni: táplálék elutasítása, súlygyarapodás zavara, nyugtalansággal társuló gyakori bukás, ismétlődő hányás, gyakori, látszólag ok nélküli sírás, mely függőleges testhelyzetben enyhülhet. Emellett alvási nehézségek, légzési zavarok (apnoe), nyeldekülés, csuklás, tüsszögés, feszítgetés esetén szintén gondoljunk gastro-oesophagealis refluxra.

Fontos tudni, hogy az esetek többségében ez egy átmeneti állapot és az életkor előre haladtával szűnik. Amiben segíteni tudunk: pozícionálás, sűrítés, megfelelő tápszerválasztás. Gyógyszeres kezelésre rendkívül ritka esetben szorulnak a csecsemők.

Esetismertetés

P.Á. egy időre, érett súllyal, Apgar 10-10 státuszban, császármetéssel született jelenleg már 1,5 éves kised. A kisfiú kórtörténete 2 hónaposan kezdődött. Akkor a kizárólag anyatejjel táplált csecsemő táplálását, a csökkenő mennyiségű anyatej miatt részlegesen hidrolizált (HA1) tápszerrel egészítették ki. E tápszer bevezetését követően, néhány nap elteltével a gyermek étvágytalanná vált, táplálása nehezebben ment. Egy hét elteltével kifejezett gastro-oesophagealis refluxra utaló tünetei („bukás”, feszítgetés, csuklás, nyeldekülés, tüsszögés, habok fújása) jelentek meg a csecsemőnek.

A gyermek háziorvos a csecsemő anti-reflux pozícionálását, a még szoptató anyukának tejmentes diéta tartását ill. az ekkor 2,5 hónapos csecsemő tápszerének extenzíven hidrolizált tápszerre (Milumil Pepti Pronutra, tejfehérje mentes, tejcukor tartalmú tápszer) váltását javasolta. Sajnos már 1 nap elteltével kifejezett bélgázosságot, majd 2 nap után gyakori, híg, savanyú szagú székletürítést, végbéltáji kivörösödést észleltek a szülők gyermekükénél, refluxos tünetei továbbra is fennálltak. A hasmenések, bélgázosság miatt ismételten tápszerváltás történt, egy másik nagy fokban

hidrolizált tápszer, a tejcukor- és tejfehérje mentes Milumil Pregomin adásával próbálkoztak. Ezen terápia mellett az ekkor 3 hónapos gyermek bélgázossága, széklet száma csökkent, székletének állaga javult ugyan, de szinte folyamatosá váltak a savas felbőgése, kifejezetten nyugtalan volt. A refluxos tünetek perzisztálása, romlása miatt a szülők időpontot kértek gyermek-gasztroenterológiára és a szakorvosi vizsgálatig Nutritonos sűrítéssel, sőt domperidon adásával is próbálkoztak.

Gasztroenterológiai szakrendelésemen 4 hónaposan találok a jól fejlődő, vidám csecsemővel, akinél a szülők beszámolója alapján a széklet szám és állag normalizálódásában igen, de a refluxos tünetek megoldásában a fentebb említett táplálási és terápiás próbálkozások nem vezettek eredményre.

Az extenzíven hidrolizált tápszerhez adott Nutritonos sűrítés mellett is fennálló típusos gastro-oesophagealis refluxos tünetek („bukás”, feszítgetés, csuklás, tüsszögés, nyeldekülés, habok fújása) miatt aminosav alapú, elementáris tápszer adását tartottam indokoltnak. Az ismételt váltás előtt differenciál diagnosztikai szempontból számos vizsgálatot végezhetünk volna (hasi UH- pylorus stenosisra a sugárhányás jellemző és ebben az életkorban már nem valószínű a fennállása; gastro-duodenoscopia- eosinophil oesophagitis elsődleges terápiája megegyezik a tervezett diétával; rutin vizelet vizsgálat- korábban már negatív volt a háziorvosnál; vércép, CRP- infekcióra utaló tünete nem volt a csecsemőnek), de az egyértelmű tünetek miatt ezektől eltekintettem. A csecsemő közel 5 hónapos volt, amikor elkezdte a **Neocate LCP**-t fogyasztani sűrítővel, mely mellett a szülők elmondása szerint 4-5 nap alatt **látványosan javultak gyermekük tünetei**, Nutritont 1 hét után teljesen el is tudták hagyni. Fél évesen megkezdtek a szülők a csecsemő hozzátáplálását, mely tovább javította a korábbi refluxos panaszokat. Tíz hónaposan, az akkor már teljesen tünet-, panaszmentes csecsemőnek előbb a Milumil Pregomint adtuk vissza, melyet tökéletesen tolerált, semmilyen tünete nem jelentkezett. Ezt követően 11,5 hónaposan már tejterméket is kapott a csecsemő, majd 1 éves korában tejalapú tápszerrel egészítették ki az étrendjét. Szerencsére a gyermeknek a későbbiekben már nem tértek vissza a gastro-oesophagealis refluxra ill. egyéb tejfehérje allergiára utaló tünetei sem.

Esetismertetésében a csecsemőkori reflux típusos tünetei ill. a panaszok, tünetek megszüntetésében segítséget nyújtó diagnosztikus és terápiás lépésekre szerettem volna felhívni a figyelmet.

Heiner szindróma: tehéntejfehérje okozta tüdőbetegség fiatal gyermekkorban

Dr. Nemes Éva, gyermekgasztroenterológus, főorvos
Debreceni Egyetem, Gyermekklinika

A táplálékallergia étrendi kezelésében az elmúlt 10 évben az aminosav alapú tápszerek alkalmazásának indikációja folyamatosan bővült:

- Anaphylaxia/súlyos reakciók
- Növekedési elmaradás és/vagy hypoproteinaemia
- Multiplex allergia
- Súlyos anaemia
- Hemodinamikai instabilitást okozó rektális vérzés
- Anyatejes táplálás és anyai diéta ellenére perzisztáló tünetek
- Extenzíven hidrolizált tápszer bevezetését követően tartósan (2-8 hét) fennálló tünetek
- Eosinophil oesophagitis
- Súlyos ekzema
- Heiner szindróma

Az ajánlások között szereplő Heiner-szindrómát először Heiner és mtsai írták le 1962-ben egy hét gyermekből (életkor: 6 hét-17hónap) álló betegcsoportban. Olyan fiatal gyermekekről számoltak be, akiknél köhögés, mellkas röntgenfelvételeken infiltrátum, gasztrointesztinális tünetek, vérszegénység jelentkezett, meglapult a gyarapodásuk és vérükben tehéntej antigénekkal szemben ellenanyagokat tudtak kimutatni. Hematocheziát, masszív hemoptysist és hematemesis is leírtak következtében. A tünetek általában egy éves kor alatt kezdődnek, de öt éves korig előfordulhat. A Heiner szindrómáért felelős pontos patomechanizmus ismeretlen, mind IgE, mind nem IgE által közvetített allergiás reakciókat találtak. A bélnyálkahártya immunválaszának szövettani jellemzőjeként lymphonoduláris hiperplázia figyelhető meg.

A gyakran figyelmen kívül hagyott Heiner szindróma összetéveszhető visszatérő pneumoniával - ami azonban refrakter antibiotikum kezelésre - emellett hasonló lehet egy fertőzésre vagy immunihiányra is. Diagnosztizálása során specifikus teszt hiányában legfontosabb a betegség szem előtt tartása, a tünetek megfelelő ismerete és differenciál-diagnosztikájában más betegségek kizárása. A diagnózishoz fontos továbbá, hogy a mellkasröntgenen és a CT felvételen foltos infiltrátum vagy noduláris homályosság legyenek. Mellkas CT különösen ajánlott az alveoláris vérzés és a pulmonális hemosziderózis diagnosztizálásához, utóbbi a betegek kb. 10%-át érinti. Egy másik értékes teszt a vas-tartalmú makrofágok kimutatása bronchiális vagy gyomor aspirátumban. A laboratóriumi vizsgálatok között változó fokú eozinofília, vashiányos vérszegénység, ANA pozitívítás és tehéntej elleni IgG típusú precipitáló ellenanyagok jelenléte ismert.

Kezelésére tehéntejfehérje elimináció, **aminosav alapú tápszer adása javasolt**, melynek hatására a tünetek 5-21 nap alatt visszafejődnek. Legfontosabb szövődmények az alveoláris hypoventilatio, pulmonális hypertensio, cor pulmonale és glomerulonephritis.

Bár előfordulása ritka a gyermekpopulációban, a Heiner szindrómát fel kell ismerni azokban, akik pulmonális tünetekkel és tehéntejfehérje allergiával rendelkeznek. A téves diagnózis késleltetett beavatkozáshoz és megnövekedett egészségügyi költségekhez vezethet.

Irodalom

1. Koc AS, et al. A different clinical presentation of Heiner syndrome: The case of diffuse alveolar hemorrhage causing massive hemoptysis and hematemesis. Respiratory Medicine Case Reports 2019; 26:206-8.
2. Liu XY, et al. Hematochezia in a Child With Heiner Syndrome. Front Pediatr 2020; 7:551.
3. Ojuawo AB, et al. Heiner Syndrome: An uncommon cause of failure to thrive. Malawi Medical Journal. 2019; 31: 227-9.

Tehéntejfehérje allergiával szövődött súlyos immundefektus miatt kezelt 3 éves gyermek táplálása

Dr. Karoliny Anna, gyermekgasztroenterológus, osztályvezető főorvos
Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest

A súlyos kombinált immundefektus (SCID) a cellularis és humoralis immunválasz súlyos károsodását jelenti. Az immundefektus rendszerint súlyos, korai infekciókhoz vezet, a betegség felismerése nélkül a gyermek halálát okozhatja. A csecsemő rendszerint normális súllyal születik, a korai időszak rendszerint eseménytelen, majd visszatérő, súlyos, szövődményes fertőzések, a fejlődés megtorpanása hívja fel a figyelmet az alapbetegségekre. A kezelés során fontos a fertőzések megelőzése, szükség lehet immunglobulin pótlásra, antibiotikum profilaxisra, egyes esetekben hematopoetikus őssejt transzplantáció (HSCT) jelenthet megoldást.⁽¹⁾

Egy három éves kislány esetét konzultáltuk ambulanciánkon, aki súlyos rekuráló infekciók hátterében kórismétett SCID miatt idegdonoros hematopoetikus őssejt transzplantáción esett át. Fizikális vizsgálata során malabsorptios tüneteket észleltünk. Az alapbetegséget súlyosbította elmaradt súlyfejlődése, vizsgálatok a testsúlya és magassága mélyen a 3 percentilis érték alatt volt. Táplálása során a normális életkorának megfelelő kisdtedkosztot tejalapú, behozó növekedést elősegítő tápszerrel egészítettük ki, azonban a kívánt mennyiséget nem fogyasztotta el. A hosszasan fennálló táplálási nehezítettség miatt percutan endoscopos gastrostoma (PEG) került kialakításra. Az eszköz segítségével a nappali órákban per os elfogyasztott táplálék mellett éjszaka folyamatos táplálással megfelelő mennyiségű tápszeres kiegészítésre került sor, emellett a gyógyszerek bevétele is leegyszerűsödött. A gyermeknél szövődményt nem észleltünk, a gastrostomán keresztül táplálást jól tolerálta.

Az első kontroll során azonban a testsúlyra és életkorra számolt diéta mellett a várt súlygyarapodás nem következett be. Ismét áttekintve az anamnesztikus adatokat, fény derült a csecsemőkorban jelentkező ekzemara és gyakori regurgitációs panaszokra, a súlyfejlődés megtorpanása pedig a tejalapú tápszer bevezetésével esett egybe kb. fél éves életkorban. Ezzel párhuzamosan laza székletürítés indult, melyet az alapbetegség következményének tartottak.

Csecsemő- és kisdtedkorban a táplálék okozta allergiás megbetegedések közül a tehéntejfehérje allergia a leggyakoribb, prevalenciája csecsemőkorban kb. 2 %⁽²⁾. A betegség tünetei nem specifikusak: hasi fájdalom, hasmenés, regurgitációs panaszok, véres székletürítés, súlyfejlődés elmaradása jelezhetik a betegség fennállását. A diagnózis a klinikai tünetek és a fizikális vizsgálat alapján merül fel: ezt követően a felmerülő allergén kivonása majd visszaterhelése igazolja a betegség fennállását. Egyes esetekben szükséges a tejspecifikus IgE

meghatározás vagy bőrteszt elvégzése, azonban a non-IgE mediált tünetek esetében a vizsgálat negatív lehet.

A klinikai tünetek alapján felmerült betegünknel a tejfehérje allergia gyanúja, ennek megfelelően eliminációs diétát kezdünk. A gyermek által fogyasztott tejfehérjementes kisdtedkosztot a kifejezett tünetek miatt magasabb energiataralmú, életkorának megfelelő aminosav alapú tápszerrel (AAF) egészítettük ki (**Neocate Junior**). Az alkalmazott diéta mellett néhány nap alatt széklete összeállóvá vált, súlygyarapodása megindult, malabsorptios tünetei és laboratóriumi eltérései regrediáltak. Táplálhatósága egyre javult, hat hónap múlva a PEG-et eltávolítottuk. Az AAF tápszerrel történő táplálásra 8 hónapig volt szükség, majd extenzíven hidrolizált tápszerre (EHF) váltottunk, végül 12 hónappal a diéta megkezdése után a normál étkezés bevetése panaszt nem okozott.

Betegünk egy súlyos alapbetegség miatt komplex kezeléssel esett át: a várható kimenetelt azonban az alultápláltság jelentősen rontotta. A megfelelő tápláltsági állapot elérésében a PEG képzés mellett a kísérő tejfehérje allergia felismerése is jelentős szerepet játszott; a tejalapú táplálás mellett fennálló nutriv enterocolitis mellett a malabsorptios tünetek változatlanul fennálltak. Az AAF bevezetésével a klinikai tünetek regrediáltak, súlyfejlődése megindult. Amennyiben a súlyos alapbetegség miatt alkalmazott táplálásterápia nem eredményes, fel kell merülnie a táplálékallergia lehetőségének is. Az ilyen esetekben célszerű iható, emelt kalóriatartalmú, aminosav alapú tápszer választása, mely szükség esetén bólusban vagy folyamatos pumpán keresztül a gastrostomán keresztül is alkalmazható.

Irodalom

1. Bousfiha A, Jeddane L, Picard C, et al. The 2017 IUIS Phenotypic Classification for Primary Immunodeficiencies. *J Clin Immunol* 2018; 38:129.
2. Rona RJ, Keil T, Summers C, et al. The prevalence of food allergy: a meta-analysis. *J Allergy Clin Immunol*. 2007;120(3):638.
3. S. Koletzko, y B. Niggemann, z A. Arato, § J.A. Dias, jJR. Heuschkel, S. Husby, # M.L. Mearin, A. Papadopoulou, yyF.M. Ruemmele, zzA. Staiano, §§M.G. Scha'ppi, and jjjjY. Vandenplas Diagnostic Approach and Management of Cow's-Milk Protein Allergy in Infants and Children: ESPGHAN GI Committee Practical Guidelines *JPGN* 2012;55: 221–229
4. McSweeney ME, Jiang H, Deutsch AJ, Atmadja M, Lightdale JR Long-term outcomes of infants and children undergoing percutaneous endoscopic gastrostomy tube placement. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2013 Nov;57(5):663-7.

Aminosav alapú tápszer használata gyermekkori Crohn-betegség remisszió indukciójában

Dr. Szűcs Dániel, Ph.D. egyetemi adjunktus
SZTE Gyermekklinika

A gyermekkori Crohn-betegség (CD) a gyulladós bélbetegségek (IBD) csoportjába tartozó, krónikus, akár a teljes tápcsatornát érintő, változó lefolyású, **immunmediált** gyulladós kórkép.¹ Az IBD jelenlegi legnagyobb kihívása, hogy az elmúlt évtizedben incidenciája és prevalenciája szélsőséges, korábban nem látott mértékben emelkedik, mind a felnőtt, mind a gyermek populációban.² Az IBD multifaktoriális megbetegedés, melynek pontos etiológiája egyelőre ismeretlen. Jelenlegi elképzelések szerint genetikailag fogékony egyénekben különböző környezeti tényezők (amelyek közül a kóros táplálék szerepe kiemelkedő) epigenetikai úton az intesztinális mukóza immunrendszerének kóros aktiválódását okozva vezetnek a gyulladós folyamat elindulásához.^{3,4}

Az életkori jellegzetességeket és az alkalmazott kezelés toxicitásának minimalizálásának figyelembevételével készült el a European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) és a European Crohn's and Colitis Organization (ECCO) közös, gyermekkori CD kezelési stratégiáját tartalmazó ajánlása.⁵

A 2014-ben publikált vezérfonal klinikailag legjelentősebb pontja a szteroidmentes remisszió elérésére vonatkozik. Jelenleg gyermekkori luminális CD remisszió indukciójában elsőként választandó kezelési lépés a **kizárólagos enterális táplálás** (EEN) alkalmazása.⁵

A hatásmechanizmus alapja a feldolgozott élelmiszerekben jelen lévő, a bélnyálkahártyát közvetve vagy közvetlenül károsító, a normál mikrobiom és az immunrendszer működését, valamint a mukóza „tight junction”-jait károsító anyagok kizárása. Az EEN remisszió indukáló hatása megegyezik a szteroidokéval, de jobb mukózális gyógyulási rátával.⁶ A megfelelő nutricionalis állapot biztosítása mellett kiemelésre érdemes, hogy a tápszeres táplálás alatt a hiányzó oltások is pótolhatók.

Hét és fél éves fiúbetegünk kivizsgálását változó állagú, de véres-nyákos székletürítései miatt folytattuk beutaló orvosa kérésére. Anamnézisében egyértelmű alarmírozó tünetként szerepelt a véres székletürítésen túl a fogyás és a többször előforduló hányás is. Gasztrointesztinális panaszait megelőzően 3 hónappal láztalan felső légúti hurut, majd tranzitorikus csípőízületi gyulladás zajlott. Az ekkor végzett laborvizsgálat során emelkedett C-reaktív protein (CRP) és anti-streptolizin titer miatt amoxicillin/klavulánsav terápiát kapott. Az antibiotikum kezelés második napján

jelentkezett először véres széklet, majd kifejezett hasmenés, amely a gyógyszer leállítását követően javult, de nem szűnt meg. IBD irányú kivizsgálása ekkor vette kezdetét.

Betegünk távolabbi anamnézisének tekintve a kezelési stratégiánkat befolyásoló csecsemőkorban tehéntejfehérje allergia fennállása fontos. Hasmenés, majd vérpettyes széklet miatt kezdetben extenzíven hidrolizált (EHF), majd aminosav alapú tápszer (AAF) bevezetésére került sor, amely mellett sem rendeződött megnyugtatóan az állapota, ezért a Semmelweis Egyetem I. sz. Gyermekgyógyászati klinikáján kolonoszkópia és bélnyálkahártya biopszia történt, amely **eozinofil kolitisz** fennállását igazolta. További AAF és tehéntej mentes hozzátáplálás mellett tünetmentessé vált. Jelen betegségét megelőző hat hónappal a tehéntejfehérje óvatos visszavezetése megtörtént, de a hematokézia megjelenésével ismét visszatértek a tejmentes diétára.

A fennálló IBD gyanú miatt kivizsgálását az ESPGHAN módosított „Portói” kritériumrendszere alapján végeztük.⁷

Fizikális vizsgálattal malnutriciót, jobb alhasi és epigastriális fájdalmat, valamint jobb csípőízületi érzékenységet találtunk. Laboratóriumi értékeiben emelkedett CRP, immunglobulin G és gyorsult süllyedés, alacsony szérumszint látszódt. Az IBD-re jellemző klasszikus antitestek – anti-Saccharomyces cerevisiae antitest (ASCA), p-anti neutrofil cytoplasma antitest (pANCA) – jelenléte nem igazolódott. Hasi ultrahang vizsgálat rétegzett, vastagabb falú vakbelet és körülötte beszűrt zsírtartalmú széklet mikrobiológia vizsgálat kórokozót kimutatni nem tudott.

A rendelkezésre álló eredmény birtokában endoszkópiával folytattuk kivizsgálását, amely a **„Portói” kritériumoknak** megfelelően özofago-gastro-duodeno- és ileo-kolonoszkópiát jelentett, többszöri biopsziákkal.

A tükrözés kiterjedt CD fennállását igazolta, a gyomor-nyálkahártya kis erózióival, illetve a terminális ileumtól aborálisan CD-re jellemző aftákkal, felszínesebb és mély fekélyekkel. A szövettani vizsgálat megerősítette a betegség fennállását. Mágneses rezonanciás (MR) enterográfiás vizsgálat a vékonybelek területén striktúrát nem igazolt.

A jelenleg hatályos ESPGHAN-ECCO ajánlásnak⁵ megfelelően kezelését EEN-nel terveztük elkezdni. A terápia indításakor azonban tisztázatlan volt a tehéntejfehérje allergia fennállása, tekintettel arra, hogy betegünk már több, mint fél éve kapott tejfehérjét, de nem nagy mennyiségben, és

tüneteinek javított a korábban bevezetett tejmentes étrend. Ennek tisztázására tejfehérje terhelést indítottunk polimer tápszerrel. A terhelés eredményeként egyértelmű romlás következett be mind a széklet állagában, mind a vértartalom tekintetében. Az EEN elkezdését követő hetedik napon EHF-ra váltottunk, amelyet – a tápszert kisgyermek korából jól ismerve – per os megfelelő mennyiségben elfogyasztott, azonban releváns széklet állag javulást nem sikerült elérni, a táplálást időnként előforduló hányás is nehezítette. Ekkor emelt kalóriatartalmú AAF (**Neocate Junior**) került bevezetésre, amely mellett az ötödik napra hányások megszűntek, széklete vémentessé, összeállóvá vált, testsúlygyarapodása elindult, a terápia megfelelő válaszreakció mellett klinikailag effektívnek bizonyult. Ízületi tünete megszűnt.

Az EEN finanszírozására az Országos Egészségbiztosítási Pénztár felé egyedi méltányossági kérelmet nyújtottunk be, amely kedvező elbírálást kapott.

A rossz prognosztikai faktorok jelenléte miatt az EEN ideje alatt immunmoduláns szerként azatioprin került bevezetésre, valamint megtörtént a beteg vakinációja. Az EEN 8 hete alatt egy alkalommal lázas légúti hurut kapcsán volt átmeneti visszaesés, illetve már a táplálás visszaépítés szakaszában metronidazol kezelésre jól reagáló *Clostridium difficile* infekció zajlott. Az EEN befejezése után három hónappal széklet calprotectin értéke a normál tartományban volt.

Jelenleg a gyermekkori luminális CD remisszió indukciójában elsőként választandó kezelés az EEN. Abban az esetben, ha a beteg tehéntejfehérje allergiás, EHF vagy AAF tápszer adása indokolt. Célszerű emelt kalóriatartalmú, iható tápszert választani. Amennyiben a per os bevitel nem kivitelezhető, bólus vagy folyamatos pumpás nazogasztrikus szondatáplálás választandó.

Irodalom

1. Levine A, Griffiths A, Markowitz J, et al. Pediatric modification of the Montreal classification for inflammatory bowel disease: The Paris classification. *Inflamm Bowel Dis.* 2011;17(6):1314-1321. doi:10.1002/ibd.21493
2. Müller KE, Lakatos PL, Arató A, et al. Incidence, Paris Classification, and Follow-up in a Nationwide Incident Cohort of Pediatric Patients With Inflammatory Bowel Disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013;57(5):576-582. doi:10.1097/MPG.0b013e31829f7d8c
3. Bousvaros A, Sylvester F, Kugathasan S, et al. Challenges in pediatric inflammatory bowel disease. *Inflamm Bowel Dis.* 2006;12(9):885-913. doi:http://dx.doi.org/10.1097/01.mib.0000228358.25364.8b
4. Iborra M, Bernuzzi F, Correale C, et al. Identification of serum and tissue micro-RNA expression profiles in different stages of inflammatory bowel disease. *Clin Exp Immunol.* 2013;173(2):250-258. doi:10.1111/cei.12104
5. Ruemmele FM, Veres G, Kolho KL, et al. Consensus guidelines of ECCO/ESPGHAN on the medical management of pediatric Crohn's disease. *J Crohn's Colitis.* 2014;8(10):1179-1207. doi:10.1016/j.crohns.2014.04.005
6. Borrelli O, Cordischi L, Cirulli M, et al. Polymeric diet alone versus corticosteroids in the treatment of active pediatric Crohn's disease: a randomized controlled open-label trial. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2006;4(6):744-753. doi:10.1016/j.cgh.2006.03.010
7. Levine A, Koletzko S, Turner D, et al. The ESPGHAN Revised Porto Criteria for the Diagnosis of Inflammatory Bowel Disease in Children and Adolescents. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013;58(6):1. doi:10.1097/MPG.0000000000000239

Saját tapasztalataim a Neocate tápszer családdal

Dr. Cseh Áron, gyermekgasztroenterológus, egyetemi adjunktus
I. Sz. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

Az **aminosav-alapú tápszer**eket (AAF) nevezik elemértárisnak is, mert elemi aminosavakra bontott fehérjét tartalmaznak. Gyógyszerkönyv szerint indokolt adásuk, ha tehéntejfehérjével szemben vagy kizárólagos anyatejes táplálás esetén anyai diéta ellenére fennálló súlyos allergia áll fenn 1 éves korig, vagy rövidbél szindróma 1 éves korig, vagy az extenzíven hidrolizált tápszerrel szembeni intolerancia (tünetek perzisztálása vagy súlyosbodás) esetén szintén 1 éves korig. 1-6 éves életkorban tehéntej és szójafehérje iránti együttes túlérzékenységben is adható a **Neocate Junior** tápszer.

Az aminosav alapú tápszer (AAF) adása indokolt elimináció és visszaterhelés vagy kettős vak próbával igazolt **tejalergia** esetében, tápszerrel táplált csecsemőkben, amennyiben az extenzíven hidrolizált tápszer nem tolerálható, így súlyos anafilaxia, hipoproteinémiával és súlyfejlődési zavarral járó enteropátia esetén (Koletzko és mtsai, *JPGN* 2012;55:221-229).

A **rövidbél szindróma** egy malabszorpciós kórkép, az intestinális (nutríciós, növekedési és hidrációs) elégtelenség leggyakoribb oka, AAF ajánlott anyatej hiányában, a könnyebb felszívódás miatt (Hua és mtsai, *JPEN* 2014;38:498-506). Ugyanakkor rövidbél szindróma esetén gyakrabban fordul elő tejallergia (10%), ezért javasolt extenzíven hidrolizált vagy AAF adása terheléssel igazolt allergia esetén (Diamanti és mtsai., *Eur J Clin Nutr.* 2015;69:102-6). Rövidbél szindrómában, amennyiben anyatej nem áll rendelkezésre, az aminosav alapú táplálás előnyös lehet, de további vizsgálatok szükségesek ennek megerősítésére, így a meg-növekedett ozmolaritás esetleges hátrányának kivizsgálására (Avitzur és mtsai, *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* 2016;30:295-307).

Az **eosinophil oesophagitis** egy döntően allergiás eredetű nyelőcsőgyulladás, melynek gyakran nincs egyértelmű tünete vagy endoszkópos képe. Csecsemők és kisdedekben hányás, bukás, étvágytalanság, így növekedési elmaradás, gyermekkorban hányás, hasi fájdalom, szegycsont mögötti

fájdalom, míg serdülőkorban reflux betegség, nyelési nehézség és falatelakadás lehet tünete. Eosinophil oesophagitis kezelésében az AAF (75-100%) alkalmazása hatásosabb az empirikus eliminációs diétánál (75-81%) és a célzott eliminációnál (40-69%) is (Atwal és mtsai, *Immun Inflamm Dis.* 2019;7:292-303).

A **Crohn betegség** egy krónikus emésztőszervi gyulladás, amelynek kiváltó oka még nem ismert, multifaktoriális eredetűnek tartjuk. Kialakulásában nagy szerepet játszhat az étrend, a táplálékkal bevitt károsító anyagok, mert a betegség remissziójának indukciójára manapság a kizárólagos tápszeres kezelést alkalmazzuk. Ebben az exkluzív enterális táplálásában az AAF ugyanolyan hatásos, mint a tejfehérjét tartalmazó, de ahogy az ismert, a részleges táplálás ön-magában nem alkalmas a remisszió indukciójára (Johnson és mtsai, *Gut.* 2006;55:356-361).

Az AAF biztonsággal alkalmazható, normál anyagcsere egyensúlyt és hosszú távon is **megfelelő növekedést** biztosít az ezzel táplált csecsemők esetében (Canani és mtsai, *JPGN.* 2017;64:632-638). AAF alkalmazása esetén beszámolnak **hipofoszfatémias rachitis** kialakulásáról, a foszfát szint pótlás mellett normalizálódik, de csak a tápszer leállításával áll be tartósan normál értékre (Uday és mtsai, *Clin Nutr.* 2019;38:2246-2250).

Az esetismertetés során egy olyan volt koraszülött, nekrotizáló enterokolitisz miatt tranverso-jejunostomián, hemikolektomián átesett, rövidbél szindrómás gyermek esetét ismertettük, akinek májbiopsziával glikogenosis I(b) igazolódott, ami Crohn-szerű kórképet okoz, emellett véres széklet és hasmenés hátterében tejallergia is igazolódott. AAF mellett véresszékletei szűntek, súlygyarapodni kezdett.

Aminosav alapú táplálás koracsecsemőkorban

Dr. Müller Katalin Eszter, gyermekgasztroenterológus
Debreceni Egyetem, Gyermekklinika

Esetbemutató 1.

Egy négy hetes csecsemő bőrtünetek, étvágytalanság miatt érkezett a rendelőbe. Perinatalis anamnézisében említésre méltó nem szerepelt, családi anamnézisében anyai légúti allergia szerepelt.

A leánycsecsemő **tápszeres táplálásban részesült anyatej hiányában, már tíz napja extenzíven hidrolizált tápszerrel kapott, és lokális bőrpolás mellett sem javultak bőrtünetei**, éjjel rosszul aludt, fejét dörzsölte. Vizsgálat előtti napokban étvágya is csökkent, alig ette meg adagjait, súlya állt. Bőre főként a törzsén gyulladt volt, hámlott, arcán diffúz hyperaemia mellett apró elemű exanthémák voltak láthatók, fejbőre szintén hyperaemiás, hámló volt.

Aminosav alapú tápszer mellett a következő napokban sem indult meg a súlya, ekkor kórházi felvételre is sor került. Laboratóriumi paramétereiben infekcióra utaló eltérés nem igazolódott. A súlyállás, kifejezett ekzémás tünetek kapcsán a differenciáldiagnosztikai szempontból felmerülő kórképeket is sorra vettük (Wiskott-Aliridich szindróma, IPEX szindróma, hyper-IgE szindróma, cink hiány stb.). De egyéb tünetet, laboratóriumi eltérést nem találtunk, ami ezen kórképekre utalt volna. Érdeemes megjegyezni, hogy a klasszikusan X-hez kötött öröklődés menetű kórképek ritkán, de előfordulhatnak leánycsecsemők esetén.

Az aminosav alapú tápszerrel fokozatosan felépített táplálás mellett a csecsemő súlya gyarapodásnak indult, bőre rendeződött néhány hét alatt. Továbbiakban egyéb panasza nem volt. Egy éves korában tejterhelés, extenzíven hidrolizált tápszer adása kapcsán ekzémája kiújult, így továbbra is aminosav alapú (**Neocate Junior**) tápszerrel kap.

Esetbemutató 2.

Egy négy hetes, negatív perinatalis anamnéziséű csecsemő szeptikus, dystrophias állapotban került klinikánkra. Felvételekor lázas volt, enteritises tünetei domináltak. Tenyésztések levétele után szélesspektrumú antibakterialis és antimikotikus terápia mellett keringés- és légzéstámogatásban részesült. Hemokultúrájából kórokozó nem igazolódott, de perianalis törlésből ESBL pozitív *Klebsiella pneumoniae* és orrváladékából methicillin rezisztens *Staphylococcus aureus* tenyésztett ki. Állapota gyorsan rendeződött, tíz nappal később jó általános állapotban otthonába bocsátottuk. Két héttel később a forgatókönyv ismétlődött, a csecsemő ismét hypovolemiás sokk tüneteivel került felvételre. Laboratóriumi leletei ismételten szepszis képét mutatták, így megint kombinált antibakteriális és antimikotikus kezelést kezdtünk.

A gyorsan ismétlődő, kifejezett súlyos állapot miatt széleskörű infektológiai, immunológiai, gasztroenterológiai kivizsgálást kezdtünk. Ennek során immundeficienciát, gasztroenterológiai okot nem találtunk a lázzal, gasztrointesztinális tünetek háttérében. A TORCH szűrés kapcsán pozitív CMV szerológia (IgM és IgG) merült fel. A CMV infekció gyanúját a pozitív PCR és gyomor biopszia is megerősítette. Ezért valgancyclovir kezelést indítottunk. Bent fekvése alatt több alkalommal is jelentkeztek lázzal, enteritissel jelentkező állapot megingásai, melyek háttérében kórokozó nem volt igazolható. Ezért vizsgálatait kiterjesztettük anyagcsere irányba és elvégeztük a teljes genom szekvenálást is.

Az állapot megingások között kezdetben a **csecsemő nehezen volt táplálható**, parenterális kiegészítést igényelt, súlya így is nehezen gyarapodott. Standard tápszer mellett hányogatott, állt a súlya. **Enterális táplálását végül aminosav alapú tápszerrel lehetett felépíteni, emellett súlygyarapodása megindult, hányásai nem voltak.** Nyolc hét valgancyclovir kezelés mellett negatív CMV-PCR és antigenaemia mellett állapota rendeződött, megszűntek visszatérő enterális tünetekkel, lázzal járó állapot romlásai, jó általános állapotban, gyarapodó súllyal bocsátottuk haza. Szoros kontroll mellett diagnosztikus vizsgálatai folyamatban vannak.

A súlyos állapotú, táplálási intoleranciával küzdő csecsemő orális táplálását aminosav alapú tápszerrel lehetett felépíteni. Kérdéses, hogy vajon a táplálási intolerancia, súlyállás háttérében a zajló CMV-gastritis, -enteritis, vagy az annak következtében kialakult felszívódási zavar, esetleg a bélnyálkahártya károsodása miatt kialakuló ételallergia állt-e. Mindenesetre a **táplálási intolerancia, súlygyarapodási zavar az aminosav alapú tápszer (Neocate LCP) indításkor javulni kezdett, és az enterális táplálás felépíthető volt.**

