

Beérkezett absztraktok

Makit Kongresszus 2023.

1.) Asthma

A szomszéd (parlag)fűje mindig zöldebb

Major Tamás¹

¹Praxis Dr. Major, Rapperswil,

Rövid betekintés a svájci biztosítási-egészségügy finanszírozási, ügyeleti rendszerbe egy magyar allergológus-pulmonológus szemszögéből.

2014 óta dolgozom Svájcban mint tüdőgyógyász-allergológus. Kezdetben egy regionális kórházban St.Gallen Kantonban, Uznachban tüdőgyógyász főorvosként, majd 2020 óta Rapperswilben magánpraxis tulajdonosként.

Az előadásban szeretnék betekintést nyújtani svájci finanszírozási ügyeleti, receptírási és biztosítási rendszerbe. A kórházi, magán és háziorvosi terápiás és finanszírozási, receptírási jogosultságairól. A magán orvosok saját gyógyszer-diszpenzációjáról. Az asztma, rhinitis és sinusitis diagnosztika és terápia (ezen velük az egyre bővülő biológia terápiák) svájci finanszírozásáról.

2.) Asthma

A multimorbiditás és a multidiszciplinaritás kérdésköre egy súlyos asthmás betegnél

Marton Kincső¹, Csoma Zsuzsanna¹

¹Országos Korányi Pulmonológiai Intézet, Budapest,

A súlyos asthma bronchiale önmagában is egy heterogén betegségcsoportot jelent, ahol a társbetegségek előfordulása igen magas. Ismertetnénk egy 29 éves, súlyos szteroid dependens, eozinofil (T2) asthmás beteg esetét, akit számos társbetegséggel, továbbá a tartós szteroid kezelés szerteágazó szövődményeivel ismertünk meg (2021.05.). Kifejezett cushingoid tünetek miatt endokrinológus javasolta pulmonológiai status rendezését. 20 éves korában kezdődött kivizsgálása más intézetben, ahol allergiás asthmát vélelményeztek és omalizumab kezelést indítottak, amely azonban hatástalanság miatt később elmaradt. Ezt követően pulmonológus háziorvos gondozásában állt. Éveken át fenntartó per os szteroid kezelést igényelt, amely dózisa a megjelenését megelőző fél évben már napi 8-16 mg volt, miközben súlyos légúti obstrukció alakult ki (FEV1 1.49 L, 36%). Társbetegségként mindkét vérkört érintő dekompenzáció, csökkent globális bal kamra funkció, osteoporosis igazolódott és neurológiai konzílium a tartós szteroid használat okozta myelopathia és myopathia lehetőségét vetette fel. A gerinc MRI raritásként a T. IV- T. XI-es szakaszon epiduralis lipomatosis igazolt, mely miatt idegsebészeti beavatkozásra is sor került. Állapota miatt eredeti munkáját feladni kényszerült, pszichiátriai gondozásba került, amely során organikus hangulatzavar miatt antidepresszív terápiát állítottak be nála. Inhalációs gyógyszerelését optimalizáltuk, a társbetegségeket a társszakmák bevonásával gondozás alá vettük, pszichológiai és fizioterápiás támogatást kapott, továbbá újabb biológiai kezelésként benralizumab terápiát indítottunk. Az alkalmazott kezelés mellett az állapota lényegesen stabilabbá vált, a szisztémás szteroid adagját is csökkenteni tudtuk. Ugyanakkor, angiographias CT vizsgálattal igazolt pulmonális embólia miatt tartós antikoaguláns kezelés bevezetése vált szükségessé, majd ennek szövődményeként megjelent mellkasfali haematoma kapcsán igényelt sürgős sebészi beavatkozást. Ez, a talán egy kicsit rendhagyóan is komplex súlyos asthmás eset egyértelműen rámutat arra, hogy e betegséggel való együttélés milyen óriási fizikai és pszichológiai terhet ró a betegre, mely átfogó, szisztematikus betegközpontú felmérést és multidiszciplináris beavatkozást igényel.

3.) Asthma

The measurement of exhaled carbon monoxide in non-smokers, smokers of traditional cigarettes, heated tobacco products, and hookahs

Seyfi Saba¹

¹University of Debrecen, Debrecen,

Supervisor: Prof. Dr. Horváth Ildikó

Introduction: Elevation of E-CO is observed in patients with inflammatory pulmonary diseases including asthma, COPD, cystic fibrosis and infections. Inducing of heme oxygenase by inflammatory agents lead to CO production in human body. Smoking is considered as modifiable environmental risk factor for pulmonary diseases and directly increases E-CO level. CO is considered as candidate breath bio markers in pathophysiological states in different types of smokers. Long-term exposure to cigarette smoking has pro-inflammatory and immunosuppressive effects on body. New generation tobacco products, including use of water-pipe (hookah) and heated tobacco products, gain increasing popularity in young people with limited information about their health effects.

Objectives: Our aim was to compare the levels of exhaled carbon monoxide (CO) and carboxyhemoglobin (CO-Hb%) in non-smokers, smokers of traditional cigarettes, heated tobacco products and hookahs in young adults. We also analyzed the acute effect of smoking on these variables.

Methods: Levels of exhaled CO were measured in 14 non-smokers, 32 traditional smokers, 23 heat-not-burn product (IQOS) smokers, and 16 hookah smokers at baseline and immediately after smoking. The age of participants was 23 ± 3 years (mean \pm SD). 59% of them was male. A timeline of acute effect of smoking was determined in 22 participants measuring exhaled CO before and 15, 30, 60, and 90 minutes after smoking. CO-Hb% was calculated by the instrument. Data are presented as mean \pm SD.

Results: Baseline levels of exhaled CO and CO-Hb% were significantly higher in smokers compared to non-smokers ($p < 0.001$). Exhaled CO and CO-Hb% level of non-smokers was 1.69 ± 0.75 ppm and 0.92 ± 0.12 , respectively. Exhaled CO and CO-Hb% levels after smoking were higher than those of non-smokers both in traditional smokers (9.41 ± 4.1 ppm; $p < 0.001$ and 2.18 ± 0.63 , $p < 0.001$, respectively) and in HTP smokers (3.50 ± 1.26 , $p < 0.001$ and 1.26 ± 0.24 , $p < 0.001$, respectively). The exhaled CO and CO-Hb% level after smoking in hookah-smokers were higher compared to all other groups (27.60 ± 3.07 ppm, $p < 0.001$ for exhaled CO and 5.03 ± 0.49 , $p < 0.001$ for CO-Hb%). The time-slope in hookah smokers was much higher than those of the other groups, indicating much higher concentrations of carbon monoxide in hookahs compared to other types of cigarettes.

Conclusion: This study provides evidence for acute health effects of new generation tobacco products and can help policy-makers to raise awareness of communities and specifically young adults regarding the impact of different types of cigarettes on body health and false beliefs regarding the so called 'safer cigarettes'. Education and smoking cessation plans are practical ways to reduce aggravation of infectious and inflammatory diseases and harmful side effects owing to tobacco use. Further studies are required to assess the health effects of smoking in young people.

4.) Autoimmun betegségek

Kevert kötőszöveti betegség (MCTD): a klinikai tünetek, kórlefordítás, prognózis új aspektusa.

Dr Bodolay Edit¹

¹DEKK Debrecen, Klinikai Immunológiai Tanszék magán befizetés, Debrecen,

Az elmúlt 30 év során kérdéses volt, hogy az MCTD átmeneti betegség vagy önálló autoimmun kórkép-e? A szerző összegzi az elmúlt évek eredményeit és azokat a jellemzőket, amelyek csak az MCTD-re sajátosak. A genetikai markerek, a tünettan, a kórlefordítás jelzik, hogy a betegség döntően a vaszkulaturát károsító kórkép. Azokat az új adatokat emelik ki, melyek bizonyítják az MCTD önálló voltát.

5.) Autoimmun betegségek

Difficult to treat myositis-ILD

Dr. Szinay Dorottya¹, Dr. Nagy Edit², Dr. Nagy Gábor³, Dr. Sárközi Anna⁴, Dr. Griger Zoltán⁵, Dr. Naagy-Vincze Melinda⁵

¹Debreceni Egyetem Klinikai Központ Belgyógyászati Klinika, Klinikai immunológiai tanszék, Debrecen, ;

²Debreceni Egyetem Klinikai Központ Radiológiai Klinika, Debrecen, ;

³Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Laboratóriumi Medicina Intézet, Debrecen, ;

⁴Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Pulmonológiai Klinika, Debrecen, ;

⁵Debreceni Egyetem Klinikai Központ, Klinikai Immunológia Tanszék, Debrecen,

Az idiopathias inflammatorikus myopathiák (IIM) krónikus szisztémás autoimmun kórképek, melyek legfontosabb jellemzője a szimmetrikus proximális izmok gyengesége specifikus bőrtünetekkel vagy anélkül. A belső szervi manifesztációk közül kiemelendő mind prognosztikai, mind terápiás nehézség szempontjából az intersticiális tüdőbetegség (ILD), melynek korszerű és hatékony kezelése multidiszciplináris együttműködést igényel. Betegünknel 2007-ben, 36 évesen típusos tünetek - izomgyengeség, mechanikus kéz, Raynaud szindróma, polyarthrit - , anti-Jo1 antitest pozitívitás és izombiopszia alapján anti-szintetáz szindrómát igazoltunk. Már ekkor felmerült kezdődő pulmonalis fibrosis lehetősége is. Hullámozó betegség aktivitása miatt számos bázisterápiás próbálkozás történt: methylprednisolone, methotrexate, azathioprine, cyclosporin-A, cyclophosphamid, IVIG. 2012-ben scleroderma limitált cutan formájára jellegzetes bőrtünetek megjelenése miatt overlap szindrómát véleményeztünk, majd cutan és pulmonalis aktivitások miatt extracorporalis fotoferezis, később rituximab kezelésben részesült, mely mellett tartós remisszióba került. 2020 év végén ismételt myositis és pulmonalis aktivitás miatt rituximab kezelését terveztük, de erre nem kerülhetett sor, mivel 2021. februárban súlyos COVID fertőzése zajlott a tüdőparenchyma 50-60%-át érintő gyulladással. Non-invazív lélegeztetés, kombinált antivirális és antibiotikus kezelés, IVIG, rekonvaleszcens plazma és szteroid alkalmazásával állapota stabilizálható volt. Az infekciót követően azonban légzésfunkciós paraméterei jelentősen romlottak, házi oxigén kezelése is szükségessé vált. Ismételt rituximab, illetve mycophenolate mofetil indukciós kezelés mellett izomtünetei csökkentek, de ILD progressziója volt észlelhető. Szerológiai kontroll vizsgálat az ANA mintázat változását, ennek hátterében novum anti-centromer antitest pozitívitást igazolt. ILD Team véleményezését követően off-label tocilizumab kezelése indult EMK alapján. Alig egy év IL-6 gátló kezelést követően általános állapota, terhelhetősége jelentősen javult, házi oxigént el tudta hagyni, munkájához visszatért, légzésfunkciós paraméterei drámai javulást mutattak. HRCT-n progresszió nem volt, de a tüdő több mint 20%-át érintő fibrotikus NSIP mintázat miatt kezelését fibrózis gátlóval (nintedanib) is kiegészítettük. Utolsó immunszerológiában anti-Jo1 és anti-centromer antitest pozitívitás perzisztál. Fenntartó kezelésként a szinergista hatása miatt mycophenolate és nintedanib adását tervezzük. Esetünk példázza, hogy a myositises betegek rendszeres kontrollja elengedhetetlen az aktivitási tünetek és komorbiditások időben történő felismeréséhez. A célzott és egyénre szabott terápia a súlyos, kiterjedt pulmonalis érintettség esetében is jelentős életminőség javulást eredményezhet. A terápiás döntéshozatalt az ILD Team nagy mértékben segíti.

6.) Autoimmun betegségek

Ritka neurológiai manifesztáció sikeres kezelése SLE-s betegünkben

Dr. Gáspár-Kiss Eszter¹, Dr. Árokszállási Tamás², Dr. Farmasi Nikolett¹, Dr. Tarr Tünde¹

¹DE ÁOK Klinikai Immunológiai Tanszék, Debrecen, ;

²DE ÁOK Neurológia Tanszék*, Debrecen,

Ritka neurológiai manifesztáció sikeres kezelése SLE-s betegünkben Gáspár-Kiss Eszter, Árokszállási Tamás*, Farmasi Nikolett, Tarr Tünde DE ÁOK Klinikai Immunológiai Tanszék DE ÁOK Neurológia Tanszék* A szisztémás lupus erythematosus (SLE) súlyos szervi manifesztációi közé tartoznak a neuropszichiátriai tünetek, melyek felismerése és kezelése jelentős kihívást jelenthet. Az encephalitis előfordulása SLE-ban ritka manifesztáció, kezelésében segítséget nyújtanak egyedi esetismertetések, de nagy esetszámú randomizált klinikai vizsgálatok nem állnak rendelkezésünkre.

Előadásunkban egy SLE-asszociált encephalitises 46 éves nőbeteg esetét mutatjuk be. 2016-ban igazolódott rheumatoid arthritise, melyre methotrexatot, adalimumabot, tocilizumabot, és végül tofacitinibet kapott. 2022 augusztus végén került felvételre a Neurológiára szédülés, gyengeség, beszédzavar, bal alsó- és felsővégtagi gyengeség, kettőslátás miatt. Koponya CT vizsgálat késői acut ischaemiás laesiokat vetett fel, koponya MR vizsgálat is készült, melyen encephalitist véleményeztek. A liquorban infekcióra utaló jel nem volt. Vírusserológia negatívnak bizonyult, autoimmun encephalitisre utaló és onkoneurális antitesteket sem tudtak kimutatni sem a liquorból, sem a szérumból. 5 napig tartó pulzus szteroid kezelést indítottak, mely mellett az állapota progrediált, a kontroll koponya MR-en acut necrotizáló encephalopathia lehetősége merült fel. Immunszerológiai eredményeiben ANF pozitívitás, anti-DNS antitest, anti-Sm, Riboszóma P protein elleni antitest pozitívitás, hypocomplementaemia, direct Coombs pozitívitás igazolódtak, így a polyarthrit, leukopenia, anaemia, központi idegrendszeri érintettség, korábbi serositis alapján SLE-t véleményeztünk. ENG vizsgálat

nagyon súlyos alsóvégtagi axonális típusú polyneuropathiát igazolt. Nagy dózisu intravenás immunoglobulin terápia indult, mely mellett kezdetben csak lassu javulás volt észlelhető. Rendszeres IVIG, valamint rituximab hatására immunszerológiai paraméterei jelentősen javultak. ENG vizsgálaton drámai javulást, koponya MR-en regressziót írtak le, segédeszköz nélkül rövidtávon és rollátorral hosszabb távon járóképes, izomereje megtartott, testsúlya emelkedett, mentális státusza rendeződött. Maradványtünetként tekintészavar, diplopia, szédülés, enyhe törzsataxia és bizonytalan járás maradtak fenn. Összességében betegünk esetéből kiemelhető a differenciál diagnosztika és a társszalmák együttműködésének fontossága. A lupus encephalitis helyes diagnózisával bámulatos javulást tapasztaltunk. Hetek alatt a paretikus, dysarthriás, psychotikus, cachexiás beteg mára kis segítséggel járóképessé vált és szellemi funkciói maradéktalanul visszatértek.

7.) Autoimmun betegségek

Generalizált morphea vagy szisztémás sclerosis? Differenciáldiagnosztikai kihívások egy betegünk kapcsán

Dr. Mezős Anna¹, Dr. Belső Nóra¹

¹SZTE SZAOK Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged,

Generalizált morphea vagy szisztémás sclerosis? Differenciáldiagnosztikai kihívások egy betegünk kapcsán

Mezős Anna, Belső Nóra

Előzmények:

A generalizált morphea a lokalizált scleroderma egy ritka megjelenési formája, a morpheás betegek 7-9%-ban fordul elő és gyakrabban érint nőket. A generalizált morpheás betegeknél gyakoribb az autoantitest pozitivitás, különösen az ANA pozitivitás, emellett gyakrabban jelentkezhetnek szisztémás tünetek (izom-, és ízületi fájdalom, fáradékonyság), illetve az ujjak oedemája és sclerosisa. Emiatt a szisztémás sclerosistól való elkülönítése kihívást jelent, azonban generalizált morpheás betegek esetében nem figyelhető meg Raynaud-jelenség, sclerodactylia és körömágyi kapilláris érintettség.

Az eset leírása:

Egy generalizált morphea miatt gondozott betegünk esetét ismertetjük, akinél a topikális kortikosteroid és PUVA kezelés mellett a szisztémás sclerosisra típusos tünetek jelentkeztek.

Az 58 éves nőbetegünket két éve gondozzuk kiterjedt induratio, sclerodactylia, facialis teleangiectasiakkal járó bőrtünetek miatt. Az első osztályos felvétele során részletes kivizsgálása történt. Raynaud tünetet, a körömágyban ér érintettséget kapilláris mikroszkóppal nem detektáltunk. Szövetteni mintavétel során scleroderma bőrmanifesztációjának megfelelő kép igazolódott. Nyelészavar miatt kontrasztanyagot röntgen vizsgálatot végeztünk, amely során kóros eltérés nem igazolódott. Echocardiográfiás vizsgálat, autoimmun labor, mellkas HR-CT vizsgálat során szisztematizációra utaló eltérést nem detektáltunk. Metotrexat kezelést indítottunk, melyre a lábszáron multiplex ulcusok jelentkeztek, ezért ezt a kezelést leállítottuk. Ezt követően okklúzióban alkalmazott szuperpotens topikális szteroidkezelés mellett fényterápiát kezdtünk. Erre bőrtünetei egy évig mérsékelt javulást mutattak, majd végtagzsibbadás, fájdalom, terhelésre történő nehézlégzés, csökkent fizikai terhelhetőség jelentkezett. Ekkor ismételt hospitalizáció történt. A kifejezett végtagfájdalom és mozgáskorlátozottság háttérben a neurológiai szakvizsgálat polyneuropathiát véleményezett. Echocardiográfiás vizsgálat során pulmonális hypertoniára utaló határértékeken lévő eltéréseket írtak le. Mellkas röntgen vizsgálat felvetette fibrosis lehetőségét, ezért mellkas HRCT készült, amely során interstitialis tüdőbetegség vagy pulmonális hypertenzióra utaló jel nem igazolódott. Bár a szisztémás sclerosis diagnosztikai kritériumai nem teljesültek, az ismételten jelentkező lábszárfekélyek és a generalizált, progresszív morphea miatt bosenan kezelés indult. A beteg bőrtünetei ezt követően jelentős javulást mutattak, bőre felpuhult, a fekélyek behámosodtak. Terhelhetősége javult, mozgáskorlátozottsága megszűnt.

Az eset megbeszélése és tanulságai:

A generalizált morphea elkülönítése a szisztémás sclerosistól gyakran kihívást jelent. A korrekt diagnózis felállításához a társszalmák szoros együttműködésére van szükség. A bőrérzettség a scleroderma legkorábban jelentkező, leggyakoribb és leginkább jellemző manifesztációja. Gondolnunk kell a szisztematizáció lehetőségére is, ezért kiemelten fontos a betegek szoros követése, a belszervi érintettség kivizsgálása.

8.) Autoimmun betegségek

Relabáló IgA vasculitis

Dr. Nemes-Tömöri Dóra¹, Dr. Vincze Anett¹, Dr. Majai Gyöngyike Emese¹

¹DE KK Belgyógyászati Intézet C épület, Debrecen,

A Henoch-Schönlein betegség egy IgA mediált kísér vasculitis. Jellemző tünetei a nem-thrombocytopeniás purpura, hasi fájdalom, arthritis, valamint a vesék érintettsége. Az esetek túlnyomó részében gyermekek érintettek, azonban ritkán felnőtt korban is kialakulhat.

Munkánk során egy 58 éves beteg esetét mutatjuk be, aki a lábszárakon, a karokon, valamint a hason kialakult helyenként konfluáló purpurák miatt jelentkezett a Bőrgyógyászaton. Laborjaiban ANCA negativitás, normál komplement szint mellett emelkedett CRP volt látható. Vizeletében észlelt proteinuria, mikroszkópos hematuria miatt vesebiopszia történt, mely IgA vasculitist igazolt, a glomerulusok negyedében sejtes félholdképződéssel. A klinikum, valamint a vesebiopszia alapján a Henoch-Schönlein purpura diagnózisa felállítható volt. A kezdetben alkalmazott szteroid, valamint azathioprin kezelés mellett a beteg tünetei jelentősen javultak. Későbbiekben a beteg a terápiát önkényesen elhagyta és rendszeres gondozásra sem járt. 2 évvel később szakrendelésünkön jelentkezett soron kívül kifejezett alsó végtagi ödéma, újonnan kialakult, de helyenként már fekélylő progrediáló bőrtünetek miatt, mely lényegében megfelelt az alapbetegség relapszusának. Bólus ciklofoszfamid, szteroid, valamint lokális kezelés mellett proteinuriája csökkent, majd megszűnt, bőrléziói gyógyultak. Fenntartó kezelésként azathioprin indult, melyet követően relapszus nem alakult ki.

9.) Autoimmun betegségek

Lupus nephritis klinikai és laboratóriumi sajátosságai, hatása a betegség kimenetelre

Dr. Perge Bianka¹, Bófi Bernadett², Gáspár-Kiss Eszter¹, Tarr Tünde¹

¹DE ÁOK Klinikai Immunológiai Tanszék, Debrecen, ;

²DE Népegészségügyi Kar, Debrecen,

Lupus nephritis klinikai és laboratóriumi sajátosságai, hatása a betegség kimenetelre

Perge Bianka, Bófi Bernadett, Gáspár-Kiss Eszter, Tarr Tünde

DE ÁOK Klinikai Immunológiai Tanszék

Bevezetés: SLE-ben a súlyos szervi érintettség a lupus nephritis jelentkezése, melynek kezelésében új terápiás lehetőségek jelentek meg.

Célkitűzések: Vizsgálatunk során felmértük a Tanszékünkön eddig gondozásba vett SLE-s betegek körében a lupus nephritis előfordulási gyakoriságát és klinikai sajátosságait. Összehasonlítottuk a veseérintettséggel rendelkező és nem rendelkező betegek klinikai aspektusait és a betegek túlélési mutatóit. 2005 óta használjuk Debrecenben az ISN/RPS lupus nephritis klasszifikációt, így összevetettük a 2005 előtti és utáni betegek klinikai és laboratóriumi jellemzőit is.

Metodikák: A számítógépes adatbázis segítségével retrospektív módon gyűjtöttük ki az SLE miatt a DE ÁOK Klinikai Immunológiai Tanszékén gondozott betegek adatait. Ezen betegek közül kiválogattuk azokat, akiknek igazolt lupus nephritise van. A betegcsoportok laboratóriumi adatainak valamint az SLE klinikai manifesztációinak rendszerezését végeztük az egyes csoportokban, valamint az alkalmazott immunszuppresszív terápiás vonatkozásokat is felmértük. Adatainkat SPSS version 28 program segítségével elemeztük.

Eredmények: 384 SLE-s beteget vontuk be a vizsgálatba, közülük 127 betegnek volt lupus nephritise (33 %). A lupus nephritis betegek szignifikánsan ($p < 0,001$) fiatalabbak voltak az SLE diagnosiskor. A nem veseérintett betegek körében szignifikánsan gyakoribb volt a DLE ($p < 0,001$), SCLE ($p = 0,01$), társuló antifoszfolipid szindróma ($p = 0,044$), rheumatoid arthritis ($p = 0,009$) és a Sjögren szindróma ($p = 0,017$) előfordulása. A lupus nephritis betegek körében szignifikánsan gyakoribb volt az anaemia ($p < 0,001$), valamint az anti-RNP pozitivitás ($p = 0,049$) jelentkezése. Az immunszuppresszív gyógyszerek közül a nem veseérintett betegek szignifikánsan gyakrabban részesültek antimaláriás készítményben ($p = 0,004$) és methotrexatot is gyakrabban kaptak. Rituximab alkalmazása a lupus nephritis csoportban volt gyakoribb ($p < 0,001$). A lupus nephritis jelenléte szignifikánsan nem rontotta a betegek túlélését, a férfi nem bizonyult negatív prognosztikai

tényezőnek, míg a remisszóban lévő állapotot pedig pozitív prognosztikai faktornak találtuk mindkét csoportban. A lupus nephritis csoportban szignifikánsan ($p=0,031$) gyakoribb volt a sepsis miatti halálozás. A 2005 után diagnosztizált lupus nephritis betegekben szignifikánsan csökkent a serositisek ($p=0,007$), neurológiai manifesztációk ($p=0,001$) előfordulása. Szignifikánsan gyakoribbá vált ($p<0,001$) a mycophenolat mophetil indukciós és fenntartó kezelésként való alkalmazása, csökkent a cyclophosphamid adása és kevesebbnek adódott a kumulatív szteroid dózis. A károsodás értékelésére használt SLICC pontszám a 2005 után diagnosztizált vese érintettekben szignifikánsan csökkent ($p=0,001$).

Következtetések: A lupus nephritis nem rontja szignifikánsan a betegek életkilátásait. Lupus nephritisek körében ritkábban fordulnak elő társuló szisztémás autoimmun betegségek. A lupus nephritis betegek kezelése korszerűen, a nemzetközi ajánlásoknak megfelelően történik. A fő terápiás célnak SLE-ben és lupus nephritisben egyaránt a remisszió elérésének kell lennie, mert ez szignifikánsan javítja a hosszú távú prognózist, a betegek túlélését.

10.) Autoimmun betegségek

Interstitialis tüdőbetegség sajátosságai idiopathiás inflammatorikus myopathiás betegeinkben

Vincze Anett¹, Béli Tibor¹, Szinay Dorottya¹, Nagy-Vincze Melinda¹, Griger Zoltán¹

¹DE KK Belgyógyászati Klinika, Klinikai Immunológiai Tanszék, Debrecen,

Bevezetés: Az interstitialis tüdőbetegség (ILD) az egyik leggyakrabban előforduló extramuscularis érintettség idiopathiás inflammatorikus myopathiákban (IIM). A betegek egy részében található olyan myositis specifikus vagy myositis asszociált antitesteket, melyek irodalmi adatok alapján összefüggésbe hozhatóak azILD kialakulásával, így jelenlétükkel segítve a megfelelő kezelés mihamarabbi elindítását, ezáltal a mortalitás csökkentését.

Módszerek: Munkánk során a DE KK Klinikai Immunológiai Tanszék által gondozottILD-vel asszociált IIM-es betegek adatait tekintettük át retrospektív módon, figyelembe véve a szerológiai eredményeket, valamint az alkalmazott kezelést. Légzésfunkciós vizsgálattal, illetve HRCT vizsgálattal követve mértük fel a terápia hatékonyságát, és progresszív pulmonalis fibrosis jelenlétét. A statisztikai elemzések SPSS software segítségével végeztük el.

Eredmények: Az UNIDEB myositis kohorszból (N=769) az utóbbi két évben rendszeren járó betegek (N=181) adatait átnézve összesen 46 beteget esetében (25,41%) találtunk IIM-hez társulóILD jelenlétét. Átlagos életkoruk 59 év volt, 10/36 arányú női dominanciával, a követési idő átlagosan 11 év volt (0-34 év). A betegek 63%-ban polymyositishoz, 37%-ban dermatomyositishoz társult azILD. A pulmonalis érintettséggel rendelkező betegek közül 28 rendelkezett antiszintetáz antitesttel (20 anti-Jo1, 2 anti-PL7, 3 anti-PL12, 1 anti-EJ, 2 anti-OJ), és 5 volt anti-MDA5 pozitív. AzILD-s betegek 60,8 %-ban (28/46) mutattunk ki anti-Ro52 pozitivitást. Őt esetben alakult ki rapidan progrediálóILD (RP-ILD), 2 anti-Jo1, egy anti-PL7, egy anti-EJ és egy anti-Ro52 pozitív betegnél, egy esetben fatális kimenettel. A kezeléseket tekintve egy beteg kivételével minden esetben alkalmaztunk szteroidot, emellett 41 beteg kapott legalább egyféle egyéb immunuszuppresszív szert is, nevezetesen 27 esetben cyclophosphamidot, 22 esetben cyclosporin-A-t, 13 esetben rituximabot, 20 esetben azathioprint, 8 esetben metotrexate-ot, 14 esetben MMF-t és 6 esetben IVIG-et. Hat beteg esetében alkalmaztunk antifibrotikus kezelésként nintedanibot. A betegek 52,1 %-ban a kezelés ellenére a kórlefolyás során azILD relabált, vagy progrediált, míg 47,9 %-ukban nem volt relapszus. AzILD relapszusa összefüggést mutatott az anti-Jo-1 antitest ($p=0,002$), anti MDA-5 antitest ($p=0,042$) és anti-Pm-Scl-100 antitest ($p=0,043$) előfordulásával, valamint a mycophenolate-mofetil ($p=0,002$), rituximab ($p=0,033$) és a cyclosporin-A ($p=0,038$) gyakoribb alkalmazásával. A rapidan progrediálóILD összefüggött a myositis-életkor viszonyával ($p=0,050$), a methotrexate ($p=0,03$), az antimaláriás szerek ($p=0,000$) és a rituximab ($p=0,000$) alkalmazásával.

Következtetés: A myositises betegek jelentős hányadában alakul ki pulmonalis érintettség. Az egyes antitestek kimutatása esetén jellegzetes, de heterogén klinikai fenotípus észlelhető, mind azILD, mind a teljes klinikai képet illetően.

11.) Biológiai terápiák

Biológiai terápiával kezelt CRSwNP betegekkélszerzett tapasztalataink

Kiricsi Ágnes¹, Bella Zsolt¹, Erdélyi Eszter¹, Rovó László¹, Matúz Mária²

¹SZTE Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinika, 6725 Szeged, Tisza Lajos krt.111., Szeged, ;

A biológiai terápiák robbanásszerű fejlődése új kezelési lehetőséget teremt a krónikus rhinosinuszitis orrpolyposissal járó formáinak meghatározott eseteiben. A hazai szakmai ajánlás alapján meghatározott kritériumok szerint egyedi méltányossági engedéllyel adhatóak ezek a kezelések.

A krónikus rhinosinuszitis primer kétoldali diffúz orrpolippal járó formájára jellemző a T2-es citokinek (IL-4, IL-5, IL-13) fokozott jelenléte, eosinophil dominanciájú nyálkahártya-infiltráció. Gyakran szövődik asthma bronchialeval. A dupilumab egy interleukin-4 α -receptor-ellenes (IL-4 R α) monoklonális antitest, ami gátolja az IL-4/IL-13 jelátvitelt. Ez a két citokin fő irányítója a T-helper 2-es gyulladásos betegségeknek, mint az atópiás dermatitis, asthma bronchiale, eosinophil oesophagitis, valamint a krónikus rhinosinuszitis kétoldali orrpolippal járó formája. Azon kétoldali orrpolipózissal járó krónikus rhinosinuszitises betegek számára, akik a folyamatos bázisterápia, műtéti kezelések, szisztémás szteroid ellenére sincsenek tartósan kontrollált állapotban adható dupilumab kezelés 2 hetente 300 mg subcutan injekció formájában.

A SZTE SZAKK Fül-Orr-Gégészeti és Fej-nyaksebészeti Klinikán jelenleg 47 beteg részesül dupilumab kezelésben. A rendszeres kontrollok alkalmával életminőség kérdőíveket (SNOT22, NOSE) töltenek a betegek, értéklik szaglászökkenésüket, valamint gátolt orrlégzésüket egy vizuál analóg skálán, valamint orrendoszkópia során értékeljük a polipok méretét, a melléküregek szájadékának állapotát.

Előadásunkban összefoglaljuk a kiindulási, fél éves illetve egy éves kontroll adatokat, melyek tekintetében szignifikáns javulás mérhető minden paraméter esetén. Kiemelünk néhány multidiszciplináris esetet, ahol a különböző szakterületek által kezelt betegségek (eosinophil oesophagitis, atópiás dermatitis) dupilumab kezelés mellett észlelt javulását láthatjuk. Bemutatunk különös figyelmet és szoros utánkövetést igénylő Churg-Strauss szindrómás esetet.

12.) Biológiai terápiák

Eltérő támadáspontú biológiai készítményekre adott terápiás válasz Behcet-kór miatt gondozott betegeink körében

Vincze Anna¹, Bazsó Anna¹, Szabó Nóra Anna¹, Poór Gyula¹, Kiss Emese Virág¹

¹Országos Mozgásszervi Intézet, Budapest,

A Behcet-kór heterogén klinikai tünetekkel jelentkező szisztémás vasculitis. A diagnózis felállítására betegség-specifikus kritériumrendszer hiányában a hasonló klinikai tünetekkel járó kórképek kizárása után lehetséges. Célzott kezelését a molekuláris patomechanizmus teljes ismeretének hiánya nehezíti, ezért a beteg számára legmegfelelőbb terápia kiválasztása a klinikai gyakorlatban nemzetközi ajánlások mentén, empirikus alapon történik. Egyre gyakrabban számolnak be a TNF-alfa gátló szerektől eltérő alternatív támadáspontú biológiai készítményekkel elért jó terápiás eredményről. Intézetünk Klinikai Immunológiai ambulanciáján gondozott betegek körében, az írásos dokumentáció retrospektív áttekintése alapján 3 eltérő támadáspontú biológikum terápiás alkalmazása fordult elő.

Megvizsgáljuk a gondozott betegek körében az alkalmazott biológiai készítményekre adott terápiás választ, figyelembe véve a szerv- illetve szervrendszeri érintettséget, a korábbi kezeléseket, valamint a biológiai terápia időtartamát.

A 2006-os ICBD (The International Criteria of Behcet-disease) kritériumrendszert alapul véve, a 2009 januárja és 2022 májusa között megjelent és diagnosztizált betegek írásos dokumentációja alapján rendelkezésre álló adatokat rendszereztük, majd Statistic 10.0 programmal statisztikai vizsgálatot végeztünk.

A vizsgált időszakban 40 betegnél igazolódott Behcet-kór a kritériumrendszer alapján. A kezelés során 36 beteg (90%) részesült szisztémás kortikoszteroid kezelésben, amely fenntartó terápiaként ciklosporinnal 27, methotrexáttal 9, azathioprinrel pedig 8 esetben egészült ki. 21 betegnél indult biológiai terápia, 18 esetben aktív ízületi gyulladás miatt. A betegek átlagosan 3,77 éve álltak biológiai terápia alatt. A diagnózis felállításától átlagosan 2 év telt el az első biológikum indításáig. Az elsőként választott készítmény minden esetben TNF-alfa gátló volt. 8 esetben vált szükségessé biológiai terápiaváltás, melynek minden esetben hatásvesztés állt a háttérben. A terápiaváltás során 1 esetben IL-17A gátló, 1 esetben IL-6 receptor gátló került bevezetésre. Az elsőként indított biológiai készítménnyel 16 betegnél sikerült remissziót elérni, 14 esetben a kezelés első hat

hónapja alatt. A terápiaváltást követően 8-ból 5 esetben sikerült remissziót elérni. A remisszió fenntartásához 10 beteg jelenleg is biológiai kezelést igényel, közülük 5-en az elsőként indított készítményt kapják.

A Behcet-kór heterogén tünettana felveti annak lehetőségét, hogy a kórkép kialakulásában több molekuláris immunopathológiai útvonal játszik szerepet. A domináló jelútvonaltól függően egy-egy beteg ugyanazon kezelésre adott terápiás válasza jelentősen eltérhet. Ezért a továbbiakban a tünettana és a jelútvonalak közti kapcsolat felderítése segítené a kórkép okozta szövődmények és a gyógyszer mellékhatások minél alacsonyabb szintre történő csökkentését.

13.) COVID-19

Allergiás reakció COVID oltás után

Hidvégi Edit¹

¹Semmelweis Egyetem Pulmonológiai Klinika, Budapest,

Az oltás utáni adverz tüneteket feloszthatjuk enyhe oltási reakciókra és súlyosabb oltási szövődményekre. Ez utóbbiak közé tartozik az allergia és anafilaxia jelensége is. A SARS-CoV2 elleni oltásokban adalékanyagként szereplő polietilén-glikol és poliszorbát is okozhat allergiás tüneteket. A legfrissebb nemzetközi szakirodalom áttekintése alapján beszámolok a különböző oltások következtében kialakult enyhe és súlyos allergiás tünetek okáról, gyakoriságáról.

14.) COVID-19

COVID-19 elleni védőoltások felvételét követően megfigyelt relapszusok gyakorisága és kimenetele Idiopáthiás Inflammatorikus Myopáthiákban

Nagy-Vincze Melinda¹, Béldi Tibor¹, Szabó Katalin¹, Vincze Anett¹, Miltényi-Szabó Balázs¹, Sólyom-Varga Zsófia¹, Varga József², Griger Zoltán¹

¹DE ÁOK, Klinikai Immunológia Tanszék, Debrecen, ;

²DE OKI Nukleáris Medicina Tanszék, Debrecen,

Bevezetés: A koronavírus vilájárványban a szisztémás autoimmun megbetegedésben szenvedők kezelése nagy kihívást jelentett és számos kérdést vetett fel. A közelmúltban kifejlesztett vakcinák alkalmazása hatékony védelmet nyújtott a súlyos COVID-19 betegség ellen, azonban sem az autoimmun, sem a myositises betegek nem vettek részt a védőoltások hatékonyságának és biztonságosságának vizsgálatában. Az utóbbi évben egyre több adat jelent meg a védőoltások beadását követően megfigyelt betegség fellángolásokról. Jelen munkánk során célunk volt a COVID-19 elleni védőoltások felvételét követően kialakult myositis relapszusok gyakoriságának, jellemzőinek és kimenetelének felmérése betegeinknél.

Módszerek: Prospektív vizsgálatunkban 176 IIM-beteg (átlagéletkor: 57,6 év, nők: 117, férfiak: 59, PM: 106, DM: 70) vett részt a COVID-19 pandémia harmadik hulláma után a reguláris COVID-19 elleni oltások felvételétől kezdődően. Megfigyeltük a teljes betegcsoportban az IIM fellángolásának gyakoriságát, azok súlyosságát, majd értékeltük a terápiamódosításra adott választ az IMACS által kidolgozott és validált myositis válasz kritériumok segítségével (TIS – total improvement score).

Eredmények: Összesen 146 (82,9%) beteg kapott védőoltást, akik közül 17 esetben (11,6%) 3 hónapon belül volt megfigyelhető volt a myositis relapszusa. Ebből 13/146 (8,9%) páciens esetében 1 hónapon belül alakult ki a myositis fellángolása. A nem oltott betegek relapszus aránya 3,3% volt. Fatális relapszust egyik csoportban sem észleltünk. A relabáló betegek egyénre szabott kezelésben részesültek. Három hónappal a relapszust követően 12/17 (70,6%) beteg tünetei mutattak javulást (átlagos TIS: 30±15,81; 7 minor, 5 közepes és 0 major javulás). Hat hónappal a fellángolások után 15/17 (88,2%) páciensünk betegség aktivitása csökkent (átlagos TIS pontszám: 43.1±19.53; ; 3 minor, 8 közepes, 4 major javulás). Logisztikus regresszió analízis alapján az oltás idején aktív alapbetegség (p<0.0001; OR:33; CI:9–120) és a BNT162b2 vakcina alkalmazása (p=0,026; OR:4,06; CI: 1,1–14,7) mutatott szignifikáns összefüggést a relapszus előfordulásával.

Következtetés: COVID-19 elleni vakcinák megelőzhetik a komplikált fertőzések kialakulását, így beadásuk továbbra is ajánlott myositises betegek számára is. Betegeink kisebb részénél a COVID-19 oltást követően igazoltan fellángolt a betegség. A fellángolás a megfelelő, egyénre szabott terápiamódosítás révén betegeink döntő többségében jól kezelhető volt. Az oltás idején aktív alapbetegség növeli a myositis relapszus valószínűségét, ezért az emlékeztető oltások lehetőség szerint tünetmentes időszakban alkalmazandók. További vizsgálatok szükségesek az aktív és passzív immunizáció előnyeinek és hátrányainak meghatározására.

15.) COVID-19

Adjuváns okozta autoinflammációs szindróma: Valóság vagy a képzelet szüleménye?

Sütő Gábor¹

¹PTE KK II. Sz. Belklinika és Nephrológiai, Diabetológiai Centrum, Pécs,

Az adjuváns indukálta autoinflammációs szindrómát (ASIA: Autoinflammatory Syndrome Induced by Adjuvants vagy Schönfeld szindróma) 2011-ben írták le.

A szindróma major kritériumai: (1.) expozíció külső stimulusnak (pl. vakcina, implantátum), (2.) „Típusos” klinikai manifesztációk: myalgia, myositis, izomgyengeség, arthralgia/arthritis, krónikus fáradtság/alvászavar, neurológiai tünetek, amelyek elsősorban demyelinizációval kapcsolatosak, kognitív és memória zavarok, (3.) a kiváltó tényező eltávolítása javuláshoz vezet, (4.) az érintett szerv szövettani vizsgálata típusos a betegségre. Minor kritériumok: (1.) Adjuváns elleni vagy egyéb autoantitestek megjelenése, (2.) Egyéb klinikai manifesztációk (pl. irritábilis bél szindróma vagy fibromyalgia), (3.) HLA összefüggés (DRB1, DQB1), (4.) Autoimmun betegségek kialakulása (scleroderma, sclerosis multiplex).

2021-ben 5 betegünk kórtörténete felelt meg az ASIA szindróma kritériumainak: (1.) 45 éves férfibeteg, ismert MGUS, tetanusz oltás, 3 koronavírus vakcina után neuropathia tünetek, cutan vasculitis, laza széklet, fogyás jelentkezett, majd koronavírus fertőzéssel esett át, amely posturalis hypotonia és neuropathias érzésvizsgálatot kísért. (2.) 68 éves 20 évvel korábban emlőtumor miatt kezelt nőbetegnél koronavírus vakcináció után psoriasis guttata jelentkezett testszerte. (3.) 75 éves férfibetegnél koronavírus vakcina beadása után dermatitis, polyarthritis, thyroiditis és granulomatosus tüdőfolyamat alakult ki 5 hónap alatt. (4.) 47 éves nőbetegnél koronavírus elleni vakcináció után polyarthralgia, enthesopathiás fájdalom, alvászavar, krónikus fáradtság, memória zavar jelentkezett. (5.) 35 éves polycystás vesebetegnél emlőimplantatio után sicca tünetek, Raynaud jelenség, polymyalgia, livedo reticularis, Still szindróma szerű bőrtünetek, láz, lymphadeopathia, hepatosplenomegalia alakult ki.

Az eredeti leírás megjelenése óta számos közlemény erősítette meg a betegség létezését, és pontosította kritériumait. Ezzel ellentétben néhány vizsgálat megkérdőjelezi a vakcinák adjuvánsainak betegséget okozó hatását. A szerző a saját esetek tükrében tekinti át a betegség létezése mellett szóló és az azt megkérdőjelező érveket.

16.) Diagnosztika

Ismeretlen eredetű anafilaxia: oknyomozás molekuláris allergia diagnosztika segítségével

Csáki Csilla¹

¹Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Törökbálint,

BEVEZETÉS: Az idiopátiás (spontán) anafilaxia (IA) kizárásos diagnózis, mely esetben az anafilaxia kiváltó okát a páciens kivizsgálása során nem sikerül azonosítani. Bár összességében az elmúlt években az anafilaxia esetek száma növekedett, ezen belül az IA aránya jelentősen csökkent (USA adat: 59% 1978-2003 között, 35% 2006-2016 között). Mindez nyilvánvalóan az egyre pontosabb és érzékenyebb diagnosztikai lehetőségeknek tulajdonítható: ide sorolható a molekuláris allergia diagnosztika. Az IA differenciáldiagnosztikája magában foglalja többek között a rejtett allergének okozta anafilaxiát, az alfa-1,3-galaktóz, egy a vörös húsokban jelenlevő glikoproteinre kialakult allergiát, a galambkullancs csípését, a fizikai terhelésre jelentkező búza-allergia okozta anafilaxiát (WDEIA), az egyéb kofaktor-függő anafilaxiákat (PR-10 és LTP keresztallergia szindrómák), az Anisakis allergiát, tárolási atka anafilaxiát és a hízósejtes rendellenességeket. Előadásunkban bemutatjuk az IA differenciáldiagnosztikájának módszereit és javasolt lépéseit.

MÓDSZEREK: A Törökbálinti Tüdőgyógyintézet és az Istenhegyi Géndiagnosztikai Központ páciens anyagának áttekintésével megpróbáltuk összegyűjteni az elmúlt néhány évben (2019-2023) ismeretlen eredetű anafilaxia miatt kivizsgált betegeinket. Ismertetjük az IA kivizsgálási algoritmusát, a célzott molekuláris allergiavizsgálat elvégzésének jelentőségét az oknyomozásban.

A célzott vizsgálatok közé tartozik az omega-5-gliadin (Tri a 19), az alfa-1,3-galaktóz és a PR-10 (Bet v1), valamint LTP (Pru p3), latex és poratka-tárolási atka (Der p10) szenzitizáltság kimutatása, valamint a serum bazális triptáz szintjének mérése. Bemutatjuk a hazánkban elsőként azonosított gyermekkori alfa-1,3-galaktóz

allergiás páciensünket. Részletesen ismertetjük az alfa-1,3-galaktóz allergia jellemzőit, előfordulásának gyakoriságát, hazai kimutatási lehetőségeit.

KÖVETKEZTETÉSEK: Az idiopátiásnak vélt anafilaxia sok esetben pontosan visszavezethető kiváltó okokra. Ilyen rejtett ok lehet a hazánkban még kevésbé ismert, kullancsok csípésével kialakuló késleltetett, 4-6 óra elteltével megjelenő vöröshús anafilaxia.

17.) Diagnosztika

Földimogyoró tároló fehérje szenzitizációs mintázat magyar gyermekekben: az Ara h 6 szenzitizáció gyakoribb, mint az Ara h 2

Dr. Páll Gabriella¹, Dr. Pintér Erzsébet², Dr. Kun Mária², Dr. Réthy Lajos Attila^{1,3}

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest, ;

²Synlab Hungary Kft, Budapest, ;

³Semmelweis Egyetem, Egészségtudományi Kar, Családgondozási Módszertani Tanszék, Budapest,

A molekuláris allergia vizsgálatok a földimogyoró allergia diagnosztikájának és menedzselésének javulását eredményezik. Az utóbbi évek kutatásai nagy erőfeszítéseket tesznek, hogy az egyes fehérjék jelentőségét, a szenzitizáció és a körlefelvétel kapcsolatát, a szenzitizáció prediktív értékét feltárják. A földimogyoró allergia, ezen belül a súlyos, anafilaxiás reakciók Magyarországon is gyakoribbá váltak. Ezért vizsgálni kívántuk, hogy milyen a magyar gyermekek földimogyoró tároló fehérjékkel (PSSP) szembeni IgE szenzitizációs mintázata. Kiemelten foglalkoztunk az Ara h 2 és az Ara h 6 szenzitizációval, hiszen ezek nemzetközi vizsgálatok szerint a súlyos földimogyoró allergia jó prediktorai.

Retrospektív módon elemeztük 110, 0-14 éves korú magyar gyermek 2021. 01. 01 és 2022. 05. 31 között, földimogyoró allergia gyanú miatt végzett molekuláris allergia vizsgálatának anonimizált eredményeit. ImmunoCapTM (49,1%) és Immunoblot (50,9%) módszerrel határoztuk meg a földimogyoró (Arachis hypogaeae) tároló fehérjéi (Ara h 1, Ara h 2, Ara h 3, Ara h 6 és Ara h 7) ellen termelődött sIgE szinteket.

61 (55,4%) gyermek volt szenzitizált legalább egy földimogyoró tároló fehérjére, közülük 17 (27,9%) monoszenzitizált, 44 (72,1%) poliszenzitizált. A tároló fehérjékkel szenzitizált gyermekek között a leggyakoribb az Ara h 6 elleni sIgE termelődés volt (n=54; 88,5%), és ez a fehérje okozott leggyakrabban monoszenzitizációt is (n=10, 16,4%). Ara h 2 szenzitizáció a PSSP szenzitizáltak 68,9%-ánál volt kimutatható, míg az Ara h2 monoszenzitizáció aránya körükben 6,6% volt. Bár az Ara h 2 és az Ara h 6 sIgE szint betegeinknél erős korrelációt mutatott (Spearman rho: 0,74), mégis számos olyan gyermeket találtunk, ahol magas Ara h 6 elleni sIgE szint alacsony Ara h 2 elleni szinttel társult.

Magyarországon a földimogyoró allergia gyanú miatt végzett komponensallergia vizsgálatok eredményei szerint a súlyos allergiás reakció jó prediktoraként ismert tároló fehérjék közül az Ara h 6 elleni szenzitizáció gyakoribb, mint az Ara h 2 elleni. Az eredmény jelentőségét az adja, hogy a két fehérje szerkezeti hasonlósága, a szenzitizációban, a sIgE szintekben tapasztalt nagyfokú korreláció miatt a nemzetközi irodalomban felmerül, hogy a klinikai gyakorlatban elegendő lehet a kettő közül az egyik mérése. Főként amerikai és nyugat-európai vizsgálatok eredményeire alapozva sok kutató foglal állást az Ara h 2 sIgE mérés kiemelt fontossága mellett, amit mintegy szűrő jellegűnek javasolnak a súlyos allergiás reakcióra veszélyeztetett betegcsoport meghatározására. Az egységes nemzetközi gyakorlatot azonban nehezíti, hogy mivel a genetikai háttér, táplálkozási, gasztronómiai hagyományok, földrajzi, környezeti tényezők egyaránt befolyásolják a szenzitizációs folyamatot, a táplálékallergia tüneteinek kialakulását, így populációnként különbség lehet egy ilyen klinikai gyakorlat értékében. Eredményeink arra utalnak, hogy Magyarországon az Ara h 6 sIgE mérés az Ara h 2 sIgE mellett feltétlenül indokolt a súlyos allergiás reakcióra veszélyeztetett betegek felismerésében.

18.) Diagnosztika

A magyarországi népesség molekuláris allergén- szenzitizációs profiljának vizsgálata

Dr. Réthy Lajos Attila¹, Dr. Pintér Erzsébet², Dr. Kun Mária², Dr. Páll Gabriella³, PE és RLA Megosztott első szerzők⁴

¹1.Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet 2.Semmelweis Egyetem Családgondozási Módszertani Tanszék, Budapest, ;

²Synlab Hungary Kft. Budapest Diagnosztikai Központ Klinikai Kémiai- és Immunológiai Laboratórium, Budapest, ;

³Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest, ;

⁴Megjegyzés, Budapest,

Előzmények, célok: A kevés közép-európai adat mellett mindeddig nem állt rendelkezésre publikált országos szintű vizsgálati adat a magyarországi népesség komponens- alapú (CRD) molekuláris allergén-szenzitizációs mintázatáról. Jelen retrospektív vizsgálat hiánypótló szándékkal szerveződött. Cél: a főbb szenitizáló (határérték IgE \geq 0,35 KU/L) allergén komponensek magyarországi eloszlási mintázatának feltérképezése a felnőtt - és gyermekkori népességben.

Módszerek, a vizsgálat tárgya: 3993 anonimizált molekuláris ImmunoCap IgE mérési eredmény retrospektív analízise. Mérési eredmények forrása: 1288 vizsgálati alany (átlag életkor: 27 év \pm 18 , férfi/nő arány: 0.56,) szérumból 2019 január-december között történt, reprezentatív molekuláris IgE vizsgálatok tárolt, anonimizált eredményei.

Eredmények: A CRD pozitív esetek aránya 24.3% volt. Vezető inhalatív allergén, felnőttkorúaknál: Amb a 1 (18%) és Art v 1 (8%) , gyermekkoriúaknál: Der p 2 és Der p 1 (3-3%), Amb a 1 (4 %) volt. Táplálék allergénekre felnőttekben: Gal d 2 (21%), Bos d 4 (17%), Bos d 5 (11%), gyermekeknél: Gal d 2 (38%), Gal d 1 (28%), Bos d 4 (21%), Bos d 5 (13%) és Bos d 8 (7%) értékeket mutattak. Monoszenzitivitás a CRD-pozitív esetek mindössze 37 %-ában volt igazolható.

Konklúzió: Eredményeink aktuális régió-specifikus mintákkal szolgálnak a magyarországi molekuláris allergén-szenzitizációval és „allergén- spreading”-gel kapcsolatban. Az elemzés során észlelt magasabb polyszenzitizációs arány aláhúzza a korai diagnosztika és prevenció jelentőségét. Az adatok további retrospektív elemzése munkacsoportunkban folyamatban van (Földimogyoró magproteinek gyermekkori szenitizációs mintáinak analízise , Páll G. et al- ld. külön előadás-absztrakton).

Kulcsszavak: Közép-Európa, Magyarország, retrospektív analízis , molekuláris allergének, IgE- szenitizációs minták

19.) Diagnosztika

Klorokin és hidroxiklorokin maculopathia megelőzésének legújabb irányelvei

Fodor Mariann¹, Kolozsvári Bence Lajos¹

¹DEKK Szemklinikai, DE ÁOK Szemészeti Tanszék, Debrecen,

Fodor Mariann, Kolozsvári Bence

DE KK Szemészeti Tanszék, Debrecen

Bevezetés: A klorokin és a már hazánkban is elérhető hidroxiklorokin malária megelőzésére és kezelésére, valamint néhány autoimmun betegség bázissterápiájában előszeretettel használt gyógyszerek. Ismert, hogy dóziszfüggően a macula toxikus károsodását és ezzel párhuzamosan a látás nagymértékű csökkenését okozhatják.

Tárgyalás: A macula károsodás patomechanizmusának áttekintése után, példákkal illusztrálva mutatjuk be a szűrések fontosságát. Ismertetjük a legújabb ajánlásokat, melyek költséghatékonyan és időben segítenek kiszűrni a megelőzhető gyógyszer indukált látáskárosodást.

Következtetés: A személyre szabott, protokollokat betartó szemészeti kontroll mellett alkalmazott klorokin és hidroxiklorokin terápiával megelőzhető a macula irreverzibilis károsodása, a jogi procedúrák, és csökkenthető a szemészeti rendelők túlterheltsége is.

20.) Ételallergiák

Táplálékfehérje okozta enterocolitis szindróma (FPIES): súlyos ételallergia, mégis negatív az IgE?

Csáki Csilla¹, Pászka Dóra¹

¹Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Törökbálint,

BEVEZETÉS: A táplálékfehérje okozta enterocolitis szindróma (FPIES) a non-IgE típusú, T-sejtek által közvetített táplálékallergiák közé tartozik. Az azonnali típusú anafilaxiás, IgE-mediált allergiához hasonlóan a FPIES is okozhat súlyos állapotot és hypotenzióval járó sokkot. A viszonylag ritka, elsősorban csecsemőkori előfordulású kórkép allergológusok-gasztroenterológusok körében is kevésbé ismert. Az akut FPIES sürgősségi állapot, melynek tünetei a kiváltó ételkészítmény elfogyasztását követően 4-6 óra elteltével jelentkeznek ismétlődő, és elhúzódó hányás, vizes-véres hasmenés, ritkán hemodinamikai instabilitás, hypotenzió formájában. Nincsenek bőrtünetek, nincs csalánkiütés, nincs légúti tünet, mint a klasszikus anafilaxia esetében. Hypotenziót a nagyfokú folyadékvesztés, hypovolaemia okozhat. A kiváltó ok leggyakrabban egy konkrét ételkészítmény, melynek eliminációja mellett a páciens tünetmentes, de a fogyasztás minden esetben kiváltja a jellegzetes tüneteket. Az FPIES korábban csecsemőkori kórképként volt ismert, de manapság az irodalomban és a napi klinikai gyakorlatban is egyre több 2 évesnél idősebb gyermeknél találkozunk a betegséggel.

EREDMÉNYEK: Előadásunkban a 2022-es évben osztályunkon diagnosztizált 11 gyermek esetét elemezzük és ennek kapcsán ismertetjük a kórkép diagnózisának és ellátásának 2017-ben kiadott nemzetközi irányelveit. Az FPIES klinikai diagnózis: a jellemző tünetek és a pontosan ismert kiváltó ételkészítmény alapján történik, ugyanis az IgE irányú vizsgálatok jellemzően negatívak. Negatív a Prick-teszt, az IgE illetve komponens allergia vizsgálat is. A pontos diagnózis felállítása orális ételterhelés (OFC) elvégzését követően lehetséges.

11 azonosított betegünk esetében az életkori megoszlás 2-12 év volt, a kiváltó allergének: 5 esetben hal, 1 esetben csirkehús, 1 esetben banán, 1 esetben tojás, 1 esetben tejfehérje, 1-1 esetben rizs illetve lencse fogyasztása váltotta ki a jellegzetes tüneteket. A gyermekek átlagos életkora 4,9, míg a fehérje allergiások életkora átlagosan 7,2 év volt.

OFC elvégzésére 6 /11 gyermeknél került sor. Irodalmi adatok alapján az akut FPIES esetek 50%-ában szükséges az intravénás folyadékpótlás, ezért az orális terheléseket minden esetben vénabiztosítást követően végeztük. A terhelés során egy adagban fogyasztottak el a páciensek egy kisebb mennyiségű allergént (10 g ételkészítmény, kb. 3 g fehérje mennyiségben), majd 4 órás megfigyelés következett. A tüneti intravénás folyadékpótláson kívül ondansetron kezelést alkalmaztunk az ismétlődő hányások csillapítására.

KÖVETKEZTETÉSEK: Előadásunkkal szeretnénk felhívni a figyelmet erre a vélhetően aluldiagnosztizált, nagyobb gyermekeknél is relatíve gyakori kórképre. A prognózis alapvetően eltér az IgE-alapú anafilaxiás táplálékallergiáktól. Az allergén kivonása az étrendből teljes tünetmentességet biztosít, az allergént nyomokban tartalmazó ételkészítmény fogyasztása megengedett, anafilaxia veszélytől nem kell tartani. Rutinszerűen adrenalin autoinjektor felírása nem indokolt.

21.) Ételallergiák

Három molekula, három anafilaxia

Papp Gabor¹

¹Spiroped Szigetvár kft, Szigetvár,

Előadásomban három olyan ételallergén által kiváltott anafilaxiás esetet szeretnék bemutatni, amelyeknél a molekuláris allergológiai tesztek segítettek a tüneteket kiváltó allergén megtalálásában.

Mindhárom esetben az ALEX, Elisa alapú multiplex allergia tesztet végeztük el (Primalab).

Az első esetben, egy a gerinctelen állatokban panallergénként szereplő molekula, az argininn-kináz játszotta a főszerepet. A 2011-ben született leány rhinoconjunctivitis panaszok miatt érkezett a rendelőnkbe. Panaszai egész évben fennállnak, de a tavaszi és nyári időszakban fokozódnak. Bencard-Prick tesztenél pollen és atka poliallergia igazolódott. A részletes anamnézis felvétel során kiderül, hogy 3 éve nem fogyaszt rákot és halat mert, garnéla rák fogyasztása után 30 percen belül erős hasi görcs, hányás, később hasmenés lépett fel két alkalommal is, és mindkét esetben gombóc érzés és nyelési nehézség kísérte a panaszait. A tünetek néhány óra múlva fokozatosan múltak.

A molekuláris allergológiai diagnózis arginin-kináz (Der p 20) allergiát igazolt a háttérben. A Der p 20 jelentős keresztreaktivitást mutat a garnéla Pen m 2, szintén arginin-kináz allergén molekulájával.

Második esetünkben, egy olyan molekula a főszereplő amely nyugodtan kivárja. sorát. Gyermekkorban még pozitív esetén is ritkán okoz étel okozta terheléses kiváltott anafilaxiát (FDEIA), felnőttkorban azonban ezen kórkép leggyakoribb kiváltója. Ez az allergén molekula a búza Tri a 19 fehérjéje. A bemutatott esetben a 46 éves

férfi a Balatont szerette volna megkerülni kerékpárral. Bőséges reggeli után indultak egy kifejezetten megerőltető szakaszon, amikor az indulás után kb 30 perccel generalizált csalánkiütés, szédülés, nehezített légzés és gyengeség lépett fel. Az OMSZ értesítése után 300 mcg Epipent kapott im, a 40 mg Solu-Medrol im és per os antihisztamin mellett. Kórházba szállítás nem történt, a tünetek fokozatos javulása után a túrát folytatták. Később panaszai hasonló körülmények között ismétlődtek. A komponens alapú allergia teszt során Tri a 19 (Omega -5 gliadin) pozitivitás igazolódott, mely a panaszaival összhangba hozható.

Harmadik esetünkben egy olyan allergén a tünetek okozója, amely önmagában általában csak enyhe panaszokat okoz. A 46 éves hölgy poliallergiás anamnézise mellett kiemelendő, hogy elsősorban a nyírfa szezonban tünetes. A molekuláris allergia teszt egyéb pollen allergének mellett erős Bet v 1 pozitivitást mutatott. A PR-10 család tagjai ételallergéneként, így földimogyorónál, mogyorónál, szójánál, és gyümölcsöknél, alma, eper is pozitivitást mutatott. A pollen-étel szindrómára jellemző a pollen szezonban jelentkező orális allergia szindróma. Betegünkönél azonban januárban (pollen szezonon kívül) lezajlóban lévő felső légúti fertőzés során, egy harapás alma elfogyasztása után, nyelési nehézség, fujtós köhögés, ajak és gége oedema lépett fel. Korábban hasonló, de nem ennyire erős panasza már volt, ezért a kivizsgálás során felírt 300 mcg-s Epipent im alkalmazta magánál a megtanultak szerint. Az oedemas tünetek és a nyelési tünetek 15 percen belül múltak, a köhögés még órákig elhúzódott.

Eseteimmel azt szeretném bemutatni, hogy a komponens alapú diagnosztika elengedhetetlen az anafilaxiák kiváltó okainak a meghatározásában. Harmadik esetünk a trigger faktorok jelentőségére mutat rá.

22.) Ételallergiák

Szezám, tárulj!

Pászka Dóra¹, Csáki Csilla¹

¹Tüdőgyógyintézet Törökbálint, Törökbálint,

A közel-keleti és észak-afrikai országokban sokan szenvednek szezámmag allergiától, Izraelben (tej és tojás után) a harmadik leggyakoribb ételallergia a gyermekek körében.

A világ gasztronómia terjedésével hazánkban is egyre nő a szezámmag allergiások száma.

2014-ben életbe lépett törvény kötelezi a hazai gyártókat és forgalmazókat a szezámmag jelenlétének címkén való feltüntetésére.

Pékárúk, müzli, halva, tahini, szezámolaj csak néhány példa a szezámmag konyhai felhasználására. A kozmetikai ipar is előszeretettel alkalmazza csecsemő és gyermekápolási termékek összetevőiként, ami felveti a bőrön keresztüli szenzitizáció lehetőségét.

Az első tünetek jellemzően egy-két éves kisdedednél jelentkeznek, ami az esetek közel kétharmadában súlyos tünetekkel, anafilaxiával jár.

A gyári kivonatokkal végzett Prick teszt sok esetben álnegatív eredményt ad a feldolgozás során felhígult vagy átalakult fehérjék miatt, ezzel szemben az őrlött szezámmag oldatával végzett bőrteszt szenzitivitása sokkal megbízhatóbb.

Jelenleg a szezámmag nyolc komponense ismert, ezek közül legnagyobb relevanciája a Ses i1 -nek (2S albumin tárolófehérjének) van, ami erős korrelációt mutat a pozitív ételterhelésekkel. A kivizsgálás szenzitivitását a Ses i1 és BAT (bazofil aktivációs teszt) egyidejű elvégzése jelentősen javítja. Szezámallergia diagnosztikájának „gold standardja” az ételterhelés, melyet ajánlott őrlött szezámmaggal vagy tahinivel végezni, mert a fel nem hasadt szemekben rejtve marad az allergén, ami a terhelés során álnegatív eredményt adhat.

Nagy esetszámú kohorsz vizsgálatok összefüggést találtak a dió- és mogyorófélek, valamint a szezámmag allergiások előfordulásának gyakorisága között.

Sorra jelennek meg tanulmányok a szezámmag orális immunterápia sikerességéről, ami remélhetőleg a napi gyakorlat részévé válhat hamarosan.

Négy betegünket mutatjuk be, ahol a legfiatalabb 8 hónapos, a legidősebb 2 éves volt a tünetek megjelenésekor, mind a négy gyermek kórtörténetében atópiás dermatitis szerepelt. Mindannyian tahinit kóstoltak vagy önmagában, vagy humusz formájában, közülük egynek volt csak generalizált urticariája, és háromnál anafilaxia zajlott. A legfiatalabb gyermeknél törökmogyoró és hüvelyes allergia is igazolódott. Azoknál a gyermekeknél, ahol nem volt kimutatható szenzitizáltság egyéb dió- és mogyorófélékre, ott különös hangsúlyt fektettünk ezen allergének minél előbbi bevezetésére.

23.) Hano

Klinikai tapasztalatok a szubkután adagolt plazmából kivont humán C1-inhibitor profilaxis hatásáról C1-inhibitor-hiányos hereditár angioödémában

Horváth Hanga Réka¹, Visy Beáta^{1,2}, Farkas Henriette¹

¹Országos Angioödéma Referencia és Kiválósági Központ, Belgyógyászati és Hematológiai Klinika, Semmelweis Egyetem, Budapest, ;

²Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest,

Bevezetés: A hereditár angioödéma (HAE) egy autoszomális dominánsan öröklődő ritka betegség, melyet visszatérő rohamokban jelentkező szubkután és/vagy szubmukózus duzzanat jellemez. Leggyakoribb formája C1-inhibitor (C1-INH) hiány következtében alakul ki (C1-INH-HAE). A betegség komplement vizsgálattal (C4, C1-INH koncentráció és C1-INH funkcionális aktivitás) diagnosztizálható. Az angioödémás rohamok hosszú távú megelőzésére szolgáló célzott kezelések közül a C1-INH rendszeres pótlása az egyik lehetőség. Magyarországon 2022 májusától négy beteg számára érhető el, egyedi méltányosság alapján, 100%-os támogatással a humán plazmából előállított C1-inhibitor készítmény (sc-pd-C1-INH), amely hetente két alkalommal szubkután adandó.

Célkitűzés: Vizsgálatunk célja a sc-pd-C1-INH kezelés hatásosságának és biztonságosságának felmérése volt.

Módszer: Mind a négy betegünk esetében laboratóriumi vizsgálat (teljes vérkép, vérkémia, vírusszerológia, vizeletvizsgálat) történt a kezelés megkezdése előtt, majd egy, illetve öt hónappal a kezelés megkezdése után. A betegek a sc-pd-C1-INH első dózisának beadásakor, majd ezt követően havonta értékelték a megelőző négy hétben tapasztalt életminőségüket az Angioedema Quality of Life kérdőív segítségével. Emellett vizsgáltuk a betegek angioödémás rohamainak számát, az akut kezelésre felhasznált gyógyszerek mennyiségét, valamint a leghosszabb tünetmentes időszakot a kezelést megelőző, illetve a kezelés bevezetése óta eltelt 10-10 hónapban. Emellett monitoroztuk az esetleges mellékhatások megjelenését is.

Eredmények: Betegeink (két nő (N, életkor: 33, illetve 43 év) és két férfi (F, életkor: 47, illetve 61 év)) komplement paraméterei a sc-pd-C1-INH kezelés bevezetését követően megközelítették a normál tartományt, a C1-INH aktivitása mind a négy betegben normalizálódott. A kezelés megkezdését követő első hónapban egy betegünk számolt be az életminőség szignifikáns javulásáról, míg a második hónaptól két további beteg is hasonló javulást tapasztalt. A betegek angioödémás rohamainak gyakorisága is csökkent. Két beteg (N 33év, F 47év), akiknek a kezelést megelőző tíz hónapban 61, illetve 22 angioödémás rohama volt, a kezelés bevezetése óta egyáltalán nem tapasztalt HAE rohamot. A másik két betegnek (N 43 év, F 61 év) a kezelés bevezetése óta jóval kevesebb angioödémás rohama jelentkezett, mint az azt megelőző tíz hónapban (66 helyett 10, illetve 46 helyett 10). A tünetmentes betegeknek nem volt szükségük akut kezelésre, míg a másik két beteg kevesebb ampullát használt, mint korábban (172 helyett 23, illetve 52 helyett 11). A leghosszabb tünetmentes időszak minden beteg esetében megnövekedett (5, illetve 40 nap helyett 287; 4 nap helyett 64, illetve 14 nap helyett 97). A sc-pd-C1-INH kezeléssel összefüggésbe hozható szisztémás mellékhatásról egyik betegünk sem számolt be és a vizsgált laboratóriumi paraméterekben sem volt klinikailag szignifikáns eltérés.

Összefoglalás: A sc-pd-C1-INH rendszeres adagolása klinikai körülmények között is hatékony és biztonságos kezelésnek bizonyult, amely alkalmas a betegek komplementértékeinek normalizálására, ezáltal az angioödémás rohamok számának csökkentésére, valamint az életminőség javítására is.

24.) Hano

Lanadelumab profilaxis során szerzett tapasztalataink

Visy Beáta^{1,2}, Horváth Hanga², Varga Lilian², Farkas Henriette²

¹Heim Pál Országos Gyermekgyógyászati Intézet, Budapest, ;

²Országos Angioödéma Referencia és Kiválósági Központ, Belgyógyászati és Hematológiai Klinika, Semmelweis

Egyetem, Budapest,

Előzmények: A C1-inhibitor hiányon alapuló, autoszomális domináns öröklődésű hereditár angioödémát (C1-INH-HAE) szubkután és/vagy szubmukózos lokalizációban jelentkező ödémás epizódok jellemzik. Tekintettel az előre meg nem jósolható lokalizációban és időpontban kialakuló, visszatérő, potenciálisan életveszélyes ödémás rohamokra a C1-inhibitor (C1-INH) hiányos veleszületett angioödémás betegek életminősége lényegesen rosszabb, mint a populációs átlagé. Mind a betegek, mind az egészségügyi ellátók részéről igény merült fel a hereditár angioödémás (HAE) rohamok megelőzését szolgáló célzott gyógyszerek kifejlesztésére. Az első, bradykinin felszabadulást gátló, hosszú távú profilaxisra alkalmazott, szubkután adható, plazma kallikrein gátló monoklonális antitest, a lanadelumab hatékonyságát és biztonságosságát klinikai vizsgálatok igazolták. A vizsgálatok alapján mind az FDA, mind az EMA törzskönyvezte a szert a HAE rohamok megelőzésére 12 év feletti betegek számára. 2022 őszén hazánkban az állami egészségbiztosító támogatásával nyolc betegünk részére elérhetővé vált ez a korszerű megelőző kezelés.

Betegek: Nyolc, az Országos Angioödéma Referencia és Kiválósági Központban gondozott, gyakori angioödémás rohamokról beszámoló C1-INH-HAE-ban szenvedő betegünk (4 férfi és 4 nő; átlagéletkoruk: 40,84 év - min.: 16,86 év max.: 59 év; átlagos testtömegük: 87,5 kg) esetében indítottunk lanadelumab profilaxist 2022 szeptemberében.

Módszer: Hat hónapig követtük nyomon a betegeket. A kezelést követő 1., 3. és 6. hónapban kontroll vizsgálaton vettek részt klinikánkon. A rohamok számát, az alkalmazott akut kezelést, az életminőséget Angioedema Quality of Life (AE-QoL) kérdőív segítségével rögzítettük. Laboratóriumi vizsgálatokat (vérkép, kémia, komplement, immunszerológia, pajzsmirigy funkció, alvadási paraméterek) végeztünk és regisztráltuk az esetleges gyógyszer mellékhatásokat.

Eredmények: Az elmúlt fél évet felölelő követési idő alatt két betegnek egyáltalán nem jelentkezett angioödémás rohama, két betegnek az első két hónap során jelentkezett egy-egy HAE rohama, egy nőbeteg az első három hónapban számolt be kb. kéthetente ödémás rohamokról, egy nőbetegnek a kezelés későbbi időszaka során jelentkezett havonta egy-egy enyhe, kezelést nem igénylő ödémás rohama. A további két nőbeteg ödémás rohamainak száma is jelentősen mérséklődött, de az ő esetükben a csaknem teljes tünetmentesség nem volt elérhető. Párosított t-próba során mind az elszenvedett rohamok számában ($p=0,0004$), mind a plazmából tisztított C1-INH koncentrációjában ($p=0,0035$), mind pedig az icatibant felhasználás ($p=0,0031$) mennyiségében szignifikáns mértékű csökkenést tapasztaltunk. Az AEQoL kérdőívek összpontszáma alapján életminőségük javult. A kezelés időtartama alatt a gyógyszer alkalmazásával összefüggésbe hozható mellékhatást nem észleltünk.

Megbeszélés: Az irodalmi adatokkal egybehangzóan, betegeink körében a lanadelumab profilaxis hatékonyan előzte meg a HAE rohamok kialakulását, csaknem teljes betegségkontrollt értünk el, hozzájárulva ezzel betegeink életminőségének javulásához.

25.) Immundeficienciák

Primer immundeficienciák és bőrtünetek

Belső Nóra¹, Bata Zsuzsanna¹

¹SZTE Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged,

Célkitűzés

A primer immunhiányos betegségek genetikailag determináltak, klinikailag visszatérő fertőzésekkel, gyulladással, granulomatosus, autoimmun vagy malignus kórképekkel asszociált állapotok. A bőr érintettség az esetek nagy százalékában korai tünetként jelentkezik, így fontos ezek ismerete, a kellően gondos kivizsgálás és időben elkezdett terápia. A kivizsgálásban egyre fontosabb szerepet kapnak a lymphocytáknak a blastos transzformáció és a flow cytometria mellett az egyre szélesebb körben elérhető genetikai vizsgálatok, melyek az új generációs szekvenálás mellett génpanelek, exon és genom szekvenálást tesznek lehetővé.

Módszerek

A szerző bemutatja a PID irányú kivizsgálás menetét, a leggyakoribb típusos bőrtünetekkel járó betegségeket és a jelenleg elérhető terápiás lehetőségeket.

Eredmények

A súlyos bőrtünetek hátterében immundeficiens betegeknél leggyakrabban súlyos kombinált immundeficiencia, Omenn szindróma, Hyper-IgM szindróma, Hyper-IgE szindróma (Job szindróma), IPEX szindróma, APECED, Wiskott-Aldrich szindróma, Ataxia teleangiectasia, Dyskeratosis congenita vagy krónikus mucocutan candidiasis állhat.

Következtetések

A PID betegeknél rendkívül fontos a korai diagnózis felismerése és a betegség típusától függően mihamarabb elvégzett csontvelő transzplantáció, IVIG pótlás vagy biológiai terápia alkalmazása, ami a betegek szempontjából életmentő lehet.

26.) Immundeficienciák

Scabies immunhiányos betegen

Dr. Pósfai Éva¹, Prof. Dr. Bata Zsuzsanna¹

¹Szegedi Tudományegyetem, Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ, Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged,

Előzmények: Az erős dohányos, diabetes mellitusban és hypertóniában szenvedő 68 éves betegnél, 2021 márciusában diagnosztizáltak B sejtés krónikus lymphoid leukaemiát (B-CLL). Három ciklus Rituximab - Bendamustin (R-Benda) kezelést követően lázas neutropenia jelentkezett. Egy hónappal később testszerte jelentkeztek viszkető, erythemás, centrálisan pörkösödő papulák, melyre 0,1% lokális takrolimus kezelést alkalmazott, ezt követően a bőrtünetek progrediáltak.

Az eset leírása: 2022 márciusában észleltük először a beteget. A bőrtünetek alapján klinikailag a pityriasis lichenoides et varioliformis acuta, az immunszupprimált állapot miatt kialakult generalizált varicella zoster vírusfertőzés, a lymphomatoid papulosis, a CLL cután manifesztációja, illetve scabies fennállása merült fel.

A bőrtünetekből szövettan feldolgozásra mintát vettünk, empirikusan acyclovir terápia indult, melyet lokális permetrin és topikális klobetazol-propionát, és antimikrobás hatású magisztrális kenőcs kezelések követtek. A bőrtünetek tovább progrediáltak, így alacsony dózisú methylprednisolon került bevezetésre, melyre a bőrtünetek mérsékelt javulását észleltük. A szövettani vizsgálat felvetette a lymphomatoid papulosis, az alapbetegség (CLL) cutan manifesztációjának lehetőségét, illetve a paraziter folyamat lehetőségét is -bár parazita elem hiányában erről teljes biztonsággal nem tudott nyilatkozni. Immunfenotipizálási vizsgálat és szövettani másodvéleményezés történt, ami felvetette a CD30+ cután lymphoproliferatív betegség gyanúját, a B-CLL-hez társult második malignitás lehetőségét írta le. Csontvelő biopsziát javasoltak, melyet a beteg nem vállalt. A szövettani lelet birtokában, a bőrtünetek kortikoszteroidra mutatott javulását figyelembe véve a szteroid dózist 1mg/ttkg dózissá emeltük. A bőrtünetek további progressziója miatt ismételt szövettani vizsgálat készült, mely lichenoid/pruriginosus jellegű hámreakciót véleményezett, kóros B-sejt szaporulat nélkül. Hospitalizáció keretén belül ismételt permetrin kezelést adtunk, a szteroid fokozatosan leépítésre került. A beteg tünetei az alkalmazott kezelésekre csaknem teljesen szanálódtak. A scabies diagnózisát a beteg bőrtüneteinek javulása mellett a közeli hozzátartozóján a hosszú idő után megjelenő scabieses bőrtünetek is megerősítették.

Az eset megbeszélése és tanulságai: A scabies diagnózis felállítása sokszor egyszerű, azonban eczematizált, impetiginizált bőrön immunszupprimált betegeken megtévesztő lehet a klinikai kép, differenciál diagnosztikai dilemmákat okozhat. Ha szövettani mintavétel nem tartalmaz atkát, a látott szöveti elváltozások sok más kórkép lehetőségét is felvethetik. Súlyos immunszupprimált állapotban a terápiás válaszkészség is sokkal rosszabb lehet, így fontos, hogy szorosan kövessük a betegek tüneteinek alakulását és szükség esetén több alkalommal is ismételjük meg a kezelést.

27.) Immundeficienciák

Immunszuppresszió és a bőrtumorok kialakulásának kapcsolata

Gellén Emese¹

¹DE KK Bőrgyógyászati Klinika, Debrecen,

Az immunszuppresszió számos oka lehet, beleértve a primer immundeficienciákat, krónikus infekciókat, lymphoproliferatív betegségeket és a szervtranszplantáció vagy az immun-mediált kórképek kezelésében alkalmazott gyógyszeres kezelést is. Az immunszuppresszív gyógyszerek egy része fényérzékenységet okoz és hajlamosítja a keratinocytákat az UV-indukálta károsodásra. Emiatt az immunszupprimált populációban nagyobb a bőrdaganatok kialakulásának esélye, melyek agresszívebben viselkednek, gyakrabban multiplexek és gyakrabban képeznek áttétet. Ezért nagyon fontos tudnunk, hogy mely immunszuppresszív gyógyszerek, biológiai terápiák azok, melyek elősegítik a bőrdaganatok megjelenését. Ezek ismeretében pedig a betegeket fel kell világosítanunk, és a figyelmüket fel kell hívnunk a megfelelő fényvédelmi módszerek alkalmazására.

28.) Immundeficienciák

A másodlagos immunhiány diagnosztikája és terápia megközelítése

Godá Vera¹

¹Kedrion/ Human Bioplazma Kft, Gödöllő,

A másodlagos immunhiányos állapotok elkülönítése a primer immundeficienciáktól összetett feladat, az alapbetegség kimenetele szempontjából azonban alapvetően fontos. A másodlagos antitest hiányos állapotok irányában történő rendszeres szűrés szükséges a szervtranszplantációt követően, és számos egyéb - tartós immunszuppresszív kezelést igénylő - állapotban. Ezek közül a legnagyobb diagnosztikai kihívást a lymphoproliferatív betegségek és a szisztémás autoimmun betegségek jelentik. A jelenleg alkalmazható antitest pótló terápia protokollok az infekciós szövődmények kivédéséhez alapvetően fontosak lehetnek az előbbi betegcsoportoknál.

29.) Immunglobulin terápia

Neonatalis lupus -magzati szívblok kezelése során szerzett tapasztalataink

dr Végh Judit¹

¹Országos Mozgásszervi Intézet-ORFI telephely, Budapest IV.,

Célkítűzések:

A neonatalis lupus (NLE) egy olyan tünetegyüttes ami anti-SSA és anti-SSB autoantitestet hordozó anyák magzataiban alakulhat ki. Mindehhez nem szükséges az sem, hogy az anyának bármiféle ehhez kapcsolódó klinikai tünete legyen. Az NLE előfordulása a seropozitív anyák magzatainak esetében 1-3 %, de azon esetekben ahol az anyának korábban már volt NLE tüneteit mutató magzata ott ez 15-20 % A szűrést a 16. terhességi héten javasolt indítani magzati szív UH végzésével, ez észlelt eltérésektől függően eltérő gyakorisággal. Az eddigi tapasztalatok alapján a hydroxocholoroquin rendelkezik preventív hatással. A már kialakult magzati szívblok kezelésében a fluorozott steroidok választandók elsőként, de IVIg és plasmaferézis alkalmazása is szóba jöhet. Célünk saját beteganyagunkban az észlelt esetek adatainak feldolgozása, a kezelési stratégiánk hatékonyságának elemzése.

Módszerek:

Előadásunkban 2019.06.01-2022.06.01. között kezelt 8 eset adatait feldolgozzuk, és ezen keresztül bemutatjuk a neonatalis lupus (NLE) és magzati szívblok diagnosztikájában és kezelésében jelenleg elfogadott gyakorlatot és tapasztalatokat.

Eredmények:

Beteganyagunkban az elmúlt 3 év során 8 esetben igazolódott aSSA/aSSB seropozitív anyák magzatainál NLE. Közülük 2 anyának volt már korábban is NLE-ben szenvedő magzata, akkor ezek fatális kimenetellel jártak. Az anyák közül 4 esetben ismert Sjögren sy, 2 esetben a jelenterhesség alatt jelentkezett klinikai tünet és 2 esetben klinikai tünet nélküli seropozitivitást észleltünk. Az NLE a terhességek 19-23 hete között igazolódott és 6 esetben AV blokk, 2 esetben magzati myocarditis. A dexamaethason kezelés mellett minden esetben IVIg-t

alkalmaztunk és 1 esetben került sor plazmaferezis kezelésekre. Az absztrakt megírásakor 2 kismama még állapotos, 6 esetben sikerült a terhességet a 36-39 hétig elvinni. Születés után a 6 esetből eddig 2 esetben volt szükség pacemaker beültetésre.

Következtetés:

Az NLE bőr, haematológiai, hepatobiliaris vagy központiidegrendszeri tünetei a születés után viszonylag jó hajlamot mutatnak a regresszióra, a cardialis eltérések azonban végzetesek lehetnek és beavatkozás nélkül akár már intrauterin vagy később a születés után a magzat elvesztését okozhatják. A cardialis tünetek közül a magzati szívblokk magzati hypoxiát, keringési elégtelenséget, hydrops foetust okozhat, így szűrése és a megfelelő időben való beavatkozás nagy jelentőséggel bír. Az általunk kezelt 8 esetben az IVIg (1 esetben PEX-el kombinálva) hatékonyan tűnik a végzetes kimenetel és a maradandó III fokú AV blokk kivédésében.

30.) Klinika Immunológia

MikroRNS expressziós profilok vizsgálata SLE-s betegek keringő folliculáris T helper és B sejteiben

Dr. Papp Gábor¹, Dr. Gyetvai Ágnes¹, Dr. Pólska Szilárd², Dr. Szabó Krisztina¹, Dr. Tarr Tünde¹

¹ Debreceni Egyetem, ÁOK, Belgyógyászati Intézet, Klinikai Immunológiai Tanszék

² Debreceni Egyetem, ÁOK, Biokémiai és Molekuláris Biológiai Intézet

Célkitűzés: A szisztémás lupus erythematosus (SLE) patogenezisében kulcsszerepet játszik a B sejt alcsoportok arányainak megváltozása, az autoreaktív B sejtek aktiválódása és autoantitestek termelődése. Tekintettel a folliculáris T helper (TFH) sejtek kritikus funkciójára a B sejtek érésében, aktivációjában és antitest termelésében, a működésükben bekövetkezett változások fontos szerepet játszhatnak az SLE-re jellemző autoreaktív immunfolyamatok kialakulásában. Tanulmányunkban a B és TFH sejteket érintő változások hátterében meghúzódó molekuláris mechanizmusok jobb megértése céljából megvizsgáltuk e sejtek mikroRNS-einek (miRNS) megváltozott expressziós profiljait.

Módszerek: Kutatásunkba 13 SLE beteget és 11 egészséges kontroll személyt vontunk be. A vizsgálati alanyok perifériás vérből CD19+ B és CD4+CXCR5+ TFH (cTFH) sejteket izoláltunk a miRNS expressziós profilok Illumina újgenerációs szekvenálási technikával történő meghatározásához. A megváltozott expressziót mutató mikroRNS-ek (DEmiR-ek; FC>1,5, p<0,05) azonosítása StrandNGS szoftverrel történt. A MirDIP adatbázist használtuk a feltételezett miRNS – target mRNS interakciók (MTI) azonosítására, a kísérletesen igazolt MTI-k meghatározására a miRTarBase adatbázis szolgált. A miRNS – target mRNS hálózatot Cytoscape 3.9.1 szoftverrel vizualizáltuk. A hub miRNS-eket a Cytoscape CytoHubba bővítményével azonosítottuk. Az azonosított targetek funkcionális analízisét a Cytoscape ClueGO moduljával végeztük.

Eredmények: Összesen 102 DEmiR-t (ebből 17 upregulált és 85 downregulált) azonosítottunk az SLE-s betegek TFH sejteiben, és 94 DEmiR-t (ebből 24 upregulált és 70 downregulált) találtunk a B sejteiben, az egészséges kontrollokhoz képest. Az általunk azonosított DEmiR-ek esetében a TFH sejteknél összesen 19.259 feltételezett MTI-t találtunk, 6.760 target mRNS-el, a B sejteknél pedig 16.218 feltételezett MTI mellett 6.235 targetet azonosítottunk a MirDIP adatbázis segítségével. A miRTarBase adatbázis alapján a TFH sejtek esetében 1.681 kísérletesen igazolt miRNS – target mRNS kapcsolatot találtunk 1.031 target mRNS-sel, míg a B sejteknél 1.108 igazolt MTI-t és 783 target mRNS-t. A géntonológiai analízis kimutatta, hogy a target mRNS-ek főként a komplement rendszer aktiválásában, az immunglobulin által közvetített immunválaszokban, az antimikrobiális humorális immunválaszban és a B sejt receptor jelátviteli útvonalban vesznek részt.

Következtetések: A perifériás B és TFH sejtek miRNS expresszióiban megfigyelt változások segíthetnek az SLE patogenezisében szerepet játszó molekuláris útvonalak tisztázásában, továbbá az egyes miRNS-ek potenciális biomarkerként vagy terápiás célpontként is szolgálhatnak a jövőben.

A kutatásunk a Nemzeti Kutatási, Fejlesztési és Innovációs Hivatal támogatásával (OTKA K124177) valósult meg.

31.) Immunterápia

Egy eset=egy betegség? Diagnosztikai és terápiás kihívások egy eset kapcsán

Csehely Csilla¹, Gáspár Krisztián¹

¹DEKK Bőrklínika, Debrecen,

37 éves férfi beteg esetét ismertetjük.

A beteg serdülőkor óta meglévő psoriasis miatt kereste fel klinikánkat. Az anamnézis és betegvizsgálat során diagnosztizáltuk továbbá nem kezelt méhvenom allergiáját, illetve fizikális vizsgálatnál észleltük háti melanoma malignum jelenlétét is.

Esetünk kapcsán szeretnénk felhívni a figyelmet a részletes anamnézis felvétel és fizikális vizsgálat fontosságára. Továbbá polimorbid beteg esetén a terápiás menedzsment kidolgozásánál fellépő kihívásokra, valamint a betegségek kapcsán tapasztalt megterhelő betegutakra.

32.) Immunterápia

Allergén immunterápiában részesülő venom allergiás betegek klinikai állapotának jellemzése

Dr. Gáspár Krisztián¹, Dr. Szegedi Andrea¹

¹DE Bőrklínika, Debrecen,

Bevezetés: A méh- vagy darázscsípés hatására jelentkező IgE mediált I. típusú túlérzékenységi reakció oki terápiája az allergén specifikus immunterápia (AIT).

Célkitűzés: Jelen kutatás célja a méh- és/vagy darázscsípés allergiás, subcutan immunterápiában részesülő betegek klinikai és diagnosztikai jellemzése, és a terápia alkalmazása során jelentkező adverz események elemzése.

Módszerek: Kutatásunk során a Debreceni Egyetem Klinikai Központ Bőrgyógyászati Klinikájának allergológia szakrendelésén 2014. január és 2022. október közt megjelenő, méh- és/vagy darázscsípésre szisztémás reakciót mutató betegek kivizsgálása és immunterápiája során jelentkező klinikai eredményeket elemeztük.

Eredmények: A jelzett periódusban 161 beteg esetén (88 férfi, 54.66%; 93 darázscsípött, 57.76%), akik anamnézisében a rovarcsípés miatt enyhe (betegek 19,25%-a) közepes súlyos (56,52%), vagy súlyos (24,22%) szisztémás reakciók jelentkeztek, igazolódott a klinikai tünetek háttérben szenzitizáció. A diagnózis felállításában szérum allergén specifikus IgE antitest vizsgálat, Prick teszt, komponens alapú molekuláris allergia teszt és intradermális teszt segített. Az esetekben abszolút terápiás indikációt jelentő AIT-t 143 beteg kezdte el. Az immunterápiát kezdő új betegek számának átlaga 16/év, míg a terápiát befejező, vagy elhagyó betegek számának átlaga évente 9 volt. Az AIT alatti adverz eseményeket elemezve a betegek 24 esetben jeleztek szisztémás tüneteket. Mivel az AIT során a betegek 7561 injekciót kaptak, így a szisztémás események gyakorisága 0.32% volt (24/7561). Ezek fele enyhe, fele közepes súlyos reakció volt. Méhméreg AIT során 5x gyakrabban jelentkezett szisztémás adverz esemény, mint darázméreg AIT-ben.

Megbeszélés: A rovarcsípés során szisztémás tüneteket mutató betegekben az allergológiai kivizsgálás során a klinikai tünetek háttérben igazolni kell a szenzitizációt, majd annak ismeretében elengedhetetlen a deszenzitizáció (AIT) megkezdése. Az immunterápia megfelelő hatékonysága érdekében kulcsfontosságú, a folyamatos, 3-5 éven át tartó kezelés olyan fekvőbeteg intézetben, amely az esetlegesen fellépő szisztémás adverz események elhárítására intenzív osztállyal is rendelkezik.

33.) Immunterápia

Adjuváns pembrolizumab kezelés immun-kapcsolt mellékhatásai - polymyositis és thrombotikus komplikációk - egy betegünk kapcsán

Ónodi-Nagy Katinka¹, Baltás Eszter¹, Belső Nóra¹, Csányi Ildikó¹, Ócsai Henriette¹, Kemény Lajos¹, Bata-Csörgő Zsuzsanna¹

¹SZTE Szent-Györgyi Albert Klinikai Központ Bőrgyógyászati és Allergológiai Klinika, Szeged,

Előzmények

Az elmúlt évtizedben az immun-onkoterápia forradalmasította a malignus daganatok kezelését. A CTLA-4 és PD-1 útvonalat célzó immunellenőrzőpont-gátlókat egyre gyakrabban alkalmazzák jó eredménnyel bizonyos daganatos megbetegedések, mint például a melanoma malignum esetében is. A kezelések használatának elterjedése azonban megnövelte az immunrendszerrel kapcsolatos mellékhatásokat, amelyek szinte minden szervrendszert érinthetnek. Az immunkapcsolt kardiovaszkuláris, pulmonális, reumatológiai kórképek - polymyositis és a thrombotikus komplikációk - ritkák, előfordulásuk kevesebb, mint 5%.

Az eset leírása

A szerző egy melanoma malignumban szenvedő beteg esetét mutatja be, akinél adjuváns PD-1 gátló immunterápia következtében ritka mellékhatások jelentkeztek.

A 72 éves férfi betegünkénél a hátról két superficialisan terjedő (pT1b), a jobb arcfélről egy desmoplasticus melanoma malignum (pT4b), a nyakról és a bal axillából occult nyirokcsomó metasztatikus kerültek eltávolításra. Az elvégzett BRAF mutációs vizsgálat negatív eredményt mutatott. Az FDG-PET/CT és a koponya MR vizsgálat áttétet nem igazolt. Tekintettel a III.C stádiumú tumormentes betegre, adjuváns pembrolizumab terápiát indítottunk.

A második PD-1 gátló kezelést követően két héten belül jelentkezett vázizomgyengeség, terhelésre mérsékelt fokú dyspnoe. A tünetek kifejezett progressziója miatt az immunterápia felfüggesztése, osztályos ellátás vált szükségessé.

A laboratóriumi vizsgálatok során kifejezetten emelkedett LDH, CK, troponin T értékeket észleltünk. A képalkotó, kardiológiai, neurológiai és reumatológia vizsgálatok során polymyositis (grade 3), jobb alsó végtagi több mélyvénát érintő multiplex thrombosis és pulmonális embólia igazolódott. A kardiális MR vizsgálat során a bal kamra alsó insertios pontjában látott kis focalis késői kontraszthalmozáson kívül egyéb, myocarditisre vagy pericarditise utaló jelet nem találtunk.

A mutiplex thrombosis, pulmonalis embolia miatt enoxaparine subcutan terápiát követően új típusú oralis antikoaguláns gyógyszer került beállításra. A nagy dózisu parenterális szisztémás kortikoszteroid kezelés hatására a myositises tünetei és laborértékei lassú javulásnak indultak. A szteroid terápia leépítése még folyamatban van.

Az eset megbeszélése és tanulságai

A polymyositis és a multiplex thromboemboliás kórképek ritka immun-kapcsolt mellékhatások. Az immun-onkoterápiák indikációs körének bővülésével egyre több esetben találkozunk adverz immunreakciókkal. A tünetek a legkülönbözőbb szerveket érinthetik, a korai diagnózis és a megfelelő kezelés sok esetben életmentő jelentőségű, és a társszakkák szoros együttműködését igénylő feladat

34.) Légúti, bőrgyógyászati, gyermekgyógyászati allergiák

A rovarméreg allergiás betegek compliance változása a COVID pandémia harmadik évében

Budai Dóra¹, Dr. Nagy Gabriella¹

¹Borsod-Abaúj-Zemplén Megyei Központi Kórház és Egyetemi Oktatókórház, Szent Ferenc Tagkórház, Bőrgyógyászati Osztály, Miskolc,

A méhek és darazsak csípését követően kialakuló allergiás reakciók nem túl gyakoriak. Európában, így hazánkban is 1-3 % között fordulnak elő különböző súlyosságú tünetek. Jelentőségét az adja, hogy kezelés nélkül, nagyon rövid idő alatt, akár fatális kimenetelű anafilaxiás sokk is felléphet. A következő csípési reakció súlyossága előre nem megjósolható, az allergológus szerepe kiemelten fontos a betegek oktatásában és felkészítésében egy újabb csípés esetén a súlyos allergiás tünetek kialakulásának megelőzésére. A COVID pandémia első két évében a betegek orvoshoz való fordulása és a készenléti adrenalin feliratása, továbbá a venom immunterápia (VIT) vállalása jelentősen visszaesett. A koronavírus-járvány harmadik évében ez a tendencia javult, melyhez a járványügyi helyzet javulása mellett a készenléti adrenalin kedvezményes rendelkezésére is jelentősen hozzájárult.

Anyagok és módszerek

A szerzők a rovarméreg allergiás betegek compliance változását vizsgálták az Allergológiai Szakrendelésükön 2022-ben megjelent közel száz venom allergiás beteg adatainak retrospektív elemzése során. A csípési körülmények és a klinikai tünetek súlyossága mellett részletesen vizsgálták a páciensek betegségükhöz való hozzáállását, készenléti adrenalinról történt ellátottságát, annak használatát, a kivizsgálás és a VIT igénybevitelét, ill. ezek hiányában ennek okait.

Eredmények

Tapasztalataik alapján a koronavírus-járvány első éveiben a készenléti adrenalin felírása visszaesett, a kivizsgálások elmaradtak, a korábbi leleteikért nem jelentkeztek, a VIT megajánlása így elmaradt, vagy nem vették igénybe. Az autoinjectort magas ára miatt a betegek egy része nem tudta kiváltani. A Magyar Közlönyben 2022. április 29-én megjelent rendelet alapján az készenléti adrenalin autoinjektor emelt és kiemelt támogatással rendelkezhetővé vált, ez a hír médiában is számos helyen megjelent. A jogszabályváltozás és a koronavírus-járvány enyhülés jelentősen javította a betegek compliance-ét. 2022. második felében a szakrendelésen a venom allergiás esetek számának növekedését észlelték, a betegek elsődlegesen az adrenalin kedvezményes felírását kérték, de sok kivizsgálatlan esettel is találkoztak.

Összefoglalás

A megfelelő edukáció és az életmentő gyógyszerek biztosítása kiemelt jelentőséggel bír a mindennapi allergológiai gyakorlat során. A készenléti adrenalin elérhető áron való beszerezhetősége jelentős előrelépés a biztonságos betegellátás érdekében.

35.) Légúti, bőrgyógyászati, gyermekgyógyászati allergiák Konzerválószer kontakt szenzibilizáció felnőttkori atopiás dermatitisben

Dr. Németh Dominik¹, Dr. Pónyai Györgyi¹

¹Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest,

Célkitűzés: Az atopiás dermatitis (AD) genetikailag determinált, sérült bőrbarrier-funkcióval jellemezhető, krónikusan recidiváló, nem fertőző kórkép. Kezelése során a naponta alkalmazott lokális externákban (terapeutikumok, emollientek) előforduló allergének (pl.: illatanyagok, konzerválószer) az AD bőrön keresztül könnyebben penetrálnak, így a kontakt szenzibilizáció esélyét növelik. Célunk a konzerválószer kontakt allergizáló hatásának felmérése a saját felnőtt AD betegpopulációnkon keresztül.

Anyagok és módszerek: A 15 éves vizsgálati periódusban a Semmelweis Egyetem Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai Klinikájának Allergológiai Laboratórium és Szakambulanciáján epicutan (EC) tesztelt felnőtt betegek adatait tekintettük át. Közülük a konzerválószer érzékeny, illetve az AD betegeket választottuk ki további feldolgozás céljából több szempont szerint elemezve a klinikai jellegzetességeket. Az EC tesztelés az Európai Környezeti Standardsor allergénjeivel, a mindenkori nemzetközi metodikai előírásoknak megfelelően zajlott.

Eredmények: A teljes EC tesztelt felnőtt betegpopuláció 12,5%-nál találtunk legalább egy konzerválószer-érzékenységet. Közülük 9,4% atopiás volt. Az összes, 15 év alatt tesztelt beteg esetében 639-nél volt ismert az AD, köztük 68 beteg volt konzerválószer szenzibilizált (10,6%). A felnőtt, AD-konzerválószer érzékeny csoporton belül a leggyakoribb konzerválószer-allergének az MI (2014-től tesztelt), Kathon CG® és a MDBGN voltak. A leggyakoribb kombináció a Kathon CG®+MI. A leginkább érintett korcsoport a 21-30 évesek köre. A legtöbb tünet a végtagokra és az arcra lokalizált.

Összefoglalás: A konzerválószer (főként az izothiazolinon vegyületek) jelentős környezeti kontakt allergének a felnőtt AD betegek körében. Munkánk felhívja a figyelmet a terápia-rezisztens és/vagy romló AD bőrtünetek hátterében a helyileg alkalmazott termékekben lévő konzerválószer provokáló szerepére. Vizsgálatunk

rámutat az AD betegek tudatos bőrápolásának fontosságára, nem csak az illatanyagok, hanem a tartósítószeres kezelésének szükségességére.

36.) Légúti, bőrgyógyászati, gyermekgyógyászati allergiák

Digitális biomarkerek használata – magyar tapasztalatok

Kraxner Helga¹, Krasznai Magda¹

¹Semmelweis Egyetem Fül-orr-gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinika, Budapest,

Az utóbbi évtized egyik legelőremutatóbb fejlesztésének mondható a légúti allergiás betegségek kezelésében valós evidenciákat biztosító mobiltechnológia bevezetése a mindennapi betegellátásba. Alkalmazás használatával képet kapunk a betegek valós állapotáról, gyógyszeresedési szokásairól, a rögzített adatok alapján hatékonyan, és az egyéni igénynek legmegfelelőbbben tervezhető a terápia.

Célkitűzés. Hazánkban 2021 május óta elérhető a MASK-air applikáció. Kíváncsiak voltunk, hogy az indulás óta mennyi beteg és milyen gyakorisággal használja az alkalmazást, milyen tapasztalatok vonhatók le a magyar betegpopulációra vonatkozóan.

Eredmények. 2023. márc. 13.-ig 408 beteg töltötte le az applikációt (2021. 09. 08.-ig 101, 2022. márc. 14.-ig 165, dec. 31.-ig 296, 2023. jan. 12.-ig 377), ami egyenletes fejlődésnek mondható. A felhasználói térkép csaknem országos lefedettséget mutat ugyan, de a centrumok körül szignifikáns emelkedés látható. Főként allergiás náthás betegek használják az alkalmazást, kevesebb az asztmás felhasználó. Gyógyszeresedés szempontjából az oralis antihisztamin felhasználás a legnagyobb arányú, ehhez képest a lokális antihisztamin szinte elenyészőnek mondható, amennyiben az nem kombináció részeként szerepel (5%). A lokális kortikoszteroid és a lokális kortikoszteroid-lokális antihisztamin kombináció alkalmazása egyenlő arányt mutatott a betegek körében. A betegek 2/3-a monoterápiában, kevesebb mint egyharmada kombinációban használja a tüneti szereit. Az alkalmazás használatával inkább keresztmetszeti, mint longitudinális képet kapunk a betegek állapotáról (kezelésük függvényében). Az alkalmazást inkább a fiatalabb korosztály használja, főként azokon a napokon, amikor tüneti kontrollja nem megfelelő.

Következtetések. A MASK-air alkalmazás használata hiteles és valós képet ad a betegek állapotáról, életminőségéről, gyógyszerfelhasználási szokásairól, ami az alapját képezi a tüneti-kezelési pontszám (SMS) meghatározásának. Ennek minél pontosabb meghatározása közelebb visz az egyéni igényekhez leginkább alkalmazkodó individuális terápia megvalósításához. Következésképpen a jövőben is tovább kell keresni annak lehetőségét, hogy motiválttá tegyük betegeinket a rendelkezésre álló mHealth eszköz használatára.

37.) Légúti, bőrgyógyászati, gyermekgyógyászati allergiák

A sublingualis immunterápia hosszútávú hatásosságának a felmérése

Papp Gabor¹

¹Spiroped Szigetvár kft, Szigetvár,

Bevezető: Az allergén immunterápia az életminőséget mind rövid, mind hosszútávon kedvezően befolyásolja az irodalmi adatok alapján. Az immunterápia alkalmazása alatt és közvetlenül utána kifejtett kedvező hatásait már korábban felmértük betegeink körében. Jelen munkánkban, a hosszútávú lehetséges hatásokra koncentráltunk.

Módszer: Online kérdőív kitöltésére kértük a legalább már 2 éve az immunterápiát befejező betegeinket. 48 betegünknek küldtük a kérdőív elérhetőségét, és ebből 35 kérdőív kitöltése történt meg. A kérdőívben a korábbi tünetek, az immunterápia végén észlelet és a jelenleg tapasztalható tüneteket hasonlítottuk össze. Rákérdeztünk az újonnan megjelenő allergiás tünetekre, és a korábbi és jelenlegi gondozási és gyógyszeresedési szükségletet is megpróbáltuk összehasonlítani. A kapott eredményeket egy és kétfázisú T próbával elemeztük.

Eredmények:Az immunterápia elkezdésekor az átlagéletkor 13 év volt (5-50 év között). Az alkalmazott immunterápia átlagos tartalma pedig 3,25 (2-5 év) év volt. Az 1-10-i terjedő VAS skálán AIT előtti pontszám 8,26, közvetlenül utána 3,82 és évekkal az AIT befejezése után 3,92 volt. Az AIT előtti és a közvetlen utána és hosszútávú hatást mérő VAS pontszámok között a különbség szignifikáns(p: 0,00005). A szöveges kérdésekre adott válaszoknál kiderült, hogy évekkal az immunterápia befejezése után a betegek 54%-a nem használ rendszeresen antihisztamint /26% (9/35) egyáltalán nem, 29% csak alkalmanként (10/35)/, és 46%(17/35) rendszeresen használ antihisztamint. Az utóbbiak jellemzően a poliallergiás csoportból kerülnek ki.

Arra a kérdésre, hogy mennyire tartja hosszútávon hatásosnak az allergén immunterápiát betegek 80% (26/35) kifejezetten hatásosnak, 17% (6/35) mérsékelt hatásúnak, és csak 8,5 % (3/35) tartotta hatástalannak.

Következtetés: Eredményeink egybeesnek az irodalmi adatokkal, amely szerint a két éves allergén immunterápia legalább 5-7 éven át jelentős javulást eredményez az életminőségben.

38.) Légúti, bőrgyógyászati, gyermekgyógyászati allergiák

7. napos értékelés jelentősége az epicutan tesztben: metodikai ajánlás megerősítése 15 éves adataink tükrében

Pónyai Györgyi¹, Németh Dominik¹, Temesvári Erzsébet¹

¹SE Bőr- Nemikórtani és Bőronkológiai Klinika, Budapest,

Az epicutan (EC) teszt a kontakt szenzibilizáció kimutatásának standard diagnosztikai eljárása, mellyel korai és késői túlérzékenység is igazolható. Hazánkban 100 éve alkalmazzák. A tesztpanelek bővülése, változása a kezdetektől fogva még napjainkban is tart, metodikájában a 7 napos leolvasás 2008 óta javasolt, klinikánk Allergológiai Munkacsoportja 2007 óta alkalmazza. Számos gyakori, fontos allergén (pl. fémek, illatok) sokszor csupán a 7. napra jelez először pozitívítást, így, amennyiben a teszt korábban lezárásra kerül, e leolvasás hiányában a reakciók jelentős része nem kerül detektálásra.

Saját, 15 évet felölelő (2007-2021) vizsgálatunkban a betegek 10,7%-nál, a reakciók 21,8%-ánál jelentkezett először csak a 7. napra szenzibilizációt jelző pozitívítás a standard környezeti EC panelben. A leggyakoribb ilyen allergéncsoportok a fémek, higanyvegyületek, konzerválószeres, illatanyagok-növényi összetevők és a gyógyszerek –lokál terapeutikumok voltak. Az egyes allergének közül a nikkel volt a leggyakoribb, az illatok közül a fakátrány, a konzerválószeresek közül pedig a Kathon CG®. Adataink megerősítik a hazánkban 2008-ban megfogalmazott metodikai ajánlást, mely szerint az EC teszt értékelése a 7. napig szükséges.

39.) Szakdolgozói szekció

Magzati szívblokk sikeres kezelése IVIg és PEX kombinációval

Vancsik Edina¹

¹Országos Mozgásszervi Intézet Orfi telephely - Intenzív osztály, Budapest,

A várandósság az estek legnagyobb részében szövődménymentesen zajlik. A fennmaradó 1%-ban azonban különböző terhespatológiai esetekkel találkozunk. Ezek egyike a neonatalis lupus erythematosus (NLE) olyan tünetegyüttes, melyet az édesanya szervezetében termelődő, placentán átjutó anti-SSA- és anti-SSB-ellenanyagok okoznak. Tehát autoimmun betegség megléte nem feltétlen szükséges a kialakulásához, hordozóként is okozhat elváltozást, ám a fenti antitestek pozitívítása esetén 3% az esély a neonatalis lupus kórkép kialakulására. Abban az esetben, ha egy nőnek már volt ilyen terhessége, a következő várandósság során 18-20% az esély, hogy ismételt előfordul. Neonatalis lupusban a tünetek széles spektruma fordulhat elő; a bőr-, idegrendszeri-, hepatobiliaris tünetek a megszületés után regrediálódhatnak, az anyai ellenanyagok kiürülésével párhuzamosan kezelés nélkül 6-9 hónapon belül megszűnnek. Ellenben szívirrittség esetén - amely lehet AV-blokk, cardiomyopathia, myocarditis, cardialis decompensatio, vitiumok, sőt teljes magzati szívblokk során - a hydrops fetus et placentae is kialakulhat, melynek következménye a magzat intrauterin elhalása.

Ezért a legsúlyosabb szövődménye a 20–30%-os mortalitásért felelős III. fokú AV-blokk (CHB), mely maradandó károsodás, jó esetben is a szülés korábbi megindítását, sectio caesarie elvégzését, és az újszülöttnél pacemaker beültetését teszi szükségessé.

Az elváltozás általában a 16. és 26. gestatio hét között alakul ki, a terhesség 16. hete után magzati echocardiographiával monitorizálható.

Ha már kialakult, akkor ez elváltozás súlyosságától függően (I, II, vagy teljes blokk) lehet a kezelést meghatározni. Megelőzésre az immunmoduláns Plaquenil, kezelésére Dexamethason, Immunglobulin, valamint súlyos esetben PEX (plazma csere) útján történhet.

Kizárólag a megelőzésre vonatkozóan van ajánlás, azoknál a nőknél, akiknél anti-SSA- és anti-SSB- pozitivitás fennáll, már a várandósságot megelőzően Plaquenil indítása javasolt, amit javasolt megtartani végig a terhesség alatt

A kezelésre vonatkozóan nincs evidencia, azonban számos alkalommal végeznek és végeztek anyai és különösen magzati vitális javallat alapján PEX terápiát intrauterin AV blokk során.

Plazmacsere nem terhes állapotban is fokozott megterhelést ró a keringésre, alapos observatiót igényel, várandósság alatt azonban különösen veszélyes, hiszen csökkenhet a vérnyomás, ezáltal csökken a keringő térfogat a placentában, kiváltképp veszélyes a magzatra, ezért ezt a terápiát kizárólag az anya és a magzat szoros monitorizálása mellett lehet végezni. A PEX egyik szövődménye az anya hypovoaemiája, amely a magzatban is hypoperfúziót okoz, annak összes következményével.

Esetbemutatáson keresztül szeretném prezentálni egy osztályunkon kezelt 26 éves kismama szoros monitorizálását, ápolói feladatait, akinek a 22. gestatio héten a magzati echocardiographián III. fokú AV blokk került felismerésre. A páciens 5 alkalommal PEX kezelésben részesült és 5 alkalommal kapott immunglobulint, és a 32-én héten sectio caesare-val világra segítették az újszülöttet, majd pacemaker implantatio történt.

40.) Egyéb

A perifériás B-sejt és folliculáris helper T-sejt alpopulációk vizsgálata szisztémás szklerózisban

Szerzők: Diós Ádám, Gyetvai Ágnes, Szabó Krisztina, Tarr Tünde, Majai Gyöngyike, Papp Gábor

Debreceni Egyetem ÁOK, Belgyógyászati Intézet, Klinikai Immunológiai Tanszék

Célkitűzések: A szisztémás szklerózis (SSc) egy progresszív szisztémás autoimmun betegség, mely az extracelluláris mátrix túlzott mértékű felszaporodásával és a kis erek károsodásával jellemezhető. Az SSc betegeknél az autotolerancia megbomlása, illetve az autoimmun folyamat eredményeként keletkező nagy affinitású és patogén tulajdonságú autoantitestek képződése figyelhető meg. Az autoreaktív B-sejt aktiváció felveti a folliculáris helper T-sejtek (T_{fh}) és folliculáris regulatorikus T-sejtek (T_{fr}) szerepét a betegség pathogenezisében. Tanulmányunkban a perifériás T_{fh} és T_{fr} sejtek illetve perifériás B-sejtek egyes alcsoportjainak megoszlását vizsgáltuk SSc betegeknél.

Betegek és módszerek: 14 SSc beteget és 12 egészséges személyt vontunk be a vizsgálatainkba. A perifériás limfocita alcsoportok kvantitatív meghatározása áramlási citometriával történt. A CD4+CXCR5+ICOS+PD-1+ aktivált T_{fh} sejtek mellett a CD4+CXCR5+ sejtek körében meghatároztuk Th1-szerű (CXCR3+CCR6-), T_{fh}1/17 (CXCR3+CCR6+), Th2-szerű (CXCR3-CCR6-) és Th17-szerű (CXCR3-CCR6+) T_{fh} sejtek, és a CD4+CXCR5+CD127-CD25+ T_{fr} sejtek arányait is. A perifériás CD19+ B sejteken belül meghatároztuk az IgD+CD27- naiv B, a IgD+D27+ un-switched memória B, IgD-CD27+ switched memória B, a CD38^{hi}CD24^{hi}CD27- tranzicionális B, a CD38^{int}CD24^{int} érett-naiv B, a CD38-CD24^{hi}CD27+ primer memória B és a CD38+CD27^{hi} plazmablast sejtek.

Eredmények: Az SSc betegekben a kontrollhoz képest magasabb volt az aktivált Tfh sejtek aránya, azonban az egyes Tfh alpopulációk és a Tfr sejtek aránya nem mutatott szignifikáns eltérést. A B sejt alpopulációkat illetően a naiv B sejt formák aránya emelkedett, míg a memória B sejt formák aránya csökkent az SSc betegekben.

Összefoglalás: Eredményeink alapján a megnövekedett Tfh aktiváció hozzájárulhat a megnövekedett B-sejt aktiválódáshoz és az SSc betegekben megfigyelt B sejt alcsoportok megváltozott eloszlásához. További vizsgálatok szükségesek ahhoz, hogy pontosabb képet kaphassunk a Tfh - B-sejt interakció szerepéről a betegség pathogenezisében, illetve annak modulálásának jelentőségéről a terápia szempontjából.

A kutatásunk a Nemzeti Kutatási, Fejlesztési és Innovációs Hivatal támogatásával (OTKA K124177) valósult meg.

41.) Egyéb

Carpalis alagút szindróma előfordulása Sjögren-szindrómás betegek között

Orosz Viktória¹, Mezei Kincső¹, Nagy Laura¹, Horváth Ildikó Fanny¹, Bói Bernadett², Szántó Antónia¹

DE KK Belgyógyászati Klinika Klinikai Immunológia Tanszék¹

DE ÁOK Népegészségügyi Kar²

Célkitűzés: A Sjögren-szindróma több szervrendszert érintő autoimmun betegség, amely elsősorban az exocrin mirigyeket érinti, szem-és szájszárazsággal jár. Számos extraglandularis manifesztációja lehet, melyek közül gyakori a perifériás idegrendszer érintettsége. Vizsgálatunkban a Sjögren-szindrómás betegekben jelentkező, az extraglandularis tünetek közé nem sorolt carpalis alagút szindróma (CAS) manifesztációját vizsgáltuk laborparaméterek, terápia, valamint társuló betegségek alapján.

Anyagok és módszerek: A DEKK Klinikai Immunológiai Tanszékén gondozott és az utóbbi egy év során megjelent 192 Sjögren-szindrómás beteg adatait dolgoztuk fel. A statisztikai elemzések SPSS szoftverrel készültek, szignifikánsnak a $p < 0,05$ értéket tekintettük.

Eredmények: Sjögren-szindrómás betegekben 10,93 %-ánál fordult elő CAS, mely átlagosan a Sjögren-szindróma diagnózisa után 15,1 évvel jelentkezett. Laborparaméterek közül az anti-SSA, anti-SSB, ANF, RF, IgG, IgA, IgM, c3, c4, CH50 tekintetében nem találtunk szignifikáns különbséget a CAS-s és nem CAS-s csoportok között. Gyakrabban fordul elő CAS azoknál a betegekben, akiknél valamilyen extraglandularis manifesztáció is jelen van, bár ez a különbség nem szignifikáns. Terápiájukat tekintve a CAS-s betegek közül szignifikánsan többen részesülnek immunszuppresszív kezelésben, mint a CAS-val nem érintett betegek, azonban a betegek 15%-ánál már az immunszuppresszív terápia indítása előtt jelentkezett a CAS.

Összefoglalás: A CAS előfordulása gyakoribb a Sjögren-szindrómás betegekben, mint az átlagpopulációban. Nem találtunk azonban olyan összefüggést, amely valamilyen immunszerológiai eredmény vagy a betegségfennállási idő alapján felhívhatná a figyelmet arra, hogy mely betegnél számíthatunk ennek a kórképnek a jelentkezésére. Mivel a CAS gyakoribb az extraglandularis tünetek jelenlétekor, ezekenél a betegekben érdemes célozott kérdésekkel kiszűrni azokat a betegeket, akiknél CAS irányú további vizsgálatok lehetnek szükségesek.

42.) Egyéb

Emelkedett IgA szinttel rendelkező Sjögren szindrómás betegek paramétereinek, kórlefolásának vizsgálata

Mezei Kincső¹, Orosz Viktória¹, Nagy Laura¹, Horváth Ildikó Fanny¹, Bói Bernadett², Szántó Antónia¹

DE KK Belgyógyászati Klinika Klinikai Immunológia Tanszék¹

DE ÁOK Népegészségügyi Kar²

Célkitűzés: A Sjögren szindrómás betegek esetében két fő immunológiai vonal játszik szerepet a patogenezisben. A B-sejtek poliklonális aktivációja hypergammaglobulinaemia mellett a keringő immunkomplexek szintjének emelkedését, valamint nem-specifikus autoantitestek képződését eredményezi. Emellett, a celluláris immunválaszt az exocrin mirigyeket beszűrő és destruáló T-sejtek dominálják. Ezt a két vonalat kötheti össze az Immunglobulin A (IgA) az aktivált B-sejtek és a T-sejtek között: az exocrin mirigyek mucosaiban jelentős mennyiségű IgA termelődik, illetve, hogy az IgA a T-sejtektől leginkább függő immunglobulin típus. Ezért vizsgáltuk meg azt, hogy a normál, valamint ettől eltérő IgA szintű betegek eredményeiben és kórlefolrásában milyen különbségek tapasztalhatók.

Anyagok és módszerek: 192 Sjögren-szindrómás beteg adatait vizsgáltuk meg. A statisztikai elemzés SPSS programmal történt, Kolmogorov-Smirnov tesztet, Shapiro-Wilk tesztet, Mann-Whitney tesztet, Chi2 próbát, illetve Spearman-féle rangkorrelációt alkalmazva. Az eredményeket $p < 0,05$ érték esetén tekintettük szignifikánsnak. Rögzítettük a betegek rutin laborparamétereit, immunszerológiai eredményeit, társbetegségeit, extraglanduláris érintettséget, osteoporosis fennállását, betegségaktivitási indexét, malignus betegség előfordulását, steroid és immunszuppresszív terápia szükségességét, majd ezeket vetettük össze a normál IgA szinttel rendelkező Sjögren szindrómás betegekével vizsgálva azt, befolyásolja-e a magas IgA szint a kórlefolrást.

Eredmények: Betegeink közül 158 normál, 7 alacsony, 26 pedig emelkedett IgA szintekkel rendelkezett, utóbbiakat vizsgáltuk tovább. A magas IgA szinttel rendelkező betegek Westergreen értéke szignifikánsan magasabb ($p=0,006$), hemoglobin értéke pedig jelentősen alacsonyabb ($p=0,001$). A komplement szinteket vizsgálva a c4 szint a magas IgA szintű betegek esetében volt szignifikánsan alacsonyabb ($p=0,003$), ahogyan a komplementaktivitás is ($p < 0,001$). RF pozitívítás és az emelkedett IgA szint között pozitív korreláció áll fenn ($r=0,198$, $p=0,012$), valamint a magas IgA szintű csoport ANA titere is jelentősen magasabb ($p=0,001$), ennek szintje pozitívan korrelál az IgA szinttel ($r=0,351$, $p < 0,001$). Az IgG szintekkel összevetve, szignifikáns pozitív korreláció ($r=0,468$, $p < 0,001$) áll fenn, így az IgG szint jelentősen magasabb magas IgA szint mellett ($p < 0,001$). Az SS-A és SS-B pozitívítás esetében is szignifikáns különbség ($p < 0,001$) és szignifikáns pozitív korreláció tapasztalható magas IgA szint mellett ($r=0,343$ és $r=0,280$, $p < 0,001$). Társuló autoimmun kórképek közül a primer szklerotizáló cholangitis (PSC) fordul elő szignifikánsan gyakrabban ($p=0,019$), extraglanduláris manifesztációk közül pedig a polyneuropathia ($p=0,028$). A betegségaktivitási indexet, valamint az alkalmazott terápiát illetően jelentős különbséget nem tapasztaltunk.

Összefoglalás: Betegeink esetében szignifikáns különbség az emelkedett, illetve normál IgA szinttel rendelkező páciensek között leginkább immunológiai paraméterek vonatkozásában nyilvánult meg. Eredményeink alapján a magasabb IgA szinthez hypergammaglobulinaemia, hypocomplementaemia társulhat, emellett gyakoribb a polyneuropathia és a PSC, melyre érdemes külön figyelmet fordítani a gondozás során.

43.) Egyéb

Emelkedett IgM szinttel való összefüggések Sjögren szindrómában

Nagy Laura¹, Mezei Kincső¹, Orosz Viktória¹, Horváth Ildikó Fanny¹, Bói Bernadett², Szántó Antónia¹

DEKK Belgyógyászati Intézet Klinikai Immunológia Tanszék¹

DE ÁOK Népegészségügyi Kar²

Bevezetés, célkitűzés: A Sjögren-szindróma (SS) szisztémás, elsősorban az exocrin mirigyeket érintő autoimmun betegség. Az immunglobulinok (Ig) plazmasejtek által termelt fehérje természetű anyagok. A poliklonális B sejt aktiváció következtében fokozott az Ig termelődés. Vizsgálatunk során célunk a magasabb IgM szinttel kapcsolatos összefüggések keresése volt.

Anyagok és módszerek: Klinikánk szakrendelésén az elmúlt év során megjelent betegek közül 192 SS-s beteg adatait gyűjtöttük össze. A statisztikai elemzések az SPSS szoftver segítségével készültek. Az alkalmazott próbák Kolmogorov-Smirnov teszt, Shapiro-Wilk teszt, t-próba, Mann-Whitney teszt, λ^2 próba, Spearman-féle rangkorreláció voltak.

Eredmények: IgM szint eltérést 25 betegnél találtunk, közülük 10 beteg IgM szintje a normálérték alatti volt, 15 beteg esetén pedig magasabb IgM szintet találtunk. Utóbbiak adatait primer Sjögren szindrómával diagnosztizált, korban egyeztetett kontroll csoporttal összevetve, az emelkedett IgM csoportban szignifikánsan gyakrabban találtunk proteinuriát (13,33%-1,7%, $p=0,04$), c4 hypocomplementaemiát (20%-7,1%, $p=0,043$) és primer biliaris cholangitist (PBC) (13,33%-1,2%, $p=0,004$). A gyorsult Westergreen (We) érték és magas IgM szint között gyenge pozitív korrelációt találtunk ($r=0,2$; $p=0,007$).

Következtetés: Összességében elmondhatjuk, hogy ezen betegek körében érdemes rendszeresen ellenőrizni a vizeletben esetlegesen megjelenő fehérje-ürítést. Továbbá jellegzetes klinikum és laboratóriumi eltérések társulása esetén korai fázisban lehetséges a PBC társulásának igazolása, ezáltal időben elkezdődhet a beteg hepatológiai gondozása, mely sokkal jobb kimenetelt tesz lehetővé.

44.) Egyéb

Társbetegségek előfordulása primer immunhiányos betegeink körében

Papp Regina¹, Zöld Éva

Debreceni Egyetem Klinikai Központ Belgyógyászati Klinika, Klinikai Immunológia Tanszék, Debrecen¹

Bevezetés: Az elsődleges immundeficienciák (PID) a veszélyes betegségek heterogén csoportját jelentik, amelyeket az immunrendszer működésének megváltozása jellemez. Ezek a betegségek olyan szisztémás rendellenességeknek tekinthetők, amelyek növelik a fertőzések, autoimmun kórképek, valamint a malignitások kialakulásának kockázatát, és együttes előfordulásuk a kezelés során kihívást jelenthet, valamint a prognózist befolyásolhatják.

Célkitűzés: Retrospektív vizsgálatunkban a Debreceni Egyetem Belgyógyászati Intézet Klinikai Immunológiai tanszéken 2016-2023 között gondozott, immunoglobulin pótlásban részesülő primer immunhiányos betegeink anamnesztikus adatait, előforduló társbetegségeit tekintettük át.

Eredmények: A vizsgált időszakban rendszeres immunoglobulin szubsztitúcióban részesülő 81 primer immunhiányos beteg között 37%-ban fordult elő autoimmun megbetegedés, amelynek 2/3-a sejt/szervspecifikus, 1/3-a pedig szisztémás autoimmun betegség volt. A társuló autoimmunitásban szenvedő betegek döntő többsége nő volt. A leggyakoribb sejt/szervspecifikus kórfarmákat az autoimmun cytopeniák és a coeliakia, míg a szisztémás betegségek tekintetében az SLE és a rheumatoid arthritis képviselték. Az összes beteg 7 %-ában allergiás kórkép, a betegek 12%-ánál malignitás is jelentkezett. Krónikus pulmonológiai kórkép a betegek 16%-ban volt jelen, míg endokrin megbetegedés 20%-ban. A betegek 17%-ban nem volt társbetegség. A vizsgált betegek közül kettő hunyt el, fertőzésben illetve hematológiai malignitásban.

Összegzés: A primer immunhiányos betegeknél gyakran bevezető tünet az autoimmun vagy allergiás betegség megjelenése, és sok esetben az infekciók későbbi fellépése csak a betegség progressziója után következik. Több autoimmun betegség együttes előfordulása, vagy a szokásosnál korábbi megfigyelése, valamint infekciók gyakori jelentkezése esetén mindig gondolnunk kell primer immunhiány gyanújára.

45.) Egyéb

A plazmaferezis mint „enyhe” stressz válaszreakciót kiváltó „Komplex veszély inger”

Sipka Sándor¹, Keresztes Tamás¹, Bazsáné Kassai Zsuzsa³, Gelsei Nóra², Soltész Pál²

¹Klinikai Immunológiai Tanszék, ÁOK, Debreceni Egyetem

²Belgyógyászati Angiológiai Nem Önálló Tanszék, ÁOK, Debreceni Egyetem

³Szülészeti és Nőgyógyászati Klinika, ÁOK, Debreceni Egyetem

Bevezetés: A plazmaferezis (plazma csere) hatékony és széles körben alkalmazott, terápiás, klinikai módszerré vált az elmúlt évtizedekben. Az eljárásban azonban a készülék kemény, mechanikai felszíneivel történő

találkozás a vér humorális és sejtes komponenseiben lényeges változásokat hoz létre, "nyíró stressz" („shear stress”) állapotot, amiben "veszély" ingerként ható molekulák keletkeznek, melyek végül "teljes stressz" választ válthatnak ki a szervezetben. Korábbi vizsgálatok szerint a vérplazmában történő adenzin szintemelkedés a "stressz" reakció kialakulásának fontos biokémiai "veszély" ingere. Magas értékei serkentik az adrenokortikotrop hormon (ACTH) és a kortizol, a két fő "stressz" hormon képződését, ami már az egész szervezetre kiterjedő, "teljes" stressz állapot jele.

Módszer: A jelenlegi munkában megmértük 12 önkéntes hipertrigliceridémiás személy vérében plazmaferézis során a plazma adenzin, ACTH és kortizol szinteket radioimmúnasszé (RIA) módszerrel, továbbá a trombocita szám változásait hematológiai automatával.

Eredmények: Az adenzin szintekben szignifikáns emelkedést találtunk (42,54 versus 128,74 μM , $p < 0,001$), míg az ACTH és kortizol szintek növekedése nem volt jelentős. Ismételt plazmaferézis alkalmazásával az adenzin szintjének emelkedésből elkülöníthető és kiszámolható volt az adenzin mennyiség, ami a trombociták aggregációján kívüli, "stressz" válasz termékének tartható, és aminek fokozatos kiürülése a vizeletben több, mint négy napig tartott.

Következtetés: Ez az állapot azonban, az ACTH és kortizol emelkedése nélkül, csak "enyhe" stressz reakciónak tekinthető. Így „részleges” (csak adenzinhez kapcsolt), és nem "teljes" stressz válasz. A plazmaferézis, ha „enyhe” mértékű is, de „komplex veszély ingert” jelentő klinikai beavatkozásnak tekinthető.

46.) Egyéb

Megértjük asztmás kamaszainkat?

A hatékony felnőtt pulmonológiai ellátásba történő átvezetés előkészítése

Takács Annamária^{1,2}, Mezei Gy¹ Balogh Á¹, Hidvégi E³.

1. SE Gyermekgyógyászati Klinika Bókay részleg. 2.Hétszínvirág Gyermekorvosi Rendelő Biatorbágy, 3 SE Pulmonológiai Klinika

-A kamaszkor a változások kritikus kora, asztmásoknál a felnőtt pulmonológiai gondozásra helyezés jelenti a gyermekkor lezárását. Az idáig vezető út köveinek lerakását már 11 -12 éves kortól meg kell kezdeni. A hatásos tranzíció a fiatal emberkének ügyességet, ismereteket nyújt ahhoz a szükséges önmenedzseléshez, melyben szüleiktől függetlenül tekintenek egészségükre, biztosítva az autonóm gondozás alapanyagát, a hosszútávú kezelés alapkövét.

Kialakítottuk a 18 év feletti asztmás gyermekek felnőtt pulmonológiára irányításának kereteit. Az első néhány beteg már útra is kelt a Bókay utcából a Tömő utcába a Pulmonológiai klinikára. Terv szerint a 18. életévük elérése előtt egy rövid kitöltött kéréssel, készülnek erre az útra. A kérdőív kitöltésében is már aktívan részt vesznek a fiatalok. Ezt megelőzően a kamaszkor indulásakor megkezdődik a Gyermekklinikán a kamaszkor sajátosságait figyelembe véve a felkészítés, mely valamennyi további vizitet érinti. A szülők szerepvállalását illetve szerep átadását is tartalmazza ez a program. A kamaszkori problémák gyakorlati megoldását, a gyógyszerbevitel compliance fokozási lehetőségét áttekintjük. Eddig három beteg került ilyen módon átadásra, és további 5 tizenhatalmadik életévét betöltött gyermek van a tranzíciós listán.

Kidolgozandó számos részkérdéshez tartozik az is, hogy hogyan kell tervezett, betegcentrikus módon megközelíteni a kamaszokat, biztosítva, hogy minden tranzíció hatásos és biztonságos legyen.

47.) Egyéb

Gyermekkorai krónikus spontán csalánurtikária anti-IgE kezelése

Dr. Mezei Györgyi, Dr. Balogh Ádám

A krónikus urtikáriacsalan (CU) zavaró tünetekkel jár, melyek számos esetben rendszeresen jelentkező mint a viszkető csalánkiütések és/vagy angioödéma képében jelentkeznek, melyek jelentősen érinthetik befolyásolhatják a beteg alvását, produktivitását, iskolai előmenetelét, ezzel csökkentve az életminőségét.

A krónikus spontán urticariát (CSU) akkor diagnosztizáljuk, ha nincs, vagy nem lehet kiváltó tényezőt azonosítani a rendszeresen megjelenő tünetek hátterében. Különböző útmutatók ajánlások vannak a csalánok kezelésére felnőtt populációban, de gyermekekre specifikus ritkán jelenik meg, főleg azért, mert magas minőségű, bizonyító erejű vizsgálatok hiányoznak ebben a korcsoportban. Az EAACI/GA2LEN/EDF/WAO 2017-es ajánlása a nem szedáló második generációs antihisztaminokat állítja a kezelés első vonalába, mivel kimutatták a hatásosságuk és ismételt bizonyították biztonságosságukat

Az omalizumab (anti-IgE) kezelés hatásossága jól megalapozottnak számít kamaszoknál 12 éves kor felett. Tizenkét év alattiaknál az antihisztaminok feldozírozása, és az anti-IgE kezelésre vonatkozó adatok száma is korlátozott.

Négy krónikus spontán urticariás gyermeknél mutatjuk be a kivizsgálást követő kezelés hatásait., Tudomásunk szerint a gyermekkorú CSU betegeknel alkalmazott anti-IgE kezelésről ez az első hazai beszámoló.

2020 és 2022 között CSU betegből 2 fő 12 év feletti, 2 gyermek 12 év alatti volt a kezelés megkezdésekor, az utóbbiak részére off label alkalmazásra OGYÉI engedélyt kaptunk. Fiú/lány arány: 3/1 volt. Egy betegnél évekkorábban diabetest és coeliakia diagnózist állítottak fel, nála az anti-TPO is emelkedett volt.

Mind a négy betegnél egyértelmű volt a négy hetente adott anti-IgE injekciós kezelés hatásossága. Valamennyien el tudták hagyni az antihisztamin - átmeneti recidíva egyiküknel volt infekció idején.

Allergiás reakció nem volt. Fejfásról, gyengeség előfordult az egyik betegnél az inj. után, és a diabetes+coeliakiás gyermek néhány napig az urtikariás kiütések felerősödését észlelte. Valamennyi gyermek legfőbb örömét az jelentette, hogy a felesleges diétáktól megszabadultak a kivizsgálás során. Iskolából sem hiányoztak a csalánkiütés vagy az antihisztaminok szedációja miatt.

Következtetés: A gyermekkori krónikus spontán urtikaria miatt az anti-igE kezelést az emelt dózisú antihisztaminok kezelés elégtelensége esetén 12 éves kor alatt is be lehetett vezetni, hatásosnak bizonyult a gyermekek életminőségére, és zavaró mellékhatás nem volt.

48.) Egyéb

Molekuláris tesztek összefüggései rovarméreg allergiában

Balogh Ádám¹, Beleznyai Zs², Nagy Eszter², Mezei Gy¹
1. Semmelweis Egyetem I. számú Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest
2. Laboratóriumi Medicina Intézet, Immunlabor, Budapest

Bevezetés

Világszerte az anafilaxiák egyik vezető oka a hártyásszárnyúak csípése. Ennek ellenére a rovarméreg allergia általában alulbecsült, az immunterápiát igénylő páciensek nem, vagy későn jutnak el a megfelelő ellátást biztosító intézményekbe. Egy jövőbeli allergiás reakció kivédése azokban, akik szisztémás reakcióval reagáltak a rovarcsípésre, a korrekt sürgősségi ellátáson, a pontos diagnózison, adrenalin injekció felírásán, és ha indikált, allergén specifikus immunterápián alapul. Az immunterápia életmentő kezelés a rovarméreg allergiában. A diagnózis a reakció osztályozásán, és az IgE mediált patomechanizmus megerősítésén alapul, mely többféle vizsgálattal is történhet. Ezek között van tisztított méregkivonat alapú intracutan teszt, a molekuláris allergia tesztek, illetve újabban a bazofil aktivációs teszt (BAT) is. Ez utóbbit egyelőre a hagyományos tesztekkel nem megfelelően értékelhető eseteknél használjuk. Eseteink kapcsán arra kerestük a választ, hogy van-e összefüggés a különböző allergia vizsgálatok eredménye között, vagy beazonosíthatatlan a rovar, illetve, hogy a BAT teszt kiválthatja-e a szisztémás reakció kockázatával járó intracutan teszteket.

Megbeszélés

Amennyiben pozitív kórelőzmény ellenére az intracutan és a molekuláris allergia tesztek alapján nem lehet egyértelműen diagnosztizálni a rovarméreg allergiát és eldönteni az allergén specifikus immunterápia szükségességét, akkor a BAT vizsgálat az érintett vagy akár mindkét rovarméreggel segíthet a végső diagnózis felállításában.