

D 14.793

SZEGEDI ORVOSTUDOMÁNYI ERVETEM

XA 87996



SZERMÉK KLINIKÁ

1974 - 1975

Clay

Szegedi Orvostudományi Egyetem Gyermekklinika
Universitäts-Kinderklinik, Szeged, Ungarn
Paediatric Department, University
of Szeged, Hungary

Igazgató - Director : Prof. Dr. BODA Domokos

Megjelent tudományos közlemények
összefoglalásai
1974 és 1975 évben.

Zusammenfassungen der wissenschaftlichen
Mitteilungen von 1974- und 1975

Summaries of scientific Communications
of 1974 and 1975



D 14.793

1974

1. D. BODA, L. MURÁNYI, E. ECK, E. ENDREFFY: Alterations of the placental circulation and of the reactivity of the umbilical artery in experimental hypoxia asphyxia. Pediatric Research 8. 900. 1974.

In the first series of experiments exteriorization of foetuses was carried out in near-term guinea pigs. The experimental groups of exteriorized foetuses were: 1. Hypoxic /N₂ in cap/, 2. asphyctic/temporary cord-clamping in utero/ and 3. controls. The spontaneous closure of the cord vessels, transplacental antipyrine transfer, acid-base balance and survival rate of the foetuses were followed. After induction of spontaneous breathing in the foetuses which remained connected with the placenta, the previously closed vessels reopened and the placental circulation was restored under the effect of the N₂-breathing. In postasphyctic foetuses the placental circulation persisted in spite of the breathing of atmospheric air, resulting in a favorable effect on the survival rate. In the second series of experiments the reactivity of isolated human umbilical artery and rabbit central ear artery was studied. The ultrafiltrated of the serum of hypoxic newborns

exerted a smaller pressor effect on the human umbilical artery than on the rabbit ear vessel, while the corresponding effect of the normal serum ultrafiltrate was higher on the umbilical artery. In conclusion, a humoral action of the blood of hypoxic-asphyctic newborns is assumed, which tends to preserve the placental circulation.

2. BODA D.: Egyszerű mikromódszer a vér O_2 -affinitásának P_{50} /meghatározására. Kísérl. Orv. Tud. 26. 257. 1974.

Saturált vér oxygenmentes folyadékba vive, O_2 -affinitásától függően adja le az oldatba kötött oxigénjét. Ezen az elven a vér P_{50} adatának /50 %-os saturatio esetén mért PO_2 37°C-on, 7,4 pH mellett/ vizsgálatára új, gyors igen kis vérmennyiséget igénylő módszert ismertetünk, amely lehetővé teszi, hogy a vizsgálatot a klinikai gyakorlatban a heveny életveszély állapotok ellenőrzésében rendszeresen végezzük.

Einfache Mikromethode zur Bestimmung der Sauerstoffaffinität des Blutes

Saturiertes Blut in eine keinen Sauerstoff enthaltende Flüssigkeit bringend gibt es seinen gebundenen Sauerstoff von seiner O_2 -Affinität abhängig der Lösung ab. Auf diesem Prinzip beruhend wird für die Prüfung des Blut- P_{50} / PO_2 bei 50 %-iger Saturation, 37 °C und pH 7,4/ eine neue, schnelle, sehr kleine Blutmenge benötigende Methode bekanntgegeben, die es ermöglicht diese Untersuchung in der klinischen Pra-

xis in der Kontrolle der akuten Lebensgefahrzustände systematisch durchzuführen.

3. BODA D.: A foetalis élet biológiája és az újszülött adaptációjának kérdései. Orvostovábbképző Intézet jegyzetei; Neonatologia - koraszülöttség Bp. 1974. /Könyvfejezet/
4. BODA D.: Hypoxiás metabolitok biológiai hatásai és egyes tulajdonságainak jellemzése. Orvostudomány. 25. 127. 1974.

Korábbi vizsgálatainkban heveny klinikai körképekben és kísérletes hypoxiás állapotokban a szérumban kimutatott fokozott reduktív aktivitás és ennek biológiai hatásai alapján felvetettük annak valószínűségét, hogy heveny anyagcserezavarokban a kóros történéseket még egy homeostatikus tényező: a pro- és antioxydánsok egyensúlyának eltolódása is meghatározza. Ismertetjük annak az újabb vizsgálat-sorozatnak az eredményeit, amelyet a kérdés több oldalról való megközelítésére végeztünk. A szérumban fokozott reduktív aktivitása, annak fehérjementes ultrafiltrátumában változatlan mértékben kimutatható. A fokozott reduktív aktivitás állatkísérletben hypoxiával kísérletesen is létrehozható. Különböző kísérleti modellekben a jelenséggel összefüggésben a következő biológiai hatásokat mutattuk ki.

1. Hypoxiás szérumban az inzulinaktivitás gátlott, a gátlás oxydáns hozzáadással ellensúlyozható.

2. Hypoxiás szérumban ultrafiltrátuma jódozással részlegesen inaktívált tejsavdehydrogenase, coeruleo-plasmin, acethylcholinesterase és ribonuclease enzimek aktivitását módosítani képes.

3. A hypoxiás szérum ultrafiltrátumban a vörösvérsejtek oxygenaffinitását fokozó hatás mutatható ki.

4. A fokozott reduktív aktivitású szérumok ultrafiltrátuma in vitro befolyásolja az egyes vér-alvadási rendszereket,

5. és a vörösvérsejtek oxydatív haemolysise gátlásával antioxydáns hatást fejt ki.

6. Kísérleti és klinikai viszonyok között a hypoxiás állapotokban dialysissel therapiás hatás érhető el.

Ismertettük azokat a vizsgálatokat, amelyekben ultraibolya spektrum vizsgálatával, oxydánsokkal való reakció kinetikája alapján, vékonyréteg- és oszlopchromatographiával a hypoxiás szérum fehérjementes ultrafiltrátumának egyes tulajdonságát jellemeztük.

Chemical characterization and biological activity of hypoxic metabolites

5. D. BODA, L. PATAKI, L. MURÁNYI, E. ECK, P. HENCZ: Intravenous Phenolsulphophthalein Test in Pre-mature Infants with Respiratory Distress Syndrome. Mschr. Kinderheilk. 122. 144. 1974.

An 9 komplikationsfreien und 11 Frühgeborenen mit schwerem Respirations-Distress-Syndrom /RDS/ im Alter von 1-3 Tagen wurde die intravenöse Phenolsulphophthaleinprobe /PSP/ durchgeführt. Während der Untersuchung wurden die RDS-kranken Säuglinge einer kontinuierlichen peritonealen Dialysebehandlung unterzogen. Die PSP-Ausscheidung dieser Säuglinge war beträchtlich verzögert, was darauf hindeutet, dass beim RDS eine schwere funktionelle Niereninsuffizienz

vorliegt. Die während der Untersuchung gesammelte abfließende Dialysierflüssigkeit enthielt relativ grosse Mengen PSP.

6. BODA D.: Legújabb törekvések az RDS megoldására.
Magy. Pédiater. 8. 58. 1974.

/Összefoglaló Közlemény/

7. BODA D.: Léguti fertőző betegségek Interstitialis /plasmasejtes/ pneumóniában. /Losonczy Gy.:
Iatrogen infectiók. 3. kiad. Bp. 1974/: 158.

/Könyvfejezet/

8. D. BODA, L. MURÁNYI, E. ECK, M. SZILÁGYI: The Role of a Dialyzable Serum Factor in the increased O_2 -Affinity of Hemoglobin in the Red Cells of Hypoxic Newborns. Pediatrics 53. 950. 1974.

It had been shown in vitro that the P_{50} value decreases in normal red cells suspended at 37 C and pH 7.40 in the ultrafiltrate /Diaflo UM-2 membrane/ of serum from babies with RDS. Conversely, after dialyzing the blood from such infants the initially low P_{50} values were found to be increased.

9. BODA D.: Vezérfonal a gyermekgyógyászat gyakorlati oktatásához. Szeged, 1974.

Egyetemi, hallgatói jegyzet./

10. K. BODDY, G.S. DAWES, R. FISCHER, S. PINTER, J. S. ROBINSON: Foetal respiratory movements, electrocortical and cardiovascular responses to hypoxaemia and hypercapnia in sheep. J. Physiol 243. 599. 1974.

1. Foetal breathing movements, electrocortical activity, arterial pressure and heart rate were recorded continuously in chronically catheterized sheep, 97-145 days pregnant.

2. With increasing gestational age there was a fall in heart rate of 0-67 beats/day and a rise in arterial pressure of 0-46 mmHg/day.

3. Hypoxaemia in the foetus was induced by allowing the ewe to breathe low oxygen mixtures, 9 % O₂ with 3 % CO₂ in N₂. In the younger foetuses there was an initial rise in heart rate whereas in the older foetuses there was a fall. After the end of hypoxia there was a persistent tachycardia in both groups. In the older foetuses there was a rise of arterial pressure.

4. Two vagotomized older foetuses showed cardiovascular responses similar to those of the younger foetuses.

5. Foetal breathing movements were abolished by hypoxaemia in twenty-two of twenty-five experiments. In the three exceptional experiments there was a small rise in P_am CO₂.

6. The proportion of time occupied by low voltage electrocortical activity in the foetus was reduced by hypoxaemia.

7. Hypercapnia was induced by giving the ewe 4-6 % CO₂ with 18 % O₂ in N₂ to breathe. After an initial slight fall the foetal heart rate increased and there was a small rise in foetal arterial pressure.

8. The proportion of time occupied by low voltage electrocortical activity and breathing movements was increased by hypercapnia.

9. Maternal hyperoxia, induced by giving 50 % O_2 in N_2 , did not significantly increase foetal breathing movements unless the ewe was in labour. In labour the foetuses had lower P_{a,O_2} values initially and a reduced incidence of foetal breathing, both of which were increased by maternal hyperoxia.

11. L. ENDRE, D. BODA: Rapid screening method for detecting defects in serum-proteinase-inhibitor-capacity. Lancet 1. 631. 1974.

A simple screening method for detecting defects in serum-proteinase inhibitor-capacity /S.P.I.C/ is presented. It can be carried out in 20 minutes on less than 25 ul. of serum, and yields a semiquantitative result. The method is based on the digestion of a layer of film gelatin. Serum mixed with a trypsin solution of appropriate activity inhibits the digestion of gelatin. The use of colour film allows S.T.I.C. to be assessed semiquantitatively by the appearance of the digested colouring matter.

12. FÜZESI K., SZABÓ M., BODA D.: Heparinos oldattal végzett peritonealis öblítés a hasi összenövések megelőzésére kísérletes körülmények között. Magyar Sebészet 27. 35. 1974.

A szerzők postoperatív bélösszenövések megelőzésére állatkísérletekben peritonealis mosást végeztek heparinos és heparin nélküli oldatokkal. A hepa-

rinos peritonealis mosás után szignifikánsan kisebb számban észlelték adhaesiót a kontroll csoporthoz képest. Kedvező tapasztalataik alapján az eljárás hatásosságának további vizsgálatát, illetve a módszer klinikai körülmények közötti alkalmazását tervezik.

Peritoneale Durchspülung mit Heparin-Lösung
bei experimentellen Umständen zur Prävention
der abdominalen Zusammenwachsung

Es wurden in Tierexperimenten zur Prävention der postoperativen Darmzusammenwachsung peritoneale Spülungen mit Lösungen mit - oder ohne Heparin angewandt. Nach der peritonealen Heparin-Spülung wurde die Adhäsion in bedeutend kleiner Zahl gegenüber der Kontrollgruppe beobachtet. Aufgrund der günstigen Erfahrungen planen Autoren die weitere Untersuchung der Wirkung dieses Verfahrens, bzw. der klinischen Anwendung der Methode.

13. GODÓ B., HAVASS Z.: Mellékvese-működés vizsgálata gyermekkorban ammóniumklorid-kezelés kapcsán. Gyermekgyógy. 25. 345. 1974.

Tizenegy, 5-14 éves kora leány- és fiugyermeknek 3 hónapon át másnaponként - 3 hét gyógyszereszedést követő egy hét szünetet tartva - 0,05 g/kg/ die tabletta Ammonium chloratum intestinosolvenst adagolva a mellékvesekéregműködés fokozódásának ha-

tására a serum cortisol jelentékeny és szignifikáns növekedését észleltük.

Mindezek arra utalnak, hogy az ammóniumklorid megfelelő adagolásával a mellékvese-functio fokozódása klinikai anyagon is igazolható. Vizsgálataink objektív módszerekkel támasztják alá az ammóniumklorid-therapia létjogosultságát olyan kórképekben, amelyekben a corticoid-hatástól therapiás effektus várható, de nem olyan súlyosak, hogy exogen corticoid-kezelés indokolt lenne.

Prüfung der Nebennierenfunktion im Kindesalter anhand der Behandlung mit Ammoniumchlorid

Elf Mädchen und Knaben im Alter zwischen 5 und 14 Jahren erhielten 3 Monate lang zweitägig - auf 3 wöchige Medikation folgend wurde eine Woche Pause eingeschaltet - 0,05 g/kg/ Tag Ammonium chloratum intestinosolvens in Tabletten. Auf Wirkung der gesteigerten Nebennierenrindenfunktion war eine signifikante Erhöhung des Kortisolgehalts im Serum zu beobachten.

Mit einer entsprechenden Dosierung des Ammoniumchlorids kann somit die gesteigerte Nebennierenfunktion auch an klinischem Material nachgewiesen werden. Diese Untersuchungen unterstützen mit objektiven Methoden die Richtigkeit der Ammoniumchlorid-Therapie in Fällen, wenn von der Kortikoidwirkung ein therapeutischer Effekt zu erwarten ist, die aber nicht so schwer sind, dass eine exogene Kortikoidbehandlung motiviert wäre.

14. K. GYURKOVITS, A. LÁSZLÓ: Bestimmung des Bromidindex bei Mukoviszidose mit ionselektiver Membranelektrode Acta Paediatrica 15. 49. 1974.

In verifizierten Fällen von Mukoviszidose wurden die zur Untersuchung des Bromid-Tests erforderlichen Schweiß- und Blut-Bromidbestimmungen mit einer ionselektiver Membranelektrode durchgeführt. Da in bezug auf den Bromid-Index /Bromid-Verteilung in Blut und Schweiß/ zwischen Normalfällen und Homozygoten bzw. Heterozygoten ein deutlich feststellbarer Unterschied besteht, liefert das Test wertvolle Angaben zur Differentialdiagnostik der betreffenden Fälle.

15. GYURKOVITS K., LÁSZLÓ A.: Ionszelektiv membránelektroda alkalmazásával végzett bromidpróba mucoviscidosisos heterozygoták kimutatására. Orv. Hetil. 115. 1943. 1974.

Mucoviscidosisos homozygota és heterozygota esetek elkülönítésére a szerzők alkalmasnak találták a verejték bromidpróbát. A bromid ionok koncentrációját a verejtékben és a vérben ionszelektiv membránelektrodával határozták meg, s ezzel ez a módszer lényegesen egyszerűbbé vált. A verejték és a vér bromidkoncentrációjának aránya /"bromid index"/ homozygota betegekben 80 %, heterozygotákban 30 %, normális esetekben pedig 10 alatt volt.

Bromide test performed by applying ion-selective membrane electrode for demonstrating heterozygotes with mucoviscidosis

Authors find the bromide test appropriate for separating cases of homozygotes and heterozygotes with mucoviscidosis. Concentration of bromide ions in sweat and blood was determined by ion-selective membrane electrode, and in this way the method was greatly simplified. The rate of bromide concentration in sweat and blood /the "bromide index"/ was 80 % in homozygote patients and 30 % in heterozygotes, while it remained under 10 % in normal cases.

16. KERTÉSZ E., PELTONEN T.: Echocardiographia a csecsemő és gyermekkorban. Orv. Hetil. 115. 19. 1974.

20 egészséges és 37 congenitalis vitiumos gyermekben végeztek UCG-ás vizsgálatot. A gyermekek életkora 2 nap és 16 év között változott. A viszonylag kisszámú és különböző életkorú egészséges gyermek vizsgálati eredményeiből a szív egyes részeinek életkorra jellemző mérete nem határozható meg, de jól használható az azonos korú congenitalis vitiumos gyermekek kontrolljaként. A jobb kamra megterhelésével járó vitiumoknál jellemzőnek találták a bal ps. IV-V-ből anterior-posterior irányban ábrázoló tricuspidalis billentyűt és kamrai sövényt, a nagyobb amplitudóju kamrafal mozgást és a jobb kamra üregének megnövekedését. Nagy kamrai sövényhiány néhány esetében mindkét atrio-ventricularis billentyű visszhanggörbéje látható volt azonos vizsgálóhelyzetből.

Tricuspidalis atresiás betegükben egyetlen rendellenes helyzetű atrio-ventricularis billentyű ábrázolódt.

Primum tipusu septum defectus és mitrális insufficiencia esetén a mitrális billentyű elülső vi-torlájáról kettőzött echogram látható.

Echocardiography in paediatrica

17. H. LANG, R. ANTTILA, A. SVÉKUS, A. L. LAAKSONEN:
EEG findings in Juvenile Rheumatoid Arthritis
and other connective tissue diseases in
children. Acta Paed. Scand 63. 373. 1974.
/Abstract/

The object of the study was to determine which factors are most likely to cause EEG changes in children suffering from juvenile rheumatoid arthritis /JRA/ and other connective tissue disorders. EEG curves from 100 patients were analysed; 93 of these had JRA, 3 had systemic lupus erythematosus /SLE/, 2 psoriasis, 1 dermatomyositis and 1 scleroderma circumscripta.

Pathological EEG was found in 52 patients, borderline in 16 and normal EEG in 32. In the JRA group it was found that if patients had positive antinuclear antibodies or visceral symptoms like pericarditis, they had fewer pathological EEG changes than those suffering from a form of the disease with symptoms only in the joints. The number of pathological EEG findings increased with age of the patients.

Pathological EEG changes were found to occur more often in girls than boys, and were connected with those forms of the disease where, in addition to symptoms in the joints, there was fever due to the disease itself and possibly also non-infectious leukocytosis.

No correlation was found between EEG changes and the kind of drug treatment of JRA. There was no clear correlation between EEG changes and the duration of the disease or age at onset.

In the group of seven patients with other connective tissue disorders only one with SLE had normal EEG.

The observations give reason to suppose that the pathological EEG changes, especially the slowness of activity and the asymmetrical focal disturbances, are caused by the primary cerebral process connected with the disease itself, probably vasculitis.

18. LÁSZLÓ A., MURÁNYI L., BODA D.: Hinta-respiratoros kezelés koraszülöttek légzészavaraiban. Gyermekgyógy. 25. 491. 1974.

41 koraszülött esetében alkalmaztunk hinta-respiratoros kezelést, 1. korai légzészavar, főleg RDS állapotában és 2. késői léguti szövődmény /aspi-ratio, atelectasia, pneumonia/, ill. légzőközpont csökkent ingerülete esetén CO₂-retentio/ 50 Hgmm feletti cap. PCO₂-érték/és ismétlődő apnoék, ill.

átmeneti asphyxia miatt. A hatás mindkét csoportban kedvező volt a CO_2 -ürítésre, klinikailag azonban főként késői légzészavar esetén találtuk hatásosnak a kezelést. Az 1. csoportban a hinta-respiratoros kezelés hatására a cap. vér PCO_2 -értékcsökkenésének átlaga 2,8 Hgmm, a 2. csoportban 22,3 Hgmm volt. A hinta-respiratoros kezelés hatásfokát állatkísérletben vizsgálva, narcotizált, relaxált nyulban a pneumotachographfal regisztrálva úgy találtuk, hogy a hinta-respiratoros kezelés mintegy 50 %-os légzésvolumen biztosított.

A szerzők ujszülötteken, koraszülötteken a hinta-respirator indikációs területként a 3-4 életnap után jelentkező, CO_2 -retentióval járó, részleges légzésselégtelenségi állapotokat jelölik meg.

Schaukelrespirator-Behandlung in Atemstörungen der Frühgeborenen

Bei 41 Frühgeborenen wurde Schaukelrespirator-Behandlung angewandt: 1. im Zustand früher Atemstörung, hauptsächlich RDS und 2. im Falle einer späten Luftwegkomplikation /Aspiration, Atelektasie, Pneumonie/, bzw. eines verminderten Impulses des Atemzentrums wegen CO_2 -Retention /kap. pCO_2 -Wert über 50 mm Hg/ und wegen sich wiederholender Apnoen, bzw. vorübergehender Asphyxie. Die Wirkung war in beiden Gruppen günstig auf die CO_2 -Ausscheidung, klinisch erwies sich die Behandlung aber vor allem im Falle einer späten Atemstörung wirksam. In der 1. Gruppe betrug der Durchschnittswert der Verminderung des pCO_2 -wertes des kap. Blutes auf Wirkung

der Schaukelrespirator-Behandlung 2,8 mm Hg, in der 2. Gruppe 22,3 mm Hg. Den Wirkungsgrad der Schaukelrespirator-Behandlung in Tierversuchen prüfend und an narkotisierten, relaxierten Kaninchen mit dem Pneumotachograph registrierend konnte bewiesen werden, dass die Schaukelrespirator-Behandlung ein 50 %-iges Atemvolumen sicherte.

An Neugeborenen-Frühgeborenen werden als Indikationsgebiet des Schaukelrespirators die nach dem 3. bis 4. Lebenstag auftretenden, mit CO₂-Retention einhergehenden, partiellen Ateninsuffizienz-Zustände bezeichnet.

19. LÁSZLÓ A.: Születéskor manifestálódó osteochondrodysplasiás eseteink. Gyermekgyógy. 25. 269. 1974.

Születéskor manifestálódó micromeliával járó dysproportionált osteochondrodysplasia 3 esetét ismertettük. /1. diastrophikus törpeség, 2. thanatophorikus törpeség, 3. Ellis van-Creveld-syndroma és "asphyxiás thorax-dystrophia" kombinációja./ 4. esetként feltehetően genmutatióból eredő achondroplasiás esetet mutatunk be.

Közleményünkben a kórképekkel kapcsolatos irodalmi közléseket tárgyaltuk, különös tekintettel a micromeliás törpeség-esetek differentialdiagnosására. Az ilyen esetek klasszikus achondroplasiától való elkülönítését autosom recessiv örökletességük indokolja.

Bei der Geburt sich manifestierende Fälle von
Osteochondrodysplasie

Drei Fälle von sich bei der Geburt manifestierender, mit Mikromelie einhergehender, dysproportionierter Osteochondrodysplasie werden bekanntgegeben. Ein Fall war dystrophischer Zwergwuchs, einer thanatophorischer Zwergwuchs und der dritte Fall war die Kombination von Ellis-van-Crevelde-Syndrom und "asphyischer Thoraxdystrophie". Als vierter Fall wird eine annehmbar aus Genmutation stammende Achondroplasie demonstriert.

Die sich auf diese Krankheitsbilder beziehenden Literaturangaben werden behandelt, mit besonderer Rücksicht auf die Differentialdiagnose der mikromelischen Zwergwuchsfälle. Die Differenzierung derartiger Fälle von der klassischen Achondroplasie ist wegen ihrer autosomen rezessiven Vererbung motiviert.

20. MURÁNYI L., HARSÁNYI G., SZEKERES I.: A corticosteroidok bronchusreaktivitásra gyakorolt hatásának vizsgálata gyermekekben pharmacocapnographiás módszerrel. Orv. Hetil. 115. 2785. 1974.

A szerzők corticosteroid készítmények hatását vizsgálták az inhalatív acetylcholin bronchusreaktivitásra a CO₂ görbe elemzésén alapuló pharmacocapnographiás módszerükkel. Összesen 40 beteget vizsgáltak /23 asthma bronchiale és 17 egyéb betegség/. Per os /Prednisolon/ és iv. készítmények /Di-Adresen F aquosum, ill. Depersolon/ hatása alatt összehasonlították a gyógyszer előtti és utáni capno-

gram értékek változásait az acetylcholin inhalatív provokáció során. Megállapították, hogy a corticosteroid készítmények fokozzák az inhalatív acetylcholinnal szembeni resistenciát. Ez a hatás főleg asthmás, de egyéb esetekben is kimutatható volt. A fenti protectív hatás kifejezettebb volt per os adás esetén. A hatás tartós kúra után is reversibilis, tehát tüneti jellegű.

Untersuchung der auf die Bronchusreaktivität
Wirkung der Kortikosteroide bei Kindern mittels
der pharmakokapnographischen Methode

Verfasser untersuchten die Wirkung von Kortikosteroid-Präparaten auf inhalative Azetylcholin-Bronchusreaktivität mittels ihrer auf der Analyse der CO-Kurve fussenden pharmakokapnographischen Methode. Sie haben insgesamt 40 Kranke untersucht /23 Asthma bronchiale und 17 sonstige Krankheiten/. Sie haben im Laufe der inhalativen Azetylcholin-Provokation, unter der Wirkung von per os /Prednisolon/ und i. v. Präparaten /Di-Adreson F aquosum, bzw. Depersolon/ die Aenderungen des Kapnogramms vor und nach der Verabreichung des Medikamentes verglichen. Sie konnten feststellen, dass die Kortikosteroid-Präparate die Resistenz gegenüber das inhalative Azetylcholin steigern. Diese Wirkung konnte hauptsächlich bei Asthmatikern, aber auch bei anderen Fällen nachgewiesen werden. Diese protektive Wirkung war bei der per os Verabreichung stärker ausgeprägt. Die Wirkung ist auch nach protrahierter Kur reversibel, somit von symptomatischem Charakter.

21. L. MURÁNYI, I. SZEKERES, É. BUTOR: Pharmacocapnography, a clinical pharmacological method based on analysis of the CO₂-curve for the pharmacodynamic study of bronchial reactivity.¹
Int. J. Clin, 9.93. 1974.

A new clinical method is described for the pharmacodynamic study of the reactivity of the bronchial system, based on the detailed analysis of the continuously recorded expiratory CO₂ curve. In the present work the procedure is introduced with the anticholinergic effect of atropine as a model.

19 asthmatic children were examined. In every case the sensitivity was previously tested by provocation of inhalation with acetylcholine aerosol. From the continuously recorded capnograms, the t_1/t_2 data were measured at every minute and the time needed for 40 % decrease compared to the initial value was also determined. The examinations were then repeated under the action of atropine sulphate given parenterally /s.c./. Pneumotachographic measurements were also made in the cases of children over 6 years of age. The protective effect of atropine sulphate was shown to be highly significant.

The method, based on the measurement of the disturbance of the respiratory gas exchange in the lung, provides suitably sensitive, serial pharmacodynamic studies not requiring patient-collaboration.

22. STREITMAN K., ALTORJAY I., FÜZESI K., SZABÓ M.,
HENCZ P.: A suprapubicus hólyag-punctio jelen-
tősége hugyuti infectiókban. Orv. Hetil. 115.
748. 1974.

A hugyuti infectio pontos diagnosisa érdekében 110 toilleses közepsugaru vizeletvizsgálattal kóros leletet adó csecsemőn és gyermekeken hólyag-punctióval vettek vizeletet. Ismertetik a beavatkozás módszerét. A suprapubicus hólyag-punctio 4 gyorsan muló mikroszkópos haematuriát kivéve, szövödményt nem okozott. A hagyományos módon nyert és kórosnak minősített vizeletek 70 %-a hólyag-punctióss beavatkozással sterilnek bizonyult. A suprapubicus hólyag-punctióval elkerülhető a katéterezést követő másodlagos infectio veszélye, a valódi pozitív esetekben pedig a bacteriológiai vizsgálat céljára megbízható vizsgálati anyaghoz jutunk. A suprapubicus hólyag-punctio különösen a kezelésre refractaer recidiváló tünetszegény pyuriákban indokolt a téves pozitivitás kizárására.

Die Bedeutung der suprapubischen Blasenpunktion bei Infektionen der Harnwege

Im Interesse der genauen Diagnose der Infektion der Harnwege haben Verfasser bei 110 Säuglingen und Kindern, die bei der Untersuchung des Mittelstrahlharns nach Toilette einen pathologischen Befund ergaben, mittels Blasenpunktion Harn entnommen. Sie beschreiben die Methode des Eingriffs. Die suprapubische Blasenpunktion verursachte ausser 4 rasch verschwindenden mikroskopischen Hämaturien keine Komplikationen. 70 % der auf der üblichen Weise ge-

wonnenen und als pathologisch gefundenen Urinē, erwies sich bei dem Blasenpunktions-Eingriff steril. Mit der suprapubischen Blasenpunktion lässt sich die Gefahr der auf die Kathetrisierung folgenden sekundären Infektion vermeiden, bei den echten positiven Fällen gelangt man zu einem für die bakteriologische Untersuchung zuverlässigen Material. Die suprapubische Blasenpunktion ist besonders zum Ausschliessen der irrtümlichen Positivität der auf die Behandlung refraktären rezidivierenden symptomarmen Pyurien angebracht.

23. SZABÓ L., HAVASS Z., SOLTYSIAK J., BODA D.: Phenylketonuria szűrővizsgálatok Magyarországon.
Orv. Hetil. 115. 498. 1974.

A szerzők beszámolnak a Szegedi Gyermekklinika létesített phenylketonuria centrum ötévi munkájáról és az első 100 000 újszülött szűrővizsgálatával kapott eredményekről, a szűrővizsgálattal kiderített esetek kezelési és gondozási tapasztalatairól. A szűrővizsgálat alap módszere a Guthrie-féle bacterium inhibitiós próba volt, amit a vérsavó és vizelet phenylalanin és anyagcseretermékeinek egyéb célzott vizsgálataival kell kiegészíteni. Adataik szerint hazánkban a phenylketonuria gyakorisága az 1:10 000 arányt meghaladja. A korszerű phenylketonuria program mind biológiai szempontból, mind gyakorlati eredményei folytán jelentős haladás a szellemi károsodásból származó tehertétel csökkentésében.

Screening investigations on phenylketonuria in Hungary

Authors report on five years' work of the phenylketonuria centre set up at the Pediatric Clinic of Szeged, on the results of the screening tests made by them on the first onehundredthousand infants, as well as on the experiences collected in treating and nursing the cases become manifest by above checks. Basic method of the check is the bacteria inhibition test of Guthrie, which has to be complemented by checks of serum and urine for phenylalanin and its metabolic products, as well as other purposeful checks. According to authors' data, phenylketonuria in Hungary is above the ratio of 1 : 10,000.

From the biological point of view, as well as from that of practical results, an up-to-date phenylketonuric program means a considerable progress in reducing the burden caused by the effects of mental injury.

24. SZABÓ M.: Az általános iskolások sebészeti és orthopaed szűrővizsgálatán nyert tapasztalatok. A Szeged Megyei Városi Tanács Egészségügyi Intézmények tudományos munkásságának összefoglalójából 1974.

A szerző ismerteti az általános iskolások körében végzett sebészeti és orthopaed szűrővizsgálatok tapasztalatait, összehasonlítást tesz más szerzők által észlelt eredményekkel, keresi a morbiditás fokozódásának okait, s rámutat arra, hogy milyen fontos az iskolaorvos, a tantestület és a sebész-

-orthopaed szakorvos cooperatioja a sikeres gyógyítás, megelőzés és gondozás szempontjából.

Results of surgical-orthopaedic screening in school health

25. TEKULICS P.: Izotópdiaosztikai vizsgálóeljárások a gyermekgyógyászatban. Orvosképzés. 49. 153 1974.

A szerző áttekinti a gyermekgyógyászatban használatos izotópdiaosztikai eljárásokat, és az egyes módszerekkel szerzett saját tapasztalatok /470 vizsgálat/, valamint az irodalmi adatok alapján körvonalazza a vizsgálatok indicatiós területét a gyerekkorban.

Isotope diagnostic examinations in pediatrics

The isotope diagnostic methods used in pediatrics are reviewed by the author and the experiences gained with these methods /470 examinations/ are reported. On the basis of the data of the literature and his experiences the indications of this method in pediatrics are outlined.

26. TÓTH Gy., PÁLDY L., STREITMAN K.: Epidemiológiai megfigyelések interstitialis plasmasejtes pneumoniában. Orv. Hetil. 115. 149. 1974.

Az oxigén párástók vizében külön sterilizálás és fertőtlenítés nélkül kenetfestéses és tenyésztéses vizsgálattal masszív bakteriális és gombás fertőzés mutatható ki. A párástók rendszeres sterilizálása és párástó folyadékként Nipaginos oldat bevezetését követően 1970. december 1. után kétszentes megfigyelési idő alatt, az előző év adataihoz képest a Szegedi Orvostudományi Egyetem Gyermek-klinikáján a koraszülöttek között az interstitialis pneumonia gyakorisága jelentősen csökkent. Lehetséges, hogy a nem kellően sterilizált oxigénpárástó lényeges közvetítő az interstitialis pneumonia fertőzés kiváltásában.

Epidemological observations in interstitial plasma cell pneumonia

In the water of oxygen vaporizers not subjected to special sterilization and disinfection massive bacterial and fungous infection could be demonstrated by staining of smears and cultures. From the introduction of regular sterilization of vaporizers and Nipagin solution as vaporizing fluid on December, 1st, 1970, the incidence of interstitial pneumonia has considerably decreased in the two-year period of observation compared to the preceding year among prematures at the Department of Paediatrics of the Medical University, Szeged. An inadequately sterilized oxygen vaporizer may be an essential transmitter of interstitial pneumonia.

27. TÓTH S., FAREDIN I., SOLTYSIAK J., LÁSZLÓ F.:
Cyproteronacetát alkalmazása C-21-hydroxylase
defektus okozta adrogenitalis syndromás bete-
gekben. Orv. Hetil. 115. 2487. 1974.

A szerzők két C-21-hydroxylase defektus okozta adrenogenitalis syndromában szenvedő gyermek esetét ismertetik. Therapiás megfigyeléseket végeztek az anti-androgen hatású cyproteronacetáttal; eredményeiket összehasonlították a dexamethason effektusával. Jelenleg a glycocorticoid-substitútiós therapiát tartják megfelelőbbnek, de javasolják a kétfajta kezelés kombinálását is.

Application of cyproteronacetate in patients
with adrenogenital syndrome caused by C-21-
hydroxylase defect

Authors report on the case of two children suffering from adrenogenital syndrome caused by C-21-hydroxylase defect. They performed therapeutic observations with cyproteronacetate which has an anti-androgene effect and compared their results with the effect of dexamethason. At present they consider glycocorticoid substitution therapy to be more appropriate, but also suggest the combination of these two treatments.

28. A. VENETIANER, L. DALLMANN, A. LÁSZLÓ, K. BURG:
Detection of Mucopolysaccharidoses by Sulphate
Incorporation into stimulated Lymphocytes.
Clin. Sci. Mol. Med. 47. 399. 1974.

1. A new technique has been developed for the detection of inborn errors of mucopolysaccharide

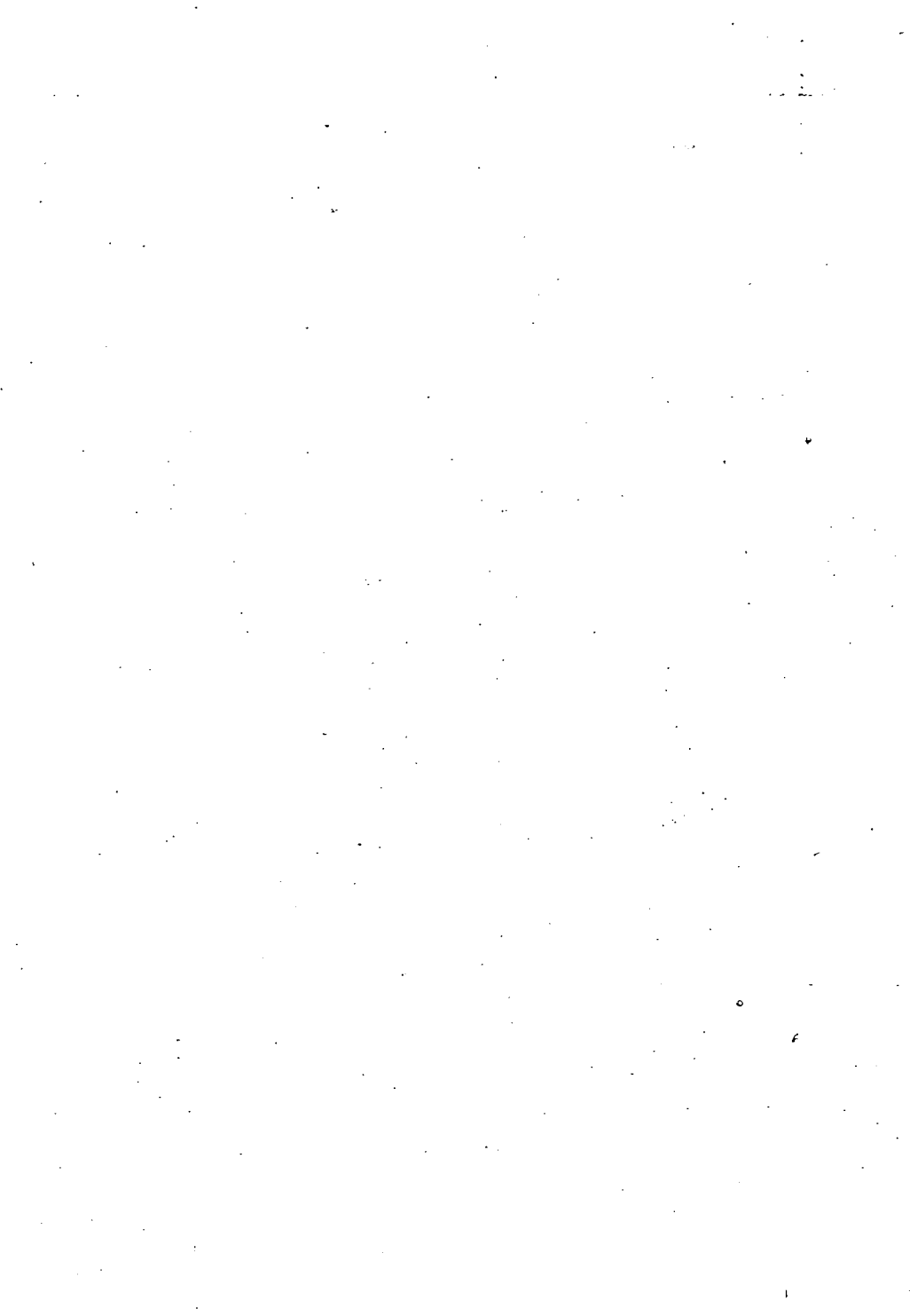
metabolism by measurement of the incorporation of radioactive sulphate into lymphocytes stimulated by phytohaemagglutinin.

2. Incorporation of $^{35}\text{SO}_4$ was much higher in lymphocytes of patients with mucopolysaccharidosis than in healthy subjects.

3. This technique offers a rapid, simple, reliable screening procedure for the detection of mucopolysaccharidoses.

29. I. VIRÁG, D. BODA, I. ALTORJAY, L. PRAEFORT: Die Vinblastin-Behandlung der malignen Krankheiten des Kindesalters. Mschr. Kinderheilk. 122. 711. 1974.

Die in 34 Fällen von malignen Tumoren /Leukämie, Lymphoreticuläre und solide Tumoren/ des Kindesalters angewandte Vinblastin-Behandlung und die dabei gemachten günstigen klinischen Erfahrungen - dauerhafte Remissionen, minimale Nebenwirkungen - veranlassen die Verfasser, die weitere Anwendung des Mittels in der Behandlung der Tumoren des Kindesalters zu empfehlen.



1975

1. ALTORJAY I., PRAEFORT L.: A myelomeningocelés újszülöttek műtét előtti selectiójának kérdése. Hogyan befolyásolják a túlélők családjuk további sorsát? Orv. Hetil. 116, 254. 1975.

A szerzők a teljesség igénye nélkül megkíséreltek érzékelteni és ismertetni irodalmi adatok és saját tapasztalataik alapján a myelomeningocelés újszülöttek konzervatív és műtéti kezelésének kialakulását és napjaink tapasztalata szerint a selectio szükségességét. Beteganyaguk értékelésével rámutatnak arra, hogy az életben maradt paraplegiás, incontinenens, sok gondozást igénylő beteg mennyi nehézséget jelent. Létük néhány esetben a korszerű therapiás beavatkozások pseudopozitív végeredményeként könyvelhető el. A modern anticoncipienszek korában egy ilyen gyermek nagymértékben lehet oka a későbbi, kedvezőbb terhességek elmaradásának is. Utalnak a legújabb genetikai vizsgálatokra is, amelyek kedvező prognosztikai lehetőségeket ígérnek az idegrendszeri fejlődési rendellenességgel sujtott magzatok egy családon belül előforduló ismétlődésének megakadályozására.

The problem of selection for surgery
of newborns with meningomyelocele.

2. D. BODA: Active immunisation against varicella.
Lancet, 1975/I., 570. /Letter/

Sir, - The investigations of Ferencz, published in 1946, are of interest in connection with the vaccination experiments against varicella reported by Takahashi et al.

/Nov. 30, p. 1288/. Since Ferencz's work appeared only in Hungarian and in the year immediately after the 1939-45 war, it is not included in the Cumulative Index Medicus, and a brief account of his observations seems justified. He performed vaccination with clear vesicular fluid from varicella patients; this was diluted 20-fold and given intracutaneously into the skin of children exposed to varicella. On the 9th or 10th day a small papule formed at the site of vaccination in children susceptible to varicella; this meant that the vaccinated children were indeed susceptible, but at the same time were immunised. Ferencz confirmed the efficacy of this "varicellisation" procedure by epidemiological observations, and also by complement-binding studies with the vesicular fluid as antigen. I myself have often been able to confirm the efficacy of the Ferencz method in children exposed to and endangered by varicella. From the work of Takahashi et al., I see that even though the method of Ferencz is now open to criticism his observations and conclusions were sound. Although subcutaneous administration of the vaccine of Takahashi et al. appears safe,

it would be worth checking Ferencz's earlier investigations with modern vaccine and methods, since this means of vaccination approximates more closely to natural immunisation, and experience over a number of decades indicates that it is without danger.

3. BODA D.: Ujabb módszerek a gyermekgyógyászat gyakorlati oktatásában. Gyermekgyógy. 26, 1975. 9.

A szerző ismerteti a Szegedi Orvostudományi Egyetem Gyermekklinikáján az oktatási reform keretében bevezetett, új, gyakorlati oktatási rendszert.

A hallgatókkal részletes program szerint

1. órarendszerű gyakorlati foglalkozásokon,
2. félévközi kórházi és gyermekorvosi körzetekben folytatott gyakorlatokon, majd

3. a VI. évben 3 hónapos kórházi-területi gyakorlat keretében foglalkoznak. A technikai műveletek tanítása csak a félévközi kórházi gyakorlatok ideje alatt történik.

A rendszeres gyakorlati oktatás fő programja az un. alaphelyzetek gyakorlása.

A tananyagot a mindennapi gyermekorvosi gyakorlatban előadódó tipushelyzetek szerint felosztva és sorravéve, a hallgató számos elméleti kérdéssel is megismerkedik. Legfontosabb azonban, hogy közben annyi gyakorlati alapot és élményanyagot kap, amely képessé teszi egyszerű klinikai helyzetek helyes megítélésére és önálló megoldására.

A nagyobb számú oktató közreműködésével, különböző időszakokban és több helyen lezajló gyakorlati oktatás egységes végrehajtása érdekében "gyakorlati

vezérfonal" kiadvány áll az oktatók és hallgatók rendelkezésére.

Neuere Methoden im praktischen Unterricht der Pädiatrie

Das an der Pädiatrischen Klinik der Medizinischen Universität in Szeged im Rahmen des Unterrichtsreforms eingeführte neue Unterrichtssystem wird bekanntgegeben.

Die Studenten nehmen an folgenden Beschäftigungen,

1. stundenplanartige praktische Beschäftigungen,

2. semestrale Übungen in Krankenhäusern und pädiatrischen Ambulatorien,

3. im VI. Jahr 3 monatige territoriale und Krankenhauspraxis. Der Unterricht der technischen Operationen findet nur während der semestralen Krankenhausübungen statt.

Das Hauptprogramm des systematischen praktischen Unterrichts besteht aus der Übung der sog.

Grundsituationen, und der Reihe nach die sich in der alltäglichen kinderärztlichen Praxis ergebenden Typussituationen vornehmend werden die Studenten auch mit zahlreichen theoretischen Fragen bekannt. Das wichtigste ist aber, dass die Studenten inzwischen so viel praktische Grundlagen und Erlebnismaterial erhalten, dass sie fähig werden die einfachen klinischen Situationen richtig zu beurteilen und selbstständig zu lösen. Im Interesse der einheitlichen Durchführung des unter Mitwirkung einer grösseren

Zahl von Instruktoren und an mehreren Stellen stattfindenden praktischen Unterrichts steht den Leitern des Unterrichts und den Studenten ein "praktischer Leitfaden" zur Verfügung.

4. ENDRE L.: Az alfa₁-antitrypsin klinikai jelentősége.
Orvosképzés, 50, 1975. 307.

A szerző összefoglalja az emberi savó trypsin gátló fehérjefrakcióira vonatkozó régi és újabb kutatások eredményét. Kiemeli az alpha₁-antitrypsin jelentőségét bizonyos, elsősorban elastikus szövetek /tüdő/ védelmében, mely egyébként az anyagcsere során felszabaduló endogen katabolikus enzimek behatása következtében károsodik. Leírja az alpha₁-antitrypsin alléljeit és a frakció hiányának következményét, mely az eddigi vizsgálati eredmények szerint idült bronchitis és korai emphysema, valamint elhuzódó csecsemőkori icterus lehet. Az alpha₁-antitrypsin-hiány diagnosisára még heterozygota esetében is megvan ma a lehetőség, az oki kezelés azonban egyelőre nincs megoldva.

The clinical importance of alpha₁-antitrypsin

The results of earlier and recent researches in respect of the protein fractions of human serum - inhibitory the trypsin - are discussed. The importance of the alpha-1-antitrypsin in the protection of some - in the first place - elastic tissues /lungs/ is emphasized, this latter suffer otherwise an injury in consequence of the effect of the endo-

genous catabolic enzymes released during the metabolism. The alleles of the alpha-1-antitrypsin, as well as the consequences of the absence of the fraction are discussed, - which may lead - on the basis of the examinations performed so far - to chronic bronchitis and early emphysema, as well as to protracted infantile icterus. The diagnosis of the absence of the alpha-1-antitrypsin is possible even in case of heterozygote, - on the other hand, the causal treatment is for the time being not resolved.

5. L. ENDRE, P. OSVÁTH: Antigen-induced lymphoblast transformation in the diagnosis of cow's milk allergic diseases in infancy and early childhood. Acta Allergologica, 30, 1975. 34.

The in vitro lymphocyte stimulation of 17 milk-allergic and eight control children was carried out with beta-lactoglobulin, bovine serum albumin, bovine hair extract and phytohaemagglutinin. The blastic transformation was significant with at least one of the milk antigens in 15 of the patients, but only in one of the controls. In two clinical pictures, corresponding to milk allergy of Arthus type /Schönlein-Henoch purpura and Heiner pneumonitis/, besides the high ratio of specific blastic transformation of the lymphocytes the cellular reaction to PHA was pathologically decreased. A significant correlation could be demonstrated between the degrees of blastic transformation to BSA and bovine hair extract.

6. L. ENDRE, Z. KATONA, K. GYURKOVITS: Zinc deficiency and cellular immune deficiency in acrodermatitis enteropathica. Lancet, 24, 1975. 1196.

Sir, - Moynahan and Portonoy and Molokhia suggest a role for zinc deficiency in the pathogenesis of acrodermatitis enteropathica. In 1973 Kirchner and Rühl observed that in zinc deficiency lymphocytes are less able than usual to undergo blastic transformation. This indicates a cellular immune deficiency. Julius et al, and Rodin and Goldman found signs of cellular immune deficiency in acrodermatitis enteropathica, but their observations were not supported by lymphoblast transformation. In 1973 we found hypoproteinaemia /presumably due to malabsorption/ in a patient with acrodermatitis enteropathica, in whom considerable zinc deficiency was observed in the parenchymatous organs post mortem /brain 82 ug. per g., intestine 44 ug. per g., spleen 59 ug. per g. liver 97 ug. per g., lung 63 ug. per g., kidney 90 ug. per g. /determined by polarography/. In-vitro blastic transformation of blood-lymphocytes by phytohaemagglutinin /P.H.A./ was pathologically low. /The spontaneous blastic transformation-rate without mitogen was higher than normal; the cause of this is not known at present./ The patient's state was aggravated by very frequently recurring pneumonia, otitis, and upper respiratory catarrh, and death was due to sepsis associated with pneumonia. Specific changes indicative of cellular immune deficiency could not be identified in the germinal centres of the spleen and lymph-nodes. The patient had generalised lymphadenitis, which pre-

sumably developed during the sepsis /Dr Fodor, Department of Pathology, University Medical School, Szeged/.

In our view the cellular immune deficiency, confirmed clinically and by P.H.A. stimulation, observed together with a normal lymphocyte count and nearly normal germinal centres, may be due to functional damage of the T lymphocytes arising from a malabsorption zinc deficiency /the immunoglobulin levels and thus the function of the B lymphocytes were normal/. Infections resulting from this cellular immune deficiency are important for prognosis in acrodermatitis enteropathica and may be the cause of death.

7. GÁL Gy., ECK E., KOVÁCS G., MARÁZ A., BODA D.:
Extracorporalis totális perfúzióhoz használt
vérkonzervek összehasonlító vizsgálata és ja-
vallata, tekintettel az EDTA alkalmazására.
Orv. Hetil. 116, 3052. 1975.

A szerzők vizsgálták a heparin, ACD, EDTA, CDP stabilizátorral konzervált vérkészítményeknek a tárolási idő alatti változásait, meghatározták néhány jellemző minőségi mutatójukat. Szív-tüdő készülék segítségével végzett 108 nyitott szívmitét során alkalmazták az EDTA-val konzervált vérkészítményeket; ezekre visszavezethető szövődményt nem észleltek és klinikai tapasztalataik egyértelműen kedvezőek ezzel a vérkonzerváló szerrel.

The comparative examination and indication of the blood preserves used for total extracorporeal perfusion, with a special regard to the application of the EDTA

The authors had examined the changes of blood preserves conserved with heparin, ACD, EDTA, CDP stabilisators during the storage time, and had determined some of their characteristic qualitative indexes. During 108 open heart operations carried out with heart-lung-equipment they had applied the blood preserves conserved with EDTA, no complications attributing to these were observed, and their clinical experiences are unanimously good with this stabilisator.

8. HENCZ P.: Epiglottitis acuta. Orv. Hetil. 116, 1513. 1975.

A szerző saját betegei tanulságai és irodalmi áttekintés alapján ismerteti az epiglottitis acuta klinikumát és kezelését. Felhívja a figyelmet a kórkép hazai előfordulásának lehetőségére. Hangsúlyozza, hogy minden hevenyen kezdődő légzési elégtelenség esetén epiglottitis acutára is kell gondolni. A röntgen vagy direct laryngoscopia segítségével felállított korai diagnosis döntő fontossága. Az intenzív kezelésben a korai tracheotomiát részesíti előnyben.

Epiglottitis acuta

The author related to the consequences of his own cases and literary survey reviews the clinical course, diagnostical possibilities, differential diagnostic difficulties and the treatment of the acute epiglottitis. The radiologic examination and the direct laryngoscopy are taken of importance in the early diagnostics. The early, routine tracheotomy is preferred in the intensive therapy. The common work of the oto-rhino-laryngologist, the anaesthesiologist and pediatrician is indispensable in the treatment of this disease.

9. HENCZ P., KERTÉSZ E., KOVÁCS G., ECK E., SZÉLINGER T.: A hyperoxia test alkalmazása újszülött- és csecsemőkori congenitalis vitiumokban. Orv. Hetil. 116, 3004. 1975.

A szerzők 63 shunttel járó congenitalis vitiumos, illetve vitiumgyanus újszülöttön és csecsemőn végezték el arterializált capillaris vérből a hyperoxia testet. Legalacsonyabb értékeket a cyanotikus vitiumok, és azon belül a jelentősebb systemo-pulmonalis shunttel nem rendelkező nagyér transposíciók esetében észlelték. A műtétet igénylő bal-jobb shunttel járó esetekben a pO_2 emelkedés kisebb volt, mint a műtétre nem szoruló bal-jobb shuntössökön. Tapasztalataik szerint ezen egyszerű, non-invasiv vizsgálati módszer értékes segítséget nyújt az újszülött- és csecsemőkorban sürgős megoldást igénylő congenitalis vitiumok korai felismerésében.

The value of hyperoxia-test in the diagnostic
of congenital heart diseases in infants and children.

10. KATONA Z., VIRÁG I.: Átmeneti jellegű diabetes mellitus L-asparaginase kezelés kapcsán. Orv. Hetil. 116, 1644. 1975.

Szerzők akut lymphoid leukaemiás esetük L-asparaginase kezelése kapcsán a kezelés mellékhatásaként jelentkezett és eredményesen kezelt "diabetes mellitusos epizód"-ról számolnak be. Felhívják a figyelmet e ritka szövődményre.

Transitorical diabetes mellitus complicating
treatment with L-asparaginase

The authors report a successfully treated "diabetic episode" developing as a side-effect of the treatment of their case of lymphoid leukaemia with L-asparaginase. The attention is called to this rare complication.

11. KERTÉSZ E., SZÉLINGER T., PINTÉR G., KOVÁCS G., BODA D.: Törekvéseink Dél-Magyarország veleszületett szívbetegek csecsemőinek és gyermekeinek ellátásában. Orv. Hetil. 116, 2409. 1975.

A szegedi Gyermekklinika kardiológiai beteganyaga feldolgozása során nyert számszerű adatokat, a 10 év alatt végbement fejlődés főbb szakaszait és a 2107 beteg vizsgálatával szerzett tapasztalatokat ismertetik. Tíz év alatt a betegek száma fokozatos emelkedést mutatott, ezzel együtt a haemodynamikai

kivizsgálások és műtétek száma is szaporodott. A betegek 47,6%-ot kitevő 1003 cong. vitiumos csecsemő és gyermek közül szivkatheterezés és angiocardio-graphia 429 esetben történt. A részletes kivizsgálás után műtétet 253 csecsemőn és gyermekén végeztek. A csecsemőhalálozás csökkentésére az újszülött- és fiatal csecsemőkorban manifesztálódó és életveszélyt jelentő rendellenességek ellátását tartják legfontosabb feladatuknak. Az eredményes munka egyik feltételének a területi gyermekosztályokkal, ill. az alapgondozást végző gyermekorvosokkal való jó kapcsolatot tartják.

Az I.sz. Sebészeti Klinikán adott szivesbesze-ti, a gyermekklinikai kardiológiai gondozás nyomán Szegeden kialakuló dél-magyarországi kardiológiai centrum hatékonyabb, korszerűbb működéséhez a nagy-számu beteg vizsgálatával szerzett tapasztalatokon kívül további támogatás és fejlesztés szükséges.

Our endeavourings in the care of infants and children with congenital cardiopathy in Southern Hungary

The numerical data, the main periods of the development and the experiences gained with the examinations of 2107 patients are reviewed surveying the 10 years cardiologic patient material of the Department of Pediatrics in Szeged. There were heart catheterizations and angiocardio-graphies carried out in 429 cases of 1003 infants and children with congenital vitia amounting to the 47,6% of the patients. After the haemodynamic examinations

there were cardiac operations done in 253 cases. For to diminution the mortality of the infants the care of the perilous disorders manifesting in the infant- and early childhood are taken of their most important task.

12. KOLTAY M.: Development of human immunological functions; immunological maturation. Immunological aspects of allergy and allergic diseases. I. /compl. by Osváth/: P: 373.

13. LÁSZLÓ A., NÉMETH I., HAVASS Z.: Diagnosztikus enzim-vizsgálatok metachromasiás leukodystrophiás betegen és családtagjain. Orv. Hetil. 116, 483. 1975.

A szerzők ritka familiáris előfordulásu anyagcsere-betegség, a metachromasiás leukodystrophia modern enzimatis diagnosztikáját ismertetik és ajánlják az eddig elfogadott histológiai módszer helyett. Rokonzasságból származó 4 éves infantilis MLD-s betegük tipusos anamnesisét ismertetik és áttekintik a betegség különböző manifestációs lehetőségeit. A családtagok specifikus enzimaktivitásának vizsgálatával a betegség öröklésmenetét is bemutatják. Végül felhívják a figyelmet az arylsulphatase "A" lysosomális enzimvizsgálat jelentőségére, elsősorban a demyelinisatiós syndromák esetén.

Diagnostical enzyme studies on a patient with metachromatic leucodystrophy, and on the members of his family

Authors expound the up-to-date enzymatic diagnostics of a rare metabolic disease occurring in entire families: metachromatic leucodystrophy. They recommend it in the place of the histological method accepted up to now. They make known the typical anamnesis of a 4 year old, infantile patient, born from a marriage between relations and suffering from MLD. They give a survey of the possible manifestations of the disease. By investigating the specific enzyme activity of the members of the family, they are able to present the heredity line of the disease. Eventually, attention is called to the diagnostic importance of investigating arylsulphatase "A", a lysosomal enzyme, in the first place when we have to deal with syndromes of demyelination.

14. LÁSZLÓ A., SZABÓ L.: Génhordozás kiderítése mucopolysaccharidosisban a vérkenet módosított toluidinkék festésével. Orv. Hetil. 116, 199. 1975.

31 családból 34 MPS homozygota gyermek, 59 MPS heterozygota szülő, 6 testvér és 41 MPS-től mentes felnőtt esetében végeztek toluidinkék festést perifériás vérkenetben, az esetek egy részében testicularis hyaluronidase emésztésével kombinálva. A homo- és heterozygoták hasonlóan, de utóbbiak a sejtek kisebb részében adtak pozitív festési reakciót. A vérkenet toluidinkék festés előtti testicularis

hyaluronidase emésztése némi differenciálásra ad lehetőséget MPS homo- és heterozygota állapot között. Utóbbiak metachromatikus granulomai testicularis hyaluronidaseval szemben érzékenyebbek.

Detection of mucopolysaccharide gene carriers by modified toluidin staining of blood smear.

15. A. LÁSZLÓ, I. MURÁNYI, D. BODA: Schaukelrespirator-Behandlung bei den Atemstörungen Frühgeborener. Acta Paed. Acad. Sci. Hung. 16, 257. 1975.

Bei 41 Frühgeborenen kam die Schaukelrespirator-Behandlung wegen folgender Atemkomplikationen zur Anwendung: 1. Frühstörung der Atmung, insbesondere im RDS und 2. Spätkomplikationen der Atemwege /Aspiration, Atelektase, Pneumonie/ bzw. CO₂-Retention bei beschränkter Funktion des Atemzentrums /capnographischer PCO₂-Wert über 50 mm Hg/ sowie sich wiederholende Apnoe bzw. vorübergehende Asphyxie. Die die CO₂-Ausatmung betreffende Wirkung war in beiden Gruppen vorteilhaft, klinisch hat sich aber die Behandlung vor allem bei Spätstörungen der Atmung für erfolgreich erwiesen. Der durchschnittliche Verringerung des capnographischen Blut CO₂-wertes belief sich unter Wirkung der Schaukelrespiratorbehandlung in der 1. Gruppe auf 2,8 mm Hg und in der 2. 22,3 mm Hg. Der Wirkungsgrad der Methode wurde auch tierexperimentell geprüft; die bei narkotisierten, relaxierten Kaninchen mit dem Pneumotachograph vorgenommenen Untersuchungen führ-

ten zur Feststellung, dass die Schaukelrespirator-Behandlung ein etwa 50%-iges Atemvolumen sichert.

Als Indikationsgebiet des Schaukelrespirators wird die sich bei Früh- und Neugeborenen nach dem 3.-4. Lebenstag meldende, mit CO_2 -Retention einhergehende partielle Ateminsuffizienz angegeben.

16. MURÁNYI L.: A légutakra ható szerek klinikai farmakológiai kutatásaiban elért eredményeink.
Gyermekgyógyászat, 26, 158. 1975.

Szerző a Szegedi Gyermekeklinikán folyó klinikai farmakológiai kutatómunka egy részletéről ad áttekintést a fontosabb eredmények tükrében. Korábbi módszerük továbbfejlesztésével kidolgozták a pharmacocapnographiát, mely a kilégzett levegő CO_2 -görbéjének alaki elemzésén alapul és amelynek segítségével lehetővé vált hat évnél fiatalabb gyermekek rendszeres klinikai farmakológiai vizsgálata. A módszer folyamatosan regisztrálja a változásokat, kollaborációt nem igényel, érzékeny és a beteg súlyos állapotában is alkalmazható. Az adatok kiértékelését automatizálták. Meghatározták a CO_2 -görbe és a légzésmechanikai, valamint pneumotachographiás parameterek korrelációját. Módszerükkel elsősorban az obstruktív légzésvizsgálatokra, majd ismertetik a terbutalin szulfát /Bricanyl/, a corticosteroidok, végül a prostaglandin E_1 kedvező, terápiás és protektív hatására vonatkozó vizsgálatok főbb eredményeit.

Klinisch-pharmakologische Forschungsergebnisse am Gebiet der auf die Luftwege wirkenden Mit- tel

Aufgrund der wichtigeren Ergebnisse wird eine Übersicht eines Teiles der an der Szegeder Pädiatrischen Klinik durchgeführten klinisch-pharmakologischen Forschungsarbeit gegeben. Durch die Weiterentwicklung der eigenen Methode wurde die Pharmakokapnographie ausgearbeitet, die auf der Formanalyse der CO_2 -Kurve der ausgeatmeten Luft beruht, und mit deren Hilfe eine systematischen klinisch-pharmakologische Untersuchung von Kindern unter dem 6 jährigen Alter ermöglicht wurde. Mit dieser Methode werden die Veränderungen fortlaufend registriert, keine Kollaboration wird benötigt, die Methode ist empfindlich und ist auch bei einem in schwerem Zustand befindlichen Kranken anwendbar. Die Auswertung der Angaben wurde automatisiert. Die Korrelation der CO_2 -Kurve und der atmungsmechanischen sowie pneumatochographischen Parameter wurde ermittelt. Mit dieser Methode wird in erster Reihe die obstruktive Atmungsstörung untersucht. Es wird auf die mit Atropin durchgeführte Modelluntersuchung hingewiesen, dann werden die wichtigeren Ergebnisse der die günstige therapeutische und protektive Wirkung des Terbutalinsulfats /Bricanyl/, der Kortikosteroide und des Prostaglandin E_1 betreffenden Untersuchungen bekanntgegeben.

17. NÉMETH I., ENDREFFY E., MURÁNYI L., BODA D.: A Sumetrolim klinikai, farmakológiai vizsgálata csecsemő- és gyermekkorban. Orv. Hetil. 116, 1023. 1975.

A szerzők a Sumetrolim /sulfamethoxazol + trimethoprim/ chemoterápiás hatású gyógyszerkombinációt alkalmazták klinikai körülmények között csecsemő- és gyermekkorban. Részletesen elemezték a terápiás vérszint és az esetleges mellékhatások összefüggéseit. 89 esetük sokoldalú vizsgálata alapján megállapítják, hogy a gyógyszer pontos testsúly szerinti adagolásában /5 mg TMP + 25 mg SMZ/kg/die tabletta vagy szirup formájában/ sem gyermekkorban, sem csecsemőkön említésre méltó mellékhatást nem okoz. Ennek alapján az a véleményük, hogy Sumetrolim alkalmazása esetén, mellékhatások kialakulásával kapcsolatos fokozott aggodalom még ebben az életkorban sem indokolt.

The clinicopharmacological evaluation of the Sumetrolim in infancy and childhood.

The authors had applied the Sumetrolim /sulfamethoxazol + trimethoprim/ drug combination of chemotherapeutic effect in clinical circumstances in infancy and childhood. The relations of the therapeutic blood level and the probable sideeffects were analyzed in details. On the basis of the multi-lateral examinations of their 89 cases they have stated, that the drug in exact dosage according to the body weight /5 mg TMP + 25 mg SMZ/kg/die in tablets or syrup/ had caused side effects worth mentioning neither in the childhood, nor in the

infancy. Related to this their opinion is, that in the case of the application of Sumetrolim there is no reason to worry about the development of side-effects even not in this age.

18. OSVÁTH P., SZENDREY K-né, GODÓ B.: Az Arthropodák /izeltlábúak/ jelentősége a gyermekkori asthma bronchiale kóroktanában. Rheumat.-Balneol-Allergol., 16, 250. 1975.

A szerzők 87 asthmás gyermek házi por és csürpor, valamint különböző izeltlábú, Arachidae genus-ba tartozó állatból készült kivonattal kapott bőrpróbák eredményeit hasonlították össze. Az Acarus siro /lisztatka/-val és csürporral kapott bőrreakció korrelált, míg ugyanezen atka és a Pasteur házi por kivonat között nem volt összefüggés megállapítható. A pókokból /Aranidae/ előállított kivonat az asthmás gyermekek 40 %-ában adott pozitív bőrreakciót, ugyanolyan gyakran, mint a házi por fő allergizáló komponensének tartott Dermatophagoides farinae nevű atka. Az utóbbira kapott bőrreakciók és a pók kivonattal kapott pozitivitása egyezése részleges, statisztikailag nem igazolható. A szerzők vizsgálataikból azt a következtetést vonják le, hogy az Acarus siro és vele rokon atkák a mezőgazdasági porok fő allergizáló tényezői és a falusi környezetben élő gyermekek asthmájának előidézésében jelentőségük van. A vizsgált beteganyagban a pókok excretuma a Dermatophagoideshez hasonló arányban idéz elő túlérzékenységet, részben a zoológiai rokonságból következő keresztreakció, részben azonban faj specifikus allergia révén is.

The significance of arthropoda in the etiology
of asthma bronchialis in childhood

The results of the histologic tests of 87 asthmatic children obtained by domestic and agricultural dusts as well as by extracts prepared from different arthropoda have been compared. For example the extracts of spiders gave positive reactions with 40 % of asthmatic children. The author concludes that the acarus siro and its relative acarus types are the main allergating factors in the agricultural dusts and they are of significance in inducing the asthma bronchialis in children living under rural circumstances.

19. OSVÁTH P., ENDRE L.: Atkakivonat felhasználása
asthma bronchialis gyermekek hyposensibilizá-
lásában. Orv. Hetil. 116, 1398. 1975.

A szerzők 55 házipor és atka allergénre egyaránt pozitív bőr-reactiójú asthmás gyermeket kezeltek Dermatophagoides atka kivonattal kiegészített Allpyral háziporkivonattal. A klinikai javulást 4 különböző paraméter adatainak feldolgozásával értékeltük. Az 55 beteg közül 36 a kezelés ideje alatt tünetmentessé vált. 10 lényegesen javult, 9 gyermek állapotának javulása mérsékelte, nem értékelhető. Ezek az esetek azok közül kerültek ki, akik előzőleg atkakivonatot nem tartalmazó házipor allergénnel deszenzibilizáló kezelésben részesültek, és ez a kezelés nem volt eléggé hatásos. Az atkakivonatra adott bőr-reactio nem változott a kezelés során,

ugyanakkor a háziporral való bőrérzékenység az esetek többségében megszűnt.

The use of acarine extracts in the hyposensibilisation of children suffering from asthma bronchiale

The authors had treated 55 asthmatic children with positive skin tests for both home dust and acarine allergen with Allpyral home dust extracts completed with Dermatophagoides acarine extracts. The clinical improvement had been evaluated by the elaboration of the data of 4 different parameters. 36 of the 55 patients became symptomless during the period of the treatment. 10 had improved for a significant degree. The conditions of 9 children had ameliorated moderately, or that was not valuable. These cases were coming from those ones, who were previously exposed to a desensibilisative treatment carried out with home dust allergens containing no acarine extracts, and this treatment failed to be effective enough. The skin reaction given to the acarine extracts had not changed during the treatment, just then the skins sensitivity for the home dust had ceased in the majority of the cases.

20. OSVÁTH P., BERNÁTZKY M.: IgE szint asthmás és allergiás gyermek vérsavójában. Orv. Hetil. 116, 435. 1975.

A szerzők asthmás és allergiás gyermekeken végzett IgE szint vizsgálatokat írnak le, melyeket Wood

és Oliver radialis immundiffúziós módszerével végeztek. Ez az eljárás csak az emelkedett IgE szintű gyermekek szűrővizsgálatára alkalmas. 41 allergiás és asthmás beteg közül 22-nek volt 9000 ng/ml fölött a szérum IgE szintje, 20 kontroll esetből pedig 4-nek. A módszer a magas IgE szintű betegek kiszűrésére alkalmas; nem mérhető alacsony IgE szint nem zárja ki allergiás kórkép fennállását.

IgE determination in asthmatic and allergic children

Authors describe studies made on asthmatic and allergic children for determining IgE levels. Wood's and Oliver's radial immune-diffusional method was used for the purpose, a procedure only appropriate for the screening check of children with heightened IgE levels. Serum IgE level was above 9000/ng/ml in 22 out of 41 allergic and asthmatic patients; in the control group of 20 there were 4 such cases. Although the method is appropriate for screening patients with high IgE level, nevertheless a non-measurable low IgE level does not exclude the existence of an allergic disease state.

21. OSVÁTH P., ENDRE L.: A lymphoblast transzformáció jelentősége a csecsemő- és kisdedkori tehéntej-allergiás kórképek diagnosztikájában. Orv. Hetil. 116, 1449. 1975.

A szerzők 17 tejallergiás és 8 tejallergiától mentes beteg gyermek in vitro lymphocytá stimuláció-

ját végezték el Beta-lactoglobulinnal, bovin serum albuminnal /BSA/, marhaszórkvonattal és phytohaemagglutininnal /PHA/. Tizenöt tejallergiás esetben a beteg lymphocytá-tenyésztésében legalább az egyik tejantigen blast transformatiót váltott ki, míg a tejallergiától mentesek közül csak egyben. Két Arthus típusu tejallergiának megfelelő kórképben /Schönlein-Henoch-purpura és Heiner-féle pneumonitis/ a lymphocyták magas arányu specificus blastos transformatiója mellett kórosan csökkent volt a PHA-ra adott celluláris reactio. A BSA és a marhaszórkvonatra adott blast transformatio foka között significans correlatio volt kimutatható.

The significance of the lymphoblast transformation in the diagnostics of cowmilk allergic disease in infancy and childhood

The authors had made in vitro lymphocyte stimulations of 17 milk-allergic children and 8 free of milk-allergy with betalactoglobulin, bovin serum albumin /BSA/ extracts of cattle hairs and phytohaemagglutinin /PHA/. In 15 milk-allergic cases there was at least one of the milk antigens inducing blast-transformation in the lymphocyte cultures of the ill patients, since on those free from milk-allergy it was found just in one case. In two diseases corresponding to milk-allergy of Arthus-type /Schönlein-Henoch's purpura, and Heiner's pneumonitis/ there were pathologically diminished cellular reactions on PHA beside the high specific blast transformation of the lymphocytes. There was a significant correlation demonstrable between the blast

transformations given to BSA, respectively to extracts of cattle hairs.

22. S. PINTÉR, L. KOVÁCS, F.E. SZONTÁGH, D. BODA:
Method for immediate postnatal care of premature infants to prevent failures of adaptation to extrauterine existence. 4th European Congress of Perinatal Medicine Prague, August 1974. Georg Thieme Publ. 1975. Prague.

It was demonstrated that postnatal acidosis of premature babies can be considerably reduced by /1/ delayed cord-clamping, i.e. by ensuring effective postnatal feto-maternal metabolism, and by /2/ prevention of the decrease of body temperature. On the other hand the diminution of acidosis facilitates the adaptation of premature babies to extrauterine life and increases their chances of survival.

23. SÁNDOR T., SURINYA M., MÓNUS Z.: A csecsemőkori óriássejtes hepatitis familiaris előfordulása. Orv. Hetil. 116, 749. 1975.

Halállal végződő óriássejtes hepatitis egy családon belüli előfordulását ismertetik. Az óriássejtes hepatitis familiáris formája a sporadicus előfordulásunál rosszabb prognosisu. Az első "régebben közölt" esetben rövid idő alatt elsődleges májrák alakult ki. A most közölt - második esetben öt időpontban végzett sorozatos szövettani vizsgálatok során követték a kórfolyamat cirrhosisig történő progrediálását, s elektronmikroszkópos feldolgozás is történt.

The familiar occurrence of the neonatal giant-cellular hepatitis

The repeated occurrence in one family of mortal giant-cellular hepatitis is described. The familiar form of the giant-cellular hepatitis bears a worse prognosis, then those of sporadic occurrence. In the first case - "reported formerly" - a primaer hepatic cancer had been developed in a short time. In the present-second-case the progression of the disease to cirrhosis had been followed up with serial histologic examinations executed in five dates; electronmicroscopic preparations were also done.

24. SCHULER D., KOÓS R., RÉVÉSZ T., VIRÁG I., GÁLFI I.:
Az L-Asparaginase-terápia alkalmazása és mellékhatásai acut lymphoid leukaemiában és generalizált lymphosarcomában. Gyermekgyógyászat, 26, 186. 1975.

Megállapítható, hogy az Asparaginase sem szelektíven csak a tumor-sejtekre ható gyógyszer. Megfelelő adagolási móddal sikerült azonban az acut lymphoid leukaemiák, ill. a generalizált lymphosarcomatosis kezdeti terápiájába beilleszteni anélkül, hogy nagyobb számban kellene mellékhatásokkal számolni. Ezek száma a 8 nap alatt beadott négy injectio mellett - mindössze 7,9%. A vérammónia-szint tulságosan nagy emelkedésének elkerülése célszerű az Asparaginase kezelést az egyéb cytostatikus szerek /Vincristin, Prednisolon, Rubidomycin/ adásához képest néhány nappal eltolni. Ilyen módon ugyanis a súlyos mellékhatások száma tovább csökkenthető.

Az Asparaginase-kezelés ismételt alkalmazása recidivák esetén sem ajánlatos, mivel ez rendszerint allergiás tüneteket, sőt esetleg anaphylaxiás shockot okoz.

Anwendung und Nebenwirkungen der l-Asparaginase-Therapie in akuter lymphoider Leukämie und in generalisiertem Lymphosarkom

Es ist feststellbar, dass auch die Asparaginase kein selektiv nur auf die Tumorzellen wirkendes Arzneimittel ist. Mit entsprechender Dosierung gelang es jedoch die Asparaginase in die anfängliche Therapie der akuten lymphoiden Leukämien, bzw. der generalisierten Lymphosarkomatose einzufügen, ohne dass mit Nebenwirkungen in grösserer Zahl zu rechnen wäre. Ihre Zahl war - bei im Laufe von 8 Tagen verabreichten 4 Injektionen - nur 7,9%. Um eine allzu grosse Erhöhung des Blutammoniakkniveaus zu vermeiden, ist es zweckmässig die Behandlung mit Asparaginase im Verhältnis zur Gabe der anderen cytostatischen Mittel /Vinkristin, Prednisolon, Rubidomycin/ um einige Tage zu verschieben. Auf diese Weise kann nämlich die Zahl der schweren Nebenwirkungen weiter vermindert werden. Eine wiederholte Anwendung der Asparaginase-Behandlung ist selbst im Falle von Rezidiven nicht ratsam, da diese in der Regel allergische Symptome, eventuell sogar anaphylaktischen Schock verursacht.

25. SZÉLINGER T., FRÁTER L., TÓSZEGI A.: L-typusu teljes nagyér-transpositio, izolált balkamra-hypertrophiával. Gyermekgyógyászat, 26, 513. 1975.

A szerzők bal kamrai kifolyó-tractus obstructióval és kamrai sövénydefectussal járó laevo-typusu teljes nagyér-transpositio esetét ismertetik. Az EKG bal deviatiót és súlyos, izolált balkamra-hypertrophiát mutatott. A kórismét az újszülöttkorban elvégzett angiographia biztosította. A beteg 11 hónapos korban palliativ műtétet követően exitált. A boncolási eredmény igazolta a klinikai diagnózist.

Totale Grossgefässtransposition vom L-Typ mit isolierter Hypertrophie der linken Kammer

Ein Fall von mit Obstruktion des Ausflusstraktes der linken Kammer und mit Kammerseptumdefekt einhergehender totaler Grossgefässtransposition vom Laevotyp wird beschrieben. Das EKG zeigte Linksdeviation und schwere, isolierte linke Kammerhypertrophie. Die Diagnose wurde durch die im Neugeborenenalter durchgeführte Angiographie gesichert. Der Patient starb im Elfmonatigen Alter auf eine palliative Operation folgend. Der Sektionsbefund bekräftigte die klinische Diagnose.

26. A. SZENDREY, P. OSVÁTH, B. GODÓ: Comparison of skin test results obtained with different dust, Dermatophagoides, Acarus siro and spider extracts. Allerg. Immunopathol., 3, 215. 1975.

The authors describe the comparative analysis of skin tests performed in 87 asthmatic children with extracts of house dust, grain dust and different arthropodes belonging to the Arachidaegenus. Most of these patients were living in traditional agricultural environment. Reactions to the Acarus siro and grain dust /Sevac/ extracts gave significant correlation, whereas house dust did not show this agreement. Extracts from spiders /Aranidae/ caused often, in 40 % of asthmatic children, positive skin reaction; that was the same frequency as with Dermatophagoides, nevertheless the correlation was only partial. The authors conclude that Acarus siro and antigenically related mites are the main allergizing component of grain dust; excreted of spiders display a comparable allergizing factor in house dust as do Pyroglyphid mites in this area.

27. VÁRKONYI Á., MÓNUS Z., GYURKOVITS K., JOÓ I.: Tangier-kór és mucoviscidosis együttes előfordulása. Orv. Hetil. 116, 2187. 1975.

A szerzők egy 6 és fél hónapos csecsemő esetét ismertetik, akiben Tangier-kór mucoviscidosissal társult. Tangier-kór első hazai, a két autosomaliisan recessive öröklődő betegség együttes előfordulásának első világirodalmi közlése. A szerzők ismertetik a családvizsgálat eredményeit, továbbá a májbiopsiás anyagban észlelt fény- és elektronmikroszkópos elváltozásokat.

The simultaneous occurrence of Tangier's
disease and mucoviscidosis

The authors review the case of a 6 and a half months old infant, whose Tangier's disease had accompanied with mucoviscidosis. This is the first home publication on the Tangier's disease, and the first world one of the simultaneous occurrence of these two diseases inherited autosomally recessively. The authors report the results of the familial examinations as well as the light- and electron-microscopic changes observed in the liver bioptic sample.



TARTALOMJEGYZÉK

1974

Oldal

1. D. BODA, L. MURÁNYI, E. ECK, E. ENDREFFY:
 Alterations of the placental circulation
 and of the reactivity of the umbilical
 artery in experimental hypoxia asphyxia .. 3
 Pediatric Research 8. 900. 1974.
2. BODA D.:
 Egyszerű mikromódszer a vér O₂-affinitá-
 sának /P₅₀/ meghatározására..... 4
 Kisérl. Örv. tud. 26. 257. 1974.
3. BODA D.:
 A foetalis élet biológiája és az ujszü-
 lött adaptációjának kérdései..... 5
 Orvostovábbképző Intézet jegyzetei;
 Neonatologia - koraszülöttség Bp. 1974.
 /Könyvfejezet/
4. BODA D.:
 Hypoxiás metabolitok biológiai hatásai és
 egyes tulajdonságainak jellemzése..... 5
 Orvostudomány 25. 127. 1974.
5. D. BODA, L. PATAKI, L. MURÁNYI, E. ECK, P.HENCZ:
 Intravenous Phenolsulphophtalein Test in
 Premature Infants with Respiratory Dis-
 tress Syndrome..... 6
 Mschr. Kinderheilk. 122. 144. 1974.

6. BODA D.:
Legujabb törekvések az RDS megoldására... 7
Magy. Pediáter 8. 58. 1974.
/Összefoglaló Közlemény/
7. BODA D.:
Légúti fertőző betegségek Interstitialis.
/plasmasejtes/ pneumóniában. /Losonczy 7
Gy.: Iatrogen infektiók. 3. kiad. Bp.
1974/: 158.
/Könyvfejezet/
8. D. BODA, L. MURÁNYI, E. ECK, M. SZILÁGYI:
The Role of a Dialyzable Serum Factor in
the increased O₂ Affinity of Hemoglobin
in the Red Cells of Hypoxic Newborns..... 7
Pediatrics 53. 950. 1974.
9. BODA D.:
Vezérfonal a gyermekgyógyászat gyakorlati
oktatásához..... 7
Szeged, 1974.
/Egyetemi, hallgatói jegyzet./
10. K. BODDY, G.S. DAWES, R. FISHER, S. PINTER,
J.S. ROBINSON:
Foetal respiratory movements, electro-
cortical and cardiovascular responses to
hypoxaemia and hypercapnia in sheep..... 8
J. Physiol 243. 599. 1974.
11. E. LÁSZLÓ, D. BODA:
Rapid screening method for detecting de-
fects in serum-proteinase-inhibitor-capacity..... 9
Lancet 1. 631. 1974.
12. FÜZESI K., SZABÓ M., BODA D.:
Heparinos oldattal végzett peritonealis
öblítés a hasi összenövések megelőzésére
kísérletes körülmények között..... 9
Magyar Sebészet 27. 35. 1974.

13. GODÓ B., HAVASS Z.:
Mellékvese-működés vizsgálata gyermekkorban ammóniumklorid-kezelés kapcsán..... 10
Gyermekgyógy. 25. 345. 1974.
14. K. GYURKOVITS, A. LÁSZLÓ:
Bestimmung des Bromidindexes bei Mukoviszidose mit ionselektiver Membranelektrode..... 12
Acta Paediatrica 15. 49. 1974.
15. GYURKOVITS K., LÁSZLÓ A.:
Ionszelektív membránelektroda alkalmazásával végzett bromidpróba mucoviscidosisos heterozygoták kimutatására..... 12
Orv. Hetil. 115. 1943. 1974.
16. KERTÉSZ E., PELTONEN T.:
Echocardiographia a csecsemő és gyermekkorban..... 13
Orv. Hetil. 115. 19. 1974.
17. H. LANG, R. ANTTILA, A. SVÉKUS A. L. LAAKSONEN:
EEG findings in Juvenile Rheumatoid Arthritis and other connective tissue diseases in children..... 14
Acta Paed. Scand 63. 373. 1974.
/Abstract/
18. LÁSZLÓ A., MURÁNYI L., BODA D.:
Hinta-respiratoros kezelés koraszülöttek légzőszavaibaiban..... 15
Gyermekgyógy. 25. 491. 1974.
19. LÁSZLÓ A.:
Születéskor manifestálódó osteochondrodysplasiás eseteink..... 17
Gyermekgyógy. 25. 269. 1974.

20. MURÁNYI L., HARSÁNYI G., SZEKERES I.:
A corticosteroidok bronchusreaktivitásra
gyakorolt hatásának vizsgálata gyermekek-
ben pharmacocapnographiás módszerrel..... 18
Orv. Hetil. 115. 2785. 1974.
21. L. MURÁNYI, I. SZEKERES, É. BUTOR:
Pharmacocapnography, a clinical pharma-
cological method based on analysis of
the CO₂-curve for the pharmacodynamic
study of bronchial reactivity..... 20
Int. J. Clin. 9. 93. 1974.
22. STREITMAN K., ALTORJAY I., FÜZESI K., SZABÓ
M., HENCZ P.:
A suprapubicus hólyag-punctio jelentő-
sége húgyuti infectiókban..... 21
Orv. Hetil. 115. 748. 1974.
23. SZABÓ L., HAVASS Z., SOLTYSIAK J., BODA D.:
Phenylketonuria szűrővizsgálatok Magyar-
országon..... 22
Orv. Hetil. 115. 498. 1974.
24. SZABÓ M.:
Az általános iskolások sebészeti és
orthopaed szűrővizsgálatán nyert tapaszt-
alatok..... 23
25. TEKULICS P.:
Izotópdiagnosztikai vizsgálóeljárások a
gyermekgyógyászatban..... 24
Orvosképzés 49. 153. 1974.
26. TÓTH Gy., PÁLDY L., STREITMAN K.:
Epidemiológiai megfigyelések interstitia-
lis plasmasejtes pneumoniában..... 25
Orv. Hetil. 115. 149. 1974.

27. TÓTH S., FAREDIN I., SOLTYSIAK J., LÁSZLÓ F.:
Cyproteronacetát alkalmazása C-21-hydr-
oxylase defektus okozta adrenogenitalis
syndromás betegekben..... 26
Orv. Hetil. 115. 2487. 1974.
28. A. VENETIANER, L. DALLMANN, A. LÁSZLÓ, K.
BURG:
Detection of Mucopolysaccharidoses by
Sulphate Incorporation into stimulated
Lymphocytes..... 26
Clin. Sci. Mol. Med. 47. 399. 1974.
29. I. VIRÁG, D. BODA, I. ALTORJAY, L. PRAEFORT:
Die Vinblastin-Behandlung der malignen
Krankheiten des Kindesalters..... 27
Mschr. Kinderheilk. 122. 711. 1974.

1975

| | Oldal |
|--|-------|
| 1. ALTORJAY I., PRAEFORT L.: | |
| A myelomeningocelés újszülöttek műtét- előtti selectiójának kérdése. Hogyan be- folyásolják a túlélők családjuk további sorsát ?..... | 29 |
| Orv. Hetil. <u>116</u> , 254. 1975. | |
| 2. D. BODA: | |
| Active immunisation against varicella.... | 30 |
| Lancet, 1975/I., 570. | |
| 3. BODA D.: | |
| Ujabb módszerek a gyermekgyógyászat gya- korlati oktatásában. | 31 |
| Gyermekgyógy. <u>26</u> , 1975. 9. | |
| 4. ENDRE L.: | |
| Az alfa ₁ -antitrypsin klinikai jelentősége | 33 |
| Orvosképzés, <u>50</u> , 307. 1975. | |
| 5. L. ENDRE, P. OSVÁTH: | |
| Antigen-induced lymphoblast transformation in the diagnosis of cow's milk allergic diseases in infancy and early childhood.. | 34 |
| Acta Allergologica, <u>30</u> , 1975. 34. | |
| 6. L. ENDRE, Z. KATONA, K. GYURKOVITS: | |
| Zinc deficiency and cellular immune defi- ciency in acrodermatitis enteropathica... | 35 |
| Lancet, <u>24</u> , 1196. 1975. | |

7. GÁL Gy., ECK E., KOVÁCS G., MARÁZ A., BODA D.:
 Extracorporális totális perfusiohoz használt vérkonzervek összehasonlító vizsgálata és javallata, tekintettel az EDTA alkalmazására. 36
 Orv. Hetil. 116, 3052. 1975.
8. HENCZ P.:
 Epiglottitis acuta. 37
 Orv. Hetil. 116, 1513. 1975.
9. HENCZ P., KERTÉSZ E., KOVÁCS G., ECK E., SZÉLINGER T.:
 A hyperoxia test alkalmazása ujszülött- és csecsemőkori congenitalis vitiumokban. 38
 Orv. Hetil. 116, 3004. 1975.
10. KATONA Z., VIRÁG I.:
 Átmeneti jellegű diabetes mellitus L-asparaginase kezelés kapcsán. 39
 Orv. Hetil. 116, 1644. 1975.
11. KERTÉSZ E., SZÉLINGER T., PINTÉR G., KOVÁCS G., BODA D.:
 Törekvéseink Dél-Magyarország vele született szívbeteg csecsemőinek és gyermekeinek ellátásában. 39
 Orv. Hetil. 116, 2409. 1975.
12. KOLTAY M.:
 Development of human immunological functions; immunological maturation. 41
 /Immunological aspects of allergy and allergic diseases. I./compl. by Osváth/: P: 373.
13. LÁSZLÓ A., NÉMETH I., HAVASS Z.:
 Diagnosztikus enzimvizsgálatok metachromasiás leukodystrophiás betegen és családtagjain. 42
 Orv. Hetil. 116, 483. 1975.

14. LÁSZLÓ A., SZABÓ L.:
Génhordozás kiderítése mucopolysaccharidosisban a vérkenet módosított toluidin-kék festésével. 42
Orv. Hetil. 116, 199. 1975.
15. A. LÁSZLÓ, L. MURÁNYI, D. BODA:
Schaukelrespirator-Behandlung bei den Atemstörungen Frühgeborener. 43
Acta Paed. Acad. Sci. Hung. 16, 257. 1975.
16. MURÁNYI L.:
A légutakra ható szerek klinikai farmakológiai kutatásaiban elért eredményeink Gyermekgyógyászat, 26, 158. 1975. 44
17. NÉMETH I., ENDREFFY E., MURÁNYI L., BODA D.:
A Sumetrolim klinikai, farmakológiai vizsgálata csecsemő- és gyermekkorban... 46
Orv. Hetil. 116, 1023. 1975.
18. OSVÁTH P., SZENDREY Kné, GODÓ B.:
Az Arthropodák /izéltlábúak/ jelentősége a gyermekkori asthma bronchiale kórköri-
nában. 47
Rheumat.-Balneol.-Allergol., 16, 250. 1975.
19. OSVÁTH P., ENDRE L.:
Atkakivonat felhasználása asthma bronchialis gyermekek hyposensibilizálásában 48
Orv. Hetil. 116, 1398. 1975.
20. OSVÁTH P., BERNÁTZKY M.:
IgE szint asthmás és allergiás gyermekek vérérvében 49
Orv. Hetil. 116, 435. 1975.
21. OSVÁTH P., ENDRE L.:
A lymphoblast transzformáció jelentősége a csecsemő- és kisdededkori tehentejallergiás kórképek diagnosztikájában. 50
Orv. Hetil. 116, 1449. 1975.

22. S. PINTÉR, L. KOVÁCS, F.E. SZONTÁGH, D. BODA:
 Method for immediate postnatal care of premature infants to prevent failures of adaptation to extrauterine existence. .. 52
 4th European Congress of Perinatal Medicine Prague, August 1974. Georg Thieme Publ. 1975. Prague.
23. SÁNDOR T., SURINYA M., MÓNUS Z.:
 A csecsemőkori óriássejtes hepatitis familiáris előfordulása. 52
 Orv. Hetil. 116, 749. 1975.
24. SCHULER D., KOÓS R., RÉVÉSZ T., VIRÁG I., GÁLFI I.:
 Az l-Asparaginase-terápia alkalmazása és mellékhatásai acut lymphoid leukemiában és generalizált lymphosarcomában. 53
 Gyermekgyógyászat, 26, 186. 1975.
25. SZÉLINGER T., FRÁTER L., TÓSZEGI A.:
 L-typusu teljes nagyvér-transpositio, izolált balkamra-hypertrophiával. 55
 Gyermekgyógyászat, 26, 513. 1975.
26. A. SZENDREY, P. OSVÁTH, B. GODÓ:
 Comparison of skin test results obtained with different dust, Dermatophagoides, Acarus siro and spider extracts. 56
 Allerg. Immunopathol., 3, 215. 1975.
27. VÁRKONYI Á., MÓNUS Z., GYURKOVITS K., JOÓ I.:
 Tangier-kór és mucoviscidosis együttes előfordulása. 56
 Orv. Hetil. 116, 2187. 1975.



XA-87996

En-9u

Felelős kiadó: Dr. Boda Domokos

Megjelent 200 példányban, a MSZ 5601-59 és 5602-55 szabványok szerint
4,25 /A5/ iv terjedelemben

76 3342 - FŐVÁROSI NYOMDAIPARI VÁLLALAT 16. ÜZEMEGYSÉGE
Üzemegységvezető: Csuka Tivadarné