

X 228.354

Szerkesztette:

TÚRI SÁNDOR, MOLNÁR DÉNES



GYERMEKGYÓGYÁSZATI KÓRKÉPEK DIFFERENCIÁLDIAGNOSZTIKÁJA



Tartalom

ELŐSZÓ	XIX
1. LÁZAS ÁLLAPOTOK DIFFERENCIÁLDIAGNOSZTIKÁJA GYERMEKKORBAN (Nyul Zoltán és Molnár Dénes)	1
Bevezetés	1
Definíció	1
Lázmérés	2
Patomechanizmus	2
Diagnózis	4
Anamnézis	4
Fizikális vizsgálat	5
További vizsgálatok	6
Akut lázas állapotok	6
0–36 hónapos gyermekek lázas betegsége	7
Fokozott kockázatú csoportok	9
Elhúzódó és visszatérő lázas állapotok	10
Elhúzódó lázas állapotok	10
Recidíváló lázas állapotok	13
Összefoglalás	19
Irodalom	20
2. HÁNYÁS (Túri Sándor)	21
Gastrointestinalis betegségek	21
Infekciók	22
Mérgezések	23
Akut betegségek	23
Hányás májbetegségben	23
Hányás veseelégtelenségben	24
Hányás diabeteses acidosisban	24
Hányás szívbetegségek miatt	24
Agyi betegségek okozta hányás	25
A hányás ritka okai	25
Irodalom	26

3.	DIARRHOEA (Túri Sándor)	27
	Bakteriális fertőzések	27
	Vírusinfekció	27
	Helminthiasis	27
	Véres hasmenés	28
	Pancreas cystás fibrosis	28
	Egyéb okok	29
	A krónikus diarrhoea ritka okai	29
	Irodalom	30
4.	HASI FÁJDALOM (Túri Sándor)	31
	Hasi fájdalom szisztémás betegségekben	32
	Rekurrens hasi fájdalom	32
	Epidémiás myalgia	32
	Anaphylactoid purpura	32
	Felhasi fájdalom extraabdominalis okok miatt	33
	Felhasi fájdalom intraabdominalis okok miatt	33
	A gyomor-bél traktus betegségei	34
	Alhasi fájdalom	35
	Akut hasi kórképek	37
	A hasi fájdalom ritka okai	38
	Irodalom	40
5.	HASI FÁJDALOM GYERMEKSEBÉSZETI DIFFERENCIÁLDIAGNOSZTIKÁJA (Vajda Péter)	41
	Klasszifikáció	41
	Diagnózis	46
	Kórelőzmény	46
	Fizikális vizsgálat	46
	Laborvizsgálatok	47
	Képpalkotó vizsgálatok	48
	Differenciáldiagnosztikai szempontból fontosabb kórképek	48
	Irodalom	53
6.	INTRAABDOMINALIS TUMOROK ÉS REZISZTENCIÁK (Vajda Péter)	55
	Klasszifikáció	55
	Diagnózis	60
	Kórelőzmény	60
	Fizikális vizsgálat	60
	Laborvizsgálatok	61
	Képpalkotó vizsgálatok	61
	Differenciáldiagnosztikai szempontból fontosabb kórképek	63
	Irodalom	64

7.	A HÁT ÉS A GERINC FÁJDALMA (Túri Sándor)	65
	Posturalis hátfájdalom	65
	A csigolyák Calve-betegsége	65
	Hátfájdalom osteoporosis miatt	65
	Leukaemia	66
	A gerinc extramedullaris és intramedullaris tumorai	66
	A gerinc haemangiómája	66
	A csigolyák betegségei	66
	Gyulladások	67
	Egyéb betegségek okozta hátfájdalmak	67
	Irodalom	68
8.	VÉGTAGFÁJDALOM (Túri Sándor)	69
	Ízületi fájdalom.	69
	Csípőízületi fájdalom.	70
	Térdízületi fájdalom	70
	Ízületől független végtagfájdalom	71
	Mi okozhat izomfájdalmat a végtagokban.	71
	Irodalom	71
9.	FEJFÁJÁS (Hollódy Katalin)	73
	A fejfájás osztályozása	73
	A fejfájás kivizsgálása.	75
	Anamnézis	75
	Fizikális vizsgálat.	77
	Kiegészítő vizsgálatok fejfájás esetén	77
	Fejfájásokat előidéző okok	78
	Primer fejfájások	78
	Tensiós fejfájás.	78
	Migrén	78
	Cluster-fejfájás	80
	Szekunder fejfájások	80
	Gyermek- és serdülőkorban a leggyakoribb okok	81
	Emelkedett intracranialis nyomás	82
	Szekunder fejfájások egyéb okai	83
	Irodalom	84
10.	GÖRCSÁLLAPOTOK (Hollódy Katalin)	85
	Életveszélyes állapot	85
	Convulsiók az újszülöttkorban	86
	Az újszülöttkori convulsiók okai	87
	Az újszülött nem epilepsiás eredetű állapotai	93
	Convulsiók a csecsemő- és gyermekkorban.	94
	Alkalmi/provokált rohamok	94
	Epilepsia	96
	Paroxysmusokban jelentkező, de nem epilepsiás kórképek	98
	Irodalom	99



11. MENINGEALIS IZGALMI JELEK (Kóbor Jenő)	101
Agyhártagyulladás	102
Encephalitis	103
Agytályog	103
Guillain–Barré-szindróma	103
Stroke	104
További differenciáldiagnosztikai szempontból fontos kórképek	105
Irodalom	106
12. BÉNULÁSOK (Kóbor Jenő).	109
Betegvizsgálat	110
Centrális bénulások	112
Infantilis cerebralis paresis (ICP)	113
Központi idegrendszeri hereditáris degeneratív kórképek	113
Agyidegbénulások	115
N. oculomotorius	115
N. abducens	116
N. facialis	116
Bulbaris bénulás	117
Perifériás bénulások	117
A gerincvelő betegségei	119
Motoneuron betegségek	119
A perifériás idegek betegségei	120
Plexusbénulások és mononeuropathiák	120
Polyneuropathiák	120
A neuromuscularis junctio betegségei	122
Irodalom	123
13. MOZGÁSZAVAROK (Kóbor Jenő).	125
Ataxiák	125
Akut ataxiák	126
Szubakut ataxiák	127
Krónikus ataxiák	127
Intermittáló ataxiák	128
Extrapiramidális mozgászavarok	129
Chorea, ballismus és atetosis	130
Dystonia	131
Tremor	133
Myoclonus	133
Tic	134
Egyéb mozgászavarok	135
Irodalom	137
14. IZOMBETEGSÉGEK (Kóbor Jenő)	139
Izomdystrophiák	139
Congenitalis myopathiák	140



Metabolikus myopathiák	141
Endokrin myopathiák	141
Periodikus bénulások	142
Gyulladásos izombetegségek	142
Irodalom	143
15. ESZMÉLET- ÉS TUDATZAVAROK (Kóbor Jenő)	145
Szisztémás okok.	148
Mérgezések	148
Hypoxaemia, ischaemia	149
Anyagcsere zavarak	150
Endokrin zavarok	150
Só-vízháztartási zavarok.	151
Központi idegrendszeri betegségek	151
Herniatiók	152
Az eszmélet- és tudatzavarok egyéb okai	153
Epilepsia	154
Syncope.	155
Migrén	155
Pszichés okok.	156
Irodalom	156
16. NEHÉZLÉGZÉS DIFFERENCIÁLDIAGNOSZTIKÁJA (Bede Olga, Nagy Dóra).	159
Akut dyspnoe	163
Szubakut dyspnoe.	168
Krónikus dyspnoe	169
Irodalom	170
17. GYERMEKKORI KÖHÖGÉS DIFFERENCIÁLDIAGNOSZTIKÁJA (Bede Olga, Nagy Dóra).	171
Akut köhögés	171
Prolongált akut köhögés/szubakut köhögés/posztvirális köhögés	172
Rekuráló köhögés	173
Krónikus köhögés	173
Specifikus köhögés	175
Nem specifikus és állandósult, izolált köhögés	175
Refrakter köhögés vagy terápiarezisztens köhögés.	176
Irodalom	178
18. GYERMEKKORI MELLKASI FÁJDALOM DIFFERENCIÁLDIAGNOSZTIKÁJA (Bede Olga, Nagy Dóra).	181
Atraumatikus mellkasi fájdalom	186
Mellkasi fájdalmat okozó életet veszélyeztető betegségek	187
Mellkasi fájdalmat okozó gyakori betegségek	191
Traumás eredetű mellkasi fájdalom	195
Irodalom	197

19. PRIMER B-SEJT-DEFEKTUSOK DIAGNOSZTIKÁJA (Erdős Melinda, Svetlana Cemirtan, Maródi László)	199
A primer immundefektusok felismerése	199
A primer immundefektusok korai felismerésének jelentősége	200
Primer B-sejt-defektusok	201
X-kromoszómához kötött agammaglobulinaemia (XLA)	202
Hiper-IgM-szindróma (HIGM).	203
Variábilis immundeficiencia (CVI).	203
IgA-deficiencia	204
Specifikus antitest-deficiencia.	204
Irodalom	205
20. A SZÍVBETEGSÉGEK DIFFERENCIÁLDIAGNOSZTIKÁJA (Túri Sándor)	207
Gyakoribb szívdefektusok csecsemő és gyermekkorban.	208
Acyanoticus defektusok	208
Cyanoticus defektusok	212
Szerzett szívbetegség gyermekkorban	215
Cardialis arrhythmiai	216
Szívritmuszavarok típusai és okai	217
Irodalom	218
21. HEMATOLÓGIAI KÓRKÉPEK (Túri Sándor)	219
Anaemia	219
Haemolyticus anaemia okai	220
Leukocytosis	222
Lymphocytosis	223
Leukopenia, agranulocytosis, lymphopenia	223
Antitestdefektus szindrómák.	223
Vérzékenységi betegségek.	224
Echymosis, vérzés a lágyrészbe	224
Petechiás vérzés thrombocytopeniával	224
Petechiás vérzés normális thrombocytaszámmal	224
Gyermekkori akut lymphoid leukaemia	225
Gyermekkori akut myeloid leukaemia.	226
Lymphoma	226
Non-Hodgkin-lymphoma (NHL)	226
Hodgkin-betegség.	227
Langerhans-szigetsejt histiocytosis.	227
Wilms-tumor (nephroblastoma)	228
Neuroblastoma	228
Lágyrész-sarcoma	229
Csontsarcoma	229
Hepatoblastoma.	229
Központi idegrendszeri (CNS) daganatok	229
Nyirokcsomó-megnagyobbodás.	230

Portalis hypertensio	231
Hepatomegalia	232
Icterus	232
Intraabdominalis tumorok és egyéb rezisztenciák	233
Irodalom	233
22. GYERMEKKORI ELHÍZÁS (Molnár Dénes)	235
Túlsúly, elhízás objektív bizonyítása	235
Következő lépés: az elhízás okának megállapítása	236
Genetikai okok	239
Elhízás endokrin okai	242
Teendők.	243
Irodalom	243
23. HYPOGLYKAEMIA (Kozári Adrienne)	245
A hypoglykaemia definíciója	246
Hypoglykaemia újszülöttkorban.	247
Transiens hypoglykaemia újszülöttkorban	249
Perzisztens csecsemő- és gyermekkori hyperinsulinaemiás hypoglykaemia (HI)	250
Beckwith–Wiedemann-szindróma	250
Veleszületett anyagcsere-betegségek	251
Szénhidrátanyagcsere-zavar.	251
Irodalom	251
24. HYPERGLYKAEMIA, DIABETES MELITUS (Kozári Adrienne)	253
1-es típusú diabetes mellitus	253
2-es típusú diabetes mellitus	255
Egyéb diabetesformák	255
Maturity-onset diabetes of the young (MODY)	255
Maternally inherited diabetes and deafness (MIDD)	256
Neonatalis diabetes mellitus.	256
Gyógyszerek, illetve kemikáliák által okozott diabetes mellitus	256
Stressz okozta diabetes	257
Irodalom	257
25. PAJZSMIRIGY- ÉS MELLÉKPAJZSMIRIGY-BETEGSÉGEK (Gellén Balázs)	259
Pajzsmirigy és betegségei	259
Újszülöttkori pajzsmirigybetegségek	259
Gyermek- és serdülőkori pajzsmirigybetegségek.	260
Mellékpajzsmirigy és betegségei	261
Irodalom	262
26. A MELLÉKVESE BETEGSÉGEI (Sólyom János)	263
A szteroid-bioszintézis enzimdefektusai	263
Congenitalis adrenalis hyperplasia	263

Adrenalis túlműködés	264
Cushing-szindróma	264
Hypadrenia	265
Irodalom	266
27. VELESZÜLETETT ANYAGCSERE-BETEGSÉGEK (Papp Ferenc)	267
Általános jellemzők	267
Szénhidrátanyagcsere-zavarok	273
Galactosaemia	273
Veleszületett fruktóztolerancia	273
Glycogenosisok (glikogéntárolási betegségek, GSD)	274
Mitochondriális energiatermelés zavarai	277
Glükoneogenesis defektusai	277
Mitochondriális zsírsav-oxidáció és ketontest-metabolizmus zavarai	278
Karnitinciklus zavarai	279
A β -oxidáció és elektrontranszfer zavarai	279
Ketontestképzés (ketonezis) és -felhasználás (ketolízis) zavarai	280
Légzésilánc-defektusok (RCD)	281
Egyéb mitochondriális betegségek	284
Aminosav- és fehérjeanyagcsere-zavarok	285
Elsősorban aminosav-felszaporodással járó betegségek (aminoacidopathiák) és néhány kapcsolódó eltérés	285
Szervessav-betegségek (organikus aciduriák)	289
Ureaciklus-defektusok	292
Lysosomal betegségek	296
Mucopolysacchardidosisok (MPS)	296
Oligosaccharidosisok	299
Sphingolipidosisok	300
Mucolipidosisok	305
Lipidtárolási betegségek	306
Peroxisomal betegségek (PD)	307
Veleszületett glikozilációs betegségek (CDG)	309
Lipoprotein-anyagcsere zavarai	310
Primer hyperlipidaemiák	310
HDL- (high density) lipoprotein metabolizmus zavarai	311
Porphyriák	311
Fémek transzportzavarai	312
Egyéb veleszületett anyagcsere-betegségek	314
Irodalom	315
28. A VESE ÉS A HÚGYUTAK BETEGSÉGEINEK DIFFERENCIÁLDIAGNÓZISA (Túri Sándor)	317
Fertőzések	317
Haematuria	320
Gyermekkori akut nephritis szindróma	321

Krónikus glomerulonephritisek	321
Glycosuria	324
Renalis aminoaciduriák	324
Egyéb tubularis betegségek	326
Hypercalciuria, nephrocalcinosis, vesekövesség.	327
Oedema.	328
Uraemia, oliguria, anuria	329
Irodalom	329
29. HYPERTONIA (Túri Sándor).	331
Örökldő ritka kórképek hypertoniával	334
Az esszenciális hypertonia gyakoribb formáinak genetikai háttere.	336
Újabb eredmények a humán genom kutatása terén.	336
A renin–angiotenzin rendszer hatásának genetikai háttere	336
A nitrogén-oxid, az endotelin, a thrombocyta- mediátorok és az oxidatív stressz szerepe a juvenilis esszenciális hypertoniában	338
Irodalom	340
30. A PUBERTÁS ZAVARAI (Erhardt Éva)	343
A normális pubertás klinikuma	343
A pubertás stádiumai (Tanner szerinti beosztás)	343
A pubertáskori fejlődés mérföldkövei	343
Pubertás klinikai megítélése	345
Korai nemi érés (pubertas praecox, PP)	345
Centrális pubertas praecox	348
Pseudopubertas praecox	349
Inkomplett pubertas praecox	349
Késői nemi érés (pubertas tarda).	350
Irodalom	352
31. ÚJSZÜLÖTTEK ÉS CSECSEMŐK BETEGSÉGEI (Tálosi Gyula)	353
Légzési elégtelenség újszülöttkorban	353
Pulmonalis eredetű légzészavarok.	354
Extrapulmonalis eredetű légzészavarok	357
Újszülött- és csecsemőkori icterus.	358
Indirekt bilirubinaemiával járó icterust okozó kórképek.	360
Fokozott haemolysist okozó állapotok	360
Endokrin okok	361
Hepatocellularis károsodás	361
Direkt bilirubinaemiával járó állapotok	361
Intrahepaticus okok	361
Extrahepaticus okok.	362
Alacsony születési súlyú újszülött	363
Újszülöttkori cyanosis.	365
Perifériás cyanosis	367
Centrális cyanosis.	367

	Összetett mechanizmusú, cyanosissal járó kórállapotok	370
	Hypoglykaemia újszülöttkorban.	370
	A hypoglykaemia fő okai	371
	Differenciáldiagnosztika hypoglykaemiában	373
	Születési sérülések	374
	Lágyrészsérülések, újszülöttkori vérzésjelenségek	374
	A fej sérülései: a koponyaűrön kívüli sérülések.	376
	A fej sérülései: koponyaűri sérülések.	377
	Perifériás idegek és a gerincvelő sérülései	378
	Végtagok sérülései	379
	A törzs sérülései	380
	Újszülöttkori fertőzések	381
	Bakteriális fertőzések	381
	Egyes bakteriális kórokozók kapcsán felmerülő kórállapotok.	383
	Gombafertőzések	384
	Vírusfertőzések	384
	Parazitafertőzések.	386
	Irodalom	389
32.	EXANTHEMÁVAL JÁRÓ KÓRKÉPEK	
	DIFFERENCIÁLDIAGNÓZISA (<i>Harangi Ferenc</i>)	391
	Exanthemával járó fertőző betegségek.	391
	Varicella	391
	Morbilli	392
	Scarlatina	393
	Rubeola.	394
	Erythema infectiosum	394
	Exanthema subitum	395
	Acrodermatitis papulosa infantum (Gianotti–Crosti-szindróma).	395
	Kisgyermekkori aszimmetrikus periflexuralis exanthema (APEC), unilateralis laterothoracicus exanthema	396
	Kéz-láb-száj betegség	397
	Herpangina	398
	Echovírus okozta nem típusos exanthemák	398
	Mononucleosis infectiosa	399
	Herpeses gingivostomatitis	400
	Herpes labialis, ocularis és cutan herpes, ekzema herpeticum	400
	Zoster.	401
	Mycoplasma pneumoniae fertőzést kísérő exanthemák	401
	Exanthemával járó kórképek differenciáldiagnóza szempontjából fontosabb bőrfertőzések	402
	Cellulitis	402
	Erysipelas	402
	Nekrotizáló fasciitis	403
	Staphylococcus okozta forrázott bőr szindróma (SSSS)	403
	Toxikus shock szindróma	404

Meningococcaemia	405
Lyme-betegség – erythema chronicum migrans	406
Erythema marginatum és rheumás láz	407
Scabies	407
Exanthemával járó túlérzékenységi reakción alapuló kórképek	409
Urticaria	409
Exanthemával járó allergiás reakciók	410
Gyógyszerreakció eosinophiliával és szisztémás tünetekkel (DRESS)	410
Erythema multiforme	411
Stevens–Johnson-szindróma és toxikus epidermalis necrolysis	412
Fix gyógyszerexanthema	414
Erythema nodosum	415
Autoimmun betegségek gyulladáshoz vezető tünetei	416
Juvenilis idiopathiás arthritis	416
Szisztémás lupus erythematosus	417
Juvenilis dermatomyositis	418
Újszülöttkori exanthemával járó kórképek	419
Acrodermatitis enteropathica	419
Erythema toxicum neonatorum	420
Incontinentia pigmenti	421
Erythema anulare infantum	422
Irodalom	423
33. AUTOIMMUN BETEGSÉGEK (Túri Sándor)	425
Rheumatoid arthritis (RA) vagy krónikus polyarthritis	425
RA különleges formái	427
Más arthropathiák	427
Collagenosisek	427
Szisztémás lupus erythematosus (SLE)	428
Polymyositis (PM), dermatomyositis (DM)	430
Progresszív szisztémás sclerosis (PSS) vagy scleroderma	430
Sjögren-szindróma (SS)	431
Kevert kötőszöveti betegség: mixed connective tissue disease	432
Vasculitisek	432
ANCA-asszociált vasculitisek	433
Nem ANCA-asszociált nekrotizáló vasculitisek	433
Középnagy erek vasculitise	434
Nagyerek arteritise	435
Funkcionális betegségek	435
Irodalom	436
RÖVIDÍTÉSEK	437
TÁRGYMUTATÓ	441