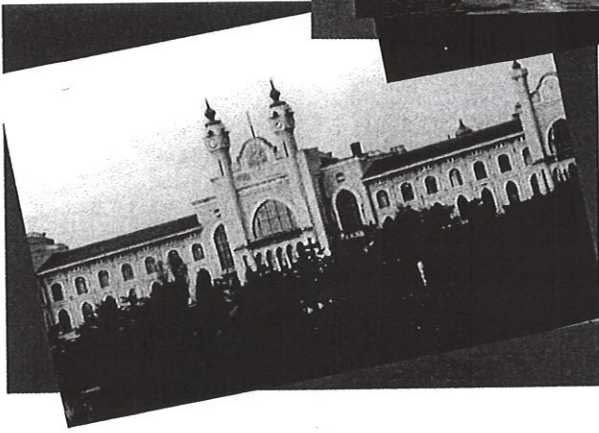
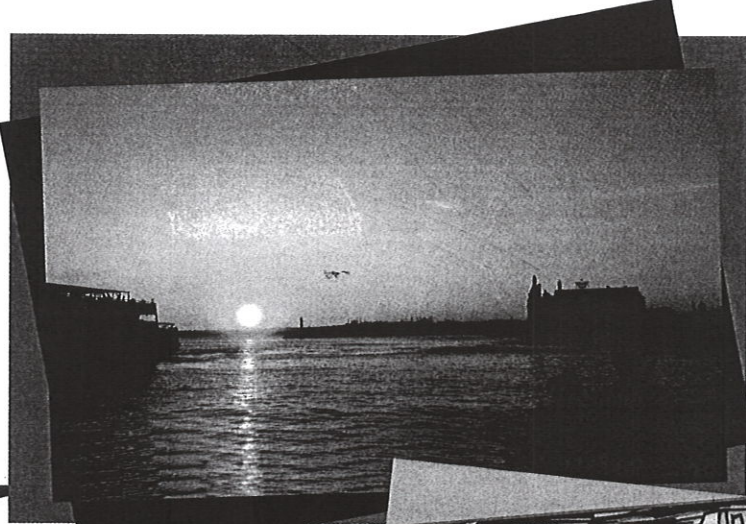




Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

1 Marmara 1. Pediatri Kongresi

17 – 19 Ocak 2014
DoubleTree Hilton İstanbul Moda



PROGRAM ve ÖZET KİTABI

Kayıt

08:00
08:30Açılış Töreni

Prof. Dr. M. Zafer Gül

Marmara Üniversitesi Rektörü

Prof. Dr. Hasan Fevzi Batırel

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Dekanı

Prof. Dr. Ali İhsan Dokucu

Türkiye Kamu Hastaneleri Birliği Kurum Başkanı

Prof. Dr. İsmail Cinel

Marmara Üniversitesi Pendik Eğt. ve Arş. Hastane Yöneticisi

08:30
09:00Müjdat Başaran Dersi

Aşının tarihi; dününden bugüne

Prof. Dr. Işıl Barlan

09:00
09:30Panel Başkanları:Prof. Dr. Yıldız Camcıoğlu, Prof. Dr. Özdemir İlder

09:30 - 09:50

Aşılarla ilgili mitler ve efsaneler

Prof. Dr. Selim Badur

09:30
10:45

09:50 - 10:10

Aşılamada güncel durum

Prof. Dr. Mustafa Bakır

10:10 - 10:30

Ergen aşılması

Doç. Dr. Ahmet Soysal

10:30 - 10:45

Tartışma

Kahve Arası

10:45
11:15

SALON - A

Oturum Başkanları:Prof. Dr. Ender Pehlivanoğlu,Prof. Dr. Hülya Bilgen

11:15 - 11:45

Süt çocuğu beslenmesinde yenilikler

Prof. Dr. Raşit Yağcı

11:15
12:30

11:45 - 12:15

İştahsız çocuğa yaklaşım

Prof. Dr. Gülbin Gökçay

12:15 - 12:30

Tartışma

12:30
13:30

Uydu Sempozyumu-GlaxoSmithKline

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Işıl Barlan

Astım atağından mı korkalım? Tedavisinden mi?

Doç. Dr. Ahmet Özen

Astımlı çocuklar ve ebeveynleri diyor ki..

Uzm. Dr. Beril Taşkın

SALON - B

Oturum Başkanları:Prof. Dr. Gülnur Tokuç,Prof. Dr. Ahmet Koç

11:15 - 11:45

Kanaması olan çocuğa yaklaşım

Prof. Dr. Ayşegül Ünüvar

11:45 - 12:15

Çocuklarda ne zaman malignensi düşünelim?

Prof. Dr. Rejin Kebudi

12:15 - 12:30

Tartışma

Akılcı ilaç Oturumu

Konuşmacı: Doç. Dr. Elif Karakoç Aydın

BİLİMSEL PROGRAM

13:30
14:30Öğle Yemeği ve Poster Tartışmaları
Oturum BaşkanlarıDoç. Dr. Ahmet Özen, Doç. Dr. Zeynep Atay PS-Q1 / PS-18
Uzm. Dr. Yasemin Gökdemir, Yrd. Doç. Dr. Engin Tutar PS-19 / PS-37Oturum Başkanları:
Prof. Dr. Aydan Şirin,
Prof. Dr. Sevinç Emre

14:30 - 14:50

Hematüri ve proteinuriye pediatrist yaklaşımı
Prof. Dr. Lale Sever14:50 - 15:00
Tartışma15:00 - 15:15
Diseliminasyon sendromu
Prof. Dr. Salim Çalışkan15:15 - 15:30
Enürezis Nocturna
Prof. Dr. Osman Dönmez15:30 - 15:45
Tartışma14:30
15:45Oturum Başkanları:
Prof. Dr. Eren Özek,
Prof. Dr. Yıldız Perk

14:30 - 14:50

Neonatal resüsitasyon programında yenilikler, beklentiler
Prof. Dr. Mehmet Vural

14:50 - 15:10

Prematürede enteral beslenme: Güncel sorular ve cevapları
Prof. Dr. Esin Koç

15:10 - 15:30

Prematürede parenteral beslenmede yenilikler
Prof. Dr. Nilgün Köksal15:30 - 15:45
Tartışma15:45
16:15

Kahve Arası

Oturum Başkanları:
Prof. Dr. Abdullah Bereket,
Prof. Dr. Rüveyde Bundak

16:15 - 16:45

Boy kısalığı olgularına yaklaşım
Prof. Dr. Firdevs Baş

16:45 - 17:15

Vakalarla çocukluk çağında hipokalsemi
Doç. Dr. Serap Turan17:15 - 17:30
Tartışma16:15
17:30Oturum Başkanları:
Prof. Dr. Dilşad Türkdoğan,
Doç. Dr. Neşe Perdahlı Fiş

Geç Konuşan Çocuk

16:15 - 16:30

Dilin gelişimi
Prof. Dr. Seyhun Topbaş

Dil ve Konuşma Geriliği

16:30 - 16:45

Nörolojik yaklaşım
Prof. Dr. Dilşad Türkdoğan

16:45 - 17:00

Psikiyatrik yaklaşım
Prof. Dr. Ayşe Rodopman Arman

17:00 - 17:15

Dil ve konuşma terapisi
Prof. Dr. Seyhun Topbaş17:15 - 17:30
Tartışma18:00
20:00Açılış Kokteyli
DoubleTree Hilton İstanbul Moda
360 Restaurant

BİLİMSEL PROGRAM

18 Ocak 2014

SALON - A		SALON - B
09:00 10:15	<u>Oturum Başkanları:</u> <u>Prof. Dr. Elif Dağlı,</u> <u>Prof. Dr. Ayten Pamukçu</u>	<u>Oturum Başkanları:</u> <u>Prof. Dr. Nursel Elcioğlu,</u> <u>Prof. Dr. Mübeccel Demirkol</u>
	09:00 - 09:20 Horlayan çocuk Prof. Dr. Refika Ersu	09:00 - 09:30 Ne zaman metabolik hastalık düşünelim? Prof. Dr. Gülden Gökçay
	09:20 - 09:40 Öksüren çocuk Prof. Dr. Fazilet Karakoç	09:30 - 10:00 Dismorfik çocuk Prof. Dr. Beyhan Tüysüz
	09:40 - 10:00 Tekrarlayan pnömoni Prof. Dr. Bülent Karadağ	10:00 - 10:15 Tartışma
Kahve Arası		
10:15 10:45	<u>Oturum Başkanları:</u> <u>Prof. Dr. Nermin Güler,</u> <u>Prof. Dr. Yıldız Camcıoğlu</u>	<u>Oturum Başkanları:</u> <u>Prof. Dr. Özlem Durmaz,</u> <u>Prof. Dr. Deniz Ertem</u>
	10:45 - 11:15 Güncel astım tedavisi Prof. Dr. Haluk Çokuğraş	10:45 - 11:05 Fonksiyonel konstipasyonda güncel yaklaşımlar ve yeni tedaviler Prof. Dr. Hülya Demir
	11:15 - 11:45 Atopik dermatite güncel yaklaşım Prof. Dr. Reha Cengizlier	11:05 - 11:25 Üst solunum yolu semptomlarında laringofaringeal reflü Doç. Dr. Gökhan Baysoy
	11:45 - 12:00 Tartışma	11:25 - 11:45 Çocuklarda karaciğer nakli: Kime ve ne zaman? Prof. Dr. Çiğdem Arıkan
13:00 14:00	Uydu Sempozyumu-AbbVie Tıbbi İlaçlar Oturum Başkanı: Prof. Dr. Eren Özek Respiratuar Sinsisyal Virüs Enfeksiyonu ve Riskli Bebeklerde Palivizumab Kullanımı Prof. Dr. Nilgün Kültürsay	Sözel Sunumlar Oturum Başkanları: Doç. Dr. Safa Barış, Doç. Dr. Serap Çiçili SS-01 / SS-06

BİLİMSEL PROGRAM

13:00 14:00	Öğle Yemeği ve Poster Tartışmaları Oturum Başkanları Yrd. Doç. Dr. Nurdan Yıldız, Uzm. Dr. Aslı Memişoğlu PS-38 / PS-57 Doç. Dr. İbrahim Gökçe, Yrd. Yrd. Doç. Dr. Nilüfer Yalındağ Öztürk PS-58 / PS-74	
14:00 15:15	<u>Oturum Başkanları:</u> <u>Prof. Dr. Nuran Salman,</u> <u>Doç. Dr. Yasemin Akın</u>	<u>Oturum Başkanları:</u> <u>Prof. Dr. Metin Karaböcücüoğlu,</u> <u>Prof. Dr. Agop Çitak</u>
	14:00 - 14:30 Bebekte ateşli hastalığın yönetimi Prof. Dr. Nuran Salman	14:00 - 14:20 Sepsis rehberi Prof. Dr. Tolga Köroğlu
	14:30 - 15:00 Ayaktan akılcı antibiotik kullanımı Prof. Dr. Mustafa Hacımustafaoğlu	14:20 - 14:40 Sepsiste inotrop desteği Prof. Dr. Demet Demirkol
	15:00 - 15:15 Tartışma	14:40 - 15:00 Sepsiste sıvı tedavisi Yrd. Doç. Dr. Nilüfer Yalındağ Öztürk
15:15 15:45	Kahve Arası	
15:45 17:00	<u>Oturum Başkanları:</u> <u>Prof. Dr. Nerin Bahçeciler,</u> <u>Doç. Dr. Elif Karakoç Aydın</u>	<u>Oturum Başkanları:</u> <u>Prof. Dr. Harika Alpay,</u> <u>Doç. Dr. Halil Tuğtepe</u>
	15:45 - 16:15 Ne zaman immün yetmezlik düşünelim? Doç. Dr. Safa Barış	15:45 - 16:05 Sık rastlanılan ortopedik sorunlar Prof. Dr. Muharrem İnan
	16:15 - 16:45 Bağıışıklığı nasıl güçlendirelim? Prof. Dr. Nerin Bahçeciler	16:05 - 16:25 Adenotonsillektomi ne zaman? Prof. Dr. Ömer Faruk Ünal
	16:45 - 17:00 Tartışma	16:25 - 16:45 Sünnet Prof. Dr. Selami Sözübir
17:00 17:30	Kapanış Töreni	
		16:45 - 17:00 Tartışma

KURS PROGRAMI

19 Ocak 2014

Gelişimi İzleme ve Destekleme Rehberi Uygulayıcı Eğitimi

09:00 - 09:30	Açılış Prof. Dr. İlgi Ertem Kurs Sorumlusu
09:30 - 10:30	Gelişim kuramı, gelişimsel sorunların sıklığı, nedenleri
10:30 - 10:45	Kahve Arası
10:45 - 12:00	Gelişimi İzleme ve Destekleme Rehberi
12:00 - 13:00	Öğle Yemeği
13:00 - 14:00	Olgu örnekleri ve uygulamalar
14:00 - 14:15	Kahve Arası
14:15 - 16:00	Olgu örnekleri ve uygulamalar
16:00 - 16:30	Değerlendirme ve Kapanış

Eğitciler: Prof. Dr. İlgi Ertem, Yrd. Doç. Dr. Bahar Bingöler Pekcici, Uzm. Dr. Pelin Çelik, Uzm. Dr. Özlem Gülümser, Uzm. Dr. Hakan Balta

İlk Beş Yaşta Sağlam Çocuk İzlemi Kursu

08:15 - 08:45	Açılış Prof. Dr. Gülbin Gökçay Kurs Sorumlusu
08:45 - 10:30	08:45 - 09:10 Çocuk sağlığı izlemi ve bakımı prensipleri Prof. Dr. Gülbin Gökçay
	09:10 - 09:30 Metabolik Taramalar Prof. Dr. Emel Gür
	09:30 - 10:30 Taramalar-Vakalar Prof. Dr. Gülbin Gökçay
10:30 - 10:45	Kahve Arası
10:45 - 11:30	Nöromotor gelişimin değerlendirilmesi Prof. Dr. Bülent Kara
11:30 - 13:00	11:30 - 12:00 Motor gelişimin desteklenmesi Yrd. Doç. Dr. Gönül Acar
	12:00 - 12:30 Sosyal ve dil gelişiminin desteklenmesi Çocuk Gelişim Uzmanı Emine Eraslan
	12:30 - 13:00 Psikolojik gelişimin desteklenmesi Uzman Psikolog Nilcan Kuleli Sertgil
13:00 - 13:45	Öğle Yemeği

KURS PROGRAM

13:45 - 15:25	13:45 - 14:15 Emzirme Danışmanlık-Vakalar <i>Doç. Dr. Perran Boran</i>
	14:15 - 15:00 Tamamlayıcı beslenme-vitamin mineral <i>Prof. Dr. Emel Gür</i>
	15:00 - 15:25 Pretermin uzun süreli izlemi <i>Prof. Dr. Asuman Çoban</i>
15:25 - 15:40	Kahve Arası
15:40 - 16:45	Aşı uygulamaları Sık karşılaşılan sorular <i>Doç. Dr. Perran Boran</i>
16:45 - 17:30	Değerlendirme ve Kapanış

Çocuk Acil Kursu

08:30 - 09:00	Açılış <i>Doç. Dr. Nilgün Erkek</i> Kurs Sorumlusu
09:00 - 09:45	Çocuk hastaya acilde yapılandırılmış yaklaşım <i>Prof. Dr. H. Levent Yılmaz</i>
09:45 - 10:00	Kahve Arası
OLGU TARTIŞMALARI	
10:00 - 11:15	10:00 - 10:25 Olgularla Tıbbi Aciller <i>Prof. Dr. Murat Duman,</i> <i>Yrd. Doç. Dr. Metin Uysalol</i> • Karın Ağrısı Olan Çocuğa Yaklaşım • Orak Hücreli Anemi
	10:25 - 10:50 Olgularla kardiyak aciller <i>Yrd. Doç. Dr. Suat Biçer,</i> <i>Doç. Dr. Esra Şevketoğlu</i> • Akut romatizmal ateş • Siyanotik spell • Kalp yetersizliği
	10:50 - 11:15 Olgularla metabolik ve nörolojik aciller <i>Prof. Dr. Agop Çıtak, Uzm. Dr. Esen Besli</i> • Diyabetik ketoasidozis • Konvulsiyon ve status epileptikus
	11:15 - 12:00 Zehirlenmelere genel yaklaşım ve sık rastlanan zehirlenmeler <i>Prof. Dr. H. Levent Yılmaz</i>
12:00 - 13:00	Öğle Yemeği
13:00 - 13:45	Şok ve yönetimi <i>Prof. Dr. Demet Demirkol</i>
13:45 - 14:15	Akut tıkanıklık yapan solunum yolu hastalıkları <i>Uzm. Dr. Esen Besli</i>
14:15 - 14:30	Ara

KURS PROGRAMI

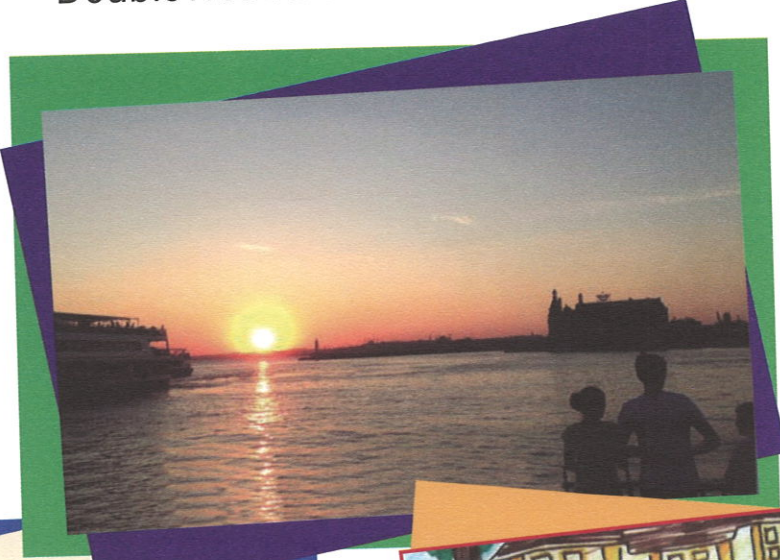
14:30 - 15:30	OLGU TARTIŖMALARI
	14:30 - 14:50 Olgularla alerjik aciller Prof. Dr. Murat Duman, Yrd. Doç. Dr. Metin Uysalol • Akut astım atağı • Anafilaktik Ŗok
	14:50 - 15:10 Olgularla hayvan ısırık, sokmaları Yrd. Doç. Dr. Suat Biçer, Doç. Dr. Esra Ŗevketoğlu • Akrep sokması • Yılan ısırması
	15:10 - 15:30 Olgularla çevresel aciller Doç. Dr. Nilgün Erkek, Uzm. Dr. Esen Besli • Sıcak çarpması • Boğulma
15:30 - 15:45	Kahve Arası
15:45 - 16:45	Acilde girişimsel işlemlerde sedasyon-analjezi uygulamaları ve hızlı ardışık entübasyon Yrd. Doç. Dr. Nilüfer Yalındağ Öztürk
16:45 - 17:00	Değerlendirme ve Kapanış



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

1 Marmara Pediatri Kongresi

17 – 19 Ocak 2014
DoubleTree Hilton İstanbul Moda



ÖZETLER

NE ZAMAN METABOLİK HASTALIK DÜŞÜNELİM?

Prof. Dr. Gülden GÖKÇAY

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Beslenme ve Metabolizma BD

Metabolizma hastalıkları, metabolik yollarda görev alan enzim veya kofaktör eksikliklerine bağlı olarak ön madde artışı, son üründe eksiklik ve toksik metabolitlerin birikimi sonucu gelişen hastalıklardır. Erken çocukluk yaşlarında acil tedavi gerektiren ağır metabolik sorunla karşıma gelebilirler. Tanı güçlüğü nedenleri arasında tek tek nadir görülmeleri nedeniyle, klinisyenlerin daha sık rastlanan tabloları düşünmeleri, hastaların genel destek tedavi ile düzelebilmesi veya tanı konmadan kaybedilebilmeleri gelmektedir. Hekimler tanı için yorumu güç özgün testlerin gerektiğini düşünürler. Oysa kritik hastalarda rutinde istenen laboratuvar tetkikleri ile ilk yaklaşım mümkün (örn. idrarda redüktan madde, keton). Birçok hekim psikomotor retardasyon, konvülsiyon gibi aslında metabolik hastalıklar için çok özgün olmayan klinik bulguların varlığında bu hastalıkları düşünür. Metabolik hastalıklar için özgün anahtar bulgular sendromlarla karışır (Leigh sendromu, Reye Sendromu).

Öyküde büyüme gelişme geriliği, makrosefali, beslenme bozuklukları, ailede açıklanamayan yenidoğan veya sütçocuğu ölümü, mental retardasyon, akraba evliliği, kardeşle benzer bulgu olması bu grup hastalıkların olasılığını artırır. Besinlerde değişiklik sonrası kusma, dalgınlık gibi beklenmeyen bulgular, hastalık, aşı, stres sonrası irritabilite, dalgınlık, konvülsiyon, ataksi, gelişimde duraklama ile psikomotor gerilik, kazanılan becerilerin kaybı, tekrarlayan asidoz, hipoglisemi, hiperamonyemi, akut ensefalopati ve koma öyküsü metabolik hastalık ayırıcı tanısını gerektirir.

Fizik muayenede metabolik hastalık şüphesi uyandıran bulgular arasında dismorf, farklı koku, katarakt, retinitis pigmentosa, hipertoni, konvülsiyon, gergin fontanel, Kussmaul solunumu, taşipne, miyokard disfonksiyonu, hepatomegali, splenomegali ve sarılık sayılabilir.

Laboratuvar sonuçlarından metabolik asidoz, anyon açığı, respiratuvar alkaloz, normal kreatinin değeri ile birlikte düşük BUN, hipoglisemi, hiperamonyemi ve ağır karaciğer yetersizliği bulguları metabolik hastalık şüphesi uyandırmalıdır.

Yenidoğanda metabolik hastalıklar ensefalopati, letarji, irritabilite, koma, kusma, solunum sıkıntısı gibi akut gelişen ve yaşamı tehdit eden hastalık tablosu ile karşıma gelebilir. Konvülsiyon, hipertoni, hepatomegali, hepatik disfonksiyon, sarılık, farklı koku, dismorf, tartı alamama ve hıçkırık yenidoğanlarda metabolik hastalıklarda görülebilen diğer bulgulardır.

Metabolik hastalıklar yaşamın her evresinde ve farklı bulgularla karşıma çıkabilir.

1. İntrauterin dönemde bulgular: Hidrops ve annede eklampsi
2. Yenidoğan döneminde bulgular: Neonatal metabolik distres tablosu
3. Daha geç başlayan akut veya tekrarlayan bulgular: Kusma, ataksi, asidoz, koma atakları
4. Kronik ilerleyici genel bulgular: Hipotoni, kas güçsüzlüğü, gelişme geriliği gibi genellikle nörolojik
5. Bir organı ilgilendiren bulgular: Kardiyomiyopati, hepatomegali, lens dislokasyonu, katarakt, korneada bulanıklık

Metabolik hastalıkların ortak özelliklerine göre sınıflanır:

1. Ara metabolizma bozuklukları
- a. İntoksikasyon tablosu

b. Enerji eksikliği tablosu

2. Hücre içi metabolizma bozuklukları

a. Depo hastalıkları

İntoksikasyon tablosuna neden olan metabolik hastalıklar

1. Aminoasit metabolizması bozuklukları (PKU, MSUD, homosistinüri, tirozinemi)
2. Organik asidemiler (metilmalonik, propiyonik, izovalerik asidemi)
3. Üre döngüsü bozuklukları
4. Şeker intoleransları (galaktozemi, hereditör fruktoz intoleransı)
5. Metal intoksikasyonları (hemokromatozis, Wilson hastalığı)
6. Porfiriya

Başlangıçta semptomsuz dönemi izleyerek saatler veya aylar, yıllar içinde toksik metabolit birikimine bağlı gelişen akut veya kronik intoksikasyon tablosunda metabolik ataklar, kusma, letarji, koma, karaciğer yetersizliği, asidoz, ketozis, hiperamonyemi, hipoglisemi şeklinde olabilir.

Enerji eksikliğine neden olan metabolik hastalıklar:

1. Mitokondrial enerji bozuklukları (çok ağır klinik tablo, tedavileri çok güç)

- Doğumsal laktik asidemiler (pirüvat taşıyıcı, piruvat karboksilaz eksikliği, piruvat dehidrogenaz eksikliği)

- Mitokondrial solunum zinciri bozuklukları

- Yağ asidi oksidasyonu bozuklukları

- Keton cismi metabolizması bozuklukları

2. Sitoplazmik enerji bozuklukları (daha hafif klinik)

- Glukoliz bozuklukları

- Glikojen metabolizması bozuklukları

- Glukoneogenez bozuklukları

- Hiperinsülinizm

- Kreatin metabolizması bozuklukları

- Pentoz fosfat yolu bozuklukları

Enerji eksikliği tablolarında ortak klinik bulgular hipoglisemi, hipotoni, miyopati, kardiyomiyopati, laktik asidoz, gelişme geriliği, kardiyak yetersizlik, dolaşım kollapsı ve ani bebek ölümüdür.

Hücre İçi Metabolizma Bozuklukları

Depo hastalıkları olarak da tanımlanan bu grupta kompleks moleküllerin hücre içi sentez ve katabolizmasındaki bozukluklar sorumludur. Metabolik dengesizlik olmaksızın depolanma karakteristiktir. Lizozomal depo hastalıkları (Gaucher, Niemann-Pick, mukopolisakkaridozlar) peroksizomal bozukluklar, konjenital glikozilasyon bozuklukları, kolesterol sentez bozuklukları bu grupta yer alır. Semptomlar kalıcı ve ilerleyicidir. Protein yükleme, araya giren enfeksiyonlar seyri etkilemez.

Kaynaklar

1. Saudubray JM, van den Berghe G, Walter J. Inborn Metabolic Diseases Diagnosis and Treatment. 5th ed. Berlin, Springer-Verlag, 2012.
 2. Neyzi O, Ertuğrul T. Pediatri 4. Baskı. Nobel Tıp Kitapevleri, İstanbul 2009.
 3. Blau N, Hoffmann GF, Leonard J, Clarke JTR. Physician's Guide to the Treatment and Follow-Up of Metabolic Diseases. Berlin, Springer-Verlag, 2006.
 4. Georg F. Hoffmann GF, Zschocke J, Nyhan WL. Inherited Metabolic Diseases A Clinical Approach. Heidelberg, Springer, 2010.
- Hemostatik sistemin başlıca elemanları damar duvarı, trombositler ve pıhtılaşma faktörleridir. Bu komponentlerin herhangi birindeki bozukluk kanama eğilimi yaratabilecektir.

KANAMASI OLAN ÇOCUĞA YAKLAŞIM

Prof. Dr. Ayşegül ÜNÜVAR

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

Kanaması olan hastanın en sık başvuru şikayetleri:

1. Travma veya ameliyat ile ilişkiz spontan, sıklıkla tekrarlayan kanamalar
2. Beklenenden fazla miktarda kanama: Diş çekimi, sünnnet, doğum gibi sık yapılan cerrahi girişimlerden sonra saatlerce devam eden, tekrarlayan, cerrahi müdahale veya kan transfüzyonu gerektirecek miktara varan kanamalardır.

Hikaye ayrıntılı bir şekilde sorgulandıktan sonra (şikayetlerin süresi, ilaç kullanımı, eşlik eden semptomlar, akut immün trombositopenik purpurada son 3-6 hafta içinde geçirilmiş infeksiyon veya canlı aşı vb.) özgeçmişinde; doğum öyküsü (göbek kordonundan kanama gibi), aşı yapılan yerlerde morarma ya da hematoma, kanamaya eğilim yaptığı bilinen bir hastalık varlığı (kronik böbrek, karaciğer yetersizliği) araştırılmalıdır. Ayrıca, pediatrik kanama skrolama sistemleri de mümkünse kullanılmalıdır.

Soygeçmişinde kanama öyküsü olan kişilerin varlığı sorgulanmalıdır. X'e bağlı resesif kalıtım ile geçen hemofili A ve B'de özellikle erkek kardeşlerde ve dayıda kanama eğilimi sorgulanmalı, ancak hemofili vakalarının yaklaşık %30'unda aile öyküsünün olmadığı, hastalığın yeni mutasyon sonucu ortaya çıktığı da unutulmamalıdır.

Fizik muayenede özellikle deri lezyonları, organomegali, lenfadenomegali, ateş, kronik böbrek veya karaciğer yetersizliği, kollajen doku hastalığı, lösemi, malabsorbsiyon gibi sistemik patolojilerin bulguları da özel olarak araştırılmalıdır.

KANAMALI HASTAYA LABORATUVAR YAKLAŞIMI

Kanama sorunu olan bir hastadan laboratuvar testleri istenmeden önce, iyi bir öykü ve fizik muayene ile hastaların en az %90'ına doğru bir ön tanı konulabileceği unutulmamalıdır. Bu ön tanı desteğinde uygun laboratuvar testleri istenerek kesin tanıya varılabilir, böylece gereksiz ve masraflı testlerden kaçınılması olur. İlk aşamada, ilk basamak testleri olarak tanımlanan genel tarama tetkikleri istenmelidir.

1. Tam kan sayımı: Kliniği nedeniyle trombositopeni düşünülen bir hastada bu durum doğrulanır ya da dışlanır. Ayrıca eşlik eden anemi, trombositopeni, lökosit değişiklikleri varlığında özellikle akut lösemiler ve kemik iliği tutulumu ile giden başta nöroblastom, lenfoma olmak üzere diğer maligniteler ayırıcı tanıya girmelidir.

2. Parmak ucundan hazırlanan periferik kan yayması: Tam kan sayımındaki trombositopeninin doğrulanması (psödotalrombositopeni ekarte edilmelidir), trombosit büyüklüğü, boyanma özelliği, küme oluşturma fonksiyonunu değerlendirmede yardımcı bir tetkiktir.

3. Protrombin zamanı (PT)

4. Aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT): PT ekstresek ve ortak yolu, aPTT ise intrinsek ve ortak yolu değerlendirmek için kullanılır. Heparin kontaminasyonu yokluğunda uzamış aPTT değeri konjenital faktör eksikliği, dolaşan antikoagülan veya inhibitöre bağlı olabilir. PT ve aPTT değerleri, faktör düzeyleri genellikle %40'ın altında olmadıkça uzamaz.

5. Trombin zamanı (TT) ve fibrinojen düzeyi: Son yıllarda ilk basamak testleri içerisinde yer alması gerektiği vurgulanmaktadır. Trombin zamanı uzunluğu düşük fibrinojen düzeyine, fibrin y-

kım ürünlerinin artışına veya heparin kontaminasyonuna bağlı olabilir. Bu nedenle reptilaz zamanı ile birlikte değerlendirilmesi gereklidir. Reptilaz zamanı normale ön planda heparin etkisi düşünülmelidir, uzunsa düşük fibrinojen düzeyine bağlanabilir. 6. Kanama zamanı/PFA100 testi

PT, aPTT ve TT sonucuna göre olası nedenler Tablo 1'de özetlenmiştir.

Tablo 1. PT, aPTT ve TT sonucuna göre olası nedenler

PT	APTT	TT	Olası neden
↑	N	N	-Faktör VII eksikliği -Erken dönem karaciğer disfonksiyonu -K vitamini eksikliğinin erken dönemi -Warfarin alımı PT'ye dayalı faktörler ölçülmelidir.

N	↑	N	-Faktör VIII eksikliği [hemofili A/ vonWillebrand hastalığı (vWH)] -Faktör IX, XI, XII veya kontakt faktörlerin eksikliği (intrinsek yol)
---	---	---	---

APTT'ye dayalı faktörler ölçülmeli, vWH taranmalıdır (PFA-100, FVIII:C, VWF:Ag, VWF:Rco, RIPA; vWH tip2B'de trombosit sayısı da azalır)

-Lupus antikoagülanı ya da diğer koagülan faktör inhibitörleri [DRVVT, antikardiolipin, anti-b2GP1 antikorları, inhibitor tarama-karışım (mixing) test]

N	N	↑	-Hipofibrinojenemi -Disfibrinojenemi Reptilaz zamanı da istenmelidir.
---	---	---	---

↑	↑	N	-Faktör II, V, X eksikliği (ortak yol) -Ağır K vitamini eksikliği -Karaciğer hastalığı -Masif transfüzyon -Aşırı heparinizasyon -Aşırı warfarinizasyon PT ve aPTT'ye dayalı faktörler, INR ölçülmelidir
---	---	---	---

N	↑	↑	-Heparin etkisi Reptilaz zamanı da istenmelidir.
---	---	---	---

↑	↑	↑	-DIC (genellikle trombositopeni ile birlikte) -Aşırı heparinizasyon -Ağır hipo- veya afibrinojenemi D-dimer, reptilaz zamanı da istenmelidir.
---	---	---	--

Tüm testler normal, fakat kanama öyküsü var. Başlıca nedenler aşağıdaki gibidir:

- Faktör XIII eksikliği
- von Willebrand hastalığı (vWH) tip 1
- Hafif tip hemofili A ve B
- Hafif tip faktör XI eksikliği veya diğer faktörlerin hafif eksikliği
- Alfa-2 antiplasmin eksikliği

- Plazminojen aktivasyonu inhibitörü-1 (PAI-1) eksikliği
- Kollajen hastalıklar
- C vitamini eksikliği
- Bazı vasküler kanama bozuklukları

Birinci basamak testlerinin sonucunda elde edilen patolojik bulgulara göre ileri testlere (trombosit fonksiyon testleri, karışım testi, pıhtılaşma faktörlerinin düzeyi, kemik iliği aspirasyonu vb.) geçilir. Hasta çocuklarda FVIII gibi bazı faktörlerin düzeyi çok yükselir, bu da koagülasyon testlerini etkileyerek diğer faktörlerin hafif eksikliklerini maskeleyebilir. Bu nedenle ayırıcı tanıda kuvvetle hemostatik hastalık da yer alan hasta bir çocukta, tarama testleri normal olsa bile tüm faktör düzeylerinin istenmesi de önerilmektedir.

Şekil 1'de kanama sorununa yaklaşım şematize edilmiştir. Ancak, ilk basamak testleri sonucunda kanama sorunu olduğu düşünülen bir hastada ileri değerlendirmeler, takip ve tedavi Pediatrik Hematoloji Klinikleri tarafından yapılmalıdır.

Başlangıç Laboratuvar Değerlendirmesi		
Düşük trombosit sayısı ↓ İkinci örnekle konfirme edilmelidir Monospot/viral seroloji Kemik iliği aspirasyonu/biyopsisi Otoantikorlar Fanconi aplastik anemisi taraması	Anormal koagülasyon ↓ Tablo 1	Normal trombosit sayısı Normal koagülasyon ↓ Faktör ölçümleri vonWillebrand hastalığı taraması PFA-100 ile in vitro kanama zamanı FXIII taraması/aktivitesi Alfa-2 antiplazmin düzeyi Euglobulin pıhtı erimesi PAI-1 aktivitesi Trombosit agregasyon testleri Akam sitometrisi ile glikoprotein ekspresyonu

Şekil 1. Anormal morarma veya kanamada araştırma (tüm araştırmaların her hastada yapılmasına gerek yoktur).

PIHTILAŞMA TESTLERİNİN SONUÇLARINI ETKİLEYEBİLEN FAKTÖRLER

Hastanın yaşı: Özellikle yaşamın ilk altı ayında hemostatik sistem değerlendirilirken gestasyon yaşı ve postnatal yaş mutlaka dikkate alınmalıdır, bunun nedeni koagülasyon sisteminin çoğu komponentinin postnatal altıncı ay civarında erişkin değerlere ulaşmasıdır. Bu nedenle çocukluk çağında koagülasyon sistemini değerlendirirken özellikle Andrew ve arkadaşları tarafından hazırlanan özel tablolar kullanılmalıdır, bu tablolarda 0-16 yaş arası çocuklar için ortalama ve dağılım değerleri verilmektedir.

Kan örneğinin alınması: Kan örneği en az 20 dakika istirahat sonrası, sakın bir ortamda, sabah aç karnına alınmalıdır, plazmadaki lipidler bazı otomatik cihazların ölçümünü etkileyebilir. Damar yolu birkaç deneme ile zorlanır veya gereksiz turnike uygulanırsa doku sıvılarından karışan doku tromboplastininin etkisiyle ya da hava damlacıkları ile pıhtılaşma süresi hatalı olarak kısalabilir. Heparin ile kontamine olmuş bir damar yolundan alınan kan örneğinde koagülasyon test sonuçları uzamış olarak saptanır.

Tüpler ve antikoagülan maddeler: Koagülasyon testlerinde "açık mavi renkli" kapağı olan vakumlu ve steril sitratlı tüpler kullanılmalıdır, kan ve sitrat oranı 9:1 olmalıdır. Polistemisi olan yenidoğanlarda standart oranda sitrat kullanılırsa hematokrit yüksekliği nedeniyle plazma miktarı az olacağından aşırı sitrat oranı oluşur ve PT ve aPTT testleri hatalı olarak uzun bulunabilir, bu vakalarda da hematokrit değerine göre düzenlenmiş özel tablolar kullanılarak alınacak kan miktarı belirlenmelidir.

Kanın kimyasal özellikleri: Hiperlipidemi yanında hiperbilirübeni de sonuçları etkileyebilir. Hemoliz de pıhtılaşma sistemini aktive ederek aPTT'nin kısalmasına neden olabilir.

Kan örneğinin transportu: Kan örneği çok sıcak yaz günleri dışında oda ısısında taşınabilir. Kan alınıp plazma elde edildikten sonra 4-6 saat içinde çalışılmalı, aynı gün test yapılamayacaksa plazma kısmı dondurulduktan sonra -20 derecede 15 gün, -80 derecede 6 ay güvenle saklanabilir.

TEDAVİ

Kanaması olan çocukta tedavi yaklaşımı etyolojiye göre değişmektedir.

Kaynaklar

1. Andrew M, Paes B, Milner R, et al. Development of the human coagulation system in the full-term infant. Blood 1987; 70: 165-72.
2. Andrew M, Paes B, Milner R, et al. Development of the human coagulation system in the healthy premature infant. Blood 1988; 72: 1651-7.
3. Andrew M, Vegh P, Johnston M, et al. Maturation of the hemostatic system during childhood. Blood 1992; 80: 1998-2005.
4. Vora A, Makris M. An approach to investigation of easy bruising. Arch Dis Child 2001; 84: 488-491.
5. Allen GA, Glader B. Approach to the bleeding child. Pediatr Clin N Am 2002; 49: 1239-56.
6. Thomas AE. The bleeding child; is it NAI? Arch Dis Child 2004; 89: 1163-7.
7. Kuhle S, Massicotte PM. Maturation of the coagulation system during childhood. Prog Pediatr Cardiol 2005; 21: 3-7.
8. Khair K, Liesner R. Bruising and bleeding in infants and children: a practical approach. Br J Haematol 2006; 133: 221-31.
9. Renaud T, Bussel J. Disorders of platelets. In: Lanzkowsky P, ed. Manual of Pediatric Hematology and Oncology. 4th edition. San Diego: Elsevier Academic Press; 2011: 321-377.
10. Acharya SS. Disorders of coagulation. In: Lanzkowsky P, ed. Manual of Pediatric Hematology and Oncology. 5th edition. San Diego: Elsevier Academic Press; 2011: 378-418.
11. Revel-Vilk S. Clinical and laboratory assessment of the bleeding pediatric patient. Semin Thromb Hemost 2011; 37(7): 756-62.
12. O'Brien SH. An update on pediatric bleeding disorders: bleeding scores, benign joint hypermobility, and platelet function testing in the evaluation of the child with bleeding symptoms.

HEMATÜRİ VE PROTEİNÜRİYE PEDIATRİST YAKLAŞIMI

Prof. Dr. Lale SEVER

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

Hematüri ve proteinüri, böbrek ve idrar yolu hastalıklarının önemli iki belirti ve bulgusudur. Hematüri, böbreğin parenkimal hastalıklarına bağlı olabileceği gibi, idrar yollarının diğer organlarından da kaynaklanabilir. Buna karşılık proteinürinin nedeni hemen her zaman parenkimal böbrek hastalıkları ve çoğu defa da glomerüler hastalıklardır.

Hematüri

Hematüri, idrar sedimenti incelemesinde, büyük büyütme (10x40) ile her alanda 5 ve daha fazla eritrosit görülmesi, olarak tanımlanır. Hematüri çocuklar pediatristlerin karşısına "makroskopik hematüri" belirtisi veya "mikroskopik hematüri" bulgusu ile gelirler.

Makroskopik (Gross) Hematüri

Makroskopik hematüri, idrara karışan eritrositlerin, çıplak gözle görülen renk değişikliğine yol açacak kadar çok sayıda olması demektir. İdrar rengi kırmızı- kahverengi olduğunda makroskopik hematüriden şüphelenmelidir. Ancak idrardaki her kırmızı-kahverengi boyanma hematüri anlamına gelmez. Bazı yiyeceklerin ve ilaçların pigmentleri ve başka hastalıklarda açığa çıkan metabolitler (porfirinler, urat, urobilinojen, bilirubin, serbest hemoglobin ve miyogloblin) de hematüriye benzer renk değişikliğine yol açabilir. Bu nedenle "idrarda kırmızı renk" nedeniyle başvuran hastalarda ilk yapılması gereken, rutin idrar incelemesidir. İdrarın daldırma çubuğu ile incelenmesinde "kan testi" nin pozitif bulunması, hemogloblin (veya miyogloblin)'in peroksidaz aktivitesi nedeniyle renk değişikliği oluşturmaya bağlıdır. "Kan testi", hematürinin yanısıra serbest hemogloblinüri ve miyogloblinüri durumunda da pozitif bulunur. Hematürinin kesin bulgusu idrar sedimentinde eritrositlerin görülmesidir.

Makroskopik hematüri nedenleri: İdrar yolu enfeksiyonları, mea ve perine irritasyonu, travma, üriner sistem taş hastalığı, orak hücreli anemi, koagülasyon defektleri, tümörler (özellikle Wilms tümörü) ve glomerüler hastalıklar (en sık olarak akut poststreptokoksik glomerülofrit, IgA nefropatisi ve Henoch-Schönlein purpurası) çocuklarda makroskopik hematüriye yol açabilir.

Ayrııcı tanı: Ayrıntılı bir anamnez, fizik muayene ve idrar incelemesi sonrasında makroskopik hematüri ile başvuran hastaların büyük bir kısmına tanı konulabilir.

Öyküde şunlar sorgulanmalıdır:

- Kanamanın özellikleri (terminal hematüri veya tüm idrarın kanamalı görünmesi, idrarın parlak kırmızı veya kahverengi olması, pıhtı varlığı)
- Travma
- Üriner enfeksiyon bulguları (ateş, dizüri, idrar kaçırma,)
- Yan ağrısı ve karın ağrısı
- Farenjit veya impetigo öyküsü
- Döküntü
- Kan hastalıkları ve kanama diyatezi
- Hemorajik sistite yol açabilecek ilaç kullanımı (özellikle siklofosfamid)
- Ailede hematüri

Fizik incelemede, kan basıncı ölçülmeli, ödem ve döküntü araştırılmalı, dikkatli bir batin ve dış genital sistem muayenesi yapılmalıdır.

Rutin idrar incelemesinde hematüri bulguları dışında, üriner enfeksiyon bulgularına (nitrit testi pozitifliği ve piyüri) ve proteinüriye dikkat edilmelidir. İdrar sedimentinin faz- kontrast mikroskopunda incelenmesi eritrositlerin morfolojisi hakkında bilgi verir. Eritrositlerin %30' dan fazlası dismorfik görünümlü ise glomerüler kaynaklı hematüri, eritrositlerin hemen hepsi uniform ve düzgün çeperli ise non- glomerüler hematüri düşünülür. Hiperkalsiüri araştırması için, idrar kalsiyum/kreatinin oranının belirlenmesi gerekir.

Üriner enfeksiyon şüphesi varsa idrar kültürü ekilmelidir. Standart besiyerinde üreme olmazsa, adenovirus enfeksiyonu ve tüberküloz akla gelmelidir.

Üriner sistemin görüntülenmesi [standart ultrasonografi (US), gerekirse Nutcracker sendromu açısından Doppler US, travma, taş ve tümör şüphesinde bilgisayarlı tomografi] tanı yaklaşımında önemlidir. Hastalarda sistoskopi veya böbrek biopsisi gerekebilir.

Ayrıntılı araştırmalara rağmen olguların yaklaşık %30'unda makroskopik hematürinin etyolojisi belirlenemez.

Mikroskopik Hematüri

Mikroskopik hematüriye yaklaşımda hastanın klinik tablosu önemlidir. Mikroskopik hematüri hastalar üç şekilde karşımıza çıkabilir:

- Asemptomatik izole mikroskopik hematüri
- Asemptomatik mikroskopik hematüri ile birlikte proteinüri
- Semptomatik mikroskopik hematüri

Asemptomatik mikroskopik hematüri çocuklar, çoğu defa taramalar sırasında tesadüfen saptanan idrar bulguları nedeniyle başvurmurlar. Mikroskopik hematüriye proteinüri eşlik etmiyorsa ve fizik muayenede patoloji saptanmazsa (izole mikroskopik hematüri) çoğu kez altta yatan önemli bir hastalık söz konusu değildir. İzole mikroskopik hematüri, okul çağındaki çocuklarda %4'e kadar varan sıklıkta rastlanan bir durumdur ve çoğu defa (%70) geçici bir bulgudur. Tekrarlanan idrar tahlillerinde hematüri süren olgularda en sık rastlanan etyoloji hiperkalsiüridir (olguların yaklaşık %10'u). Bunu IgA nefropatisi ve ince bazal membran hastalığı izler. Nadiren Alport sendromu, Nutcracker sendromu veya orak hücreli anemi tanısı konulabilir. İzole mikroskopik hematüri çocukların %80'inde hiçbir tanı konulamaz. Asemptomatik mikroskopik hematüri ile birlikte proteinüriye okul çağındaki çocukların % 0.7'sinde rastlanır. Bu durumda önemli bir böbrek hastalığı riski daha yüksektir. Bu nedenle kan kreatinin düzeyinin ölçülmesi ve proteinürinin kantitatif tayini önemlidir.

Semptomatik mikroskopik hematüri durumunda araştırmalar eşlik eden semptom ve bulgular doğrultusunda planlanır.

Proteinüri

Fizyolojik koşullarda çocuklarda, idrarda günlük protein miktarı 100 mg/m²'nin altındadır. Yenidoğanda bu miktar 300 mg/m²'ye kadar normal olarak kabul edilir. Sağlıklı bireylerde büyük moleküllü plasma proteinleri glomerüler süzme membranını geçemez. Buna karşılık düşük molekül ağırlıklı proteinlerin bir kısmı glomerüler filtrata geçer, ancak proksimal tubulusta

geri emilir. Tubulus epitel hücreleri Tamm –Horsfall proteinini (uromodulin) sekrete eder.

Rutin idrar incelemesinde, daldırma çubuğu testi proteinüriye işaret eder. Çubukta tetrabromofenol mavisi emdirilmiş kağıt, albumin ile reaksiyona girerek renk değişikliği oluşturur. Bu renk değişikliğinin derecesine göre, negatif, eser (15-30 mg/dL), 1+ (30-100 mg/dL), 2+ (100-300 mg/dL), 3+ (300-1000mg/dL) ve 4+ (>1000 mg/dL) proteinüri yorumu yapılır. Ancak proteinürinin kesin tanımı ve izlemi için kantitatif ölçüme ihtiyaç vardır ve belli bir zamandaki proteinüri miktarının (genellikle günlük proteinüri) belirtilmesi gerekir. İdrar protein ekskresyonu 100 mg/m²/ gün veya 4 mg/m²/saat düzeyini aşarsa proteinürinin varlığından söz edilir; 1000 mg/m²/ gün veya 40 mg/m²/ saat düzeyi üzerindeki idrar proteini, nefrotik düzeyde proteinüriye işaret eder. İdrar biriktirilmesi mümkün olmadığında, proteinüri tanımı, tek bir idrar örneğinde protein ve kreatinin düzeyleri tayin edilerek yapılır. Buna göre protein/ kreatinin (mg/mg) oranının 0.2' nin (yenidoğanda 0.5) altında bulunması fizyolojiktir; 0.2'nin üzerindeki değerler proteinüri, 2'nin üzerindeki değerler ise nefrotik proteinüri olarak tanımlanır.

Anlamlı düzeyde proteinüri, çoğu defa süzme membranının protein geçirgenliğinin artışı ile ilgilidir ve glomerül hastalıklarının bulgusudur. Daha az sıklıkta proteinlerin proksimal tubulusta geri emiliminin azalması, yani tubulo-interstisyel böbrek hastalıkları söz konusu olabilir.

Asemptomatik proteinüri nedeniyle başvuran çocukların bir kısmında bu durum geçicidir. Proteinüri ateşli hastalığa veya egzersize bağlı olabilir ya da bazı çocuklarda ayakta kalma ile bağlantılıdır (ortostatik proteinüri).

Tekrarlanan incelemelerde proteinürinin sürmesi durumunda, böbrek fonksiyon testleri ve glomerüler hastalıklar açısından serolojik testler yapılmalıdır.

Asemptomatik de olsa, proteinürinin günlük 500 mg/m² düzeyinin veya protein/kreatinin oranının 0.5 mg/mg değerinin üzerinde seyretmesi durumunda böbrek biyopsisi yapılması uygun olur.

Semptomatik hastalar (sistemik hastalık düşündüren ateş, art-rit, döküntü gibi belirtiler veya ödem, hipertansiyon gibi böbrek hastalığına işaret eden bulguların varlığında) hızla araştırılmalıdır.

BOY KISALIĞI OLGULARINA YAKLAŞIM

Prof. Dr. Firdevs BAŞ

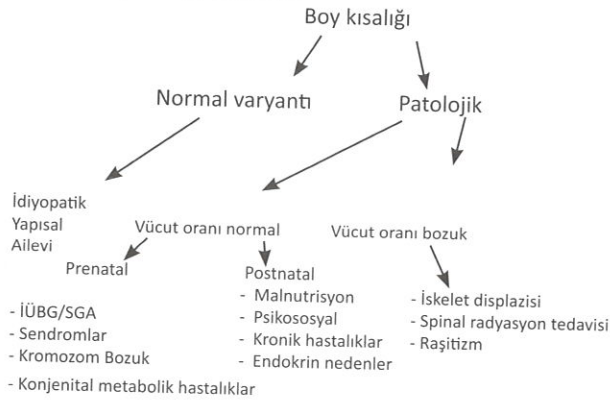
İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Büyüme-Gelişme ve Pediatrik Endokrinoloji Bilim Dalı

Çocuk doktorlarının sık karşılaştığı bir sorun olan boy kısalığı normalin varyantı olabileceği gibi altta yatan sistemik bir hastalık veya endokrin bir bozukluk gibi patolojik nedenlerin sonucunda da ortaya çıkabilir. Boy kısalığına yaklaşımda önemli olan patolojik olanların ayırt edilerek altta yatan hastalığın belirlenmesidir. Boy kısalığının en yaygın tanımı; boyun aynı yaş ve cinsiyetteki çocukların ortalamasının 2 SS (standart sapma) değerinden daha düşük ya da boy persantil eğrilerinde 3. persantilin altında olmasıdır (1). Ayrıca çocuğun büyüme hızının yaşına göre düşük olması (<25 persantil veya -0,8 SS), persantil kaybetmesi ya da öngörülen erişkin boyunun anne ve baba boyuna göre hesaplanan hedef boyun 2 SS altında kalması da büyüme bozukluğunu gösterir.

BOY KISALIĞI NEDENLERİ

Boy kısalıklarının sınıflandırılması Şekil 1'de gösterilmiştir. Boy kısalığı nedenlerinin büyük bölümünü normalin varyantı olan boy kısalığı oluşturmaya karşın, patolojik boy kısalıkları küçük bir bölümünü içine alır. Patolojik boy kısalıklarında vücut oranı normal ya da bozuk bulunabilir. Vücut oranının normal bulunduğu boy kısalıkları ise doğum öncesi ya da doğum sonrası ortaya çıkan nedenlere bağlı olabilir. Patolojik boy kısalıklarının önemli nedenleri arasında kronik hastalıklar sayılabilir.

Şekil 1. Boy kısalığı nedenleri



İdiyopatik boy kısalığı normalin varyantı olan yapısal ve ailevi boy kısalığını içine alır. Yapısal boy kısalığında; doğum tartı ve boyu normaldir. Genellikle 3-4 yaşlarına kadar büyüme normaldir. Daha sonra 3. persantil altına düşerler ve puberte yaşlarına kadar 3. persantil altında ilerlerler. Sıklıkla puberte gecikir ve puberte başlamadıkça büyüme hızı daha da düşer. Puberte başladıktan sonra büyüme hızlanır ve sonunda hedef boylarına ulaşırlar. Bu çocukların kemik yaşları da geridir. Ailede benzer gecikme öyküsü olabilir. Ailevi boy kısalığında anne ve/veya baba boyu kısadır (<3 persantil). Boyları kısa ancak büyüme hızları normaldir. Kemik yaşı kronolojik yaşa uygundur dolayısıyla nihai boy prognozu kısa ancak hedef boy potansiyeline uygundur. Anne boyu kısa olan çocukların sıklıkla doğum tartıları da düşüktür.

İskelet displazilerinde genellikle orantısız boy kısalığı mevcuttur. Vücut oranları, oturma yüksekliğinin ölçümü ve boya oranı ya da baş-pubis/pubis-ayak oranının değerlendirilmesiyle yapılır. İskelet displazisi düşünülen vaklarda iskelet grafileri çekilmelidir. İskelet hastalıkları içinde hipokondroplazi sıklıkla ve oran bozukluğu çok fazla olmadığı için kolay atlanabilir. Otozomal dominant geçer; dolayısıyla anne ve/veya babası kısa olanlarda mutlaka düşünmek gerekir. Oran bozukluğu özellikle puberte yaşlarında belirginleşir. Tüm iskelet hastalıklarında kemik yaşı kronolojik yaşa uygundur. Büyüme hızı hep düşük seyredir. Dolayısıyla erişkin boy prognozu kötüdür. Raşitizme bağlı boy kısalığında da vücut oranları bozuktur. Malign hastalık nedeniyle spinal radyasyon alan çocuklarda da gövde büyümesindeki kısıtlılık nedeni ile orantısız boy kısalığı olur.

Kromozom bozukluklarının çoğunda (çoğul X ve çoğul Y hariç) intraüterin büyüme geriliği (İÜBG) olur, bunlardan en önemlileri Down ve Turner sendromlarıdır. Özellikle Turner sendromunda tek bulgu boy kısalığı olabilir ve boyu 3. persantil altında olan kızlar arasında oranı 1/60'dır. Turner sendromunda yele boyun, ense saç çizgisinin düşüklüğü, kalkan göğüs, meme başlarının ayrıklığı, kubitus valgus gibi diğer bulgular da bulunabilir. Tüm kısa boylu kız çocuklarının Turner Sendromu açısından incelenmesi geniş kabul görmektedir. Ayrıca idiyopatik boy kısalığı olan çocuklarda %2,5 oranında saptanan heterozigot SHOX delesyonu ya da mutasyonu saptanabilmektedir. Boy kısalığı ve eşlik eden spesifik dismorfik bulgular olan çocuklarda Noonan sendromu ya da 22q11 delesyonu açısından moleküler analiz yapılabilir.

Gebelik haftasına göre küçük bebek (SGA) doğum tartısının ve/veya boyunun gestasyon yaşına göre 2 SS'dan düşük olmasıdır. İntrauterin büyüme geriliği ise, 26. gestasyon haftasından önce en az 2 ölçümde fetal büyümenin yavaşladığının gösterilmesi ile tanı alır. Ancak sıklıkla İÜBG ve SGA eş anlamda kullanılmaktadır.

Beslenme bozukluğu, kalori ve/veya protein eksikliği nedeniyle veya Zn, Fe gibi esansiyel besin maddelerinin eksikliği nedeniyle boy kısalığına yol açabilir. Sık geçirilen enfeksiyonlar ve gastroen-terit boy kısalığına katkıda bulunur. Akut malnutrisyonda tartı boya göre daha belirgin geridir. Kemik yaşı geridir. Büyüme hızı düşüktür. Kronik malnutrisyona bağlı gelişen bodurluk (stunted) özellikle gelişmekte olan ülkelerde en önemli boy kısalığı nedenlerinden biridir. Süt çocukluğu döneminde kötü beslenme, daha sonra uygun beslenme koşulları sağlansa bile boy kaybına neden olmaktadır. Bu çocukların boyları kısa, buna karşın tartıları boylarına göre daha iyidir. Kronik hastalıklar içinde gastrointestinal sistem hastalıklarından Çölyak ve Crohn'da ilk ve tek bulgu büyümede duraklama olabilir. Ayrıca kistik fibroz, malabsorbsiyonda da boy kısalığı görülür. Konjenital kalp hastalıklarında, özellikle siyanozlu olanlarda boy kısa olabilir. Bu çocuklarda doğum tartısının düşük olması veya kalp dışı malformasyonların varlığı boy kısalığını etkiler. Akciğer hastalıklarından özellikle astımda sık geçirilen hipoksik ataklar ve kortikosteroid kullanımı boy kısalığına ve puberte gecikmesine yol açar. Ancak inhale steroidler uygun dozda kullanılırsa bü-

yümeyi olumsuz yönde etkilemez. Hematolojik hastalıklardan orak hücreli anemi ve talasemide, böbrek hastalıkları arasında da renal tubuler asidoz ve kronik böbrek yetersizliğinde büyüme geri kalır. Özellikle böbrek hastalıklarında beslenme bozukluğu, osteodistrofi, IGF-I inhibitörleri, asidoz, 1,25(OH)2D vitamini sentezi azalması gibi çeşitli faktörler büyüme bozukluğuna yol açar. Tüm kronik hastalıklarda hastalığın ortaya çıkış yaşına, ağırlığına ve uygulanan tedaviye bağlı olarak farklı derecelerde boy kısalığı vardır; tartı sıklıkla boya göre düşüktür ve kemik yaşı geridir.

Endokrin nedenler arasında büyüme hormonu (BH) eksikliği önemli bir boy kısalığı nedenidir. Sıklıkla idyopatik nedenli olan BH eksikliğinde doğum tartısı ve boy normal veya normalin alt sınırlarına yakındır. % 50 oranında perinatal asfiksi öyküsü mevcuttur. Büyüme ilk 6-9 ayda normaldir, daha sonra hızı düşmeye başlar ve düşük devam eder. Vücut oranları normal, relatif tartı yüksek, kemik yaşı geridir. Puberte sıklıkla gecikir. Süt çocukluğu döneminde hipoglisemi veya erkeklerde mikropenis BH eksikliğini akla getirmelidir. Laron sendromu gibi BH'a direnç durumlarında da ağır boy kısalığı görülür. Konjenital hipotiroidi boy gelişmesi yanında beyin gelişmesini de etkilediğinden, boy kısalığı yanı sıra zeka geriliği de olur. Yüz görünümü kaba, burun kökü basık, makroglossi, seyrek saç, kalın ve kuru deri gibi hipotiroidinin klasik bulguları ortaya çıkabilir. Kemik yaşı çok geri, relatif tartı fazladır. Puberte gecikir. Beyin gelişmesi tamamlandıktan sonra ortaya çıkan hipotiroidide zeka düzeyinde pek etkilenme beklenmez. Endokrin hastalıklardan diabetes mellitusda özellikle metabolik kontrol kötü ise büyüme yavaşlar ve puberte gecikir. Ayrıca diyabetle birlikte görülebilen hipotiroidi, çölyak gibi hastalıklar da büyüme olumsuz etkiler. Cushing'de tek bulgu büyümede duraklama olabilir. Tartı artışı ve büyümede duraklamada Cushing mutlaka akla gelmelidir. Büyümede duraklamadan diğer endokrin nedenleri arasında akiz bir büyüme hormonu eksikliği veya akiz bir hipotiroidi gelir. Altta yatan neden ise çocuk beyin tümörleri arasında önemli bir yer tutan kraniyofaringioma olabilir. Kraniyofaringioma genellikle 6-14 yaşları arasında ortaya çıkar; kafa içi basınç artışı belirtileri ortaya çıkana kadar büyümede duraklama ve pubertede gecikme ilk bulgular olabilir. Akiz hipotiroidi ayrıca Hashimoto tiroi-diti gibi tiroid ile ilgili primer bir nedene bağlı olabilir. Son yıllarda, malign hastalıklarda sağ kalım uzadıkça, malign hastalıkların tedavisinde kullanılan kraniyal veya kraniyospinal radyasyon ve/veya kemoterapiye bağlı gelişen geç hormonal bozuklukların görülme sıklığı da artmıştır. Kraniyal radyasyon sonrası doza bağlı olarak izole büyüme hormonu ek-sikliği, salgılanma bozukluğu veya panhipopituitarizm gelişebilir. Bu çocuklarda yıllar içinde büyümede yavaşlama olur ve sonuçta nihai boy kısa kalır.

Psikososyal boy kısalığı özellikle bakımevi çocukları gibi ağır psikolojik bozuklukları olanlarda görülür. Nöromo-tor gelişme geri olabilir. Kemik yaşı geridir.

BOY KISALIĞINA YAKLAŞIM

Tüm hastalıklarda olduğu gibi iyi bir öykü ve fizik muayene boy kısalığına yaklaşımda ve etiyolojik nedenlerin ayı-rıcı tanısında bize yardımcı olabilir.

Öykü: Gebelik döneminde annenin kullandığı ilaçlar, sigara kullanımı, geçirdiği enfeksiyonlar, hastanın doğum tartısı ve boyu, gestasyon yaşı, varsa eski boy ölçümleri öğrenilir. Postnatal dönem beslenme anamnezi, kronik ilaç kullanımı, özellikle kortikosteroid kullanımı, psikososyal çevre, kronik hastalık öyküsü, anne ve babanın puberte başlama yaşı ve ailenin sosyo

ekonomik durumu araştırılır. Ailede benzer boy kısalığı öyküsü sorulur.

Fizik inceleme: Hastanın boy, tartı, vücut oranları ve ilk 5 yaşta baş çevresi mutlaka kaydedilir. Vücut oranlarının bozuk olması iskelet displazilerini düşündürür. Tartının boya göre daha düşük olması bir kronik hastalığı, psikososyal nedenleri ve malnutrisyonu akla getirir. BH eksikliği, Cushing, hipotiroidi gibi endokrin nedenlerde ve iskelet displazilerinde tartı boya göre artmıştır. Bunun dışında fizik muayenede dismorfik bir sendrom veya belirli bir hastalığa özgül klinik bulgular saptanabilir. Örneğin Laron sendromunda ve konjenital büyüme hormonu ek-sikliğinde yüz görünümü tipiktir (geniş ve çıkık alın, at eğeri burun, küçük yüz, küçük mandibula, seyrek saç gibi). Orta hat defektlerinde BH eksikliği olabilir. Akiz büyüme duraklamasında mutlaka görme ve göz dibi muayenesi yapılmalıdır. Görme alanında daralma ve papilödem, optik veya hipotalamik tümörü düşündürür.

Laboratuvar: Önce kemik yaşı değerlendirilir. Boyu kısa olan bir çocukta kemik yaşının kronolojik yaşa eş veya normal sınırlar içinde olması, çocuğun büyüme potansiyelinin az olduğunu gösterir ve ailevi boy kısalığı, iskelet displazileri, İÜBG, sendromlar, kromozom bozuklukları gibi büyümede intrinsek bir defekt olduğu düşündürür. Bu çocukların (ailevi boy kısalığı hariç) hedef boylarına ulaşma olasılığı yoktur. Kemik yaşı geri ise, yapısal boy kısalığı, malnutrisyon, psikososyal nedenler, kronik hastalıklar veya endokrin nedenler akla gelmelidir. Bu çocukların büyüme potansiyeli daha iyidir ve uygun tedavi ile hedef boylarına ulaşma olasılıkları vardır. Boy kısalığında istenecek ilk tetkikler kronik hastalık araştırmasına yönelik olmalıdır. Bunlar tam kan sayımı, tam idrar tahlili, eritrosit sedimentasyon hızı, serum sodyum, potasyum, üre, kalsiyum, fosfor, alkalin fosfat, albumin, karaciğer fonksiyon testleri, kan pH, dışkı tetkiki, tüberkülin testi (ve gerekirse akciğer grafisi) olarak sayılabilir. Bazı merkezlerde bu rutin taramalara antiendomisium IgA, anti doku transglutaminaz IgA ve çölyak hastalığı olanlarda %7-10 IgA eksikliği de olabileceğinden total Ig A'da eklenir. Tekrarlayan bronşit veya steatorede ter testi yapılır. Kronik hastalıklar açısından bir bulgu saptanmazsa daha ileri tetkik-lere yönelir. Vücut oran bozukluğu durumunda iskelet displazileri açısından iskelet grafileri çekilir. Boyu kısa her kız çocuğunda Turner sendromunu dışlamak için serum luteinizan hormon (LH), ve folikül stimulan hormon (FSH) tayini yapmak gerekir. LH ve FSH yüksekse primer gonadal yetmezlikle giden Turner sendromu düşünülür ve kromozom analizi istenir. Bazı yazarlar Turner sendromunda özellikle 2 ve 9 yaşlar arasında LH ve FSH yüksek saptanamayabileceği için bunlara bakılmaksızın boy kısalığı etyolojisi saptanamayan tüm kız çocuklarına kromozom analizi yapılmasını önermektedir. Büyümede akiz bir duraklama varsa, kraniyofaringioma gibi bir beyin tümörünü düşünüp serum prolaktin (PRL) düzeyini istemek gerekir. PRL yüksekliği sıklıkla hipofiz sapına bası olduğunu gösterir. Eğer beyin tümörü düşünülüyorsa, ileri tetkik olarak tomografi veya manyetik rezonans gibi görüntüleme yöntemlerine başvurulur. Serum IGF-I tayini oldukça yararlıdır. Ancak doğru şekilde ölçülmesi ve değerlendirilebilmesi önemlidir. IGF-I BH-eksikliğinde tarama testi olarak kullanılabilir. IGF-I'in ortalama değerden 2 SS' dan daha düşük olması BH eksikliğini düşündürür. IGF-I'in normal düzeyini değerlendirirken çocuğun yaşı ve puberte durumunu göz önüne almak gerekir. Malnutrisyonda, hipotiroidide, Çölyak, Crohn gibi hastalıklarda IGF-I düşük düzeylerde-dir. Tiroid hormonlarının (serbest T4 ve TSH) boy kısalığında rutin olarak bakılması önerilir. Büyümede duraklama, kilo alma, strialar, hipertansi-

yon gibi Cushing sendromu düşündüren bulgular varsa bazal kortizol düzeyi bakılır ve gereğinde deksametazon supresyon testleri yapılır. Büyüme hormonu eksikliği düşünülüyorsa bazal BH düzeyi bakmanın bir yararı yoktur. L-dopa, klonidin, glukagon vb BH uyarıcıları ile uyarılı BH düzeylerine bakmak gerekir. En az iki uyarılı BH testinde BH düzeyi değerlendirilir. Normal çocuklarda da puberte başlamadan önceki dönemde büyüme hormon düzeyleri düşüktür ve büyüme hormonu testlerine yanıt alınmayabilir. Ergenlik başladıktan sonra büyüme hormonu düzeyi yükselir. Bu nedenle, pubertesi başlamamış 10-12 yaşındaki çocuklarda büyüme hormon testlerini, test öncesi kızlara östradiol erkeklerde testosteron vererek "cins steroid uyarılı" yapmak gerekir. Büyüme hormonu eksikliği saptanırsa, merkezi sinir sistemini ilgilendiren bir malformasyon veya organik bir nedeni araştırmak için beyin manyetik rezonans görüntüleme ile incelenir. BH düzeylerinin artmış, IGF-I düzeyinin düşük olduğu durumlarda Laron sendromu gibi BH'na direnç durumları düşünülür.

Sonuç olarak; boy kısalığı ile karşılaşan bir hekimin öncelikle yapısal ve ailevi boy kısalığını düşünmesi gerekir. Yapısal boy kısalığında tipik büyüme eğrisi, kemik yaşı geriliği, sıklıkla beraberinde puberte gecikmesi olması, aile öyküsü tanı koydurur. Ailevi boy kısalığında kısa ebeveynler, normal büyüme hızı, normal kemik yaşı tanımı düşündürür. Bunların dışında vücut oranları bozursa iskelet displazileri akla gelmelidir. Vücut oranları normale, çocuğun doğum tartısına göre intrauterin veya postnatal boy kısalığı nedenlerine yönelinir. İntrauterin boy kısalığı, sendromların, kromozom bozukluklarının bir göstergesi olabileceği gibi sıklıkla idiyopatik olur. Turner sendromunda tek bulgu boy kısalığı olabilir; bu nedenle boyu kısa her kız çocuğunda Turner sendromunu düşünmek gerekir. Postnatal boy kısalığı nedenleri arasında beslenme bozukluğu ve kronik hastalıkları mutlaka ilk planda düşünmek gerekir. Hipotiroidi ve büyüme hormonu eksikliği de diğer önemli nedenlerdir. Öykü fizik muayenenin tanıya yardımcı olmadığı durumlarda boy kısalığı ve büyümede duraklamanın sessiz nedenleri arasında Çölyak Hastalığı, Crohn hastalığı, böbrek hastalığı akla gelmelidir.

Kaynaklar

1. Günöz H. Büyüme bozuklukları. Cinaz P, Darendeliler F, Akıncı A, Özkan B, DüNDAR B, Abacı A, Akçay T eds. Çocuk Endokrinolojisi. 2. bası, İstanbul, Nobel Tıp Kitabevi, 2014, 31-76
2. Grimberg A., Lifshitz F. Worrisome Growth. In: Lifshitz F, ed. Pediatric Endocrinology. 5th ed. New York: Informa Healthcare, 2007: 1-50
3. Rapaport R., Bowlby D.A. Clinical aspects of growth and growth disorders. In: Pescovitz O.H., Eugster E.A. eds. Pediatric Endocrinology: Mechanisms, Manifestations, and Management. 1 st ed., Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2004, 172-190
4. Neyzi O., Furman A., Bundak R., Günöz H., Darendeliler F., Baş F. Growth references for Turkish children aged 6 to 18 years. Acta Paediatrica, 2006; 95(12): 1635-1641
5. Neyzi O, Bundak R, Molzan J, Günöz H, Darendeliler F. Estimation of annual height velocity based on short versus longterm measurements. Acta Paediatrica 1993; 82 (3): 239-244
6. Rappold G, Blum WF, Shavrikova, ve ark. Genotypes and phenotypes in children with short stature: clinical indicators of SHOX haploinsufficiency, J Med Genet, 2007; 44 306-313
7. Blum WF, Crowe BJ, Quigley CA ve ark. Growth hormone is effective in treatment of short stature associated with short stature homeobox-containing gene deficiency: two year results of a randomized, controlled, multicenter trial, J Clin. Endocrinol. Metab, 2007; 92 219-228
8. Wit JM, Clayton PE, Rogol AD, Savage MO, Saenger PH, Cohen P. Idiopathic short stature: Definition, epidemiology, and diagnostic evaluation. Growth Hormone and IGF Research, 2008; 18 89-110
9. Grote FK, van Dommelen P, Oostdijk W et al. Developing evidence-based guidelines for referral short stature. Arch Dis Child, 2008;93: 212-217
10. Grote FK, Oostdijk W, De Muinck Keizer-Schrama S, et al. The diagnostic work up of growth failure in secondary health care; An evaluation of consensus guidelines. BMC Pediatrics, 2008; 8:21

DİL GELİŞİMİ - DİL VE KONUŞMA TERAPİSİ

Prof. Dr. Seyhun TOPBAŞ

Anadolu Üniversitesi, DİLKOM ve Sağlık Bilimleri Fakültesi, Dil ve Konuşma Terapisi Bölümü

Dil, insan kültürü, evrim, anatomi, fizyoloji ve beyin gelişimi sürecinde derin kökleri olan son derece karmaşık bir sistemdir. Dil, fonoloji, anlambilgisi, dilbilgisi ve pragmatik (edimbilgisi) gibi farklı bileşenlerden oluşur. Birbiriyle ilintili olan bu alanlar birbirlerine öge ve kurallarına ait bilgi aktararak veri oluştururlar. Adı geçen bileşenlere ilişkin bağıntılı bilgi edinimleri zihinde 'dilbilgisi' olarak temsil edilmektedir. Bir dili bilmek, süreç içinde dilin bileşenlerinin kaynaşık gelişimi ile mümkündür; ancak, bu genetik olarak bilinen biyolojik bir yatkınlık zemininde beyin gelişimi ve çevresel etkileşimle olanaklıdır.

Dil edinimi, evrensel bir süreci her dilin kendine özgü yapısından kaynaklanan bir farklılıkta izleyerek dillere özgü bir edinim sırası içinde gerçekleşir. Dillerin yapısal ve işlevsel nitelikleri ile sosyal, bilişsel ve bilgi işleme süreçlerinin etkileşimi dilin edinimini kolaylaştırmakta veya geciktirmektedir. Bu gecikme gelişim hızının bireylerarası farklılık göstermesi ile belirginleşmektedir. Diğer taraftan, gelişim sürecinde bazı sağlık sorunları, çeşitli hastalık ve bozukluk dil ediniminde gecikmeye veya atipik dil gelişimine neden olur. Tüm bunların yokluğunda, yani neden olan özel bir hastalık ya da bozukluk yahut gösterilebilir bir beyin lezyonu olmaksızın da, dil gelişiminde gecikme ve sorunlar yaşanabilmektedir. Korkmaz'a (2006) göre, dil gelişimi yaşam koşullarına göre değişen bir ilerleme-gerileme çizgisinde seyreder. Bazı çocuklar gelişimsel süreçte belirgin bir neden olmadan da dil ediniminde önemli ölçüde zorlanır; yani, çocuklar arasında beklenmeyen ve açıklanamayan değişkenlik-bireysel farklılıklar söz konusudur. Bu durum çocuklar arasındaki edinim ve öğrenme stratejilerindeki farklılıklardan kaynaklanıyor da olabilir. Ne var ki, bu değişkenlik, dilin diğer bileşenlerine kıyasla göreceli olarak değişmeyen biçimsel özellikleri (fonoloji, morfoloji, sözdizimi) edinim sırasında öne çıkar. Bu farklılık zaman içinde dinamik bir profil çizgisi izleyebilir. Örneğin, alıcı dil gelişiminin ifade edici dil gelişimine baskın geldiği görülür. Dilin bileşenleri açısından ayırt edildiğinde ise, dilin semantik ve pragmatik bileşeninde önemli bir gelişme olurken, fonolojik ve/veya dilbilgisel (morfoloji-sözdizimi) bileşeninde sapma, gerilik, düzensizlik göze çarpar. Bu durumun yıldan yıla da farklılaştığı görülebilir. Çocuğun gelişim düzeyi adeta dilin bileşenlerinde bir "gezinme" şeklinde seyredebilir (Topbaş, 2012). Ancak dil, ölçülmesi en zor olan insan davranışlarından biridir. Bu nedenle de dil bozukluğunun birincil olarak etkilendiği durumlarda dilin bileşenlerinin (anlambilgisi, sözdizimi, morfoloji ve fonoloji) nasıl geliştiğini en ince detayına kadar bilmek ve ayrıntılı olarak ölçebilecek deneyime sahip olmak gerektiğinden hareketle, bu sunuda dilin bileşenleri ve gelişimi üzerinde durulacaktır.

Dil ve konuşma terapisi; insan iletişimini ilgilendiren tüm ses, konuşma, yutma fonksiyonları ve dil (lisan) bozukluklarının doğumdan itibaren yaşam boyu önlenmesi, ayırıcı tanısı, değerlendirilmesi, tedavisi ve bilimsel incelemesinden sorumlu özerk bir meslek dalıdır. Biyomedikal bilimler, klinik dilbilim ve davranış bilimleri alanlarından dayanak alarak bireylerin iletişim, dil, konuşma, ses ve yutma gelişimlerini ve gelişim sırasında ortaya çıkan sorunları uygulamaya dayalı olarak araştırır, inceler ve güçlüklerin en aza indirgenmesi ve/veya giderilmesine yönelik çözümler üretir, terapi yöntemleri geliştirir ve uygular. Bu bağlamda bebeklik ve erken çocukluk döneminde ortaya çıkabilecek dil ve konuşma sorunlarının erken ayırt edilmesi ve bireylerin erken müdahale hizmetlerinden yararlanabilmesi için disiplinlerarası işbirliğine gereksinim kaçınılmaz görülmektedir. Dil ve konuşma terapisi, çocuğun gelişiminin doğrudan gözlemine ek olarak, uygun bir yöntem ile çocuğun özgül dilbilgisel yetisini test edecek ve geliştirecek özel alanları ortaya çıkaran deneysel kurulumlar da yaratmaktadır. Bu sunuda dil ve konuşma terapisinde değerlendirme ve ayırıcı tanı süreçlerinde izlenen yol, tanı kriterleri ile güçlükleri ve müdahale-terapi yöntemleri üzerinde durulacak ve hekimlerin değerlendirme sürecinde nelere dikkat etmeleri gerektiği konusunda bilgi aktarılacaktır.

ATOPIK DERMATİTTE GÜNCEL TEDAVİ

Prof.Dr.Reha CENGİZLİER

Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Allerjisi ve İmmünolojik Hastalıkları Bilim Dalı Başkanı

Tedavide temeller:

Tedavinin başarısında 3 önemli nokta yatar;

1-Doğru tanı ve etkileyen faktörlerin belirlenmesi

2-Deri disfonksiyonunun düzeltilmesi; cilt bakımı

3-Farmakoterapi

Bu değerlendirmeler, her hasta için bireysel olarak düzenlenmelidir. Kronik inflamatuvar bir sorun söz konusudur. Deride su tutulumu bozuk, kaşıntı eşiği düşük, enfeksiyona yatkınlık vardır. Bunları düzeltmek şarttır. İlk iki faktörü düzelttiğimiz halde yeterli düzelme sağlanamıyorsa, farmakoterapi gerekir. Temelde, inflamasyonu kontrol altına almakta topikal takrolimus veya steroid kullanılır. Sistemik olarak antihistaminik ilaçlar da kaşıntı önleyici veya kısmi antiinflamatuvar etkileri için kullanılabilir. Ağır ataklarda veya diğer yaklaşımlarla kontrol altına alınamayan durumlarda kısa süreli sistemik steroid de kullanılır.

Bu tedavi yöntemleri ile bir ay içinde yeterli düzelme sağlanamaz veya daha kötüye giderse, daha deneyimli bir merkeze yönlendirmek gerekir. Ağır vakalarda hastaneye yatırarak tedavi uygulanabilir.

Genel yaklaşım

Kaşıntıyı artıracak baharatlı yiyeceklerden kaçınmak gerekir. İritasyon yapan iç veya dış giysi yerine pamuklu, yumuşak giysiler seçilmelidir. Bunlar, cildin hava almasını sağlayacak, terletmeyecek ve irrite etmeyecek giysilerdir. Tedaviye katkı sağladığı öne sürülen ve atopik dermatit tedavisinde; kullanımı Amerikan ilaç ve Gıda kurumu (FDA) tarafından da onaylanmış olan özel ipek giysiler de üretilmiştir (1).

Vakaların Yaklaşık % 50'sinde dış etkenlerle tetiklenme söz konusudur. Bu, bir gıda allerjisi olabildiği gibi inhalan alerjen duyarlılığı da olabilir. Şüpheli gıda varsa, testle veya provokasyon yöntemi ile belirlenmeli, bu tür besinlerden uzak durulmalıdır. Kimyasal katkı maddeleri, iritan faktörler, kontakt alerjik uyaranlar da önemli dış etkenlerdir. Hastanın yaşını da göz önüne alarak etken araştırılması, bulunan etkenlerin uzaklaştırılması gerekir. Atopik dermatit alevlenmelerinde çoklu etken söz konusudur. Psikolojik etkenler, alerjenler, enfeksiyonlar, çevre koşullarına ait olumsuzluklar, hijyen, cilt bakımı eksikliği gibi faktörlerin hepsi az veya çok oranda rol oynar. Bu etkenlerin hepsini gözden geçirmek gerekir.

Cilt bakımı(2-4)

Atopik dermatitlilerin cildi, sadece lezyon bölgesinde değil, genel olarak kurudur. Bu kuruluk, alerjenlerin ve iritanların daha kolay penetrasyonunu sağlar. Zaten kaşıntı eşiği düşük olan ciltte belirtileri artırır. Normal cilt florasında bulunan "Staphylococcus Aureus" kolonizasyonu artar. Bakteri oranı 10 cm²'de 1000 cfu veya daha az ise, cildi nemlendirmek yeter. Daha fazla ise, bu florayı da göz önüne alan bakım ve tedavi gerekir.

Cilt bakımında önemli noktalar:

1-Kuru cilde yönelik bakım: Hidrofilik ve su absorbe eden, yüksek oranda nem elde etmeye yarayan kremler; üre içeren, heparinoid içeren kremler, suda çözünen kollajen preparatları, sodyum laktatlı kremler ve hidrolize elastinli kremler kullanılır. Bunları sınıflarsak;

a. "Occlusive"ler:Kornea tabakasında su kaybını önleyen hidro-

fobik bir film oluşturur (Squalene, Beewax, Carnuba, Lanolin, Mineral oils, Paraffin, Petrolatum, Propylene glycol, Silicones) b. "Humectant" lar:Suyu, epidermisin derinliklerinden korneaya doğru çeker ve bağlar (Alpha hydroxy acids, Glycerin, Hyarulonic acid, Propylene glycol, Pyrrolidone, carboxylic acid, Sorbitol, Sugars, Urea)

c. "Emollients": Ciltteki çatlakları doldurarak düzleştirir (Lauric acid, Linoleic acid, Linolenic acid, Oleic acid, Stearic acid)

2- Zedelenmiş deriye yönelik bakım: Cildi koruyucu yağlı kremler

3- Pratik evde bakım:

a. Banyo ve cilt nemlendirme alışkanlıkları, mevsimlere göre düzenlenmeli, duş, banyo gibi temizlik sırasında da cildi nemlendiriciler kullanılmalıdır. Banyoda ve kurulanırken cildin bakteri tabakasını zedeleyecek gibi sürme- keseleme yapılmamalı.

b. Herhangi bir şampuan veya sabun kullanılabilir.

c. Mümkün olduğunca aroma ve sentetik katkılar kullanılmayanlar ve surfaktan düzeyi düşük olanlar tercih edilmeli.

d. Banyodan hemen sonra nemi içerde tutacak şekilde koruyucu nemlendiriciler uygulanmalıdır.

Farmakoterapi

I- Topikal tedavi

Nemlendiricilerin yanı sıra topikal olarak inflamasyonu kontrol altına almak amacı ile steroid veya topikal kalsinörin inhibitörü olan immunosupresif etkili takrolimus-pimekrolimus kullanılır. Topikal steroid, ana ilaçtır. Hastanın yaşına lezyonun yerine, şiddetine göre farklı özelliklerde steroidli ilaçlar kullanılır. Bunlar, içeriğine göre günde bir kez veya daha fazla sürülebilir.

Takrolimus'un 16 yaş üzerindeki hastalarda %0.1, daha küçük çocuklarda % 0.03'lük kremleri önerilir. 2 yaşın üzerinde çocuklarda pimekrolimus %1'lik krem de kullanılabilir (5). Bu grup ilaçlar, günde 2 kez uygulanır. Zaman zaman steroide eşit etki gösterebilen takrolimus, bazen de kombine olarak kullanılıp steroid yan etkisi önlenmeye çalışılır.

Topikal Steroidler:

Steroidli ilaçların farmakolojik etki mekanizmaları (6): Hücre içine giren steroid "heat shock protein; HSP90" ile kompleks oluşturup nukleusa gider. Burada steroide duyarlı genleri aktive ederek anti enflamatuvar, immünsupressif ve az da olsa anti-alerjik etkilerini oluşturur. Steroidler, gücüne göre 5 derecedir. Hastalığın şiddetine, lezyonun yerine, hastanın yaşına göre uygun olanı seçilir.

Topikal steroidlerin uygulanması (7-10):

-Yüz, boyun gibi hassas bölgeler için en kısa süre, intermittan uygulama gibi yan etkileri azaltıcı yaklaşım gerekir. En kısa zamanda da takrolimus grubuna geçilmelidir.

-Topikal steroid kullanan hasta, her 1-2 haftada bir değerlendirilmeli, yan etki değerlendirmesi yapılmalı, gereken doz azaltma veya doz artırma uygulanmalıdır. Yaşla, deri bariyerinin bozulması, terleme miktarı ile absorpsiyon oranı etkilenir. Yan etki fark edildiği anda hemen doz azaltılmalı ve takrolimusa geçilmelidir. Steroide bağlı yan etkiler, tablo 1'de görülmektedir.

- Steroid, sabah, akşam veya banyodan sonra uygulanmalıdır. Günde 2 kezden başlanıp iyileşme belirtilerine göre günde bir veya günde iki kez uygulanır. Bu sırada relaps izlenmelidir. Topikal uygulamada doz belirleyen ölçü; "finger tip unit; FTU" dur. 5 mm çaplı ağız olan tüpten sıkılan merhem, erişkin işaret parmağının ucundan ilk ekleme kadarki yaklaşık 0.5 gramlık miktarı belirler. 1 FTU; erişkinde 2 avuç içini kremlenecek miktardır; tüm vücut yüzeyinin % 2'sini oluşturur. Tüm erişkin vücudu kremlenecek miktar; 50 FTU veya 25 gramdır (8). Güçlü bir steroidi 3 haftadan sonra günde 1 veya günde 2 kez kullanmak arasında fark yoktur. Bu nedenle başlangıçta günde 2 kez kullanılan güçlü steroidler, remisyonu girince hemen günde bir düşülmelidir. Böylece hasta uyumu artar, steroid yan etki riski azalır ve maliyet düşer

-Hasta, belirtilerin kontrol altında oluşu, ilaç yan etkileri açısından bilgilendirilmeli, kendi kontrolünü yapması sağlanmalıdır. Böylece ilaç azaltma veya kesme kararını kendisi de verebilir .
- İlaç değiştirmek veya kesmek sonucu yeniden alevlenme olursa, lokal steroidün uygun dozda ve sürede uygulanması sağlanmalıdır. Eğer sistemik alevlenme olursa, hasta kısa süreli hastaneye yatırılıp kısa süreli sistemik steroid de kullanılabilir. Enfeksiyon varsa, bunun uygun tedavisi de sağlanmalıdır. Katarakt, retina dekolmanı gibi oküler komplikasyonlar açısından dikkatli olmak, göz hekimi muayenesi gerekebilir.
-Çocuklarda çok daha dikkat gerekir. Çocuklarda yaşa göre topikal steroid uygulamalarında yapılacak farklı yaklaşımlar Şekil 1 'de görülmektedir.
-Steroidden korkmaya bağlı yetersiz uygulamalar da tedavi başarısızlığına ve semptomların uzamasına neden olabilir.

Steroide cevapsızlık ve taşıflaksi:

Rehberlerde , atopik dermatit tedavisinde topikal steroidün taşıflaksi yapmadığı vurgulanmıştır (11). Etkinin azalması görülürse; kullanılan ilaç, doz, yöntem ve alevlendiren faktörler gözden geçirilmelidir.

Topikal immünosupresanların uygulanması:

Takrolimus veya pimekrolimus, steroidün yan etki yapma riski yüksek olan yüz, boyun gibi bölgelerde veya topikal steroide yeterli cevap alınamayan bölgelerde tercih edilmelidir. Banyodan sonra günde 1 veya 2 kez sürülmelidir. Haftada 2-3 kez takrolimus uygulaması ile semptomların inhibe edildiği de gösterilmiştir (12)

Bu ilaçlar, güvenlik nedeniyle nefropati, hamilelik, Netherton sendromu gibi iktiyoziform eritrodermi durumlarında ve 2 yaş altı çocuklarda kullanılmamalıdır.

Topikal nonsteroid antiinflatuvar ilaçlar (NSAID)

Bu tür ilaçların atopik dermatit tedavisinde etkisi ve yeri yoktur. Bizzat bu ilaçlara bağlı kontakt dermatit gelişme riski de vardır.

II- Sistemik tedavi

Antihistaminikler

Atopik dermatit tedavisinde birinci ve ikinci kuşak antihistaminikler kullanılabilir. Histamin, kutanöz kapiller ve periferik sinirlerin membranlarına bağlanarak kapillerden plazma geçişini artırır. Vasküler dilatasyon ve kaşıntıya yol açar. Antihistaminiklerin temel etkileri H1 reseptörüne bağlanarak histaminin reseptöre bağlanmasını önlemektir.

Antiallerjikler

Bu grup ilaçlar;

- mediatör salınımını engelleyenler,
- tromboxan A2 inhibitörleri,
- lökotrien reseptör antagonistleri,
- sitokin inhibitörleri,
- klasik antihistaminiklerdir.

Antiallerjikler, Tip I alerjik reaksiyonlarda mast hücrelerinde önceden sentezlenmiş mediatörlerin salınımını engeller. Yeni sentezlenen mediatörlerin sentez ve salınımını önler. Reseptöre bağlanan mediatörlerin etkisini antagonize eder. sadece besin alerjisine bağlı atopik dermatitte disodyum kromoglikat da uygulanabilir.

İlaçların kullanılmaya başlamasından itibaren 2 hafta içinde cevap alınmazsa, bir başka ilaçla değiştirmek uygundur.

Anti alerjik ve antihistaminiklerin karşılaştırılması:

- Antiallerjikler, antihistaminiklerin yapmadığı histamin salınımının inhibisyonu ve eozinofil kemotaksisini inhibisyonu etkisi yapar.
- Antiallerjiklerin çoğu, klasik antihistaminiklerden daha güçlü antihistaminik etki yapar.
- Antiallerjiklerin antikolinerjik ve santral inhibisyon etkileri olmadığından kullanımı daha kolaydır.
- Antiallerjikler daha pahalıdır.
- Antihistaminiklerin rahat uyku ve gece kaşıntı önlemek gibi santral etkileri faydalıdır.

Kaşıntının tedavisi:

Epidermal-dermal birleşimdeki C tipi sinir liflerinin irritasyonu, kaşıntıya yol açar. C liflerinde histamin reseptörü vardır. Antihistaminik ve antiallerjiklerin kaşıntıyı inhibe etmesi beklenir. Yapılan bir meta analizde, kaşıntının sistemik ilaçlardan çok topikal ilaçlarla kontrol altına alınabildiği, en etkili olan topikal ilaçların da kalsinörin inhibitörleri olduğu belirtilmiştir (13)

Antihistaminik yan etkileri:

Uykusuzluk, konsantrasyon bozukluğu, halsizlik yapabilir. Yüksek dozda alınırsa huzursuzluk yapabilir. Çocuklarda, özellikle konvülsiyon öyküsü olanlarda antihistaminik ilaçlar çok dikkatle kullanılmalıdır. İkinci kuşak antihistaminikler, kan beyin bariyerini daha az geçtiği için uyku hali ve diğer santral etkileri daha az görülür.

Antihistaminikler, genel olarak plasentadan ve fetusun kan-beyin bariyerinden geçer. Hamilelerde en emin antihistaminikler; "klorfeniramin" ve "klemastin"dir. Yeni ilaçların hamilelikteki etkilerine ait bilgiler yetersizdir .

Antihistaminikler, genellikle karaciğerde metabolize olup idrarla atılır. Renal fonksiyon yetersizliklerinde atılım bozulup kan düzeyi yükselebilir. Bu durumlarda karaciğerde metabolize olup feçesle atılanlar tercih edilmelidir.

İdrarla atılanlara örnek: ketotifen, setirizin
Feçesle atılanlara örnek:feksofenadin hidroklorid

İlaç etkileşimleri:

Santral depresan etkili ilaçlarla etkileşir. Alkolle, psikotrop ilaçlarla, hipnotiklerle de etkileşir. Birlikte kullanılırlarsa; sedasyon, baş dönmesi, halsizlik, güçsüzlük gibi belirtiler görülebilir. Trisiklik antidepressanlarla birlikte kullanılırsa ağır kuruluğu, intestinal obstrüksiyon, glokomun alevlenmesi, hafıza kaybı gibi yan etkiler görülebilir. MAO inhibitörü ilaçlarla birlikte kulla-

nırsa, katekolamin etkisini güçlendirerek baş ağrısı, aritmi, hipertansiyon yapabilir. Bazı antialerjiklerde de antihistaminiklere benzer yan etkiler görülebilir.

Antialerjiklerin Antikolinerjik etkileri:

Ağız kuruması, mukozada kuruluk hissi, idrar retansiyonu görülebilir. Prostat hipertrofisi veya glokomda kontrendikedir. Bulantı, kusma, ishal ve karın ağrısı yapabilir.

Diğer sistemik ilaçlar:

Sistemik steroid:

Yan etkiler nedeniyle uzun süre sistemik steroid kullanımından kaçınmak gerekir. Genelde günde 10-15 mg. prednizolon, bir antihistamin veya antialerjikle birlikte kullanılıp mümkünse birkaç günde kesilmelidir. Çocuklarda daha dikkatli olmak gerekir.

İmmün supresif ilaçlar:

Siklosporin kullanılabilen ilaçlardandır. Günde 3-5 mg, 2 doza bölünüp kullanılır. 3 ay kadar kullanıp ara verilir. Psöriasis'de olduğu gibi yan etkiler açısından yakın izlenmelidir (14)

Diğer tedavi yaklaşımları:

-Ultraviyole ışığı:

Dar bant ultraviyole (NB-UCB) 311 nm 'de zirve yapan nisbeten emin ve etkili bir tedavi seçeneğidir. 300 nm veya altında olanlar kuvvetli fototoksisteye yol açabilir. UVA1 eriteme yol açmadan kullanılabilen bir ışıdır. 18 yaş üzerinde ağır vakalarda ve akut ataklarda kullanılabılır.

-Herbal ilaçlar:

Bu ilaçlar hakkında yeterli kanıt çalışmaları yoktur. Bu nedenle bireysel raporlara dayanarak denenebilir.

-Çoklu doymamış yağ asidi:

Kanda omega 6 – omega 3 yağ asidi oranı ölçülerek kullanılabılır. Bu da diyetisyenle birlikte ayarlanmalıdır.

-Piskosomatik yaklaşım:

İzleyen hekim, psikiyatrist, psikoterapist işbirliği ile yapılabilir. İlaç kullanmak gerektiğinde psikotrop ajanlar yerine anti aksiyete ilaçlar, antidepresanlar veya hipnotikler tercih edilmelidir.

-Alternatif tedavi:

Akupunktur, Balneotherapy, Aromatherapy, gibi yöntemler vardır. Bu yöntemlerle ilgili yeterli bilimsel kanıt yoktur. Hatta düzenli tedavinin aksatılması sonucu hastalığın kötüleşmesine yol açabilir. Mutlaka doktor denetimine olmalıdır.

-Probiyotikler

Probiyotiklerle yapılmış çok sayıda çalışma vardır. Hamilelikte, doğum sonrası anneye veya bebeğe probiyotik ilaçlar verilerek profilaktik veya tedavi etkisi araştırılmıştır. Bu çalışmalarda olumlu etkileri olduğunu bildirenler yanı sıra, fark etmediği sonucuna ulaşan yayınlar da mevcuttur. Bir meta analizde; probiyotiklerin riskli bebeklerde atopik dermatiti önlemede etkili olabileceği söylenmektedir(15).

Etkili olmayan, hatta zarar verme riski bulunan çeşitli yöresel tedaviler de uygulanmaktadır. Şekli, kullanımı ve diğer özellikleri, genel topluma yayılmamış, bölgesel konumda kalmış tedavilerdir.

Atopik dermatit komplikasyonları ve tedavileri:

1- Alerjik hastalıklar: Astım, alerjik rinit ve alerjik konjunktivit en sık komplikasyonlardır.

2- Kutanöz enfeksiyonlar: Staphylococcus aureus ve Streptococcus hemolyticus en sık impetigo yapan etkenlerdir. Lezyonlar günlük temizlenmeli, kaşımayı önlemek için gazlı bezle kapatılmalıdır. Nemli dokuya çinko oksit merhem ve topikal antibiyotik kullanılmalıdır. Herpes enfeksiyonlarında sistemik ve lokal anti-herpes ilaç kullanılmalı, gözle ilgili durumlarda mutlaka göz doktoru görmelidir.

3- Oftalmolojik hastalıklar: Katarakt, retina dekolmanı, blefarit, keratokonjunktivit ve keratokonus potansiyel göz komplikasyonlarıdır. Göz civarı lezyonlar daha dikkatle tedavi edilmeli, gerektiğinde göz doktorundan yardım alınmalıdır.

Kaynaklar

- 1-Ricci G, Neri I, Ricci L, Patrizi A. Silk fabrics in the management of atopic dermatitis. *Skin Therapy Lett.* 2012 Mar;17(3):5-7.
- 2- Mochizuki H, Muramatsu R, Tadaki H, Mizuno T, Arakawa H, Morikawa A. Effects of skin care with shower therapy on children with atopic dermatitis in elementary schools. *Pediatr Dermatol* 2009;26:223-5
- 3- Murota H, Takahashi A, Nishioka M et al. Showering reduces atopic dermatitis in elementary school students. *Eur J Dermatol* 2010;20:410-1.
- 4-Varohtai S, Nitayavardhana S and Kulthanan K. Moisturizers for patients with atopic dermatitis *Asian Pac J Allergy Immunol* 2013;31:91-8.
- 5- Berke R, MD; Singh a, MD; Guralnick M, MD. Atopic Dermatitis: An Overview *Am Fam Physician.* 2012;86(1):35-42.
- 6-Barnes PJ. Molecular mechanisms and cellular effects of glucocorticosteroids. *Immunol Allergy Clin North Am* 2005;25:451-68.
- 7-Katayama I, Kohno Y; Japanese Society of Allergology. [Guidelines for the Management of Atopic Dermatitis 2009]. Tokyo: Kyowa Kikaku, 2009;55-65(in Japanese).
- 8-Long CC, Finlay AY. The finger-tip unit- a new practical measure. *Clin Exp Dermatol* 1991;16:444-
- 9-Williams HC. Established corticosteroid creams should be applied only once daily in patients with atopic eczema. *BMJ* 2007;334:1272.
- 10-Furue M, Terao H, Rikihisa W et al. Clinical dose and adverse effects of topical steroids in daily management of atopic dermatitis. *Br J Dermatol* 2003;148:128-33.
- 11-Hanifin JM, Cooper KD, Ho VC et al. Guidelines of care for atopic dermatitis, developed in accordance with the American Academy of Dermatology (AAD) American Academy of Dermatology Association "Administrative Regulations for Evidence-Based Clinical Practice Guidelines". *J Am Acad Dermatol* 2004;50:391-404.
- 12-Wollenberg A, Reitamo S, Girolomoni G et al. Proactive treatment of atopic dermatitis in adults with 0.1% tacrolimus ointment. *Allergy* 2008;63:742-50.
- 13-Lindsay G. Sher1, Jongwha Chang2, Isha B. Patel 3, Rajesh Balkrishnan3 and Alan B. Fleischer Jr1 Relieving the Pruritus of Atopic Dermatitis: A Meta-analysis *Acta Derm Venereol* 2012; 92: 455-461

FONKSİYONEL KONSTİPASYONDA GÜNCEL YAKLAŞIMLAR VE YENİ TEDAVİLER

Prof. Dr. Hülya DEMİR

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Konstipasyon çocukluk çağında sık görülen bir problem olup, genel pediatri polikliniklerine başvuran hastaların % 3-5'ini, pediatrik gastroenteroloji kliniklerine başvuranların ise % 25-30'unu konstipasyonu olan hastalar oluşturmaktadır. Çocuklarda dışkılama sıklığı doğumdan sonraki ilk 3 ayda günde ortalama üçten, bir yaşına kadar ikiye ve dört yaşına kadar bire iner. Dört yaşından sonra ise bağırsak hareketleri değişmeden kalır. Özellikle ilk yaşlarda aileler çocuklarının dışkılama sıklığını ve özelliklerini yakın takip etmektedir. Altta yatan ciddi bir hastalık şüphesiyle ailelerde anksiyeteye yol açan konstipasyon, nadiren organik bir nedene bağlı olarak gelişir. Çocukların %90'ından fazlasında ise organik bir neden bulunmaz ve fonksiyonel konstipasyon olarak adlandırılır. Fonksiyonel konstipasyon için Roma III tanısal kriterleri şunları içermektedir (Tanı için en az 4 yaşındaki bir çocukta 2 yada fazla kriter bulunmalı):

1. Haftada 2 yada daha az sayıda tuvalete defekasyon
 2. Haftada en az bir kere fekal inkontinans
 3. Gaita tutma postürü veya istemli gaita tutma öyküsü
 4. Ağrılı veya sert gaita yapma öyküsü
 5. Rektumda geniş bir fekal kitle varlığı
 6. Tuvaleti tıkayacak kadar geniş çaplı gaita yapma öyküsü
- (Tanıdan en az iki ay öncesinde haftada en az bir kere kriterler tutturulmalıdır).

Fonksiyonel konstipasyon sıklıkla çocuğun istemli olarak, ağrılı defekasyondan kaçınmak için gaitayı tutmasına bağlı olarak gelişmektedir. Konstipasyonun başlangıcı hastaların yaklaşık yarısında ilk bir yaşta olmaktadır. Bu yaş grubunda özellikle anne sütünden mamaya geçiş önemli bir nedendir. 2-4 yaşları ise tuvalet eğitimi için kritik bir dönemdir ve eğitimde karşılaşılan zorluklar konstipasyona yol açabilir. Diyet değişikliği, ateşli hastalık, dehidratasyon, hareketsizlik ve çevre değişiklikleri de katkıda bulunmaktadır. Daha büyük çocuklarda tetikleyici stresli bir olay (kardeş doğumu, anne-baba ayrılması gibi) sıklıkla mevcuttur. Oyun oynama, bilgisayar gibi hoş giden aktiviteler sırasında dışkılamanın ertelenmesi de bir etkidir. Anne-bada konstipasyon varsa çocuklarda görülme riski ise 6-12 kat artmaktadır. Sonuç olarak, genetik yatkınlık, diyet değişiklikleri, yetersiz sıvı ve lif alımı gibi çok sayıda faktör konstipasyonu başlatarak kısır döngüye yol açabilmektedir.

Organik nedenler (anatomik malformasyonlar, metabolik ve gastrointestinal nedenler, nöropatik hastalıklar, sinir ve kas bozuklukları gibi) ise özellikle yenidoğan ve bebeklik döneminde sık görülmekte olup, fonksiyonel nedenlerle ayırımı mutlaka yapılmalıdır. Konjenital anorektal malformasyonlar açısından öncelikle anüsün anatomik pozisyonu ve açıklığı değerlendirilmeli, ilk mekonyum geçişi 48 saatten sonra gözlenen hastalarda Hirschsprung hastalığı (agangliyonik megakolon) araştırılmalıdır.

Konstipasyonda erken tanı ile birlikte tedavinin erken başlaması prognoz açısından önemlidir. Erken ve etkili tedavi klinik cevabın daha iyi olmasını sağlamaktadır. Eğitim tedavinin ilk basamağıdır. Aile ve çocuğa fonksiyonel konstipasyonun oluşum mekanizması hakkında bilgi verilmelidir. Tedavinin tüm aşamalarında çocuğa karşı pozitif bir tutum içinde olunması sağlanma-

lıdır. Kolonun boşaltılması ve boş tutulması tedavinin temelidir. Kolonun boşaltılmasında oral veya rektal ajanlar kullanılmaktadır. Oral tedavide yüksek doz polietilen glikol (PEG), mineral yağ, laktuloz, magnezyum tuzları ve stimulan laksatifler kullanılabilir. Mineral yağ aspirasyon riskinden dolayı 1 yaşın altındaki bebeklere ve yutma sorunu olan çocuklara önerilmez. Rektal yol ile boşaltma hızlı olmasına rağmen çocuklar için travmatik ve invaziv bir yöntemdir. Rektal boşaltmada fosfat enema, salin enema ve mineral yağ enemalar kullanılmaktadır. Küçük çocuklarda ise rektal boşaltma için sadece gliserin fitil önerilmektedir. Kolonun boşaltılmasından sonra tekrar birikimin önlenmesi için idame tedavisi mutlaka başlanmalıdır. Bu amaçla günlük tedavide osmotik, stimulan laksatifler ve gaita yumuşatıcıları tercih edilmektedir. Diyet ve davranış değişikliği tedavinin başarısı için önemlidir. Gaitayı yumuşatmak için yeterli miktarda sıvı ve lif alımı sağlanmalıdır. Düzenli tuvalet alışkanlığı kazandırılmalı ve ödül sistemi ile çocuk desteklenmelidir.

Konstipasyon tedavisinin uzun dönem sonuçlarının beklenildiği kadar iyi olmaması yeni sınıf ilaçların geliştirilmesine yol açmıştır. Bu ilaçlar sıklıkla intestinal fonksiyonlara etki eden spesifik reseptörleri hedef almaktadır. Serotonin agonistleri, opioid antagonistleri ve klor kanal aktivatörleri gelecekte umut veren ajanlardır.

ÇOCUKLARDA KARACİĞER NAKLİ: KİME ? NE ZAMAN?

Prof. Dr. Çiğdem ARIKAN

Yakın Doğu Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD
İzmir Kent Hastanesi Karaciğer Nakli Merkezi, Çocuk Karaciğer Nakli Programı

Karaciğer nakli gerek akut gerekse kronik karaciğer yetmezliğinin radikal tek tedavi yöntemidir. İlk kez 1963 yılında Thomas Starzl tarafından doğuştan safra yolları yokluğu nedeniyle karaciğer yetmezliği olan 2 yaşındaki çocuğa yapılmıştır. İlk yıllarda sağ kalım hayal kırıklığı yaratmıştı. Ancak çocukluk çağı karaciğer hastalıklarında bilgilerimizin artması, gelişen cerrahi teknik ve immün-süpresif ajan desteği ile günümüzde beş yıllık sağ kalım %90 ve üzerine çıkmıştır.

Kime: Karaciğer nakli, gerek akut gerekse kronik karaciğer hastalığı tanısı alan hastalarda medikal tedavinin etkin olmaması veya karaciğer tümörü gelişimi durumunda yapılmaktadır. Günümüzde en sık neden Kasai operasyonu olmuş veya olmamış biliyer atrezidir. Çocukluk çağında karaciğer nakli en sık endikasyonları tablo 1'de özetlenmiştir. Karaciğer yaşamsal birçok metabolik olayın gerçekleştiği organdır. Bu nedenle karbonhidrat, aminoasit ve lipid metabolizma yollarında oluşan genetik veya edinsel hastalıklarda, hasarlanan birincil organ her zaman karaciğer olmamakla birlikte, karaciğer nakli bozukluğun giderilmesi ve diğer organlarda kalıcı değişiklikler oluşmasını engellemeye etkindir.

Çocukluk Çağında Karaciğer Nakil Endikasyonları

1. Akut karaciğer yetmezliği

2. Kronik Karaciğer hastalıkları

Yapısal Bozukluklar(Biliyer atrezi, Karoli hastalığı, Duktal Plak anomalisi, Polikistik Hastalıklar, Abernthy malformasyonu vb.)

Otoimmun Hastalıklar ve infeksiyonlar (HBV,HCV vb)

Kolestatik Sendromlar (progresif familial intrahepatik kolestaz vb, Kistik Fibrozis)

3. Metabolik karaciğer hastalıkları

Sirotik (Tirozinemi, A1 Antitripsin eksikliği, Wilson Hastalığı, Here-diter hemokromatozis vb)

Sirotik olmayan (Criggler Najjar, Üre siklus defektleri, Familial Hiperkolesterolemi, Hiperoksalüri vb)

4. Primer karaciğer tümörleri (hepatoblastom, hepatoselüler karsinom)

Ne zaman ? : KC nakil sonrası yaşam kalitesini ve süresini etkileyen en önemli etkenlerden biri doğru zamanlamadır. Zamanlama akut ve kronik karaciğer yetmezlikleri için farklıdır. Her iki durumda da amaç, hastayı en iyi beslenme durumunda ve diğer organlara ait yetmezlikler gelişmeden nakile verebilmektir. Kronik karaciğer hastalığında portal hipertansiyon gelişimi, tedaviye dirençli asit, malnütrisyon, kolanjit atakları, hepatopulmoner sendrom, renal disfonksiyon, tedaviye yanıtız kaşıntılar ve büyüme geriliği nakil zamanı için önemli göstergelerdir. Komplikasyon sonrası nakilsiz sağ kalım azalmakta, nakil sonrası ise mortalite ve morbidite artmaktadır. Hastalığın ağırlığını belirlemek için Child Pugh skorlaması yanısıra ABD de kadaverik organ dağılımını belirlemek için geliştirilen çocukluk çağı son dönem karaciğer hastalığı skoru (PELD) da yaygın olarak kullanılmaktadır.

PELD SKORU: $0.436 [\text{yaş} (<1 \text{ yıl})] - 0.687 \times \text{Loge} (\text{albumin g/dl}) + 0.480 \times \text{Loge} (\text{total bilirubin mg/dl}) + 1.87 \times \text{Loge} (\text{INR}) + 0.667$ (büyüme geriliği ($< -2 \text{ Std. Deviasyon}$))

Bu sistemde hastanın yaşı, boy ve kilosu, INR, bilirubin ve albümin düzeyleri üzerinden logaritmik bir hesaplama yapılmaktadır. Bu skorlama yararlı olmakla birlikte varis kanaması, asit, ensefalopati gibi komplikasyonları içermediğinden tek başına kullanılması yeterli değildir. Özellikle metabolik karaciğer hastalığı olan non sirotik hastalarda düşük puanlar alındığından bu hastalara ek puan verilerek denge sağlanmaya çalışılmaktadır. Dolayısıyla

çocuklarda mevcut skorlamalar yanısıra, hastanın sahip olduğu komplikasyonlar da göz önüne alınarak karar verilmelidir. Ayrıca primer aşılama çok önemli olduğundan, nakil öncesi dönemde rezervi izin verdiği ölçüde, aşılamaların yapılmasına özen gösterilmelidir. Nakil kararında nakil deneyimlerinin daha az olduğu yıllarda, hastanın büyütülerek 10 kg olmasını sağlama koşulu, günümüzde geçerli değildir. Karaciğerden alınan segmentin küçültmesi yöntemiyle yenidoğan döneminde bile başarılı sonuçlar elde edilmektedir.

Akut karaciğer yetmezliği mortalite ve morbiditesi yüksek acil klinik tablolardan biridir. Erişkinlerde sıklık 2000/yıl olarak bildirilmekle birlikte, çocuklarda sıklık tam olarak bilinmemektedir. Etkenlerin ve çocuklarda yaşa göre değişikliklerin de katkısıyla ÇAKY günümüz ilerlemiş tıbbına rağmen tanısız, tanımsal ve medikal tedavi açısından çözülmemiş bir puzzle'dir. Günümüzde etkin ve radikal tek tedavi yöntemi karaciğer naklidir. Karaciğer nakli sonrası mortalite %80lerden %20-30lara kadar azalmıştır. Bu nedenle AKY tanısı alan her hasta genel durumu bozulmadan veya durumu bozursa transfere uygun hale getirilerek nakil yapılan merkezlere yönlendirilmelidir. Günümüzde her hasta için geçerli olabilecek tek bir değerlendirme kriteri bulunmadığından, hastaların tedavileri ve klinik seyirleri pediatrik hepatologlar, yoğun bakım uzmanları ve transplant cerrahlarından oluşan ekiple dinamik olarak izlenmelidir. Nakil kararında ideal bir belirteç veya skorlama sistemi bulunmamaktadır. Yoğun bakımlarda kullanılan PRISM vb skorlar hastalığın seyrini veya nakil zamanlamasını belirlemede yeterli değildir. Ancak nedeni belirlenemeyen AKY, idiyosinkrazik ilaç reaksiyonları, hemolitik atakla ortaya çıkan Wilson hastalığı karaciğer nakilsiz yaşam olasılıkları düşük olan gruplardır. Düzeltilemeyen koagülopati, hipoglisemi ve ilerleyici ensefalopati önemli işaretler olarak kabul edilmelidir.

İzmir Kent Hastanesi karaciğer Nakli Merkezi'nde Ağustos 2009 ve Kasım 2013 tarihleri arasında 200 çocuğa karaciğer nakli yapılmıştır. Olup bir, 2 ve 4 yıllık sağ kalım %92,%92,%90 olarak bulunmuştur. Nakillerin %85'i 2 yaş altında olup, %20 hastaya ilk 6 ayında nakil yapılmıştır. Nakil en sık nedeni biliyer atrezi ve metabolik karaciğer hastalıklarıdır. Hastaların %5'i hepatoblastom veya hepatoselüler karsinom nedeniyle karaciğer nakli olmuştur. Akut karaciğer hastaları da serinin önemli bir grubu olup, sağ kalım kronik karaciğer hastalarından anlamlı olarak farklı bulunmamıştır.

Sonuç olarak karaciğer nakli, karaciğer hastalığı olan çocuklara yaşam şansı sunmaktadır. Nakil zamanlaması ne çok erken ne de geç olmamalıdır. Hastalar dinamik ve sistemik olarak değerlendirilmelidir. Gerek akut gerekse kronik karaciğer hastalığı olan çocuklar, nakil merkezleriyle birlikte izlenmelidir. Hasta yakınları bilgilendirilmelidir. Nakil öncesi ve sonrası sağ kalım, multidisipliner çalışma ve aile ile işbirliğine bağlıdır.

SÜNNET

Prof. Dr. Selami SÖZÜBİR

Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Çocuk Ürolojisi Bilim Dalı

Sünnet, glans penisi saran prepisyum ya da sünnet derisi denen içi mukoza kaplı deri parçasının kesilerek çıkarılması demektir. Bu işlem dünya tarihinde muhtemelen üzerinde en çok tartışılan, en eski cerrahi müdahalelerden biridir. Sünnet, öncelikle dünyanın belirli bölgelerinde dini ve kültürel inançlar sebebiyle yapılırken bazen de tıbbi amaçlarla belirli endikasyonlarda ya da tıbben yararlı olduğu düşünülerek yapılmaktadır.

Sünnet bir cerrahi girişim olarak ilk kez yaklaşık 6 bin yıl önce, Eski Mısır dönemine ait Ankh-Mahor tapınağındaki duvar kabartmasında tarif edilmiştir. Daha sonra Museviler "bris-milah" adını verdikleri dini törenle çocuklarını sünnet etmeye başladılar. Benzer şekilde sünnet tüm İslam dünyasında da dinsel amaçlı olarak uygulanmaya başlandı. Ayrıca, Afrika ve Avustralya'da bazı kabilelerde ise sünnet geleneksel olarak uygulanıyordu. Tıbbi nedenlere yapılan sünnetin ilk başlangıcı ise 19. yüzyıldadır. 1891 yılında Remondino sünnetin tıbben yararlı bir girişim olduğunu vurgulayarak alkolizm, epilepsi, astım, enüresis, fıtık ve gut gibi bazı hastalıklardan korunmada etkin olduğunu öne sürmüştür. Bu şekilde 20. yüzyılın ilk yarısına kadar genellikle sünnet lehinde çıkan araştırmalar özellikle İngilizce konuşan ülkelerde tıbbi sünnetin, sıklıkla yenidoğan döneminde yapılmak üzere yaygınlaşmasına neden oldu. 1949 yılında Gairdner yazdığı makalede rutin sünneti sorgulayarak sünnet derisinin özellikleri ve önemini vurguladı. Bu makaleden sonra ise sırasıyla İngiltere, Kanada ve ABD'de Çocuk Hastalıkları Dernekleri rutin sünneti tavsiye etmekten vazgeçtiler. Sünnet oranları bu ülkelerde belirgin olarak düştü. Ancak özellikle sünnetin çocuklarda idrar yolu enfeksiyonlarını (İYE) belirgin olarak düşürdüğünün gözlenmesi ile 1989 yılında Amerikan Çocuk Hastalıkları Akademisi yeni bir bildirgeyle daha çok kararı aileye bırakan daha tarafsız bir konum almıştır. Bugün, dünyadaki erkeklerin neredeyse dörtte biri tıbbi nedenlerle ya da geleneksel, dinsel yani tıbbi olmayan nedenlerle sünnet olmaktadır.

Sünnetin kesin tıbbi endikasyonları, patolojik fimosis, parafimosis, bazı penis travmaları ve çocuklarda tekrarlayan İYE olarak kabul edilmektedir. Bunun dışında fizyolojik fimosis, çok uzun sünnet derisi, tekrarlayan balanit ve balanopostit ile üriner sisteminde konjenital anomali sünnet için göreceli endikasyonlardır. Çok merkezli yapılan bir çalışmada veziko üreteral reflü ya da prenatal hidronefroz tespit edilen çocukların sünnet olmayanlarında İYE %63 oranında gözlenirken sünnetlilerde bu oran %19 olarak saptanmıştır. Sünnet, prematüre bebekler, ailede ya da bebekte kanama diyatezi olanlar ve gelecekteki operasyonda sünnet derisinin kullanılabileceği dış genital anomalileri olan bebeklerde yapılmamalıdır. Bu anomaliler hipospadias, epispadias, çökük penis, "webbed penis", megalouretra, kordi ve penoskrotal füzyondur.

Sünnetin ilk uygulamaya başlandığı yer olarak kabul edilen Kuzey Afrika ve Ortadoğu'da, sünnet derisi içinde biriken kumların epidemik balanite neden olması sünnetin aslında koruyucu bir halk sağlığı önlemi olarak yapılmaya başlandığını göstermektedir. Nitekim İkinci Dünya Savaşı esnasında çöllerde yaşayan Avustralyalı askerlerin bir kısmının geçirdikleri epidemik balanit nedeniyle sünnet olmak zorunda kalmaları bu gerçeği kanıtlamıştır.

Bugün sünnetin kabul edilen en önemli faydası çocuklarda İYE riskini azaltmasıdır ve bu fayda özellikle 1 yaş altı çocuklarda daha belirgindir. Çocuklarda İYE a en sık neden olan fimbriyal E coli glansa değil sünnet derisine tutunur. Wiswell ve arkadaşlarının yaptığı çalışmadan itibaren bu konuda birçok çalışma yapılmış ve sünnet olan çocuklarda İYE geçirme oranının olmayanlara göre 10 kat ile 3,7 kat oranında düştüğü saptanmıştır.

Sünnet, İYE yanında lokal penis enfeksiyonlarından korunmada da önemlidir. Sünnet olmamış bir çocuğun yapılan çalışmalara göre hayatı boyunca balanit gibi lokal penis enfeksiyonu geçirme oranı %3.5 olarak saptanmıştır. Bu oranın sünnetin çok nadir yapıldığı ülkelere biri olan Finlandiya'da %7.1 olarak saptanması sünnetin koruyucu özelliğini açıkça ortaya koymaktadır.

Bugün Dünya Sağlık Örgütü HIV koruma planı içinde rutin sünneti yaygın bölgelerde önermektedir. Sünnet esnasında HIV-1 hedef hücrelerinin yoğun bulunduğu sünnet derisinin iç tabakası çıkarıldığından sünnetli erkeklerin bu enfeksiyonu kapma oranları %60-70 oranında azalmaktadır. HIV den ayrı olarak seks yoluyla geçen diğer hastalıklar da sünnetli erkeklerde %10 oranında daha az gözlenir. Human Papilloma Virüs (HPV) en sık gözlenen seks yoluyla geçen hastalıktır. Son yıllarda yapılan çalışmalarda HPV sünnetsiz erkeklerin penisinde sünnetli olanlara göre 3 kat daha fazla bulunmuştur. Pelvik iltahabi hastalığın, ektopik gebeliğin ve infertilitenin major nedenleri arasında yer alan, HPV den sonra ikinci sıklıkta gözlenen seks yoluyla geçen hastalık olan Klamidya enfeksiyonuna ait antikolar da sünnetsiz erkeklerin eşlerinde sünnetlilere göre 2 kat fazladır.

Sünnet derisinin varlığı bile penis kanseri etyolojisinde kabul edilen en önemli faktörlerden biridir. Bu yüzden sünnetin her zaman penis kanserini önlediği savunulmuştur. Nitekim, yapılan birçok çalışmada sünnetin penis kanserini önlemede etkin olduğu gösterilmiştir. Ancak, ABD'de penis kanseri insidansı 100 binde 0-2.1 olarak saptanırken, bu oranın sünnetin çok nadir yapıldığı bir ülke olan Japonya'da 100 binde 0.3 olarak saptanması penis kanserinde diğer etyolojik faktörlerin de çok önemli olduğunu ortaya koymuştur.

Yine sünnet ile ilgili olarak sıkça sorulan sorulardan biri de sünnetin cinsel hayat üzerine etkisidir. Sünnetli erkeklerin daha geç boşaldığı ve sünnetin seksüel fonksiyonları direkt olarak olumsuz etkilemediği bilinmektedir. Sünnet derisinin parmak ucu ve dudaklarda bulunan "meissner" cisimcikleri denen özelleşmiş sinir uçlarını içerdiği bilinmektedir. Kimi yazarlar bu ve henüz anlaşılamamış bazı etkilerinden dolayı bu parçanın alınmasının erkeğin seksüel hazını azaltabileceğini ve fizyolojik olan erektile, erojen, ve belki de glans penisi koruyucu etkisi olan sünnet derisinin alınmasının zararlı ya da gereksiz olduğunu savunmaktadırlar. Ancak, Masters ve Johnson yaptıkları çalışmada glansın dokunma hissinde sünnetli ve sünnetsiz erkekler arasında belirgin fark saptamamışlardır.

Sünnetin yaşı ile ilgili olarak önerilen kesinleşmiş ve net bir ideal yaş henüz yoktur. Ancak, 1.5-4 yaş arasında sünnet yapılması çocuğun psikolojik gelişimi açısından sakıncalıdır. Ayrıca,

sünnetin en önemli tıbbi faydası da İYE'larından korunma olduğuna göre erken yaşlarda sünnet önerilebilir. Genel olarak bakıldığında da genital bölgeyle ilgili olarak yapılacak müdahaleler için önerilen yaş 18 ay altıdır. Son yıllarda ülkemizde de yaygınlaşmakta olan yenidoğan sünnetinin bir takım avantajları mevcuttur. Özellikle ilk günlerde yenidoğan bebeklerin kanında doğum travması nedeniyle strese hazırlık olarak yükselmiş bulunan kortikosteroid, epinefrin, androjen, tirozin ve endorfin düzeyleri bu dönemde yapılacak sünnet için bir avantajdır. Bu dönemde yara iyileşmesi daha hızlıdır ve özel klempeler kullanılarak yapılan sünnetlerde dikiş izi kalmaz. Tecrübeli ellerde yapıldığında komplikasyon oranları da düşüktür: % 0.5 altı. İleri yaşlarda yapılan sünnetler daha komplike, komplikasyon oranları daha yüksek ve daha maliyetlidir.

Sünnet esnasında ve sonrasında ağrı duyulmaması çok önemlidir. Sünnet yenidoğan döneminde lokal anesteziyle yapılabilir ancak bu dönem dışında yapılacak sünnet eğer mümkünse genel anestezi altında ve gelişmiş hastane koşullarında yapılmalıdır. Özellikle 3 yaş altı çocuklarda sünnet yapılırken seçilmesi gereken anestezi yöntemi kesinlikle genel anestezi olmalıdır.

Sonuç olarak, yukarıda bahsedilen bu avantajlara rağmen sünnetin tıbbi endikasyonları ve gelenekler dışında koruma amaçlı olarak yapılması halen tartışmalı bir konudur. Standart tıbbi etik kişinin gereksiz radikal cerrahiye maruz bırakılmaması gerektiğini ve vücudun normal fizyolojik fonksiyonlarına zarar verebilecek elektif girişimlerden uzak durulması gerektiğini vurgular. Bu yüzden sünnet olacak çocuğun ailesi sünnetin olumlu ve olumsuz yönleri açısından tam olarak bilgilendirilmeli ve işlem öncesi bilgilendirilmiş onam alınmalıdır.

Kaynaklar:

- 1-Dunsmuir WD, Gordon EM. The history of circumcision. BJU Int 1999; 83 Suppl 1:1-12.
- 2-Lerman SE, Liao JC. Neonatal circumcision. Pediatr Clin North Am 2001; 48:1539-57.
- 3- Remondino PC. History of circumcision from the earliest times to present. Philadelphia, FA Davis, 1891.
- 4- Gairdner D. The fate of foreskin. BMJ 1949; 2: 200-203.
- 5-Moses S, Bailey RC, Ronald AR. Male circumcision: assessment of health benefits and risks. Sex Transm Infect 1998; 74:368-73.
- 6-Hutcheson JC. Male neonatal circumcision: indications, controversies and complications. Urol Clin North Am 2004; 31:461-7.
- 7- Hutson JM. Circumcision: a surgeon's perspective. J Med Ethics 2004; 30:238-40.
- 8- Schoen EJ. Should newborns be circumcised? Yes. Can Fam Physician 2007; 53:2096-8.
- 9- Wiswell TE, Smith FR, Bass JW. Decreased incidence of urinary tract infections in circumcised male infants. Pediatrics 1985; 75: 901-3.
- 10- Houle AM. Circumcision for all: the pro side. Can Urol Assoc J 2007; 1:398-400.

İLK BEŞ YAŞTA SAĞLAM ÇOCUK İZLEMİ - SOSYAL ve DİL GELİŞİMİNİN DESTEKLENMESİ

Emine ERASLAN

Çocuk Gelişimi ve Eğitimi Uzmanı

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

DİL GELİŞİMİ

Tüm kültürlerde çocuklar aynı dil bilgisini kurallarını aynı süre ile öğrenmektedirler.

KONUŞMA

- Dil öğrenme tekniği: Anne babaların çocuklarıyla iletişim kurma şekli ile ilişkilidir.
- Ailenin çocuğu ile iletişim sırasında oyun çeşitleri önemlidir.
- Ailenin kendi konuşmaları, dinleme ve cevap vermeleri çocuğun dil öğrenmesinde önemlidir.
- Çocuğa cevap vermesi için süre tanıyın, dinleyin, bekleyin.
- Taklit yeni sesleri öğrenmede rol oynar. Sadece sesler değil, hareketlerde taklit edilebilir.
- Anne çocuk ilişkisi sırasında, ağzında emzik olmamalıdır. Emzik varsa anneye cevap vermez.
- Dil gelişimi için çocuk, uyanık ve keyifliyse emzik verilmemelidir.

Bebekler bir dilin nüanslarını yalnızca başka insanlarla doğrudan iletişim halindeyken, algılıyorlar. Ses televizyondan geldiğinde değil.

Dil Bağı: Konuşma geriliği yapmaz.

DİL GELİŞİMİNDE ÇOCUK İLE İLETİŞİ ESNASINDA DİKKAT EDİLECEK KONULAR

- Sakin ve anlaşılır bir ses tonu ile konuşmalısınız.
- Göz teması kurarak konuşmalısınız.
- Onun dizi dinlediğinde, karşılıklı iletişime geçmelisiniz.
- Onu sevdiğinizi sık sık ifade etmelisiniz.
- Bağırma, tehdit etme gibi tepkilerden kaçınmalısınız.
- Açık uçlu sorular sorabilirsiniz.
- Çok yorgun ve hırçın olduğunda, önce sakinleştirip daha sonra anlatacağınızı ifade etmelisiniz.
- Aşırı TV ve reklam izlemesini engelleyerek konuşma yeteneğini arttırmalısınız.

İKİNCİ DİL

- Çocukluk çağında birden fazla dil öğrenen çocuklar, bir yetiştikine göre kolay ve doğal bir biçimde öğrenebilirler.
- Çocuk iki dili birbirinden bağımsız olarak öğrenirse, dilleri birbirine karıştırma olasılığı azalır.
- Her iki dilde eşit düzeyde akıcı kullanılır. Örneğin Türk annesiyle Türkçe konuşulurken, Amerikalı babasıyla İngilizce konuşur. Her ebeveyn kendi dilinde konuşmalıdır.

İKİ DİLLİLİK VE DİL KONUŞMA SORUNLARI

- Anadili öğrenmeden, ikinci dili öğrenmek zordur.
- Yabancı bir dili öğrenmek, kişinin kendi dilinde olgunlaşmasını gerektirir.
- Yaş ilerledikçe motor becerileri geriler, o yüzden çocuklar telaffuzu daha iyi becerirler.
- İkinci dil okul öncesi hızlı, 16 yaş sonrası yavaş öğrenilir.
- Dil bir yetenektir, ancak herkes öğrenebilir.
- Küçük yaşta iki dili bir arada öğrenmek durumunda kalan çocuklarda gelişimlerinin erken dönemlerinde ifade edici bir dil gecikmesi görülebilir.
- Küçük yaşlarda iki dil konuşanların avantajı, soyut bilgileri kavramada daha becerikli olmalarıdır.

- Kural olarak dil sorunu olan çocuk, ikinci dili, ilk dili iyice öğrendikten sonra öğrenmelidir.

KEKEMELİK

Kekemeli, dil ve konuşma gelişiminin ilk evrelerinde, genellikle 2-5 yaş diliminde ortaya çıkan bir konuşma bozukluğudur. Kekemelik oldukça sık karşılaşılan çocukluk çağı sorunlarından biridir. Her 100 çocuktan 4'ünü etkiler. Bu 04 çocuktan 3'ünde herhangi bir müdahaleye gerek kalmaksızın kekemelik kendiliğinden ortadan kalkar. Ancak hangi çocuğun önceden düzeleceğini tahmin etmek mümkün değildir.

KEKEMELİĞİN NEDENLERİ NELER OLABİLİR? KALITIMSAL MIDIR?

Kekemelikte ailevi ve kalıtsal etkenlerin önemli rolü vardır. Özellikle anne ya da babada kekemelik davranışı varsa çocuklarında da kekemeliğin görülme olasılığının yüksek olduğu bilinmektedir. Beyin gelişimi 3-5 yaşları arasında hızlanır ve çocuklarda bu gelişimle birlikte daha hızlı düşünürler. Ancak, iletişim kurmamızı sağlayan dil ve dudak henüz bu hıza ulaşamamıştır. Dolayısı ile bu durum, konuşurken teklemelere, sözcükleri bulmakta zorlanmalara sebep olabilir. Bu konuda ailelere çok önemli görevler düşüyor, yanlış tutumları yüzünden kekemelik kalıcı olabilir.

Ailelerin şu tutumlardan kaçınmaları yerinde olur:

Konuşmasına sürekli karışmalar ve düzeltmeler, çocukta hep takılacağı korkusunu yerleştirir. Kimi çocuk annenin sürekli ilgisini çeken bu durumu istemeden sürdürebilir. Ana babanın sabırsız ve üzgün görünüşleri, kekeleyecek diye tetikte beklemeleri, çocuğun iç gerginliğini arttırabilir.

Kekemelik

2-5 yaş arası kekemelik başlayan aileye çocuk doktoru önerilerini söylemeli, aile ile işbirliği yaparak 6 ay beklemelidirler. 6 ay sonra hala kekemelik devam ediyorsa konuşma terapistine yollamalıdır. Ancak aile çok huzursuz ve tedirgin ise, aileden başka bir kekemelik varsa beklenmeden yollanmalıdır. Beyin gelişimi 3-5 yaşları arasında hızlanır ve çocuklarda daha hızlı düşünürler. Ancak dil ve dudak bu hıza ulaşamamıştır. Konuşurken teklemelere sözcüklerini bulmakta zorlanmalara sebep olabilir.

Çocuk Doktorunun Aileye Önerileri

- Konuşurken sakın bir şekilde dinlemeli ve konuşma bitince cevap vermeli.
- Konuşurken söyleyemediği kelimeleri siz söylemeyin, bırakın sözü kendisi bitirsin.
- Uyarıcı kelimeler yok; "Dikkat et, yavaş konuş, acele etme" gibi.
- Anne ve babaya ayrı ayrı çocuğu ile birebir kaliteli zaman geçirmesi önermeli..
- Aileler TV, bilgisayar gibi elektronik eşyalardan çok insan ve çocuklu ortamı tercih etmelidir.
- Ailenin koruyucu olmaması gerekir. Çocuğa yaşına uygun davranmalıdır.
- Kekemeliği olan çocuğa yuva önerilmelidir.
- Çocuk eğitiminizde mutlaka evet, hayır olmalıdır.

ÇOCUKTA DİSİPLİN

- Disiplin: Tutarlı davranmak demektir. Verilen ceza çocuğun

anlayabileceği düzeyde olmalıdır.

- Çocuklar cezanın anlamını 1½ -2 yaş civarında dil gelişimindeki hamlelere paralel olarak kavramaya başlar.
- Her evde "EVET-HAYIR" listesi oluşturulmalıdır.
- Yapmaları istemediğiniz bir davranış, çocuklara yüz ve göz teması kurarak anlatılmalıdır.
- Davranışı sürdürmesi halinde ne olacağı çocuğa anlatılmalıdır.
- Eğer çocuğunuz davranışı sürdürüyorsa söylediğiniz yaptırımı her şart ve durumda uygulayın.
- Uymayacağınız yaptırımı çocuğunuza asla söylemeyin.
- Anne ve baba olarak birlikte hareket edin.
- Sonra izin vereceğiniz bir davranışa başta hayır demeyin. Çocuğunuz size güvenmeyi, kararlı tutumunuzla öğrenecektir.

Çocuk Disiplini İçin Öneriler:

- Sorunları önceden görüp, koruyucu önlemler alın.
- Çocuğunuza huzurlu ve sakin bir ortam sağlayın.
- Her yaşın gerektirdiği becerileri geliştirmesi için fırsat sağlayın.
- Onun yerine problem çözme, bırakın kendisi çözsün.
- Kuralları çocuğun yaşına uygun olarak belirleyin.
- Çocuğunuza davranışının sonucunu yaşaması için izin verin. Yaşayarak öğrendiklerini asla unutmayacaktır.

DAVRANIŞ SORUNLARINDA AİLELERE ÖNERİLER

- Aileler aşırı koruyucu, kollayıcı davranmamalıdır.
- Çocuğun yaşına uygun kurallar koyulmalı.
- Konulan kurallarda tutarlı olmalıdır.
- İstenmeyen davranışlarda nedeninin basit ve kısa olarak açıklamalı.
- TV ye sınır getirilmelidir: 0-2 yaş yasak, 2 saati aşmayan birlikte izleme süreleri olmalıdır.
- Çocuğun kendi yaş grubu içinde olması önemlidir. Kreş, yuva, anaokulu önerilir.
- Anne ve baba ayrı ayrı hep birlikte kaliteli zaman geçirmelidir.
- Çocuğu sosyal aktivitelere ve spora yönlendirmelidir.
- Aileler çocuklarına ilişkin beklentilerinde gerçekçi olmalıdır.

BEBEKLİK VE ERKEN ÇOCUKLUK DÖNEMİNDE PSİKOLOJİK GELİŞİMİN DESTEKLENMESİ

Uzm. Psk. Danışman Nilcan KULELİ SERTGİL

Sağlıklı Sosyal ve Duygusal Gelişim için bakım veren - bebek/ çocuk arasındaki ilişki temel belirleyicidir. Çocuk doktorları sosyal duygusal gelişimin önemini vurgulama, destekleme ve önleyici olma görevini üstlenirken çocuk ruh sağlığı uzmanları önleyici ve iyileştirici olma konusunda ön plana çıkmaktadırlar.

Erken dönemde gelişimsel beceriler ve sosyal-duygusal gelişim iç içedir. Gelişimsel sorun yaşayan bebeklerde pek çok beceri yavaş, farklı gelişmekte ya da hiç gelişmemektedir. Bu durumda yaşanan sorunların altında bu tip bir farklılık olup olmadığı mutlaka sorgulanmalıdır. Bu nedenle erken yaş dönemlerinde gelişimsel tarama ve takip önemlidir.

Aileler ; Çocuk doktorlarından bebekleri ve çocukları hakkında yardım istemekte, onları sadece çocuk hastalıkları konusunda değil aynı zamanda çocuk gelişimi konusunda da uzman olarak görmektedirler. 0-3 yaş döneminde; bakım veren ve bebek ilişkisinin, gelişimsel becerilerin ; sosyal, duygusal, bilişsel, öz bakım vb beceriler ile genel iyilik halinin desteklenmesi hedeflenir. 4-6 yaş döneminde; Bakım veren -çocuk ilişkisinin, Gelişimsel becerilerin, Sosyal ilişkilerin, İşlevsel becerilerin , Ön akademik becerilerin desteklenmesi hedeflenir.

0-24 ay arasında bakım veren ve bebek arasında güvenli bağlanmanın gelişmesi çok önemlidir. Ebeveynlerin ipuçlarını doğru okuması (ağlama, gözlerini kaçırma, parmak emme vb) doğru yorumlaması (acıktı, uyaran fazla geldi, sakinleşme isteği vb) ve uygun karşılık verebilmesi (emzirme, beşiğine koyma, agucuk yapmaya ara vermek, uyutmaya başlamak vb) çok önemlidir. Önemli olan bakım verenin tutarlı ve tahmin edilebilir karşılık verebilmesidir. Bebeğin güvenli bağlanma geliştirmesine engel olabilecek durumlar: Annede görülen psikopatolojiler, Annelik depresyonu, Bebeğin çeşitli sorunlar nedeniyle anneden uzun süreli ayrı kalması, Duyarlı bakım veren bir kişinin olmaması gibi. Maternal Depresyon dikkate alınması gereken önemli bir sorundur. Bebeğin mizaç ve gelişimsel sorunlara sahip olması ya da hastane bakımında olması gibi özellikleri de annenin depresyonunu ağırlaştırabilir ya da anneyi depresyon açısından risk altına sokar. Bu nedenle problemlili doğumlar sonrasında annelere koruyucu destek hizmeti verilmesi çok önemlidir. Depresyondaki anneler bebeklerinin daha "zor bebek" olduğuna inanırlar.

Fizyolojik durum ve Temel düzenleme becerilerinin gelişmesi,

Temel düzenleme becerileri ile ilgili sorunlar yaygın ve önemlidir. Bu beceriler bebeğin çevreye uyum gösterebilmesi açısından çok önemlidir. Fizyolojik regülasyon, Uyku, beslenme, boşaltım, duygu regülasyonu, bekleme, sinirlenme, aşırı heyecanlanma, kendini sakinleştirebilme vb, duyu bütünlüğünün sağlanması yani görsel, işitsel, vestibular, dokunsal uyaranların koordine edilebilmesidir. Bebeğin mizacını, ihtiyacını ve tercihlerini anlamak da çok önemlidir.

Bebeğin genel duygu durumu nasıl? Aileler bebeklerin mizacını anlamaya çalışırken şu soruları sorabilir; Bebekleri çoğunlukla olumlu -pozitif mi yoksa olumsuz- negatif mi? Bebeğin olaylara / uyaranlara gösterdiği tepkinin şiddeti nasıl?(Yoğunluk düzeyi) Bebeğin değişimlere gösterdiği tepki / uyum becerisi nasıl? (Adaptasyon becerisi). Negatif, yoğun tepki gösteren ve

zor uyum sağlayan çocuklar daha zor kendini kontrol becerisi gösterirler.

Normal gelişim gösteren çocuklarda; kendini sakinleştirebilme, yemek düzenine, uyku-uyanıklık döngüsüne alışma 6. ayın sonları - 9.aya kadar yerleşmiş olmalıdır.

Gelişimsel sorunlar açısından tarama ve takip bebeklik ve erken çocukluk döneminde çok önem kazanmaktadır. 0-3 yaş arası çocuğu olan ailelerin düzenli olarak ilişkide olduğu nerede ise tek sağlık uzmanı çocuk doktorlarıdır.

Bu nedenle gelişimsel sorunların erken fark edilmesi ve desteklenmesi konusunda özel bir konuları bulunmaktadır. Ebeveynler, çocuk doktorlarından; gelişimsel sorunlar açısından tarama, ve gelişimsel konularda daha fazla bilgi ve destek istemektedirler. Sağlıklı-çocuk kontrollerinde gelişimsel gecikmelerin fark edilmesi için uygun gelişim tarama testlerinin düzenli olarak kullanılması gerekmektedir. Ülkemizde özellikle çocuk doktorlarının kullanması için geliştirilen SİATT –Bebeklik ve Erken Çocukluk Dönemi Sosyal İletişim Alan Gelişim Tarama Testi (Sertgil, N.K. 2010) , etkin, pratik ve maliyeti düşük bir gelişim tarama testidir. Uzmanlara gelişimsel olarak riskli çocuğun belirlenmesinde standart veriler sunarken aynı zamanda aileleri çocuklarının gelişimi hakkında bilgilendirmektedir. Ebeveyn bildirimidir. Aileler testi kendileri doldururlar. 06-24 ay arası bebek ve çocukların gelişimini değerlendirir.

Çocuğun gelişimini destekleyen en faydalı yaklaşım onunla oyun oynamaktır. Ailelere oyunun önemini anlatmak çok önemlidir. Oyun çocuk ile iletişimin sağaltımı için altın anahtardır. Ailelere oyun için yol göstermek gereklidir. Çocuğun liderliğini takip etmenin önemini , öğretme kaygısı olmadan oynamanın önemini, kesintisiz, aktif katılım ile geçirilen zevkli zamanlar olması gerektiğini vurgulamak faydalı olacaktır.

Günümüzün bir diğer önemli sorun da çocukların tv-bilgisayar gibi teknolojik araçlara olan düşkünlükleridir. TV- bilgisayar saatleri mutlaka sınırlandırılmalıdır. TV bakıcı olarak kullanılmamalı, Ne ? ne kadar ? seyredeceklerine aile karar vermeli , alınan kararlar uygulanmalıdır. Çocukların odasına tv-bilgisayar konulmamalıdır. TV –bilgisayar ceza ya da ödül olarak kullanılmamalıdır. Bu uygulamalar bu araçların daha fazla ilgi çekici hale gelmesini sağlar. Ebeveynler tv-bilgisayar izleme davranışları ile model olmalıdır. Seyredilmediği zamanlar tv 'nin kapalı olması önemlidir. Ebeveynlerin izleme/kullanma alışkanlık kalıpları çocukları etkilemektedir.(facebook, oyunlar, diziler vb). Özellikler elektronik cihazlar konusunda sınırlama getirilmesi çok önemlidir. Erken dönemde (2 yaş öncesi) izin verilmemesi, daha sonraki dönemlerde yaşa bağlı olarak ise sınırlama getirilmesi gereklidir.

SS-01 [Pediatrik Allerji - İmmunoloji]

SİSTEMİK STEROİD KULLANIMININ DOĞAL VE EDİNSEL İMMÜN YANIT ÜZERİNE ETKİSİ

Hatice Ezgi Aksu¹, Safa Barış², Elif Karakoç Aydıner², Ahmet Özen², İbrahim Gökçe³, Nurdan Yıldız³, Selin Yıldırım², Tunç Akkoç², Harika Alpay³, Işıl Barlan²

¹Marmara Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Allerji ve İmmünoloji, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefrolojisi, İstanbul

GİRİŞ: Kortikosteroidler(KS) çeşitli hastalıkların tedavisinde sıklıkla kullanılmaktadır. İki hafta veya daha uzun süre 2mg/kg/gün dozunda kullanılan prednizolon veya eşdeğeri steroid tedavisinin immün baskılanmaya yol açtığı ve bu etkinin ilacın kesilmesini takiben 1 ayda ortadan kalktığı kabul edilmektedir. Ancak bu immün baskılanmanın şiddeti, etki ve ortadan kalkma süresi net olarak bilinmemektedir.

AMAÇ: Bu çalışmanın amacı KS kullanımının immün sistem üzerinde yarattığı baskılanmayı incelemek, bu etkinin hangi immün sistem elemanları üzerinde ne zaman oluştuğunu ve ne kadar sürdüğünü araştırmaktır.

GEREÇ-YÖNTEM: Çalışmaya 2013 Nisan-Kasım ayları arasında hastanemizde nefrotik sendrom tanısı alan ve steroid tedavisi başlanan hastalar alındı. Hastalardan tedavi sırasında ve tedaviden sonra belirli zamanlarda(1., 2. hafta, 1., 2. ve 3. aylarda) immünolojik analizler (tam kan sayımı, lenfosit alt tiplmesi, B hücre alt tipleri, dihidrorodamin, izohemaglutinin titresi, lenfosit izolasyonu ve fitohemaglutinin ile uyarılmış çoğalma testi) yapıldı.

SONUÇLAR: Çalışmaya alınan 13 hastanın 6'sı kız 7'si erkektir. Yaş ortalaması 4,9 ± 2,3 yıl idi. Ön sonuçlar, KS etkisinin en belirgin olarak ikinci haftada ortaya çıktığını gösterdi. İkinci haftada nötrofil ağırlıklı lökositoz ile hem sitotoksik, hem de yardımcı T hücre sayısında azalma saptanırken, B hücre sayısının 2. haftaya doğru zirve yaptığı ve daha sonra giderek azaldığı görüldü. Bununla birlikte eş zamanlı olarak bellek B hücre sayı yüzdesinde artış belirlendi. T lenfosit çoğalmasının benzer şekilde en fazla 2. haftada baskılandığı saptandı.

TARTIŞMA: 2 mg/kg dozdan kullanılan KS tedavisi sanılanın aksine daha erken dönemde özellikle T lenfositlerde baskılanmaya yol açmaktadır. Benzer şekilde, bellek B lenfositlerde artış olması KS kullanımının enfeksiyonlara yakalanma riskini sandığı kadar arttırmadığını düşündürmektedir.

SS-02 [Pediatrik Gastroenteroloji]

İNFLAMATUVAR BAĞIRSAK HASTALIĞINDA HELICOBACTER PYLORI'NİN ROLÜ

Nevzat Aykut Bayrak¹, Engin Tutar¹, Burcu Volkan¹, Esra Polat¹, Birol Öztürk¹, Çiğdem Çelikel², Deniz Ertem¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Bazı erişkin çalışmalarında, Helicobacter pylori (Hp) enfeksiyonunun inflamatuvar bağırsak hastalığı (İBH)'ndan potansiyel koruyucu bir rolü olduğu savunulmuştur. Çocukluk çağı ile ilgili veriler az sayıdadır. Çalışmanın amacı, çocukluk çağı İBH hastalarında Hp ile İBH ilişkisini prospektif olarak değerlendirmektir.

YÖNTEM: Yeni tanı almış ülseratif kolit (ÜK) ve Crohn hastalığı (CH) olguları çalışmaya alındı. Aynı dönemde herhangi bir nedenle gastroskopi yapılan olgular kontrol grubu olarak çalışmaya dahil edildi. Hp enfeksiyonu tanısı histopatolojik inceleme ve hızlı üreaz testi ile konuldu. Daha önce Hp eradikasyonu almış olgular çalışmaya alınmadı.

SONUÇLAR: Toplam 72 İBH hastası (33 CH, ortalama yaş: 11.6±3.4 yıl, %52.7 kız) ve 416 kontrol olgusu (ortalama yaş: 12.4±4.9 yıl, %51.9 kız) çalışmaya alındı. İBH hastaları arasında toplam Hp sıklığı %43.1 (CH'de %39.3, ÜK'te %46.1), kontrol grubunda ise %33.4 saptandı (p>0.05). Hp enfeksiyonu varlığı hastalık aktivitesi ile korele değildi (p>0.05). Ondört (%42.4) CH olgusunda mide tutulumu da mevcuttu ve Hp enfeksiyonu sıklığı bu hastalarda mide tutulumu olmayan 19 CH olgusu ile karşılaştırıldığında anlamlı olarak daha azdı (sırasıyla % 14.2vs. %57.9, p=0.01). Yirmibir (%53.8) ÜK olgusunda pankolit mevcutken, kalan 18 (%46.2) ÜK olgusunda distal kolit mevcuttu ve Hp enfeksiyonu pankoliti olan hastalarda daha sık görülmekteydi (sırasıyla %52.3 ve %38.8, p>0.05).

TARTIŞMA: Bu kohortta İBH hastaları ile kontrol grubu arasında Hp sıklığı yönünden bir fark saptanmamıştır. Mide tutulumu olan CH olgularında Hp enfeksiyonu sıklığının daha düşük olmasının nedeni, Hp'nin sağlıklı olmayan mide mukozasına afinitesinin düşük olmasından kaynaklanabilir. Hp'nin İBH'den koruyucu rol oynadığına dair bilgiler, çocukluk çağı ve endemisinin yüksek olduğu ülkelerde ayrıntılı olarak araştırılmalıdır.

SS-03 [Pediatrik Nefroloji]

GRAM NEGATİF MİKROORGANİZMALARIN NEDEN OLDUĞU TOPLUMDAN KAZANILMIŞ İDRAR YOLU ENFEKSİYONLARINDA ANTİBİYOTİK DİRENÇ ORANLARINDAKİ DEĞİŞİKLİKLER

İbrahim Gökçe, Neslihan Çiçek Deniz, Serçin Güven, Ülger Altuntaş, Nurdan Yıldız, Harika Alpay
Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nefroloji Bilim Dalı İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: İdrar yolu enfeksiyonu (İYE) çocuklarda sık görülen bir sağlık sorunudur ve en sık rastlanan etkenler gram negatif basillerdir. Antibiyotiklere karşı direnç gelişimi bu hastalarda önemli bir sorun oluşturmaktadır. Çalışmamızda toplumdan kazanılmış İYE hastalarında yıllar içindeki antibiyotik direnç oranlarındaki değişimin gösterilmesi amaçlandı.

YÖNTEM VE METODLAR: Bu çalışmada 2000-2003 (Grup 1) ve 2007-2012 (Grup 2) yılları arasında İYE tanısı alan sırasıyla 465 ve 275 hastanın idrar kültürleri geriye dönük incelendi ve elde edilen Gram (-) mikroorganizmaların antibiyotik direnç oranları belirlendikten sonra iki grup karşılaştırıldı.

SONUÇLAR: Birinci gruptaki hastaların %53'ü (245/465) ikinci gruptakilerin ise %67'si (184/275) kız idi. Her iki grupta da *Escherichia coli* en sıkı izole edilen mikroorganizma idi (%60 & %75). Birinci grupta ampiciline %69, amoksisilin-klavulanata %44, sefazoline %39, trimetoprim-sülfametoksazol (TMP-SMX) %32, sefuroksime %21, nitrofurantoin %17, seftriaksona %10, sefiksim ve sefepime %1, aminoglikozidler ve siproflaksasine %0 oranında bulunan direnç, 2007-2012 yılları arasında sırasıyla ampiciline %72, amoksisilin-klavulanata %39, sefazoline %31, TMP-SMX'e %34, sefuroksime %18, nitrofurantoin %6, seftriakson ve sefiksim %15, sefepime %7, aminoglikozidlerden amikasin %4, gentamisin %7 ve siproflaksasine %4 bulunmuştur. Sıklıkla kullanılan antibiyotiklerden ampicilin, amoksisilin-klavulanat, sefazolin, TMP-SMX, sefuroksim ve seftriakson direnç oranlarında istatistiksel bir farklılık saptanmadı ($p>0.05$). Nitrofurantoin direncinde zamanla bir azalma göze çarparken ($p:0.0001$), sefiksim, sefepime, aminoglikozidler ve siproflaksasine direncin anlamlı olarak arttığı görülmüştür ($p>0.05$).

TARTIŞMA: Toplumdan kazanılmış İYE etkeni olan mikroorganizmaların sıklıkla kullanılan antibiyotiklere karşı direnç oranları zaman içinde değişmektedir. Uygun antibiyotik ile ampirik tedaviye başlanabilmesi için direnç paternindeki değişikliklerin bilinmesi gereklidir. Bu nedenle her ünite kendi bölgesindeki direnç oranlarını belirli aralıklarla gözden geçirmelidir.

SS-04 [Pediatrik Romatoloji]

JUVENİL İDİYOPATİK ARTRİT TANILI HASTALARIN HASTALIK ALT GRUPLARINA VE ALDIKLARI TEDAVİLERE GÖRE KEMİK MİNERAL DENSİTELERİNİN ARAŞTIRILMASI

Hüseyin Helvacı¹, Sezgin Güneş², Arda Bozgöl², Dilek Orbatu², Murat Hızarcıoğlu¹

¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Süt Çocuğu Kliniği, İzmir

²Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, İzmir

GİRİŞ: Juvenil idiyopatik artritin (JİA) seyri sırasında çeşitli komplikasyonlar görülebilmektedir. Bunların en önemlilerinden biri osteopenidir. Bu araştırmanın amacı, JİA'lı çocuklarda kemik mineral densitesini ölçerek, osteopeniyi araştırmak ve hastalığın tipi (oligoartiküler, poliartriküler, sistemik) ve tedavide kullanılan ilaçların osteopenigelişimi üzerindeki etkilerini ortaya koymaktır.

METOD: Çalışmamıza İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Romatoloji Polikliniği'nde JİA tanısıyla düzenli olarak izlemi yapılan 50 hasta alındı. Çalışmada hastaların kemik mineral dansite (KMD) ölçümleri kantitatif ultrasonografi yöntemi ile radiüstan ölçülüp, Z skorları belirlenerek yapıldı. JİA'lı hastaların dosyaları retrospektif incelenerek; tanı süreleri, hastalık alt grupları, cinsiyetleri, tedavide glukokortikoid, metotreksat ve/veya bunların dışında ilaç kullanımlarının olup olmadığı ve ilaçları kullanım süreleri; destek tedavide kalsiyum, D vitamini ve/veya bifosfonat kullanımlarının olup olmadığı ve varsa bu ilaçları kullanım süreleri belirlendi. Hastaların, serum kalsiyum, fosfor ve alkalen fosfat (ALP) değerleri kontrol edildi.

SONUÇ: JİA'lı hastaların KMD'lerinde normal yaşlılarına ve cinsiyetlerine göre anlamlı bir farklılık saptanmadı ($p=0,123$; $p=0,61$). Hastaların glukokortikoid ve/veya metotreksat kullanımlarının ($p=0,308$) ve bu ilaçları kullanım sürelerinin ($p=0,556$; $p=0,352$), hastaların KMD'leri üzerinde anlamlı bir etkisi saptanmadı. Kalsiyum, D vitamini ve bifosfonat kullanımı ile hastaların KMD'leri arasında da istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunmadı ($p=0,14$; $p=0,135$; $p=0,515$). Kalsiyum, fosfor ve ALP değerlerinin normal sınırlarda saptandı. JİA'lı hastaların farklı hastalık alt gruplarında olmalarıyla, KMD'leri ve kemik gelişimleri arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı ($p=0,31$).

YORUM: Literatürler incelendiğinde JİA ve tedavisinde kullanılan ilaçların KMD üzerine etkileriyle ilgili tartışmalı sonuçlar mevcuttur. Çalışmamızda JİA ve alt grupları ile tedavisinde kullanılan ilaçların KMD üzerine belirgin bir etkisi olmadığı sonucuna varılmıştır.

SS-05 [Pediatrik Yoğun Bakım]

TÜRKİYE'DE PEDİYATRİ YOĞUN BAKIM ÜNİTESİNDE VENOVENÖZ EXTRAKORPOREAL MEMBRAN OKSİJENASYONU KLİNİK KULLANIMI

Nilüfer Yalındağ Öztürk¹, Koray Ak², Edanur Yesil¹,
Nilgün Erkek¹, Selim İşbir², Sinan Arsan²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Ana Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyovasküler Cerrahi Ana Bilim Dalı

GİRİŞ: Günümüzde ekstrakorporeal membran oksijenasyonu (ECMO) kalp ve akciğer yetmezliği durumlarında bir kardiyopulmoner bypass yöntemi olarak medikal tedaviye yanıtız olgularda geçici yaşam desteği sağlamak amacıyla kullanılmaktadır. Amacımız ECMO deneyimimizi paylaşmak, doğru endikasyon ve bu konuda tecrübelerin artması ile sağ kalımı olumlu etkilemektir.

GEREÇ-YÖNTEM: Bu retrospektif çalışma venovenöz(VV) ECMO kullanımının hastanemiz pediatrik yoğun bakım ünitesinin(P-YBÜ) Ocak 2011-Mayıs 2013 verilerini içermektedir. Hastaların demografik verileri, klinik bilgileri, ECMO desteği alma sebepleri, ECMO yöntem ve tekniği ile ECMO boyunca izlemde bazı klinik veriler belirtilmiştir.

BULGULAR: Yaşları 5 ay ile 4 yıl arasında değişen (ortalama 1,62±1,43 yaş) 3'ü erkek 1 kız toplam 4 çocuk hasta, medikal tedaviye cevap vermeyen şiddetli solunum yetersizliği nedeniyle VV-ECMO ile desteklendi. Üç hastanın bronkopulmoner displazi, IPEX sendromu, akut lenfoblastik lösemi gibi major komorbiditeleri vardı. Ortalama pH:6,98(±0,15), oksijenasyon indeksi 51,15 (±13,53), ortalama laktat 5,3 idi. Tüm hastaların santral venlere kanülasyon işlemi pediatrik yoğun bakım ünitemizde Kardiyovasküler cerrahi tarafından gerçekleştirildi. Ortalama ECMO süresi 13,5 gün (±4,03), ortalama PYBÜ yatış süresi 31,25 gün(±3,96) idi. ECMO sırasında en sık izlenen komplikasyon kanama(%50) olmakla birlikte üç hastada antikoagülasyona ara verilmek zorunda kalındı. Üç hastada(%75) ECMO desteği azaltılabildi, bir hasta(%25) ise sekelsiz şifa ile taburcu edildi.

SONUÇ: ECMO uygulaması ülkemizde çok yeni kullanılmaya başlanmış bir uygulama olmakla birlikte sonuçlar yüz güldürücüdür. Üçüncü basamak merkezlerde kardiyovasküler cerrahi, pediatrik yoğun bakım üniteleri, hemşire bakımı, perfüzyonist işbirliği ve doğru endikasyon ile sağkalım mümkün olabilmektedir.

SS-06 [Sosyal Pediatri]

ÇOCUKLARDA TOPİKAL KORTİKOSTEROİD KULLANIMI HAKKINDA AİLELERİN BİLGİ VE ENDİŞE DÜZEYLERİ

Sevil Bilir Göksüğü¹, Nadir Göksüğü², Mervan Bekdaş¹,
Fatih Demircioğlu¹

¹Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, BOLU

²Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, BOLU

AMAÇ: Kortikosteroidler, toplum içinde yan etkileri daima gündeme gelen ve kullanımından kaçınılan ilaçlar olup, bu durum günlük pratikte tedaviye uyumu etkileyen önemli bir faktördür. Bundan dolayı pek çok hasta gerekli tedaviyi alamamakta ve hastalığın seyri daha da ağırlaşmaktadır. Bizim amacımız ebeveynlerin kortikosteroid içeren topikal ilaçlar hakkındaki bilgi ve endişe düzeylerini, bunun tedaviye etkilerini incelemektir.

GEREÇ-YÖNTEM: Çocuk sağlığı ve hastalıkları polikliniğine çeşitli sebeplerle başvuran hasta yakınları ve hastanemiz sağlık çalışanlarından oluşan toplam 300 kişiye konuyla ilgili anket uygulanmıştır.

BULGULAR: Hasta yakını grubunda steroid kullanımı ile ilgili endişe % 20,5 (n=41), sağlık çalışanı grubunda % 54 (n=54) bulunmuştur. Hasta yakını grubunun % 40'ı tedaviyi endişesi nedeniyle hiç uygulamamış, % 24'ü tedaviyi erken bırakmıştır. Steroidler hakkındaki endişesi olanlara bunun sebebinin sorulduğu açık uçlu soruya yanıt olarak hasta grubunun % 79'u yan etkileri olabileceğini, % 8,32'si hormon bozukluğuna, % 4,16'sı diyabete, % 4,16'sı kilo artışına, % 4,16'sı da ciltte lekelenmeye yol açabileceğini düşündüklerini belirtmişlerdir.

SONUÇLAR: Eğitim seviyesi arttıkça, sağlık çalışanı bile olsa ebeveynlerde yersiz bir steroid fobisinin bulunduğu ve bunun tedavi sürecini olumsuz etkilediğini saptadık. Hekimlerin bu durumu göz önünde bulundurarak tedaviye başlamadan önce ebeveynlere tedavi hakkında yeterli bilgilendirmeyi yapmalarının tedavi sonuçlarını olumlu etkileyeceğini düşünmekteyiz.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

1 Marmara Pediatri Kongresi

17 – 19 Ocak 2014
DoubleTree Hilton İstanbul Moda



POSTER SUNUMLAR

PS-01 [Adolesan]

PUBERTE VİTAMİN D EKSİKLİĞİ İÇİN RİSK YARATIR MI?

Zehra Esra Önal, Abdülkadir Tekin, Tamay Gürbüz, Çiğdem Sağ, Çağatay Nuhoğlu
Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Bu çalışmada, kemik mineral kazanımının hızlandığı puberte dönemindeki çocukların vitamin D seviyelerini, puberte öncesi çocuklarla karşılaştırıldı.

GEREÇ-YÖNTEM: Çalışmaya 4 ile 14 yaş arasında, kronik hastalığı olmayan 200 sağlıklı çocuk alındı. 4-8 yaş arası 100 puberte öncesi çocuk grup I'ı oluşturdu. Grup II'de ise 9-14 yaş arası 100 pubertal dönem çocuk mevcuttu. Yaş, boy, ağırlık, cinsiyet, vücut kitle indeksi, ailelerinin sosyoekonomik düzeyi ve eğitim durumları sorgulandı. Serum 25 hidroksi D vitamini seviyeleri HPLC (high performance liquid chromatography) yöntemiyle ölçüldü.

BULGULAR: Çalışmada, 9-14 yaş arası puberte dönemindeki çocuklarda (grup I) 25 hidroksi D vitamini seviyeleri grup II pre-pubertal dönem çocuklarına göre daha düşük bulundu. Ancak her iki grupta yaş, vücut ağırlığı, boy, vücut kitle indeksi, cinsiyet ya da ailelerin sosyo ekonomik düzeyi ve eğitim seviyeleri ile 25 hidroksi D vitamini seviyeleri arasında bir ilişki saptanmadı.

SONUÇ: Bu çalışmada, puberte dönemindeki çocuklarda, puberte öncesi döneme göre vitamin D seviyeleri daha düşük olduğu, ergenlikte vitamin D eksikliğine eğilim bulunduğu ortaya kondu. Kemik kitlesinde hızlı artış olan puberte döneminde çocukların vitamin D seviyelerinin optimal düzeyde tutulması için gerekirse D vitamini yönünden zengin gıdalarla desteklenmeleri gerektiği görüşüne varıldı.

PS-02 [Çocuk Acil]

NADİR BİR ZEHİRLENME NEDENİ: BENZALKONYUM KLORÜR ZEHİRLENMESİ

Ayşe Gül Atıcı, Ülfet Vatansever Özbek, Nükhet Aladağ Çiftçiler, Rıdvan Duran, Betül Acunaş, Mehmet Azizoğlu, Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

GİRİŞ: Benzalkonyum klorür (BAK); katyonik deterjanlar grubunda bulunan antiseptik ve dezenfektan etkili bir kuaterner amonyum bileşiğidir. BAK'ın konsantrasyonu %0,005 ila %10 arasında değişmekte olup, ev, çiftlik ve hastaneler için farklı farklı konsantrasyonlarda üretilmektedir. Düşük konsantrasyonları koruyucu olarak göz ve burun için üretilen preparatlar da kullanılmaktadır. Düşük konsantrasyonları bile tahriş edici özellikte olan bu maddenin %10'luk konsantrasyonundan yanlışlıkla içirilmesi ile ani solunum sıkıntısı geliştiren bir olgu sunmayı amaçladık.

OLGU: G1,P1,A0 olarak miadında sorunsuz gebelik geçiren anneden sezaryen ile doğan 2700 gr ağırlığındaki bebeğin yenidoğan döneminde sorunu olmamış. Daha önce aşılar ve rutin takipler için yalnızca aile sağlığı merkezine götürülen, büyüme ve gelişmesi normal olan 3 aylık bebeğin ateşi olması üzerine bakıcısı tarafından 1 çay kaşığı ateş düşürücü verilmiş. Bebek hemen kusmuş ve ağlamış. Devlet Hastanesine götürülen, ağlaması gaz problemi olarak değerlendirilmiş. Aynı gün evde hırıltılı solunumu, soluk alıp vermede zorluğu başlayan hasta tekrar Devlet Hastanesine başvurmuş. Hastanın bronşioliti olduğu söylenmiş. Damar yolu açılarak ve oksijen verilerek yatışı yapılmış, solunum sıkıntısı giderek artması üzerine hikayesi derinleştirilmiş ve okuma yazması olmayan bakıcının verdiği ateş düşürücünün evden getirilmesi istenmiş. Gelen maddenin %10'luk BAK olduğu anlaşıl原因 olarak tarafımıza sevk edilmiş. Kostik madde zehirlenmesi kabul edilen olgunun takibi, Çocuk Cerrahisi, Kulak Burun Boğaz ABD ile birlikte yapıldı. Ağız ve farinkste yanıkları olan hasta şimik pnömoni geliştirdi. 10 gün takip edilen olgu özofageal yanık açısından 1 ay sonra değerlendirilmek üzere taburcu edildi.

SONUÇ: Ölümcül olabilecek bir antiseptik ajan ile zehirlenme, bu kadar küçük bebeklerde nadir olup, bu tür ajanlarla zehirlenmeler aileye reçete edilen madde hakkında iyi bilgi verilerek önlenabilir.

PS-03 [Çocuk Acil]

ÇOCUKLARDA ACIL SERVİSE NADİR BİR BAŞVURU NEDENİ: SERVİKAL TİLT OLGU SUNUMU

Nigar Muzaffarova, Seda Aras, Tolga Besci, Ediz Edeer, Nilgün Erkek

Marmara Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Tıp Bilim Dalı, İSTANBUL

GİRİŞ: Akut retrofarengeal apse genellikle küçük çocukları etkileyen oldukça nadir ancak ciddi bir hastalıktır. Boyunda siskinlik ani ve öldürücü hava yolu tıkanıklığına yol açabilir. En sık rastlanılan bulgular ateş, boyunda siskinlik, yutma güçlüğü ve beslenme problemleri, konuşma zorluğu, servikal tilt(baş ve boynun hiperekstansiyonudur.) Semptom ve bulguların süresi değişiklik gösterebilir. Tanıya en çok yardımcı olan testler direk gözlem ve servikal bölgeye yönelik bilgisayarlı tomografidir.

OLGU: Öncesinde bilinen hastalığı olmayan 2 yaş 2 aylık erkek hasta çocuk acil servise boyunda hareket kısıtlılığı, konuşamama, ağızdan salya akması ve ateş şikayetleri ile başvurdu. Fizik incelemede boyun hareketleri her yöne kısıtlı ve ağrılı olması dışında patolojik özellik yoktu. Laboratuvar incelemesinde lökositozu ve crp yüksekliği mevcuttu. Kranial görüntülemesinde boyunda retrofarengeal abse tespit edildi. Kulak Burun Boğaz bölümüne konsulte edildi. Elektif şartlarda abse drenajı yapıldı. Post-op takibi çocuk yoğun bakım ünitesinde yapıldı ve intravenöz antibiyotik tedavisini tamamlamak için çocuk sağlığı ve hastalıkları servisine yatırıldı.

SONUÇ: Çocukluk çağında servikal tilt görülen hastalar myalji olarak değerlendirilmemelidir. Posterior fossa kitleleri ve parafarengeal abse açısından incelenmelidir. Parafarengeal abselerde erken tanı ve cerrahi tedavi mediastinal yayılım, püyo aspirasyonu, hava yolu obstruksiyonu gibi ciddi komplikasyonların ortaya çıkmasını önler.

PS-04 [Çocuk Acil]

ROTAVİRUS İSHALİNDE İZOLE İLEUS KOMPLİKASYONU: OLGU SUNUMU

Edanur Yeşil¹, Gülçin Aytaç¹, Nazlı Kuter¹, Nilgün Erkek²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Ana Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Acil Bilim Dalı

GİRİŞ: Rotavirus, diyareye bağlı hospitalizasyonda ülkemizde ve dünyada ilk sırayı almaktadır. Sıvı ve elektrolit tedavisi ile klinik tablo düzelmesine rağmen, nadir de olsa komplikasyonlar görülebilir. Bu makalenin amacı enfeksiyöz enteritlerin cerrahi patolojiler ile komplike olabileceğini vurgulamaktır.

OLGU: İki yaşında erkek hasta 3 gündür devam eden ishal, kusma, ateş şikayetleri ile çocuk acil polikliniğimize başvurdu. Başvurusunda barsak sesleri hiperaktif, batını rahat, sistem muayeneleri doğal olan hastaya orta dereceli dehidratasyonu bulunması sebebiyle hidrasyon tedavisi uygulandı. Gaita örneğinde rotavirus antijen pozitifliği saptandı. İzleminin ikinci gününde hidrasyon sonrası oral alımı olmayan, batında hassasiyet ve distansiyon gelişen, gaita çıkışı gelişine göre belirgin azalan hastada rotavirüs ishaline bağlı cerrahi komplikasyon gelişmiş olabileceği düşünülerek ayakta direkt batın grafisi(ADBG) çekildi. Akut obstruktif patoloji açısından ultrason(USG) ve tomografi çekildi. USG'de invajinasyon veya akut patoloji düşünüldüğü her hangi bir bulguya rastlanmadı. Kontrastsız batın tomografi ve ADBG ile ileus görüntüsü doğrulandı. Intravenöz hidrasyona devam edilip orali kesilerek tekrarlayan lavman uygulandı. İzleyen 2 gün içinde tekrarlanan direkt grafi ve USG ile izlendi. İleusa ek patoloji gözlenmedi. Hastada septik tablo gelişmedi. Batın distansiyonu gerileyen, dışkılaması doğal başlayan, hidrasyonu ve oral alımı normale dönen hasta, 3 günlük izlemin sonunda sorunsuz taburcu edildi.

TARTIŞMA: Rotavirüs enfeksiyonunun en sık klinik tablosu ishal olmasına rağmen laboratuvar pozitifliği ve klinik prezentasyonu farklı olan olguda cerrahi patolojiler akla gelmelidir. Rotavirüs gibi viral enteritler sonrası spontan gerileyen ileoçekal invajinasyon olguları bildirilmiştir. Fakat rotavirüse bağlı bildirilen ileus olgusu literatürde bulunmamaktadır.

İleus-1.gün



PS-05 [Çocuk Acil]

OLGULARLA SEREBRAL SİNÜS VEN TROMBOZU

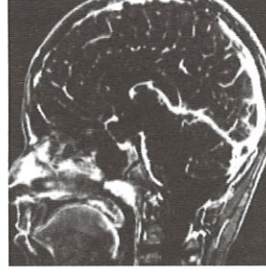
Edanur Yeşil¹, Nazlı Kuter¹, Gülçin Aytaç¹, Kamil Sherifov¹, Nilgün Erkek²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Ana Bilim Dalı

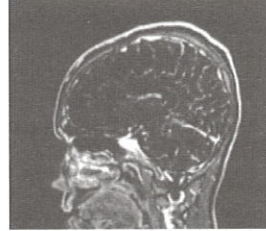
²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Acil Bilim Dalı

GİRİŞ: Sinüs ven trombozu çocukluk döneminde nadir görülen, MRI incelemenin yaygınlaşması ve bu konuya olan dikkatin artmasıyla tanı konma ihtimali artmış olan bir hastalıktır. Etiyolojide çocuklarda öncelikli infeksiyöz nedenlerden otitis media, santral sinir sistemi hastalıkları ve dehidratasyon sorumlu tutulmaktadır. Trombofilik yatkınlığın etiyolojide önemli bir yeri olduğu bilinmektedir. Genetik olarak antitrombin eksikliği, Protein C ve S eksikliği, Faktör V Leiden mutasyonu, G20210 A Protrombin gen mutasyonu, metilen tetra hidrofolat redüktaz gen mutasyonu önemli protrombotik risk faktörleridir. Malig-nensilerin; SLE, Behçet, JRA, Wegener Hastalığı, sarkoidozis gibi kronik inflamatuvar hastalıkların sinüs ven trombozu riskini artırdığı bilinmektedir. Amacımız çocuk acil polikliniğine başvurmış olan üç olgu ile serebral sinüs ven trombozuna dikkat çekmektir.

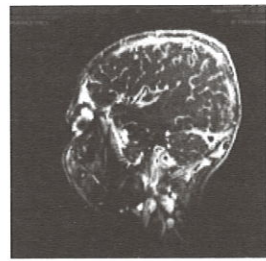
Olgu-1



Olgu-2



Olgu-3



Olgular

	OLGU 1	OLGU 2	OLGU 3
Yaş, Cinsiyet	10 yaş, Erkek	17 yaş, Kız	16 yaş, Erkek
Klinik prezentasyon	Baş ağrısı	Baş ağrısı, Kusma	Baş ağrısı, ateş
Özgeçmiş	Özellik yok	Özellik yok	1 ay önce geçirilmiş lenfadenit hikayesi
Laboratuvar (Pozitif bulgular)	D-dimer yüksek	DEA, D-dimer yüksekliği	DEA, D-dimer, CRP yüksekliği
Göz dibi	Normal	Normal	Papilödem
Kranial MR Venografi	Sol sigmoid, transvers sinüs trombozu	Straight sinus, sol transvers ve sigmoid sinus trombozu	Sağ lateral ve sigmoid sinüste juguler ven boyunca uzanım gösteren trombüs, bilateral mastoidit, sağ otitis media
Lomber Ponksiyon (kültür-biyokimya normal)	BOS P: 26 cmH2O (yüksek)	BOS P: 28 cmH2O (yüksek)	Normal
İleri Tetkik	F V Leiden mutasyonu Heterozigot +	Protrombin gen mutasyonu heterozigot +	EKO:perikardiyal efüzyon Toraks BT: Pulmoner nodüler görünüm, sağ pulmoner arter bifurkasyonunda tromboz Sağ kol Doppler: Sağ sefalik ven tromboflebiti
Tedavi	DMAH, Asetozolamid	DMAH, Asetozolamid, Antiasidoz	Antibiyoterapi, DMAH, Aspirin, Prednizolon, azotipurin
Mevcut Durum	Semptomsuz taburcu	Semptomsuz taburcu	Hospitalizasyon sürüyor. Kollajen doku ve romatizmal hastalıklar açısından araştırılıyor.

DEA: Demir eksikliği anemisi, DMAH:Düşük moleküler ağırlıklı heparin

PS-06 [Çocuk Acil]

CO İNTOKSİKASYONU OLAN 9 AYLIK KIZ HASTADA KARDİYAK TUTULUM

İbrahim Sinan Buğur¹, Adem Canan¹, Taner Adıgüzel¹, Mert Ortaç², Çekdar Seyit Rıza Taş², Nilgün Erkek¹

¹marmara üniversitesi çocuk sağlığı ve hastalıkları anabilim dalı

²marmara üniversitesi tıp fakültesi

GİRİŞ: 01/12/2013 tarihinde hastanemiz acil servisine annesi ve 3 yaşındaki erkek kardeşiyle aynı odada sobadan sızan CO gazına maruz kalan 9 aylık kız hasta başvurdu. Kardeşinden daha iyi kliniği, kan gazı ve sPO2 değerleri olmasına rağmen laboratuvar değerleri kardiyak tutulum gösteren hasta acil gözlem alanında takip edildi.

OLGU: 01/12/2013 tarihinde sobadan sızan CO gazı maruziyeti sebebiyle 9 aylık kız hasta annesi ve 3 yaşındaki erkek kardeşiyle acil servisimize başvurdu. Acil gözlem alanına alınan hastanın yapılan fizik ve nörolojik muayenesinde patoloji saptanmadı. Başvuru sırasında ateş: 36.7 C nabız: 182/dk tansiyon: 90/52 mmHg sPO2:%100 solunum sayısı: 32/dk şeklinde tespit edildi. COHb: %10.2, Troponin T: 291.4 ng/l. CK-MB:8.47 ng/ml. olan hastada kardiyak tutulum düşünülerek hiperbarik oksijen tedavisine yollandı. Çekilen elektrokardiyografi ve ekokardiyografisinde patoloji saptanmadı. Hastamızın erkek kardeşinin ise geliş kliniği ve değerleri daha kötü olmasına karşın herhangi bir kardiyak tutulumu bulunmamaktadır. Hastamızın abisinin hem kan gazı değerlerinin düzelmesi üzerine taburculuğu uygun görüldü ancak hastamız 4 aralık 2013 tarihine kadar acil gözlem alanımızda gözlem altında tutuldu. Hastamız takibi süresince toplamda 4 defa hiperbarik oksijen tedavisi aldı ve takibi süresince vital bulgularında herhangi bir patoloji meydana gelmedi. Seri kardiyak değerlendirilmelerinde Troponin T: 18.11 ng/l CK-MB: 2.77 ng/ml değerlerine ulaşması sonucu kontrol önerilerek taburcu edildi..

SONUÇ: Karbonmonoksit zehirlenmelerinde klinik bulgularla kardiyak tutulum arasında paralel bir ilişki yoktur. Karbonmonoksit zehirlenmesi şikayeti ile acil servise başvuran hastaların klinik bulgularında patoloji olmasa da kardiyak tutulum olabileceği unutulmamalıdır.

PS-07 [Genetik]

SCD-JARCHO LEVİN SENDROMLU 4 PEDIATRİK OLGU SUNUMU

Seda Aras¹, Gülsen Akay², Huriye Nursel Elçioğlu³

¹Prof.Dr. Huriye Nursel Elçioğlu

²Uzman Dr Gülsen Akay

³Dr.Seda Aras

Spondilokostal dizostozis (SCDO), diğer bir adıyla Jarcho-Levin sendromu klinik olarak kısa boy ve kısa gövde ile karşımıza çıkan hereditör bir tablodur. Vertebra ve kosta anomalileri ile karakterize aksiyal iskelet malformasyonları radyolojik ve klinik olarak tespit edilir. Spondilokostal dizostozislerde multipl organ anomalilerinin eşlik ettiği sporadik kalıtım daha sık rastlanırken, otozomal resesif ve otozomal dominant kalıtım da bilinmektedir. OR-SCD için tanımlanmış 4 gen mutasyonu: DLL3, MESP2, LFNG ve HES7 genleridir. Bu çalışmada polikliğinimize sırtta eğrilik, solunum sıkıntısı, orantısız boy kısalığı ile başvuran, özgeçmişlerinde solunum sıkıntısı nedeniyle hastaneye yatış hikayeleri olan; aile hikayesinde benzer durum olmayan, fizik muayenelerinde ve radyolojik görüntülerinde benzer vertebra ve kosta anomalileri olan 5 aylık kız, 2 yaş erkek, 4.5 yaş kız ve 8 yaş erkek hasta anlatılmaktadır. Spondilokostal dizostozisli olgular, servikal vertebralar etkilendiği zaman kısa boyun ile; multipl kosta ve vertebra anomalilerine bağlı solunum problemleri, kifoz, skolyoz, pectus deformiteleri ve boy kısalığı nedeni ile başvuru edebilirler. Hastalar eşlik edebilecek diğer sistem anomalileri açısından incelenmeli, aileye genetik danışma verilmeli ve uygun aralıklarla takip edilmelidir.

PS-08 [Genetik]

BRANKİO OKÜLO FASİYEL SENDROMLU BİR OLGUDA AXENFELD RIEGER ANOMALİSİ

Gulsen Akay Tayfun¹, Huriye Nursel Elçioğlu¹, Eren Çerman², Deniz Özarslan Özcan², Muhsin Eraslan²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Genetik Hastalıkları Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı

Brankio Okulo Fasiyal Sendrom (BOFS, OMIM 113620) klinik olarak tanı konabilen; brankiyel deri defektleri, okuler ve fasiyal anomaliler ile karakterize bir malformasyon sendromudur. 5 yaşında erkek hasta muayenesinde hafif mental gerilik, iletim tipi işitme kaybı, yüzde dismorfik özellikler, servikal bölgede bilateral tüm boynu kaplayan hiperpigmente lezyon ve bifid uvula bulguları tespit edildi, sağ alt ekstremité sola göre 2 cm kısa, 0,5 cm inceydi. Oftalmolojik muayenesinde bilateral nazolakrimal kanal tıkanıklığı, sağ kolobomu, bilateral açı anomalisi, iris hipoplazisi ve bilateral polar kataraktı mevcuttu (Axenfeld Rieger anomalisi). BOFS kromozom 6p24.3 lokalizasyonlu TFAP2A genindeki, heterozigot mutasyonlardan kaynaklanır. Otozomal Dominant geçiş göstermekle beraber de novo mutasyonlar da gösterilmiştir. Brankiyel deri bulguları; servikal, infra ve supra aurikular bölgede farkedilemez küçük bir deri lekelenmesi, kıl lanma, eritamatöz lezyondan hemanjiomlara ve büyük geniş erode deri lezyonlarına kadar değişmektedir. Fasiyal anomaliler okuler hipertelorizim, pseudocleft dudak, belirgin filtrum gibi farklı bulguları içerir. BOFS sendromunda nazolakrimal tıkanıklıklar, kolobom ve katarakt bildirilmiş oküler bulgulardır. Ancak Axenfeld-Rieger anomalisindeki benzer iris hipoplazisi ve açı anomalileri daha önce bildirilmemiştir. Diğer taraftan Axenfeld-Rieger sendromu genetik heterojen olup bugün için üç farklı kromozomal bağlantı göstermektedir. Bunlardan birinin 6p25.3 üzerinde BOFS geninine yakın lokalizasyonunda olması benzer göz bulgularına yol açması bakımından dikkat çekicidir.

PS-09 [Genetik]

TANISI BİLİNMEYEN BİR SENDROM: MARFANOİD EHLERS-DANLOS?

Bilge Noyan, Huriye Nursel Elçioğlu

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Genetik Hastalıkları

OLGU: Onbeş yaşında erkek hasta, mental retardasyon ve sağ gözünde katarakt nedeniyle izlenmekteydi ve idiopatik kondroz ön tanısı ile etiyolojik araştırma için Çocuk Genetik Hastalıkları Polikliniğine refere edildi. Hastanın anne ve babası uzaktan akrabaydı ve annesinin nedeni bilinmeyen iki abortus hikayesi mevcuttu. Fizik muayenesinde; uzun yüz görünümü, dolikosefalisi, hafif kifozu, sağ diz ve kalça eklemünde fleksiyon kontraktürü, uzun kulaç ölçümü (boy/kulaç: 1.05), mitral valve prolapsusu (Ao:22.6mm, z-skor:2.2) mevcuttu. Hastanın minimal hiperekstansibilitesi, alt ekstremitelerinde belirgin, multipl, eritemli, kurutlu en büyüğü 3cm boyutunda cilt lezyonları mevcuttu. Mental retardasyon hikayesi de bulunan hastanın, karyotip analizi:46;xy,homosistein düzeyi normaldi. Servikal, torakal ve lomber MRı normal ve koksafemoral eklem MR ile kemik sintigrafisinde artritik değişiklikler mevcuttu. 2010 Revize Edilmiş Diyagnostik Ghent Kriterlerinde; Aile Hikayesi Olmayan Hastalarda Marfan Sendromu Diyagnostik Kriterleri ile değerlendirilen hastamızda, z-skor yüksekliği mevcuttu fakat yanında olması gereken ektopia lentis veya sistemik total skor >7 (Hastamızın Marfan Sendromu Sistemik Skoru: 4) verileri yoktu. Hiperekstansibilitesi ve cilt lezyonları da olan hasta Ehler Danlos Sendromu ile de uyumlu idi. Hastanın homosistein düzeyi normal idi.

TARTIŞMA: Marfan Sendromu çok çeşitli fenotipik bulgularla seyretmekle birlikte ana tutulum iskelet, göz ve kalp üzerindedir. Ehlers-Danlos Sendromu ise cilt hiperelastisitesi ve artmış fragilité yanında eklem hiperekstansibilitesi ile giden nadir görülen bir grup genetik bağ dokusu hastalığıdır. Bu iki sendromda da mental retardasyon görülmemekle birlikte marfanoid habitus gösteren mental retarde hastalarda ön planda homosisteinüri düşünülmelidir. Tüm bu veriler dahilinde değerlendirilen hastamız, Marfan Sendromu ve Ehd Sendromu ile ortak fenotipik bulgular göstermekle birlikte mental retardasyonunun da olması nedeni ile bu iki antiteden ayrılmaktadır.

PS-10 [Pediatrik Allerji - İmmunoloji]

PERİANAL DERMATİT VE AKINTININ NADİR BİR NEDENİ: PSORİASİS

Sevil Bilir Göksüğü¹, Betül Şerefican², Hülya Öztürk³, Nadir Göksüğü², Mervan Bekdaş¹, Fatih Demircioğlu

¹Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Ana Bilim Dalı, Bolu

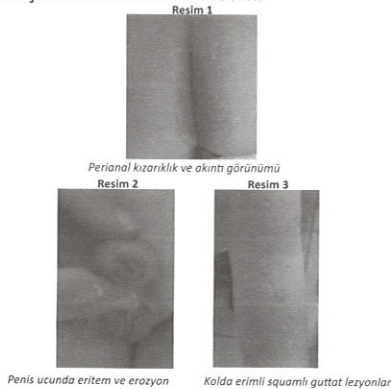
²Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Dermatoloji Ana Bilim Dalı, Bolu

³Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Bolu

GİRİŞ: Psoriasis; gelişiminde genetik ve çevresel faktörlerin rol oynadığı, kronik, inflamatuvar bir deri hastalığıdır. Çoğunlukla dirseklerde, dizlerde, saçlı deride ve gövdede keskin sınırlı eritemli skuamli plaklarla karakterizedir. Biz burada perianal kızarıklık ve anal akıntı semptomuyla gelen, etyolojisinde psoriasis şüphesi olan 3 yaşında erkek hastayı sunduk.

OLGU: Üç yaşında erkek hasta anal bölgede görülen ve 1 aydır devam eden koyu kıvamlı akıntı ve makat çevresinde kızarıklık şikayeti ile polikliniğimize getirildi. Hastanın patolojik olan muayene bulguları; perianal bölgede yaygın eritem, koyu sarı renkli akıntı, penis ucunda hafif kızarıklık ve krutlanma, ekstremiteelerde az sayıda eritemli, hafif skuamli guttat lezyonlar idi. Hasta öncelikle anal fissür, fistül, perianal abse tanılarını dışlama amacı ile çocuk cerrahisi bölümüne danışıldı. Düşünülen patolojilerden hiçbirisi saptanmadı. Deri bulguları nedeniyle istenen dermatoloji konsültasyonu sonucunda hastaya invers psoriasis ve guttat psoriasis tanısı konularak topikal steroid tedavisi başlandı.

TARTIŞMA: Psoriasisin çocuklarda erişkinlerdekinden farklı olarak lezyonları daha küçük, ince ve az skuamlidir, bu yüzden kesin tanının konulmasında zorluk yaşanabilir. Fleksural alanların tutulumuna ters (invers) psoriasis denir. Özellikle bebeklik döneminde inatçı bez dermatiti şeklinde ortaya çıkabilir. Bebeklik dönemi dışında mukozal tutulum çocukluk çağı psoriasisinde nadirdir. Anal akıntı psoriasis için alışagelmis belirtilerden değildir. Hastamızda hem invers hem guttat psoriasis bir arada görülmektedir. İnatçı anal akıntı ve eritemle gelen çocuklarda psoriasisin sevdiği diğer deri alanları mutlaka dikkatlice incelenmelidir. Hastamızı psoriasisin değişik klinik prezentasyonlarla karşımıza gelebileceğini, ayrıca perianal ve bez bölgesi dermatitlerinde akılda olması gereken bir ön tanı olduğunu hatırlatması açısından sunmak istedik.



Penis ucunda eritem ve erozyon

Kolda erimli skuamli guttat lezyonlar

PS-11 [Pediatrik Allerji - İmmunoloji]

IPEX SENDROMUNDA YENİ BİR BULGU: AKCİĞER TUTULUMU

Safa Barış¹, İlka Schulze², Ahmet Özen¹, Elif Karakoç Aydıner¹, Emel Altuncu³, Gülsün Karasu⁴, Nilüfer Öztürk⁵, Thomas Vraetz⁶, Stephan Ehl², Işıl Barlan¹

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Allerji ve İmmünoloji

²Centre of Chronic Immunodeficiency, University Hospital Freiburg

³EMSEY Hastanesi, Yenidoğan YBÜ

⁴Medical Park Hastanesi, Pediatrik Hematoloji ve Kemik İliği Nakil Kliniği

⁵Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği

⁶Children's Hospital, University of Freiburg

GİRİŞ: IPEX (immüendisregülasyon, poliendokrinopati, enteropati, X'e bağlı) sendromu otoimmünitenin eşlik ettiği fatal seyirli bir hastalıktır. Akciğer tutulumu tanımlanmamış olup üçü akciğer komplikasyonlarına bağlı kaybedilen 4 IPEX olgusu sunulmaktadır.

GEREÇLER VE YÖNTEM: İmmunoglobulinler, lenfosit alt grup analizi yapılan hastalarda akan hücre ölçeği ile FOXP3 protein gösterimi çalışıldı. Genomik DNA elde edilerek tüm ekson ve ekson-intron bağlantıları Sanger yöntemi ile dizilendi.

BULGULAR: Olgu-1'de 3 yaşında nefrotik sendrom hastasının takibinde otoimmün hepatit gelişti. Bu olguda egzema, yüksek IgE ve enteropati kliniği saptanmadı. Hasta 9 yaşında ARDS tablosu ile kaybedildi. Bu hasta ve iki kuzeninde (Olgu-2 ve 3) normal FOXP3 protein gösterimi ve fonksiyonuna neden olan hipomorfik 'splice site' mutasyonu gösterildi. İki kuzende ise indeks olgudan farklı olarak egzema, enteropati ve eozinofili gözlemlendi. Her iki hastaya erken yaşta kök hücre nakli uygulandı. Olgu-4 ise farklı aileden otoimmün bulgular olmaksızın kronik ishal tablosu ile başvurdu ve ARDS tablosu ile 4 yaşında kaybedildi.

SONUÇ: IPEX'e bağlı akciğer tutulumu daha önce bildirilmemekle beraber burada sunulan 3 hastada mortaliteden sorumlu bulunmuştur.

PS-12 [Pediatrik Allerji - İmmunoloji]

NADİR GÖRÜLEN BİR OLGU: HEREDİTER ANJİOÖDEM

*Mahmut Caner Us¹, Murat Demir¹, Ceren Can²,
Mehtap Yazıcıoğlu²*

¹Trakya Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Edirne

²Trakya Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, Edirne

GİRİŞ: Herediter anjioödem (HAÖ) vücudun değişik bölgelerinde tekrarlayan anjioödemle karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Semptomların ortalama başlama yaşı 8-12 olup, hastaların %75' i ilk atağını 15 yaşına kadar geçirmektedir.

OLGU: 11 yaşında kız hasta, 3 gün önce boyun ve her iki omuz bölgesinde kaşıntının eşlik etmediği şişlik şikayetiyle dış merkeze başvurmuş, allerji olduğu söylenerek, hastaya oral antihistaminik tedavi verilmiş. Şikayetleri gerilemeyen, dudak ve göz kapaklarında da şişlikleri başlayan hasta tarafımıza başvurdu. Özgeçmişinde bir yıldır, haftada bir tekrarlayan ve kendiliğinden 2-3 gün içerisinde gerileyen karın ağrısı yakınmasının olduğu, öncesinde ciltte döküntünün gözlemlendiği, soygeçmişinde annesi ve teyzesinin HAÖ tanısı aldığı, dedesinde de benzer şikayetlerin olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde; gözkapakları, dudaklarında anjioödem dışında özellik yoktu. Tetkiklerinde C4:2.28 mg/dl(10-40), C1-esteraz inhibitör düzeyi: 0.04 mg/dl(0.15-.35), C1-esteraz inhibitör aktivitesi: % 18(70-130) saptandı. Hastaya HAÖ-1 tanısı konuldu, yakın vital bulgu takibi yapıldı. İzleminin 2. gününde yutma güçlüğü olan hastanın uvulada ödemi saptandı. Yatışının 4. gününde dudak, gözkapaklarındaki anjioödem gerileyen, uvulada ödemi olmayan hasta taburcu edildi. Hastaya C1-inhibitör konsantresi raporu çıkarıldı, tetikleyici faktörlerden uzak durması konusunda bilgi verildi. Ayda ikiden fazla abdominal atağı, hayatı tehdit eden üst solunum yolunda atağı olan hastaya, yaşının küçük olması nedeniyle traneksamik asit(10 mg/kg/gün) ile profilaktik tedavi başlandı.

SONUÇ: Ürtikerin eşlik etmediği tekrarlayan anjioödem atakları olan hastalar HAÖ açısından tetkik edilmelidir. C4 düzeyinin bakılması tarama açısından yapılacak ilk tetkiktir. C4 seviyesi düşük olan hastaların ileri laboratuvar incelemelerde, C1-esteraz inhibitör düzeyi, C1-esteraz inhibitör aktivitesi bakılmalıdır. Bu vaka HAÖ' nün nadir görülmesine karşın ciddi mortalite ve morbidite riski taşıması nedeniyle, bu konuya dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

PS-13 [Pediatrik Allerji - İmmunoloji]

KOMBİNE İMMÜN YETERSİZLİĞİ TAKLİT EDEN KONJENİTAL NÖTROPENİ

Ayça Kıyıkım¹, Safa Barış¹, Elif Karakoç Aydın¹,

Ahmet Oğuzhan Özen¹, Kaan Boztuğ², Işıl Barlan¹

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Allerji ve İmmünoloji, İstanbul

²CeMM Research Center for Molecular Medicine of the Austrian Academy of Sciences, Viyana, AVUSTURYA

GİRİŞ: Glukoz 6 fosfataz üçüncü katalitik alt ünite (G6PC3) eksikliği yakın zamanda tanımlanmış, ürogenital malformasyonlar, konjenital kalp hastalıkları, endokrin bozukluklar ve yüzeysel venlerde belirginleşmenin eşlik ettiği ağır konjenital nütropeni grubunda bir hastalıktır. Literatürde 57 olgu bulunmaktadır. Tanımlanan özelliklerin dışında 5 olguda Crohn benzeri kolit bildirilmiştir.

GEREÇ-YÖNTEM: Kliniğimizde takip edilen toplam 3 hastanın (2kız, 1erkek) klinik, laboratuvar ve tedavi verileri elde edilecek hem hastalara, hem de diğer aile bireylerine (ebeveynler ve çocuklar) mutasyon analizi yapıldı.

BULGULAR: Olguların ikisi kız biri erkek idi. Tüm olgularda yüzeysel deri venlerinde belirginleşme, bir olguda meme başı çöküklüğü ve üçgen yüz görünümü vardı. Kemik iliği incelemesinde, hiçbir olguda gelişim duraklaması görülmedi. Bir olguda ağır lenfopeni ve Crohn benzeri kolit, diğer olguda çıkan kolon duvarında kalınlaşma ve tiftit bulguları saptandı. İki olguda ASD görüldü. Olguların 2'sinde daha önce tanımlanmamış mutasyon belirlendi. Düzenli antibiyotik profilaksisi ve immünoglobulin tedavisi ile enfeksiyon sıklığı kontrol altına alındı.

SONUÇ: G6PC3 eksikliği olgularında nütropeniye ek olarak lenfopeni, gastrointestinal sistem tutulumu ve bronşiektazi olabileceği akılda tutulmalıdır. Edinsel immün sistemin bu olgularda değerlendirilmesi erken tanı ve komplikasyon gelişmeden önce tedavi şansını arttırabilir.

PB-14 [Pediatrik Allerji - İmmunoloji]

SIK DEĞİŞKEN İMMÜN YETMEZLİĞİN DOĞAL SEYRİ

Ayça Kırıkm, Hatice Ezgi Aksu, Defne Kocaoğlu, Safa Barış, Elif Karakoç Aydiner, Ahmet Oğuzhan Özen, Işıl Barlan
Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Sık değişken immün yetmezlik (SDIY)2 yaş üzerindeki hastalarda sekonder hipogamaglobulinemi nedenleri dışlanarak IgG ve IgA/IgM düşüklüğüne eşlik eden protein/polisakkarid antikor yanıtı ile tanı almaktadır.

GEREÇ ve YÖNTEMLER: Kliniğimizde takipli 25 hastanın demografik, klinik ve laboratuvar verileri retrospektif olarak değerlendirildi.

BULGULAR: Hastalar (14 kız, 11 erkek) 10,4 (min:1,8–maks:61,1) yaşında idi. Yirmibeş hastanın semptom başlama yaşı 3.3 ± 7 yıl iken tanı alma yaşı $10,8 \pm 13,8$ yıl olarak bulundu. Hastalar primer immün yetmezlik uyarıcı bulguları açısından değerlendirildiğinde uzun süreli veya intravenöz antibiyotik kullanımı 3/4 olguda gözlemlendi. Sinüzit veya pnömoni (>2/yıl) hastaların yarısında mevcuttu. Sekiz olguda büyüme gelişme geriliği saptanırken mantar veya derin doku enfeksiyonu sadece 3 olguda saptandı. Tanı anındaki IgG: 416 ± 195 , IgA: 38 ± 25 ve IgM: 69 ± 51 mg/dl olarak bulundu. Ayrıca 3'er hastada lenfopeni ve nötropeni mevcuttu. Akciğer BT görüntülemesi sadece 1 hastada normal bulundu. Klinik izlemede astım 12, rinit 10 olguda tanımlandı. SDIY'e bağlı gastrointestinal tutulum 6 olguda gözlenirken 5 olguda otoimmün hastalık geliştiği gözlemlendi. Hastaların tümü intravenöz profilaktik immünglobulin ve antibiyotik almaktaydı.

SONUÇ: Sık hastalanma ve uzun süre antibiyotik ihtiyacı ile gelen hastalarda SDIY tanısı akla gelmelidir. Erken tanı ve tedavi kronik akciğer hasarını engellemesi açısından önem taşımaktadır.

PS-15 [Pediatrik Allerji - İmmunoloji]

PARVOVİRÜS B19 ENFEKSİYONU VE PNEUMOCYSTİS JİROVECİİ PNÖMONİSİ İLE BAŞVURAN TİP 1 HİPER IGM SENDROMU OLGUSU

İsmail Gonen¹, Ahmet Akca¹, Safa Barış², Erkan Cakır³, Elif Karakoç Aydiner², Ahmet Özen², Suzan Adın Cınar⁴, Ayça Kırıkm², Işıl Barlan²

¹Ozel Liv Hospital, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, İstanbul

³Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, İstanbul

⁴İstanbul Üniversitesi Deneysel Tıp Araştırma Enstitüsü, İstanbul

Parvovirüs B19 enfeksiyonu sağlıklı çocuklarda eritema infeksiyozum gibi sınırlı bir enfeksiyona sebep olurken hücrel immün yetmezliği olanlarda daha ciddi ve kronik seyreder. Hiper-IgM sendromu fırsatçı enfeksiyonlarla karakterize, immünglobulin switch rekombinasyonu(CSR) ve/veya somatik hipermutasyonda(SHM) probleme neden olan, nadir heterojen bir grup genetik hastalıktan oluşur. CD40 sinyal yolundaki soruna göre hem humoral hem de hücrel immüniteyi etkileyen bir immün yetmezlik tablosudur. Tip 1 Hiper IgM sendromunda ise Pneumocystis Jirovecii enfeksiyonuna belirgin yatkınlık görülmektedir. Olgumuz; 11 aylık erkek hasta, hızlı nefes alma, solukluk yüksek ateş ve öksürük şikayeti ile başvurdu. Hastanın özgeçmişinde 2 kez tekrarlayan bronşiolit atakları mevcuttu. Başvurudan 1,5 ay içinde geçirdiği Parvovirüs B19 enfeksiyonu nedeniyle hastaya 2 kez eritrosit transfüzyonu ve bir kez de yüksek doz İVİG tedavisi yapılmıştı. Soy geçmişinde akrabalık yoktu, pnömoni nedeniyle 3,5 yaşında eks olan erkek kardeş öyküsü mevcuttu. Hastanın anemi ve interstisyel pnömoni nedeniyle yapılan tetkiklerinde Ig A, Ig G, Ig E çok düşük, buna karşın IgM yüksek saptandı. Hastanın lenfosit alt grup analizi normal, Cd40 ligand ekspresyonu kontrole göre düşük saptandı. Bronkoalveolar lavaj sıvısı örneğinde Pneumocystis Jirovecii enfeksiyonu ile uyumlu bulgular saptandı. Parvovirus B19 DNA'sı PCR ile mililitrede 4.7milyon kopya saptandı. Hastaya İVİG replasman tedavisi ve Pneumocystis Jirovecii pnömonisi için antibiyotik verildi. Hastaya kemik iliği transplantasyonu planlandı. Bir yaş altında Parvovirüs B19 enfeksiyonu ve Pneumocystis Jirovecii pnömonisi ile prezente olup Tip 1 Hiper Ig M sendromu tanısı alan ve nadir görülen bir vaka olması nedeniyle olgumuzu sunmak istedik.

PS-16 [Pediatrik Endokrinoloji]

ÇOCUKLUK ÇAĞI DİYABETİNDE ETİYOLOJİ VE DEMOGRAFİK ÖZELLİKLER: MARMARA DENEYİMİ*Saygın Abalı¹, Enes Çelik², Belma Haliloğlu¹, Serpil Baş¹,**Zeynep Atay¹, Serap Turan¹, Abdullah Bereket¹*¹Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Çocuk Endokrinoloji BD²Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Diyabetes Mellitus (DM), insülin sekresyonunda ve/veya etkinliğindeki yetersizlik sonucunda ortaya çıkan kronik seyirli bir hastalıktır. Bu çalışmada kliniğimizdeki diyabetli çocukların özellikleri ve diyabet tipleri ile Tip 1 DM'li çocukların başvuru özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır. Marmara Üniversitesi Pediatrik Endokrinoloji arşivinde yer alan 1999-2013 yılları arasında açılmış "Diyabetes Mellitus" ve "Persistan hiperglisemi" tanıları 653 dosya kaydı çalışma grubunu oluşturdu. Arşive hatalı giriş (n=7), mükerrer kayıt (n=2), ulaşılamayan dosyalar (n=14) çıkarıldığında 629 hasta değerlendirildi.

BULGULAR: Hastaların (n=629) (kız %48.3) diyabet tanı yaşı ortalaması 8.6±4.3 yıl (0-19 yıl) olarak saptandı. Hastaların diyabet tipleri değerlendirildiğinde tip 1 DM sıklığı %84.7 idi. Bunu sırasıyla MODY (%7.5) ve tip 2 DM (%3) tanıları izledi. Nadir görülen diyabet tiplerinden DIDMOAD, neonatal diyabet ve mitokondriyal DM sıkları sırasıyla %1.3, 1.3 ve 0.3 olarak saptandı. Kistik fibrozis ilişkili diyabet oranı %1.3 idi. Hastaların %0.6'sı ilaca bağlı diyabet olarak tanı almıştı. Tip 1 DM'li hastaların (n=553) tanı alma yaşı ortalama 8.3±4.1 yıl idi. Çalışma yılları 5 yıllık dönemler olarak gruplandırıldığında 2009-2013 yıllarında tanı alan Tip 1 DM'li hastaların yaş ortalaması 1999-2003 ve 2004-2008 yıllarında tanı alan hastalara göre anlamlı olarak yüksek saptandı (sırasıyla 7.25±4.19, 8.06±3.68 ve 9.00±4.29, p=0.02). Tip 1 DM tanısı olan ve başvuru kan gazı değerleri bilinen 332 hastada asidoz sıklığı %52.1, ağır asidoz sıklığı %10.5 idi. Asidozu olan hastaların yaş ortalaması olmayanlara göre düşüktü (7.9±3.9 vs 9.3±4.2, p=0.004).

SONUÇ: Bu kohort Tip 1 DM tanısının küçük yaşlara kaydı tezini desteklememektedir ancak asidozu olan hastaların yaş grubunun daha küçük olması küçük yaştaki çocukların daha çabuk dekompanse olarak ketoasidoza girdiğini düşündürmektedir.

PS-17 [Pediatrik Endokrinoloji]

AĞIR HİPOTİROİDİYE BAĞLI PERİFERİK ERKEN PUBERTE VE MÜSKÜLER PSÖDOHİPERTROFİ GELİŞEN BİR OLGU*Ferit Durankuş, Hilmi Volkan Bıyıklı, Filiz Tütüncüler*

Trakya Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Endokrinoloji Ana Bilim Dalı, Edirne

GİRİŞ: Çocukluk çağında uzun süre tedavisiz kalan ağır hipotiroidili olgularda periferik erken puberte (Wan Wyk -Grumbach sendromu) ve kaslarda psödohipertrofi (Kocher Debre Semelaigne sendromu) gelişebilir. Burada ağır hipotiroidiye bağlı olarak bu iki sendromun birlikte görüldüğü olgu sunulmuştur.

OLGU: 10 yaşında kız, hasta son 3 aydır aşırı kilo alma, yürümede zorluk ve bacak ağrısı şikayetiyle TüTF Çocuk Endokrinoloji Polikliniği'ne getirildi. Özgeçmişinde özellik yoktu. Soygeçmişinde annede ve akrabalarında otoimmün tiroidit öyküsü vardı. Fizik muayenesinde tartı:65,4 kg (>97 P), boy:135 cm (25-50P), VKİ:35,6 kg/m2(>95p) olup, cildi kuru, saçları donuk, yüzü kaba görünümdeydi. Karın bölgesinde belirgin yağlanma, sırt ve bacak kaslarında hipertrofi, boyunda ve koltuk altında akantozis nigrikans saptandı. Tiromegalisi yoktu. Puberte açısından meme gelişimi Tanner evre 3 ile uyumlu olup, aksiler ve pubik kıllanması yoktu. Laboratuvar bulgularında sT4:0.4 ng/dl (N:0,7-1,48), TSH:181 mIU/ml (N:0,35-4,9), Anti-TG:170 IU/ml, Anti-TPO:886 IU/ml bulundu ve otoimmün hipotiroidiye bağlı aşikar hipotiroidi tanısı aldı. Puberte bulgularının olması nedeniyle bakılan gonadotropin düzeyleri düşük, LH-RH uyarı testinde LH yanıtı baskılıydı (bazal LH:0.02 mIU/ml, doruk LH:0.03 mIU/ml). Kemik yaşı 9 yaş ile uyumluydu. Pelvik USG'de uterus ve over boyutları prepubertal, overlerde multikistik görünüm vardı. Bu bulgulara dayanarak olguya ağır hipotiroidiye bağlı periferik erken puberte tanısı konuldu. Yürüme güçlüğü ve kas hipertrofisi saptanması nedeniyle bakılan CK düzeyinin yüksek olması (CK:377 U/L) ağır hipotiroidiye bağlı gelişen psödohipertrofi olarak yorumlandı. Olgu Na-LT4 tedavisi başlanarak takibe alındı.

SONUÇ: Uzun süreli ağır hipotirodinin periferik erken puberte ve kaslarda psödohipertrofiye yol açabileceği akılda tutulmalıdır.

PS-18 [Pediatrik Endokrinoloji]

İNSÜLİN DİRENCİ OLAN ÇOCUKLARDA HbA1c VE SERUM LİPİD DÜZEYLERİ ARASINDAKİ İLİŞKİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Zehra Esra Önal, Vildan Atasayan, Tamay Gürbüz, Narin Akıcı, Çağatay Nuhoglu
Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Bu çalışmada Homeostasis Model Assesment (HOMA-IR) yöntemiyle insülin direnci saptanan çocuklarda glikemik kontrolün serum lipid düzeylerine etkisi araştırıldı.

GEREÇ-YÖNTEM: Araştırma, üst solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle polikliniğimize başvuran 3 ile 15 yaş arası, 70'i obez, 60'ı normal tartılı toplam 130 çocuk olguda gerçekleştirildi. Vücut kitle indeksleri hesaplandı. Serum glikolize hemoglobin (HbA1c) seviyeleri HPLC (high performance liquid chromatography) yöntemiyle değerlendirildi. İnsülin rezistansı HOMA-IR değeriyle belirlendi. Serum total kolesterol, HDL-C (yüksek dansiteli kolesterol), LDL-C (düşük dansiteli kolesterol) ve trigliserid seviyeleri bakıldı.

BULGULAR: HOMA-IR değeri $\geq 3,5$ olan grup insüline dirençli kabul edildi. Bu gruptaki hastalar HOMA-IR değeri $< 3,5$ ve insüline dirençli olmayan diğer gruptaki hastalarla karşılaştırıldığında, insüline dirençli grupta anlamlı düşük HDL-C seviyeleri ve anlamlı yüksek trigliserid seviyeleri saptandı. Yine her iki grup karşılaştırıldığında serum HbA1c seviyeleri ile serum HDL-C, LDL-C, total kolesterol ve trigliserid seviyeleri arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı.

SONUÇ: İnsülin rezistansı olan çocuklarda yüksek trigliserid ve düşük HDL kolesterol düzeyleriyle hiperlipideminin ilişkisi olduğu görüldü. Ancak insülin rezistansı olan çocuklarda glikemik kontrolle işaret eden HbA1c seviyelerinin serum lipid profiliyle ilişkili olmadığı görüldü.

PS-19 [Pediatrik Enfeksiyon]

SU ÇİÇEĞİ ENFEKSİYONUNU TAKİBEN GELİŞEN SEPTİK ARTİT OLGUSU

Sevil Bilir Göksüçür¹, Mervan Bekdaş¹, Cengiz Işık², Esma Gökçen Saraç¹, Fatih Demircioğlu³

¹Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Bolu

²Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Ortopedi ve Travmatoloji Ana Bilim Dalı, Bolu

³Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, Bolu

GİRİŞ: Suçiçeği, genel olarak iyi huylu bir enfeksiyon hastalığı olmakla beraber cilt ve yumuşak dokuların sekonder bakteriyel enfeksiyonlarına, pnömoniye, hematolojik ve nörolojik komplikasyonlara neden olabilmektedir. Ayrıca, nadir olarak septik artrite de yol açabilmektedir. Bu makalede suçiçeği sonrası septik artrit gelişen üç buçuk yaşında erkek hasta sunulmaktadır.

OLGU: Başvurusundan beş gün önce suçiçeği tanısı konulmuş olan hasta bize ateş, sağ el bileğinde ve sağ dizde şişlik, kızarıklık ve ağrı yakınmalarıyla getirildi. Fizik muayenesinde; ateş, vücutta krutlanmış suçiçeği lezyonları, sağ el bileği ve sağ dizde artrit bulguları mevcut idi. Laboratuvar incelemesinde; akut faz reaktanlarında yükselme vardı. Sağ diz eklemi röntgenogramında eklem mesafesinde artış, eklem kapsülünde genişleme, Hoffa mesafesinin çapında azalma saptandı (Resim 1, 2 ve 3). Eklem aralığından pürülan görünümülü sıvı alındı. Mikroskopisinde % 90'ı polimorf çekirdekli lökosit olmak üzere 85000/mm³ hücre saptandı, Varisella Zoster Virüs PCR testi negatif sonuçlandı. Kan ve eklem sıvısı kültürlerinde üreme olmadı. Eklem sıvısının laktat dehidrogenaz ve protein değerleri artmış, glukozu düşmüş olup eksuda ile uyumlu idi. Tanı olarak septik artrit düşünülen hastaya seftriakson ve vankomisin kombinasyonu ile tedavi edildi, takibinde bir sekel gözlenmedi.

TARTIŞMA: Suçiçeğinin nadir komplikasyonları arasında eklem veya kemik dokunun primer veya sekonder bakteriyel tutulumu görülebilmektedir. Suçiçeğini takiben ateş 3-4 gün içinde gerilemezse veya eklem ağrısı ve benzeri başka bulgular varsa sekonder bakteriyel enfeksiyon açısından uyanık olmak gerekir. Yetersiz tedavi edilmesi durumunda sekel bırakabileceği için yumuşak doku enfeksiyonları ve septik artrit de komplikasyonların ayırıcı tanısında muhakkak yer almalıdır.

Resim 1



Her iki dizde anteroposterior grafiğinde sağ dizde eklem kapsülünde genişleme

Resim 2



Sol diz yan grafiğinde normal görünüm

Resim 3



Sağ diz yan grafiğinde eklem mesafesinde artış, eklem kapsülünde genişleme, lateral görüntüde hoffa mesafesinin çapında azalma

PS-20 [Pediatrik Enfeksiyon]

KLİNİĞİ VE LABORATUARI İLE İLGİNÇ BİR BRUSELLA OLGUSU

Sevil Bilir Göksüğü¹, Mervan Bekdaş¹, Safiye Güler²,Tekin Taş³, Esmâ Gökçen Saraç¹, Fatih Demircioğlu¹, Erol Kısmet¹¹Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Ana Bilim Dalı, Bolu²Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı, Bolu³Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Ana Bilim Dalı, Bolu

GİRİŞ: Bruselloz; sık görülen klinik bulguları; ateş, artralji, myalji, halsizlik, keyifsizlik olan, zoonotik bir enfeksiyondur. Tanıda; kültürde etkeni üretme altın standart olsa da standart aglütinasyon testlerinden (SAT) pratikte sıkça yararlanılmaktadır. Biz burada test sonuçlarında nadir görülen prozon fenomeni ile karşılaştığımız ve ayrıca çocukluk çağında brucellaya bağlı ender tutulum yerlerinden olan sakroileit – spondilit tutulumu saptadığımız hastamızı sunduk.

OLGU: 12 yaşında erkek hasta; 1 aydır devam eden kalça ve diz ağrısı, ateş, terleme, halsizlik ve kilo kaybı şikayetleri ile başvurdu. Muayenesinde ve laboratuvar tetkiklerinde; hafif hepatosplenomegali, anemi ve serum reaktif protein yüksekliği vardı. Ailesinde brusella öyküsü bulunan hastanın Rose-Bengal testi pozitif iken SAT sonucu negatif geldi. Eklem tutulumu açısından çekilen direkt grafileri normal iken, kontrastlı çekilen sakroiliak eklem ve vertebra manyetik rezonans (MR) görüntülerinde tek taraflı sakroileit ve torakal 10. vertebrada spondilit saptandı. Kan kültüründe Brusella spp. üremesi oldu. Farklı yöntemle tekrar bakılan serum aglütinasyon testinde 1/320 sonucu elde edildi. Hastaya streptomisin, rifampisin, doksisisiklin tedavisi başlandı.

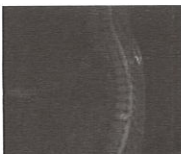
TARTIŞMA: Hastamızda saptadığımız bruselloza bağlı sakroileit tablosu erişkinde sık olmasına rağmen çocuklarda ender tutulum yerlerindendir. Vakamıza çekilen röntgen grafileri normal iken, kontrastlı sakroiliak eklem ve vertebra MR 'larında tutulumun olması; bu tip olgularda direkt grafilerin sensitivitesine güvenilmemesi gerektiğini hatırlatmaktadır. Ayrıca hastanın SAT testinin ilk başta negatif olması brusella serolojik değerlendirmesinde oldukça nadir görülen prozon fenomenine bağlandı. Tanıda sıklıkla kullanılmakta olan serolojik testlerde negatiflik saptansa bile bruselloz açısından klinik şüphe yüksek olduğunda mutlaka prozon fenomeni ve diğer yanlış negatiflik sebepleri akla gelmeli ve aglütinasyon testinin farklı metodolojilerle tekrarlanması daha doğru bir yaklaşım olacaktır.

Resim 1



Post kontrast T1 ağırlıklı yağ baskılı GRE koronal kesitinde sol sakroiliak eklem superiorunda kapsülde ve eklem aralığında patolojik kontrast tutulumu izlenmektedir.

Resim 2



Sagittal T2 ağırlıklı STIR sekansına ait kesitte T10 vertebra korpusu posterior yarısında heterojen sinyal artışı.

PS-21 [Pediatrik Enfeksiyon]

CORYNEBACTERİUM AMYCOLATUM'A BAĞLI VENTRİKÜLOPERİTONEAL ŞANT ENFEKSİYONU: OLGU SUNUMU

Ayça Sönmez¹, Ülfet Vatansever Özbek¹, Murat Tuğrul²,Betül Acunaş¹, Osman Şimşek³¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Mikrobiyoloji ABD³Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi ABD

GİRİŞ: Corynebacterium ailesi çok sayıda alt grubu olan gram pozitif, sporsuz, kapsülsüz, aerobik basiller olup, toprak ve sularda, insan ve hayvanların deri ve mukozalarında, faringeal ve gastrointestinal sistemlerinde kommensal olarak bulunurlar. C. diphtheriae dışındaki Corynebacterium'lar klinik örneklerden sıklıkla izole edilebilirler ve kontaminasyon olarak değerlendirilir. Son yıllarda ise bu türlerin hastane enfeksiyonlarının ve immün sistemi baskılanmış hastalarda önemli enfeksiyon nedenleri arasında olduğu bildirilmektedir. C.amycolatum nadir fakat ciddi bakteriyemi, sepsisemi, endokardit, deri, yumuşak doku enfeksiyonu ve kateter enfeksiyonu nedenleri arasında rapor edilmeye başlanmıştır. Bildiğimiz kadarıyla bu olgu C.amycolatum'un ventriküloperitoneal şantta üretilen ikinci olgu olması nedeniyle sunmayı uygun bulduk.

OLGU: Düzeltilmiş 8,5 aylık erkek hasta 1 haftadır devam eden 38,9 C0 ye ulaşan ateş, kusma, huzursuzluk şikayeti ile tarafımıza başvurdu. Hikayesinden olgunun preeklampsik gebelik sonrasında normal vajinal yol ile 1200 gr, 32 gebelik haftasında doğduğu, takiplerinde evre 4 intraventriküler kanama geliştiği, baş çevresinin artması, fontanelin pulse olması nedeniyle hidroşefalisinin saptandığı ve beyin cerrahisinin ventriküloperitoneal şant taktığı öğrenildi. Acilde ateş odağı fizik muayenede saptanamayan olgudan kan kültürü, rezervuar kültürü, lomber ponksiyon ile BOS kültürü alındı. Rezervuarın çalışmadığı saptanarak değiştirildi. Hem rezervuar kültüründe hem de değiştirilen rezervuar kültüründe ESB (+) Corynebacterium amycolatum üremesi saptandı. Taikopenin ve vankomisinine duyarlı olduğu olması nedeniyle daha önce başlanan tedavisi değiştirildi ve antibiyotik kullanım süresi uzatılarak hasta şifa ile taburcu edildi.

SONUÇ: Klinikte tek bir kültürde Corynebacterium türü mikroorganizma üretilmesi kontaminasyon olarak düşünülmele birlikte, immünkompramize veya daha önce protez veya girişim yapılmış, transkutanöz kateter veya şant takılmış hastalarda tekrar tekrar üretilmesi mikroorganizmanın patojen olma olasılığını arttırmakta ve tedavinin planlanmasında önem kazanmaktadır.

PS-22 [Pediatrik Enfeksiyon]

ERKEN YAŞTA GÖRÜLEN MENİNGOKOKSEMİ OLGUSU

Nahide Haykır, Ayşe Ayzıt Atabek, Yasemin Akın, Emre Usta, Yetkin Ayhan, Esmâ Esmi, Fatma Kaya Narter
Dr.Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağ-
lığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Meningokoksemi; ateş, peteşiyel döküntü ile karakterize, pur-pura fulminans, septik şok ve çoklu organ yetersizliğine neden olan bir hastalık olup, özellikle küçük çocuklarda mortalitesi oldukça yüksektir. Neisseria Menengitidis'e bağlı dünyada her yıl yaklaşık 50.000 ciddi sepsis olgusu bildirilmektedir. Üç ayın altında görülen meningokoksemi olguları ise oldukça nadirdir. Burada 45 günlük bir meningokoksemi olgusu sunulmaktadır. Ağlama, emmeme, huzursuzluk şikayeti ile hastanemize getirilen 45 günlük kız bebeğin fizik muayenesinde irritabilitesi dışında özellik yoktu. Laboratuvarında BK:2800/mm3 (%50 PNL) Hb:8.5 gr/dl, CRP 299 IU/L idi. Ateş odağı bulunamayan hastaya lomber ponksiyon yapıldı ve BOS direkt bakıda hücre görülmesi nedeniyle hastaya menenjit tanısı koyulup antibiyotik tedavisi başlandı. Takibinin 2. gününde, kutis marmaratus ve peteşileri tespit edildi. BOS kültür ve hemokültüründe N.menengitidis üremesi bildirilen hastaya meningokoksik menenjit tanısı koyuldu. Döküntüleri 48 saat sonrasında geriledi ve laboratuvar parametrelerinde anlamlı düzelme saptandı. Takibinin 5. gününde ateşi tekrar yükselen hastanın beyin MR'ında sağ hemisfer komşuluğunda subdural efüzyon tespit edildi. Beyin cerrahisi tarafından effüzyon drene edilerek, ampiyem lehine değerlendirildi. Drenaj işleminden sonra ateşi tekrar kontrol altına alınan hasta halen servisimizde takip ve tedavi edilmektedir. İnvazif meningokok enfeksiyonlarının mortalitesi yüksektir. Özellikle yenidoğan döneminde meningokok menenjit olguları, ateş ve peteşiyel döküntüler sonrası tanı alıp, tedavi başlanan hastalarda daha ölümcül seyretmektedir. Olgumuzda, ateş ve döküntü gelişmeden, huzursuzluk irritabilite ve CRP yüksekliği olması, hızla LP yapıp uygun antibiyotik başlanması ile yaşam şansı yükselmiştir. Bu sunum ile, neonatal dönemde görülen emmeme, iritabilite gibi nonspesifik semptomların nadir görülen ajanlara bağlı dramatik enfeksiyonların bulgusu olabileceği ve yenidoğan döneminde tanı koyma ve tedavide hızlı ve enerjik davranılması gerekliliği vurgulanmaktadır

PS-23[Pediatrik Enfeksiyon]

AKUT HEPATİT İLE GİDEN BİR LEPTOSPIROZ OLGUSU

Amra Adroviç¹, Esmâ Şengenç², Yeşim Önen², Dicle Şener², Muhammed Köşker², Halit Çam¹, Haluk Çokuğraş², Necla Akçakaya², Yıldız Camcıoğlu²

¹İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD,

²İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Enfeksiyon Hastalıkları, Klinik İmmünoloji ve Allerji BD

Leptospira, Leptospira interrogans'ın neden olduğu dünyada tanınan bir zoonozdur. Doğada en önemli kaynağı kemiricilerdir. İnsanlara, sıklıkla hayvanların idrarı ile enfekte su ve toprağa temas ile bulaşır. Enfeksiyon çoğunlukla asemptomatik olabileceği gibi karaciğer yetersizliği(Weil sendromu), renal yetersizlik gibi ağır tabloda olabilir. Hastaların %10'u hepatorenal yetersizlik göstermektedir. Akut hepatit tablosu ile başvuran bir leptospiroz olgusunu ayırıcı tanıda öngörmek üzere sunmak istedik. Daha önce herhangi bir sağlık sorunu olmayan 8 yaşında erkek çocuğu, yaklaşık 1 hafta önce cildinde ve gözünde sarılık, idrar renginde koyulaşma yakınmaları ile bir tıp merkezine başvurmuş. Transaminazlar ve direkt bilirubin artışı saptanmış. HAV IgM negatif bulunan hasta yakınmalarının sürmesi nedeni ile sevk edilmiş. Polikliniğimizde görülen hastanın, sarılık ve hepatomegalisi saptanmış, laboratuvar tetkiklerinde transaminazlar yüksek ve direkt bilirubin daha da artmış bulunmuş. Hepatit belirteçleri(Anti HAV IgM, anti HAV IgG, Anti HCV, anti HBs, HBsAg, anti Hbe, HBeAg, EBV VCA IgM, anti CMV IgM, anti CMV IgG, anti Toxoplasma IgM, anti Toxoplasma IgG, anti HIV) negatif saptanmış. İdrarda ürobilinojen olumlu imiş. Öyküsü tekrar sorgulandığında yaklaşık 1 ay önce evin etrafını lağım sularının basdığı ve sonrasında lağım farelerinin etrafta dolaştığı öğrenilerek, Leptospira olabileceği düşünüldü. Leptospira IgM ve IgG pozitif saptandı. Hastaya Leptospira tanısı konularak 6x1 milyon Ü penisillin G tedavisi başlandı. Tedaviden bir hafta sonra klinik tablosunda iyileşme ve laboratuvar tetkiklerinde gerileme görüldü. Leptospira, çocuklarda sık rastlanmayan, bu nedenle çocuk hekimleri tarafından göz ardı edilen bir hastalıktır. Bu olguyu, akut hepatit bulguları ile gelen hastaların ayırıcı tanısında enfekte hayvan atıkları ile temas öyküsü dikkatle alınarak leptospiroz da düşünmemiz gerektiğini vurgulamak için sunduk.

PS-24 [Pediatrik Enfeksiyon]

CİLT ABSESİ İLE BAŞVURAN TÜBERKÜLOZ OSTEOMİYELIT: OLGU SUNUMU

Tolga Besci¹, Ayşe Karaaslan², Serkan Atıcı², İbrahim Bingöl¹, Eda Kepenekli², Ahmet Soysal², Mustafa Bakır²

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

²marmara üniversitesi, çocuk enfeksiyon hastalıkları bilim dalı, istanbul

Tüberküloz halen tüm dünyada yaygın, ülkemizde orta endemistide görülen, zamanında ve doğru tedavi edilmediğinde ölümle sonuçlanan bir hastalıktır. Çocukluk çağı tüberkülozu ise akciğer dışı tutulumların daha sık görülüyor olması ve mortalitesinin daha yüksek olması sebebi ile erişkin tüberkülozundan farklılık arz etmektedir. Cilt tutulumu tüberküloz hastalığının seyrinde %1-2 oranında görülürken vertebra dışı kemik tutulumuna %3-5 oranında rastlanmaktadır.

OLGU: 2 yaş erkek hasta acil servise sol kolda kızarıklık ve şişlik şikayetiyle başvurdu. Fizik muayenesinde sol kol proksimalinde 3x3 cm boyutunda sert, fiks, eritemli, fluktuasyon vermeyen, ısı artışı olan kitle palpe edildi. Tam kan sayımında lökosit sayısı 10,100/mm³, hemoglobin 11 gr/dL, htc: 32, trombosit sayısı 382.000/mm³ idi. C-reaktif protein 4.2 mg/dL, eritrosit sedimentasyon hızı 9mm/saat idi. Sol humerus kontrastlı manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) ciltaltında 3x3 cm abse, aksiller lenfadenopati, humerus başında kontrast tutan osteomyelit uyumlu lezyon tespit edildi. İntravenöz ampisilin-sulbaktam tedavisi altında izlenirken çekilen kontrol MRG'de humerus proksimal ucunda medullada Brodie apsesi ile uyumlu lezyon olduğu görüldü. Drene edilen apsenin direk incelemesinde aside alkaliye rezistan basiller (ARB) görüldü. Patolojik inceleme kazeifikasyon nekrozu içeren granümatöz inflamasyon ile uyumlu idi. Abse ve kemik doku piyogen, mantar ve mikobakteri kültürlerinde üreme olmadı. Açlık mide suyu ARB 3 kez negatifti. Quantiferon negatif, PPD 12 mm idi. Aile taramasında indeks vaka yoktu. Hastaya kemik tüberkülozu tanısı ile izoniasid, rifampisin, etambutol ve pirazinamid tedavileri başlandı.

Çocukluk çağında tüberkülozun ailede indeks vaka olmasa dahi gözlenebileceği, kilo kaybı, ateş, gece terlemesi semptomlarının olmayabileceği göz önünde bulundurulmalı, antibiyotik tedavisine yanıtız cilt absesi ve osteomyelit olgularında tüberküloz hastalığı araştırılmalıdır.

PS-25 [Pediatrik Gastroenteroloji]

ÇOCUKLUK ÇAĞI İNFLAMATUVAR BAĞIRSAK HASTALIĞINDA ANEMİ: ORAL DEMİR DESTEĞİ YETERLİ Mİ?

Nevzat Aykut Bayrak¹, Engin Tutar¹, Emel Uyar², Burcu Volkan¹, Esra Polat¹, Birol Öztürk¹, Deniz Ertem¹

¹Marmara Ünivrsitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: İnflamatuvar bağırsak hastalığı (İBH)'nda anemi sık rastlanan ancak çoğunlukla da gözardı edilen bir durumdur. Çalışmanın amacı çocuk İBH hastalarında aneminin sıklığını, tipini ve tedaviye cevabını tanımlamaktır.

YÖNTEM: Ülseratif kolit (ÜK) ve Crohn hastalığı (CH) olgularında, tanı anında ve izleyen 2 yıl süresince her 6 ayda bir hemoglobin (Hb), demir, total demir bağlama kapasitesi, transferrin satürasyonu (TfS), ferritin, C-reaktif protein ve aynı zamanda vücut kitle indeksi (VKİ) z skoru değerleri kaydedildi. İBH ilişkili anemi, yetişkin İBH rehberinde belirtildiği şekilde sınıflandırıldı: Demir eksikliği (DE), Demir eksikliği anemisi (DEA), Kronik Hastalık Anemisi (KHA) ve Kombine Demir eksikliği ve kronik hastalık anemisi (K-DEKHA). Tüm anemik hastalara oral demir desteği verildi.

SONUÇLAR: Toplam 68 olgu değerlendirildi (31 CH). Tanı anında anemi sıklığı %66.2 saptandı (ÜK'te %62.1 ve CH'da %70.9). Ayrıca, tanı anında %17.6 hastada demir eksikliği mevcuttu. Anemik olan toplam 45 hastanın %26.5'inde KHA, %22.1'inde DEA ve %17.6'sında K-DEKHA vardı. Anemik hastaların 40/45'i (%89) oral demir tedavisi aldı. Hem Hb, hem de TfS 12 ayın sonunda anlamlı olarak artmıştı (p<0.01). İki yıllık takip sonunda anemi sıklığı %33.3'e düştü, düzelme K-DEKHA ve KHA hastalarında belirgindi, DE ve DEA olan hastaların sayısı değişmedi.

TARTIŞMA: İBH ilişkili aneminin tanımı için, yaş ve cinsiyete özel Hb değerlerinin tek başına kullanılması, genellikle asıl problemin gözden kaçmasına, özellikle de DE olan vakaların saptanamamasına yol açmaktadır. Çocuklarda yetişkin İBH rehberinde tanımlandığı gibi anemi sınıflandırıldığında (DE,DEA,KHA,K-DEKHA) bu problem çözülebilir. KHA, İBH tedavisiyle düzelirken, DEA ve DE genellikle gözden kaçmakta veya oral demir desteğine rağmen devam etmektedir.

**PS-26 [Pediatrik Gastroenteroloji]
İNFLAMATUVAR BAĞIRSAK HASTALIĞINDA
TROMBOSİT FONKSİYONLARI**

Nevzat Aykut Bayrak¹, Emel Uyar², Engin Tutar¹, Burcu Volkan¹, Esra Polat¹, Birol Öztürk¹, Deniz Ertem¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: İnflamatuvar bağırsak hastalığı (İBH) patogenezinde, artmış trombosit sayısının (PLTs) hastalık aktivitesiyle ilişkili olduğu saptanmıştır. Ortalama trombosit hacmi (MPV), plateletcrit (PCT) ve trombosit dağılım genişliği (PDW) gibi fonksiyonel trombosit göstergelerinin (FPI) de İBH'de hastalık aktivitesiyle bağlantısı olabilir. Çalışmanın amacı İBH olan çocuklarda hastalık aktivitesi ile PLTs ve FPI arasındaki ilişkiyi değerlendirmektir.

YÖNTEM: Yeni tanı almış ülseratif kolit (ÜK) ve Crohn hastaları (CH) ile yaş ve cinsiyetleri benzer sağlıklı vakalar çalışmaya alındı. Hastalardan tanı anında ve İBH tanısından 6 ay sonra, sağlıklı vakaların ise ilk başvurusunda tam kan sayımı, C-reaktif protein (CRP) ve eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) için kan örnekleri alındı.

SONUÇLAR: Çalışmaya alınan, toplam 68 İBH (31 CH) ve 92 sağlıklı bireyin tanı anındaki değerleri (PLTs $286 \pm 82 \times 10^3 / \text{mm}^3$ vs. $445 \pm 175 \times 10^3 / \text{mm}^3$, MPV $8,4 \pm 1,9 \text{ fL}$ vs. $7,27 \pm 1,4 \text{ fL}$, PCT $0,23 \pm 0,06$ vs. $0,31 \pm 0,12$) anlamlı derecede farklıydı ($p < 0,01$). Aynı parametreler tanıdan 6 ay sonra karşılaştırıldığında remisyonundaki İBH hastaları ile sağlıklı bireyler arasındaki fark kaybolmuştu ($p > 0,05$). Hem ÜK hem de CH'de, hastalık aktivitesi PLTs ve MPV ile koreleydi. PLTs, MPV ve PCT birlikte değerlendirildiğinde, aktif hastalık tanısında duyarlılık %85, hassasiyet %50, PPD %87, NPD %47 olarak saptandı, ESR ve CRP değerlerine göre daha başarılı bulundu.

TARTIŞMA: İBH'de FPI de etkilenmektedir. Aktif hastalığı olanlarda MPV düşük, PCT ve PLTs değerleri yüksektir ve rutin kullanılan ESR ve CRP gibi inflamatuvar testlere kıyasla daha yüksek duyarlılık ve hassasiyet değerleri söz konusudur. Bu nedenle, PLTs ve FPI ayaktan takip edilen İBH hastalarında hastalık aktivitesi değerlendirilmesinde pratik bir araç olarak kullanılabilir.

**PS-27 [Pediatrik Gastroenteroloji]
METİLEN MAVİSİNİN AKUT FAZ KORUZİV ÖZOFAGUS
YANIKLARI ÜZERİNE KORUYUCU ETKİLERİ**

Hüseyin Kılınçaslan¹, Hande Özgün Karatepe², Elif Kılıç³, İbrahim Aydoğdu¹, Ahmet Hakan Gedik⁴, Vakur Olgaç⁵, Mehmet Küçükkoç⁴

¹Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi AD, İstanbul

²Zeynep Kamil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İstanbul

³Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Biyokimya AD, İstanbul,

⁴Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İstanbul

⁵İstanbul Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Patoloji Bölümü, İstanbul

AMAÇ: Antioksidan etkileri bilinen metilen mavisinin (MM) deneysel koruziv özofajit modelinde akut faz bulguları üzerine etkileri araştırıldı.

MATERYAL ve YÖNTEM: Yirmi bir Sprague-Dawley erkek rat değerlendirmeye alındı. Grup 1'de (kontrol, n=7) özofagus lümenine serum fizyolojik verildi. Grup 2'de (tedavisiz, n=7) ve 3'de (MM tedavi, n=7) distal özofagus 30% NaOH ile yakıldı. Grup 3'de 30. dakikada distal özofagus lümenine MM tek doz (30 mg/kg) olarak lokal uygulandı. Tüm gruplardaki hayvanlar 7. günün sonunda öldürüldü. Distal özofagus kısmı histopatolojik ve biyokimyasal incelemeler için alındı.

BULGULAR: MM'nin koruziv özofajitlerde doku superoksit dizmutaz ve total antioksidan seviyelerini arttırdığı, total oksidan seviyelerini ise azalttığı böylece de histopatolojik hasarı anlamlı derecede düşürdüğü görüldü.

SONUÇ: MM'nin koruziv özofajitlerde kullanımıyla akut dönemde ki bulguların azaltılabileceğini, böylece de komplikasyonların önlenilebileceğini düşünmekteyiz.

PS-28 [Pediatrik Göğüs Hastalıkları] KİSTİK FİBROZİS TANILI HASTALARIMIZIN DEMOGRAFİK ÖZELLİKLERİ

Melissa Kaçmaz, Yasemin Gökdemir, Ela Erdem, Fazilet Karakoç, Refika Ersu, Bülent Karadağ
Marmara Üniversitesi Hastanesi

GİRİŞ: Kistik fibrozis (KF), beyaz ırkta en sık görülen yaşamı tehdit eden otozomal-resesif geçiş gösteren genetik hastalıktır. Kistik fibrozis transmembran düzenleyen protein" genindeki çeşitli mutasyonlar sonucu değişken klinik tablolar gösteren, hayatı kısaltan bir hastalıktır.

METOD: 1990 yılından itibaren kliniğimizde kistik fibrozis tanısı ile düzenli olarak takipte olan hastaların yaşı, cinsiyet, tanı yaşı, akrabalık, takip süresi, başvuru sırasındaki organ tutulumu, kullanmakta olduğu tedaviler, hastaların son durumu, solunum fonksiyon testi, evde oksijen ve NIV kullanımı, balgam mikrobiyolojik incelenmesi bildirildi.

BULGULAR: Kliniğimize kistik fibrozis tanısı ile başvuran 311 hastanın 225'i düzenli olarak takip edilmektedir. On beş hasta (% 6,7) kaybedilmiştir. Yüzde 51'i kız olan hastaların ortalama yaşı 10.8 ± 10.5 ve takip süresi 5.4 ± 3.4 idi. Hastaların median tanı yaşı 3.8 (0-27 yaş) yıl idi. Yüzde 43.5'inde anne ve babası arasında akraba evliliği mevcuttu. Delta F508 en sık rastlanan mutasyon idi (%31.6). Hastaların %16'sı 18 yaşın üstünde idi. Hastaların %75'inde başvuru şikayeti tekrarlayan akciğer enfeksiyonu idi ve %6 hastada mekonyum ileusu saptandı. Hastaların %80'inde pankreatik yetmezlik mevcut idi. Hastaların %38'sinde Psödomonas Aeruginosa ve %17'sinde Stafilococcus Aureus kolonizasyonu saptandı. Hastaların %30.5'u inhale antibiyotik kullanmakta idi. Ortalama FEV1 değeri 81.3 ± 34.1 idi. Hastalarımızın evde nazal O2 tedavisi ve noninvaziv ventilasyon kullanma oranı %3 idi. Yüzde 4.6 ve 5.1 hastada Allerjik bronkopulmoner aspergilloz ve non-tüberküloz mikobakteri enfeksiyonu saptandı. Hastaların %17'sinde karaciğer tutulumu ve %3'ünde diyabetes mellitus saptandı.

SONUÇ: Kistik fibrozis birçok organ sistemini tutarak mortalite ve morbiditeye sebep olan bir hastalıktır. Erken tanı konulması ve düzenli tedavi uygulanması ile hastalarda yaşam süresi uzamakta ve yaşam kalitesi artmaktadır.

PS-29 [Pediatrik Göğüs Hastalıkları] EPİDURAL AMFİZEM: ÇOCUK HASTADA PNÖMOMEDİASTİNUM SONRASI NADİR BİR KOMPLİKASYON

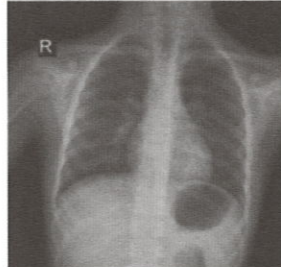
Hatice Ezgi Aksu¹, Yasemin Gökdemir², Fazilet Karakoç², Refika Ersu², Bülent Karadağ²

¹T.C. Sağlık Bakanlığı Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Ana Bilim Dalı, İstanbul

²T.C. Sağlık Bakanlığı Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

Epidural amfizem, spinal kanal içinde hava birikimiyle karakterize, asemptomatik seyreden nadir bir görünüm olup, genellikle altta yatan patoloji nedeniyle yapılan görüntülemeler sonrası rastlantısal olarak saptanmaktadır. İatrojenik olarak spinal kanala yapılan girişimlerden sonra ya da travma, şiddetli öksürük, astım atakları sırasında görülebileceği gibi, spontan pnömomedistinum ve pnömotoraks ile ilişkili vakalar da bildirilmiştir. Bu durum genellikle erişkinlerde saptanmış olup literatürde bildirilen çocuk olgu sayısı oldukça azdır. Görüntüleme tekniklerinden özellikle tomografi ile fark edilen epidural amfizem görünümü, kendiliğinden kaybolur ve çoğunlukla semptomla yol açmaz. Nadiren bazı hastalarda nörolojik defisit bildirilmiştir. Bu olguda pnömoneye bağlı şiddetli öksürük sonucu pnömotoraks ve pnömomedistinum gelişen 5 yaşındaki kız hastanın, toraks tomografisinde tesadüfen gözlenen ve nörolojik defisite yol açmayan intraspinal hava görüntüsünden bahsedilmektedir. Saptayabildiğimiz kadarıyla olgumuz, literatürde bildirilmiş en küçük yaştaki olgudur. Olgumuz, altta yatan pnömoneye yönelik antibiyoterapisini tamamladıktan sonra, pnömotoraks nedeniyle sol hemitoraksa takılan göğüs tüpü çıkarılarak taburcu edilmiştir. Çocuk hastalarda pnömotoraks ve pnömomedistinum sonrası epidural amfizem nadir olarak saptanabilir, nörolojik defisit yönünden hastalar dikkatle izlenmelidir. Altta yatan hastalığın tedavisi ile epidural amfizem kendiliğinden iyileşmektedir.

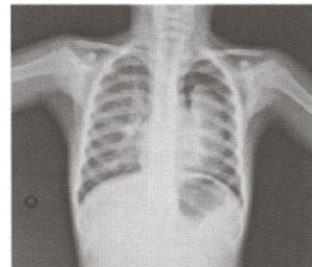
Hastanın dört ay sonra çekilmiş akciğer filmi



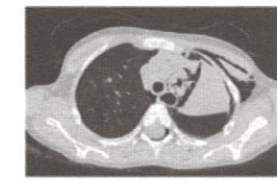
Pnömomedistinum, sol göğüs duvarı boyunca yaygın cilt altı amfizem, spinal kanal içinde hava görünümü



Sol akciğerde pnömotoraks ve sol omuz ve boyunda cilt altı amfizem görünümü



Pnömomedistinum, sol göğüs duvarı boyunca yaygın cilt altı amfizem, spinal kanal içinde hava görünümü-2



PS-30 [Pediatrik Göğüs Hastalıkları]

HEMOPTİZİ İLE BAŞVURAN BİR OLGUDA PULMONER ARTER ANEVİZMASI- BEHÇET HASTALIĞI

Burcu Dırala¹, Yasemin Gökdemir², Işıl Barlan³, Elif Karakoç³, Haner Direskenel⁴, Hasan Tüzün⁵, Bülent Karadağ², Refika Ersu², Fazilet Karakoç²

¹Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Çocuk Allerji ve İmmunoloji Bilim Dalı, İstanbul

⁴Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

⁵Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Behçet Hastalığı (BH) etiyolojisi bilinmeyen, multisistemik bir vaskülitir. Hastalığın üç klasik semptomu üveit, oral ve genital ülserler olup cilt, kardiyovasküler sistem, santral sinir sistemi, gastrointestinal sistem ve eklem tutulumu ile seyredilir. Pulmoner arter anevrizmasının eşlik ettiği Behçet hastalığı çok nadirdir ve rüptür riskinin yüksek olması nedeniyle kötü prognoza sahiptir.

OLGU: İki aydır öksürük şikayeti olan hasta 7 gündür devam eden hemoptizi şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Fizik muayene nede sol akciğer bazalde solunum seslerinde azalma ve çomak parmak dışında diğer sistem muayeneleri normal idi. Toraks BT'sinde sol akciğer alt lobda kalın cidarlı 7,5 ve 2 cm çapında iki adet, sağ akciğer alt lob superior segmentte ise 2.5x1.5 cm lezyon saptandı. Hastanın 2 ay önce çekilen tomografisinde sol alt lobdaki 7,5 cm lik lezyon mevcut değildi. Hastanın fleksibl bronkoscopisinde sol alt lob bronş segmentlerinde dıştan basıya bağlı darlık ve yoğun sekresyon saptandı. Toraks BT anjiosunda bu lezyonların arteriyel anevrizma ile uygun olduğu düşünüldü. Hastanın hikayesinde son yılda üç kez oral ve bir kez genital aft geçirme öyküsü olduğu saptandı ve mevcut bulguların Behçet hastalığı ile uyumlu olabileceği düşünüldü. Romatoloji bilim dalı ile konsülte edilen ve CRP, sedimentasyon gibi inflamatuvar belirteçleri çok yüksek olan hastaya pulse steroid ve siklofosfamid tedavisi başlandı. Embolizasyon için uygun olmadığı düşünülen sol alt lobdaki 7,5 cm çapındaki pulmoner arter anevrizmasına yönelik cerrahi tedavi planlandı ve hastaya sol alt lobektomi uygulandı.

SONUÇ: Behçet hastalığı çocukluk döneminde çok nadir rastlanan bir hastalık olup, hemoptizi ayırıcı tanısında düşünülmemelidir.

PS-31 [Pediatrik Göğüs Hastalıkları]

AKCİĞER TUTULUMU İLE BAŞVURAN BİR TİROİD PAPİLLER KANSER OLGUSU: KRİTİK HASTALARDA YAKLAŞIM NASIL OLMALIDIR?

Özge Gemici¹, Nilay İkizoğlu², Yasemin Gökdemir², Serpil Baş³, Saygın Abal³, Belma Haliloğlu³, Zeynep Atay³, Bülent Karadağ², Refika Ersu², Fazilet Karakoç², Serap Turan², Abdullah Bereket³

¹Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Çocuk Endokrin Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Papiller tiroid kanseri, çocukluk çağı kanserleri arasında %3 sıklıkta görülen nadir bir kanser türüdür. Genellikle asemptomatik boyun kitlesi ile prezente olan hastaların %10-20 sinde başvuru anında uzak metastaz saptanmaktadır. Uzak metastazı en sık akciğerde tespit edilmekte, bu olguların ise yalnızca %25 'inde solunum sıkıntısı gelişmektedir.

OLGU: 14 yaşında erkek hasta kliniğimize iki yıldır süren parmaklarında ve dudaklarında morarma şikayeti ile başvurdu. Dispneik ve takipneik olan peroral siyanozu bulunan hastanın fizik muayenesinde çomak parmak, bilateral akciğer seslerinde azalma saptandı, boyununda 3x3 cm boyutlu kitle palpe edildi. Toraks tomografisi ile her iki akciğerde yaygın, en büyüğü 12 mm çapa ulaşan parankimal nodüller, mediastinal lenf nodları ve tiroide nodülleri bulunduğu saptandı. Tüberküloz tetkikleri negatif sonuçlandı. Bronkoalveolar lavaj kültürlerinde üreme saptanmadı. Hastaya tanısal amaçlı akciğer biyopsisi yapıldı ve papiller tiroid karsinom metastazı tanısı konuldu. Yaygın metastazları bulunan hastaya total tiroidektomi ve derin boyun diseksiyonu yapıldı, subtotal tümör rezeksiyonu yapılabildi. Peroperatif reküren larengeal sinir kesisi nedeniyle ekstübe edilemeyen hastaya trakeostomi açıldı. TSH monitorize edilerek tiroid hormon replasmanı yapıldı. Genel durumunun kötü olması nedeni ile radyoaktif iyot tedavisi verilemedi ve tirozin kinaz inhibitör (sorafenib) tedavisi başlandı. Rezidüel tümör kitlesi monitorizasyon amacı ile yapılan tiroglobulin takibinde; postoperatif 180.000 ng/ml olan değerleri sorafenib tedavisi altında 600 ng/ml'e kadar geriledi. Bu tedavi ile genel durumu ve oksijen ihtiyacı azalan hastaya radyoaktif iyot tedavisi planlandı.

SONUÇ: Açıklanamayan siyanozu ve hipoksemisi olan hastalarda akciğer filminde milier tarzda tutulum varlığında ayırıcı tanıda nadir bir sebep olarak metastatik akciğer hastalıkları da düşünülmalıdır.

PS-32 [Pediatrik Göğüs Hastalıkları]

ALT SOLUNUM YOLU ENFEKSİYONLARINDA REAKTİF TROMBOSİTOZ SIKLIĞI

Saniye Girit, Burak Ölmez, Mehmet Ehliz, Yasemin Akın
Dr Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

AMAÇ: Bu çalışmada alt solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle Lütfü Kırdar Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Hastalıkları Kliniği'nde yatarak tedavi olan çocuklarda reaktif trombositoz sıklığının değerlendirilmesi amaçlandı.

GEREÇ-YÖNTEM: Alt solunum yolu enfeksiyonu (ASYE) nedeniyle 01.01.2013-30.06.2013 tarihleri arasında çocuk kliniğine yatarak tedavi olan 0-10 yaş arası toplam 287 (175 erkek ve 112 kız) çocuk hasta alındı. Hastalar 1-Pnömoni ve ampiyem 2-Lober pnömoni 3-Bronkopnömoni 4-Viral alt solunum yolu enfeksiyonu olarak 4 grupta retrospektif olarak incelendi. Ayrıca 0-1 yaş, 1-6 yaş ve 6-10 yaş olarak hastalar gruplandırıldı. Trombositoz olarak 500.000/mm³ üstü olarak değerlendirildi.

SONUÇLAR: ASYE olan tüm olguların % 27.2' sinde, hastaneye yatış döneminde reaktif trombositoz belirlendi. Ortalama trombosit sayımı 0-1 yaş grubunda %32.7, 0-6 yaş grubunda %23.1, 6-10 yaş grubunda %23.7 oranında saptandı. Yaş grubuna göre anlamlı fark saptanmadı (p>0.05). Tanı gruplamalarına göre trombositoz sıklığı; 1.grupta %22.7, 2.grupta %55.6, 3.grupta %0.0, 4.grupta %36.4 olarak saptandı. Tanı grupları arasında ki fark anlamlı olarak saptandı (p<0.05). Cinsiyet ile ilgili karşılaştırmada anlamlı fark saptanmadı (p<0.05)

TARTIŞMA: Reaktif trombositoz pediatrik ASYE'lerinin seyri sırasında görülebilen bir bulgudur. Lober pnömoni ve viral alt solunum yolu enfeksiyonlarında reaktif trombositoz görülme sıklığı bronkopnömoni ve ampiyem+pnömoni 'li hastalara göre dahafazladır.

PS-33 [Pediatrik Göğüs Hastalıkları]

EPİDERMOLİZİS BÜLLOZALİ BİR HASTANIN AKCİĞERİNDE KİTLE: EWİNG SARKOM

Saniye Girit¹, Ömür Akinel¹, Emre Usta¹, Yasemin Akın¹, Gülnur Tokuş²

¹Dr Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı

Ewing sarkomu, çocukluk çağının osteosarkomdan sonra 2. sıklıkta görülen malign kemik tümörüdür. Ewing sarkom olguları, intermittan ateş, anemi, lökositoz, artmış sedimentasyon hızı ve lokalize ağrı şikayeti ile başvurabilirler. Epidermolizis Bülloza (EB) tanısıyla izlenmekte olan 9 yaşında erkek çocukta, göğüs ağrısı ve ateş şikayeti ile başvurması sonucu, akciğer grafisinde kitle saptanarak Ewing Sarkom tanısı alması tartışılmıştır.

Dokuz yaşında EB tanılı hasta bir haftadır devam eden aralıklı ateş ve son bir gündür olan göğüs ağrısı şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenesi: genel durumu orta, bilinç açık, ateş: 36,8 Co, nabız 146/dakika, solunum sayısı 30/dakika, saçlı deri dahil tüm vücutta yaygın bülloz-krutlu lezyonlar ve göğüs muayenesinde sol hemitoraksta solunum sesleri sağa göre azalmış, bilateral solunum sesleri kaba olarak değerlendirildi. Laboratuvar değerlendirmesi: Hb; 8,3 gr/dl, lökosit:15000/mm³, %90 PNL hakimiyetinde, ESR: 61mm/h, CRP: 184 mg/L, PA akciğer grafisinde sol akciğerin tamamını kaplayan konsolidasyon artışı görüldü. Pnömoni tanısıyla tedavi başlanan hastanın takiplerinde lökositoz ve akut faz reaktanları normale döndü. Akciğer grafisi kontrollerinde sol akciğeri kapsayan konsolidasyonun azaldığı ve normal bronkovasküler ve parankimal yapıya yerini bıraktığı görüldü. Ancak sol orta zon mediasten komşuluğunda sınırları düzenli görünen kitle imajı saptanması üzerine hastaya çekilen Toraks BT'de üst mediasten anterior kompartmanda solid, heterojen karakterli, round, 7x4,5cm boyutunda lezyon görüldü. İnce iğne aspirasyon biyopsisi patolojik olarak Ewing Sarkom olarak raporlandı.

EB'li hastalarda Squamoz hücreli kanser ve malin melanom riski artmış olmakla birlikte, Ewing sarkom birlikteliği rapor edilmemiştir.

Pnömoni kliniğiyle tedavi edilen hastaların akciğer grafilerinde sebat eden, özellikle düzgün kenarlı lezyonlar araştırılmalı ve nadir de olsa tümör olasılığı göz önünde tutulmalıdır.

PS-34 [Pediatrik Hematoloji]

LENFADENOPATİ VE KİLO KAYBI İLE BAŞVURAN YEDİ YAŞINDA ERKEK HASTANIN PERİFERİK KAN YAYMASINDA MAVİ SİTOPLAZMALI, NUKLEOLUSLU HÜCRELER

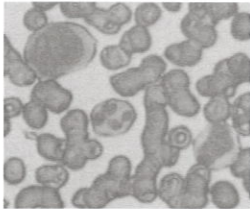
Cisem Aksu Limon¹, Neslihan Baranoğlu Him¹, Taner Adıgüzel¹, Ahmet Koç²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

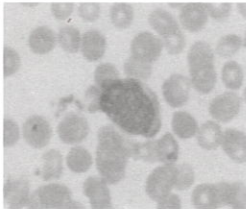
Yedi yaşında erkek hasta, iki hafta önce ortaya çıkan kulak altında şişlik, kilo kaybı, halsizlik şikayeti ile başvurdu. Hastanın iki hafta içinde dört kilogram ağırlık kaybı olduğu öğrenildi. Muayenesinde vücut ısı 38.1 OC, cilt rengi soluk, orofarenksi hiperemik, sağ ön servikal zincirde 2x2 cm boyutunda ağrısız, hareketli, yumuşak kıvamlı lenfadenopati tespit edildi. Servikal yüzeysel doku ultrasonografisinde sağ servikal ve submandibular bölgede en büyüğü 23x15 mm çaplı lenfadenopati mevcuttu. Batın ultrasonografi raporunda karaciğer 109 mm, dalak 85 mm rapor edilmişti. Kan sayımı normal; periferik kan yaymasında % 58 lenfosit, % 22 polimorfonükleer lökosit, % 8 monosit, %2 bant, % 2 normoblast, % 1 eozinofil ve % 7 oranında mavi sitoplazmalı, çekirdeklerinde 2-3 adet nukleolus olan ve bazılarında sitoplazmik uzantılar bulunan büyük mononükleer hücreler görüldü. LDH: 701 U/L, ürik asit: 3 mg/dL idi. Viral seroloji sonucu EBV VCA IgM ve IgG pozitif bulundu. Hastanın periferik yaymasındaki atipik görünümlü, mavi sitoplazmalı hücrelerin enfeksiyöz mononükleoz tablosunda görülen, Epstein-Barr Virüsü için tipik olan Downey hücreleri olduğu anlaşıldı. Olgumuzda başvuru şikayetleri ve muayene bulguları dikkate alındığında ayırıcı tanıda enfeksiyonlar, maligniteler ve romatolojik hastalıklar düşünüldü. Ateş, halsizlik, lenfadenopati, kilo kaybı gibi bulgular üç grupta da görülebilen özgünlüğü olmayan bulgulardır. Olgumuzda periferik yaymadaki atipik hücrelere viral seroloji sonuçları alınana kadar malignite şüphesi ile yaklaşıldı. EBV VCA IgM pozitifliği saptanıp, semptomatik tedavi ile izlem süresince kliniğin gerilediğinin görülmesi enfeksiyon dışı diğer olası hastalıklardan uzaklaştırdı. Kontrol muayenelerinde LAP ölçümleri, kan sayımı ve periferik yaymaların tekrarlanarak şüpheli atipik hücrelerin kaybolduğunun görülmesi çocuk hasta takibinde yakın izlemin önemini bir kez daha hatırlattı.

Resim 1:



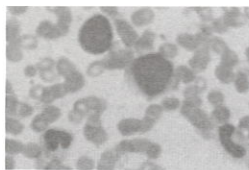
Sol üstte nukleoluslu, geniş mavi sitoplazmalı mononükleer hücre

Resim 2:



Ortada mononükleer atipik hücre

Resim 3:



Mavi sitoplazmalı, sitoplazmik uzantıları olan mononükleer atipik hücre

PS-35 [Pediatrik Hematoloji]

PELVİK YERLEŞİMLİ MYELOİD SARKOMA İLE BAŞVURAN VE İNVERSİYON 16 SAPTANAN BİR AKUT MYELOİD LÖSEMİ (AML-M2) OLGUSU

Mustafa Çakan¹, Edanur Kurdoğlu², Irmak Vural², Süheyla Bozkurt³, Ahmet Koç¹

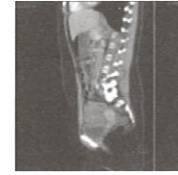
¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

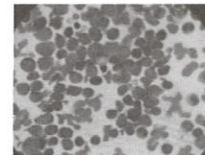
³Marmara Üniversitesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Akut myeloid lösemi (AML)'de az sayıda hastada tanı anında lokalize tümör kitlesi (myeloid sarkoma) bulunabilir. Sitogenetik çalışmalar ile AML-M2 tipinde t(8;21) saptanırken, AML-M4 Eo tipinde inversiyon 16 saptanması daha olasıdır.

OLGU: Onbeş yaşında kız hasta acil servismize son üç gündür olan karın ağrısı şikayetiyle başvurdu. Fizik muayenede karın sol alt kadranda ele gelen sert kitle mevcuttu. Batın BT incelemesinde pelvis sol yarısında, köken aldığı doku net ayırt edilemeyen mesane sol anterosüperiorunda 92x70x 80 mm boyutlarında solid kitlesel lezyon izlendi (Şekil 1). İlk başvuruda bakılan tam kan sayımında; lökosit sayısı: 100.600/mm³, Hb:10.7 g/dl, trombosit sayısı: 125.000/mm³ idi. Yapılan kemik iliği aspirasyonu incelemesinde %85 oranında belirgin nukleolu, ince kromatinli, blastik hücreler görüldü (Şekil 2). Flow sitometri çalışmasında kemik iliği mononükleer hücrelerin tamamına yakınının CD33, CD34, CD13, HLA-DR, CD117 ve hücre içi MPO pozitif olduğu saptandı. Kemik iliği biopsi incelemesi myeloid seride maturasyon %10'un üzerinde olduğu için AML-M2 maturasyon gösteren tip ile uyumlu bulundu. Hastamızın pelvik kitlesinden alınan biopsi materyali myeloid sarkoma ile uyumlu bulundu. Sitogenetik incelemede inv (16) saptandı. Hastamıza indüksiyon tedavisi başlandı. İndüksiyon tedavisinin 3. haftasında bakılan kemik iliği aspirasyonunda myeloblast oranı % 4 olarak saptandı ve hasta remisyonda kabul edildi. Myeloid sarkoma boyutlarında üçüncü haftada çekilen kontrol görüntülemelerde %30-40 oranında küçülme saptandı. Sonuç olarak solid kitle saptanan bir çocukta myeloid sarkoma olasılığı akılda tutulmalıdır. Biz de karın ağrısı şikayetiyle başvuran ve batında kitle saptanan, kemik iliği incelemesinde AML-M2 tanısı konulan ve inv(16) saptanan olguyu sunmayı uygun bulduk.



Batın BT incelemesinde mesane sol anterosüperior komşuluğunda solid kitlenin görünümü



Kemik iliği yaymasında myeloblastların görünümü

PS-36 [Pediatrik Hematoloji]

FASİYAL SİNİR PARALİZİSİ, PERİKARDİYAL EFÜZYON VE TÜKRÜK BEZİ TUTULUMU İLE BULGU VEREN BİR T HÜCRELİ AKUT LENFOBLOSTİK LÖSEMİ OLGUSU

Mustafa Çakan¹, Makbule Nilüfer Öztürk², Ezgi Günyüz³, Nilüfer Çetiner⁴, Ahmet Koç¹

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul

³Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

⁴Marmara Üniversitesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Akut lenfoblastik Lösemi (ALL) çocukluk çağında en sık görülen malignitedir. ALL vakalarının % 15-20'si T hücre kökenlidir. Ekstramedüller tutulum olarak MSS ve testis tutulumu daha sık görülürken, perikard tutulumu ve tükrük bezi tutulumu nadirdir. Aynı anda üç ayrı yerde ekstramedüller tutulum çok nadir olarak görülmektedir. Fasiyal sinir paralizi ile başvuran ve daha sonra ekstramedüller tutulum olarak perikardiyal efüzyon ve tükrük bezi tutulumu gelişen ALL olgusu sunuldu.

OLGU: 3 yaşında erkek hasta yüzünün sağ yarısında uyuşma ve sağ gözünü kapayamama şikayeti ile acil servisimize başvurdu. Muayenesinde periferik tip fasiyal paralizi saptanan hastaya Bell paralizi tanısı konularak oral prednizolon 1 mg/kg/gün dozunda başlandı. Tedavinin 2. haftasında yeni başlayan ateş, nefes darlığı şikayeti ile tekrar başvuran hastada hepatomegali, dispne ve sağ submandibular 2x2 cm lenfadenopati saptandı. Akciğer grafisinde kardiomegali görülmesi üzerine yapılan ekokardiyografide 10 mm perikardiyal efüzyon saptandı. Belirgin dispnesi ve taşikardisi olan hastada perikardiyosentez yapılarak 30 ml sıvı boşaltıldı. Kan sayımında beyaz küre sayısı 28.000/mm³, hemoglobin 11.3 gr/dl, trombosit 161.000/mm³ idi. Periferik yaymasında blast görülmeyen hastanın kemik iliği aspirasyonunda %90 oranında L1 tipi blastlar görüldü. Akım sitometri incelemesinde blastların %91'inde CD7 pozitif bulundu. Perikard sıvısının incelemesinde de blastik hücreler izlendi. İlk gelişinde ayırıcı tanıda lenfoma da düşünüldüğü için alınan lenf nodu biopsi sonucu submandibüler tükrük bezlerinin lenfoblastik infiltrasyonu ile uyumlu bulundu. BOS incelemesinde 40/mm³ mononükleer hücre saptandı. T hücreli ALL tanısı konulan hastaya indüksiyon tedavisi başlandı. İndüksiyon ve konsolidasyon tedavilerini sorunsuz tamamlayan hasta halen idame tedavisini almaktadır.

SONUÇ: Fasiyal sinir paralizi veya perikardiyal efüzyon ile başvuran çocuklarda lösemi olasılığı akılda tutulmalıdır.

PS-37 [Pediatrik Hematoloji]

AML-M3 TANISIYLA ALL-TRANS RETİNOİK ASİT (ATRA) TEDAVİSİ ALAN OLGUDA GELİŞEN RETİNOİK ASİT SENDROMU

Mustafa Çakan¹, Makbule Nilüfer Öztürk², Ahmet Furkan Eser³, Taner Adıgüzel³, Ahmet Koç¹

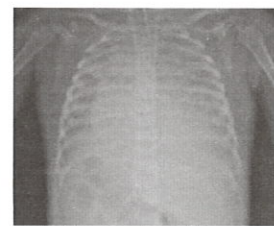
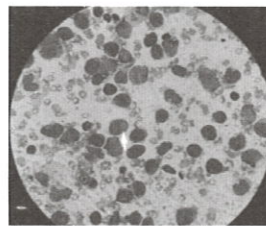
¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul

³Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Akut promyelositik lösemi (APL, AML-M3) tüm çocukluk çağı akut myeloid lösemi olgularının %10-15'ini oluşturmaktadır. APL promyelositik evrede lösemik hücrelerin maturasyon duraklaması ile karakterizedir. Tedavide ATRA kullanılmaya başlanması ile mortalitede belirgin azalma sağlanmıştır. Ancak ATRA tedavisi sırasında mortaliteye neden olabilen retinoik asit sendromu tablosu gelişebilmektedir.

OLGU: Yirmi aylık erkek hasta ateş ve döküntü şikayeti ile başvurdu. Muayenede ekstremitelerde peteşiyel döküntü saptandı. Kan sayımında beyaz küre sayısı 7900/mm³, hemoglobin 8.9 gr/dl, trombosit sayısı 10.000/mm³; periferik yaymasında %15 oranında Auer rod içeren promyelositler görüldü. Kemik iliği incelemesinde %80 oranında Auer rod içeren promyelositler blast görüldü (Şekil 1). Akım sitometri çalışmasında blastlarda CD33, CD13, CD117 ve hücre içi MPO pozitifliği saptandı. Sitogenetik incelemede t(15;17) pozitif bulundu. Koagülasyon parametreleri normal sınırlarda idi. AML-M3 tanısı konulan hastaya ATRA ve indüksiyon tedavisi başlandı. Tedavinin 4. gününde hastada ani başlayan solunum sıkıntısı, taşikardi, ateş ve generalize ödem gelişti. Akciğer grafisinde ARDS bulguları olan hasta yoğun bakım ünitesine alındı ve entübe edildi (Şekil 2). Koagülasyon testlerinde bozulma, plevral efüzyon, generalize ödem, böbrek yetmezliği gelişen hastada ön planda retinoik asit sendromu düşünüldüğü için deksametazon 1 mg/kg/gün dozunda başlandı. Böbrek yetmezliği ve anazarka tarzı ödemleri olduğu için hemofiltrasyon uygulandı. Yoğun bakım yatışının 14. gününde servise alındı. İndüksiyon ve ATRA tedavisine kaldığı yerden devam edildi. Hasta ikinci indüksiyon tedavisini sorunsuz tamamladı. APL nedeniyle ATRA tedavisi başlanan hastalarda ani başlayan solunum sıkıntısı, siyanoz ve ödem varlığında retinoik sendromu olasılığı akla getirilmelidir. Tedavide erken dönemde deksametazon başlanması önemlidir. Ancak vakamızda olduğu gibi mortaliteyi azaltan en önemli faktör çok iyi yoğun bakım tedavisi uygulanmasıdır.



Kemik iliği incelemesinde Auer rod içeren promyelositler blastlar

PS-38 [Pediatrik Nefroloji]

KRONİK DİYALİZ HASTALARINDA ERİTROPOETİN UYGULAMASI TROMBOZA NEDEN OLUR MU?

Nida Dince¹, Mehmet Fatih Orhan², İpek Kaplan Bulut¹, Kadriye Özdemir¹, Şefika Esen³, Gözde Gözüoğlu³, Sevgi Mir¹

¹Ege Üniversitesi Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı,İZMİR

²Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları,İZMİR

³Ege Üniversitesi Pediatri Anabilim Dalı,İZMİR

GİRİŞ: Kronik böbrek yetmezliğinde (KBY) kanama diyatezi ve trombotik komplikasyonlar sık karşılaşılan sorunlardır. KBY'li hastalarda MPV'nin önemini araştıran çalışmalar özellikle çocuk yaş grubunda çok azdır. Bu çalışmada diyaliz tedavisi uygulanan çocuklarda MPV değerleri ve eritropoetin kullanımı arasındaki ilişki incelenmiştir.

YÖNTEM: Çalışmaya 16 hemodiyaliz (HD), 20 periton diyalizi (PD) olmak üzere 36 hasta alındı. Hastaların yaşları, vücut ağırlıkları, KBY'ne neden olan primer hastalıkları, uygulanan diyaliz tedavi yöntemleri (HD/PD), eritropoetin dozları kaydedildi. HD hastalarının ortalama MPV düzeyleri PD hastalarına göre daha yüksek olmasına rağmen aralarındaki fark anlamlı bulunmadı. HD hastalarının kendi içinde eritropoetin dozu ile MPV arasında anlamlı ilişki vardı. Hastalar haftalık eritropoetin alımı 150 Ü/kg'ın altında ve üzerinde olarak gruplandırıldı. Yüksek eritropoetin alanların ortalama MPV değeri, 150 Ü/kg/hf'nin altında eritropoetin alanlara göre anlamlı şekilde yüksekti. Yine HD grubunun kendi içinde yüksek doz eritropoetin alanlarda ortalama MPV değerleri, 150 Ü/kg/hf'nin altında eritropoetin alanlardan daha yüksekti.

SONUÇ: Kronik Hemodiyaliz olgularında eritropoetin dozu ile MPV düzeyleri arasında anlamlı ilişki bulunmuş, eritropoetin uygulamasının trombopoeze katkısı olduğu ve tromboz riski yüksek hastalarda doz ayarlamasının hassas ve yakın takiple yapılması gerektiği kanısına varılmıştır.

PS-39 [Pediatrik Nefroloji]

HİDROPS FETALİS OLGULARINDA GELİŞEN AKUT BÖBREK HASARINDA PERİTON DİYALİZ UYGULAMASI

Güniz Yaşöz, Neslihan Çiçek, Şenay Coşkun, Zeynep Alp, Aslı Memişoğlu, Nurdan Yıldız, Harika Alpay
Marmara Üniversitesi

Hidrops fetalis, fetüsün vücut boşluklarında sıvı toplanması ve yaygın yumuşak doku ödeme yol açan ekstrasvasküler kompartmanda yoğun sıvı birikimidir. Perinatal mortalitenin %3'ünü oluşturmakla birlikte insidansı 1/2500-1/3700 arasında olarak bildirilmiştir,ölüm oranı %40'tır.OLGU 1:28 yaşında G1P1Y1A0 anneden 33. gebelik haftasında non-compaction kardiyomiopati sebebiyle non-immun hidrops fetalis nedeniyle C/S ile doğan kız bebek, entübe edilerek, yenidoğan yoğun bakım ünitesinde takip edildi. Yoğunbakımda yatışının 38. gününde akut böbrek hasarı gelişmesi üzerine pediatrik nefroloji bölümüne konsülte edildi. Takibinin 46. gününde kreatinin 2.26 mg/dL, ürik asit 8.1 mg/dL olması ve idrar çıkışının olmaması üzerine periton diyaliz katateri takıldı ve 10 cc/kg %1.36 dekstroz konsantrasyonda akut periton diyalizine başlandı. Periton diyalizinin 9. gününde idrar çıkışı başlayan, kreatinin 0.69 mg/dL, ürik asit 3.8 mg/dL olarak saptanan hastanın diyalizi sonlandırıldı. Hasta, postnatal 56. günde solunum yetmezliği nedeniyle kaybedildi.OLGU 2: 23 yaşında G2P1Y1A1 anneden 36. gebelik haftasında etyolojisi bulunamayan hidrops fetalis nedeniyle C/S ile doğan erkek bebek doğduğunda spontan solunumu olmaması nedeniyle entübe edilerek YDYBÜ'ne alındı. Yatışının 6. gününde kreatinin 2.22 mg/dL, ürik asit 10.1 mg/dL olarak bulunan ve akut böbrek hasarı gelişen hastaya, periton diyaliz katateri takıldı ve 10 cc/kg %1.36 dekstroz konsantrasyonda akut periton diyalizine başlandı.Periton diyalizinin 11. gününde idrar çıkışı başlayan, idrar çıkışı 5 cc/kg/saat, kreatinin 0.26 mg/dL ve ürik asit 2.0 mg/dL olan hastanın periton diyaliz uygulaması sonlandırıldı. Hasta, postnatal 23. günde solunum yetmezliği nedeniyle kaybedildi.Periton diyalizi, hidrops fetalis gibi komplikasyonu yüksek olgularda bile uygulanabilen bir yöntemdir; akut böbrek hasarı olan yenidoğanda, hemodinamik ve metabolik dengenin düzeltilmesine yardımcıdır ve her koşulda uygulanabilirliği nedeniyle tercih edilebilir.

PS-40 [Pediatrik Nefroloji]

CMV ENFEKSİYONU VE NEFRİN MUTASYONU BİRLİKTELİĞİ: KONJENİTAL NEFROTİK SENDROM TANILI VAKA SUNUMU

Serçin Güven, Neslihan Çiçek Deniz, İbrahim Gökçe, Nurdan Yıldız, Ülger Altuntaş, Harika Alpay

Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nefroloji Bilim Dalı İstanbul

GİRİŞ: Konjenital nefrotik sendrom (KNS) hayatın ilk üç ayında ortaya çıkar. En sık görülen Fin tipi olarak da adlandırılan hereditör formu nefrin proteinini kodlayan NPHS-1 genindeki mutasyonlara bağlıdır. İntrauterin enfeksiyonlardan rubella, toksoplazmozis, sitomegalovirüs (CMV) enfeksiyonu en sık sekonder KNS nedenleridir. Bu olgu sunumunda CMV enfeksiyonunun eşlik ettiği nefrin mutasyonu pozitif saptanan KNS li bir hasta özetlenmiştir.

OLGU: Aralarında birinci derece kuzen evliliği bulunan anne ve babanın yaşayan tek çocukları postnatal 12 günlük iken ayak sırtında şişlik şikayeti ile hastaneye başvurdu. Albumin 1.2 g/dl, kolesterol 192 mg/dl, trigliserit 80 mg/dl, spot idrarda protein/kreatinin oranı 28 saptanan ve yaygın ödemi olan hastaya KNS tanısı kondu ve günlük albumin infüzyonları başlandı. Hastanın başvurusunda HbsAg, anti Rubella IgM, anti toxoplazma IgM/IgG, anti CMV IgM negatif; antiHbs, anti Rubella IgG ve anti CMV IgG pozitif saptandı. Postnatal birinci ayda tekrarlanan anti CMV IgM ve CMV PCR pozitif (9255 kopya/ml) bulundu. Göz bulgusu ve intrakranial kalsifikasyon saptanmadı. Gansiklovir başlanana hastanın üçüncü haftasında klinik durumu düzeldi, CMV PCR kopya sayısı 80 kopya/ml' ye geriledi, ancak albumin infüzyon ihtiyacı değişmedi. Genetik incelemede nefrin geninin 10. ekzonunda homozigot mutasyon tespit edilen hastanın anne ve babası da aynı mutasyon için taşıyıcı bulundu.

SONUÇ: Bu vaka sunumu ile KNS tanısı olan hastalarda genetik incelemenin ve intrauterin enfeksiyon taramasının rutin yapılması gerekliliği vurgulanmak istenmiştir.

PS-41 [Pediatrik Nefroloji]

MENİNGOKOKSEMİLİ OLGUDA TEDAVİ SEÇİMİNİN SAĞKALIM ÜZERİNE ETKİSİ

Nida Dince¹, Kadriye Özdemir¹, Mehmet Fatih Orhan², İpek Kaplan Bulut¹, Gözde Gözüoğlu³, Sevgi Mir¹

¹Ege Üniversitesi Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı,İZMİR

²Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları,İZMİR

³Ege Üniversitesi Pediatri Anabilim Dalı,İZMİR

GİRİŞ: Meningokoksemi, çoklu organ yetersizliğine (ÇOY) neden olması ve fatal seyri nedeni ile mortalitesi yüksek bir hastalıktır. Bu yazıda meningokoksemi-ÇOY tanısıyla sürekli venö-venöz hemodiyalizasyon(CVVHDF) alan ve böbrek fonksiyon kaybı 4 haftadan uzun sürdüğü halde kalıcı hasar gelişmeyen olgumuzu sunduk.

OLGU: Üç yaşında kız hasta bilinç kapalı, spontan solunumu yok, kan basıncı 50/30 mmHg, yaygın ekimoz- purpurik döküntü ile yatırılmıştı. Laboratuvarında beyaz küre 19,600/mm³, hemoglobin 5.7g/dl, trombositleri 76,000/mm³, PZ 23.9 sn, aPTZ ölçüm dışı, kreatinin 7.2mg/dl, ALT/AST 378/714 U/l olup, anürik idi. Meningokoksemi, ÇOY tanısıyla olguya CVVHDF başlandı. Tedavinin 48. saatinde vital bulguları düzeldi, 55. saatinde ÇOY'nde-böbrek hariç-gerileme oldu ve CVVHDF tedavisi kesildi. Böbrek hasarlanmasının devamı nedeniyle 3saat/gün hemodializ uygulandı. Yatışının 1.haftası sonunda hemodializ ihtiyacı 3gün/haftaya, 5.haftasında 2gün/haftaya düşen ve 6.haftanın başında tamamen kalkan olgu, 1 hafta daha serviste dializ desteği almadan izlendi. Son kontrolünde boy- vücut ağırlığı 50-75persantilde, kan basıncı normal, kreatinin klerensi 91 ml/dak/1.73 m², idrar osmolaritesi 680 mOsm, protein atılımı 4.2mg/m²/saat olan olgu 4,5 yıldır sorunsuz izlenmektedir.

SONUÇ: Kısa dönem sağkalım oranları tedavi etkinliği ile paralel olsa da, böbrek yetmezliğinde uzun dönem organ sağkalımı konvansiyonel dializ yöntemlerinden çok sürekli renal replasman tedavileri ile elde edilmektedir. Bu çalışmada ÇOY bulguları CVVHDF ile düzeldiği halde, dializ ihtiyacı 6 hafta sürerek RIFLE kriterlerine göre kalıcı böbrek fonksiyon kaybı aşamasına gelen, ancak uzun dönemde sorunu olmayan olgumuzu sunarak, CVVHDF seçiminin kronik dönemde sağkalım üzerine olumlu etkisini vurgulamak istedik.

DS-12 [Pediatrik Nefroloji]

**NADİR BİR PİYELONEFRİT NEDENİ;
URETERO-VEZİKAL DARLIĞA BAĞLI PİYONEFROZ
OLGUSU**

*Murat Kardaş¹, Ayşegül Doğan Demir¹, Selçuk Uzuner¹,
Selçuk Silay², Faruk Öktem³*

¹Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

²Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Üroloji Ana Bilim Dalı, Çocuk Üroloji Bilim Dalı, İstanbul

³Bezmialem Vakıf Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul

Özellikler erken süt çocukluğu döneminde geçirilen ateşli idrar yolu enfeksiyonlarında olası anatomik/fonksiyonel obstrüktif üropatiler açısından erken görüntüleme tanı/tedavi yaklaşımları ve prognostik açıdan çok önemlidir. Veziko-ureteral reflü Uretero-vezikal darlık, uretero-pelvik darlık, üreterosel ve posterior üreteral valv süt çocukluğu döneminde sık görülen üropatilerdir. Bu bildiride ateşli idrar yolu enfeksiyonlarında erken görüntülemenin prognostik açıdan önemini vurgulamak istedik. 7 aylık erkek hasta, yüksek ateş huzursuzluk nedeniyle acil servis başvurusunda yapılan fizik muayenesinde genel durumu düşkün emmesi azalmış, ateşi, taşkardisi, hafif batın distansiyonu, sol üst kadranda hassasiyeti mevcuttu. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde lökositoz, akut faz reaktanlarında artış ve piyüri saptandı. Pyelonefrit düşünüldü. İdrar kültürü alındıktan sonra iv seftriakson başlandı. Takiben üriner usg yapıldı, Sol böbrek toplayıcı sistemde grade II-III hidronefroz, toplayıcı sistem içerisinde yer yer seviye veren Pü materyali ile uyumlu olabilecek görünüm saptandı. Tek taraflı üreter dilatasyonu olan hastadan ön planda UV darlık düşünüldü. Sistoskopisi yapıldı uv bileşkeye double J(DJ) katater takılarak pasaj açıldı. Yoğun pürülan akıntısı görüldü, drenajı sağlandıktan sonra klinik bulguları geriledi. Tüm süt çocuğu üriner sistem enfeksiyonlarında radyolojik incelemeler önemlidir, çünkü üriner sistem anomalileri yüksek prevalansla enfeksiyona eşlik eder. Uretero vezikal kavşaktaki darlık, üreter dilatasyonuna neden olur, erkek çocuklarda ve sol üreterde daha sıktır. Obstrüksiyon, taş oluşumu ve hematüriye neden olabilir, enfeksiyon oluşumu ise daha nadirdir. Mesane çıkış obstrüksiyonu veya vezikoüreteral reflü olmadan üreter dilatasyonu saptandığında mutlaka ureterovezikal darlık düşünülmelidir. Ureterovezikal darlık nadir bir piyonefroz nedeni olarak akılda tutulmalıdır.

PS-43 [Pediatrik Nefroloji]

İDİOPATİK HİPERKALSİÜRİLİ OLGU SUNUMU

*Adem Yaşar, Yasemin Akın, Esra Polatoğlu Çetinkaya, Dündar Yaykiran, Ayşe Ayzıt Atabek, Betül Durucu, Hüseyin Kiyak
Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul*

Üriner kalsiyum atılımındaki artış olarak tanımlanan idiopatik hiperkalsiüri, çocuklarda %3-6 oranında görülen bir hastalıktır. Çocukluk çağında hem ürolitiyazisin hem de mikroskopik hematürinin sebepleri arasındadır. Hiperkalsiürisi olan çocukların %5'inde ürolitiyazis, %57'sinde mikrokalküller bildirilmektedir. Ayrıca pollaküri ve tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonlarına yol açabilmektedir. 24 saatlik idrarda kalsiyumun 4 mg/kg' ın üzerinde olması hiperkalsiüri olarak tanımlanmıştır. Onüç yaşında erkek hasta, 1 haftadır aralıklı olarak süren kırmızı renkli idrar yapma şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Vital bulguları stabil, fizik muayenesi normaldi. İdrar mikroskopisinde, mebzul sayıda düzgün morfolojide eritrosit, lökosit kümeleri görüldü ve 3.kuşak sefalosporin tedavisi başlandı. Spot idrarda kalsiyum/kreatinin=0,35(↑) saptanan hastanın kan elektrolitleri, parathormon ve 25-OH vitamin D düzeyi normal bulundu. 24 saatlik idrarda Ca değerini yüksek bulunan, eşlik eden patolojik bulgusu olmayan hastaya idiopatik hiperkalsiüri tanısı konuldu. Yatışının 5. gününden itibaren hematürisi gerileyen hastanın takibi devam etmektedir. İdiopatik hiperkalsiüri; genetik eğilim ve çevresel faktörlerin etkileşimi sonucu ortaya çıkmaktadır. Çalışmalar nefrolitiazis ve hiperkalsiüri insidansının üriner sistem taş hastalığı olanların birinci derece yakınlarında da genetik temeli gösterecek şekilde artmış olduğunu göstermiştir. İdiopatik hiperkalsiüriye neden olan gen ya da genler halen tam olarak bilinmemektedir. Tedavide beslenme alışkanlıklarında yapılacak düzenlemeler, hiperkalsiüri tedavisinde genellikle yeterlidir. Eğer semptomlar sürekli olursa veya nadir monogenik hastalık varsa tiyazid diüretikler, sitrat ve/veya bifosfanat ile tıbbi tedavi düşünülmelidir.

PS-44 [Pediatrik Nefroloji]

KRONİK BÖBREK YETERSİZLİĞİ TANISIYLA İZLENEN ÇOCUKLARDA YAŞAM KALİTESİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Selda Küçük, Nurdan Yıldız, Harika Alpay

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gelişimi Bölümü, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul

Kronik böbrek yetersizliği (KBY) böbrek fonksiyonlarında ilerleyici bozulma sonucu meydana gelen ve tüm vücut sistemlerini etkileyen önemli hastalıklardan biridir. Hastaların yaşam kalitesinin yüksek tutulması ve tedavilerinin sorumluluğunu alarak yaşamlarını sürdürmeleri hastalığın komplikasyonlarının önlenmesinde büyük önem taşır. Bu çalışmanın amacı KBY tanısı alan çocukların sağlıklıyla ilgili yaşam kalitelerini ölçmek ve depresyon düzeylerini belirlemektir.

HASTALAR ve YÖNTEM: Marmara Üniversitesi Çocuk Nefrolojisi Polikliniğinde KBY tanısı ile izlenmekte olan 16'sı kız, 13'ü erkek 29 çocuk ile benzer sosyodemografik özelliklere sahip 25 (13 kız ve 12 erkek) sağlıklı çocuk çalışma kapsamına alındı. Hasta ve kontrol grubunun yaşam kalitesi düzeyleri Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği (ÇİYKÖ) "PedsQL4.0" kullanılarak değerlendirildi. Yaşam kalitesi puanlaması, ölçek toplam puanı (ÖTP), fiziksel sağlık toplam puanı (FSTP), duygusal (DİP), sosyal (SİP) ve okul işlevselliğini (OİP) değerlendiren madde puanlarının hesaplanmasından oluşan psikososyal sağlık toplam puanı (PSTP) olarak hesaplandı. İkinci aşamada ise hasta grup ve sağlıklı çocuklar için depresyon ölçeği (ÇDÖ) (Children's Depression Inventory) uygulanarak depresyon durumları belirlenmeye çalışıldı. Yaşam kalitesi testi 2-4 yaş, 5-7 yaş, 8-12 yaş ve 13-18 yaş grubunun ebeveynlerine, ayrıca 5-7 yaş, 8-12 yaş ve 13-18 yaş grubunun kendilerine uygulandı.

SONUÇLAR: Hasta ve sağlıklı kontrollerin yaş ortalamaları sırası ile 12.44.4 (4-9) ve 11.63.9 (4-18) yaş idi. KBY'li çocukların ÖTP, OİP ve FSTP'ı sağlıklı çocuklara göre anlamlı olarak düşük ($p<0.05$); ÇDÖ, DİP, SİP ve PSTP'ları ise kontrollerden farklı değildi. Hastaların ÇDÖ ile ÖTP, DİP, OİP, PSTP arasında negatif korelasyon saptandı ($p<0.001$).

ÇIKARIM: KBY'li olan çocuklarda yaşitlarına göre artmış depresyona eğilimi saptanmamıştır. Ancak yaşam kalitesi anlamlı olarak düşüktür. Özellikle fiziksel sağlık, okula devam ve okul başarısı hastalıktan etkilenmektedir. Sosyal ve duygusal işlevler ise çocukluk çağında daha iyi seyretmektedir. KBY'li çocuklarda psikolojik destek ile beraber sağlık sorunlarının daha kolay çözülebilmesi hastaların yaşam kalitesini arttıracak, okula devam ve okul başarısı ile ilgili sıkıntılarını giderecektir.

PS-45 [Neonatoloji]

GEÇ PRETERM BEBEKLERDE ERKEN DÖNEM SORUNLARHüseyin Helvacı¹, Arda Bozgöl¹, Yasemin Onursal Helvacı², Burçak Tatlı Güneş², Dilek Orbatu¹, Nesrin Havare¹, Sezgin Güneş¹¹Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji Kliniği, İzmir²Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Ve Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği, İzmir

GİRİŞ: Prematürite, yenidoğan morbidite ve mortalitesinin önde gelen nedenlerindendir. Geç preterm doğum, annenin son adet tarihinin ilk gününe göre 34 (0/7) ile 36 (6/7) gebelik haftaları arasındaki doğum olarak tanımlanır. Geç preterm yenidoğanlar, çoğunlukla yüksek riskli kategoride değerlendirilmemelerine rağmen, artmış kısa ve uzun dönem morbidite ve mortalite riskine sahiptirler ve topluma önemli yük oluşturmaktadır. Biz de çalışmamızda İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Doğum Evi'nde 2. düzey yenidoğan yoğun bakıma yatan 150 geç preterm bebeğin erken dönem sorunlarını inceledik.

YÖNTEM: Kasım 2012 ile Kasım 2103 tarihleri arasında hastanemizde doğan ve yatışı yapılan 150 geç preterm bebeğin retrospektif olarak dosyaları incelenerek, maternal risk faktörleri, yatış nedenleri, yatış süresince karşılaştıkları sorunlar kaydedildi ve istatistiksel olarak irdelendi.

SONUÇLAR: Hastaların ortalama gestasyonel haftası 35,17 haftaydı; 64'ü (%42,7) kız, 86'sı (%57,3) erkek idi. Yatış endikasyonları incelendiğinde, 115 tanesinin (%76,7) solunum sıkıntısı, 8'inin (%5,3) beslenme intoleransı, 8'inin (%5,3) yenidoğan enfeksiyonu, geriye kalanların hipoglisemi, konjenital anomali, hiperbilirubinemi ve asfiksi nedeniyle yatmış oldukları bulundu. 29 (%19,3) hastada intra uterin gelişme geriliği (İUGR) mevcuttu. Maternal sorunlar incelendiğinde 14 (%9,3) annede preeklampsi, 10 (%6,7) annede diyabet mevcuttu. İzlemde 13 (%8,7) hastada erken, 14 (%9,3) hastada geç başlangıçlı sepsis saptandı, 66 (%44) hastanın fototerapi ihtiyacı olduğu görüldü, 5 (%3,3) hastada apne izlendi.

YORUM: Literatür irdelendiğinde, geç preterm bebeklerde solunum sıkıntısı, beslenme intoleransı, İUGR, sarılık nedeni ile yenidoğan yoğun bakım ünitelerine sıklıkla yatış ihtiyacı olduğu görülmüştür. Çalışmamız da literatürü destekler niteliktedir. Sonuçlar, son zamanlarda erken preterm doğumların artması nedeni ile bu bebeklerin yenidoğan yoğun bakım ünitelerini daha fazla meşgul edeceğini düşündürmüştür.

DS-46 [Neonatoloji]**NADİR GÖRÜLEN BİR KONJENİTAL ANOMALİ:
OROFASİYAL-DİJİTAL SENDROM TİP 1**

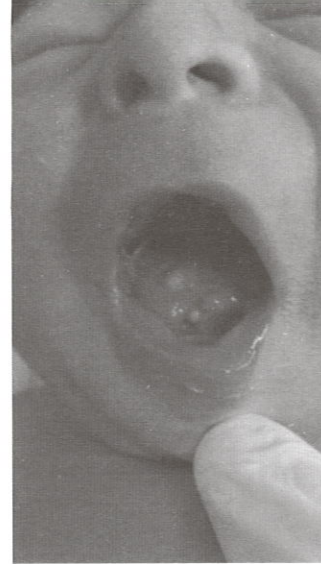
Hüseyin Helvacı, Arda Bozgül, Şehriban Yeşiloğlu, Sezgin Güneş
Tepecik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji Kliniği, İzmir

GİRİŞ: Orofasiyal dijital sendrom (OFDS), ağız boşluğu (yarık dil ve dilde hamartom, yarık damak, yüksek damak, diş anomalileri), yüz (fasiyal asimetri, frontal bossing, hipertelorizm) ve parmak anomalileri (sindaktili, brakidaktili, klinodaktili, polidaktili) ile ortaya çıkan gelişimsel bir bozukluktur. OFDS 1 X'e bağlı dominant geçer ve erkekler için ölümcüldür. OFDS 1 nadir bir sendromdur ve yaklaşık 1/250.000 canlı doğumda görülmektedir. Olguların %75'i sporadiktir.

OLGU: 28 yaşındaki annenin 4. gebeliğinden 4. yaşayan bebek olarak 39 hafta 5 günlük sezaryen ile 2870 gr doğan kız bebekte mikrognati, dilde ve ağız mukozasında çok sayıda hamartomatöz lezyonlar ve kubbe damak mevcuttu (Resim 1). Ekstremitelerinde muayenesinde sağ elde 4 ve 5. parmakta sindaktili (Resim 2), sol ayakta preaksiyel polidaktili saptandı (Resim 3). Abdomino-pelvik ultrasonografi normaldi. Kranial ultrasonografide korpus kallozum görüntülenemediğinden korpus kallozum agenezisi düşünüldü ancak kranial manyetik rezonans görüntüleme normal saptandı.

SONUÇ: Türkiye'de akraba evliliğinin sıklığı sonucu literatürde nadir olarak görülen genetik hastalıklarla karşılaşma oranı daha fazladır ve bu tip sendromlar ayrıntılı irdelenmelidir. OFDS 1 de nadir görülen bir sendrom olup tanısı olgumuzda olduğu gibi daha çok klinik bulgular ile konulmaktadır. Oral, fasiyal ve parmak anomalileri olan hastalarda OFDS 1 ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmalıdır. OFDS 1 tanısının erken konması, ileride gelişebilecek klinik problemlerin takibi açısından önem taşımaktadır.

Resim 1



Resim 2



Resim 3



PS-47 [Neonatoloji]

PREMATÜRELERDE İNTRAVENTRİKÜLER KANAMA VE RİSK FAKTÖRLERİ

Zeynep Alp Ünkar¹, Nazife Reyhan Buyurğan², Aslı Memişoğlu¹,
Mehmet Malçok¹, Şenay Coşkun¹, Birol Karabulut¹,
Hülya Selva Bilgen¹, Eren Özek¹

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

İntraventrüküler kanama (İVK) prematüre bebeklerde beyin hasarının önemli bir nedenidir. İVK için tanımlanmış risk faktörleri arasında prematürite (<32 gestasyon haftası [GH]), respiratuar distress sendromu (RDS), hemodinamik bozukluk, koryoamnionit, metabolik bozukluklar, intrapartum asfiksi ve resüsitasyon vardır. Bu çalışmada, yenidoğan yoğun bakım ünitemizde 2011-2013 yıllarında yatırılan 1462 bebek İVK ve risk faktörleri açısından irdelendi. Bu dönemde hospitalize edilen 21 bebekte İVK saptandı. Evre 1, 2, 3 ve 4 kanama oranları sırasıyla %23.8, %19, %23.8 ve %33.3 olarak bulundu. 32 hafta altındaki hastalarda İVK oranı %9.6 idi (20/209). Sekiz hastanın (%38.1) annesine antenatal steroid uygulanmıştı. Olgularının 8'i kız (%38.1), 17'si erkekti (%62). Tüm hastalar merkezimizde doğmuştu. Hastalardan 20 tanesi (%95.2) 32 GH'dan küçüktü; yine 20 tanesi (%95.2) 1500gr'ın altındaydı. Altı bebek (%28.6) normal vajinal yolla, 15 bebek (%71.4) sezeryanla doğurtulmuştu. Hastalardan 3'ünde (%14.3) fetal distress, 16 olguda (%76.2) postnatal resüsitasyon öyküsü vardı. 8 hastada erken membran rüptürü (%38.1) öyküsü varken, 7 hastanın (%33.3) plasenta patolojisi koryoamnionitle uyumluydu. Yirmi hastanın (%95.2) mekanik ventilasyon, 17 hastanın (%81) RDS nedeniyle surfaktan ihtiyacı olmuştu. İzlemlerinde 13 hastanın (%61.9) inotrop gerektirecek hipotansiyonu olmuş, 12 hastada (%57.1) tedavi gerektirecek düzeyde patent duktus arterioz saptanmıştı. Metabolik bozukluklar açısından değerlendirildiğinde 6 hastada hipernatremi (%28.6), 1 hastada hiponatremi (%4.8), 4 hastada hiperglisemi (%19) ve 3 hastada hipoglisemi (%14.3) mevcuttu. Onüç hastada (%61.9) metabolik asidoz gözlenmiş, 12 hastaya (%57.1) sodyum bikarbonat replasmanı uygulanmıştı. Sonuç olarak ünitemizde takip edilen İVK olgularında, prematürite, postnatal resüsitasyon, RDS, surfaktan kullanımı, erkek cinsiyet, tedavi gerektiren hipotansiyon, metabolik asidoz ve mekanik ventilasyon önemli riskler olarak ön plana çıkmaktadır.

Hasta no	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21
GH	26,43	24	22,43	26	23	27	30,43	26,14	29,29	30	28,43	26,29	26,57	22	33,57	24,57	28,29	27,14	25,71	27	21
Doğum ağırlığı (gr)	670	495	500	910	710	945	1580	610	970	1290	1260	1030	785	495	1250	685	1170	660	850	900	495
Cinsiyet	K	E	E	E	E	K	K	K	E	E	E	E	E	E	K	K	K	K	E	E	E
Doğum şekli	C/S	C/S	NSD	C/S	C/S	C/S	C/S	C/S	C/S	C/S	C/S	C/S	C/S	NSD	NSD	C/S	NSD	NSD	C/S	C/S	NSD
Fetal distress	-	-	-	+	-	-	-	-	+	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Resüsitasyon	+	+	+	+	+	+	+	+	+	-	+	+	+	+	-	+	+	-	-	-	+
APGAR1	3	1	1	1	5	1	5	3	2	7	4	4	3	0	8	3	4	7	4	4	3
APGAR5	4	3	3	3	9	3	9	6	4	8	6	7	6	4	9	8	8	9	8	9	4
IVK derece	2	3	4	1	4	1	2	4	1	3	4	1	2	2	1	4	4	3	3	4	3
Transport öyküsü	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Antenatal steroid	+	-	-	+	-	+	+	-	+	-	-	-	-	-	-	-	+	+	+	-	-
EMR	-	-	+	-	+	-	-	-	-	+	+	+	-	+	+	-	+	-	-	-	-
Koryoamniyonit	-	-	+	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	+	+	+	+	-
Kord pH	7,10	7,18	7,39	7,27	7,35	7,27	7,25	6,9	7,32	7,20	7,28	7,19	7,27	7,00	7,30	7,31	7,26	7,38	7,10	7,32	7,35
Hipoksi	-	-	-	+	-	+	+	+	-	+	-	-	-	+	+	-	-	-	-	-	-
Hiperkapni	+	-	-	+	-	+	+	+	-	+	-	+	+	+	+	-	-	-	+	-	-
RDS	+	+	+	+	+	-	+	+	+	+	+	+	+	+	-	+	-	-	+	+	+
Surfaktan	+	+	+	+	+	-	+	+	+	+	+	+	+	+	-	+	-	-	+	+	+
Mekanik ventilasyon	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	-	+	+	+
Inotrop	dp-db	dp	dp	-	dp-db-a	-	-	-	dp	dp	dp	-	dp-db-a	dp-db	-	-	-	dp	dp-db	dp-db	dp-db-a
PDA	+	-	+	-	+	+	+	-	+	-	+	+	-	-	-	-	-	+	+	+	+
Koagülopati	-	+	+	-	-	-	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Sepsis	-	-	-	+	+	-	+	+	-	-	+	+	+	-	-	-	-	+	-	+	-
Hipernatremi	148mEq/L	-	169mEq/L	-	158mEq/L	-	-	-	-	-	153mEq/L	-	151mEq/L	-	-	-	-	-	-	169mEq/L	-
Hiponatremi	-	-	-	-	110mEq/L	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Hiper-glisemi	230mg/dL	-	-	-	240mg/dL	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	300mg/dL	400mg/dL
Hipo-glisemi	-	45mg/dL	-	41mg/dL	-	31mg/dL	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Metabolik asidoz	+/+	+/+	+/+	-/-	+/+	-/-	-/-	-/-	+/+	-/-	+/+	+/+	+/+	+/+	-/-	-/-	-/-	+/+	+/+	+/+	+/+
NaHCO3	taburcu	ex	ex	taburcu	taburcu	taburcu	taburcu	taburcu	taburcu	taburcu	ex	taburcu	ex	ex	taburcu	taburcu	taburcu	yatıyor	ex	yatıyor	ex
Sonuç	taburcu	ex	ex	taburcu	taburcu	taburcu	taburcu	taburcu	taburcu	taburcu	ex	taburcu	ex	ex	taburcu	taburcu	taburcu	yatıyor	ex	yatıyor	ex

PS-48 [Neonatoloji]

ERKEN TERM BEBEKLERDE ERKEN NEONATAL VE SÜT ÇOCUKLUĞU DÖNEMİNDE MORBİDİTE

*Sinem Gülcan Kersin¹, Pınar Kuru², Hülya Selva Bilgen³,
Aslı Memişoğlu³, Eren Özek³*

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, 6.sınıf öğrencisi

³Marmara Üniversitesi, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Gestasyon haftası 370/7 ile 386/7 hafta arasında olan ve erken term olarak tanımlanan yenidoğanlarda morbidite, 39 haftadan sonra doğan bebeklere göre daha yüksektir. Çalışmamızda hastanemizdeki doğan erken term ve term bebeklerin ilk bir yıldaki morbiditelerinin karşılaştırılması hedeflenmiştir.

YÖNTEM: Retrospektif kesitsel bir çalışmadır. Ocak-Şubat 2013 tarihleri arasında Marmara Üniversitesi Hastanesinde doğan tüm bebeklere doğum kayıt defterinden ve hastane bilgi yönetim sisteminden ulaşılmıştır. Epikrizler incelenerek anne ve bebeğe ait demografik veriler ve hastanedeki yatış dönemine ilişkin bilgileri kaydedilmiştir. Aralık 2013'te ailelere telefon yoluyla yapılandırılmış soru formu uygulanmıştır. Elde edilen veriler SPSS 15.0 istatistik programında değerlendirilmiştir.

BULGULAR: Belirtilen dönemde doğan toplam 241 bebekten 172'sine (%71) telefonla ulaşılabildi. Bebeklerin 56'sını (%32,6) erken term (Grup1), 116'sını (%67,4) ise term (Grup2) bebekler oluşturmaktaydı. Olguların 85'i erkek olup, %51'i normal vajinal yolla doğmuştu. Grup2'nin %6,1'i taburculuk öncesi yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatarken, bu oran grup1'de % 14,3 bulunmuştur (p=0,075). Sepsis şüphesi (%28,5) ve sarılığın (%28,5) en sık rastlanan nedenler olduğu görülmüştür. Grup1'in %84'ü, grup2'nin %76'sı taburculuk sonrasında en az bir kez hasta olmuş (p=0,21); sağlık kuruluşuna başvuru sayıları karşılaştırıldığında grup2'de 1.9 ± 0.2 iken, grup1'de 3.1 ± 0.5 (p=0.016) olduğu saptanmış, ilk sırayı basit üst solunum yolu enfeksiyonu almıştır. Çalışmaya alınan tüm bebeklerde hastaneye yatış oranı %7 bulunurken, alt solunum enfeksiyonu ilk sırayı almış, gruplar arasında anlamlı fark saptanmamıştır.

SONUÇ: Erken termde doğan bebeklerin istatistiksel anlamlılığa ulaşmasa da yoğun bakım ünitesine daha yüksek oranda yattıkları, hasta oluş ve sağlık kuruluşuna başvuru sıklığının ise erken termlerde anlamlı ölçüde fazla olduğu saptanmıştır. Bu sonuçlar 39 haftanın altında, endikasyonsuz doğumların gerçekleştirilmemesi önerisini doğrulamaktadır.

PS-49 [Neonatoloji]

NEONATAL AKUT SÜPÜRATİF PAROTİT OLGUSU

*Yasemin Akın, Fatma Kaya Narter, Dündar Yaykiran,
Hülya Özdemir, Necdet Karabey, İrem Yalçinkaya
Dr Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul*

Akut süpüratif parotit yenidoğanlarda oldukça nadirdir. Literatürde yaklaşık 100 vaka bildirilmiştir. Dehidratasyon ve prematüre olmak önemli risk faktörleridir. Tanı klinik bulgulara dayanmaktadır. Ensik izole edilen etken Staphylococcus aureus'dur. Prognoz iyidir ve rekürrens genellikle görülmez. Burada, parotis bölgesinde akut başlangıçlı şişlik şikayeti ile başvuran ve akut süpüratif parotit tanısı konulan oniki günlük erkek yenidoğan nadir görülmesi nedeniyle sunuldu.

OLGU: 12 günlük erkek yenidoğan birgün önce fark edilen sağ yanağında akut başlayan şişlik şikayeti ile getirildi. Olgu, 19 yaşında G1P1 anneden 40.GH'da NSD ile 3350 g ağırlığında doğmuştu. Fizik muayenesinde; ağırlığı 3710 g, ateş:37,5°C timpan; sağ yanakta parotis bölgesinde 2x2 cm endüryonlu şişliği mevcuttu. Ağız içi muayenesinde Stensen's kanalı ağzında enflamasyon görüldü. Diğer sistem bulguları doğaldı. Hemogloblin:15 g/dl, lökosit sayısı:28.400 (%71 nötrofil, %4 çomak), trombosit:478000/mm³, CRP:11,4 mg/L, prokalsitonin:0,154 ng/ml saptandı. Şiş bölgenin ultrasonunda hiperekojen parotis lojunda 6x3.5 mm ve 5x3 mm boyutlarında iki adet hipoekoik lenfadenopati görüldü. Hastaya hemokültür alınarak intravenöz antibiyotik başlandı. Hemokültüründe üreme olmayan hastanın 48 saat içinde şişliği azaldı. Şişliği tamamen düzelen hasta 8. günde taburcu edildi.

SONUÇ: Tükrük bezi enfeksiyonları yenidoğanda nadirdir, ancak görüldüğünde en sık olarak parotiste görülmektedir. Literatürde bildirilen olguların çoğu (%77) olgumuz gibi erkektir ve tek taraflı şişlik vardır. Bir çok seride olguların %35-40'ının 37. gestasyon haftasından küçük doğan preterm yenidoğan olduğu bildirilmektedir. Stensen kanalında püç çıkışı görülebilir. Ateş olguların yarısından azında saptanmıştır. Olguların çoğu konservatif antibiyotik tedavisine yanıt vermektedir. Akut Süpüratif parotit nadir olmasına rağmen yenidoğanda parotis şişliğinde erken tanı morbidite ve komplikasyonları önleyeceği için ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

PS-50 [Neonatoloji]

ÇOK DÜŞÜK DOĞUM AĞIRLIKLIL YENİDOĞANDA DOĞUM SONRASI SİTOMEGALOVİRÜS ENFEKSİYONU

Fatma Kaya Narter, Yasemin Akın, Hülya Özdemir, Dündar Yaykiran, Necdet Karabey, Şükrü Yener, Erkan Taş
Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

AMAÇ: Seropozitif annelerin sütü ve kan ürünü transfüzyonu, preterm bebeklere doğum sonrası sitomegalovirüs geçişinin başlıca sebebidir. Annesinin postnatal 4.günde kaybedilmesi nedeniyle başka anne sütüyle beslenen çok düşük doğum ağırlıklı preterm olgusu, etyolojisinde kan ürünü almadığı için verici anne sütü kaynaklı olduğu düşünülen CMV enfeksiyonu nedeniyle sunuldu.

OLGU: Preterm kız yenidoğan, 29 yaşındaki G1P1, son evre yaygın metastatik kolon kanseri saptanan anneden 28 5/7 gestasyon haftasında, sezaryenle 1135 g (50.p) ağırlığında doğdu. Apgar skoru 1/5. dakikalarda 8/9 idi. Doğum sonrası pozitif basınçlı ventilasyon ihtiyacı olmayan bebek solunum sıkıntısı nedeniyle bir kez surfaktan tedavisi olarak nazal SIMV modunda izlendi. Postnatal 6.günden sonra solunum desteği ihtiyacı kalmadı. Spontan solunumda tam enteral beslenirken (preterm formula ve aile onaylı gönüllü verici anne sütü) postnatal 48. günde sepsis benzeri tablo saptandı. Anemisi(Hb:7.5 g/dl, Hct:%22.7, ve trombositopenisi(101.000/mm³) vardı, geçici solunum sıkıntısı dışında klinik semptomu olmadı. Hemokültüründe üreme olmayan olgumuzda viral enfeksiyon düşünülerek bakılan CMV IgM:2,13 COI (pozitif>1 COI), CMV IgG:29,68 U/ml (pozitif>1 U/ml), idrarda CMV-DNA-PCR kalitatif pozitif bulundu. Kanda CMV-DNA-PCR kantitatif analiz ve konjenital CMV enfeksiyonunun dışlanması için ilk topuk kanı örneğinden CMV-PCR gönderilmiş olup çalışmaları devam etmektedir. Kranial Ultrasonda; lateral ventriküllerde minimal dilatasyon, göz muayenesinde; sağda evre 1-2, solda evre 2 ROP saptandı. Hasta PN 72. gününde olup, ünitemizde izlenmektedir.

SONUÇ: Doğum sonrası kazanılmış CMV enfeksiyonunda, anne sütüyle beslenme ve gestasyon haftasının küçük preterm olması önemli risk faktörleridir. Otuziki gestasyon haftasının altında doğan çok düşük doğum ağırlıklı bebeklerin, dondurulmuş anne sütüyle beslenmeleri ve ilk bir hafta içinde konjenital CMV enfeksiyonunun ekarte edilip, kazanılmış CMV enfeksiyonu açısından izlenmeleri önerilir.

PS-51 [Neonatoloji]

SÜNNET SONRASI GELİŞEN NEONATAL METHEMOGLOBİNEMİ

Hülya Özdemir, Fatma Kaya Narter, Yasemin Akın, Dündar Yaykiran, Melek Özbenli, Betül Durucu
Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniği

GİRİŞ-AMAÇ: Methemoglobinemi ciddi hematolojik bir hastalıktır. Prilokaine bağlı toksik methemoglobinemi gelişimi bilinmekle beraber, tedavisinde intravenöz askorbik asit kullanımına ilişkin bilgiler sınırlıdır. Prilokain, yenidoğan bebeklerde ve çocuklarda yaygın olarak kullanılan lokal anesteziiktir. Burada, sünnnet amacı ile lokal prilokain-lidokain krem kullanımı sonrasında toksik methemoglobinemi gelişen on üç günlük yenidoğan olgusu sunulmuştur.

OLGU: Özel bir hastanede miadında sezaryen doğum ile 3025 g olarak doğan ve doğduktan sonra sorunu olmayan hasta, postnatal 13. gününde ailenin isteği ile lokal prilokain-lidokain krem (EMLA %5) uygulanarak sünnnet edilmiş. İşlem sonrası dördüncü saatte tüm vücutta yaygın morarma olması üzerine acil servisimize getirildi. Geliş fizik muayenesinde ateş 36.5°C, kan basıncı 70 /50 mm Hg, kalp hızı 160/dk, üfürüm yok, solunum sayısı 58/dk olarak saptandı. Hastaya nazal % 100 oksijen verilmesine rağmen hastanın siyanozu devam etti. Akciğer grafisi ve elektrokardiyogramında özellik saptanmadı. Hastanın geliş kan gazında pH:7.41, PCO₂: 39.4.mmHg, HCO₃ 23.4, oksijen saturasyonu % 94 bulundu. Hastanın siyanozu olmasına rağmen, kan gazının ve oksijen saturasyonunun normal olması, altta kardiyak ve solunumsal bir patolojinin saptanmaması, ayrıca lokal anesteziik kullanımı sonucu tablonun gelişmesinden dolayı methemoglobinemi düşünülerek hastadan methemoglobin düzeyi istendi. Methemoglobin düzeyi %46.4 olarak saptandı ve 300 mg/kg intravenöz askorbik asit uygulandı. Siyanoz iki saat sonunda peroral bölgede sınırlandı, dört saat sonra tamamen kayboldu. On iki saat sonra alınan kontrol kan gazında methemoglobin düzeyi %1.8'e geriledi. Genel durumu iyi olan olgumuz yaklaşık 36 saat sonra hastanemizden taburcu edildi.

SONUÇ: Toksik methemoglobinemi vakalarında metilen mavisi bulunamadığında veya glukoz 6-fosfat dehidrogenaz eksikliği şüphesi varsa, intravenöz askorbik asit kullanımının bir tedavi yaklaşımı olabileceği düşünülmelidir.

PS-52 [Neonatoloji]

**YENİDOĞANDA NADİR BİR KONDRODİSPLAZİ
OLGUSU: KNIEST DİSPLAZİ**

Fatma Kaya Narter, Yasemin Akın, Hülya Özdemir, Emre Usta, Mehmet Gündüz, Esra Çetinkaya Polatoğlu
Dr. Lütfi Kırdar Kartal EAH, İstanbul

Kondrodizplaziler, anormal endokondral ossifikasyonla karakterize kalıtsal iskelet hastalıklarının heterojen bir grubudur. Kollajen II'yi kodlayan gende (COL2A1) saptanan mutasyonlar birkaç kondrodizplazide saptanmış olup, günümüzde bunlar tipli kollajenopatiler olarak sınıflandırılmaktadırlar. Bunların içinde Kniest displazi Tip II kollajenopati klinik spektrumunda orta derecede ağır klinik hastalık olmasına rağmen letal variantlar görülebilmektedir. Kniest orantısız cücelik ve tipik radyolojik, patolojik ve biyokimyasal bulgularla karakterizedir. Burada klinik bulgularıyla ön planda Kniest displazi olarak değerlendirilen kondrodizplazili yenidoğan olgusu sunulmaktadır.

OLGU: 30 yaşındaki G3P2K1 sağlıklı anneden 40 2/7 GH'da makat geliş, antenatal hidronefroz tanılı kız bebeği fetal distres nedeniyle acil sezaryen ile 4/7 Apgar skoru doğdu. Doğum sonrası 1 dakika PBV ihtiyacı oldu. Fizik muayenesinde; 2460 g (<3.p), 38 cm(<3.p), baş çevresi 35 cm (50.p) idi. Kısa gövdesi, küçük pelvis ve kısa ekstremiteleri, pes ekinovarusu, yarık damak, küçük mandibula, belirgin göz yapısı, deprese burun kökü, dışa dönük burun delikleri, belirgin dirsek eklemi ve hareket kısıtlılığı, el parmaklarında klinodaktili mevcuttu. Radyolojik incelemede; bilateral kısa radius, femurda kısalık ve halter görünümü, tibiada metafiziyal displazi, vertebrada interpediküler mesafelerde inferiora doğru daralma, yer yer kelebek vertebra, küçük pelvis, saptandı. Ekokardiografide; PFO, batin ultrasonografisinde sağda grade III, solda grade II hidronefroz ve nefrolitiazis görüldü. İzlemde beslenme güçlüğü ve solunum sıkıntısı atakları olan hasta postnatal 82. günde nazoduodenal sonda ile ve bronkoskopi planlanarak taburcu edildi.

SONUÇ: Kniest displazinin konvansiyonel radyolojik bulguları karakteristik olsa da diğer tipli kollajenopatilerle ve nadir kondrodizplazilerle kesin ayrımı gen mutasyon analiziyle mümkün olabilecektir. Olgumuz klinik ve radyolojik bulguları ve genetik analizlerinin yapılabilmesi açısından takibimize alınmıştır.

PS-53 [Neonatoloji]

**PREMATÜRE BEBEKLERDE ÇOKLU TRANSFÜZYONA
İKİNCİL DEMİR YÜKÜNÜN AZALTILMASINDA
DEFEROKSAMİN TEDAVİSİ**

Zeynep Alp Ünkar¹, Hülya Selva Bilgen¹, Aslı Memişoğlu¹, Baran Cengiz Arcagök¹, Akan Yaman¹, Ahmet Koç², Eren Özek¹

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

AMAÇ: Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde tedavi gören çok düşük doğum ağırlıklı bebeklerde, çok sayıda eritrosit transfüzyonuna bağlı, ciddi yüksek demir düzeyleri saptanabilmektedir. Yüksek demir düzeylerine bağlı sekonder hemokromatoz, özellikle kardiyak ve hepatik fonksiyonları bozabileceğinden, deferoksamin ile şelasyon tedavisi gerekebilmektedir.

YÖNTEM: Bu bildiride, sık transfüzyonlara bağlı ferritin düzeyleri 1000 ng/ml'nin üzerinde saptanan üç preterm bebekte, deferoksamin kullanımına ilişkin deneyimin aktarılması hedeflenmiştir. Enfeksiyona ilişkin diğer akut faz reaktanları negatif saptanan ve sepsisi olmayan, ancak serum ferritin düzeyi 1000 ng/ml üzerindeki olgulara deferoksamin 50 mg/kg/gün, 18 saat/gün intravenöz infüzyonla beş gün verilmiştir. Ferritin yüksekliği devam eden olgulara tekrarlanan kürler uygulanmıştır.

SONUÇLAR: Olgu1: 25 5/7 gestasyon haftasında, 975 gr doğan, ferritin düzeyi 123. günde 3503 ng/ml saptanan hastanın, ilk kür deferoksamin tedavisi sonrasında ferritin düzeyi 986 ng/ml'ye geriledi. Tekrarlayan transfüzyonlar sonrası ferritin düzeyi 1963 ng/ml saptandığından ikinci kür uygulandı, ferritin seviyesi 1173 ng/ml'ye geriledi. Hasta halen yatmakta ve tedavisi devam etmektedir.

Olgu2: 27. gestasyon haftasında, 900 gr doğan hastanın evre 4 intraventriküler kanaması olup, ferritin düzeyi 51. günde 5375 ng/ml saptandı. Üç kür deferoksamin tedavisinin ardından ferritin düzeyi 1931 ng/ml'ye geriledi. Hasta halen yatmakta ve tedavisi devam etmektedir.

Olgu3: 23. gestasyon haftasında, 710 gr doğan, evre 4 intraventriküler kanamalı hastada 30. günde ferritin 2717 ng/ml saptandı. Üç kür deferoksamin tedavisini takiben ferritin düzeyi 180 ng/ml'ye geriledi. Olgularda deferoksamin tedavisine bağlı yan etki görülmedi.

TARTIŞMA: Çoklu transfüzyonlar, özellikle çok düşük doğum ağırlıklı prematürelere aşırı demir yüküne yol açabileceğinden, ferritin düzeyleri izlenmelidir. Ferritin düzeyi yüksek hastalarda deferoksaminle şelasyon, güvenli ve etkili bir seçenek olabilir.

PS-54 [Neonatoloji]

ÇOK DÜŞÜK DOĞUM AĞIRLIKLIL BEBEKLERDE PATENT DUKTUS ARTERIOZUS TEDAVİSİNDE ALTERNATİF BİR İLAÇ: PARASETAMOLAslı Çınar Memişoğlu¹, Hülya Özdemir¹, Baran Arcagök¹,Mehmet Malçok¹, Figen Akalın², Hülya Selva Bilgen¹, Eren Özek¹¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul²Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İstanbul

Bu çalışmada patent ductus arteriosusun kapatılmasında parasetamol kullanımı ile ilgili deneyimimizi artırmayı amaçladık. Olgu grubumuzu, postnatal 2.-15. günlerinde hemodinamik olarak anlamlı Patent Duktus Arteriozus (PDA) saptanan, doğum ağırlıkları 545-1540 gr ve gebelik haftaları 23-30 hafta arasında olan altı çok düşük doğum ağırlıklı bebek oluşturmaktaydık. Literatürdeki az sayıda vaka deneyimine dayanarak; bir bebeğe IV ibuprofen temin edilemediği gerekçesiyle, diğer beş bebeğe renal fonksiyon bozukluğu ve/veya trombositopeni var olduğu için ibuprofenin bu tabloları ağırlaştırabileceği kaygısıyla; alternatif tedavi olarak 15 mg/kg/doz (4x) IV parasetamol verildi. Medikal duktus arteriozus kapatılması amacıyla uyguladığımız 2-3 günlük parasetamol tedavisi sırasında ve sonrasında bebeklerde herhangi bir yan etki ve karaciğer fonksiyon bozukluğu gelişmedi; PDA' ların tamamen kapandığı saptandı. Literatürde bu tedavinin uygulandığı en küçük bebeği kapsayan vaka serimize dayanarak ibuprofen gibi klasik medikal tedavi seçeneklerinin tercih edilemeyeceği veya bu tedavilere yanıt-sız olgularda parasetamolün cerrahi ligasyona alternatif olarak çok küçük prematürelere dahi kullanılabileceğini vurgulamak istedik.

PS-55 [Neonatoloji]

HİDROTORAKSLA PREZENTE OLAN KONJENİTAL SAĞ DİYAFRAM HERNİSİ İLE BUDD-CHIARI BİRLİKTELİĞİDidem Arman¹, Ayşenur Celayir², Ayşen Akbaş⁴, Hatice Akay³,Ahmet Tellioğlu⁴, Sevilay Topçuoğlu¹, Koray Pelin²,Tuğba Gürsoy¹¹T.C Sağlık Bakanlığı Zeynep Kamil Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Neonatoloji Kliniği, İstanbul²T.C Sağlık Bakanlığı Zeynep Kamil Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahi Kliniği, İstanbul³T.C Sağlık Bakanlığı Zeynep Kamil Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Radyoloji, İstanbul⁴T.C Sağlık Bakanlığı Zeynep Kamil Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği; İstanbul

AMAÇ: Konjenital diyafram hernisi(KDH), akciğer hipoplazisi ve batin organlarının toraks içine doğru yer değiştirmesi ile karakterize bir hastalıktır. Prevalansı 1/2500 iken hidrotoraksla birlikteliği nadirdir. Bu olgu sunumunda hidrotoraksla prezente olan bir sağ diyafram hernisi sunulmuştur.

VAKA SUNUMU: Prenatal ultrasonografide(USG) sağ pulmoner hipoplazi tanısı alan erkek bebek plasenta dekolmanı sebebiyle 34. gebelik haftasında 1610 gr doğdu. Entübe olarak servise alınan hasta yüksek frekanslı mekanik ventilasyon ile ventile edilmeye başlandı. Akciğer grafisinde(AG) sağ hemitoraksta opasite görüldü. Toraks USG'de sağda hidrotoraks, atelektazik akciğer dokusu ve karaciğerin normal pozisyonundan yukarıda yerleşimli olduğu saptandı. Ekokardiyografi Fallot tetralojisi ile uyumlu bulundu. Plevral sıvı proteinden zengindi. Toraks bilgisayarlı tomografisinde karaciğer sağ lobunun toraks içinde olduğu görülüp operasyon planlandı. Ameliyat esnasında sağ akciğerin üç lobu da görüldü. Karaciğer batin içine redükte edilerek diyafram primer onarıldı. Postoperatif 2. günde perihepatik bölgede sıvı birikimi görüldü ancak artış olmadı. Karaciğerin yer değiştirmesiyle oluşan hepatik venlerin obstrüksiyonuna bağlı gelişen Budd-Chiari sendromu düşünüldü. Takibinde toraks ve batindeki sıvı birikimi spontan geriledi. Operasyon sonrası solunum sıkıntısı gerileyen hasta serbest oksijenle takip edilmekteyken, postoperatif 125. gününde solunum sıkıntısında artış gözlemlendi. AG'de sağ akciğerde opasite, USG'de sağ hemitoraksta sıvı kolleksiyonu ve karaciğer saptandı. Reopere edilen hastanın bir önceki ameliyatta diyaframın sütür konulan yerlerinde defekt olduğu ve karaciğerin buradan tekrar herniye olduğu görüldü. Diyafragmadaki defekt onarıldı ve aynı seansta BT şant yapıldı. Hasta halen ünitemizde entübe SIMV modunda takip edilmektedir.

YORUM: Sağ diyafram hernisi hidrotoraks gibi atipik klinik bulgularla prezente olabilir. Hidrotoraks tanılı olgularda hepatik venlerin obstrüksiyonuna bağlı gelişen Budd-Chiari benzeri sendrom ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmelidir.

PS-56 [Neonatoloji]

DEXMETETOMİDİNE TEDAVİSİNİN KESİLMESİ SONRASI GELİŞEN ÇEKİLME SENDROMUNA YAKLAŞIMAlev Aktaş¹, Pelin Seyhan³, Aslı Kübra Atasever¹,Dilek Yavuzcan², Sevilay Topçuoğlu², Tuğba Gürsoy²¹T.C. Sağlık Bakanlığı Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hastalıkları Kliniği, İstanbul²T.C. Sağlık Bakanlığı Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Neonatoloji Kliniği, İstanbul³Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Neonatoloji Kliniği, Eskişehir

AMAÇ: Dexmedetomidine yoğun bakım ünitelerinde intravenöz sedatif anestezi olarak kullanılan, santral alfa 2 adrenoreseptör bir ajandır. Bu ilacın uzun süreli kullanımının ardından, ani kesilmesi sonrası hipertansiyon, taşikardi, ajitasyonla karakterize aşırı simpatik aktiviteyle giden çekilme sendromu görülebilmektedir. Bu vakada dexmedetomidine tedavisi kesilmesi sonrası gelişen çekilme sendromu görülen bir yenidoğan sunulmuştur.

OLGU: 38. gestasyonel haftada, 3510 gr olarak doğan ve aort koarktasyonu tanısı alan hasta dış merkezde pediatrik kardiyoloji bölümüne balon dilatasyon operasyonuna gönderildi. Hastanın operasyon sonrası ünitemize dönüşünün 6. saatinde, ajitasyon, terleme, tremor ve anlamsız hareketleri gözlemlendi. Opere olduğu hastaneden alınan rapora göre 8 saat boyunca 0.5 mcg/kg/saat dexmedetomidine infüzyonu aldığı öğrenildi. Hastaya 0.3 mcg/kg/saat dexmedetomidine tedavisi başlandı. Hastanın semptomlarının gerilediği gözlemlendi. Fakat dexmedetomidine tedavisi 0.2 mcg/kg/saate düşürüldüğünde nörolojik semptomlar tekrar gözlemlendi. Bunun üzerinde dexmedetomidine tedavisi tekrar 0.3 mcg/kg/saat dozuna çıkıldı. Tedaviye oral klonidin 1mcg/kg doz (6 saatte bir) tedavisi eklendi. Takip eden günde diyare gözlenmesi üzerine dexmedetomidine 0.2 mcg/kg/h e düşülüp, klonidin 2 mcg/kg (6 saatte bir) dozuna yükseltildi. Nörolojik semptomların kaybolmasından sonra dexmedetomidine 5 gün süreyle günlük 0.05 mcg/kg/saat düşülerek kesildi. Klonidin ise 10 günlük süreçte azaltılarak kesildi. Hasta postnatal 45. gününde taburcu edildi.

YORUM: Dexmedetomidine erişkin ve çocuk yoğun bakım ünitelerinde sık kullanılmakla birlikte yenidoğan kullanımı hakkında yeterli veri yoktur. 24 saatin üzerinde kullanıldığında azaltılarak kesilmesi, aksi halde çekilme sendromu gözlenebileceği bildirilmiştir. Ancak 8 saat gibi kısa süreli kullanımdan sonra çekilme sendromu bildirilen vakaya literatürde rastlanmamıştır. Dexmedetomidine ve klonidin tedavisi ile bulgular kontrol altına alınmıştır. Bu vaka kısa süreli kullanımında da çekilme bulgularının görülebileceğine dikkat çekilmek için sunulmuştur.

PS-57 [Neonatoloji]

ERKEN ÇOCUKLUK ÇAĞINDA PREMATÜRELİĞİN VE BRONKOPULMONER DİSPLAZİNİN SOLUNUMSAL PROGNOZA ETKİLERİÖzge Altun Köroğlu¹, Mehmet Yalaz¹, Esen Demir², Mete Akisu¹, Nilgün Kültürsay¹¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İzmir²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Solunum ve Alerji Bilim Dalı, İzmir

AMAÇ: Prematüre doğmuş, özellikle de BPD'li bebekler, solunumsal risklerinin yüksek olduğu erken yaşlarda konvansiyonel solunum fonksiyon testleri ile değerlendirilmemektedir. Bu çalışmada prematüreliliğin ve BPD'nin uzun süreli solunumsal etkileri havayolu rezistansının ölçümü, solunumsal sorunların prospektif izlenmesi ve aileyle birlikte skorlanmasıyla değerlendirilmiştir.

YÖNTEM: Yenidoğan ünitemizde yatmış 20 BPD'li, 20 BPD'siz premature bebek çalışmaya alındı. Solunumsal sorunları prospektif olarak izlenerek 2-4 yaşlarda (ort. 2.4 ±0.5 yaş) havayolu rezistansı MicroRint cihazıyla ölçüldü. Solunum sorunları "Powell Solunum Semptom Skoru" ile değerlendirildi. Atopi için spesifik IgE ve gıda allerjenlerine yönelik IgE bakıldı.

BULGULAR: Gestasyonel yaşları 28.2±1.4 ve 27.6±2.2 hafta olan BPD'li ve BPD'siz prematüre grupları havayolu rezistansı ölçüldüğünde benzer düzeltilmiş yaşlardaydı (28.2±5.6ay ve 29.2±5.5ay, p>0.05). Her iki grubumuzda literatürde bildirilen referans değerlere göre artmış olan havayolu rezistansı, orta/ağır BPD'lilerde, BPD'siz prematürelere daha yüksekti (p=0.014). Powell Solunum Semptom Skorları iki grupta da yüksekti, BPD varlığı ya da ağırlığıyla ilişki yoktu. Havayolu rezistansı boy ve vücut ağırlığı SDS değerleri arasında negatif korelasyon mevcuttu (Spearman's analizi p değerleri <0.05). IgE ve spesifik IgE pozitifliği dağılımında fark yoktu.

SONUÇ: Prematüre doğan bebeklerde solunum sistemi uzun süreli etkilendir. Okul öncesi yaşlarda BPD'nin solunum sağlığı üzerinde olumsuz etkileri hastalığın şiddeti ile paralel olarak BPD'siz prematürelere göre daha fazladır; özellikle büyüme geriliği ile de ilişkilidir. Poliklinik koşullarında Rint ölçümleri ile yüksek riskli hastaların seçilmesi ve uygun koruyucu tedavilerin verilmesi mümkündür. Ayrıca solunumsal sekel ile postnatal büyümenin çalışmamızda ortaya konulan yakın ilişkisi, taburculuk sonrası büyümenin yakından izlenmesi ve uygun şekilde desteklenmesinin önemini ortaya koymaktadır.

PS-58 [Neonatoloji]

ERİTROSİT TRANSFÜZYONUN PERFÜZYON İNDEKSİ ÜZERİNE ETKİLERİ

Sema Tanrıverdi, Mehmet Yalaz, Özge Altun Köroğlu, Özgün Uygur, Nilgün Kültürsay
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Neonatoloji BD, İzmir

AMAÇ: Özellikle 1000 gramın altındaki yenidoğanların %90'nından fazlasına eritrosit transfüzyonu verilmesi gerekmektedir. Eritrosit transfüzyonu ile aneminin neden olduğu doku oksijenasyonundaki bozulmanın düzelmesi hedeflenmektedir. Perfüzyon İndeksi (PI), periferik kan akımındaki değişiklikleri ve perfüzyondaki bozuklukları gösterir. Bu çalışmada, eritrosit transfüzyonu gerektiren yenidoğan bebeklerde transfüzyon öncesi ve sonrası perfüzyon indeksindeki değişikliklerin saptanması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Ocak-Kasım 2012 arasında Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitemizde yatan ve eritrosit transfüzyonu alan 132 bebek çalışmaya alınmıştır. Eritrosit transfüzyonu öncesi ve sonrası PI ölçülmüştür.

BULGULAR: Çalışmaya alınan toplam 132 bebeğin 17'si term, 115'i pretermdi. Ortalama gestasyonel yaş $30,18 \pm 4,21$ (22-39) hafta, ortalama doğum ağırlığı $1395,10 \pm 713,72$ (580-3770) gram olarak bulundu. Eritrosit transfüzyonu ortalama 32. günde uygulandı ($32,45 \pm 24,96$ (2-115) gün). Eritrosit transfüzyonu öncesi ve sonrasında ortalama hemotokrit değerleri, oksijen saturasyonları ve Perfüzyon İndeksi değerleri Tablo 1' de verilmiştir. Eritrosit transfüzyonu sonrası hem oksijen saturasyonunda hem de Perfüzyon İndeksinde anlamlı artış saptanmıştır ($p < 0,001$, $p < 0,001$).

SONUÇ: Çalışmamızda yenidoğan bebeklerde eritrosit transfüzyonu ile anemi düzeldiğinde Perfüzyon İndeksinin de anlamlı olarak arttığı gösterilmiştir. Rölatif olarak daha düşük olan transfüzyon öncesi perfüzyon indeksi ölçümleri anemiye bağlı doku perfüzyonundaki bozulmanın göstergesi olabilir. Eritrosit transfüzyonu kararı verilirken, bebeğin fizyolojik durumu ve ihtiyacının değerlendirilmesinde perfüzyon indeksi yeni ve noninvazif bir yöntem olarak kullanılabilir.

	Eritrosit transfüzyonu öncesi	Eritrosit transfüzyonu sonrası
Ortalama Htc değerleri (%)	$26,45 \pm 2,71$ (21-34)	$40,1 \pm 5,98$ (29-59)
Ortalama oksijen saturasyonu (%)	$95,98 \pm 3,96$ (85-100)	$96,72 \pm 3,07$ (88-100)
Ortalama Perfüzyon İndeksi	$1,86 \pm 1,17$ (0,25-6,8)	$2,44 \pm 1,69$ (0,42-8,9)

PS-59 [Neonatoloji]

YENİDOĞAN SEPSİSİNDE TROMBOELASTOGRAM, TROMBİN JENERASYON TESTİ, TROMBOSİTOPENİ VE ORTALAMA TROMBOSİT VOLÜMÜNÜN YERİ

Sema Tanrıverdi¹, Özge Altun Köroğlu¹, Can Balkan², Özgün Uygur¹, Mehmet Yalaz¹, Nilgün Kültürsay¹
¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Neonatoloji BD, İzmir
²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Hematolojisi BD, İzmir

AMAÇ: Kanama ve pıhtılaşma faktörlerinin fonksiyonel değerlendirilmesinde tromboelastogram (TEG) ve trombin jenerasyon testinden (TGA) yararlanılmaktadır. Bu çalışmada, TEG, TGA, trombosit sayısı ve trombosit volümü üzerinde neonatal sepsisin etkilerinin ortaya konulması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Nisan 2011-Nisan 2012 arasında sepsis düşünülerek tetkik ve tedavi edilen 103 yenidoğan çalışmaya alındı. Sepsis şüphesi ile antibiyotik tedavisi başlanırken ve tedavi tamamlandıktan 48 saat sonra trombosit sayısı, trombosit volümü, PZ, aPTZ, fibrinojen, D-dimer, TEG ve TGA ölçümleri yapıldı.

BULGULAR: Çalışmaya alınan toplam 103 bebeğin 36'sı term, 67'si ise pretermdi. Ortalama gestasyonel yaş $33,60 \pm 4,68$ hf (25-40 hf), ortalama doğum ağırlığı $2123,96 \pm 1116,25$ gr (700-4800 gr) olarak bulundu. Çalışmaya alınan hastalar klinik ve laboratuvar bulgularına göre 2 gruba ayrıldı: Grup1: sepsis şüphesi, Grup2: sepsis. Tüm parametrelerde tedavi öncesi ve sonrası gözlenen değişiklikler değerlendirildiğinde; Grup 1'de trombosit sayısında yükselme, MPV ve CRP'de düşme; Grup 2'de trombosit sayısında, TEG MA ve angle değerlerinde yükselme, MPV, CRP, pZ, pTZ, inr ve TGA lagtime değerlerinde düşme görüldü (tüm p değerleri <0.05).

SONUÇ: Çalışmamızda septik atağın başlangıcında MPV artışı ve koagülasyon profilinde dissemine intravasküler koagülasyona gidiş ile uyumlu olarak yorumlanan değişiklikler bulunmuştur. Sepsis tablosunda trombosit sayısındaki düşüşle birlikte MPVde artış gözlenirse de, TEG ile yapılan fonksiyonel değerlendirme, bu değişikliklerin net etkisinin oluşan pıhtı gücünde belirgin azalmayla sonuçlandığını göstermektedir. Güncel trombosit transfüzyon önerileri; trombositlerin sadece sayısal değil volüm olarak da değerlendirilmelerini önermekte, ve bu iki parametreden yola çıkarak eşik değerler belirlenmektedir. TEG gibi hızlı bir test ile sağlanacak fonksiyonel değerlendirme septik yenidoğanlarda trombosit transfüzyon tedavileri düzenlenirken faydalı olabilir.

PS-60 [Pediatrik Nöroloji]

NADİR BİR HASTALIK NON KETOTİK HİPERGLİSİNEMİ

*Neslihan Baranoğlu Him¹, Çisem Aksu¹, Burcu Dırala¹,
Ahu Çolak¹, Ezgi Aksu¹, Nilüfer Yalındağ Öztürk²,
Gülten Thomas³, Dilşat Türkoğlu³*

¹Marmara Üniversitesi Pendik EAH Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²Marmara Üniversitesi Pendik EAH Çocuk Yoğun Bakım BD

³Marmara Üniversitesi Pendik EAH Çocuk Nöroloji BD

Nonketotik hiperglisinemi otozomal resesif geçişli bir metabolizma hastalığıdır. Doğumda tamamen sağlıklı olan yenidoğanlarda, emme güçlüğü, hipotoni, letarji, hıçkırık, konvulziyon gibi klinik bulgular 6 saat ile 8 gün arasında ortaya çıkar. Hastaların çoğu doğum sonrası birkaç gün içinde kaybedilir. NKHde tanı klinik ve laboratuvar bulguları, beyin ve karaciğerde enzim tayini veya enzimle ilgili mutasyonun gösterilmesi ile konur. Postnatal 1.günüde emmede azalma ve hipotoni nedeniyle yoğun bakıma yatırılan 3 günlükken nöbetleri başlayan ve solunum sıkıntısı nedeniyle mekanik ventilatöre bağlanan hastamızın fizik muayenesinde; Letarjik, hipoton ve yenidoğan refleksleri deprese idi. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Metabolik taramasında kan glisinini yüksek saptanın hastaya lomber ponksiyon yapıldı. Plasma glisin 759.92 $\mu\text{mol/L}$ (81-436), BOS glisin: 203 $\mu\text{mol/L}$ (3-21), BOS/plazma glisin oranı 0.267 (>0.08) saptanan hastaya nonketotik hiperglisinemi tanısı kondu. Tedaviye NaBenzoat ve ketamin başlandı. Ekstübe izlenen ve klinik olarak nöbet gözlenmeyen hasta ailenin isteği ile aileye eğitim ve genetik danışmanlık verilerek taburcu edildi. Diğer vakamız 3 günlük iken başlayan günde 10 defa olan ve 1 dk kadar süren kollarda sıçrama ve yalanma tarzında hareketler ile 2 aylık iken polikliniğimize başvurdu. Soy geçmişinde 2 yaşında erkek kardeşinin West sendromu nedeniyle exitus ve annede 7 aylık ölü doğum hikayesi mevcut. Hastanın fizik muayenesinde hipoton, deprese olduğu ve asimetric moro refleksi mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Hastanın metabolik hastalık açısından gönderilen BOS aa analizinde glisin: 35.256 nmol/ml (3-8.30) plazma glisin: 317.323 nmol/ml (73-241), BOS/plazma glisin oranı 0.11 (>0.08) saptanan hastaya nonketotik hiperglisinemi tanısı kondu. Tedaviye NaBenzoat eklendi. Halen Ç. Nöroloji polikliniğininize takip edilen hasta 3 yaşında olup nöbetleri devam etmektedir. Akıllı evliliklerinin sık olduğu ülkemizde, doğum sonrası belli bir süre iyilik halini takiben açıklanamayan hipotoni, konvulziyon, letarji, hıçkırık, koma durumunda neonatal NKH akla gelmelidir. Genetik tanı diğer gebeliklerde prenatal tanı konma şansını sağlar.

PS-61 [Pediatrik Onkoloji]

SAĞ VENTRİKÜLE KADAR UZANIM GÖSTEREN TÜMÖR TROMBUSU OLAN BİR WILMS TÜMÖRÜ OLGUSU

*Mustafa Çakan¹, Ayşe Gülnur Tokuç¹, Nilüfer Çetiner²,
Kıvılcım Karadeniz Cerit³, İbrahim Bingöl⁴*

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, İstanbul

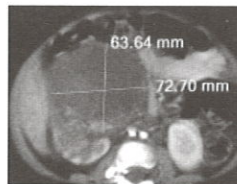
²Marmara Üniversitesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, İstanbul

³Marmara Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

⁴Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Wilms tümörü tüm çocukluk çağı kanserlerinin % 5-6'sını oluşturur. Cerrahi ve kemoterapi ile %90'lara ulaşan kür oranı sağlanabilmektedir. Wilms tümöründe hepatik ven veya inferior vena cava (İVC) seviyesinde tümör trombusu görülmesi nadir değildir. Ancak tümör trombusunun tüm İVC, sağ atrium ve sağ ventriküle kadar uzanım göstermesi çok nadir olarak görülmektedir.

OLGU: İki yaşında kız hasta ateş şikayeti ile başvurduğu dış merkezde muayenede batında kitle farkedilmesi nedeniyle yapılan US'da sağ böbrek lojunda Wilms tümörü ile uyumlu kitle saptanması üzerine tarafımıza sevk edilmiş. Geliş muayenesinde batın sağ kısımda ele gelen sert kitle mevcuttu, hemihipertrofi, aniridi, genitoüriner sistem anomalisi saptanmadı. Batın BT incelemesinde sağ böbrek lojunda 63x72 mm boyutlarında yama tarzı heterojen kontrastlanma gösteren kitle izlendi (Şekil 1). Toraks BT incelemesinde akciğer parankiminde metastaz ile uyumlu lezyon görülmedi ancak sağ hepatik ven, İVC, sağ atriyum ve sağ ventrikül içinde tümör trombusu ile uyumlu kitle görüldü (Şekil 2). Hepatik ven üzerinde trombus olan hastalarda cerrahi öncesi tümör küçültücü kemoterapi önerildiği için hastamıza aktinomisin-D ve vinkristinden oluşan kemoterapi başlandı. Ekokardiyografide kalp fonksiyonları normal olarak saptandı. Ancak kalp yetmezliği ve aritmi gelişimi açısından yakın takip önerildi ve diüretik tedavisi başlandı. Kardiyovasküler cerrahi konsültasyonunda tümör trombusunun İVC duvarına yapışmasını önlemek amacıyla enoksaparin başlanması önerildi. Hastamız planlanan 5 haftalık kemoterapi kürlerini tamamladı. Ancak haftalık olarak yapılan kontrol ekokardiyografilerinde sağ ventriküle kadar uzanan kitlede regresyon görülmedi. Çocuk Cerrahisi ve Kardiyovasküler Cerrahi tarafından aynı seansta primer kitle ve tümör trombusu kitlesinin çıkarımı planlanmaktadır. Sonuç olarak Wilms tümörü tanısı alan çocuklarda kardiyak tümör trombusu olasılığı akılda tutulmalıdır.



Batın BT incelemesinde renal kitlenin görünümü



Toraks BT incelemesinde intrakardiyak tümör trombus kitlesinin görünümü

PS-62 [Pediatrik Onkoloji]

BİR OLGU NEDENİYLE ÇOCUKLUK ÇAĞINDA ÇOK NADİR GÖRÜLEN BİR KANSER TÜRÜ: KOLOREKTAL KANSER

Mustafa Çakan¹, Ayşe Gülnur Tokuç¹, Kivılcım Karadeniz Cerit², Engin Tutar³, Rabia Ergelen⁴, Serim Polat⁵

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

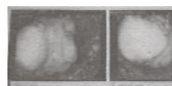
³Marmara Üniversitesi, Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı, İstanbul

⁴Marmara Üniversitesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

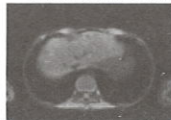
⁵Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Kolorektal kanser erişkin yaşlarda sık görülen kanser tiplerinden biri olmasına rağmen çocukluk çağında son derece nadir görülmektedir. Çocukluk çağı kolorektal kanserlerin %3-5'inde tanımlanabilir herediter bir sendrom bulunmaktadır. Sıklıkla aile öyküsü veya eğilim yaratan bir faktörle birliktelik göstermemektedir.

OLGU: Oniki yaşında erkek hasta son 2 yıldır aralıklı olan karın ağrısı, ishal, kilo kaybı ve son 2 aydır olan rektal kanama şikayeti ile Çocuk Gastroenteroloji polikliniğine başvurdu. İnflamatuvar barsak hastalığı ön tanısıyla kolonoskopi yapılan hastanın rektumunda tüm lümeni oblitere eden kitle görülmesi üzerine biopsi alındı (Şekil 1). Biopsi sonucu andiferansıye kolorektal adenokarsinom olarak raporlanan hasta Çocuk Onkoloji kliniğine devredildi. Hastanın aile hikayesinde kolon kanseri hikayesi yoktu. Muayenesinde sendrom düşündürecek bulguya rastlanmadı. Kemoterapi öncesi yapılan taramalarında batın MR incelemesinde rektosigmoid bileşke komşuluğunda 6x5x6 cm kitle ve karaciğerde çok sayıda metastaz ile uyumlu lezyon saptandı (Şekil 2-3). Okzaliptin, lökoverin ve 5-fluorourasilden oluşan FOLFOX-6 kemoterapi protokolü 2 haftalık aralarla 3 ay boyunca uygulandı. Kontrol görüntülemelerinde primer kitlede %60 küçülme saptanan hastanın karaciğer metastazlarında regresyon veya artma görülmedi. Çocuk Cerrahisi tarafından primer kitle rezeksiyonu yapıldı. Kitlenin patolojik incelemesinde nekroz oranı %20-25 olarak saptandı. Birinci seçim tedaviye nekroz yanıtı yeterli olmayan ve karaciğer metastazlarında gerileme saptanmayan hastaya irinotekan ve setuksimabtan oluşan ikinci seçim kemoterapi başlandı. Setuksimab başlanmadan önce bakılan K-Ras mutasyonu yaban tipi saptandı. Hastamız 3 ay verilmesi planlanan irinotekan ve setuksimab kemoterapisinin 2. ayını tamamlamıştır ve halen ikinci seçim kemoterapiye sorunsuz devam edilmektedir. Sonuç olarak uzamış gastrointestinal şikayetleri bulunan çocuklarda çok nadir olarak rastlansada kolorektal kanser ayırıcı tanıda düşünülmelidir.



Kolonoskopik olarak rektal kitlenin görünümü



Batın MR incelemesinde karaciğer metastazlarının görünümü



Batın MR incelemesinde rektal kitlenin görünümü

PS-63 [Pediatrik Romatoloji]

PRİMER KATASTROFİK ANTİFOSFOLİPİD SENDROM: 8 YAŞINDA KIZ ÇOCUK

Hatice Ezgi Aksu¹, Çisem Aksu Limon¹, Irmak Vural¹, Eda Kepenekli¹, Ahmet Koç¹, Harika Alpay¹, Deniz Yücelten¹, Özgür Kasapçopur², Safa Barış¹, Elif Karakoç Aydın¹, Ahmet Özen¹, Işıl Barlan¹

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Anabilim Dalı, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatrik Romatoloji, İstanbul

GİRİŞ: Antifosfolipid antikor sendromu (AFAS) tekrarlayan venöz ve arteriyel trombozlarla seyreden bir hastalıktır. Hastaların %1'inden azında, hızlı seyirli çoklu trombozlarla bağlı multiorgan yetmezliğe ve mortaliteye neden olan katastrofik antifosfolipid antikor sendromu (KAFAS) gelişir. Faktör V Leiden, protrombin G20210A, MTHFR 677 gibi trombofilik mutasyonların AFAS'ta tromboz riskini artırdığı bildirilmektedir.

OLGU: Burada eritematöz cilt lezyonlarıyla başvuran, takibinde alt ekstremitelerde yaygın purpura gangrenosum gelişen 8 yaşında kız çocuk sunulmaktadır. Hastada cilt tutulumuna ek olarak izlemde proteinüri, mikroanjiyopatik hemolitik anemiye eşlik eden trombositopeni ve cilt biyopsilerinde arteriyel ve venöz tromboz gösterilmesi nedeniyle KAFAS geliştiği düşünüldü. Hastaya yoğun bakım desteği ve geniş spektrumlu antibiyotiklerin yanısıra antikoagulan, antiagregan, steroid, ivig tedavileri uygulandı. Bu aşamada hastada lupus antikoagulan ve anti beta-2 glikoprotein IgG pozitifliği saptanması üzerine AFAS tanısı doğrulandı. Ancak etiyolojiye yönelik araştırmalarda trombotik riski düşük MTHFR-A1298C, MTHFR-C677T, faktör V H1299R, beta fibrinojen-455 G>A mutasyonlarının heterozigot pozitifliği dışında romatolojik, enfeksiyöz ve malign nedenler saptanmadı. Aile öyküsünde; ablada Reynaud fenomeni, halada benzer cilt lezyonları, babaannede interstitial akciğer hastalığı ve proteinüri olmasının yanında baba ve iki ablada lupus antikoagulan pozitifliği saptandı. Bu bulgular ile parsiyel penetranslı otozomal dominant geçişli primer AFAS olabileceği düşünüldü. Hastaya tüm genom taraması planlandı. Ayrıca yaygın cilt nekrozuna yönelik debridman, greftleme ve lokal mezankimal kök hücre tedavisinin yanısıra azatiopurin tedavileri uygulandı ve 3 ay içinde cilt bulguları tamamen düzeldi.

TARTIŞMA: Çocuklarda cilt tutulumunu takiben KAFAS nadir bir tablodur ve yüksek mortalitesi nedeniyle antikoagulasyon, steroid, plazma değişimi ve/veya ivig hızla uygulanmalıdır.

PS-64 [Pediatrik Romatoloji]

NÖROLOJİK BULGULARLA TANI ALAN SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOSUS OLGUSU: 5 YAŞINDA KIZ ÇOCUK

*Safa Barış¹, Elif Karakoç Aydın¹, Ahmet Özen¹,
Melissa Kaçmaz², Medya Namar², Nurdan Yıldız³,
Dilşad Türkoğlu⁴, Işıl Barlan¹*

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Allerji ve İmmünoloji

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

³Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı

⁴Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Nöroloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Sistemik lupus eritematosus (SLE) çocuklarda nadir görülen ve farklı bulgularla ortaya çıkan bir hastalıktır. Öte yandan, çocuklarda nöropsikiyatrik SLE (NPSLE) bulgularının tanımlanması güçtür.

OLGU: Beş yaşında makulopapular döküntü, oral aft, konuşamama ve depresyon ile başvuran kız hastada C3, C4 düzeyleri düşük, ANA, anti-ds-DNA, anti-histon antikorları pozitif saptandı. Ek olarak Koksaki ve CMV IgM düzeyleri yüksek bulundu. Hastanın manyetik rezonans beyin görüntülemesinde serebral ve serebellar atrofi gözlemlendi.

TARTIŞMA: Çocukluk çağı lupusunda nöropsikiyatrik bulgular açısından dikkatli olunmalıdır. Bu bulgular varlığında immun-supresan ilaçlar ve intravenöz immunoglobulin tedavisinin hızla başlanması önem taşımaktadır.

PS-65 [Pediatrik Romatoloji]

BİR ERGENDE NONSPESİFİK BULGULARLA TAKAYASU ARTERİTİ

*Elif Karakoç Aydın¹, Kıymet Keçecioğlu Binnetoğlu²,
Safa Barış¹, Ahmet Özen¹, Ayşe İrem Zöhre²,
Feyyaz Baltacıoğlu³, Haner Direskenel⁴, Işıl Barlan¹*

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Allerji ve İmmünoloji

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

³Marmara Üniversitesi, Radyoloji Anabilim Dalı

⁴Marmara Üniversitesi, Dahiliye Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Takayasu Arteriti çocuklarda nadir görülen bir hastalıktır. Klinik bulgular özgün olmayıp tanısal laboratuvar testi mevcut değildir. Atipik bir klinikle başvuran bir Takayasu arteriti olgusu sunulmaktadır.

OLGU: Onbeş yaşında kız çocuk kliniğimize 2 aydır süren kilo kaybı, ateş, halsizlik ve sırt ağrısı ile başvurdu. Nedeni bilinmeyen ateş ile izlenen fizik muayenede büyüme gelişmesi normal olan hastada başka patolojik bulguya rastlanmadı. Laboratuvar testlerinde akut faz reaktanları yüksek bulundu. Manyetik rezonans ile anjiyografik görüntülemelerde takayasu arteriti açısından patognomonik bulgular olan aorta duvarında düzensizlik ve daralmalar saptandı.

TARTIŞMA: Sonuç olarak, çocuklarda Takayasu arteriti non-spesifik bulgular ile başvurabilmektedir. Laboratuvar testleri tanısal olmamakla beraber radyolojik bulgular oldukça özgündür. Tedavide sistemik steroidler kullanılmakta birlikte çocuklarda yanıt erişkinlerden daha zayıftır.

PS-66 [Pediatrik Yoğun Bakım]

AKUT SOLUNUM SIKINTISI SENDROMU VE HAVA KAÇAKLARI OLAN BİR SÜT ÇOCUĞUNDA VENÖ-VENÖZ EKSTRAKORPÖREAL MEMBRAN OKSİJENASYON (VV-ECMO) UYGULAMASI: ÜLKEMİZDEKİ İLK BAŞARILI PEDIATRİK VV- ECMO YAŞAM DESTEĞİ

Tolga Besci¹, Nilüfer Yalındağ Öztürk², Koray Ak³, Bahar Keleş², Nihal Kolbaş³, Nilgün Erkek⁴, Selim İsbir³, Sinan Arsan³

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları anabilim dalı

²Marmara Üniversitesi Çocuk Yoğun Bakım bilim dalı

³Marmara Üniversitesi Kalp ve Damar Cerrahisi anabilim dalı

⁴Marmara Üniversitesi Çocuk Acil servis bilim dalı

GİRİŞ: Solunumsal nedenlerle yapılan ve yaşam kurtarıcı (%55 sürvi) olan pediatrik ECMO uygulamaları ülkemizi çin çökeniyedir.

OLGU: Sağlıklı 5 aylık kız bebeğin nefes almadığı annesi tarafından farkedilerek solunumunu tıkayan peluş oyuncak ağzından çıkartılmış. İlk değerlendirmede bilinci açık fakat ajite, takipneik ve dispneik bulunan bebek, pediatrik yoğun bakım ünitesine (PYBÜ) yatırıldı. Toraks tomografisi pulmoner ödem ve hemoraji ile uyumlu olup yabancı cisim izlenmedi. Karma asidozu olan hastaya sıvı yüklemesi yapılarak nazal CPAP ile basınçlı oksijen desteği verildi. Derinleşen hipoksemisi nedeniyle tekrarlanan grafisinde bilateral pnömotoraks saptandı. Göğüs tüpleri takıldıktan sonra hipoksemisinin düzelmemesi üzerine hasta entübe edildi. Akciğer kompliyansı azalmış, hava kaçakları nedeniyle PEEP artışını tolere edemeyen ve kan gazlarında ileri derece hipoksemi ve hiperkarbi saptanan hasta (pH 6.75, pCO₂ 86 mmHg, paO₂ 44 mmHg, SpO₂ % 60, PaO₂/FiO₂ 44) ailenin de onayı alınarak, resüsitasyon altında venö-venöz ECMO yaşam desteğine alındı. Kısa sürede oksijen satürasyonlarında belirgin yükselme (% 80-90) ve hemodinamik düzelme sağlandı. Hastanın işlem sürecinde antikoagülasyonu heparin, sedasyon ve paralizisi morfin, midazolam ve rokuronyum ile sürdürüldü. Medikal paralizisi 24 saat içinde sonlandırılan ve uyanık izlenen hastaya düşük basınçlı mekanik ventilasyon uygulandı. Destek süresince NIRS yöntemi ile serebral ve renal perfüzyon izlendi. Hava kaçaklarında düzelme ve akciğer parenkiminde iyileşme gözlenerek 7. gün ECMO yaşam desteğinden ayrıldı. Dekanülasyon sonrası 4. günde ekstübe edildi ve takibinde stridor, kuma ve yoksunluk sendromu problemleri nedeniyle destek tedavisi aldı. PYBÜ ne yatışının 27. gününde sistemik ve nörolojik muayenesi normal olarak taburcu edildi.

PS-67 [Pediatrik Yoğun Bakım]

KRANİOSİNOSTOZ HASTALARININ PEDIATRİ YOĞUN BAKIM ÜNİTEMİZDEKİ POSTOP TAKİPLERİNİN ANALİZİ

Nurana Abdullayeva, Ahmet Furkan Eser, Taner Adıgüzel, Edanur Yeşil, Makbule Nilüfer Öztürk

Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

Kraniosinostozis bir veya birden fazla sütürün erken kapanması sonucu oluşan patolojik durum olarak adlandırılır. 1700-1900 canlı doğumda bir görülmektedir. Sendromik ve sendromik olmayan olarak iki gruba ayrılır. Sendromik olanlar otozomal dominant veya otozomal resesif geçiş gösterir, birden fazla sütür tutulmuştur, kraniosinostoz dışında ek patoloji olması gerekmektedir. Etyolojide genetik bozukluk, gebelik süresinde toksik etkilenebilir. Sendromik olmayan kraniosinostozlarda genellikle tek sütürde kapanma görülür. Patogenezinde kranyal sütürler beklenen süreden daha önce kapanırsa kafatasının büyümesi bu sütürün aksına dik yönde durur. Beyin büyümeye devam eder ve tüm kafatası kemiklerde kemik büyümesinde artış meydana gelir, duraklamayı kompanse edici bir büyüme oluşur (Virchow Kanunu). Bu çalışmada ünitemizde Kasım 2012- Kasım 2013 arasında takip edilmiş postop kraniosinostoz vakaları ele alındı. Yaş aralığı 2ay-8ay arası olan 10 hastanın post op takiplerinde en dikkat çeken özellikler ortaya kondu. Hemoglobin değerlerinde düşme olması nedeniyle hastaların hepsinin ilk 24 saat içinde transfüzyon ihtiyacı oldu. 9 hastada ilk 24 saat içinde metabolik asidoz nedeniyle en az 1 kez İV mayi yüklemesi yapıldı. Tüm hastalarda profilaksi amacıyla antibiyotik (genellikle sefuroksim aksetil) tedavisi, mide koruyucu olarak H₂ reseptör antagonisti başlandı. Ağrı takibinde 3 hastanın sadece parasetamol ile müdahale edilmesi yeterli olurken 7 hastaya Fentanyl ile müdahale edilme ihtiyacı oldu. 1 hastada ilk 24 saat içinde 38,0 C'yi geçen ateş oldu. 1 hastada İYE saptandı. Hastaların ortalama yatış süresi 2 gün oldu. Sonuç olarak postop kraniosinostoz vakalarının yakın kanama ve hemodinami takibi özellikle ilk 24 saat içinde önemlidir.

PS-68[Pediyatrik Yoğun Bakım]

HIZLI PROGRESİYE OLAN SERVİKAL SPİNAL KORD KİTLESİ: OLGU SUNUMU

*Ahmet Furkan Eser¹, Nurane Abdullayeva¹, Taner Adıgüzel¹,
Edanur Yeşil¹, İbrahim Sinan Buğur¹, Özge Gemici¹,
Seyit Rıza Taş¹, Makbule Nilüfer Öztürk²*

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Bu makale ile amacımız spinal kordda kitlesi olup çok hızlı bir progresyon göstererek quadriplesik olan ve postoperatif Pediatri YBÜ'nde takip ettiğimiz bir olgu ile spinal yerleşimli kitlelerin önemini vurgulamaktır.

OLGU: Bilinen herhangi bir hastalığı olmayan 7 yaşında kız hasta birkaç gündür varolan ve giderek şiddetlenen boyun ağrısı ve sol tarafta güçsüzlük, his kaybı şikayetleriyle Çocuk Acil Servisi'ne başvurdu. Hemiparezisi bulunan hastada kitle, enfarkt ön planda düşünülerek carotis arter doppler USG, beyin BT ve beyin diffüzyon MRI çekildi. Görüntüleme normal saptanan hasta hızla progresye olarak 1 gün içinde quadriplesik hale geldi. Bunun üzerine acil beyin MRI çekilen hastanın spinal kordunda C2-C4 düzeyinde kontrast tutan lezyon saptanması üzerine, intramedüller kitle ön tanısıyla beyin cerrahisi tarafından operasyona alındı. Kitle eksizyonu yapılan hasta, solunum disfonksiyonu olasılığı nedeniyle operasyon sonrasında Pediatri YBÜ'nde takip edildi. Takiplerinde solunum desteği ihtiyacı gelişmeyen hastanın sol göğüs kafesinin daha az kalktığı, sol tarafta solunum seslerinin azaldığı fark edildi. Akciğer grafisi normal olan hastanın operasyon sırasında frenik sinirinin ödem veya hasar nedeniyle etkilenmiş olabileceği düşünüldü. Zamanla sol göğüs hareketleri artmaya başlayan hastanın operasyon sonrası nörolojik fonksiyonları tam olarak yerine gelmemekle beraber, hasta fizik tedavi desteği almaktadır.

SONUÇ: Ayırıcı tanıda birçok sebebin yer alabileceği boyun ağrısı şikayeti altından, quadriplesiden solunum yetmezliğine kadar ilerleyebilecek çeşitli nörolojik defisitlerin çıkabileceğini göstermesi açısından, sunduğumuz bu olgu MSS kitleleri açısından uyarıcı olmalıdır.

PS-69 [Sosyal Pediatri]

MARMARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ HASTANESİ'NDE DOĞAN BEBEKLERİN İLK 6-9. AYDAKİ EMZİRİLME ORANLARI

*Pınar Kuru¹, Sinem Gülcan Kersin², Hülya Selva Bilgen³,
Aslı Memişoğlu³, Eren Özek³*

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Sağlıklı bir gelişim ve büyüme için Dünya Sağlık Örgütü ilk altı ay sadece anne sütünü önermektedir. Araştırmamızın amacı hastanemizdeki doğan bebeklerin anne sütüyle beslenmesinin takibi ve bu duruma etkili olabilecek faktörlerin incelenmesidir.

YÖNTEM: Retrospektif kesitsel tipte olan çalışmamızda, Marmara Üniversitesi Hastanesi'nde Ocak-Şubat 2013 tarihlerinde doğan term bebeklerin kayıtları incelenerek anne ve bebeğe ait demografik veriler ve hastanedeki yatış dönemlerine ilişkin bilgileri kaydedilmiştir. Aralık 2013'te ailelere telefonla anket uygulanmış ve bebeklerin beslenme durumu sorgulanmıştır. Veriler SPSS 15.0 istatistik programında değerlendirilmiştir.

BULGULAR: Bu dönemde doğan toplam 241 term bebekten 172'sine (%71,3) telefonla ulaşılabilmektedir. Bebeklerin %50,6'sı kız, %49,4'ü erkektir. Annelerin yaş ortalaması 28,2±0,5'dir (17-43 yaş aralığı) ve ortalama okula gitme süresi 6,6±0,3 yıldır (0-17 yıl aralığı). Bebeklerin %51'i normal spontan doğumla doğmuştur. Doğan bebeklerden %27'sine hastanedeki yatışları sırasında mama verilmiş, ancak %90'ı sadece anne sütüyle taburcu edilmiştir. İlk altı ay sadece anne sütü alan bebeklerin oranı %54'dür. Normal yolla ve sezaryenle doğanlarda bu oranlar sırasıyla %23 ve %31'dir (p=0,24). Normal yolla doğanların %36'sı, sezaryenle doğanların %50'si ilk altı ayda mama almıştır (P=0,058). Yalnızca anne sütü alma süresi sezaryenle doğanlarda 4,32±0,24 ay, normal spontan doğanlarda 5,08±0,23 aydır (p=0,029). Bebeklerin %76'sı 10-11. aylarında halen anne sütü almaktaydı.

SONUÇ: Hastanemizdeki doğum yapan annelerin yarısının altıncı ayda sadece emzirdiği saptanmış, TNSA-2008 verileriyle karşılaştırıldığında olgu grubumuzda emzirme oranının daha yüksek olduğu görülmüş, bu sonuç doğum sonrası ve izlemde verilen emzirme eğitimine bağlanmıştır. Sezaryen ile doğan bebeklerin anlamlı ölçüde daha kısa süre emzirdiğinin saptanması, elektif sezaryenle doğum oranımızın azaltılmasının emzirme oranımızı daha da artıracaklarını düşündürmüştür.

PS-70 [Sosyal Pediatri]

ERKEN POSTPARTUM DÖNEMDE ANNELERİN EMZİRME DAVRANIŞ VE TUTUMLARI

Neslihan Him, Berivan Subaşı, Ayşe Kutluata, Gülay Aygün, Perran Boran

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Sosyal Pediatri BD

GİRİŞ: Anne sütünün bebekler için en ideal besin olduğu bilinmektedir. Buna karşın annenin sütünün yetmediğini düşünmesi, erken postpartum dönemde hastanede formül süt başlanması, yakın çevrenin emzirmeyi desteklememesi gibi durumlardan dolayı ilk 6 ay sadece anne sütüyle beslenme de sorunlar yaşanmaktadır. Erken postpartum dönemde annelerin emzirme konusunda ki algıları deneyimlerine, bebekle ilgili erken dönemde yaşadıkları sorunlara ve çevresel etkenlere bağlı olarak değişmektedir.

MATERYAL-METOD: Bu çalışmada 15 günlükken muayeneye gelen bebeklerin annelerine yapılandırılmış soru anketi uygulanarak, emzirme konusunda algıları, davranışları ve bunları etkileyen faktörler incelendi.

BULGULAR: Toplam 49 anne çalışmaya dahil edildi. Bebeklerin %81,6'sına ilk 1 saat içerisinde emzirmenin başlatıldığı, tüm anne bebek çiftlerinin aynı odada kalmalarının sağlandığı ifade edildi. Yirmi sekiz anne emzirmekten çok hoşnut olduğunu ifade ederken, 11 anne emzirmekten hoşlanmadığını belirtti. Annelerin %87,7'si bebeklerini bebek her istediğinde emzirdiklerini, diğerlerinin ise belirli saatlerde emzirdiklerini ifade etti. Emzirme sürelerine bakıldığında 12 bebek 10 dakikanın altında emerken, 24 bebek 10-19 dakika arasında, 9'unun 20-29 dakika arasında, diğer bebeklerin ise sürekli memede oldukları ifade edildi. Emzirmeyi kestiğinizde bebeğinizin ne kadar olacağını düşünüyorsunuz sorusuna ise 7 anne bebeğin 1 yaşında olacağını, 26 anne 2 yaşında olacağını, 1 kişi 6 aylık olacağını, 4 kişi 1,5 yaşında, 1 kişi 2-3 yaşında olacağını, diğerleri ise emzirebildiğim kadar diye ifade etti. 41 kişi yakın bayan arkadaşlarının yanında emzirirken çok rahatım derken, 43 kişi kadın erkek yakın arkadaşlarının yanında emzirirken çok rahatsız olduğunu ifade etti.

SONUÇ: Hastanemizde bebek dostu hastane politikasının başarıyla uygulandığı gözlenirken, annelerin toplum içerisinde emzirmekten rahatsız olmaları toplumda emzirmeye bakış açısının henüz istenilen düzeyde olmadığını düşündürdü.

PS-71 [Genel Pediatri]

PEKTUS EKSİKAVATUM VE PEKTUS KARİNATUM HASTALARINDA HASTALIK BİLİNCİ, NUSS VE ABRAMSON AMELİYATI SONRASI MEMNUNİYET VE TIBBİ DEĞERLENDİRME

Pınar Kuru¹, Aylin Çakıroğlu², Aynur Er³, Hıncal Özbakır²,

Ali Emin Cinel³, Hazal Arıkan⁴, Aslı Dudaklı⁴, Aysu Oktay⁴,

Merve İriş³, Hüma Yaman³, Berkay Canbaz³, Mustafa Yüksel⁵

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, 6. sınıf öğrencisi, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, 4.sınıf öğrencisi, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, 2.sınıf öğrencisi, İstanbul

⁴Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, 3.sınıf öğrencisi, İstanbul

⁵Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Pektus Ekskavatum (PE) ve Pektus Karinatum (PK) göğüs duvarında en sık görülen şekil bozukluklarıdır. Güncel tedavi yaklaşımı kapalı ameliyat yöntemiyle barların belirli bir süre şekil bozukluğu olan bölgeye yerleştirilmesi esasına dayanır. Hastaların şekil bozukluğu hakkındaki bilincini, ailesel ilişkiyi, tıbbi durumlarını, ameliyat sonrası memnuniyetlerini ve etki edebilecek faktörleri değerlendirmek çalışmanın amaçlarındandır.

YÖNTEM: Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi yerel etik kurulunun onayından sonra hastalar ile yapılan telefon görüşmeleriyle veriler toplandı. Ocak 2006- Haziran 2013 tarihleri arasında ameliyat olan 336 PE hastasının 207'sine, 96 PK hastasının 73'üne ulaşıldı. Veriler SPSS 15.0 programı ile değerlendirildi.

SONUÇLAR: PE hastalarının %85'i, PK hastalarının %91,8'i erkektir. PE hastalarında tanı yaşı $14,52 \pm 0,51$, ameliyat yaşı $17,89 \pm 0,42$; PK hastalarında tanı yaşı $15,23 \pm 0,55$ ve ameliyat yaşı $16,77 \pm 0,55$ tir. PE hastalarının % 53,6 'sı, PK hastalarının %55,8'i aileleri tarafından fark edilmiştir. Hastalık hakkında internetten bilgi edinenler PE için %70, PK için %63,8' dir. PE'de eşlik eden anomalisi olanların %57,1'i skolyoz iken, PK'da eşlik eden anomalisi olanların % 41,1'i kifozdur. PE için ameliyat memnuniyeti 10 puan üzerinden $8,17 \pm 0,15$, PK için $8,37 \pm 0,26$ 'dır. Nuss ameliyatı sonrası ağrı süresi $51,93 \pm 5,18$ gün, Abramson ameliyatı için $38,5 \pm 6,88$ gündür. PE hastaları $74,69 \pm 6,07$ gün, PK hastaları $45 \pm 5,05$ gün sonra normal hayatına dönmüştür.

TARTIŞMA: PE ve PK'yi erken tanımak ve ergenlik döneminde uygun tedaviyi uygulamak göğüs kafesinin esnek olması ve daha çabuk iyileşmesi nedeniyle oldukça önemlidir. Aile hekimleri ve çocuk sağlığı ve hastalıkları uzmanlarının tanıyı koyup, eşlik anomalileri saptaması ve aile de benzer durumu olanları belirleyip göğüs cerrahisi bölümüne yönlendirmesi hastanın uzun dönemdeki memnuniyetini arttıracaktır.

PS-72 [Genel Pediatri]

PS-72 [Genel Pediatri]
KONJENİTAL ANİRİDİ İLE BAŞVURAN İKİ AYLIK ERKEK
HASTA BİR OLGU SUNUMU

Kamil Sharıfov¹, Çisem Aksu Limon¹, Ümeyye Taka Aydın²,

Birol Öztürk¹, Elif Aydın³

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Aniridi sendromlarla birlikte, otosomal dominant veya 1-9/100.000 insidans ile izole olarak karşımıza çıkabilmektedir.

OLGU: İki aylık erkek hasta Ekim 2013’de her iki göz bebeğinin doğuştan beri kırmızı olması şikayeti ile hasta çocuk polikliniğimize başvurdu. Sistemik muayenesinde 1/6 sistolik üfürüm dışında patolojik bulgusu olmayan hastanın her iki gözünde de red refleks alınmadı. Yapılan göz muayenesinde bilateral aniridi saptanan hasta eşlik edebilecek ek anomaliler açısından takibimize alındı. Böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri normal olan hastanın biyokimyasal parametreleri vitamin b12 düşüklüğü dışında normal saptandı. WAGR sendromu (Wilm’s tümörü, aniridi, genitoüriner anomaliler, mental retardasyon) açısından klinik ve radyolojik taramaları yapıldı. Hastada genitoüriner ve batin içinde anormali saptanmadı. İnterhemisferik hipoplazi ve diğer intrakraniyal anomaliler açısından çekilen transfontanel ultrasonografisinde belirgin patoloji yoktu. Kardiyak anormali açısından yapılan ekokardiyografisi normal bulundu. Hasta vitamin b12 replasmanı tamamlanarak izleme alındı.

TARTIŞMA: Olası ek anomaliler ve genetik nedenler dışlandıktan sonra izole aniridi hastalarının eşlik edebilecek yada ileride gelişebilecek glokom,katarakt,görme keskinliğinde azalma gibi göz hastalıkları açısından yakın izlemi gerekmektedir.

PS-73 [Genel Pediatri]

PS-73 [Genel Pediatri]
DEV KONJENİTAL MELANOSİTİK NEVUS

Perran Boran¹, Deniz Yücelten², Berivan Subaşı¹,
Aida Berenjian²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Sosyal Pediatri BD

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Ana Bilim Dalı

GİRİŞ: Konjenital melanositik nevuslar doğumda saptanan nadir lezyonlardır ve çoğu benign özelliktedir. Erişkin dönemdeki tahmini boyutu 20 cm ve üzeri olan nevuslar dev konjenital nevus olarak tanımlanırlar. Konjenital nevuslu olan hastalarda ana lezyondan uzakta yerleşmiş satelit lezyonlar görülebilmektedir. Dev konjenital melanositik nevuslar diğerlerinden daha kompleks yapıdadırlar ve artmış melanom riski ve kozmetik nedenlerle oluşan psikososyal sorunlar açısından önem taşımaktadırlar. Ayrıca orta hat yerleşimli veya multipl satelit lezyonun eşlik ettiği olgularda nörokutanöz melanositoz riski de prognozu etkilemektedir. Bu sunumda sağ alt bacakta dev konjenital melanositik nevusu ve multipl satelit lezyonları olan 3 aylık kız hastanın takibi sırasında istenmesi gereken tetkikler, izlem aralıkları ve tedavi yaklaşımı açısından literatür eşliğinde tartışılması amaçlandı.

OLGU: Üç aylık kız hasta polikliniğimize vücudunda yer alan kahverengi lekeleri nedeniyle başvurdu. Hastamız 41 haftalık normal spontan doğum ile 3470 gr doğmuş olup prenatal, natal ve postnatal öyküsünde bir özellik yoktu. Soygeçmişinde diğer iki kız kardeşinde (10 yaşında ve 7 yaşında) veya her iki ebeveynde nevus veya benzeri cilt bulgusu olan kimse yoktu, ailede akrabalık yoktu. Fizik muayenesinde sağ alt ekstremiteden başlayıp, alt ekstremiteyi tamamen çevreleyen 18 cm uzunluğunda bir adet, ayrıca diğer ekstremiteler, frontal bölge ve sırtında multipl satelit lezyonları vardı. Hastanın diğer sistem muayenelerinde ek başka bir patolojik bulgu saptanmadı. Hastadan istenen kraniospinal MRI tetkikinde özellik saptanmadı.

SONUÇ: Dev konjenital nevüsler nadir görülen deri lezyonlarıdır. Bu hastalar öncelikle artmış malign melanom, nörokütanöz melanozis ve bağımsız diğer malignite riskleri açısından özellikle ilk beş yılda yakın izlenmeli ve hem hikaye, hem fizik muayene gelişebilecek bulgular göz önünde bulundurularak değerlendirilmelidir.

Konjenital Dev Nevus



PS-74 [Abstract:0080][Genel Pediatri]
LABİYAL YAPIŞIKLIK

Perran Boran¹, Burçin Kavaklı², Gamze Gergef¹, Neslihan Him¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Sosyal Pediatri BD

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Aile Hekimliği ABD

GİRİŞ: Vajinal sineşi (labiyal yapışıklık) prepubertal kız çocuklarında sık karşılaşılan sorunlardan biridir, %0.6 ile 3 arasında görülür. Genellikle bulgu vermez, ancak bulgu verdiğinde lokal iritasyon, kaşıntı, idrar yolu enfeksiyonu, idrar yapma sonrası damlama veya idrar yapmada zorluk şikayetleriyle tanı alır. Bulgu veren olgularda ise cerrahi veya cerrahi olmayan yöntem tercih edilebilir. İlk tedavi seçeneği topikal östrojen olmasına karşın yan etki olarak labianın hiperpigmentasyonu ve meme gelişimi bildirilmiştir. Başarı olguların %70-80'inde elde edilir. Son dönemlerde, topikal betametazon kullanımı önerilmektedir. Kalın skar dokusu oluşmuş olgular dışında lokal manual açma kolay ve etkin bir yöntem olarak önerilmektedir. Yapışıklığın açıldığı olguların %10-20'sinde tekrarlama olur. Bu çalışmada vajinal sineşi sıklığının hesaplanması amaçlanmıştır.

MATERYAL-METOD: Çocuk Sağlığı İzlem polikliniğimizde takip edilen bebeklerde özellikle labial adhezyon açısından ayrıntılı fizik muayene yapılmaktadır. Labial adhezyon tespit edilen olgularda çocuk cerrahisi tarafından sondayla manual olarak yapışıklık açılmaktadır. Yapışıklık açıldıktan sonra tekrar kapanmayı önlemek amacıyla vajinal bölge temizliği ve adhezyon bölgesine bepanten krem önerilmektedir.

BULGULAR: Polikliniğimizde takip edilen kız bebeklerin dosyaları geriye dönük olarak tarandı. Toplam 455 kız bebeğin 39'unda (%8,6) vajinal sineşi tespit edildi. Labial yapışıklık saptanma yaşı ortanca 5 ay (4-15 ay) idi. Sadece iki olguda (%5,1) tekrar yapışıklık geliştiği görüldü.

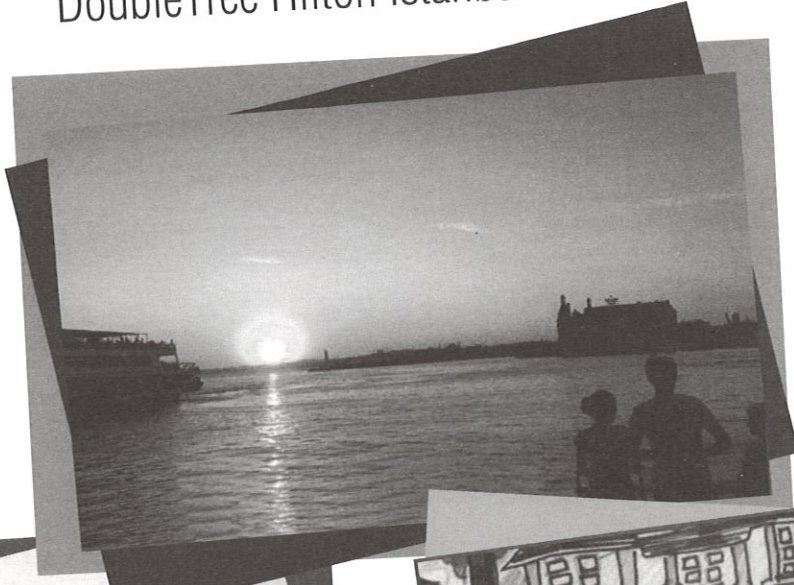
SONUÇ: Vajinal sineşi sıklığı literatürde belirtilenden yüksek olarak saptandı, bu durum takip edilen bebeklerimizde özellikle vajinal bölge muayenesinin yapılmasına bağlandı. Rutin jinekolojik muayene pediatri polikliniklerinde yapılmadığından çoğu olgu bulgu verdiğinde tanı almaktadır ve dolayısıyla sıklık düşük olarak bildirilmektedir. Manual olarak yapışıklığın açılması ve tekrar yapışıklığın önlenmesi amacıyla krem kullanılması etkin ve basit bir yöntem olarak görülmektedir.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

1 Marmara L. Pediatri Kongresi

17 – 19 Ocak 2014
DoubleTree Hilton İstanbul Moda



ARAŞTIRMACI DİZİNİ

-A-

Abalı Saygın	P-16, P-31
Abdullayeva Nurana	P-67, P-68
Acunaş Betül	P-02, P-21
Adıgüzel Taner	P-06, P-34, P-37, P-67, P-68
Adroviç Amra	P-23
Ak Koray	S-05, P-66
Akalın Figen	P-54
Akay Hatice	P-55
Akay Tayfun Gülşen	P-07, P-08
Akbaş Ayşen	P-55
Akçakaya Necla	P-23
Akçay Ahmet	P-15
Akıcı Narin	P-18
Akın Yasemin	P-22, P-32, P-33, P-43, P-49
Akinel Ömür	P-50, P-51, P-52
Akisu Mete	P-33
Akkoç Tunç	P-57
Aksu Hatice Ezgi	S-01
Aksu Limon Çisem	S-01, P-14, P-29, P-60, P-63
Aktaş Alev	P-34, P-60, P-63, P-72
Aladağ Çiftdemir Nükhet	P-56
Alp Ünkâr Zeynep	P-02
Alpay Harika	P-39, P-47, P-53
Altun Köroğlu Özge	S-01, S-03, P-39, P-40, P-44
Altuncu Emel	P-63
Altuntaş Ülger	P-57, P-58, P-59
Aras Seda	P-11
Arcagök Baran Cengiz	S-03, P-40
Arikan Hazal	P-03, P-07
Arman Didem	P-53, P-54
Arsan Sinan	P-71
Atabek Ayşe Ayzıt	P-55
Atasayan Vildan	S-05, P-66
Atasever Aslı Kübra	P-22, P-43
Atay Zeynep	P-18
Atçı Ayşegül	P-56
Atıcı Serkan	P-16, P-31
Aydoğdu İbrahim	P-02
Aygün Gülay	P-24
Ayhan Yetkin	P-27
Aytaç Gülçin	P-70
Azizoğlu Mehmet	P-22
	P-04, P-05
	P-02

-B-

Bakır Mustafa	P-24
Balkan Can	P-59
Baltacıoğlu Feyyaz	P-65
Baranoğlu Him Neslihan	P-34, P-60, P-70, P-74
Barış Safa	S-01, P-11, P-13, P-14, P-15
Barlan Işıl	P-63, P-64, P-65
Baş Serpil	S-01, P-11, P-13, P-14, P-15
Bayrak Nevzat Aykut	P-30, P-63, P-64, P-65
Bekdaş Mervan	P-16, P-31
Bereket Abdullah	S-02, P-25, P-26
Berenjian Aida	S-06, P-10, P-19, P-20
Besci Tolga	P-16, P-31
	P-73
	P-03, P-24, P-66

Bilgen Hülya Selva	P-47, P-48, P-53, P-54, P-69
Bilir Göksüğü Sevil	S-06, P-10, P-19, P-20
Bingöl İbrahim	P-24, P-61
Bıyıklı Hilmi Volkan	P-17
Boran Perran	P-70, P-73, P-74
Bozgül Arda	S-04, P-45, P-46
Bozkurt Süheyla	P-35
Boztuğ Kaan	P-13
Buğur İbrahim Sinan	P-06, P-68
Buyurgan Nazife Reyhan	P-47

-C-

Camcıoğlu Yıldız	P-23
Can Ceren	P-12
Canan Adem	P-06
Canbaz Berkay	P-71
Celayir Ayşenur	P-55
Cerit Kıvılcım Karadeniz	P-61, P-62
Cinel Ali Emin	P-71
Coşkun Şenay	P-39, P-47

-Ç-

Çakan Mustafa	P-35, P-36, P-37, P-61, P-62
Çakır Erkan	P-15
Çakıroğlu Aylin	P-71
Çam Halit	P-23
Çelik Enes	P-16
Çelikel Çiğdem	S-02
Çerman Eren	P-08
Çetiner Nilüfer	P-36, P-61
Çınar Suzan Adın	P-15
Çiçek Deniz Neslihan	S-03, P-39, P-40
Çokuğraş Haluk	P-23
Çolak Ahu	P-60

-D-

Demir Ayşegül Doğan	P-42
Demir Esen	P-57
Demir Murat	P-12
Demircioğlu Fatih	S-06, P-10, P-19, P-20
Dincel Nida	P-38, P-41
Dırala Burcu	P-30, P-60
Direskeneli Haner	P-30, P-65
Dudaklı Aslı	P-71
Duran Rıdvan	P-02
Durankuş Ferit	P-17
Durucu Betül	P-43, P-51

-E-

Edeer Ediz	P-03
Ehl Stephan	P-11
Ehliz Mehmet	P-32
Elçioğlu Huriye Nursel	P-07, P-08, P-09
Er Aynur	P-71
Eraslan Muhsin	P-08
Erdem Ela	P-28
Ergelen Rabia	P-62
Erkek Nilgün	S-05, P-03, P-04, P-05, P-06
Ersu Refika	P-66
Ertem Deniz	P-28, P-29, P-30, P-31
Esen Şefika	S-02, P-25, P-26
Eser Ahmet Furkan	P-38
	P-37, P-67, P-68

1. Marmara Pediatri Kongresi

Esmi Esma	P-22	Küçük Selda	P-44
-G-		Küçükkoç Mehmet	P-27
Gedik Ahmet Hakan	P-27	Kültürsay Nilgün	P-57, P-58, P-59
Gemici Özge	P-31, P-68	Kurdoğlu Edanur	P-35
Gergef Gamze	P-74	Kuru Pınar	P-48, P-69, P-71
Girit Saniye	P-32, P-33	Kuter Nazlı	P-04, P-05
Gökçe İbrahim	S-01, S-03, P-40	Kutluata Ayşe	P-70
Gökdemir Yasemin	P-28, P-29, P-30, P-31	-M-	
Göksüğüür Nadir	S-06, P-10	Malçok Mehmet	P-47, P-54
Gönen İsmail	P-15	Memişoğlu Aslı Çınar	P-39, P-47, P-48, P-53, P-54
Gözüoğlu Gözde	P-38, P-41		P-69
Gülcan Kersin Sinem	P-48, P-69	Mir Sevgi	P-38, P-41
Güler Safiye	P-20	Muzaffarova Nigar	P-03
Gündüz Mehmet	P-52	-N-	
Güneş Sezgin	S-04, P-45, P-46	Namar Medya	P-64
Günyüz Ezgi	P-36	Noyan Bilge	P-09
Gülbüz Tamay	P-01, P-18	Nuhoğlu Çağatay	P-01, P-18
Gürsoy Tuğba	P-55, P-56	-O-	
Güven Serçin	S-03, P-40	Oktay Aysu	P-71
-H-		Olgaç Vakur	P-27
Haliloğlu Belma	P-16, P-31	Onursal Helvacı Yasemin	P-45
Havare Nesrin	P-45	Orbatu Dilek	S-04, P-45
Haykır Nahide	P-22	Orhan Mehmet Fatih	P-38, P-41
Helvacı Hüseyin	S-04, P-45, P-46	Ortaç Mert	P-06
Hızarcıoğlu Murat	S-04	-Ö-	
-İ-		Öktem Faruk	P-42
İkizoğlu Nilay	P-31	Ölmez Burak	P-32
İriş Merve	P-71	Önal Zehra Esra	P-01, P-18
İşbir Selim	S-05, P-66	Önen Yeşim	P-23
Işık Cengiz	P-19	Özarslan Özcan Deniz	P-08
-K-		Özbakır Hıncal	P-71
Kaçmaz Melissa	P-28, P-64	Özbenli Melek	P-51
Kaplan Bulut İpek	P-38, P-41	Özdemir Hülya	P-49, P-50, P-51, P-52, P-54
Karaaslan Ayşe	P-24	Özdemir Kadriye	P-38, P-41
Karabey Necdet	P-49, P-50	Özek Eren	P-47, P-48, P-53, P-54, P-69
Karabulut Birol	P-47	Özen Ahmet Oğuzhan	S-01, P-11, P-13, P-14, P-15
Karadağ Bülent	P-28, P-29, P-30, P-31		P-63, P-64, P-65
Karakoç Fazilet	P-28, P-29, P-30, P-31	Öztürk Birol	S-02, P-25, P-26, P-72
Karakoç Aydiner Elif	S-01, P-11, P-13, P-14, P-15	Öztürk Hülya	P-10
	P-30, P-63, P-64, P-65, P-72	Öztürk Makbule Nilüfer	P-36, P-37, P-67, P-68
	P-11	-P-	
Karasu Gülsün	P-27	Pelin Koray	P-55
Karatepe Hande Özgün	P-42	Polat Esra	S-02, P-25, P-26
Kardaş Murat	P-63	Polat Serim	P-62
Kasapçopur Özgür	P-74	Polatoğlu Çetinkaya Esra	P-43, P-52
Kavaklı Burçin	P-22, P-49, P-50, P-51, P-52	-S-	
Kaya Narter Fatma	P-65	Sağ Çiğdem	P-01
Keçecioğlu Binnetoğlu Kıymet	P-66	Saraç Esma Gökçen	P-19, P-20
Keleş Bahar	P-24, P-63	Schulze İlka	P-11
Kepenekli Eda	P-27	Seyhan Pelin	P-56
Kılıç Elif	P-27	Sharifov Kamil	P-05, P-72
Kılınçaslan Hüseyin	P-20	Silay Selçuk	P-42
Kismet Erol	P-43	Sönmez Ayça	P-21
Kıyak Hüseyin	P-13, P-14, P-15	Soysal Ahmet	P-24
Kıyım Ayça	P-34, P-35, P-36, P-37, P-53	Subaşı Berivan	P-70, P-73
Koç Ahmet	P-63		
	P-14		
Kocaoğlu Defne	P-66		
Kolbaş Nihal	P-23		
Köşker Muhammed			

-Ş-

Şener Dicle	P-23
Şengün Esmâ	P-23
Şerefican Betül	P-10
Şimşek Osman	P-21

-T-

Taka Aydın Ümeyye	P-72
Tanrıverdi Sema	P-58, P-59
Taş Erkan	P-50
Taş Seyit Rıza	P-06, P-68
Taş Tekin	P-20
Tatlı Güneş Burçak	P-45
Tekin Abdülkadir	P-01
Tellioğlu Ahmet	P-55
Thomas Gülten	P-60
Tokuç Ayşe Gülnur	P-33, P-61, P-62
Topçuoğlu Sevilay	P-55, P-56
Tuğrul Murat	P-21
Turan Serap	P-16, P-31
Türkdoğan Dilşad	P-60, P-64
Tutar Engin	S-02, P-25, P-26, P-62
Tütüncüler Filiz	P-17
Tüzün Hasan	P-30

-U-

Us Mahmut Caner	P-12
Usta Emre	P-22, P-33, P-52
Uyar Emel	P-25, P-26
Uygur Özgün	P-58, P-59
Uzuner Selçuk	P-42

-V-

Vatansever Özbek Ülfet	P-02, P-21
Volkan Burcu	S-02, P-25, P-26
Vraetz Thomas	P-11
Vural Irmak	P-35, P-63

-Y-

Yalaz Mehmet	P-57, P-58, P-59
Yalçinkaya İrem	P-49
Yalıdağ Öztürk Nilüfer	S-05, P-11, P-60, P-66
Yaman Akan	P-53
Yaman Hüma	P-71
Yaşar Adem	P-43
Yaşöz Güniz	P-39
Yavuzcan Dilek	P-56
Yaykiran Dünder	P-43, P-49, P-50, P-51
Yazıcıoğlu Mehtap	P-12
Yener Şükrü	P-50
Yeşil Edanur	S-05, P-04, P-05, P-67, P-68
Yeşiloğlu Şehriban	P-46
Yıldırım Selin	S-01
Yıldız Nurdan	S-01, S-03, P-39, P-40, P-44
Yücelten Deniz	P-64
Yüksel Mustafa	P-63, P-73
	P-71

-Z-

Zöhre Ayşe İrem	P-65
-----------------	------