

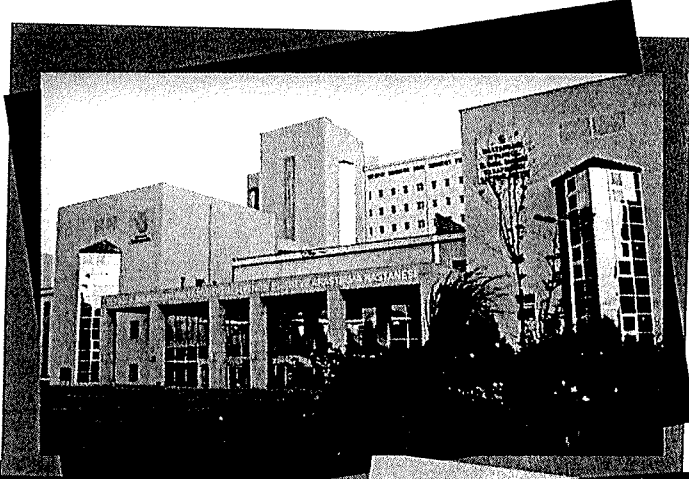


PEDİATRİDE YENİLİKLER

**Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.**

2. Marmara Pediatri Kongresi

**12 - 14 Şubat 2015
Hilton İstanbul Kozyatağı**



PROGRAM ve ÖZET KİTABI

www.marmarapediatri.org



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

İÇİNDEKİLER

Önsöz	2
Kurullar	3
Kurs Programı	4-6
Çocuk Sağlığı İzlemi Kursu	4
Pediatride Sık Karşılaşılan Sorunlar Kursu	5
Kongre Bilimsel Programı	7-15
12 Şubat 2015, Perşembe	7
13 Şubat 2015, Cuma	8
14 Şubat 2015, Cumartesi	12
Poster yarışmaları	16-23
Kongreyi Destekleyen Kuruluşlar	24
Özetler	25-74
Sözel Sunumlar	75-80
Poster Sunumlar	81-126
Araştırmacı Dizini	127-132



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara Pediatri Kongresi

12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDIATRİDE YENİLİKLER

Sevgili Meslektaşlarım;

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi 1983'te kuruluşundan bugüne büyük değişimler yaşadı. Son dört yıldır yeni yerleşkesinde hizmet ve eğitim vermekte, Anadolu yakasında önemli bir görevi üstlenmektedir. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bilim Dalımız ise, güçlü bir kadro ile yıllar boyunca edindiği bilgi birikimi ve deneyimlerini yurtiçi ve yurtdışı değişik platformlarda paylaşmaktadır. Geçen yıl tüm ekibimizle bir arada bu görevi üstlenip ilk kongremizi düzenledik. İlk kez düzenlenmesine rağmen gördüğümüz yoğun ilgi bizi motive ederek bu yıl daha da güzel bir programla sizlerin karşısına çıkma isteğini kamçıladi.

Kongremiz bu yıl yine ulaşım kolaylığı gözetilerek Kozyatağı'nda yeni açılan bir otel olan Hilton İstanbul Kozyatağı Otelinde 12-14 Şubat 2015 tarihleri arasında gerçekleşecektir. Bu kongrede genç meslektaşlarımızın aktif katılımını sağlamayı bir öncelik saydık. Bu amaçla mümkün olduğunca geniş poster oturumlarıyla sunumları planladık. Ayrıca kongrenin ilk günü gerçekleşecek olan ve pratik konuların ele alınacağı sertifikalı kurslarımıza yoğun ilgi olacağını tahmin ediyoruz. Konuşmacılarımızı titizlikle seçerek, değişik görüşlerin temsil edilmesini ve bilimsel içerikli tartışma ortamının oluşmasını arzu ediyoruz.

2015 yılında muhtemelen ilk kongre olacak 2. Marmara Pediatri Kongresine katılımınız bizi onurlandıracaktır. Kongremizde görüşmek üzere!

Saygılarımızla,

Prof. Dr. Bülent KARADAĞ

Kongre Başkanı

Prof. Dr. Işıl BARLAN

Marmara Tıp Fak. Pediatri AD Başkanı



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

**2. Marmara
Pediatri Kongresi**
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

KURULLAR

Onursal Başkanlar

Prof. Dr. Emin ARAT
Marmara Üniversitesi Rektörü

Prof. Dr. Ömer GÜNAL
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Dekanı

Prof. Dr. İsmail CİNEL
Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastane Yöneticisi

Prof. Dr. Işıl BARLAN
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı Başkanı

Kongre Başkanı

Prof. Dr. Bülent KARADAĞ

Organizasyon Komitesi

Prof. Dr. Bülent KARADAĞ
Doç. Dr. Engin TUTAR
Doç. Dr. Nurdan YILDIZ
Yrd. Doç. Dr. Olcay ÜNVER

Bilimsel Sekreteryası

Doç. Dr. Engin TUTAR
Doç. Dr. Nurdan YILDIZ

Bilimsel Kurul

Prof. Dr. Işıl BARLAN (Anabilim Dalı Başkanı)
Prof. Dr. Abdullah BERKET
Prof. Dr. Ahmet KOÇ
Prof. Dr. Ahmet SOYSAL
Prof. Dr. Bülent KARADAĞ
Prof. Dr. Deniz ERTEM
Prof. Dr. Dilşad TÜRKDOĞAN
Prof. Dr. Eren ÖZEK
Prof. Dr. Fazilet KARAKOÇ
Prof. Dr. Figen AKALIN
Prof. Dr. Gülnur TOKUÇ
Prof. Dr. Harika ALPAY
Prof. Dr. Hülya BİLGİN
Prof. Dr. Mustafa BAKIR
Prof. Dr. Nursel ELÇİOĞLU
Prof. Dr. Refika ERSU
Prof. Dr. Tunç AKKOÇ
Doç. Dr. Ahmet ÖZEN

Doç. Dr. Berna ŞAYLAN ÇEVİK
Doç. Dr. Ela ERDEM ERALP
Doç. Dr. Elif KARAKOÇ AYDINER
Doç. Dr. Engin TUTAR
Doç. Dr. İbrahim GÖKÇE
Doç. Dr. Nilgün ERKEK
Doç. Dr. Nurdan YILDIZ
Doç. Dr. Perran BORAN
Doç. Dr. Safa BARIŞ
Doç. Dr. Serap TURAN
Doç. Dr. Yasemin GÖKDEMİR
Yrd. Doç. Dr. Aslı MEMİŞOĞLU
Yrd. Doç. Dr. Nilüfer ÖZTÜRK
Yrd. Doç. Dr. Olcay ÜNVER
Uzm. Dr. Eda KEPENEKLI
Uzm. Dr. İsmail TAVŞU
Yrd. Doç. Dr. Ömer DOĞRU
Uzm. Dr. Barış YILMAZ
Uzm. Dr. Nurşah EKER



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

KURS PROGRAMI

12 ŞUBAT 2015, PERŞEMBE

08:00 - 08:30 Kayıt

09:00 - 16:30 ÇOCUK SAĞLIĞI İZLEMİ KURSU

09:00 - 09:15 Tanışma

Kurs Sorumlusu: Doç. Dr. Perran Boran

09:15 - 10:45 Çocuk Sağlığı İzlemi-Güncel Yeniliklerle (emzirme sorunları, tamamlayıcı beslenme, infantil kolik, uyku, disiplin, tuvalet eğitimi, gelişim izlemi ve desteklenmesi)

Doç. Dr. Perran Boran

10:45 - 11:00 Kahve Arası

11:00 - 11:30 Çocuklarda Motor gelişiminin desteklenmesi

Yrd. Doç. Dr. Gönül Acar

11:30 - 12:00 Bebek ve çocuklarda cilt bakımı, sık karşılaşılan sorunlara yaklaşım (atopik dermatit, seboreik dermatit, hemanjiom)

Prof. Dr. Ayşe Deniz Yücelten

12:00 - 13:00 Öğle Yemeği

13:00 - 14:30 Arada kalan'lar: Çocuk hekimleri sosyal-emosyonel gelişimdeki aksamalara nasıl müdahale edebilirler?

Otizm spektrumundaki sınır olguların ele alınması, ilk basamak müdahaleler ve yönlendirilmesi; Ailelerle tanı iletişimi ve ailenin sürece katılımının sağlanması. Prognostik konular, otizm spektrumunda tanı var/yok tartışmalarının gelişen çocuk için yararsızlığı

Prof. Dr. Yankı Yazgan

14:30 - 14:45 Kahve Arası

14:45 - 16:15 Ergen Sağlığı İzlemi

Prof. Dr. Müjgan Alıkaşifoğlu

16:15 - 16:30 Katılım Belgelerinin Dağıtımı



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

KURS PROGRAMI

12 ŞUBAT 2015, PERŞEMBE

08:00 - 08:30 Kayıt

09:00 - 16:30 PEDIATRİDE SIK KARŞILAŞILAN SORUNLAR KURSU

09:00 - 09:15 Tanışma

Kurs Sorumlusu: Doç. Dr. Engin Tutar, Doç. Dr. Nurdan Yıldız

Olguyla Çocuk Ürolojisinde Sık Rastlanılan Sorunlar

09:15 - 10:00 Sık tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu ve son kılavuzlar eşliğinde
VUR'lü çocuğa yaklaşım: Ne zaman cerrahi tedavi? Sünnetin yeri?

Prof. Dr. Cem Akbal

10:00 - 10:45 Çocuklarda hidronefroza yaklaşım: İzlemde pediatristin rolü ne olmalı?

Prof. Dr. Halil Tuğtepe

10:45 - 11:00 Kahve Arası

Çocuklarda Sık Rastlanan Cerrahi Sorunlar

11:00 - 12:00 Çocuklarda akut batin sendromu: Etiyoloji ve tanısal yaklaşım
Gastroözofageal reflü hastalığında cerrahi tedavi:
Ne zaman? Pediatristin izlemdeki rolü?
İnguinal hernilere yaklaşım: Acil cerrahi girişim ne zaman?
Yabancı cisim aspirasyonu/yutulması

Prof. Dr. Tolga Dağlı

Prof. Dr. Gürsu Kıyan

12:00 - 13:00 Öğle Yemeği

Çocuklarda Sık Rastlanılan Kulak Burun Boğaz Sorunları

13:00 - 13:45 Konjenital işitme kusurları: Tanı ve tedavide pediatristin rolü
Çocuklarda ne zaman tonsillektomi/ adenoidektomi yapılmalı?
Tekrarlayan otitlere yaklaşım

Doç. Dr. Murat Sarı



KURS PROGRAMI

12 ŞUBAT 2015, PERŞEMBE

09:00 - 16:30 PEDİATRİDE SIK KARŞILAŞILAN SORUNLAR KURSU

Çocuklarda Sık Rastlanılan Ortopedik Sorunlar

13:45 - 14:30 Skolyoz: Tanı ve tedavide pediatrişte düşenler Çocuklarda yürüme bozuklukları
(içe basma, dışa basma, düz tabanlık, tortikollis, açısız diz problemleri)
Gelişimsel kalça çıkığı: Tanı ve tedavisi

Doç. Dr. Bülent Erol

Uzm. Dr. Ahmet Nadir Aydemir

14:30 - 14:45 Kahve Arası

Çocuklarda Beyin Cerrahisi İle İlgili Sorunlar

14:45 - 15:30 Santral sinir sisteminin gelişimsel anomalileri:
Tanı ve izlemde pediatrişte düşenler?
Mikrosefali ve hidrosefaliye yaklaşım

Doç. Dr. Adnan Dağçınar

Çocuklarda Sık Rastlanılan Göz Sorunları

15:30 - 16:15 Çocuklarda göz muayenesi ne zaman olmalı?
Kırmızı göze yaklaşım: Pediatristin sorumluluğu nedir?
Çocuklarda şaşılık: Etiyoloji, tanı ve tedavi

Yrd. Doç. Dr. Eren Çerman

16:15 - 16:30 Katılım Belgelerinin Dağıtımı



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

BİLİMSEL PROGRAM

12 ŞUBAT 2015, PERŞEMBE

SALON A

17:30 - 18:30

Açılış Töreni

Prof. Dr. M. Emin Arat

Marmara Üniversitesi Rektörü

Prof. Dr. Ömer Günel

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Dekanı

Prof. Dr. İsmail Cinel

Marmara Üniversitesi Pendik Eğt. ve Arş. Hastane Yöneticisi

Doç. Dr. Pınar Uyan Semerci

Göç ve Çocuklar

19:00 - 22:00

Açılış Yemeği



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

BİLİMSEL PROGRAM

13 ŞUBAT 2015, CUMA

08:00 - 08:30 Kayıt

08:30 - 09:45 Göçmen Çocuklar ve Sorunları

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Gülbin Gökçay, Prof. Dr. Kadriye Yurdakök

SALON A

08:30 - 08:45 Yasal ve çocuk hakları boyutuyla

Adem Arkadaş-Thibert

(İnsan Hakları ve Çocuk Hakları sorumlusu, Uluslararası Çocuk Merkezi)

08:45 - 09:00 Sağlık Hizmetleri Boyutuyla

Doç. Dr. Perran Boran

09:00 - 09:15 Enfeksiyon Boyutuyla

Prof. Dr. Ahmet Soysal

09:15 - 09:30 Psikososyal Boyutuyla

Doç. Dr. Osman Talat Sabuncuoğlu

09:30 - 09:45 Tartışma

09:45 - 10:45 Aşılamada Güncel Sorunlar

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Mustafa Bakır, Prof. Dr. Ayper Somer

SALON A

09:45 - 10:00 Göçmen çocuklarda aşılama

Prof. Dr. Ayper Somer

10:00 - 10:15 Aşı takviminin geleceği

Prof. Dr. Mustafa Bakır

10:15 - 10:30 Eyvah! Yanlış aşı uygulamaları

Uzm. Dr. Eda Kepenekli Kadayıfçı

10:30 - 10:45 Tartışma

10:45 - 11:00 Kahve Arası



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

BİLİMSEL PROGRAM

13 ŞUBAT 2015, CUMA

09:45 - 10:45 Kalbin İnflamatuvar Hastalıkları: Pediatrist ne yapmalı?
Oturum Başkanları: Prof. Dr. Figen Akalın, Prof. Dr. Funda Öztunç

SALON B

09:45 - 10:00 Akut romatizmal ateş
Prof. Dr. Figen Akalın

10:00 - 10:15 Kawasaki hastalığı
Prof. Dr. Arda Saygılı

10:15 - 10:30 İnfektif endokardit
Doç. Dr. Berna Şaylan Çevik

10:30 - 10:45 Tartışma

10:45 - 11:00 Kahve Arası

11:00 - 12:00 Uydu Sempozyumu
Oturum Başkanı: Prof. Dr. Eren Özek
Varoluşun mucizesi: Sağlıklı Yaşamın Sırrı
Prof. Dr. Metehan Özen

MONTERO

SALON A

12:00 - 13:00 Öğle Yemeği

12:00 - 13:00 Poster Tartışmaları (PS-01 / PS-41)
*Oturum Başkanları: Doç. Dr. Safa Barış, Yrd. Doç. Dr. Aslı Memişoğlu,
Yrd. Doç. Dr. Olcay Ünver*

Uydu Sempozyumu



SALON A

13:00 - 14:00 13 Bileşenli Konjuge Pnömonokok Aşısı Güncel Verileri
Prof. Dr. Mustafa Bakır

14:00 - 15:00 Akut Böbrek Hasarında Bilmediklerimiz
Oturum Başkanları: Prof. Dr. Harika Alpay, Prof. Dr. Sevinç Emre

SALON A

14:00 - 14:25 Akut böbrek hasarını zamanında tanıyor muyuz?
Prof. Dr. Ali Düzova

14:25 - 14:50 Akut böbrek hasarında prognoz ve tedaviye güncel yaklaşım
Doç. Dr. Nurdan Yıldız

14:50 - 15:00 Tartışma



BİLİMSEL PROGRAM

13 ŞUBAT 2015, CUMA

- 14:00 - 15:00** Lökosit Sayısında Anormallik Var: Nasıl Çözelim?
Oturum Başkanları: Prof. Dr. Gülnur Tokuç, Prof. Dr. Ahmet Koç
- 14:00 - 14:25** Nötropenik hasta: Tanı ve tedavide gelişmeler
Prof. Dr. Ömer Devocioğlu
- 14:25 - 14:50** Lökositozlu hasta: Tanı ve tedaviye yaklaşımda son uygulamalar
Prof. Dr. Sema Anak
- 14:50 - 15:00** Tartışma
- 15:00 - 15:30** Kahve Arası
- 15:30 - 16:30** Alerji ve İmmunolojide Yenilikler
Oturum Başkanları: Prof. Dr. Yıldız Camcıoğlu, Prof. Dr. Işıl Barlan
- 15:30 - 15:55** Primer immün yetmezliklere yaklaşım
Prof. Dr. Nima Rezaei
- 15:55 - 16:20** Gıda allerjilerine yaklaşım
Doç. Dr. Elif Karakoç Aydın
- 16:20 - 16:30** Tartışma
- 15:30 - 16:30** Çocuk Endokrinolojisinde Tartışmalı Konular
Oturum Başkanları: Prof. Dr. Abdullah Bereket, Yrd. Doç. Dr. Aslı Memişoğlu
- 15:30 - 15:55** Subklinik (kompanse) hipotiroidiye yaklaşım
Doç. Dr. Olcay Evliyaoğlu
- 15:55 - 16:20** Bifosfonat tedavisi: Pediatrik kullanım alanları
Doç. Dr. Zeynep Atay
- 16:20 - 16:30** Tartışma
- 16:30 - 17:30** Tedavi Edilebilir Kemik Hastalıkları
Oturum Başkanı: Doç. Dr. Serap Turan
- 16:30 - 17:15** Alkalen fosfataz düşüklüğü-Hipofosfatazya: Tanıda pediatriğin rolü
Doç. Dr. Halil Sağlam
- 17:15 - 17:30** Tartışma

SALON B

SALON A

SALON B

SALON A



BİLİMSEL PROGRAM

13 ŞUBAT 2015, CUMA

16:30 - 17:30 Sözel Sunumlar (SS-01 / SS-08)

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Bülent Karadağ, Doç. Dr. Arif Kut

SALON B

- SS-01** Üçüncü Trimester Gebelerin Emzirme Deneyimleri ve Planları
Naciye Irmak, Arzu Uzuner, Burcu Başaran, Sevim Aksoy Kartçı, Merve Tellioglu
- SS-02** Noninvazif Mekanik Ventilasyonun Entübasyon Sıklığını Azaltmadaki Başarısı
Feyza İnceköy Girgin, Nilüfer Yalındağ Öztürk
- SS-03** Metabolik ve Hormonal parametrelerin Kilolu hastalarda Tansiyon değerlerine Etkisi
Ayşe Tuğba Kartal, Abdülkadir Bozaykut, Tülay Güran, Ömer Kartal, Rabia Gönül Sezer, Lale Pulat Seren, Abdullah Bereket
- SS-04** Pektus Ekskavatum'un Minimal İnvaziv Cerrahi Onarımı: Marmara Deneyimi
Çağatay Çetinkaya, Nezih Onur Ermerak, Bihter Sayan, Zeynep Bilgi, Hakan Ömercikoğlu, Tunç Laçın, Korkut Bostancı, Mustafa Yüksel
- SS-05** İdrar Serbest Kortizol Düzeyinin Cushing Sendromu ve Eksojen Obezite ayırımındaki Önemi
Ayşe Tuğba Kartal, Abdülkadir Bozaykut, Ömer Kartal, Lale Pulat Seren, Tülay Güran, Rabia Gönül Sezer, Abdullah Bereket
- SS-06** Turner Sendromlu Çocuklarda Büyüme Hormonu Tedavisinin Boya Etkisi
Serpil Baş, Saygın Abalı, Zeynep Atay, Ziya Gurbanov, Serap Turan, Abdullah Bereket
- SS-07** Çocuklarda Karaciğer Yağlanması ve Fibrozu Göstermede Non-İnvazif Yöntemlerin Yeri
Bilgihan Aydın, Engin Tutar, Rabia Ergelen, Çiğdem Çelikel, Deniz Ertem
- SS-08** Çocuklarda Çölyak Hastalığı ile {HELICOBACTER PYLORI} Enfeksiyonu Arasındaki İlişki
Nevzat Aykut Bayrak, Pelin Yılmaz, Engin Tutar, Esra Polat, Birol Öztürk, Çiğdem Çelikel, Deniz Ertem



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDIATRİDE YENİLİKLER

BİLİMSEL PROGRAM

14 ŞUBAT 2015, CUMARTESİ

08:00 - 08:30 Akılcı İlaç Oturumu

Konuşmacı: Yrd. Doç. Dr. Olcay Ünver

SALON A

08:30 - 09:45 Yuvarlak masa toplantısı: Soru-cevaplarla obezite

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Abdullah Bereket

SALON A

08:30 - 08:45 Çocukluk çağı obezitesine genel bakış

Prof. Dr. Abdullah Bereket

08:45 - 09:00 Obezite ve karaciğer

Doç. Dr. Engin Tutar

09:00 - 09:10 Çocuk obezitesinde beslenme tedavisi

Yrd. Doç. Dr. Fatma Esra Güneş

09:10 - 09:20 Çocuk obezitesinde egzersiz reçetelendirmesi

Prof. Dr. Hızır Kurtel

09:20 - 09:30 Çocuk ve adolesan obezitesinde davranışsal terapi

Prof. Dr. Ayşe Rodopman Arman

09:30 - 09:45 Tartışma

09:45 - 10:45 Yenidoğanda Acil Sorunlara Yaklaşım

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Yıldız Perk, Prof. Dr. Nilgün Köksal

SALON A

09:45 - 10:00 Şokta gelen yenidoğanda ayırıcı tanı ve tedavide yenilikler

Doç. Dr. Merih Çetinkaya

10:00 - 10:15 Yenidoğanda hipoglisemiye acil yaklaşım

Prof. Dr. Betül Acunaş

10:15 - 10:30 Hiperbilirubinemi ile gelen yenidoğana acil yaklaşım

Prof. Dr. Asuman Çoban

10:30 - 10:45 Tartışma



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDIATRİDE YENİLİKLER

BİLİMSEL PROGRAM

14 ŞUBAT 2015, CUMARTESİ

- 09:45 - 10:45** Çocuklarda Metabolik Hastalıklar
Oturum Başkanları: Prof. Dr. Beyhan Tüysüz, Prof. Dr. Yasemin Alanay
- 09:45 - 10:25** Lizozomal depo hastalıklarına yaklaşım
Doç. Dr. İlyas Okur
- 10:25 - 10:40** Mukopolisakkaridozlarda yenilikler
Prof. Dr. Nursel Elçioğlu
- 10:40 - 10:45** Tartışma
- 10:45 - 11:00** Kahve Arası
- 11:00 - 12:00** Uydu Sempozyumu  **Abbott**
- 11:00 - 11:30** Günlük Pratikte Beslenme Bozukluğu Olan Çocuğa Yaklaşım
Prof. Dr. Hasan Özen
- 11:30 - 12:00** Tolerans Problemi Yaşayan Çocukta Beslenmenin Düzenlenmesi
Prof. Dr. Deniz Ertem
- 12:00 - 13:00** Öğle Yemeği
- 12:00 - 13:00** Poster Tartışmaları (PS-42 / PS-87)
Oturum Başkanları: Yrd. Doç. Dr. Ömer Doğru, Doç. Dr. Elif Karakoç Aydınar, Doç. Dr. Ela Erdem Eralp
- 13:00 - 14:00** Uydu Sempozyumu  **Bilim İlaç**
Oturum Başkanı: Prof. Dr. Refika Ersu
- 13:00 - 14:00** Astımlı Çocuklarda Kişiyeye Özgü Tedavi: Hangi Hastayı Nasıl Tedavi Edelim?
Prof. Dr. Ayşen Bingöl
- 14:00 - 15:00** Gastroenterolojide Yeni Yaklaşımlar
Oturum Başkanı: Prof. Dr. Ender Pehlivanoğlu
- 14:00 - 14:25** Çölyak hastalığı tanı ve tedavisinde yenilikler
Prof. Dr. Deniz Ertem
- 14:25 - 14:50** Akut karaciğer yetersizliği tedavisinde yenilikler
Prof. Dr. Çiğdem Arıkan
- 14:50 - 15:00** Tartışma

SALON B

SALON A

SALON A

SALON A



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

BİLİMSEL PROGRAM

14 ŞUBAT 2015, CUMARTESİ

14:00 - 15:00 Nöbet Geçiren Çocuk

Oturum Başkanı: Yrd. Doç. Dr. Olcay Ünver

SALON B

14:00 - 14:45 Çocukluk çağında nöbete güncel yaklaşım

Prof. Dr. Dilşad Türkoğlu

14:45 - 15:00 Tartışma

15:00 - 15:30 Kahve Arası

15:30 - 16:30 Peditride Yeni Ufuklar

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Işıl Barlan

SALON A

15:30 - 15:55 Sepsis

Prof. Dr. İsmail Cinel

15:55 - 16:20 Kök hücre her derde deva mıdır?

Prof. Dr. Tunç Akkoç

16:20 - 16:30 Tartışma

15:30 - 16:30 Hemolitik Üremik Sendromu Tanıyor muyuz?

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Ayşe Öner, Prof. Dr. Lale Sever

SALON B

15:30 - 16:15 Hemolitik üremik sendroma yaklaşım

Prof. Dr. Mesiha Ekim

16:15 - 16:30 Tartışma



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDIATRİDE YENİLİKLER

BİLİMSEL PROGRAM

14 ŞUBAT 2015, CUMARTESİ

16:30 - 17:30 Göğüs Hastalıklarında Yenilikler

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Elif Dağlı, Prof. Dr. Fazilet Karakoç

SALON A

16:30 - 16:45 Astımda yenilikler

Doç. Dr. Zeynep Seda Uyan

16:45 - 17:00 Bronşiolit tanı ve tedavisinde yenilikler

Doç. Dr. Sedat Öktem

17:00 - 17:15 Kistik fibrosis tanı ve tedavisinde yenilikler

Doç. Dr. Erkan Çakır

17:15 - 17:30 Tartışma

16:30 - 17:30 Çocuklarda Şoka Yaklaşım

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Metin Karaböcüoğlu, Prof. Dr. Agop Çıtak

SALON B

Şok: Şok edici olgular ile birlikte öğrenelim

16:30 - 16:45 *Prof. Dr. Demet Demirkol*

16:45 - 17:00 *Doç. Dr. Esra Şevketoğlu*

17:00 - 17:15 *Prof. Dr. Nurettin Onur Kutlu*

17:15 - 17:30 *Yrd. Doç. Dr. Nilüfer Yalındağ Öztürk*



POSTER TARTIŞMALARI

13 ŞUBAT 2015, CUMA

- PS-01** Nadir Görülen "Protein Kaybettiren Enteropati" Sebebi: Primer İntestinal Lenfanjiyektazi
Esra Polat, Engin Tutar, Çiğdem Çelikel, Deniz Ertem
- PS-02** Süt çocuğu döneminde izole ciddi hipoalbuminemi: Kistik Fibrozun nadir bir presentasyonu
Esra Polat, Engin Tutar, Deniz Ertem
- PS-03** Hipokolesterolemi ve Karaciğer Disfonksiyonu İle Giden Nadir Bir Hastalık: Hepatik Fibrinojen Depo Hastalığı
Birol Öztürk, Engin Tutar, Çiğdem Çelikel, Deniz Ertem
- PS-04** Selim Seyirli Konjuge Hiperbilirubinemi: Dubin Johnson ve Rotor Sendromu
Birol Öztürk, Engin Tutar, Deniz Ertem
- PS-05** Endoskopik işlem yapılmasını gerektiren yabancı cisim yutma olgularımız
Birol Öztürk, Özge Gemici, Engin Tutar, Nevzat Aykut Bayrak, Esra Polat, Deniz Ertem
- PS-06** Akut solunum sıkıntısı sendromu ile izlenen CMV pnömonisi: olgu sunumu
Olca Şah, Feyza İnceköy Girgin, Nilüfer Yalındağ Öztürk
- PS-07** Atra tedavisi sırasında gelişen bir ARDS olgusu
Ece Öge, Nilüfer Yalındağ Öztürk, Feyza İnceköy Girgin
- PS-08** İnotrop tedavisine dirençli hipotansiyon: biri adrenal yetmezlikten mi bahsediyor?
Ece Öge, Nilüfer Yalındağ Öztürk, Feyza İnceköy Girgin
- PS-09** Metabolik Asidoz ile Başvuran Çocuklarda Ayırıcı Tanıda Metabolik Hastalıkların Yeri
Mürüvvet Cenk, Feyza İnceköy Girgin, Nilüfer Yalındağ Öztürk
- PS-10** Yoğun Bakım ve Tüberküloz
Mürüvvet Cenk, Feyza İnceköy Girgin, Nilüfer Yalındağ Öztürk
- PS-11** Solunum Sıkıntısı İle Prezente Olan Tüberküloz Peritonit ve Plörezi Olgusu
Büşra Bilim, Feyza İnceköy Girgin, Nilüfer Yalındağ Öztürk
- PS-12** Tesadüf veya etyoloji? Spinal müsküler atrofi hastalarında hipertansiyonun sıklığı
Serim Polat, Feyza İnceköy Girgin, Nilüfer Yalındağ Öztürk, Murat Fatih Pul
- PS-13** Prematüre Retinopatisi Gelişiminde Etkili Risk Faktörleri
Baran Cengiz Arcagök, Ali Ayata, Şenay Coşkun, Aslı Memişoğlu, Hülya Özdemir, Hülya Bilgen, Osman Çekiç, Eren Özek



POSTER TARTIŞMALARI

- PS-14** Yenidoğanda Methemoglobinemi: Olgu Sunumu
Dilek Güller, Sema Bozkaya, Feyza Mediha Yıldız, Irmak Dicle Sargın, Almala Pınar Ulutaş, Rabia Gönül Sezer, Gülcan Akyüz, Erdal Sarı, Aysu Say
- PS-15** Olgu sunumu: Geçici Neonatal Miyastenia Gravis
Melis Bayram Şirinoğlu, Baran Cengiz Arcagök, Cemile Burcu Kesici, Hülya Özdemir, Aslı Memişoğlu, Dilşad Türkdoğan, Hülya Selva Bilgen, Eren Özek
- PS-16** Sünnette prilokain uygulamasına bağlı methemoglobinemi yenidoğan olgusu ve vitamin C ile tedavisi
Fatma Narter, Yasemin Akın, Esra Polatoğlu Çetinkaya, Şükrü Yener, Pınar Güneş
- PS-17** Yenidoğan Döneminde Rifampisin İntoksikasyonu
Irmak Dicle Sargın, Dilek Güller, Feyza Mediha Yıldız, Almala Pınar Ulutaş, Erdal Sarı, Gülcan Akyüz, Aysu Say
- PS-18** Yenidoğanda Hipertrofik Pilor Stenozu: Olgu Sunumu
Almala Pınar Ulutaş, Dilek Güller, Feyza Mediha Yıldız, Irmak Dicle Sargın, Erdal Sarı, Gülcan Akyüz, Lale Seren, Serpil Değirmenci, Aysu Say
- PS-19** Donnai-Barrow(FOAR) Sendromu: İki Kardeş Olgu Sunumu
Yasemin Kendir Demirkol, Nursel Elçioğlu
- PS-20** Lipoid Proteinosis: Olgu sunumu
Gülşen Akay Tayfun, Nursel Elçioğlu, Tülin Ergün, Birol Öztürk
- PS-21** Miyelodisplastik Kİ bulguları gösteren bir Maroteaux-Lamy Sendromu (MPS-6)
Bilge Noyan, Nursel Huriye Elçioğlu, Yasemin Kendir, Barış Yılmaz, Ahmet Koç
- PS-22** Asit ve restriktif kardiyomiyopati ile başvuran bir Alström sendromu olgusu
Aida Koka, Funda Öztunç, Beyhan Tüysüz, Ada Bulut Sinoplu, Türkay Rzayev, Özge Avar
- PS-23** Obez ve Aşırı Kilolu Hastalarımızın Demografik Özellikleri
Rabia Gönül Sezer, Lale Pulat Seren, Ayşe Tuğba Kartal, Tülay Güran, Ömer Kartal, Abdülkadir Bozaykut, Abdullah Bereket
- PS-24** Obez Hastalarda Tiroid Fonksiyon Testlerinin Değerlendirilmesi
Abdülkadir Bozaykut, Rabia Gönül Sezer, Ayşe Tuğba Kartal, Tülay Güran, Ömer Kartal, Lale Pulat Seren, Abdullah Bereket



POSTER TARTIŞMALARI

- PS-25** H sendromu: Monogenik diyabetin nadir bir nedeni
Saygın Abalı, Zeynep Atay, Serpil Baş, Sofia Babay, Vered Molho Pessach, Abraham Zlotogorski, Abdullah Bereket, Serap Turan
- PS-26** İnsülin Bağımlı Diyabetes Mellitus ile Başvuran Friedrich Ataksisi Olgusu
Serpil Baş, Saygın Abalı, Zeynep Atay, Ziya Gurbanov, Sevdâ Çam, Dilşad Türkdoğan, Serap Turan, Abdullah Bereket
- PS-27** Nadir Görülen Makrosefali Nedeni: Megalensefali Lökodistrofi (Van der Knaap Hastalığı)
Dilşad Türkdoğan, Olcay Ünver, Büşra Kutlubay
- PS-28** Dirençli Epilepsiyle Seyreden Bir Hemimegalensefali Olgusu:
Olcay Ünver, Büşra Kutlubay, Dilşad Türkdoğan
- PS-29** Bir Olgu Sunumu: B12 Eksikliğinin Neden Olduğu Bir Serebral Kortikal Ven Trombozu
Büşra Kutlubay, Olcay Ünver, Mahmut Kara, Gazenfer Ekinci, Feyyaz Baltacıoğlu, Dilşad Türkdoğan
- PS-30** Üç olgu nedeniyle derin tendon refleksleri korunmuş atipik Guillain Barre sendromu
Olcay Ünver, Büşra Kutlubay, Dilşad Türkdoğan
- PS-31** Nadir bir periyodik ateş nedeni: Hiperimmünglobulin D sendromu
Mustafa Çakan, Nuray Aktay Ayaz, Elif Yartaşı Tik, Merve Demir Çil, İlker Uslu
- PS-32** Otuz sekiz günlük süt çocuğunda nadir bir dirençli ateş nedeni: Kawasaki hastalığı
Mustafa Çakan, Erkan Erfidan, Gökçen Kamış, Seda Balkaya, Helen Bornaun, Hüseyin Aldemir, Emel Karaoğlu, Nuray Aktay Ayaz
- PS-33** Yoğun deri nekrozları olan juvenil dermatomyozit olgusunun siklosporin ve ivig ile tedavisi
Mustafa Çakan, Nuray Aktay Ayaz, Hamide Sevinç Genç, Erkan Erfidan, Metin Çil, Gözde Akın Kağızmanlı, Zeynep Topkarcı, Ayşe Kavak
- PS-34** Subakut osteomyelit komplikasyonu gelişen bir suçiçeği olgusu
Mustafa Çakan, Nuray Aktay Ayaz, Timur Yıldırım, Hamide Sevinç Genç, Ali Er, Gonca Keskindemirci
- PS-35** Ağır hematolojik ve renal tutulumu olan bir sistemik lupus eritematozis olgusunun ritüksimab ile tedavisi
Mustafa Çakan, Nuray Aktay Ayaz, Hamide Sevinç Genç, Erkan Erfidan, Sevgi Yavuz, Aysel Kiyak, Gönül Aydoğan



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

POSTER TARTIŞMALARI

- PS-36** Yüz Asimetrisiyle Başvuran Pansklerotik Morfealı Bir Olgu
Ebru Şahin, Ayşegül Şahinsev, Betül İlhan Bayram, Ozan Özkaya
- PS-37** Behçet Hastalığı: Atipik Genital Tutulumlu
Mehmet Karacı, Necla Yüce, Adem Yaşar, Eylem Emel Arıkan, Özgür Haki Yüksel, Ebru Şahin, Ozan Özkaya
- PS-38** Hipokalemi, metabolik alkaloz ve hipertansiyon ile başvuran bir çocukta renal arter stenozu ve anevrizması
İbrahim Buğur, İbrahim Gökçe, Serçin Güven, Neslihan Çiçek Deniz, Ülger Altuntaş, Nurdan Yıldız, Harika Alpay
- PS-39** Malign hipertansiyon nedeni iki farklı olgu
Özge Karalar, Serçin Güven, Neslihan Çiçek Deniz, İbrahim Gökçe, Nurdan Yıldız, Harika Alpay
- PS-40** Çocuklarda persistan mikroskopik hematürinin nedenleri ve klinik özellikleri
Serçin Güven, İbrahim Gökçe, Özge Gemici, Neslihan Çiçek Deniz, Nurdan Yıldız, Harika Alpay
- PS-41** Onbir yaşında batında kitle: Her zaman malignite mi düşünülmeli?
Nazlı Kuter, Serçin Güven, Aybegüm Kalyoncu, Halil Tuğtepe, Harika Alpay



POSTER TARTIŞMALARI

14 ŞUBAT 2015, CUMARTESİ

- PS-42** Nefrotik Sendromlu Hastaların Klinik ve Histopatolojik Bulgularının Değerlendirmesi
Harika Alpay, Neslihan Çiçek Deniz, Nurdan Yıldız, Serçin Güven, İbrahim Gökçe
- PS-43** Ailesel Akdeniz Ateşi Tanısı Alan Bir Çocukta Başvuru Bulgusu Olarak Uzamış Ateşli Miyalji ve Poliarteritis Nodosa Birlikteliği
Özge Gemici, Neslihan Çiçek Deniz, Serçin Güven, İbrahim Gökçe, Ülger Altuntaş, Nurdan Yıldız, Harika Alpay
- PS-44** Posterior Üretral Valv'li İki Yenidoğan Olguda Sekonder Psödohipoaldosteronizm
Ülger Altuntaş, Neslihan Çiçek Deniz, Meryem Benzer, İbrahim Gökçe, Nurdan Yıldız, Harika Alpay
- PS-45** Üriner sistem taşlarının nadir bir nedeni: Silika Taşı
Ebru Yılmaz, Kadriye Özdemir, Cemaliye Başaran, Erkin Serdaroğlu
- PS-46** Omega 3 multivitamin preparatı kullanımı sonrasında gelişen hiperkalsemi ve nefrokalsinoz
Ebru Yılmaz, Kadriye Özdemir, Cemaliye Başaran, Erkin Serdaroğlu
- PS-47** Trombozla gelen bir Akut Lenfoblastik Lösemi olgusu
Rabia Emel Şenay, Barış Yılmaz, Ömer Doğru, Ahmet Koç
- PS-48** Beyin tümörü olan çocukların incelenmesi, üç yıllık Marmara deneyimi
Barış Yılmaz, Ayşe Gülnur Tokuç, Adnan Dağcınar, Emel Şenay
- PS-49** Başta MIBG Tutulumu Olup Relapsta Negatifleşen Bir Nöroblastom Olgusu
Nurşah Eker, Gülnur Tokuç, Emel Şenay, Barış Yılmaz, Büşra Yüzkollar, Ahmet Koç, Ömer Doğru
- PS-50** Bir Olgu ile Malign Gliomöronal Tümör
Nurşah Eker, Gülnur Tokuç, Emel Şenay, Barış Yılmaz, Ahmet Koç, Ömer Doğru
- PS-51** Pankreas tutulumu ile seyreden bir Rabdomyosarkom olgusu
Rabia Emel Şenay, Ayşe Gülnur Tokuç, Nurşah Eker, Sinem Daştan, Barış Yılmaz
- PS-52** Kabuki Make-Up Sendromunda parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi ve pulmoner hipertansiyon
Elif Erolu Günay, Nilüfer Çetiner, Muhsin Arpaözü, Berna Şaylan Çevik, Figen Akalın
- PS-53** Kawasaki Hastalığında Serum 25(OH)D vitamin Düzeyleri
Nurana Abdullayeva, Nilüfer Çetiner, Muhsin Arpaözü, Elif Günay, Berna Çevik, Figen Akalın



POSTER TARTIŞMALARI

- PS-54** İki Uzun QT Sendromu Olgusu
Nilüfer Çetiner, Figen Akalın, Berna Şaylan Çevik, Elif Günay, Muhsin Arpaöz, Koray Ak
- PS-55** Karaciğer Transplantına Giden Konstriktif Perikardit Olgusu
Nilüfer Çetiner, Berna Şaylan Çevik, Engin Tutar, Elif Günay, Muhsin Arpaöz, Koray Ak, Figen Akalın
- PS-56** Ses kısıklığı ve pulmoner hipertansiyonun birlikte görüldüğü 3 olgu
Elif Günay, Resmiye Beşikçi, Nilüfer Çetiner, Muhsin Arpaöz, Berna Şaylan Çevik, Figen Akalın
- PS-57** Transkateter yolla aynı seansta tedavi edilen Kompleks Pulmoner Arteriyovenöz Fistül ve Aort Koarktasyonu
Elif Günay, Yalın Yalçın, Figen Akalın, Berna Şaylan Çevik, Nilüfer Çetiner, Muhsin Arpaöz
- PS-58** Aritmi gelişen Duchenne Musküler Distrofi olgusunda yüksek doz steroid tedavisinin etkisi
Aida Koka, Funda Öztunç, İbrahim Adaletli, Çiğdem Oruç, Sezen Atik, Esra Pehlivan
- PS-59** Hiper-IgE Sendromunun Farklı Yüzleri
Rabia Deniz, Ayça Kıyıkım, Ercan Nain, Elif Karakoç Aydın, Safa Barış, Ahmet Özen, Işıl Barlan
- PS-60** Adenozin Deaminaz Eksikliği - Klinik Heterojenite
Rabia Deniz, Ayça Kıyıkım, Ercan Nain, Niyar Muzafferova, Safa Barış, Elif Karakoç Aydın, Ahmet Özen, Işıl Barlan
- PS-61** Konjenital Nötropenide Yeni Bir Açılım: JAGN1 Geninde Mutasyon
Safa Barış, Elif Karakoç Aydın, Ahmet Özen, Kenan Delil, Ayça Kıyıkım, İsmail Öğürlü, İbrahim Barış, Süheyla Bozkurt, Işıl Barlan
- PS-62** Otokaktif B Lenfositler; Primer İmmün Yetersizlikteki Yaramaz Çocuk
Ayça Kıyıkım, İsmail Öğürlü, Safa Barış, Elif Karakoç Aydın, Ahmet Özen, Deniz Yücelten, Kaan Boztuğ, Işıl Barlan
- PS-63** Kronik Granülomatöz Hastalık ve Tüberküloz İlişkisi
Özge Kamer Karalar, Ercan Nain, Ayça Kıyıkım, Dilek Çiçekkök, İsmail Öğürlü, Safa Barış, Elif Karakoç Aydın, Işıl Barlan
- PS-64** Kronik granülomatöz hastalık tekrarlayan alt solunum yolu hastalıklarında altta yatan neden olabilir mi?
Ercan Nain, Niyar Muzafferova, Ayça Kıyıkım, Safa Barış, Elif Karakoç Aydın, Yasemin Gökdemir, Bülent Karadağ, Ahmet Özen, Işıl Berat Barlan
- PS-65** Mendelian kalıtmı mikobakterium duyarlılık hastalığı sadece mikobakterium ile ilişkili değildir
Seda Aras, Ayça Kıyıkım, Ercan Nain, Ceren Can, Safa Barış, Elif Karakoç Aydın, Mehtap Yazıcıoğlu, Işıl Barlan



POSTER TARTIŞMALARI

- PS-66** Kombine immün yetmezlik seyri gösteren iki ICF olgusu
Ercan Nain, Ayça Kıyıkım, Elif Karakoç Aydiner, Safa Barış, Ahmet Özen, Michael J. Lenardo, Işıl Barlan
- PS-67** Primer immün yetmezliklerde otoimmünite çeşitliliği
Hatice Ezgi Barış, Ayça Kıyıkım, Ercan Nain, Safa Barış, Elif Karakoç Aydiner, Ahmet Oğuzhan Özen, Işıl Barlan
- PS-68** Bir Ağır Kombine İmmün Yetmezlik Olgusu: ADA Eksikliği
Yasemin Akın, Ayşe Ayzıt Atabek, Esin Şan Balaban, Fatma Kaya Narter, Saime Kaya, Esmâ Esmi, Elif Karakoç, Safa Barış
- PS-69** Antikolinerjik Sendrom Bulgularıyla Getirilen Atropin Zehirlenmesi Olgusu
Zerrin Yalvaç, Suat Biçer, Elvin Aliyev, Ömür Görgülü, Ebru Türköz Acar, Mohammed Charezhaz, Ayça Vitrinel
- PS-70** İlaç yerine yanlışlıkla benzalkolyum klorit verilmesi sonucu oluşan kostik özofajit
Suat Biçer, Meltem Uğraş, Öznur Küçük, Ayça Vitrinel
- PS-71** Çocukların Psikososyal Ve Fiziksel Gelişimleri Üzerine Medyanın Etkileri
Aysu Türkmen Karaağaç
- PS-72** Erken Çocukluk Döneminde Gelişimsel Tarama Testi Uygulamaları
Selda Küçük, Perran Boran
- PS-73** Çocuklarda uyku sorunlarının bir akronimle taranması; hekimlere yönelik bir eğitim müdahalesinin etkinliğinin araştırılması
Refika Ersu, Perran Boran, Yasemin Akın, Pınar Ay
- PS-74** Çocukluk Çağında İlk Plöroperankimal Fibroelastozis Vakası
Nilay Baş İkizoğlu, Emine Atağ, Yasemin Gökdemir, Ela Erdem Eralp, Fazilet Karakoç, Refika Ersu, Bülent Karadağ
- PS-75** Çocukluk Çağında Fleksible Fiberoptik Bronkoskopi Deneyimi: 320 olgunun değerlendirilmesi
Seda Aras, Güniz Yasöz, Ezgi Barış, Nilay Baş İkizoğlu, Emine Atağ, Ela Erdem Eralp, Yasemin Gökdemir, Fazilet Karakoç, Refika Ersu, Bülent Karadağ
- PS-76** Bir olgu sunumu: Joubert sendromu
Emine Atağ, Nilay Baş İkizoğlu, Ela Erdem Eralp, Yasemin Gökdemir, Fazilet Karakoç, Refika Ersu, Bülent Karadağ



POSTER TARTIŞMALARI

- PS-77** Nadir görülen Poland Sendromu ve tiroide parsiyel atrofisi olan kız olgu
İlknur Kurtuluş Cankurt
- PS-78** Uzamış Sarılık Şikayeti ile Tanı Alan Pilor Stenoza-Olgusu Sunumu
Lale Pulat Seren, Abdülkadir Bozaykut, Rabia Gönül Sezer, Sevcan Kayaş, Gülcan Akyüz
- PS-79** Pektus Karinatum'un Cerrahi Tedavisi: Minimal İnvaziv Marmara Deneyimi
Bihter Sayan, Nezih Onur Ermerak, Çağatay Çetinkaya, Zeynep Bilgi, Hakan Ömercikoğlu, Tunç Laçın, Korkut Bostancı, Mustafa Yüksel
- PS-80** Sternal Kleft: Konjenital Deformitenin Cerrahi Onarımı (Marmara Üniversitesi Göğüs Cerrahisi Deneyimi)
Çağatay Çetinkaya, Nezih Onur Ermerak, Bihter Sayan, Adamu Issaka, Korkut Bostancı, Nihal Durmuş Kocaaslan, Mustafa Yüksel
- PS-81** Jeune Sendromu'nda Lateral Torasik Ekspansiyon: Marmara Deneyimi
Bihter Sayan, Nezih Onur Ermerak, Çağatay Çetinkaya, Adamu Issaka, Korkut Bostancı, Gürsu Kıyan, Mustafa Yüksel
- PS-82** Kalça ağrısıyla gelen nadir bir olgu: Femur başı epifiz kayması
Betül İlhan Bayram, Mehmet Müfit Orak, Ebru Şahin, Budak Seçkin, Ozan Özkaya
- PS-83** Atipik Kawasaki Hastalığı (Mukokutanöz Lenf Nodu Sendromu): Olgusu Sunumu
Özlem Erdede, Dilek Güller, Özlem Temel, Serpil Değirmenci, Erdal Sarı, Gülcan Akyüz, Irmak Dicle Sargın, Feyza Mediha Yıldız
- PS-84** Sydenham Koresi: Olgusu Sunumu
Serpil Değirmenci, Özlem Temel, Nilüfer Eldeş, Erdal Sarı, Dilek Güller, Gülcan Akyüz, Almala Pınar Ulutaş, Feyza Mediha Yıldız
- PS-85** Acil serviste tetanoz yönetimi; unutulmuş bir kabus; olgu sunumu
Olca Şah, Eda Kepenekli Kadayıfçı, Nurhayat Yakut, Ayşe Karaaslan, Ahmet Soysal, Mustafa Bakır
- PS-86** Kızamık Olgularımızın Demografik Özellikleri, Hastalığın Morbidite ve Mortalitesinin Değerlendirilmesi
Özde Nisa Türkkan, Zehra Esra Önal, Tamay Gürbüz, Çiğdem Sağ, Çağatay Nuhoglu
- PS-87** 2008-2013 yılları arasındaki Akut Bakteriyel Menenjit Tanılı Olguların Değerlendirilmesi
Berkin Berk, Yasemin Akın, Fatma Kaya Narter, Canan Gürşen, Esra Çetinkaya Polatoğlu, Ayşe Ayzıt Atabek, İsmail Hakkı Akbeyaz



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

ANA SPONSORLAR

(Katkıları Oranında)



SPONSORLAR

(Alfabetik Sıralı)



Kongremize koşulsuz desteklerinden dolayı teşekkür ederiz.



PEDİATRİDE YENİLİKLER

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara Pediatri Kongresi

12 - 14 Şubat 2015
Hilton İstanbul Kozyatağı



ÖZETLER



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara Pediatri Kongresi

12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

GÖÇMEN ÇOCUK VE SAĞLIK HAKKI

Adem ARKADAS-THİBERT

*İnsan Hakları ve Çocuk Hakları Sorumlusu, Uluslararası Çocuk Merkezi
Bilkent Üniversitesi, Ankara*

Uluslararası ya da ülke içinde göçten etkilenmiş olsun, çocuklar açısından her göç zorunlu göçtür. Çocuklar karar vermiyor göç edilmesine. Çocuğun bulunduğu gelişimsel düzeye göre değişmekle birlikte bağlanma duygusunun geliştiği bir dönem yaşayan çocuklar tanıdıkları, güvendikleri, bildikleri, arkadaş, akraba ve ailelerinin bulunduğu ortamlardan ayrılmak istemezler. Göç çocuk için bir traumadır, kendi "norm"alinden ayrılmaktır. Gittikleri yerde dışlanma, ayrımcılık, yoksulluk, korunma ihtiyaçlarının karşılanamaması, çevresel diğer sorunlar ve yeni gidilen yere alışma süresini içeren pekçok sorunla karşılaşmak demektir göç.

Haklar açısından bakıldığında diğer çocuklarla aynı haklara sahip olmalarının yanında göçten etkilenmiş

çocukların özel koruma gereksinimleri nedeniyle öncelikle ve dikkatli bir şekilde haklarının hayata geçirilmesi/haklarını kendisinin kullanabilmesi için gerekli ortamın yaratılması gereklidir kurum ve kuruluşlarca. Burada sağlık hakkı özel bir öneme sahiptir. Örneğin göçmen çocuğa ruh ve akıl sağlığı hizmetlerinin sağlanması çok önemli bir çocuk hakkıdır. Kaliteli (örneğin çocuğun dilini konuşan) ulaşılabilir (örneğin çocuğun gerektiğinde doğrudan ulaşabileceği, bilgiye doğrudan ulaşabileceği) parasız (sağlık güvencesi gibi) ve göçmen çocuğa ve ihtiyaçlarına uyum sağlayan bir sağlık hakkından bahsediyoruz burada.

Bu konuşmada göçmen çocuğun sağlık hakkı özelinde göçmen çocuğun insan haklarını bir çerçeve içinde açıklayacağım.



GÖÇMEN ÇOCUKLAR-SAĞLIK HİZMETLERİ

Doç. Dr. Perran BORAN

*Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
Sosyal Pediatri Bilim Dalı, İstanbul*

Sağlık hizmetleri insan hakları, sosyal adalet ve halk sağlığı boyutuyla değerlendirilmelidir. Sağlık bakım hizmeti bir insan hakkıdır ve sağlıklı kişiler sağlıklı bir toplum oluşturur.

Sağlık hizmetlerinde temel esaslar:

- Sağlık hizmetlerinin koordinasyonu
- Birinci basamak sağlık hizmetleri
- Bulaşıcı hastalıkların önlenmesi ve aşılama:
Salgınların önlenmesi. Eksik aşılanmış çocukların aşılanması, aşı karnelerinin oluşturulması:
- Anne ve çocuk sağlığı, üreme sağlığı:

Antenatal sağlık hizmetlerinde 4 gebe izlemi, syphilis, rubella taraması, anemi, kan şekeri, kan basıncı, elle muayene, USG gereklilik halinde.

Doğumun kan transfüzyonu yapılabilecek, gerektiğinde C/S yapılabilecek, postnatal bakımın verilebileceği, postpartum aile planlama hizmetlerinin sağlanabileceği merkezlerde yapılması.

Hastaneden erken taburculuk, düşük doğum ağırlıklı bebeklerde Kangaru bakımı, sadece anne sütüyle beslenmenin erken başlatılması, K vit uygulaması ve anne ve bebeklerinin evde ziyaretleri

- Ruh sağlığı hizmetleri ve psikososyal destek: Ruh sağlığı hizmetlerinin genel sağlık hizmetlerine dahil edilmesi, toplum ve aile desteğinin artırılması
- Kronik, bulaşıcı olmayan hastalıklar: Servikal ve meme kanser taramalarının ülkenin politikası olması ve gerekli hizmetlerin sağlanabilmesi durumunda yapılması
- Acil durumlara hazırlıklı olma

Sağlık için barınma, güvenli su, hijyen, gıda güvenliği ve yeterli beslenme gereklidir.

İshal ve diğer bulaşıcı hastalıkların önlenmesi ve çevresel hijyen açısından temiz içme suyu, bir kişi için en az 3.5 m² yaşam alanı, 20 kişi için en az 1 tuvalet sağlanması önerilmektedir.

Beslenme hizmetlerine ulaşımın desteklenmesi:

Özellikle küçük çocuklar, gebe ve emziren kadınlar

önceliklidir. Emzirme ilk 1/2-1 saat içerisinde başlatılmalı, beslenme sadece anne sütüyle altı ay sürdürülmeli ve tamamlayıcı beslenme 6 aydan sonra eklenmelidir.

Anne sütü muadillerinin dağıtılmaması ya da mutlak gereklilik halinde uygun şekilde hazırlanıp, bardak ya da kaşıkla verilmesi, biberon kullanılmaması önerilir.

Göçmen çocuklarda akut malnütrisyon 6-59 ay arası çocuklarda %25-30 arasında bildirilmektedir. Demir eksikliği anemisinin kamplarda yaygınlığı %40 ile %72 arasında değişmektedir. Vitamin B12 eksikliği, Vitamin D eksikliği, Vitamin A eksikliği ve Vitamin B2 eksikliği de yüksek oranda görülmektedir.

Sağlık taraması, tetkik ve koruyucu önlemler:

Göçmen çocuklarda öykü alırken beslenme öyküsü, besin alerjisi ve beslenme sorunları özellikle sorgulanmalıdır. Fizik muayenede antropometrik ölçümler yapılarak boya göre ağırlık, yaşa göre boy, vücut kitle indeksi hesaplanmalı, ölçümler Dünya Sağlık Örgütü eğrileriyle karşılaştırılmalıdır. Laboratuvar tetkiklerinde hemogram, vitamin B12, 25-OH-vitamin D düzeyine bakılması önerilir. Rehberlere göre her göçmen çocuğun multivitamin ve demir desteği alması önerilmektedir.

Büyüme ve beslenmenin izlenmesi ve uzun dönemde de takibi önerilir.

Sağlık için sadece büyümenin değil, gelişimin de desteklenmesi ve izlenmesi önem taşımaktadır. Bir yaş altı çocuklarda çocukların uyarınlarla desteklenmesi, anne bebek bağlanmasının desteklenmesi önerilmektedir. Oyun çocuklarında okul öncesi aktiviteler ve oyun grupları önerilir. Beş-on yaş arasında oyun, dans, müzik, resim, öykü anlatma, şarkı söyleme gibi aktivitelerin teşviki önerilmektedir. Bu aktiviteler okul programlarının içerisine konulabileceği gibi, müfredat dışı da planlanabilir. Büyük çocukların küçükler için bu aktiviteleri düzenlemeleri özellikle önerilir. Onbir-onyedi yaş arasında ise spor, grup tartışmaları ve toplum projeleri desteklenmelidir.

Geçici Koruma Yönetmeliği-Sağlık Hizmetleri

Ekim 2014'de kampların içinde ya da dışında ikamet eden Suriyelilere uygulanabilir haklar "Geçici Koruma Yönetmeliği"nde belirtilmiştir. Sağlık hizmetlerine ilişkin usul ve esaslar Madde 27'de belirlenmiştir.



- Temel ve acil sağlık hizmetleri ile bu kapsamdaki tedavi ve ilaçlardan hasta katılım payı alınmaz.
- Bulaşıcı hastalık riskine karşı gerekli tarama ve aşılar yapılarak her türlü önlem ve tedbir alınır.
- Psikososyal hizmetlerin sağlanması da Aile ve Sosyal Politikalar Bakanlığı tarafından ortakların desteği ile yürütülmek üzere öngörülmüştür.

Kaynaklar:

1. World Health Organization 2011 on behalf of the European Observatory on Health Systems and Policies. Migration and health in the European Union. Rechel B, Mladovsky P, Deville W, Rijks B, Petrova-Benedict R, Mckee M, eds. McGraw Hill, Great Britain.
2. UNHCR, The UN Refugee Agency. Regional public health and nutrition strategy for Syrian Refugees. Egypt, Iraq, Jordan, Lebanon, and Turkey 2014-2015. file:///C:/Users/HP/Downloads/RegionalPublicHealth&NutritionStrategyforSyrianRefugees-EgyptIraqJordanLebanon&Turkey2014-2015%20(2).pdf, erişim 11.01.2015.
3. Geçici Koruma Yönetmeliği. <http://www.resmigazete.gov.tr/eskiler/2014/10/20141022-15-1.pdf> , erişim 11.01.2015.
4. Davies AA, Basten A, Frattini C. IOM Migration Health Department. Migration: a social determinant of the health of migrants. http://ec.europa.eu/ewsi/UDRW/images/items/docl_9914_392596992.pdf, erişim 10.12.2014.
5. The Brookings Institution and the International Strategic Research Organization (USAK) Report 2013. Dinçer OB, Federici V, Ferris E, Karaca S, Kirişçi K, Çarmıklı EÖ. Turkey and Syrian Refugees: The limits of hospitality. [http://www.brookings.edu/~media/research/files/reports/2013/11/18%20syria%20turkey%20refugees/turkey%20and%20syrian%20refugees_the%20limits%20of%20hospitality%20\(201\)](http://www.brookings.edu/~media/research/files/reports/2013/11/18%20syria%20turkey%20refugees/turkey%20and%20syrian%20refugees_the%20limits%20of%20hospitality%20(201)), erişim 10.12.2014.
6. 2014 Syria Regional Response Plan. Strategic Overview. Mid-Year Update. <http://www.unhcr.org/syriarrp6/docs/syria-rrp6-turkey-response-plan.pdf#A>, erişim 10.12.2014.
7. No Lost Generation Initiative. Protecting the futures of children affected by the Syria Crisis. One year report, september 2014. http://www.unicef.bg/assets/PDFs/_/No_Lost_Generation_initiative_One_Year_Report_September_2014.pdf, erişim 01.12.2014.
8. United Nations Children's Fund. Under Siege. The devastating impact on children of three years of conflict in Syria, March 2014. <http://www.unicefusa.org/sites/default/files/assets/pdf/UN01137.pdf>, erişim 08.01.2015.
9. United Nations High Commissioner for Refugees (UNHCR) External Update-Turkey, December 2014. file:///C:/Users/HP/Downloads/UNHCR TurkeyExternal WeeklyUpdate12December2014.pdf, erişim Ocak 2015.
10. Fabio M. Nutrition for refugee children: risks, screening and treatment. Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care 2014; 44: 188-195
11. World Health Organization 2010. Health of migrants: the way forward - report of a global consultation, Madrid, Spain, 3-5 March 2010.
12. Andresen E, Bilukha OO, Menkir Z, Gayford M, Kavosa M, Wtsadik M, ve ark. Malnutrition and elevated mortality among refugees from South Sudan-Ethiopia, June-July 2014. MMWR 2014; 63 (32): 700-701.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

**2. Marmara
Pediatri Kongresi**
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

PSİKOSOSYAL BOYUTUYLA GÖÇMEN ÇOCUKLAR VE SORUNLARI

Doç. Dr. Osman SABUNCUOĞLU

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

ÖZET

Herhangi bir nedenle yerleşik konumun terkedilerek daha uzakta yaşama gerekliliği çocuklar ve tüm aile bireyleri için şiddetli bir stres kaynağıdır. İster göçmen olsun, ister mülteci, göç sürecinde aile bireylerini ve çocukları pek çok farklı tipte stres bekler. Belirsizlik neredeyse bir kuraldır. Yeniden yerleşme döneminde travma sonrası stres bozukluğu, depresyon, kaygı ve uyum bozukluğu en sık olmak üzere pek çok farklı psikososyal sorun gözlenebilir. Uyum ve yerleşme sürecini olumlu etkileyen unsurlar da vardır. Yerinde ve zamanında psikososyal girişimle göç eden çocuklar (göçmen veya mülteci) yerleştikleri toplumla bütünleşip sağlıklı bir geleceğe ilerleyebilirler. Türkiye gibi sık göç alan ülkelerin kurum ve kadro olarak yeni göç dalgalarına hazırlıklı olması önemlidir.



GÖÇMEN ÇOCUKLARDA AŞILAMA

Prof. Dr. Ayper SOMER

*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi
Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul*

Sosyal, siyasi, ekonomik ve kültürel nedenlerle ülkeler arası göç hareketleri günümüzde daha sık yaşanmaktadır. Türkiye Cumhuriyeti kuruluşundan bu yana göç alan bir ülke konumundadır. Düzensiz göç akımı özellikle son yıllarda bölgenin siyasi koşulları nedeniyle çok daha büyük bir artış göstermiştir. Ülkemize aileleri ile birlikte göç eden çocuklarla ilgili en önemli konulardan birisi de bu çocuklarının sağlık durumlarının korunması için aşılanmalarının sağlanmasıdır.

Ülkemize göç eden erişkinlerde olduğu gibi çocuk hastalarda da önce acil bir sağlık durumu değerlendirmesi yapılmalıdır. Bu değerlendirme içinde (gelenen ülkeye ve mevsime göre değişmekle birlikte) kızamık, difteri, polio, aktif tüberküloz, dirençli tüberküloz, meningokok, kolera, sıtma, viral hemorajik ateş, HIV, sifiliz, tanımlanmamış riskli sağlık durumları (bilinmeyen nedenli ateş, ishal, kusma, sarılık, döküntülü hastalıklar, öksürük), ektoparaziter hastalıklar vb. yer almaktadır.

Tüberküloz açısından PPD testinin yapılması da önerilir. HIV pozitif vakalara ülkemizdeki prosedürlere uygun yaklaşım yapılır. Tüberküloz şüphesi varlığında mutlaka

akciğer grafisi de çekilir. Hepatit B serolojisi veya aşılama durumu bilinmeyenlerde mümkünse aşılama öncesi serolojik tetkikler de yapılmalıdır.

Erişkin, çocuk tüm göçmenlerden aşılama hikayesi ayrıntılı olarak alınır ve aşılama durumunun kanıtlanması için mutlaka yazılı dokümantasyon istenir. Bu aşamadan sonra erişkinlerde kızamık aşısı eksik ise tamamlanmalıdır. Polio aşısı sorgulanmalı ve eksik ise tamamlanmalıdır. En az bir doz Td aşısı yapılmalıdır.

Çocuk göçmen vakalar yaşlarına göre değerlendirilir. Aşılama durumları hakkında mutlaka yazılı doküman istenir. Doküman sağlanamazsa aşıları yok sayılarak ülkemiz aşı takvimine uygun olarak aşılaması başlatılır. Herhangi bir yaştaki çocukta sağlanan dokümanlara göre ülkemiz aşı takviminde olmayan aşı yapılmamışsa veya doz eksikliği söz konusu ise o aşı ve dozu en kısa zamanda yapılmalıdır.

Bu bilgi ve uygulamaları gösteren bir sağlık belgesi göçmen çocuğun adına düzenlenerek ailesine verilmeli ve bundan sonraki aşılarının ad ve zamanlamaları da belgeye işlenmelidir.



EYVAH! YANLIŞ AŞI UYGULAMALARI

Uzm. Dr. Eda Kepenekli KADAYIFCI

*Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bölümü, İstanbul*

Bazılarımız meslek hayatımızın bir anında yukarıdaki başlığı aklımızdan geçirmiş olabiliriz. Aslında ülkemiz gibi çok sayıda canlı ve cansız aşı içeren kapsamlı bir bağışıklama programının uygulandığı ülkelerde hatalı aşı uygulamaları ile karşılaşılması sürpriz değildir. Ülkemizde güncel bağışıklama programımız 13 farklı bakteri ve virusa karşı etkin aşılar içermektedir. Bu 13 tip aşının herhangi birinin gerekenden erken veya geç, eksik veya fazla dozda, yanlış yolla, yanlış kişiye, aşı kontrendikasyonu olan bir bireye yapılması 'yanlış aşı uygulamaları' başlığı altında incelenir. Bu yanlış uygulamalar sırasında nasıl bir yol izlenmesi gerektiği ise çoğu zaman tam bir muammadır. Genellikle sorunun çözümü için çocuk enfeksiyon hastalıkları konsültasyonu gerekmektedir. Bu konuyu daha anlaşılır ve akıcı olması amacıyla bugüne değin tarafımıza danışılmış birkaç 'yanlış aşı uygulaması' örneği üzerinden tartışacağız.

OLGU-1: Doğduğundan beri hastanede yatmakta olan 2 aylık bir hastanın BCG aşısı yattığı bölümde yapılmak

üzere getirilmiş ve hastanın 'order'ına kaydedilmiş. Hastanın hemen yan odasında 1 yaşında olan ve kronik öksürük sebebi ile araştırılan, PPD testi pozitif olan bir hasta yatmaktaymış. Aşının yapılacağı gün nöbetçi olan hemşire BCG aşısını 2 aylık bebek yerine 1 yaşındaki hastaya 1 ml olarak uygulamış. Bu durumda izlenecek yol nedir?

OLGU-2: Yenidoğan bir bebeğe rutin aşılama programı dahilinde doğduğu gün Hepatit B aşısı yapılması planlanıyor. Ancak aşırı uylayacak olan sağlık çalışanı flakonları karıştırıyor ve bebeğe doğduğu ilk gün 'su çiçeği' aşısı uyguluyor. Bu durumda izlenecek yol ne olmalıdır?

OLGU-3: Yenidoğan bir bebeğe rutin aşılama programı dahilinde doğduğu gün Hepatit B aşısı yapılması planlanıyor. Ancak aşırı uylayacak olan sağlık çalışanı flakonları karıştırıyor ve bebeğe doğduğu ilk gün 'rotavirus' aşısını intramüsküler olarak uyguluyor. Bu durumda izlenecek yol ne olmalıdır?



AKUT ROMATİZMAL ATEŞ

Prof. Dr. Figen AKALIN

*Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı Başkanı, İstanbul*

Akut Romatizmal Ateş (ARA) streptokoklara bağlı üst solunum yolu enfeksiyonunun geç, süpüratif olmayan komplikasyonudur. Diffüz inflamatuvar bağ dokusu hastalığıdır, kalbi, eklemleri, santral sinir sistemini, cilt altı dokusunu ve kan damarlarını tutar. Asıl önemi kalbin tutulmasına bağlıdır.

Akut romatizmal ateş az gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde çocukluk çağındaki edinilmiş kalp hastalıklarının en önemli nedenidir. Bugün dünya üzerinde 15600000 romatizmal kalp hastası (RKH) bulunmaktadır. Her yıl 500000 yeni ARA olgusu görülmekte bunların 300000'i RKH tanısı almakta 233000 kişi ARA ya da komplikasyonları nedeni ile kaybedilmektedir. Ülkemizin de içinde bulunduğu Akdeniz ülkelerinde görülme sıklığı 100000 de 25-100 arasındadır.

ARA'nın etkeni A grubu beta hemolitik streptokoklardır. Doğada yaygın olarak bulunan Gram (+) mikroorganizmalardır. Duvar yapısındaki glikoprotein yapısındaki grup karbohidratının antijenik özelliklerine göre A, B, C, D, G grubu şeklinde sınıflandırılırlar. Ayrıca hücre membranında bulunan M proteini bakterinin serotipini belirler ve virulansdan sorumludur. Bugün 150'den fazla M tipi belirlenmiştir. Bazı M tipleri nefritojenik (12, 49), bazı M tipleri romatojenik (1, 3, 5, 6, 14, 18, 19, 24, 27, 29) olarak adlandırılmakla birlikte, gerçekten romatojenik bir suş olup olmadığı tartışmalıdır. ARA streptokokların neden olduğu üst solunum yolu enfeksiyonlarından sonra % 0.3-3 oranında ortaya çıkar. En sık görüldüğü yaş 5-15 yaş arasındadır. Ancak olguları %3-5 kadari 5 yaşın altında atak geçirmektedir. Kötü hijyenik koşullar, yoksulluk, ailesel yatkınlık gibi faktörler görülme sıklığını artırır, streptokok enfeksiyonlarının daha sık görüldüğü ilkbahar ve kış aylarında, streptokok yayılımının kolay olduğu kalabalık olarak yaşanan yerlerde atak sıklığı daha fazladır. Her iki cins ve tüm ırklarda görülme sıklığı benzerdir.

ARA patogeneğinde üzerinde en çok durulan mekanizma çapraz reaktivite teorisidir. Streptokokların bazı antijenleri ile insan dokusundaki antijenler arasındaki yapısal benzerlik ve çapraz reaktivite sonucu immün sistemin aktivasyonu ile gelişir. Erken dönemde eksudatif, geç dönemde proliferatif bir inflamasyon vardır. Proliferatif yangının tipik patognomonik belirtisi miyokard dokusu içinde bulunan Aschoff nodülleridir. Tutulan organlarda

daha çok perivasküler bir inflamasyon dikkati çeker, hedef doku endotel ve subendotelial bağ dokusudur.

Tanı kriterleri:

Akut romatizmal ateşin tanısı klinik bulgulara dayanılarak konulur. Klinik belirtiler streptokoksik boğaz enfeksiyonundan 1-5 hafta sonra ortaya çıkar. Kore geçiren hastalarda latent dönem 6 ay kadar uzun olabilir. Bu süreye latent dönem adı verilir. Tanı için birkaç kez gözden geçirilmiş olan Jones kriterlerinden yararlanılır. (Jones kriterleri Tablo1 de gösterilmiştir). Buna göre majör ve minör kriterler belirlenmiştir:

Majör Bulgular:

Poliartrit: En sık görülen majör bulgudur. Hastaların %75-80'inde görülür. Akut bir artrit, birkaç haftadan daha uzun sürmez. Tutulan eklemler şiş, kızarıklık ve ağrılıdır, fonksiyon kaybı vardır. Genellikle diz, dirsek, ayak bileği, el bileği gibi büyük eklemleri tutar, gezici özellik gösterir, sekel bırakmaz, salisilat ve benzeri non-steroidal antiinflamatuvar ilaçlara hızlı yanıt verir. Nadiren monoartrit, küçük eklem ya da sakroiliac eklem tutulumu gibi atipik seyir görülebilir.

Kardit: Hastaların %45-50'sinde görülür. Kalıcı sekeller kardiyak tutulumla bağlıdır. Kalbin tüm tabakalarını tutar, "pankardit" adı verilir. Endokarddan perikarda doğru, içeriden dışarıya bir tutulum söz konusudur. Endokard tutulduğunda akut dönemde kapak yetersizliklerine neden olur. En sık tutulan kapak mitral kapaktır, ikinci sıklıkta aort kapağı tutulur. Mitral kapağın tutulmasına bağlı olarak apikal pansistolik mitral yetersizlik üfürümü ve mitral kapağın ödemli olmasına bağlı diyastolik "Carey-Coombs Üfürümü" duyulur. Aort yetersizliğinde ise erken diyastolik aort yetersizliği üfürümü ve "Austin Flint Üfürümü" duyulur. Yıllar içinde tutulan kapaklarda darlık gelişebilir. Çocukluk çağında mitral yetersizlik en sık romatizmal kalp hastalığı iken erişkin yaşta mitral darlık daha sık görülür. Miyokardın tutulması istirahat ve uykuda devam eden, ateşden bağımsız sinüs taşikardisi, kardiyomegali ve kalp yetersizliğine yol açar. İletim sisteminin tutulması AV bloklar ve diğer aritmilere de neden olabilir. Kardit sırasında ventrikül kontraksiyonlarının bozulmaması ve serumdaki kardiyak enzim ve protein seviyelerinin yükselmemesi nedeni ile bunun gerçek bir miyokardit olmadığı öne sürülmektedir. Perikardit gelişen hastalarda



Tablo 2: ARA profilaksisi

Primordiyal korunma		
	Genel sağlık koşullarının iyileştirilmesi Risk faktörlerinin ortadan kaldırılması, toplumun sosyoekonomik düzeyinin yükseltilmesi, kalabalık yaşam koşullarının iyileştirilmesi, iyi beslenme, sağlık hizmetlerine ulaşımın kolaylaştırılması, boğaz enfeksiyonlarının romatizmaya yolaçabileceği konusunda halkın eğitilmesi	
Birincil (primer) Korunma		
	Benzatin Penisilin	600000u IM tek doz (27kg ↓)
		1200000u IM tek doz (27 kg ↑)
veya	PenisilinV/Amoksisilin	3x250mg 10 gün çocuklarda
		3x500mg 10 gün erişkinlerde
Penisilin allerjisi varsa	Sefalosporin (1. Kuşak)	
	Klindamisin	
	Azitromisin	
	Klaritromisin	
İkincil (sekonder) Korunma		
	ARA geçirmiş bireylerde	
	Benzatin Penisilin	600000u 21 günde 1 IM (27kg ↓)
		1200000u 21 günde 1 IM (27 kg ↑)
	Penisilin V	2x250mg PO hergün
	Sulfadiazine	1x0.5gr PO hergün
		1x1gr PO hergün
Profilaksi süresi	Kardit yoksa	21 yaşına kadar/5 yıl
	Kardit var, kalıcı kapak hastalığı yoksa	25 yaşına kadar/10 yıl
	Kapak Hastalığı varsa	Ömür boyu (40 yaş/10 yıl)



KAWASAKİ HASTALIĞINDA PEDİATRİST NE YAPMALI?

Prof. Dr. Arda SAYGILI

Acıbadem Üniversitesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Kardiyolojisi (Üst Uzmanlık), İstanbul

Kawasaki hastalığında rutin pratikte karşılaştığımız temel sorun tanısal tereddütler ve hastalığın yönetimidir. Hastalık geçekten Kawasaki mi? Ne yapmalı? Tedaviye dirençli olguları nasıl tedavi etmeli? Kardiyovasküler komplikasyonların etkin tedavisi ve yönetimi nasıl olmalı? Bu sorularla çocuk hekimlerinin ilk basamakta odaklanacağı nokta klinik bulgular, biyolojik veriler ve özellikle de ekokardiyografi bulgularıdır.

Tanım : Kawasaki (Müköütanöz lenf nodu sendromu) hastalığı etyolojisi halen tam anlaşılamamış, sıklıkla infantları ve küçük çocukları etkileyen akut ve uzamış ateş ile karakterize çoklu sistem tutulumu yapan bir vaskülitir. Hastalığın tanısı öykü ve kliniği ile konulmaktadır. Tedavisiz olguların yaklaşık %20-25'inde koroner arter tutulumu olabileceğinden ekokardiyografi hastalığın tanısında önemli yol gösterici tetkiktir.

Bulgular: Kawasaki hastalığının tanısı **5 gün veya daha fazla devam eden ateş, bilateral konjunktival konjesyon (eksüdasız), mukozal değişiklikler (orofarenks ve dudaklarda eritem, kırmızı çilek dili) mukozasında ki değişiklikler, polimorf yaygın eritemli döküntü (Morbilliform, makülopapüler ya da skarlatiniform olabilen yada eritema multiformeyi andırabilen) periferik ekstremitelerde değişiklikler (Akut dönemde avuç içi ve ayak tabanlarında eritem, el ve ayaklarda ödem, nekroz döneminde tırnak diplerinden başlayan soyulma), ve akut nonpürülan servikal lenfadenopati (genelde tek taraflı >1.5cm) den oluşan bu altı ana kriterden ateş ile birlikte dördünün olması ile konulmaktadır.**

Amerikan kalp derneğinin klavuzu dışında 6 temel kriter Japon klavuzlarında da aynıdır, ancak Japon klavuzuna göre yalnızca dört kriterle tanı konulmaktadır. Japon klavuzunda ateş zorunlu kriter değildir, lenf nodu çapı belirtilmemiş ek olarak ekardiyografi veya anjiyografi ile koroner arter değişikliklerinin saptanmasının Kawasaki hastalığı tanısı için yeterli olduğu kabul etmektedir.

Diğer Bulgular: Piyuri ve üretrit, atralji ve artrit, aseptik menenjit, diyare, karın ağrısı, tıkanma sarılığı, safra kesesi hidropsu, perikardiyal efüzyon, kardiyomiopati, mitral kapak yetmezliği, akut miyokard enfarktüsü diğer klinik bulgular arasında sayılabilir.

Steril piyuri hastaların 3/4'ünde görülür. Hastalığın birinci haftasında görülen artrit birden fazla küçük interfalangeal eklemleri tutma eğilimlidir. İshal, kusma, karın ağrısı gibi gastrointestinal bulgular hastalığın erken döneminde yaklaşık 1/3 olguda görülebilmekte, ayrıca akut batın hastalığının bir bulgusu olabilir.

Ateşli, döküntülü, karın ağrısı ya da hematemezi olan büyük çocuklarda ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Kawasaki hastalığında genellikle bulguların tamamı, akut dönemde ateşin yükselmesinden itibaren ilk 10 gün içinde görülmektedir.

Laboratuvar bulguları: Non spesifik inflamasyon bulguları dışında bulgu yoktur, tam olmayan şüpheli Kawasaki tablolarında : Tam kan, ESR, CRP ,fibrinojen, biyokimya (Elektrolitler, albuminemi, transaminazlar, GGT, bilirubin), elektrolitleri ile tam idrar strepto-test, viral seroloji, Ekg, ekokardiyografi, abdominal ultrasonografi, boyun damarları ve mezenterik arter ultrason ve Doppler'i yapılması ayırıcı tanı ve şüpheli durumlarda yapılmalıdır.

Ayrıcı tanı: Viral enfeksiyonlar (Adenovirus, enterovirus, EBV, kızıl, kızamıkçık) stafilokoksik epidermoliz, toksik şok sendromu (streptokokal-stafilokokkal), bakteriyel adenopatiler, ilaç alerjisi, Steven-Johnson sendromu, JRA, leptospiroz sitomegalovirus, mikoplazma, benzer tablolara neden olabildikleri için ayırıcı tanıda yer almaktadır.

Serum albumin düzeyi < 3.0 g/dL, anemi, yüksek ALT, Trombosit > 450 000/mm3 ve Beyaz küre sayısı >15000/ mm3 ve idrarda >10 hücre varsa İntravenöz immünglobulin (IVIG) tedavisi ekokardiyografi beklenmeden yapılmalıdır.

Ancak ateş ve yukarıda sayılan özelliklerden en azından biri infeksiyöz ve inflamatuvar durumlarda da olduğundan atipik Kawasaki hastalığı tanısını koymak zordur. Atipik formlar olağan dışı tablolara karşımıza çıkar: pulmoner ödem tablosu, kanlı ishal, konvülsif nöbetler, asit, üst solunum yollarında tıkanıklık, epiglotit, baskı yapan servikal adenopatiler, hemoliz, çoklu organ yetmezliği, nefrotik sendrom, hiponatremi gibi.

Kardiyo-vasküler komplikasyonlar: Kawasaki hastalığı özellikle koroner arterler gibi orta boy arterleri etkileyen multisistemik vaskülitir. sendromudur. Hastaları tedavi almadığında %20-25'inde koroner arter anevrizması

gelişebileceğinden, akut ve subakut döneminde tanı ve takip için ekokardiyografi duyarlı ve güvenilirdir. Akut dönemde anevrizma gelişen %20 hastada miyokard iskemisine neden olan koroner arter stenozu gelişebilir.

İVİG tedavisine dirençli ateş, düşük hemoglobin, dirençli düşük albumin düzeyi, yüksek beyaz küre, trombosit, yüksek dirençli CRP değerleri bir yaştan altında olmak, 8 yaşından büyük ve erkek olmak koroner arter anevrizma gelişimi için risk faktörü olarak kanul görmektedir.

Kardiyovasküler komplikasyonların tanısında ve takipte ekg ve ekokardiyografi şarttır. Özellikle 10. günde ikinci dönemde yani subakut dönemde anevrizma riski yüksektir. Ayrıca miyokardit, perikardit, koroner inflamasyon, mitral yetmezlik gelişebilir, akut miyokard enfarktüsü, anevrizma rüptürü, ritim ve iletim bozuklukları olabileceğinden haftalık ekg ve ekokardiyografik takip önerilir. Japon sağlık bakanlığı ve Amerikan kalp derneği koroner komplikasyonları tanı ve tedavisi için net klavuzlar hazırlamışlardır. Japon klavuzu ekokardiyografi veya anjiyografi ile koroner arter değişikliklerinin saptanmasının Kawasaki hastalığı tanısı için yeterli olduğunu kabul etmektedirler

Kawasaki hastalığı klinik dönemleri:

Üç dönemde değerlendirilir:

1. Akut ateşli dönem (1-10gün): Ateş ve diğer belirtileri ile karakterizedir, eritrosit sedimentasyon hızı, lökosit ve trombosit sayısı, CRP gibi nonspesifik akut faz mediatörleri artar. Bu dönem önemlidir; ateş ortaya çıktıktan sonraki (ateşin çıktığı gün birinci gün kabul edilir) ilk 10 gün içinde uygulanan yüksek doz İVİG tedavisi ile koroner arter anormallliği gelişme riski azalmaktadır.

2. Subakut dönem(10-20gün): Ateş ve diğer akut hastalık belirtileri azalır, iritabilite, iştahsızlık ve konjesyon gibi bulgular devam edebilir. Başlıca karakteristik bulgular deskumasyon trombositoz, koroner arter anevrizmaların gelişmesi. Bu dönem genellikle dört hafta devam edebilir.

3. Nekahat dönemi (20-70gün): Klinik bulguların kaybolduğu ve ESH'nin normale döndüğü dönemdir. Koroner komplikasyonların görülme dönemidir.

Kawasaki hastalığı yaşamı tehdit eden kardiyak koroner ve diğer komplikasyonları nedeniyle bu hastalarda da erken tanı ve tedavi önem taşımakta erken konulan tanı ve tedavi ile koroner arter tutulum riski önemli derecede azalmaktadır

Tedavi

Kawasaki hastalığının standart tedavisi 2 g/kg İVİG 8-12 saatlik infüzyon şeklinde ve 80-100 mg/kg/gün dört dozda oral asetilsalisilik asit şeklindedir. Kawasaki hastalığında

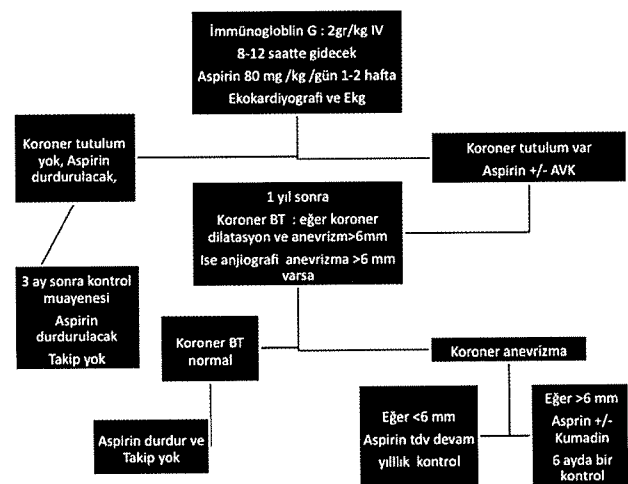
İVİG mekanizması halen belli değildir. Akut dönemde (5. günde ya da öncesinde) uygulanan İVİG tedavisiyle hastalığın klinik semptomlarının süresinde azalma ve koroner hastalık gelişiminin engellenmesinde daha iyi sonuç alındığı gösterilmiştir. Kawasaki hastalığı düşünülen her çocuk, tanı 10. günden sonra konulsa bile tedavi edilmelidir.

Tedaviye rağmen dirençli ve tekrarlayan ateş ile gelebilir. Bu durumda birinci İVİG dozunun tamamlanmasından 48-72 saat sonra tekrar 2 g/kg İVİG tedavisi uygulanmalıdır. Tedavide TNF- α ve/veya kortikosteroid verilmesi hala tartışmalıdır.

İVİG uygulanan çocuklarda kızamık, kızamıkçık, kaba kulak ve su çiçeği gibi canlı aşılardan en az 3 ay ertelenmelidir.

Aspirin, Kawasaki hastalığı olan çocuklarda inflamasyonu ve trombosit agregasyonunu inhibe etmek amacıyla kullanılmaktadır. Koroner arter anevrizma gelişimini önlemede etkisi yoktur. Hastalığın akut döneminde 80-100 mg/kg/gün dört doza bölünerek verilir. 7 gün ateşsiz dönemden sonra aspirin dozu idame olarak günde 3-5 mg/kg tek doza düşülür (<1 yaş öncesine 50 mg ; >1 yaş 100mg) ve bu antiplatelet doza tüm markerler (ESR,CRP) normal düzeye inene ve ekokardiyografide anormallik saptanmayana kadar 4-6 altı hafta devam edilir. Yüksek doz aspirin alanlarda kanda salisilat düzeyi kontrolleri unutulmamalıdır.

Koroner komplikasyonların varlığı ömür boyu aspirin profilaksisi gerektirebilir, anevrizma varlığında warfarin gibi pıhtıönlere gereklidir. Koroner komplikasyon gelişen çocukların uzun dönem kardiyolojik takipleri gerekir (Şekil-1).



Şekil-1 : Kawasaki hastalığında tedavi ve takip şeması.



Kaynaklar :

1. Newburger JW, Takahashi M, Gerber MA, et al. Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease; Council on Cardiovascular Disease in the Young; American Heart Association; American Academy of Pediatrics. Diagnosis, treatment, and longterm management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. Circulation 2004; 110: 2747-2771.
2. Tezer H, Seçmeer G. Kawasaki hastalığında yenilikler. Hacettepe Tıp Dergisi 2005; 36:105-110
3. Yellen ES, Gauvreau K, Takahashi M, Burns JC, Shulman S, Baker AL, Innocentini N, Zambetti C, Pancheri JM, Ostrow A, Frazer JR, Sundel RP, Fulton DR, Newburger
4. JW. Performance of 2004 American Heart Association recommendations for treatment of Kawasaki disease. Pediatrics. 2010;125:e234-41.
5. JCS Joint Working Group. Guidelines for diagnosis and management of cardiovascular sequelae in Kawasaki disease (JCS 2013). Digest version. Circ J. 2014;78:2521-62.
6. Yu JJ. Diagnosis of incomplete Kawasaki disease. Korean J Pediatr. 2012;55:83-7.



İNFEKTİF ENDOKARDİT

Doç. Dr. Berna ŞAYLAN ÇEVİK

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Kardiyoloji, İstanbul

İnfektif endokardit(İE) kalbin iç zarının, kapaklarının, veya damarlarının enfeksiyonudur. Genellikle kapak yapısı bozulmuş veya anatomik defekt bulunan kalbin endokardiyal yüzeyinde gelişen enfeksiyondur. Sıklıkla kalp kapakları tutulurken, septal defekt bölgesi, korda tendinea gibi endokardın herhangi bir bölgesinde de enfeksiyon görülebilir. Toraks içi büyük damarların (Patent duktus arteriosus, arteriovenöz şantlar, aort koarktasyonu) ve kalp içi yabancı cisimlerin (protez kapak veya pacemaker leadlerinin) endarteriti de İE tanımına girer. Kalbin içinde fakat endokardiyal yüzey ile temas etmeyen cihazların enfeksiyonu, klinik ve tedavi açısından benzerlik gösterse de İE yerine "polimer bağlantılı enfeksiyonlar" olarak adlandırılır.

İE tedavi edilmediği takdirde ölümcül bir hastalıktır. Tanısal ve tedavi edici alanlarda ilerlemeler prognozda düzelmeye katkıda bulunmuştur. Eğer tanıda geç kalınırsa ya da uygun tedavi geciktirilirse mortalite halen çok yüksektir. Son zamanlarda morbidite ve mortalitede rapor edilen farklılıklar erken ve tam tanı ile uygun tedavinin önemini vurgulamaktadır.

İE üç nedenden ötürü özel bir hastalıktır:

- Son 30 yıl içerisinde hastalığın ne insidansı ne de mortalitesi azalmıştır. Tanı ve tedavi alanında yaşanan önemli gelişmelere rağmen, hastalığın prognozu hâlâ kötüdür ve mortalitesi yüksektir.

- İE tek tip bir hastalık değildir ve başlangıçtaki klinik tabloya, alta yatan kardiyak hastalığa (varsa), sürece katılan mikroorganizmaya, komplikasyonların varlığına ya da yokluğuna ve hastanın özelliklerine göre değişen farklı biçimlerde kendini gösterir. Bu nedenle İE, birinci basamak hekimlerini, kardiyologları, cerrahları, mikrobiyologları,

enfeksiyon hastalıkları uzmanlarını ve genellikle nörolog, beyin ve sinir cerrahı, radyolog ve patolog gibi diğer uzmanları da kapsayan ortak bir yaklaşım gerektirir.

- Hastalığın düşük insidansı, rastgele yöntemli çalışmaların yokluğu ve kısıtlı sayıda meta-analizden ötürü kılavuzlar genellikle uzman görüşüne dayanmaktadır.

Epidemioloji

1970'lerden önce romatizmal kalp hastalığı etyolojide önemli iken günümüzde konjenital kalp hastalıkları (KKH)

tanımlanma ve sıklığında artış, cerrahi tedavilerinde sağlanan başarı sonrası ilk sırayı almıştır. KKH olan çocuklarda İE oranı normal popülasyondan daha yüksektir. İE'li bireylerin yaklaşık %35-60'ını KKH olanlar oluşturmaktadır. KKH sonrası ikinci sırayı santral venöz kateteri olan premature bebekler, kanser hastaları almaktadır.

İnsidans

İnfektif endokarditin etyolojisi yıllar içinde değişiklik gösterdiğinden insidansını tam olarak tahmin edebilmek güçtür. Erişkinde CONCOR database verilerine göre İE insidansı yılda 10000 de 11 kişi olarak belirlenmiş, çocukta yapılan çalışmalarda yaklaşık olarak 3-4 kişi olarak öngörülmüştür.

Patogenez

Patogenez oldukça karışıktır.

Hastaya ait faktörler : alta yatan kalp hastalığı

Etkene ait faktörler: etkenin tipi, direnç özellikleri, adherans özelliği

Patogenezi oldukça karışık olmasına karşın , özetle kapak fonksiyon bozukluğu sonucunda oluşan tırbulan akım nede- niyle endokart hasarı, zedelenen endokart bölgesinde hemos- tatik mekanizmalar ile önce non trombotik vejetasyon gelişimi, bu zeminde çeşitli nedenler ile oluşan bakteremi sonucunda etkenin vejetasyona yerleşip çoğalması ve sürekli bakteremi temel fizyopatolojiyi oluşturur. Kliniğin oluşmasında 4 temel faktör önemlidir: Devamlı bakteriyemi, Septik emboli, Lokal kardiyak komplikasyonlar, Sürekli humoral-hücrel immun aktivasyon

Etkenler:

Viridans Streptokok, Enterokok, S aureus, S epidermitis, Gram negatif basiller, Mantarlar, HACEK grubu (Haemophilus sp, Actinobacillus sp, Cardiobacterium sp, Eikenella sp, Kingella sp Kateteri olan hastalarda Gram negatif etkenlerle bakteriyemi sık olmasına karşın infektif endokardit etkeni olarak saptanma ihtimali düşüktür, çünkü endotel epiteline yapışma özellikleri düşüktür. Tıpkı erişkinler gibi çocuklarda da %5-7 oranında kan kültüründe üreme saptanamayabilir.



Negatif kan kültürü nedenleri

Yakın zamanda antibiyotik almış veya alıyor olmak, Nutritionally variant streptokoklar, HACEK grubu, Brucella, Legionella, Neisseria, Corynebacterium, Q Fever, Psittakoz

Bakteriyemi sıklığı

İŞLEM	BAKTERİYEMİ(%)
diş fırçalama	0-26
diş çekimi	18-85
nazotrakeal entüb	16
GIS endoskopi	8-12

Klinik

Altta yatan kalp hastalığı, Diğer organ tutulumları(embolizasyon) ve Mikrobiyolojik ajan ile ilgilidir.

SUBAKUT İE: Düşük virülen(Viridans streptokok, koag negatif stafilokok) ile oluşur. Uzun süren düşük derecede ateş, yorgunluk, artralji, miyalji, kilo kaybı vardır.

AKUT İE: Yüksek virülen (stafilokok aureus) ile oluşur. yüksek derecede ateş, ani başlangıç, hızlı seyir

Bulgular:

Ateş , Üfürüm (Değişen veya yeni üfürüm), Emboli, Deri lezyonları, Çomak parmak, Retinal lezyon, Splenomegali, Aritmi, Serebrovasküler olay, İnme, Kalp yetmezliği, Septik artrit

Tanı

Dikkatli anamnez

Fizik muayene

Laboratuvar testleri

Kan kültürü

Ekokardiyografi

Laboratuvar

Anemi	% 70-90
Lökositoz	% 20-30
ESR	% 90-100
RF (+)	% 40-50
Kriyoglobulinemi	% 85-95
Proteinüri	% 50-65
Mikroskobik hematüri	% 30-50

Modifiye Duke kriterleri

Kesin İE

Patolojik kriterler

Kültür veya histolojik inceleme ile vejetasyon, intrakardiyak apse veya embolide mikroorganizmaların gösterilmesi,

Aktif endokardit histolojisi gösteren vejetasyon veya intrakardiyak apse varlığının patolojik olarak konfirme edilmesi

Klinik kriterler

2 majör kriter veya

1 majör ve 3 minör kriter veya

5 minör kriter

Olası İE

1 majör, 1 minör veya

3 minör

Red kriterleri

Endokardite ait olduğu düşünülen belirti ve bulguları açıklayabilecek kuvvetli bir alternatif tanının bulunması veya

Endokardit belirti ve bulgularının 4 gün veya daha kısa süreli antibiyotik tedavisi ile kaybolması veya

Dört gün veya daha kısa süreli antibiyotik tedavisi alan hastalarda cerrahi veya otopsi materyalinde İE lehine patolojik bir bulgu saptanmaması

Majör kriterler

Kan kültür pozitifliği

Aşağıda belirtilen tipik İE etkeni olan mikroorganizmaların iki farklı kan kültüründe üretilmesi:

(i) Viridans streptokoklar*, Streptokokus bovis veya HACEK** grubu veya

(ii) Stafilokokus aureus veya enterokok bakteriyemileri

İE etkeni olabilecek mikroorganizmalarla devamlı kan kültür pozitifliği:

(i) 12 saatten daha uzun aralıkla alınmış iki kan kültüründe aynı mikroorganizmanın üremiş olması,

(ii) Birincisi ile sonuncusunun alınışı arasında 1 saat veya daha uzun zaman olan 3 kan kültüründen ü.ünde ya da 4 veya daha fazla sayıdaki kan kültürlerinin

çoğunda aynı mikroorganizmanın üremesi

Endokardiyal tutulumun varlığı

Aşağıda tanımlanan İE için pozitif kabul edilen ekokardiyografi bulgularından birinin saptanması:

(i) Kalp kapakları veya destekleyici yapıları üzerinde, jet yetmezlik akımlarının yolu üzerinde ya da implante edilmiş materyaller üzerinde alternatif



anatomik bir açıklaması bulunmayan salınımsal hareket gösteren bir kitle saptanması veya

(ii) Apse veya

(iii) Prostetik kapakta yeni ortaya çıkan ayrılma

Yeni ortaya çıkan valvüler yetmezlik (eski üfürümün şiddet ya da karakterinde değişme yeterli değil)

Minör kriterler

İE için predispozisyon yaratan durumlar: Altta yatan kalp hastalığı, veya intravenöz (İV) ilaç kullanımı

Ateş: >38°C

Vasküler fenomenler: Majör arteriyel emboli, septik pulmoner infarkt, mikotik anevrizma, intrakraniyal kanama, konjonktival kanama, Janeway lezyonları

İmmünolojik fenomenler: Glomerulonefrit, Osler nodülleri, Roth lekeleri, romatoid faktör pozitifliği

Mikrobiyolojik kanıt: Yukarıda belirtilen majör kriter özelliklerini tutmayan kan kültür pozitifliği veya İE etkeni olabilecek bir mikroorganizma ile aktif enfeksiyonu

işaret eden bir serolojik test pozitifliği

* Nutrisyonel yönden defektli suşları da içerir

**Haemophilus spp., Actinobacillus actinomycescomitans, Cardiobacterium hominis, Eikenella spp., Kingella Kingae

***Koagülaz-negatif stafilokoklarla ve endokardit etkeni olmayan mikroorganizmalarla tek kan kültür pozitifliği bu gruba girmez

Profilaksi:

Prostetik kapak ya da kapak onarımında prostetik materyal kullanılan hastalar

• Geçirilmiş İE .yküsü olanlar

• Doğuştan kalp hastalıkları*

- tamir edilmemiş siyanotik hastalar (şant ve konduit dahil)

- prostetik materyal veya cihaz (kateter girişi veya cerrahi) ile tamir edilmiş konjenital defektler (işlemden sonraki 6 ay süreyle)

- prostetik yama ya da cihazla tamir edilmiş ancak rezidü defekti olan hastalar (endotelizasyon inhibe olabileceği için)

• Kapak hastalığı gelişen kalp transplantasyonu yapılmış hastalar

Oral-Solunum Sistemi Girişimi

Tek doz, işlemde 1 saat önce

Amoxicillin 2 g Clindamycin 600 mg Cephalexin 2 g
Clarithromycin 500 mg Azithromycin 500 mg

GUS-GİS Girişimi

Amoxicillin 3 g Clindamycin 300-600 mg

Orta risk

Yüksek risk

IV iflemden yarım saat önce ve 6 saat sonra

Ampicillin 2 g Amoxicillin 2 g Vancomycin 1 g

Ampicillin 2 g IV + Gentamicin 1.5 mg/kg Ampicillin 1 g
IV + Amoxicillin 1-1.5 g/po Vancomycin 1 g + Gentamicin
1.5 mg/kg



Tedavi

1) Durum: Doğal kapak

Etken: Penisiline duyarlı
Viridans grup Streptokoklar ve Streptokokus bovis

- Penisilin kristalize 200.000U/kg İV 4-6 doz/gün 4 hafta veya
- Seftriakson sodyum 100 mg/kg/gün İV/İM Tek doz 4 hafta

2) Durum: Doğal kapak

Etken: Penisiline dirençli
Viridans grup Streptokoklar ve Streptokokus bovis

- Penisilin kristalize 300.000U/kg İV 4-6 doz/gün 4 hafta veya
- Seftriakson sodyum 100 mg/kg/gün İV/İM Tek doz 4 hafta ve
- Gentamisin sulfat 3 mg/kg/gün İV/İM 1 veya 3 eşit dozda 2 hafta
- Vankomisin hidroklorit 40 mg/kg/gün 2-3 dozda 4 hafta

3) Durum: Doğal kapak

Etken: Stafilokoklar- Oksasilin duyarlı suşlar

- Nafsilin veya oksasilin 200 mg/kg/gün İV 4-6 dozda 6 hafta ve
- Gentamisin sulfat (opsiyonel) 3 mg/kg/gün İV/İM 3 dozda 3-5 gün Penisilin alerjisi varsa (anafilaktoid olmayan tip)
- Sefazolin 100 mg/kg/gün İV 3 dozda 6 hafta ve
- Gentamisin sulfat (opsiyonel) 3 mg/kg/gün İV/İM 3 dozda 3-5 gün Oksasilin dirençli suşlar
- Vankomisin hidroklorit 40 mg/kg/gün 2-3 dozda 6 hafta

4) Durum: Doğal veya prostetik kapak

Etken: Enterokoklar- Penisilin, aminoglikozit ve vankomisine dirençli suşlar, E. faecium

- Linezolid 30mg/kg/gün İV/PO 3 dozda 8≤ hafta veya
- Quinupristin-dalfopristin 22.5 mg/kg/gün V 3 dozda 8≤ hafta
- E. faecalis
- İmipenem/silastatin 60-100 mg/kg/gün İV 4 dozda 8≤ hafta ve
- Ampisilin sodyum 300 mg/kg/gün İV 4-6 dozda 8≤ hafta veya
- Seftriakson sodyum 100 mg/kg/gün İV/İM 2 dozda 8≤ hafta ve
- Ampisilin sodyum 300 mg/kg/gün İV 4-6 dozda 8≤ hafta

5) Durum: Doğal veya prostetik kapak

Etken: Enterokoklar- Penisilin, gentamisin ve vankomisine duyarlı suşlar

- Ampisilin sodyum 300 mg/kg/gün İV 4-6 dozda 4-6 hafta veya
- Penisilin kristalize 300.000U/kg İV 4-6 doz/gün 4-6 hafta ve
- Gentamisin 3 mg/kg/gün İV/İM 3 eşit dozda 4-6 hafta

6) Durum: Doğal veya prostetik kapak

Etken: Enterokoklar- Penisilin, gentamisin, vankomisin ve streptomisine dirençli suşlar

- Ampisilin sodyum 300 mg/kg/gün İV 4-6 dozda 4-6 hafta veya
- Penisilin kristalize 300.000U/kg İV 4-6 doz/gün 4-6 hafta ve
- Streptomisin sulfat 20-30 mg/kg/gün İV/İM 2 dozda 4-6 hafta

7) Durum: Doğal veya prostetik kapak

Etken: Enterokoklar- Penisiline dirençli, aminoglikozit ve vankomisine duyarlı suşlar, B laktamaz üreten suş

- Ampisilin-sulbaktam 300 mg/kg/gün 4 dozda 6 hafta ve
- Gentamisin sulfat 3 mg/kg/gün İV/İM 3 eşit dozda 6 hafta
- İntrensek penisilin direnci
- Vankomisin hidroklorit 40 mg/kg/gün 2-3 dozda 6 hafta ve
- Gentamisin sulfat 3 mg/kg/gün İV/İM 3 eşit dozda 6 hafta

8) Durum: Doğal veya prostetik kapak

Etken: Enterokoklar- Penisilin, aminoglikozit ve vankomisine dirençli suşlar

- E. faecium
- Linezolid 30mg/kg/gün İV/PO 3 dozda 8≤ hafta veya
- Quinupristin-dalfopristin 22.5 mg/kg/gün V 3 dozda 8≤ hafta
- E. faecalis
- İmipenem/silastatin 60-100 mg/kg/gün İV 4 dozda 8≤ hafta ve
- Ampisilin sodyum 300 mg/kg/gün İV 4-6 dozda 8≤ hafta veya
- Seftriakson sodyum 100 mg/kg/gün İV/İM 2 dozda 8≤ hafta ve
- Ampisilin sodyum 300 mg/kg/gün İV 4-6 dozda 8≤ hafta

9) Durum: Doğal veya prostetik kapak

Etken: HACEK

- Seftriakson sodyum 100 mg/kg/gün İV/İM 2 dozda 4 hafta veya
- Ampisilin-sulbaktam 300 mg/kg/gün 4 dozda 4 hafta veya
- Siprofloksasin 20-30 mg/kg/gün İV/PO 2 dozda 4 hafta

10) Durum: Doğal kapak

Etken: Kültür negatif endokardit (Bartonella dahil)

- 1. seçenek
- Ampisilin-sulbaktam 300 mg/kg/gün 4 dozda 4-6 hafta ve
- Gentamisin sulfat 3 mg/kg/gün İV/İM 3 eşit dozda 4-6 hafta
- 2. seçenek
- Vankomisin 40 mg/kg/gün 2-3 dozda 4-6 hafta ve
- Gentamisin sulfat 3 mg/kg/gün İV/İM 3 eşit dozda 4-6 hafta ve
- Siprofloksasin 20-30 mg/kg/gün İV/PO 2 dozda 4-6 hafta



AKUT BÖBREK HASARINI ZAMANINDA TANIYOR MUYUZ?

Prof. Dr. Ali DÜZOVA

*Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Ankara*

Böbrek fonksiyonlarında ani bozulma olarak tanımlanan "akut böbrek yetmezliği" terimi ilk olarak 1951 yılında HW Smith tarafından kullanılmıştır. Bu tanım, basit olmakla birlikte aydınlatıcı değildir; "fonksiyon kaybının ne kadar zaman içinde geliştiği", "böbreğin hangi fonksiyonunun söz konusu olduğu", "bozulma düzeyinin ne olması gerektiği" net olarak belirtilmemektedir. Farklı tanı kriterlerinin kullanılması ve bir sınıflama olmaması, çeşitli önleyici ve tedavi edici yaklaşımların etkisinin araştırılmasını, verilerin karşılaştırılmasını güçleştirmiştir. "Acute Dialysis Quality Initiative" tarafından geliştirilen RIFLE Sınıflaması bu sorunu çözmeyi hedeflemiştir; idrar çıkış hızı, kreatinin veya GFH (glomerüler filtrasyon hızı) düzeyinde değişikliğin derecesine göre akut böbrek hasarı (ABH) tanımlanmış ve sınıflandırılmıştır.

Bu sınıflamaya göre idrar çıkış hızının 6 saat boyunca 0.5 ml/kg/saat düzeyinin altında olması veya serum kreatinin düzeyinde bazal değere göre %50'lik bir artış (ya da GFH düzeyinde %25'den fazla azalma) ABH olarak tanımlanmaktadır. RIFLE sınıflamasına yapılan eleştiriler dikkate alınarak AKIN ("Acute Kidney Injury Network") Evreleme Sistemi oluşturulmuştur. Bunları, çocuk hastalarda kullanılmak üzere geliştirilen modifiye pediatrik RIFLE kriterleri izlemiştir.

ABH'nın yönetilmesinde ilk basamaklar risk gruplarının belirlenmesi ve önleyici yaklaşımlar oluşturulmasıdır.

Hastanede yatan hasta, yoğun bakım ünitesi hastası, yetersiz sıvı alımı, yenidoğan yaş grubu, prematürel, konjenital kalp hastalığı, kardiyo-pulmoner baypas, hemato-onkolojik hastalıklar, sepsis, asfiksi çocukluk çağında ABH için risk faktörleridir. Bazı antibiyotikler, kemoterapötik ilaçlar ve radyokontrast madde kullanımı riskli hastalarda ABH olasılığını artırmaktadır.

Bazı hastalık grupları için klinik verilere dayalı risk belirleme metotları geliştirilmiştir. Klinik uygulamamızda kreatinin düzeyine dayalı hasta izleminin, riskli hastalarda ABH tanısının konulmasında ideal olmadığını bilmekteyiz. Son yıllarda tanımlanan yeni biyobelirteçler, bazı durumlarda ABH tanısının daha erken konulmasını sağlamaktadır. NGAL ("neutrophil gelatinase-associated lipocalin"), sistatin-C, KIM-1 ("kidney injury molecule-1"), IL-18 bunlardan en dikkat çekici olanlardır; ancak henüz kliniklerde yaygın olarak kullanılmamaktadırlar. Öte yandan, farklı transkriptomik, proteomik ve metabolomik teknolojileri yeni biyobelirteçlerin tanımlanmasına olanak sunmaktadırlar.

ABH tanı kriterlerinin ve risk belirleme metotlarının uygulanması ile yeni geliştirilmiş ve geliştirilmekte olan biyobelirteçler, ABH tanısının erken konulmasını sağlayarak, sürecin yönetilmesinde çok önemli yararlar sunmaktadırlar.



AKUT BÖBREK HASARINDA PROGNOZ VE TEDAVİDE YENİLİKLER

Doç. Dr. Nurdan YILDIZ

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Nefroloji, İstanbul

Akut böbrek hasarının tedavisinde hedef hemodinamik dengeyi sağlamak, nefrotoksinleri uzaklaştırmak ya da nötralize etmek, inflamasyonu azaltmak ve sekonder renal hasardan korumaktır. Bununla birlikte, halen spesifik tedavi ajanlarının klinik yararına ait prospektif, randomize çalışmalardan elde edilmiş yeterli kanıt yoktur. ABH'nın altında birden fazla nedenin yatıyor olabilir. Ayrıca klinik tanıda gecikme, yüksek riskli hastaların tanımlanmasındaki zorluklar tedaviyi zorlaştırmaktadır. Bu nedenle destek tedavisi dışında renal hasarın tedavisi ile ilgili klinik uygulamaya giren yeni bir gelişme yoktur.

Akut böbrek hasarı gelişen hastaya yaklaşımda iyi bir öykü alınması, fizik muayene, laboratuvar sonuçlarının değerlendirilmesi ve etiyolojinin belirlenmesi esastır. Altta yatan neden de tedavinin düzenlenmesinde önemlidir. Hastaların çoğunda konservatif tedavi yeterlidir, az sayıda hasta diyaliz ihtiyacı duyar.

Akut böbrek hasarının etiyolojisinin belirlenmesi

Hızlı ilerleyen glomerülonefritlerde immunsupresif tedavi, obstrüktif üropatilerde obstrüksiyonun ortadan kaldırılması gibi düzeltilebilecek bir neden varsa belirlenmesi ve nedene yönelik tedavi önemlidir.

Volüm durumunun değerlendirilmesi ve sıvı tedavisi

Akut böbrek hasarı gelişen hastalarda hemodinamik dengeyi sağlamak tedavide temeli oluşturur. Hipovolemi ya da hipervolemi varlığı belirlenmelidir. İdrar çıkışı ve vital bulguları değerlendirilir. Oligürik ya da anürik hastaya 10-20 cc intravenöz serum fizyolojik bir saat içinde verilir ve arkasından 1-2 mg/kg iv furosemide uygulanır. Hastanın hidrasyonunun bozuk olduğu düşünülüyorsa sıvı yüklemesi bir kez daha tekrarlanır. Hidrasyonunun iyi olduğu düşünülün, idrar çıkışı gerçekleşmeyen ya da az olan hastada sıvı tedavisi idrar miktarı ve insensibl sıvı kaybının toplamı olarak hesaplanmalıdır. Sıvı tedavisinde kan basıncı ve vücut ağırlığının izlenmesi önemlidir.

Agresif sıvı tedavisi ABH'nın patogeneze göre morbidite ve mortaliteyi artırabilir. Vücut ağırlığını % 10'undan fazla volüm yükünün mortaliteyi olumsuz etkilediği gösterilmiştir. Volüm yükü Golstein ve arkadaşlarının formülüyle hesaplanabilir:

Volüm yükü = [(Aldığı sıvı(L) - Çıkardığı sıvı(L)) / Hastaneye yatış kilosu] x 100

Sıvı tedavisi yeterli kardiyak atım hacmini sağlayacak, renal iskemiye önleyecek ancak sıvı yüklenmesine yol açmayacak düzeyde olmalıdır. Bu döngüyü sağlamak her zaman mümkün olamamaktadır. Özellikle sepsis ve kapiller kaçak olduğunda sıvı dengesini sağlamak zordur. Sepsisli bir hastada başlangıçta yoğun sıvı, kan ürünü ve inotropik destek tedavisi ABH gelişimini önemli oranda azaltmaktadır.

Diüretik kullanımı

ABH'da diüretiklerin yararı tartışmalıdır. Oligürik ABH'nın non oligürik ABH'na dönmesi klinik sonucu değiştirmez. Çocuklarda diüretik kullanımı ile ilgili prospektif çalışmalar çok sınırlıdır. Loop diüretikleri özellikle furosemid tercih edilir. Furosemid aralıklı olarak ya da sürekli perfüzyon şeklinde kullanılır. Son yıllarda furosemidin 0.1-0.2 mg/kg/saat hızıyla infüzyon şeklinde kullanımı özellikle yoğun bakımdaki hastalarda tercih edilmeye başlanmıştır.

Hiperpotasemi

Akut böbrek hasarında hipopotasemi olmadığı sürece yeterli idrar çıkışı sağlanana kadar parenteral sıvıya potasyum eklenmemelidir. Hastalarda EKG çekilerek kardiyak etkilenme değerlendirilmelidir. Oral beslenen hastalarda potasyumdan kısıtlı beslenme sağlanmalıdır. Bunun dışında K'u hücre içine sokan ya da kardiyak stabilizasyonu sağlayan i.v. % 10 Ca glukonat (0.5-1 ml/kg/doz), i.v. sodium bikarbonat 1-3 meq/kg, glukoz 0.5 g/kg ve insulin (her 3 gr glukoz için 1 ünite insulin i.v.), i.v. ya da inhale salbutamol tedavisi sırayla uygulanır. Serum potasyumunu uzaklaştırıcı tedavi olarak K değiştirici reçineler (Antipotasem®, 1 gr/kg/doz) kullanılır. Medikal tedaviye yanıt vermeyen ciddi hiperpotasemilerde diyaliz tedavisi düşünülmelidir.

Sodyum

Akut böbrek hasarında hiponatremi çoğunlukla hipervolemi varlığında ya da oligürik/anürik hastaya hipotonik sıvıların verilmesiyle ortaya çıkar. Serum sodyum düzeyi >120 meq/L ise sıvı kısıtlaması ya da diyaliz ile sıvı uzaklaştırılması ile düzelir. Sodyum <120 meq/L ise konvülsiyon riski artacağından % 3 sodyum klorür ile sodyumun 125 meq/L'ye çıkarılmalıdır. Verilecek sodyum miktarı aşağıdaki formülle hesaplanır:



Sodyum ihtiyacı (meq)= (125-serum sodyumu(meq/L))
x0.6xvücut ağırlığı

Ancak bu tedavi ile volüm yükü, hipertansiyon ve konjestif kalp yetersizliği gelişebileceği unutulmamalıdır. Ayrıca serebral pontin myelinosis gelişebileceğinden serum sodyumunun günde 15meq/L'den fazla yükseltilmesinden kaçınılmalıdır.

Akut böbrek hasarında hipernatremi daha az görülür. Hipernatremi geliştirse fazla sodyum verilmiş ya da hipernatremik dehidratasyon gelişmiş olduğu düşünülmelidir.

Metabolik asidoz

Kan pH'sının 7.30'un üzerinde tutulması hedeflenir. Hastanın klinik durumuna göre oral ya da iv bikarbonat tedavisi verilir:

Bikarbonat açığı= 0.3xvücut ağırlığıxBaz açığı (meq/L)

Alkaloz gelişiminden kaçınılmalıdır.

Hipertansiyon

Hipertansiyon altta yatan hastalığa ya da hipervolemiye bağlı gelişir. Hafif hipertansiyon, su ve tuz kısıtlanması, furosemid ve antihipertansif ilaçlarla kontrol altına alınabilir. Ciddi hipertansiyonda acil hipertansiyon tedavisinde kullanılan ilaçlar ile tedavi ve hipervolemi varlığında kan basıncı kontrol altına alınamıyorsa diyaliz tedavisi uygulanır.

Akut böbrek hasarında vazoaktif ajanlar ve büyüme faktörleri

Dopamin, norepinefrin, atrial natriuretic factor, nitric oksit, endotelin, teofilin, insulin benzeri büyüme faktörü-1, epidermal growth factor, hepatocyte growth factor' ün ABH tedavisindeki yeri tartışmalıdır. Dopamin agonisti fenoldopamin çocuklarda yapılan çalışmalarda anlamlı etkisi gösterilememiştir. Vazopresör tedavi sıklıkla hiperdinamik septik şokta uygulanmaktadır. Vazopresör ajanlarla gelişen vazokonstrüksiyon iskemik böbreğe zarar verebilir. Ayrıca kalb debisi düşük ise hipotansiyonun tedavisi için vazopresörler faydadan çok zarar getirebileceği için tek tedavi seçeneği olmamalıdır.

Akut böbrek hasarında beslenme

Akut böbrek hasarında beslenme desteği büyük önem taşır. Hastalarda çoğunlukla sıvı kısıtlaması gerektiğinden bu durum beslenme desteğini de kısıtlamaktadır. Ancak sıvı kısıtlaması yapabilmek için beslenme desteği kısıtlanmamalıdır. Yeterli beslenmeyi sağlayabilmek amacıyla sıvı yüklenmesi söz konusu olarsa bu durum yoğun bakım ünitelerinde renal replasman tedavisi için tek başına endikasyon oluşturur.

Hastanın katabolik fazdan çıkışında yeterli kalori alımı önemlidir. Günlük kalori ihtiyacının %30 fazlasının alımı sağlanmalıdır. Diyetle olması gereken ideal protein miktarı halen tartışılmaktadır. Akut böbrek hasarı gelişen hastalarda katabolizma artmıştır, ancak bu hastalarda protein alımını artırarak katabolizmanın azaltılabileceğine dair kanıt yoktur. 0-2 yaş arası çocuklarda 2-3 g/kg/gün, 2-13 yaşlarında 1.5-2 g/kg/gün ve 13-18 yaşlarında 1.5 g/kg/günprotein alımı önerilir. Renal replasman tedavisi alan çocuklarda protein ihtiyacı artabilir. Oral alımı yeterli olmayan ya da enteral beslenemeyen ağır hastalarda parenteral beslenme düşünülmelidir.

Akut böbrek hasarında renal replasman tedavisi

Sıvı yüklenmesi olan hastalarda renal replasman tedavisi (RRT) en iyi tedavi seçeneği olabilir. Oligürik hastalarda kan ve kan ürünleri ile yoğun destek tedavisi gereken hastalarda ve beslenme desteği için sıvı verilmesi gereken hastalarda sıvı yüklenmesi gelişmeden RRT başlanabilir. Renal replasman tedavisi başlandığında vücut ağırlığının % 10-20'sinden fazla sıvı yükü olan hastalarda mortalite daha yüksektir. Yapılan çalışmalarda ABH gelişen ağır hastaların % 29'unda izole volüm yükü, % 13'ünde izole elektrolit bozuklukları ve % 46'sında sıvı yükü ile birlikte elektrolit bozukluklarının tedavisi amacıyla RRT başlandığı görülmüştür. Hipervolemi dışında medikal tedavi ile düzeltilemeyen elektrolit bozuklukları, asidoz, üremik ensefalopati, hiperürisemi, hiperfosfatemi diğer diyaliz endikasyonu oluşturan durumlardır.

Renal replasman tedavisinde periton diyalizi, aralıklı hemodiyaliz ya da sürekli venövenöz hemofiltrasyon/hemodiyafiltrasyon (CVVHF/CVVHDF) uygulanabilir. Erişkin hastalarda sürekli venövenöz hemofiltrasyon/hemodiyafiltrasyon öncelikle tercih edilirken özellikle küçük çocuk ve bebeklerde damar giriş yolu problemleri ve teknik zorluklar nedeniyle periton diyalizi önemli bir tedavi seçeneğidir. Son yıllarda teknolojiye gelişmelerle küçük çocuklarda da CVVHF/CVVHDF uygulayan merkezlerin sayısı artmaktadır. Hemodinamik olarak stabil olmayan hastalarda periton diyalizi ve CVVHF/CVVHDF tercih edilmelidir. Kanama eğilimi olan ya da ağır trombositopenisi olan hastalarda periton diyalizi tercih edilebilir.

Mezenkimal kök hücre tedavisi

Destek tedavilerindeki gelişmelere rağmen ABH'da mortalite ve morbidite halen yüksektir. Bu nedenle yeni tedavi seçeneklerini keşfetmek üzere çalışmalar devam etmektedir. Mezenkimal kök hücre (MKH) tedavisi ümit verici tedavi seçeneklerinden biridir. Akut böbrek hasarı oluşturulmuş hayvan deneylerinde MKH'in böbrek fonksiyonlarında düzelmeye yol açtığı saptanmıştır. Mezenkimal kök hücrelerin doku rejenerasyonunu



sağlamadaki temel mekanizması parakrin/endokrin yollardır. Mezenkimal kök hücreler infüzyon sonrası hasarlı dokuya yerleşir, çözünebilir faktörler ve mikroveziküller salgılayarak hücre yaşamı ve doku onarımını sağlarlar. Konuyla ilgili çalışmalar devam etmektedir

Akut Böbrek Hasarında Prognoz

Akut böbrek hasarının mortalitesi %15-75 arasında değişir. Prognoz altta yatan nedene göre değişir. Uzun dönem izlemde tubuler ve glomerular fonksiyon bozukluğu devam edebilir ve KBH gelişebilir, bu nedenle hastalar yaşam boyu izlenmelidir. Prerenal ABH, akut tubuler nekroz, ürik asit nefropatisi ve akut interstisyel nefritde prognoz genel olarak daha iyidir. Başlangıçtaki böbrek fonksiyonları, ABH'nın derecesi, yaş, altta yatan hastalığın şiddeti, volüm yükü, çoklu organ yetmezliğinin olması prognozu belirleyen başlıca faktörlerdir. Özellikle volüm yükü olan hastalarda RRT'nin erken başlanması mortaliteyi azaltır.

Erken tanı ve tedavi büyük önem taşır ve prognozda önemlidir. Serum kreatinin değerleri yükselmeden önce ABH'nın erken tanısını sağlayacak belirteçler ile ilgili çok sayıda çalışma vardır. Serum NGAL, LFABP, KIM-1 erken belirteçlerin bazılarıdır. Bu belirteçlerin birlikte kullanımının ABH'nın prognozu belirlemede ve tedaviye yanıtın izlenmesinde yararlı olabileceği bildirilmiştir. Prognozu belirlemede erken belirteçler henüz rutin klinik uygulamaya girmemiştir ancak çalışmalar devam etmektedir.

Kaynaklar

1. Askenazi DJ, Ambalavanan N, Goldstein SL. Acute kidney injury in critically ill newborns: What do we know? What do we need to learn? *Pediatr Nephrol* 2009; 24:265–274.
2. Andreoli SP. Acute kidney injury in children. *Pediatr Nephrol* 2009; 24: 253–263.
3. Askenazi D. Evaluation and Management of Critically Ill Children with Acute Kidney Injury. *Curr Opin Pediatr* 2011; 23: 201–207.
4. Siew ED, Davenport A. The growth of acute kidney injury: a rising tide or just closer attention to detail? *Kidney Int* 2015; 87: 46-61.
5. Ashraf M, Shahzad N, Irshad M, Hussain SQ, Ahmed P. Pediatric acute kidney injury: A syndrome under paradigm shift. *Indian J Crit Care Med* 2014; 18: 518–526.
6. Koraishy FM, Coca SG. Can We Predict Recovery From Severe Acute Kidney Injury with Biomarkers? *Semin Dial* 2014; 27: 236–239.
7. Prowle JR. Acute kidney injury: an intensivist's perspective. *Pediatr Nephrol* 2014; 29: 13–21.



ÇOCUKLUK ÇAĞINDA NÖTROPENİYE YAKLAŞIM

Prof. Dr. Ömer DEVECİOĞLU

*İstanbul Tıp Fakültesi
Çocuk Hematolojisi, İstanbul*

Nötropeni, mutlak nötrofil sayısının(MNS) 1500/mm³'ün altına düşmesine denir. İlk konjenital nötropeni 1950 yılında İsveçli Kostmann tarafından tarif edilmiştir(1).Bu gün konjenital nötropeniden sorumlu genler şöyledir: ELA 2, G-CSFR3,GFI 1, WAS, HAX 1,G6PC3 ve VPS45 (2,3,4).

Sınıflama: Bu gün en çok kullanılan sınıflamaya göre nötropeniler primer ve sekonder olarak iki büyük gruba ayrılırlar(2,5,6):

Tablo I: Nötropeni Sınıflaması

Primer Nötropeniler	Sekonder Nötropeniler
Granülositopoez bozuklukları	İnfeksiyonlara bağlı
Siklik nötropeni	İlaça bağlı nötropeni
Ağır konjenital nötropeni /Kostmann	Otoimmün nötropeni
Sendromik nötropeniler	Evans Sendromu
Ribozomal disfonksiyon bozuklukları	Otoimmün lenfoproliferatif sendrom
Shwachman-Diamond sendromu	Kronik benign nötropeni
Diskeratosis konjenita	Neonatal otoimmün nötropeni
Metabolizma bozuklukları	Neonatal alloimmün nötropeni
Retiküler disgenezi	İmmün bozukluklarla birlikte nötropeni
Barth sendromu	Metabolik Hastalıklarla birlikte nötropeni
Glikojen depo hastalığı tip 1b	Nutrisyonel eksikliklerle birlikte nötropeni
G6PC3 mutasyonuna bağlı AKN	Retiküloendotelial sekestrasyon
Pearson sendromu	Kemik iliği infiltrasyonları
Veziküler transport bozuklukları	Kronik idiyopatik nötropeni
Chediak –Higashi sendromu	
Cohen sendromu	
Griscelli tip 2 sendromu	
Hermansky-Pudlak sendromu tip 2	
P 14 eksikliği	
İmmün fonksiyon bozuklukları	
Kıkırdak-Saç hipoplazisi	
Hiper-IgM sendromu	
Schimke'nin immün osseoz displazisi	
Wiskott-Aldrich Sendromu	
Miyelokateksis ve WHIM Sendromu	

* İstanbul Tıp Fakültesi,Çocuk Hematoloji/Onkoloji B.Dalı, Öğretim Üyesi.

NÖTROPENİ YÖNETİMİ

Nötropenik hastalarda tetkiklere geçmeden hastadan iyi bir anamnez alınmalı, annenin ve tüm ailenin benzer hastalıkları sorgulanmalı, geçirilmiş herhangi bir enfeksiyon, kullanılmış ilaç isimleri ortaya çıkarılmalıdır. Bu arada hastanın fenotipi incelenmeli, sendromik olup olmadığına bakılmalı, gerektiğinde genetik konsültasyonu istenmelidir.

Alta yatan hastalıklar açısından,özellikle nötropeniye diğer sitopenilerin de eşlik ettiği durumlarda ,kemik iliğini istila eden hastalıklar irdelenmeli,kemik iliği aspirasyonu geciktirilmemelidir.Süratle karar verilmesi gereken durumların başında tabloya hemofagositik sendrom bulgularının eşlik ettiği durumlar gelir.Hemofagositik sendrom özellikle albinizm ile giden veziküler transport bozukluklarından,Chediak-Higashi sendromu,Griscelli tip 2 sendromu ve Hermansky-Pudlak tip 2 sendromunda görülür.Nötropeni ile gelen bir hastada yukarıdaki



değerlendirmeler yapıldıktan sonra istenecek tetkikler ve izlenecek algoritma aşağıda olduğu gibidir:

1.Öncelikle nötropenin ilk defa mı ortaya çıktığı ve ne zamandan beri devam ettiği sorgulanır.

2.Öyküde bilinen hastalık varsa(malignite,kronik hastalık, ilaç kullanımı vs) ve nötropeni bunlarla açıklanabiliyorsa sekonder nötropeni olarak tanımlanır.Maligniteye bağlı nötropeniler ayrı olarak ele alınır.Diğerleri sistemik hastalığa bağlı nötropeni ve ilaca bağlı nötropeni olarak tanımlanır.

3.Fizik muayenede hastanın herhangi bir sendroma benzeyip benzemediğine bakılır ve gerekirse genetik konsültasyon istenir.Tanımlama yapılabilirse (Bknz.Tablo I) primer nötropeni kabul edilir.

4.Daha sonra sistemik bir hastalığı çağırıştıran bulgular var mı diye bakılır.Özellikle üzerinde durulması gereken hasta grupları malign hastalıklar ve bunların kemik iliği tutulumu yapan türleri olan lösemi, lenfoma, nöroblastom vs dikkatle aranmalı ve uygun testlerle ekarte edilmelidir. İkinci grup metabolik hastalıklardır.Hastalarda büyüme gelişme geriliğinin varlığı,hepatosplenomegali,nöromotor tutulum,kardiak ve kas tutulumu dikkatle irdelenmeli ,gerektiğinde tandem MS ve metabolizma konsültasyonu istenmelidir.Bunlara ilaveten nütrisyon durumu,olası element ve vitamin eksiklikleri araştırılmalıdır.Otoimmün nötropenilerin sekonder formunun da kollajen doku hastalıklarının bir parçası olabileceği akılda tutularak aşağıda adı geçen otoimmün hastalık laboratuvar testlerine başvurulmalıdır.

Daha sonra ilk etapta tam kan sayımı, sedimantasyon, viral seroloji, antinötrofil antikorlar, direk Coombs testi istenir.Bu testlere dayanılarak postinfeksiyöz nötropeni ve otoimmün nötropeni konur veya dışlanır.Daha sonra altta yatan herhangi bir hastalığı dışlamak için tandem MS, B12, folat, Cu, Fe, TDBK, ferritin, KİA, ANA, C3, C4 ve anti-DNA istenir.Buraya kadar tanı konmamışsa olgularda sık infeksiyon geçirme olgusu sorgulanır.Sık infeksiyon geçirme öyküsü varsa Ig'ler, lenfosit alt grupları, KİA ve moleküler analiz istenir.Moleküler analiz sonucuna göre hasta primer veya konjenital nötropeni kabul edilir. Kemik iliğinde promiyelosit/miyelosit düzeyindeki matürasyon arresti konjenital nötropeni tanımı için önemlidir.AIEOP nötropeni komitesi bu bulguya önem vermekte,bunun varlığının veya yokluğunun konjenital ve kronik idiyopatik nötropeni ayırıcı tanısında kullanılabileceğini kabul etmektedir. Bu komitenin görüşüne göre tüm tetkikler negatif,sık infeksiyon öyküsü var, nötropeni devam ediyor ve kemik iliğinde matürasyon arresti varsa konjenital nötropeni, kemik iliğinde nötrofil düzeyinde matürasyon varsa(az veya normal sayıda olabilir) hasta kronik idiyopatik nötropeni kabul edilir. (7,8)

TEDAVİ

Febril nötropeni daha çok malign hastalıklar esnasında ve miyelosupresif tedavi alanlarda görülür. Burada ciddi sepsis riski çok fazladır ve gerekli kültürler alındıktan sonra derhal uygun antibiyotikler başlanır. Konjenital nötropenilerde ise durum biraz daha farklıdır. Benign olan ve tekrarlayıcı olmayan durumlar izlenebilir. Yüzeyel ve hafif infeksiyonlar oral antibiyotikle tedavi edilebilirler. İnvazif ve hayatı tehdit eden infeksiyonlarda ise intravenöz ampirik antibiyotik kombinasyonlarına süratle başlanmalı ve G-CSF gibi nötrofil sayısını yükselten ilaçlar verilmelidir. Sıklık ve ağır konjenital nötropenide daha öncede söylendiği gibi profilaksi amaçlı olarak G-CSF verilebilir.Ancak MDS/lösemi riski iyi izlenmelidir.Bu durumlarda ,dirençli olgularda ve yüksek doz G-CSF gereksinimi olanlarda kemik iliği nakli geciktirilmemelidir.Bazı araştırmacılar daha radikal bir şekilde tüm AKN olgularına kemik iliği nakli önermektedir. Konjenital ve sendromik formlar için tedavi seçenekleri metin içinde daha önce detaylı bir şekilde verilmiştir(3,9,10,11).

Kaynaklar

1. Kostmann R:Infantile genetic agranulocytosis; agranulocytosis infantilis hereditaria. Acta Paediatr Suppl 1956;45:1-78.
2. Donadieu J,Fenneteau O,Beaupain B, et al:Congenital neutropenia:diagnosis,molecular bases and patient management.Orphanet J Rare Dis.2011 May 19;6:26 Review.
3. Boxer LA.How to approach neutropenia.Hematology Am Soc Educ Program. 2012; 2012:174-82.
4. Vilboux T,Lev A,Maligdan MC,et al.A congenital neutrophil defect syndrome associated with mutation in VPS45.N Engl J Med.2013;369(1):54-65.
5. Boxer LA and Newburger PE.A Molecular classification of congenital neutropenia syndromes.Pediatr Blood Cancer 2007;49:609-614.
6. Dinuer MC and Newburger PE.Quantitative granulocyte and mononuclear phagocyte disorders. In Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood ,Orkin SH,Nathan DG,Ginsburg D,Look AT,Fisher DE,Lux SE eds ,7th edition,Philadelphia,Saunders Elsevier,2009,pp:1137-1152.
7. Fioredda F,Calvillo M,Bonanomi S, et al: Congenital and acquired neutropenia consensus on diagnosis from the Neutropenia Committee of the Marrow Failure Syndrome Group of the AIEOP(Associazione Italiana



- Emato-Oncologia Pediatrica). Pediatr Blood Cancer
2011 Jul 15;57(1):10-17.
8. Lindqvist H, Carlsson G, Moell J, et al. Neutropenia in
childhood: a 5 year-experience at a tertiary center. Eur J
Cancer 2014 Dec 2 (Epub ahead of print).
9. Newburger PE and Boxer LA: Leukopenia. In
Nelson Textbook of Pediatrics, Kliegman RM,
Stanton BF, St. Geme III JW, Schor NF, Behrman
RE eds, 19th edition, Philadelphia, Elsevier
Saunders, 2011, pp: 746-752.
10. Dale DC, Boxer LA. Guidelines for pediatric
management of severe chronic neutropenia. Am J
Hematol 2012 Feb; 87(2):133.
11. Dale DC. Understanding neutropenia. Curr Opin
Hematol 2014 Jan; 21(1):1-2.



CURRENT APPROACHES TO PRIMARY IMMUNE DEFICIENCIES

Nima REZAEI, MD, PhD

*Research Center for Immunodeficiencies, Children's Medical Center; and Department of Immunology,
School of Medicine, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran*

Primary immune deficiencies (PIDs) are heterogeneous group of congenital disorders, characterized by different defects in the immune system which lead to increased susceptibility to recurrent infections, autoimmunity, and malignancies. Considering recent advances in identification of novel PIDs, the number of defined PIDs has been increased. While more than 220 different types of PIDs have been reported so far, their number is still rapidly growing. The Expert Committee of the International Union of Immunological Societies (IUIS) classified PIDs into eight categories:

- 1) Combined immune deficiencies,
- 2) Combined immune deficiencies with associated or syndromic features,
- 3) Predominantly antibody deficiencies,
- 4) Diseases of immune dysregulation,
- 5) Congenital defects of phagocyte number, function, or both,
- 6) Defects in innate immunity,
- 7) Auto-inflammatory disorders,
- 8) Complement deficiencies, and
- 9) Phenocopies of PID. Although there is an effort to re-shape the current classification to more a practical form, all novel PIDs have already go to one of these categories.

Keywords: Primary immune deficiencies, Classification



SUBKLİNİK HİPOTİROİDİYE YAKLAŞIM

Prof. Dr. Olcay EVLİYAĞLU

*İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi,
Pediatrik Endokrinoloji Bilim Dalı, İstanbul*

Dolaşımdaki tiroid hormon (T3,T4) düzeyleri normal iken TSH'nın yükselmesi subklinik hipotiroidi olarak tanımlanır. Serum TSH düzeyleri o yaş normalleri ile değerlendirilmelidir. Erişkin TSH referans verilerine göre TSH' nın yorumlanması çocuklarda yanlış olarak bu tanının konmasına neden olabilir.

Hipo veya hipertiroidi klinik bulgularından tiroid hormonları sorumludur. Hipofizden TSH salınımı, tiroid hormon düzeyine göre pozitif ve negatif geri beslemeler yolu ile gerçekleşir. Bu durumda tiroid hormon düzeyleri azalmadan sadece TSH yükselmesinin kliniği ne kadar etkileyeceği ve bir müdahale gerekliliği tartışmalıdır. Erişkinlerde TSH düzeyi >10mU/L olanlarda tedavi verilebileceği şeklinde bir uzlaşma yayınlanmış olsa da , bu değeri kabul etmeyen yazarlar da bulunmaktadır. Çocuklardaki durum daha da belirsizdir ve bu konuda herhangi bir uzlaşma bulunmamaktadır. Elimizdeki veriler değerlendirildiğinde; çalışmaların bir çoğunda subklinik hipotiroidili olguların nadiren aşikar hipotiroidiye girdiği görülmekle birlikte bu çalışmalardan net bir sonuç çıkarmak güçtür çünkü olgu sayıları yetersiz ve çalışma grupları çok heterojendir.

Subklinik hipotiroidi bir bulgudur, herhangi bir bozukluğu

bulunmayan kişilerde saptanabileceği gibi birçok farklı bozukluk nedeni ile de ortaya çıkabilir. Sadece tiroid hastalıklarında değil obezite ve çeşitli sistemik hastalıklara da subklinik hipotiroidi eşlik edebilir. Bu gibi durumlarda subklinik hipotiroidi farklı mekanizmalar ile gelişmektedir. Yapılan çalışmalar farklı sistemik hastalıklar ve obezitede görülen subklinik hipotiroidinin altta yatan bozukluğun giderilmesi sonucunda gerilediğini ve LT4 ile tedavi endikasyonunun olmadığını göstermektedir. Subklinik hipotiroidiye neden olabilecek tiroid hastalıkları da çeşitlilik göstermektedir. Otoimmün tiroiditlerde subklinik hipotiroidinin tedavisi konusunda aksi görüşler bulunmakla beraber LT4 tedavisini önerenler vardır. Konjenital hipotiroidilerde ise durum farklıdır. Konjenital hipotiroidilerde TSH'nın normalleşmesi hayatın 2 .dekadına kadar uzayabilir. Bu nedenle bu gibi durumlarda subklinik hipotiroidiyi tedavi etmeye çalışmak olguları hipertiroidiye kaydırabilmektedir.

Sonuç olarak subklinik hipotiroidinin kesin bir tedavi yaklaşımı yoktur. Olgular etiyolojileri ve klinik bulguları ile tek tek değerlendirilmeli ve tedavi kararı olgu özelinde verilmelidir.



BİFOSFONAT TEDAVİSİ: PEDIATRİK KULLANIM ALANLARI

Doç. Dr. Zeynep ATAY

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Pediatrik Endokrinoloji Bilim Dalı, İstanbul

Bifosfonatlar erişkin hastalarda uzun yıllardır postmenapozal ve glukokortikoid ilişkili osteoporoz, malinite ilişkili hiperkalsemi ve Paget hastalığı gibi kemik problemlerinin tedavisinde kullanılmaktadır. Çocuklarda da son dönemlerde kullanımı giderek yaygınlaşmaktadır.

Bifosfonatlar pirofosfat analoglarıdır. Pirofosfattaki P-O-P motifindeki oksijen atomunun yerine karbon atomunun gelmesi ile kemik dokusuna olan afinite kuvvetlenir. Kemik dokusuna bağlanan bifosfonat molekülü osteoklastlar tarafından alınır. Bu hücrelerde mevalonat yolağındaki ana enzim olan farnesyl pyrophosphate synthase (FPPS) enzimini bloke ederek, osteoklast fonksiyonunda önemli rolü olan küçük GTP- bağlayıcı proteinlerin postranslasyonel modifikasyonunu engeller. Böylelikle osteoklast aktivitesi azalırken osteoklast apoptozu gerçekleşir ve kemik döngüsü düşer. Son yıllarda yapılan çalışmalarda connexin 43 üzerinden bifosfonatları osteoblast ve osteosit apoptozunu engellediğini de göstermiştir.

Bifosfonatlar nitrojen içermeyen: Etidronate, Clodronate, Tiludronate ve nitrojen içeren: Pamidronate, Neridronate, Olpadronate, Alendronate, Ibandronate, Risedronate, Zoledronate olmak üzere iki gruba ayrılır. Emilim tüm gastrointestinal yoldan parasetül transport ile gerçekleşir. Nitrojen içeren bifosfonatlar %0.7 emilirken, içermeyenler %2-2.5 oranında emilirler. Primer olarak kemikte dağılım olsa da tüm vücuda özellikle karaciğer, böbrek ve dalak gibi organlara da dağılım gerçekleşir.

Intravenöz uygulamadan sonra hızlıca kemiğe ulaşır ve hidroksi apatit kristallerine bağlanırlar. Kemik resorpsiyonu sırasında osteoklastların içine girerler. Vücuttan atılımları değişikliğe uğramadan büyük oranla böbrekler yolu ile çok az miktarda da safra ile olur. Vücutta 8-10 yıl kadar uzun süre kaldıkları gösterilmiştir ki bu pediatrik kullanımda büyük önem taşımaktadır.

Çocuklarda primer veya sekonder osteoporozda kemik kitlesinin geri kazanımı ve kırık sıklığının azaltılması; aşırı kemik resorpsiyonuna veya intestinal kalsiyum emilimine bağlı hiperkalseminin tedavisi; heterotopik kalsifikasyonla giden bazı bozukluklarda varolan kalsifikasyonların azaltılması ve yeni ektopik osifikasyonların engellenmesi; kemiğin fibröz displazisinde, kronik multifokal osteomyelitte,

ve kemoterapi ilişkili osteonekrozda osteolitik lezyonların ve kemik ağrısının azaltılması bifosfonatların ana kullanım alanlarıdır.

Bifosfonatların pediatrik kullanım alanları şunlardır:

1. Osteoporoz

Primer

- Osteogenezis imperfekta
- Diğer genetik hastalıklar
- Osteogenezis psödoglioma sendromu
- Nörofibromatosis
- Gaucher hastalığı
- Hadju-Cheney sendromu
- Familiyel idiyopatik hiperfosfatazi

Sekonder

Glukokortikoid ilişkili osteoporoz (yaygın bağ dokusu hastalıkları, kronik böbrek hastalığı, inflamatuvar barsak hastalıkları, posttransplantasyon)

Disuse osteoporoz (serebral palsi, musküler distrofiler)

2. Hiperkalsemik bozukluklar

- Vitamin D entoksikasyonu
- Malinite ilişkili hiperkalsemi
- Subkuten yağ dokusu nekrozu
- İdiyopatik infantil hiperkalsemi
- Neonatal ağır hiperparatiroidi
- İmmobilizasyon ilişkili hiperkalsemi

3. Heterotopik kalsifikasyon

- Fibrodysplasia ossificans progressiva
- Generalize arteriyel kalsifikasyon
- Juvenil dermatomyozit

4. Diğer

- Fibröz displazi/McCune-Albright Sendromu
- Kronik rekurren multifokal osteomyelit
- Kemoterapi ilişkili osteonekroz



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara Pediatri Kongresi

12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

Bifosfonatlar genellikle iyi tolere edilen, hem oral hem de IV kullanımı güvenilir ilaçlardır. Epifiz büyüme plağı kapanmadan önce uygulanan siklik bifosfonat tedavisi, uzun kemiklerin metafizlerinde oldukça tipik sklerotik çizgilenmelere neden olur (zebra çizgileri). IV bifosfonatlar, ilk veya ikinci uygulamadan sonra 1-2 gün içinde sıklıkla grip benzeri tabloya yol açabilirler. Bu semptomlar kısa sürelidir ve parasetamol veya diğer antipiretiklere iyi yanıt verirler. Yine özellikle IV, bazan de oral uygulamadan sonra hipokalsemi olabilir. Buna bağlı olarak uzamış QT görülebilir. Son metaanalizlerde erişkin hastalarda atrial fibrilasyon riskinde bir artış tespit edilmekle birlikte çocuklarda bu yan etki henüz doğrulanmamıştır. Vitamin D eksikliği, ileri düzey renal hastalıklar, subklinik hipoparatiroidizm bifosfonat ilişkili hipokalsemi riskini arttıran faktörlerdir. Kemik iyileşmesinde gecikme, osteopetrozis ve özellikle oral kullanımdan sonra görülen gastrointestinal reflü uzun dönem yan etkiler olarak sayılabilir. Orbital inflamasyon (uveit, sklerit), atipik femur kırıkları ve çenede osteonekroz erişkinlerde bildirilen yan

etkiler arasındadır. Bifosfonat tedavisinin çocuklarda lineer büyüme üzerine olumsuz ekileri olmadığı çalışmalarda gösterilmiştir. Potansiyel teratojenik etki üzerindeki bilgiler yetersiz olmakla birlikte; premature doğum, düşük doğum ağırlığı, yenidoğanda geçici hipokalsemi bifosfonat tedavisi ile ilişkilendirilmiştir. Bildirilen spontan abortus ve kongenital anomali vakalarının ise altta yatan maternal hastalık veya eş zamanlı kullanılan diğer ilaçlara bağlı olduğu görüşü hakimdir. Yine de bifosfonat tedavisi altındaki adolesan kızlarda gebelik açısından dikkatli olunmalı, her tedavi öncesi gebelik testi uygulanmalıdır.

Bifosfonat tedavisi sırasında serum vitamin D düzeyinin normal sınırlarda ve kalsiyum alımının yeterli düzeyde olmasına özen gösterilmelidir. Pediatrik hastalarda kullanımı için kemik sağlığı üzerine muhtemel olumlu ve olumsuz etkiler ayrıntılı olarak değerlendirilmeli; hastalar belirli aralıklarla klinik, biyokimyasal ve görüntüleme yöntemleri ile değerlendirilmelidir.



ÇOCUKLARDA OBEZİTE VE KARACİĞER

Doç. Dr. Engin TUTAR

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Gastroenteroloji, İstanbul

Dünya genelinde prevalansı sürekli artmakta olan obezite, çocuklarda da epidemik bir sorun haline gelmiştir. Bu durumun en temel nedeni yanlış beslenme alışkanlığı ve egzersizden giderek uzaklaşan yaşam tarzıdır. Amerika Birleşik Devletleri 2010 yılı verilerine göre, çocuk ve adolesanların %17'si obez olup sıklığı 1980 yılı sonrasında 3 kat artış göstermiştir. Ülkemizde "Türkiye Beslenme ve Sağlık Araştırması-2010 ön çalışma raporu"na göre, çocuklarda fazla tartılı olma ve obezite sıklığı aşağıdaki gibidir:

* 0-5 yaş: fazla kilolu %17.9, obez %8.5 (erkek %10.1, kız %6.8), fazla kilolu ve şişman %26.4

* 6-18 yaş: fazla kilolu %14.3, obez %8.2 (erkek %9.1, kız %7.3), fazla kilolu ve şişman %22.5

Toplumda sıklığı giderek artan obezitenin önemi, özellikle insülin direnci (prediyabet), tip 2 diyabet, arteriyel hipertansiyon, dislipidemi/hipertrigliseridemi, yağlı karaciğer hastalığı/non-alkolik steatohepatitis (NASH), kardiyovasküler hastalıklar, polikistik over sendromu (PCOS) ve kanser gibi birçok önemli hastalığa kaynaklık etmesinden dolayıdır.

Obezite ve Kronik inflamasyon

Son yıllarda, obezitenin yağlı (adipöz) dokuda düşük dereceli kronik sistemik inflamasyonla ilişkili olduğu bulunmuştur. Yağ dokusunda doğal immün sistem aktivasyonu ile proinflamatuvar ve oksidatif stres (OS) yanıtı gelişmekte ve sistemik akut faz yanıtı tetiklenmektedir. Obeziteyle ilişkili komplikasyonların patogeneğinde yağ dokusundaki inflamasyonun kritik bir rol oynadığı ileri sürülmektedir.

Yağ dokusu esas olarak hormon ve sitokin (adipokinler veya adipositokinler) sekrete eden adipositlerden oluşmuştur. Fizyolojik ve daha çok da patolojik durumlarda adipokinler reaktif oksijen türleri (ROS) üretimini uyarak oksidatif stres (OS)'e yol açarlar. Yağ dokusu, tümör nekrozis faktör-alfa (TNF- α), interlökin (İL)-1 β ve İL-6 gibi proinflamatuvar sitokinlerin kaynağı durumundadır. Aşırı artmış yağ dokusunda, proinflamatuvar sitokinlerin sentezi artmakta, adiponektin gibi sistemik anti-inflamatuvar sitokinler ise baskılanarak bir sistemik akut faz yanıtı

oluşmaktadır. Visseral yağ dokusu, ciltaltı yağ dokusuna göre 2-3 kat fazla İL-6 salgılamaktadır. Proinflamatuvar sitokinler ROS oluşumunu artırarak OS'e, OS de daha fazla proinflamatuvar sitokin üretimine, adezyon molekülleri, büyüme faktörleri (kollajen doku büyüme faktörü, IGF-1, PDGF, VCAM-1), NF- κ B ve NADPH oksidaz yolağı (NOX) aktivasyonuna neden olurlar. Obez kişilerde oksidatif hasara duyarlılığın bir nedeni de SOD, GPx, katalaz, vitamin A, E, C ve β -karoten gibi antioksidanların azalmış olmasıdır.

Yağ dokusu ayrıca leptin, adiponektin, visfatin, rezistin, apelin ve plazminojen aktivatör inhibitör tip 1 (PAI-1) gibi, OS'i de kapsayan fizyolojik ve patolojik süreçlerin homeostazisinde yer alan biyoaktif adipokinlerin kaynağıdır. Yağ dokusundan salınan leptin, visfatin, rezistin düzeyi obezlerde artmakta, proinflamatuvar sitokin ve OS artışına neden olmaktadır. Yağ dokusundan salgılanan diğer hormonlar olan adiponektin ve apelin ise OS'i azaltıcı yönde etki göstermektedirler.

Non-alkolik Yağlı Karaciğer Hastalığı (NAFLD)

Yağ karaciğerde trigliserit (TG) olarak depolanmaktadır. Karaciğer yağlanması (hepatosteatozis) birçok farklı hastalıkta gelişmektedir. Non-alkolik yağlı karaciğer hastalığı (non-alkoholic fatty liver disease-NAFLD) ise aşırı alkol tüketimi, altta yatan başka bir karaciğer hastalığı veya doğuştan metabolik bir hastalığın olmadığı karaciğer yağlanmasına işaret etmektedir. NAFLD çoğunlukla obez ve/veya insülin direnci olan bireylerde gelişmekte ve NAFLD terimi basit karaciğer yağlanmasından non-alkolik steatohepatitis (NASH), siroz ve karaciğer kanserine kadar ilerleyen bir hastalık spektrumunu ifade etmektedir. NASH; hepatosit dejenerasyonu (balonlaşma), inflamasyon ve kollajen birikimi (fibrozis) ile basit steatozdan ayrılmaktadır.

NAFLD Epidemiyolojisi

Gelişmiş ülkelerde hepatosteatoz sıklığı %20-30, NASH sıklığı ise %2-3 olarak bildirilmektedir. NASH olgularının %20-29'unda 10 yıl içinde siroz geliştiği, sirozlu olguların da %4-27'sinde NASH ilişkili hepatoselüler karsinoma dönüştüğü ifade edilmektedir.



Çocuklarda gerçek NAFLD prevalansı bilinmemektedir. Epidemiyolojik çalışmalarda pediatrik NAFLD sıklığı %3-10 oranında, erkek kız oranı da 2:1 olarak verilmektedir. Toplum bazlı yapılmış olan bir otopsi çalışmasında, çocuk ve adolesanların %13'ünde NAFLD saptanmış, NAFLD'li olguların %23'ünde NASH, NASH'li olguların %9'unda ise köprüleşme nekrozu veya siroz gözlenmiştir. Tüm NAFLD'li olguların %81'inin fazla kilolu veya obez olduğu dikkati çekmiştir.

Obezite ve insülin direnci NAFLD için en önemli risk faktörleridir. Obez çocuklarda NAFLD prevalansı %70-80 gibi yüksek orandadır. Ancak aynı miktar yağ dokusuna sahip kişilerde farklı derecelerde hepatosteatoz olması, sorumlu olan başka etmenlerin de olduğunu düşündürmektedir. Yaş, etnisite, genetik eğilim de NAFLD gelişiminde sorumlu faktörlerdir. Artan yaşla birlikte NAFLD prevalansı artmaktadır, ortalama tanı yaşı 11-13 yıldır. Adolesanlardaki hormonal değişimlere ikincil olarak serum insülin düzeyleri artmakta ve karaciğerde yağ birikmektedir. Aynı obezite oranlarına sahip olmalarına karşın hispanik çocuklarda NAFLD sıklığı %36, Afrika kökenli Amerikalılarda ise %14 olarak saptanmıştır. Bu fark genetik kaynaklı olabileceği gibi egzersiz ve diyet alışkanlıkları ile de ilgili olabilir. PNPLA3, apolipoprotein C3 (APOC3), IL-6, TNF- α , Kruppel-like factor 6 (KLF-6) genlerindeki mutasyonların hepatosteatoz ve NASH ile ilgili oldukları bildirilmiştir.

NAFLD Patogenezi

Hepatositlerin %5'inden fazlasında yağ damlacıklarının görülmesi steatoz olarak nitelendirilir. Karaciğerde TG depolanmasının sağlıklı kişiye göre 95. persentilden fazla olması veya gram karaciğer dokusunda 55 mg'dan fazla olması olarak da tanımlanabilir.

Yüksek konsantrasyondaki serum doymuş serbest yağ asitleri, hepatotoksik etkileri nedeniyle steatozis patogenezinde önemlidir. Bu serbest yağ asitlerinin TG'lere esterifikasyonu, bir detoksifikasyon işlemidir. Hepatosteatozda, TG depolanmasıyla uzaklaştırılması arasındaki denge bozulmuştur. İnsülin karaciğerde glukoz üretimini baskılayarak yağ asidi üretimini uyarmaktadır. Karaciğerde insülin direnci geliştiğinde, insülinin glukoz üretimini baskılayıcı etkisi azalmakta iken yağ sentezini uyarıcı etkisi korunmaktadır. Tedavi ile insülin düzeyi azaldığında, karaciğerdeki yağlanma da azalmaktadır. Ek olarak, yüksek insülin düzeyleri serbest yağ asidi oksidasyonunu önleyerek hepatotoksik etki göstermektedir.

Obezitede yağ dokusu arttığında, adipöz dokuda apoptozis aktive olur. Adiposit ölümündeki artış daha fazla makrofaj

göçüne neden olur. Adipöz hücrelerin apoptozisini bloke eden yaklaşımların, NAFLD de dahil olmak üzere obezite ile ilgili komplikasyonları düzelttiği düşünülmektedir.

NAFLD patogenezinin çok nedenli (multifaktöriyel) olduğu düşünülmekte ve patogenetik model olarak günümüzde "multiple-hit" hipotezi kabul edilmektedir. NAFLD; genetik yatkınlık, epigenetik mekanizma, sedanter bir yaşam ve hiperkalorik diyet gibi faktörlerle tetiklenen, karaciğerde yağ birikimi ve insülin direnci ile karakterize bir durumdur. Karaciğerde TG birikimi; karaciğere fazla miktarda serbest yağ asidi sunumu, artmış lipogenezis ve hepatositlerdeki bozulmuş yağ asidi metabolizması sonucunda ortaya çıkmaktadır. Karaciğerde yağ birikimi insülin direncini daha da artırmaktadır. Serbest yağ asidi birikimi ve insülin direnci oksidatif stres, inflamatuvar sitokin, stellate hücre aktivasyonuna ve mitokondriyal hasara yol açarak nekroz ve fibroza doğru ilerlemektedir. Bağırsak mikrobiyaya değişikliği ve artmış bağırsak geçirgenliği, yağlı karaciğerin bağırsak kökenli bakteriyel ürünlerle (lipopolisakkarit gibi) temasını artırmaktadır. Bu bakteriyel ürünler doğal immün reseptörleri (Toll-like reseptörler) uyarak karaciğer inflamasyonu ve fibrojenesisini uyarmaktadırlar. Hepatik progenitor hücre aktivasyonu da fibrozis ve NASH gelişimi ile koreledir. Adiponektin, leptin, rezistin ve TNF- α da steatozisin NASH'a evrilmesinde etkilidir. Leptin stellate hücreleri aktive edip apoptozisini baskılayabilir. Özellikle visseral kompartman olmak üzere yağ dokusu artışı, insülin duyarlılaştırıcı ve antiinflamatuvar sitokinlerin salınımında azalma ve proinflamatuvar sitokinlerin üretiminde artış ile birliktedir. NAFLD; yağ dokusu, karaciğer, bağırsak ve pankreas olmak üzere birçok organın etkileşimi sonucunda gelişmektedir.

NAFLD Klinik Bulgular

NAFLD/NASH olan çoğu pediatrik hastada klinik olarak nonspesifik semptomlar vardır. Hastaların bir kısmında yorgunluk, halsizlik, müphem karın ağrısı (olguların %42-59'unda) yakınmaları gözlenir. Karın ağrısı özellikle sağ üst kadrantadır. Akantozis nigrikans hiperinsülineminin bir klinik göstergesidir ve biyopsi tanımlı NAFLD'li çocukların yaklaşık yarısında gözlenir. Yine olguların yarıya yakınında hepatomegali saptanabilir.

NAFLD Laboratuvar Bulguları

NAFLD tanı ve takibinde serum ALT aktivitesi yaygın olarak kullanılan, ucuz bir testtir. Ancak NAFLD ve NASH varlığında ALT değerleri normal olabildiği için, testin duyarlılığı düşüktür. NAFLD histolojik bulgularının varlığı veya derecesi ile ALT yüksekliğinin uyumlu olmadığı geniş kabul görmektedir. ALT düzeyi normal veya hafif yüksek



olan bazı NAFDL'li çocukların karaciğer biyopsisinde ileri derecede fibrozis olabilmektedir. NAFDL'de, ALT değerleri AST değerlerinden daha yüksek olmak üzere serum aminotransferaz değerleri orta derecede artmıştır. AST'de artış, AST/ALT oranının tersine dönmesi, yüksek AST/platelet oranı veya serum GGT artışı kötü prognoza ve ileri fibrozis gelişimine işaret eder. Serum bilirübin değerleri normal olup kolestazın biyokimyasal bulguları yoktur.

NAFLD, metabolik sendromun hepatik bulgusu olarak kabul edilebilir. İnsülin direncine bağlı olarak gelişen hiperinsülineminin tespiti, NAFDL için duyarlı ancak özgül olmayan bir göstergedir. Yine oral glukoz tolerans testi anormalliyi, NAFDL varlığına işaret edebilir. Metabolik sendromun bulgularından olan hipertrigliseridemi ve hiperüriseminin de NAFDL'li obez çocuklarda biyokimyasal göstergeler olarak kullanılabileceği bildirilmiştir. NAFDL'li olguların 1/3 kadarında, ANA ve ASMA gibi organ spesifik olmayan otoantikörler pozitif saptanabilir.

NAFLD Ayırıcı Tanısı

NAFLD; demografik, antropometrik, klinik ve laboratuvar bulgularının dikkatli şekilde yorumlanmasını gerektiren bir dışlanma tanısıdır. Fazla tartılı veya obezlerde anormal serum transaminazlarının varlığı, NAFDL/NASH açısından tanısal değildir. Özellikle çölyak hepatiti, Wilson hastalığı ve otoimmün hepatit gibi tedavi edilebilir karaciğer hastalıkları olmak üzere kronik karaciğer hastalıkları, hepatit B ve C enfeksiyonu, α -1 antitripsin eksikliği, kas hastalıkları, inflamatuvar bağırsak hastalıkları, doğumsal metabolizma hastalıkları, lizomal depo hastalıkları, kromozom anomalileri ile giden hastalıklar ve ilaç hepatotoksitesi ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmalı ve dışlanmalıdır.

NAFLD Tanısı

NAFLD daha çok 10 yaş üstü ve fazla tartılı/obez çocuklarda görülmektedir. Bugün için karaciğer biyopsisi altın standarttır, NASH ve basit steatozisi ayıracabilecek, karaciğer hasarını ve varsa fibrozisin derecesini saptayabilecek, ayırıcı tanıya giren diğer hastalıkları dışlayabilecek tek yöntemdir.

Görüntüleme Teknikleri

Karaciğer ultrasonografisi ucuz ve yaygın kullanılabilmemesi nedeniyle en sık kullanılan tanısal görüntüleme tekniğidir. Ultrasonografik steatoz skoru ile karaciğer biyopsisi histolojik steatoz şiddeti arasında güçlü bir uyum söz konusudur. Ancak karaciğer yağlanma derecesi %30'un altında olduğunda veya hasta ileri derecede obez ise, ultrasonografinin tanısal duyarlılığı azalmaktadır. Ayrıca

ultrasonografi ile steatohepatit veya fibrozis ayrımı mümkün değildir. Genel olarak ultrasonografinin duyarlılığı %64-94, özgüllüğü ise %84-100 olarak bildirilmektedir. Bilgisayarlı tomografi ultrasonografiye göre daha duyarlı olmakla birlikte, radyasyon maruziyeti nedeniyle, obez çocuklarda yağlı karaciğer hastalığı taramasında kullanılmamaktadır. Manyetik rezonans görüntüleme ve manyetik rezonans spektroskopinin, karaciğer yağ içeriğini saptamada tanısal kesinliği yüksektir, ancak pahalı olmaları ve küçük çocuklarda anestezi gerekliliği kullanımlarını sınırlamaktadır. Fibroscan tekniğinde, transient elastografi ile fibrozis değerlendirilmektedir. Karaciğer histolojisindeki fibrozis bulguları ile uyumludur. Fibroscan ile fibrozis varlığı ve yokluğu ayrılabilen ancak fibrozisin derecesini sağlıklı olarak belirlemek mümkün olamamaktadır.

Karaciğer Biyopsisi-Histoloji

NAFLD'li çocuklar, erişkinlerle aynı morfolojik lezyonlara sahiptir: makroveziküler yağ birikimine bağlı hepatoselüler değişiklik, inflamasyon ve fibrozis. Fakat erişkinler ve çocuklarda lezyonların dağılımı farklıdır ve çocuklarda bolonlaşma dejenerasyonu bulunmaz.

Pediyatrik steatohepatit için iki farklı histolojik tip tanımlanmıştır. Tip 1; periveler zon (zon 3)'da başlayan steatoz, balonlaşma ve perisinüzoidal fibrozis ile karakterize olup erişkin patern ile aynıdır. Tip 2; periportal steatoz, portal inflamasyon ve balonlaşmanın olmadığı portal fibrozis ile karakterizedir ve çocuklara özgüdür. Ancak artık bu sınıflama kullanılmamaktadır, çünkü NAFDL'li çocukların %50'sinden fazlasında, her iki tipin de kombinasyonu olan overlap patern olduğu tespit edilmiştir.

Karaciğer İnflamasyonu Serum Belirteçleri

Düşük serum adiponektin ve retinol-bağlayıcı protein 4 ile artmış serum leptin ve TNF- α düzeylerinin, biyopsi tanımlı NAFDL/NASH ile uyumlu olduğu bildirilmiştir. Çocuklarda yapılmış yeni bir çalışmada da, serum endotoksin ve plazminojen aktivatör inhibitör-1 düzeylerinin NASH'ı göstermede güvenilir göstergeler olduğu bulunmuştur. Yine bir akut faz reaktanı olan yüksek-sensitiviteli C-reaktif protein (CRP)'in erişkin NASH olgularında, fibrozis şiddeti açısından iyi bir gösterge olduğu ileri sürülmüştür.

Hepatik lipid peroksidasyon, 8-hidroksi-2-deoksiguanozin gibi oksidatif stres ürünleri NAFDL hastalarında artmıştır. Bir hepatosit apoptozis göstergesi olan sitokeratin 18 (CK18) artışının, NASH'in basit steatozdan ayrımında biyopsi bulguları ile uyumlu olduğu belirtilmiştir.



Hepatik Fibrozis Belirteçleri

NAFLD'li çocuk sayısının giderek artması, erken ya da geç dönemde karaciğer sirozu ve kanseri prevalansının artışı da beraberinde getirecektir. Bu nedenle de karaciğerin histopatolojik analizi yerine geçebilecek ya da onunla birlikte kullanılabilecek invazif olmayan tanısal tetkikler aranmakta ve geliştirilmektedir.

En iyi valide edilmiş olan fibrozis belirteci FibroTest (total bilirubin, alfa-2 makroglobulin, apolipoprotein A1, haptoglobulin testlerini içerir)'tir. Diğer bir panel olan FIB4 indeksi (yaş, AST ve ALT düzeyleri, trombosit sayısı) de erişkinlerde valide edilmiş bir testtir. Yaş, bel çevresi ve TG verileri üzerine kurulu olan pediatrik NAFLD fibrozis indeksinin fibrozisi gösterdiği kabul edilmekle beraber halen tam valide edilememiştir. Hiyaluronik asit, tip 3 kollajen amino-terminal propeptidi ve metalloproteinaz doku inhibitörü parametrelerinden oluşan Avrupa Karaciğer Fibrozis (ELF) panelinin çocuk ve erişkinlerdeki karaciğer fibrozisini göstermede, biyopsi ile kıyaslandığında yüksek duyarlılık ve özgüllüğe sahip olduğu bildirilmiştir. Çocuklarda serum hyaluronik asit ve/veya laminin düzeylerinin hepatik fibrozisin derecesi ile uyumlu olduğu gösterilmiştir. Serum yüksek homosistein düzeyleri de NASH ve steatozisi ayırmada en güçlü testlerden birisidir.

Diğer Biyokimyasal Belirteçler

Steatozis belirteci olarak 10 kan testi (kolesterol, TG, glukoz, AST, ALT, GGT, bilirubin, haptoglobulin, α -2 makroglobulin ve apolipoprotein A1) ve yaş, cins ve vücut kitle indeksi (BMI)'nden oluşan SteatoTest'in, steatozisi belirlemede biyopsi ile uyumunun ultrasonografiye göre daha yüksek olduğu gösterilmiştir. NashTest olarak adlandırılan panelin ise NASH'li erişkin hastaları olmayanlardan ayırmada yüksek duyarlılık ve özgüllüğe sahip olduğu ifade edilmiştir.

Tanısal Yaklaşım-Algoritma

NAFLD, özellikle ailesel yatkınlık olan, yüksek fruktozlu içecek tüketen, bel çevresi yaş ve cinsiyete göre > 95. persantilde olan fazla tartılı/obez çocuklarda şüphelenilmelidir. Bu grup hastalarda karın US ve karaciğer fonksiyon testleri yapılmalıdır. Artmış transaminaz aktivitesive/veya US'de parlak karaciğer görünümü diğer karaciğer hastalıkları açısından ileri tetkikleri gerektirir. NAFLD 3-10 yaş arasındaki obez çocuklarda daha az olmakla birlikte, bu çocuklarda da karaciğer testleri ve US yapılmalıdır. Ancak bu yaş grubunda yaşa spesifik hastalık ayırıcı tanısı daha ayrıntılı yapılmalıdır. Üç yaş altındaki çocuklarda fazla tartılı/obez olma durumu genel olarak karaciğer yağlanması yol açmamaktadır. Bu nedenle de 3 yaş altı çocuklarda NAFLD taraması gerekli değildir.

Karaciğer biyopsisi açısından doğru zamanlama ve endikasyon klinisyen için önemli bir karardır. Bu endikasyonlar; çocuğun küçük yaşta (<10 yaş) olması, ailede ciddi NAFLD öyküsü, fizik muayenede hepatosplenomegali, anormal karaciğer fonksiyon testleri olmasıdır. Karaciğer biyopsisi ile eş zamanlı olarak fibrozis belirteçlerinin de araştırılması, karaciğer biyopsisi tekrarına gerek kalmaksızın fibrotik değişiklikleri takip edebilmek açısından anlamlı olabilir.

Hastalığın Önlenme ve Tedavisi

NAFLD siroz ve son dönem karaciğer hastalığı ile sonuçlanabileceği için, hastalar mümkün olan en kısa sürede tedavi edilmelidir. Fazla tartılı olma ve sağlıklı yaşam şekli gibi risk faktörleri önleğinde veya kontrol edildiğinde, pediatrik NAFLD ve ilgili metabolik sendrom gelişimi önenebilir veya kontrol altına alınabilir.

Diyet ve egzersiz (Yaşam şekli modifikasyonu)

Pediatrik NAFLD için kabul edilmiş tek tedavi, diyet ve fizik egzersiz ile yaşam şeklinin modifiye edilmesidir. Tartı kaybı ile serum ALT düzeylerindeki düzelmenin ilişkili olduğu birçok çalışma ile gösterilmiştir. Özellikle %5'in üstündeki bir tartı kaybı, karaciğer histolojisinde belirgin bir düzelme ile ilişkilidir. Diyet ve egzersiz ile aminotransferaz düzeylerindeki düzelmenin yanı sıra, insülin direnci, açlık glukoz ve lipidleri gibi diğer metabolik sendrom parametreleri de olumlu etkilenmektedir. İnsülin direncindeki düzelmenin, NAFLD düzelmesinde en etkili parametre olduğu düşünülmektedir.

Günümüzde kanıta dayalı olarak önerilebilecek özel bir diyet veya egzersiz şekli yoktur. Düşük yağ içerikli diyetle göre düşük glisemik yük temelli bir diyetin, tartı kaybı açısından daha etkili olduğu bildirilmektedir. Özellikle fruktoz gibi hızlı etkili karbonhidrat tüketiminin kısıtlanması, lipogenezin azaltılması ve insülin direncinin iyileştirilmesinin yanında fruktozun proinflamatuvar ve fibrojenik etkilerine maruziyeti de önlemiş olur.

Egzersiz ile kardiyovasküler iyilik hali artmakta, vücut yağı azalmakta ve iskelet kası işlevleri düzeltilmektedir. Erişkin ve çocuklarda yapılmış çalışmalarda, fizik egzersizin IL-6, IL-1, CRP ve leptin düzeylerini azaltarak anti-inflamatuvar etki gösterdiği saptanmıştır. Egzersizin antiinflamatuvar ve insülin duyarlılığını düzeltici etkilerinin yağ kaybından bağımsız olduğu, BMI'de değişme olmaksızın da görüldüğü gösterilmiştir.



Anti-oksidanlar-Çoklu doymamış yağ asitleri

NAFLD'li çocuklarda omega-3-dokosaheksanoik asit (DHA) tedavisi ile karaciğer yağlanması ve insülin duyarlılığında düzelme, inflamasyon belirtilerinde ve LDL düzeyinde azalma olduğu bildirilmiştir. Karaciğerde yağ birikiminin ROS üretimine yol açtığı hipotezinden yola çıkarak, bir anti-oksidan olan α -tokoferol formundaki E vitamininin karaciğer hastalığını geriye çevirebileceği düşünülmüştür. Pediatrik çalışmalarda E vitamini tedavisinin bazı olumlu etkilerinin olduğu gözlenmiş olsa da, tek başına yaşam şekli modifikasyonlarına daha üstün değildir. Bu aşamada, yüksek doz E vitamininin rutin olarak kullanımı önerilmemekte olup, geniş ölçekli ve iyi tasarlanmış çalışmalara ihtiyaç vardır.

İnsülin Duyarlılaştırıcılar

Çocuklarda kullanımı uygun olan tek ajan metformindir. Bir insülin duyarlılaştırıcı olan metformin hepatik glükoz üretimini azaltır ve kaslara glükoz girişini uyarır. Metforminin etkisi konusunda çocuklarda birçok çalışma olmakla birlikte, NAFLD/NASH konusundaki etkinliği konusunda farklı sonuçlar söz konusudur. Daha büyük ölçekli pediatrik çalışmaların sonuçları, metforminin ALT düzeyleri ve NASH histopatolojik bulgularında düzelmeye yol açmadığı şeklindedir. Hiperinsülinemik obez çocuklarda yapılan 2 ayrı çalışmada; metformin tedavisinin tartı, bel çevresi ve BMI'da azalmaya, açlık kan glükuzu ve insülin düzeylerinde düzelmeye yol açtığı, ancak insülin direnci üzerinde anlamlı bir etkisinin olmadığı ve tartıdaki azalmaya karşın visseral yağ dokusunda azalma olmadığı bildirilmiştir. Türkiye'de 120 adolesan çocukta yapılan çalışmada ise, metformin tedavisinin insülin direncinde ve BMI'da azalmaya neden olduğu gösterilmiştir. Pediatrik obezitede insülin direncinin eşlik ettiği olgularda metformin tedavisinin yararlı olabileceği söylenebilir.

Ursodeoksikolik asit (UDCA)

UDCA bir hepatoprotektif ajan olup hepatositleri safra aracılı mitokondriyal hasardan korur, anti-apoptotik sinyal yollarını aktive eder, immün düzenleyici etki gösterir. NAFLD'li obez çocuk ve erişkinlerde yapılan birkaç çalışmada, monoterapi ve diyetle kombinasyon tedavilerinde etkili olmadığı görülmüştür.

Probiyotikler

Bağırsak florasının NAFLD gelişiminde rolü olduğuna dair kanıtlar giderek artmakta, bu nedenle probiyotikler NAFLD tedavisinde denenmektedir. Persistan hipertransaminazemi ve ultrasonografik parlak karaciğer olan obez çocuklarda 2011 yılında yapılmış bir çalışmada, Lactobacillus GG içeren probiyotik tedavisi, serum ALT ve anti-peptidoglikan polisakkarit antikorları düzeylerinde belirgin düzelme sağlamış, bu düzelmenin BMI z skoru ve visseral yağ değişikliklerinden bağımsız olduğu saptanmıştır. Probiyotiklerin, pediatrik NAFLD tedavisinde umut vaat eden bir araç olduğu düşünülmektedir.

Yeni terapötik hedefler

Bir fosfodiesteraz inhibitörü olan pentoksifilin, TNF- α yolağını antagonize ederek üretimini baskılamaktadır. NASH'li erişkinlerde serum ALT düzeylerini azalttığı ve histolojik özelliklerde iyileşme sağladığı gösterilmiştir. Farnesonid X reseptörleri (FXR)'nin NAFLD tedavisinde potansiyel bir rolü olabileceği düşünülmektedir. Toll-like reseptör (TLR) stimülasyonu, inflamatuvar yanıt aktivasyonu ile NAFLD'nin NASH'a gelişiminde rol oynamaktadır. Bu nedenle, TLR antagonistlerinin pediatrik NAFLD tedavisinde etkili olabileceği düşünülmektedir.

Yağ asidi oksidasyonunu artırıcı, lipogenezi azaltıcı ve hepatik glükoz mekanizmasını iyileştirici etkileri olan incretin mimetikleri, dipeptidyl peptidase-4 (DPP-4) inhibitörleri ve glucagon-like peptide-1 (GLP-1)'lerin NAFLD tedavisinde yeni potansiyel terapötik yaklaşımlar olduğu ifade edilmektedir.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

ÇOCUKLUK ÇAĞI OBEZİTESİNDE TIBBİ BESLENME TEDAVİSİ

Yrd. Doç. Dr. Fatma Esra GÜNEŞ

*Marmara Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi,
Beslenme ve Diyetetik Bölümü, İstanbul*

Çocukluk çağında beslenmeye bağlı sağlık sorunlarıyla mücadelede en önemli adım, koruyucu olarak gereken önlemlerin alınması ve erken dönemde saptanmasıdır. Beslenme kaynaklı sağlık sorunlarının en önemlilerinden biri obezitedir. Obezitede güncel tedavi yaklaşımı; tıbbi beslenme tedavisi, yeme davranışlarında değişikliğin sağlanması ve fiziksel aktivitenin artırılmasını içeren, bireysel veya gruplara yönelik multidisipliner bir çalışma şeklinde olmalıdır. Çocukta olumlu ve kalıcı davranış değişikliklerinin oluşturulabilmesi ve başarılı bir tedavi için ailenin, arkadaş çevresinin, öğretmenlerinin desteği ve sağlık personelinin işbirliği sağlanmalıdır.

Obezitenin meydana gelişinde beslenme açısından yapılan bazı hatalar görülebilmektedir. Bunlardan en sık olanları; anne sütünün yetersiz verilmesi, ek gıdalara çok erken veya geç başlanması, yanlış ek gıda seçimleri, okul öncesi ve okul döneminde öğün içeriğinin ve aralarda tüketilen atıştırmalıkların sağlıksız ve enerji değeri yüksek besinlerden oluşması, ailenin beslenme durumunun yetersiz ve dengesiz olması, ödül olarak çocuklara enerji içeriği yüksek yiyeceklerin verilmesi, okul kantinlerinden yanlış yiyeceklerin seçimi olarak sıralanabilir.

Tıbbi beslenme tedavisinde, uygulamaların daha iyi anlaşılması ve başarının elde edilmesi, diyetisyen tarafından verilen beslenme eğitimi ile sağlanabilir. Hedef, günlük enerji tüketimini ayarlayabilme, ideal beslenme modelini geliştirebilme yeteneğinin çocuğa kazandırılması olmalıdır. Ayrıca, boy uzarken kiloyu korumak veya yavaş kilo kaybını sağlamak, aileyi ve çocuğu eğiterek programı tüm ailenin ortak uygulamasını sağlamaktır. Bu eğitimin kapsamı içinde, çocuğun yaş grubuna göre teorik veya uygulamalı olarak hazırlanmış, sağlık ve yeterli-dengeli beslenme ilişkisi, besin grupları ve bu grupların beslenme düzenine yerleştirilmesinde gerekli olan değişim listeleri gibi konular mevcut olmalıdır. Motivasyon ve kontrol amacıyla aylık izlem başarıyı artıracaktır.

Enerji ve besin öğeleri açısından değerlendirildiğinde; çocuk ve gençlerde enerji sınırlandırılması harcanan enerji kadar olmalıdır ve çocuğun enerji gereksinmesi olması gereken ağırlık üzerinden hesaplanmalıdır. Diyetin enerji bileşenlerinin, enerji dengesini etkileyerek obezite tedavisinde rol oynamaktadır. Günlük enerjinin % 15-25'i kahvaltıda, % 25-35'i öğle ve akşam yemeklerinde, % 10-

15'i ise ara öğünlerde verilmelidir.

Enerjinin % 55-60'ı karbohidratlardan gelmelidir. Karbohidrat miktarının çoğunluğu kompleks karbohidratlardan seçilmelidir. Basit karbohidrat tüketimi, % 5-10 ile sınırlandırılmalıdır. Posa içeriği yüksek olan oligo ve polisakkaritler tokluk hissi vererek aşırı miktarda yemek yeme durumunun kontrol edilmesini sağlayabilir. Ayrıca barsak hareketlerini arttırdığı için dışkı hacmini de arttırmaktadır. Posa alımı için önerilen miktar çocuklar için 12-24 g/gündür.

Diyet enerjisinin %12-15'i proteinden sağlanmalıdır. Bu yaş grubu için protein miktarı kadar proteinin kalitesi de önemlidir. Toplam protein miktarının % 50'si hayvansal kaynaklı olmalı, %70-80'i yağsız süt ve ürünlerinden, % 20-30'u ise et, balık ve yumurtadan gelmelidir. Toplam proteinin % 50'lik diğer kısmının ise kuru baklagiller, tahıllar ve sebze-meyveden gelmesi önerilmektedir.

Alınan enerjinin % 25-30'u yağlardan gelmelidir. Yağda eriyen vitaminlerin kullanımı, protein sentezinde enerjiye katkısı, tekli ve çoklu doymamış yağ asitlerini içermesi, bu dönemdeki hızlı büyüme ve gelişme açısından önemlidir.

Enerji ve besin öğelerinin vücuda yeterli ve dengeli bir şekilde alınabilmesinde besin gruplarının doğru olarak öğünlere dağıtılması gerekmektedir. Her ana öğünde; et grubundan (kırmızı ve beyaz et ve ürünleri, yumurta ve kurubaklagillerden), süt grubundan (süt, yoğurt, ayran, kefir ve peynirden), sebze grubundan (yeşil yapraklı veya diğer sebzelerden), meyve grubundan (turunçgiller veya diğer meyvelerden) ve tahıl grubundan (tam tahıllı ekmek, bulgur veya makarna gibi besin maddelerinden) mutlaka yer almalıdır. Ara öğünlerde ise sağlıklı atıştırmalıklar (süt, kavrulmamış kuruyemişler, yaş veya kuru meyve, mısır patlağı, galeta, az yağlı börek veya az yağlı ve az şekerli kurabiye, ayran, çay vb.) tüketilebilir. Trans yağ içeren hazır yiyeceklerden kaçınılmalıdır.

Obeziteden korunmada ve tedavisinde; çocuk açısından (tüketilen besin içeriği, porsiyon büyüklüğü, öğün atlamama, öğün içeriğinin besin öğeleri açısından dengeli olması, kahvaltı yapma, ana ve ara öğünlerde sağlıklı besin seçimlerinde bulunma, vb.), aile açısından (çocuğun aktivitesini ve beslenme durumunu kontrol edebilme, kendi beslenme alışkanlıklarını düzenleyerek doğru rol



model olabilme, çocukla birlikte yiyecek alışverişi yaparak etiket okumayı ve doğru besin satın alımını sağlama, ödül olarak doğru besinlerden seçme, akşam yemeğini birlikte yeme, fastfood restoranlara gitme sıklığını azaltma vb.) ve okul açısından (öğretmenlerin çocukların yeme davranışlarının düzeltilmesi ve sağlıklı beslenme durumu kazandırılması için eğitimler vererek kontrol etmesi, kantinlerin düzeltilmesi, fiziksel aktivitelerin artırılmasına yönelik iyileştirmeler yapılması vb.) çeşitli uygulamaların işbirliğinin sağlanması gerekmektedir. Annelerin ve diğer aile bireylerinin, örgün eğitimin her aşamasındaki çocukları eğitecek olan öğretmenlerin, beslenme eğitimi alması gerekmektedir. Bu eğitimler ve uygulamaların ortaya konulmasında; Sağlık Bakanlığı, Milli Eğitim Bakanlığı, Tarım ve Hayvancılık Bakanlığı gibi devlet organlarının işbirliği ile çeşitli programlar düzenlenmektedir. Bu programlar, ailenin bilinçlenmesi, eğitimcilerin eğitilmesi ve çocuğun yeme davranışlarındaki değişikliğin ve sağlıklı beslenmesinin yerleştirilmesinde çok faydalı olmaktadır.

Kaynaklar:

1. ESPGHAN Committee on Nutrition: Carlo Agostoni et al., Role of Dietary Factors and Food Habits in the Development of Childhood Obesity: A Commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. JPGN 2011;52: 662-669.
2. American Academy of Pediatrics. Pediatric Obesity Clinical Decision Support Chart. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2008.
3. Ebbeling, Cara B. Sugar-sweetened beverages and body weight. Current Opinion in Lipidology, 2014; 25: 1-7.
4. Obezite Tanı Ve Tedavi Kılavuzu, Türkiye Endokrinoloji ve Metabolizma Derneği, 2014.
5. Köksal G, Gökmen H. Çocuk Hastalıklarında Beslenme Tedavisi. Hatiboğlu Yayınevi, Ankara, 2000.
6. Galloway DP, Calvert SL. Obesity and weight loss therapy. J Obes Weight Loss Ther, 2014, 4:1
7. Zemel MB. Regulation of adiposity and obesity risk by dietary calcium: mechanisms and implications. J Am Coll Nutr. 2002; 21(2): 146S-151S.
8. Doak CM, Visscher TL, Renders CM, Seidell JC. The prevention of overweight and obesity in children and adolescents: a review of interventions and programmes. Obes Rev. 2006 Feb; 7(1): 111-36.
9. Dolinsky DH, Armstrong SC, Klnra S. The clinical treatment of childhood obesity. Indian J Pediatr, 2013; 80: 548-554.
10. Osei-assibey G, et al. The influence of the food environment on overweight and obesity in young children: a systematic review. BMJ open, 2012; 2: 6.



ÇOCUK OBEZİTESİNDE EGZERSİZ REÇETELENDİRMESİ

Prof. Dr. Hızır KURTEL

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Spor Fizyoloji Bilim Dalı, İstanbul

Dünya Sağlık Örgütü çocukluk döneminde görülen obeziteyi global epidemi olarak adlandırmaktadır. Hem gelişmiş hem de gelişmekte olan ülkelerde çocuk ve ergenlerde gözlenen obezite, toplum genelinde gözlenen en yaygın beslenme sorunudur ve dünyada hızlı bir artış göstermektedir. Sedarer yaşam tarzındaki artış yetişkin ve çocuklarda obezite prevalansı ile yakından ilişkili bulunmuştur (1). Çalışmalarda televizyon seyretme ile obez olma olasılığı arasında güçlü bir ilişki olduğu gösterilmiştir. Bu ilişkinin en önemli nedeni televizyon seyretme ya da video oyunları sırasındaki düşük enerji harcanımı ve gıda alımında artışla ilişkilidir (2). Diğer taraftan çocuklarda ve adolesanlarda kardiyovasküler risk faktörleri ile fiziksel aktivite düzeyi arasında ters orantı olduğu belirtilmiştir (3), düzenli fiziksel aktivitenin vücut kompozisyonunda değişim, proinflatuar sitokin düzeylerinde azalma, insülin duyarlılığında artış, bozulmuş endotelial fonksiyonda düzelme gibi çeşitli fizyolojik ve metabolik kazanımlar sağladığı gösterilmiştir (3,4,5).

Çocuk ve adolesanlarda kilo vermek amaçlı fiziksel aktivite önerileri aktivitenin tipi, sıklığı, yoğunluğu ile ilgilidir ve kişisel hedeflere göre farklılıklar göstermektedir. Egzersiz önerileri kilo kaybı, komorbid durumların kontrolü, kondüsyon artırma çalışmaları, obesitenin engellenmesi, kilo korunması gibi çeşitli hedeflere göre değişiklikler gösterebilir. Okul çağındaki çocukların günde 60 dakika ve üstü orta-yoğun ağırlıkta aktivitede bulunması ve sedanter aktiviteyi günde 2 saatten aza indirmesinin kardiyovasküler risk faktörlerini azattığı ileri sürülmüştür (6,7). Başka çalışmalarda ise obez adolesan ve çocukların haftada 3 gün 30-40 dakika fiziksel aktiviteye iyi yanıt verdikleri kilo kaybı sınırlı bile olsa kardiyovasküler ve metabolik kazanımlar elde ettikleri gösterilmiştir (8). Metabolik kazanımlar için aerobik fiziksel aktivitelerin ön planda tutulması (koşu, yüzme, bisiklet vb) önerilmiştir. Obez çocuk ve adolesanlar sıklıkla düşük fiziksel kondüsyon göstermekte, efor algılama düzeyleri yüksek olmakta ve kas ağrılarına daha sık maruz kalmaktadırlar (9). Ayrıca yetişkinleri test etmekte kullanılan egzersiz protokolleri her zaman çocuklara/obez çocuklara uygun olmamakta egzersize metabolik, kardiyovasküler, pulmoner ve termoregülatuar yanıtlar farklılıklar göstermektedir. Bu farklılıkların pratik sonuçları dayanıklılık gerektiren aktivitelerde, ventilasyon verimliliğinde, respiratuar dakika

volümünde, sıcağa duyarlılıkta kendini göstermektedir.

Çocuklarda fiziksel aktivitenin eğlenceli, zevkli ve ödül içeren tarzda olması önemlidir. Bağımsızlıklarını kazanma konusunda oldukça istekli olan ergenlerde ise egzersiz ve beslenme konusundaki yapıcı öneri ve motivasyonuun önemi vurgulanmakta, yürüme ve koşu yanında alternatif olarak dans, basketbol, bisiklete binme, paten veya oyunsal aktiviteler de göz önüne alınmalıdır. Kendine güveni arttırıcı potansiyel aktiviteler olarak vücuda odaklanmayı azaltan, örneğin spor salonlarında ayna karşısında yapılan aktiviteler yerine açık havada yürüyüşler, doğa sporları tercih edilebilir. Ayrıca, bazı ergenler yetişkinlerin yaptığı kuvvet arttırıcı egzersizlerden hoşlanabilir. Bu tür egzersizler kısa sürede etki gösterdiği için motive edici de olabilir. Kıvraklık, çeviklik veya hız gerektiren aktiviteler yerine kuvveti öne çıkaranlar tercih edilebilir. Bunlara ilave olarak çocuklara egzersizi özendirici hediyeler seçilmesi, okul sonrası ev ödevine başlamadan aktivite yapılmasının özendirilmesi gibi yöntemler denenebilmektedir. Hedefler gerçekçi seçilmeli belirli bir vücut ağırlığını hedef almak yerine sağlıklı yemek yeme ve aktif olma ön plana çıkarılmalıdır (10).

Çocuklar ve adolesanların sağlıklı zayıflaması için önerilen en uygun egzersiz dozu ile ilgili tartışmalar devam ederken yapılan çalışmalar okul tabanlı hayat tarzı değişikliklerinin kalıcı etkilerinin önemini vurgulamaktadır. Okul ortamının beslenme ve aktivite davranışları üzerindeki olumlu etkisinin çocuk ve adolesanların okulda geçirdikleri uzun zaman ile ilgili olabileceği belirtilmiştir (6,11). Ayrıca ebeveynlerin çocuk gelişimindeki kritik rolleri nedeniyle aile bazlı kontrollü çalışmalar yapılmış, hayat tarzı değişikliklerinde başarılı etkiler bildirilmiş sonuçta okul ve ailenin dahil olduğu multidisipliner çalışmaların önemi vurgulanmıştır (6,11).

Kaynaklar

1. Obarzanek E, Schreiber GB, Crawford PB, et al: Energy intake and physical activity in relation to indexes of body fat: the National Heart, Lung, and Blood Institute Growth and Health Study. Am J Clin Nutr 1994, 60:15-22.
2. Gortmaker SL, Must A, Sobol AM, Peterson K, Colditz



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara Pediatri Kongresi

12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

- GA, Dietz WH. Television viewing as a cause of increasing obesity among children in the United States Arch Pediatr Adolesc Med. 1996 Apr;150(4):356.
3. Froberg K, Andersen LB: Mini review: Physical activity and fitness and its relations to cardiovascular disease risk factors in children. Int J Obes (Lond) 2005, 29:S34-S39. 34.
 4. Eisenmann JC. Aerobic fitness, fatness and the metabolic syndrome in children and adolescents. Acta Paed 2007, 96:1723-1729.
 5. Woo KS, Chook P, Yu CW. Effects of diet and exercise on obesity-related vascular dysfunction in children. Circulation 2004, 109(16):1981-1986.
 6. Strong WB, Malina RM, Bumke JR. Evidence based physical activity for school-age youth. J Pediatr 2005, 146:732-737. 43.
 7. Andersen LB, Harro M, Sardinha LB. Physical activity and clustered cardiovascular risk in children: a cross sectional study - The European Youth Heart Study. Lancet 2006, 368:299-304.
 8. Nowicka P, Flodmark CE. Physical activity- key issues in treatment of childhood obesity. Acta Paed 2006, 96:39-45.
 9. Daniels SR, Jacobson MS, McCrindle BW. American Heart Association Childhood Obesity Research Summit Report. Circulation 2009, 119: e489-e517.
 10. ACSM'S Certified News. April June 2011. Volume 21: issue 2.
 11. Kelishadi R1, Azizi-Soleiman Controlling childhood obesity: A systematic review on strategies and challenges. J Res Med Sci. 2014 Oct;19(10):993-1008.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDIATRİDE YENİLİKLER

ÇOCUK VE ERGENLERDE OBESİTENİN DAVRANIŞSAL TEDAVİSİ

Prof. Dr. Ayşe RODOPMAN ARMAN

*Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

Çocukluk ve adolesan çağı obesitesinin tedavisine multidisipliner yaklaşımda; kalori kısıtlaması ve aktivite planlamasının yanı sıra davranışsal düzenlemeler de güncelliğini korumaktadır. Davranış düzenlemelerinin temel aşamaları kendini izleme, beslenme piramidi eğitimi, gıda alışverişi ve tüketimi sırasında akılcı tercihler yapmayı öğrenme, yeme davranışını içerik ve nitelik açısından düzenlemenin yanı sıra kendilik algısı ile ilgili olumsuz ifadeleri olumlu bakış açısı ile yer değiştirme olarak tanımlanır. Tüm bu değişim süreci içinde ailenin işbirliği de son derece önemlidir. Davranışsal müdahalelerin yanı sıra obesite riskini artırabilecek psikopatolojilerin (Dikkat Eksikliği Hareketlilik Bozukluğu, duygulanım bozuklukları, kaygı bozuklukları vb.) varlığında akla gelebilecek sorulara birlikte yanıt aranacaktır.



ŞOKTA GELEN YENİDOĞANDA AYIRICI TANI VE TEDAVİDE YENİLİKLER

Doç. Dr. Merih ÇETİNKAYA

*Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Yenidoğan Eğitim Kliniği, İstanbul*

Şok, akut dolaşım sistemi yetmezliği nedeni ile yeterli doku ve organ perfüzyonunun sağlanamadığı kompleks klinik sendrom şeklinde tanımlanır. Şok tablosunda vücutta dokulara yeterli oksijen ve besin desteği sağlanamamakta ve metabolik artıklar vücuttan temizlenememektedir. Tüm bunların sonucunda hücre ölümü ve organ yetersizlikleri ortaya çıkmaktadır.

Yeterli doku dolaşımı için 3 ana faktör önemlidir. Bunlar kardiyak output, lokal arteriyel, venöz ve kapiller vasküler yatakların vazomotor tonus ve bütünlüğü ile kanın oksijen ve metabolik gereksinimleri dokuya ulaştırma ve metabolik artıkları vücuttan uzaklaştırma kapasitesi şeklinde sıralanabilir.

Yenidoğan döneminde esas olarak 5 farklı şok tipi tanımlanmıştır:

- Akut kan, sıvı ve elektrolit kaybı ile karakterize **hipovolemik şok**,
- Kardiyomyopati, myokardiyal iskemi, aritmi ve kalp yetmezliğinin neden olduğu **kardiyojenik şok**,
- Sepsis, vazodilatasyon, endotel hasarı veya myokard depresyonuna ikincil **distribütif şok**,
- Pnömotoraks ve kalp tamponadı ile ilişkili **obstrüktif şok**,
- Şiddetli anemi veya methemoglobinemiye bağlı **dissosiyatif şok**.

Hipovolemik şok, sıklıkla antenatal kanamalara, postnatal kan kaybına ve sıvı ya da elektrolit kaybına bağlı olarak ortaya çıkmaktadır. Letarji, uzamış kapiller dolum zamanı, taşikardi, hipotansiyon, nabızların zayıf alınması ve azalmış idrar çıkışı en sık bulgularını oluşturmaktadır.

Kardiyojenik şok sıklıkla intrapartum asfiksi, yapısal kalp hastalıkları (hipoplastik sol kalp, triküspid atrezi, pulmoner atrezi, vb) ya da persistan pulmoner hipertansiyon veya patent duktus arteriyozus ile ilişkili dolaşım bozukluklarına bağlı gelişmektedir. Taşikardi, takipne, hepatomegali ve kardiyomegali esas klinik belirtilerini oluşturmaktadır.

Septik şok, yenidoğanlarda önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Kardiyak output normal veya artmış olsa bile, mikrodolaşım bozukluklarına bağlı doku perfüzyonu belirgin olarak bozulmuştur. Sepsis gelişen

yenidoğanlarda sınırlı kardiyak rezerv, hipotansiyon ve kardiyovasküler kollaps tablosu mevcuttur. Acil tanı ve tedavi önemlidir.

Zayıf ağlama, uyarılara yanıt olmaması, letarji, siyanoz, solunum problemleri, ekstremitelerde soğukluk, sklerem gelişimi, kapiller dolum zamanında uzama, hipotermi ve hipotansiyon yenidoğan döneminde şoklu bebeklerdeki en sık klinik bulguları oluşturmaktadır. Septik şok gelişen bebeklerde ağız, mukoz membran ve burun delikleri çevresinde nekrotik lezyonlar mevcut olabilir ve dissemine intravasküler koagülasyona ikincil kanamalar görülebilir.

Şok, uygun bir şekilde tedavi edilemediği takdirde kompanze, dekompanze ve geri dönüşümsüz olmak üzere 3 farklı faza ilerleyeme gösterebilir. Bu 3 fazın birbirinden ayırt edilmesi zor olduğu için şok tablosundan şüphelenilir şüphelenilmez tedavi başlanmalıdır. Kompanze şok tablosunda beyin, kalp, böbrek, adrenal ve karaciğer gibi vital organların perfüzyonu korunmaktadır. Vital bulgularla değişiklik yok veya çok azdır. Kompanze hemodinamik mekanizmaların yetersiz kaldığı durumlarda solukluk, taşikardi, periferde soğukluk, ve uzamış kapiller dolum zamanı gibi bulgular ortaya çıkar. Geri dönüşümlü şok tablosunun zamanında ve uygun tedavi edilmemesi durumunda ise çoklu organ yetmezliğine ilerleme görülür. Sıvı/kan ihtiyacının devam etmesi, inotropik desteğe rağmen persistan hipotansiyon, düzeltilemeyen hipotermi, hipoperfüzyon, asidoz, ve koagülopati şokun geri dönüşümsüz evrede olduğunu düşündürmelidir.

Tam kan sayımı, kan gazı, koagülasyon, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, elektrolitler, idrar tahlili, akciğer grafisi, elektrokardiyografi, kardiak enzimler, ekokardiyografi, serum laktat düzeyi, enfeksiyon belirteçleri, proinflatuvar sitokinler, ve septik şok tablosunda kan, idrar ve beyin-omurilik sıvısı kültürlerini içeren tanısal testler şokun tipi, nedeni, şiddeti, komplikasyonların varlığı, tedavi ve prognozu hakkında yarar sağlayacaktır.

Şok tanısı hipotansiyon gelişmeden önce konulmalıdır. Kan basıncı değerinde gestasyonel hafta ve önemli olsa da, 30 mmHg ortalama basınç pek çok prematüre bebek için tolere edilebilen bir değerdir. Tedavinin esas amacı doku perfüzyonunun optimize edilerek dokulara oksijen ve besin desteğinin sağlanmasıdır. Şok tedavisinde öncelikle



siyanoz, solunum sıkıntısı ve azalmış perfüzyonun tanınması, sonrasında havayolu açıklığı ve ventilasyon aracılığı ile oksijenizasyonun sağlanmasıdır. Uygun sıvı replasmanı ve antibiyotik tedavileri ile solunumsal, metabolik, kardiyovasküler ve beslenme desteğinin sağlanması bu bebeklerde yaşam kurtarıcı olabilir. Günümüzde nitrik oksid, fosfodiesteraz inhibitörleri (milrinon), arjinin-vazopressin, terlipressin, levosimendan gibi vazodilatör ajanlar, pentoksifilin, immunoglobulin gibi tedavi yaklaşımları şokun tipine göre ek tedaviler olarak uygulanabilmektedir.

Kaynaklar

1. Caresta E, Papoff P, Valentini SB, Mancuso M, Cicchetti R, Midulla F, Moretti C. What's new in the treatment of neonatal shock? J Matern Fetal Neonatal Med 2013; 24:17-19.
2. Sinniah D, Subramaniam T, Soe-Hsiao. Shock in the neonate. IeJSME 2013; 7: 17-28.
3. Jones JG, Smith SL. Shock in the critically ill infant. J Perinat Neonatal Nurs 2009; 23: 346-354.
4. Noori S, Seri I. Neonatal blood pressure support: the use of inotrops, lusitropes, and other vasopressor agents. Clin Perinat 2012; 39: 21-238.



HİPERBİLİRUBİNEMİ İLE GELEN YENİDOĞANA ACİL YAKLAŞIM

Prof. Dr. Asuman ÇOBAN

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

“Sarılık” genellikle başka sağlık sorunu olmayan yenidoğan bebeklerde tıbbi ilgi ve dikkat gerektiren en sık klinik bulgulardan biridir. Sağlıklı term bebeklerin yaklaşık üçte ikisinde, preterm bebeklerin ise hemen hemen hepsinde hayatın ilk bir haftasında klinik sarılık görülür. Bu duruma vücutta bilirubinün yükselmesi, yani hiperbilirubinemi neden olur. Normal fizyolojik bir durum olarak kabul edilen; genellikle selim ve geçici olan bu durumda serum total bilirubini (STB) tehlike yaratmayacak düzeylerde kalır; ancak yenidoğanların bir bölümünde sık görülen fizyolojik sarılık dışında çok çeşitli nedenlere bağlı olarak patolojik sarılık gelişebilir. Zamanında tanı konup tedavi edilmeyen yüksek bilirubin düzeylerinin yol açacağı bilirubin ensefalopatisi ciddi nörolojik sekillere neden olur. Amaç bilirubin düzeylerinin aşırı yükselmesini önlemek ve nörolojik hasar riskini ortadan kaldırmak, bir anlamda kernikterus vakalarını “eradike etmek”tir.

“Fizyolojik sarılık” terimi total serum bilirubin düzeyi (STB) normal sınırlar içinde olan bebeklerdeki sarılık için kullanılmaktadır, ancak miadında veya miada yakın yenidoğanlarda bilirubin düzeylerinin birbirinden çok farklı olabilmesi nedeniyle “normal veya fizyolojik” bir STB düzeyini tanımlamak güçtür. Anne sütü ile beslenmenin bu kadar yaygın olmadığı ve fototerapinin mevcut olmadığı dönemde yapılan çalışmalarda yenidoğanların %95’inde STB’nin 12.9 mg/dl düzeyini aşmadığı görülmüş ve bu değer “fizyolojik sarılık” sınırı olarak kabul edilmiştir. Günümüzde sağlıklı miadında bir yenidoğanda STB düzeyi, yaşa göre bilirubin persantil dağılımını gösteren nomogramda değerlendirilerek risk bölgesi belirlenmeli, tedavi gerektirip gerektirmediği saptanmalı; ancak bundan sonra “fizyolojik” olabileceği düşünülmelidir.

Son yıllarda yenidoğanların hastaneden erken taburcu edilmeleri nedeniyle yenidoğan sarılığı ilk günlerde ayaktan izlenmektedir. Her yenidoğan taburcu olurken hiperbilirubinemi risk faktörleri göz önünde bulundurularak sarılık için uygun izlem planı yapılmalıdır. Ailelere sarılık hakkında bilgi ve yazılı kılavuzlar verilmelidir. İlk randevudan önce tıbbi konularda (sarılık, beslenme yeterliliği) ne zaman kiminle temas edeceği konusunda da aileler bilgilendirilmelidir. İyi bir plan ve izlem programı ile birçok vakada ciddi hiperbilirubinemi gelişme olasılığı azaltılır. Ancak halen yenidoğanların hastaneye en sık

başvuru nedeni sarılıktır.

İzlem randevularının zamanı bebeğin taburcu olduğundaki yaşına ve risk faktörlerinin olup olmamasına bağlıdır. STB’nin tepe yaptığı dönemden önce taburcu edilen bebekler yükselme döneminde sarılık açısından takip edilmeli gerekirse bilirubin ölçümü yapılmalıdır.

Sarılık nedeniyle hastaneye başvuran bir yenidoğanda yapılması gerekenler şu şekilde özetlenebilir:

1. “Olmazsa olmaz” öykü ve ayrıntılı bir fizik muayenedir. İlk aşamada doğum tarihi (gün ve saat olarak), gestasyon yaşı, doğum tartısı, doğum şekli, kan grupları, beslenme şekli, annenin hastalıkları ve akrabaevliliği sorgulanır. Kardeşleri varsa onlarda sarılık olup olmadığı belirlenir. Bu sırada bebeğin klinik durumu değerlendirilir. Cilt rengi limon sarısından turuncuya kadar değişebilir. Cilt rengine bakarak sarılığın derecesi konusunda tahminde bulunmak ve buna göre karar vermek tehlikelidir. “Sarılığın görsel değerlendirilmesi yapılmamalıdır. Göz yanılır.” Fizik muayenede sarılığın nedenine yönlendirecek diğer bulgulara (solukluk, pletore, ekimoz, peteşi, sefal hematoma, hepatosplenomegali vs.) dikkat edilir. Özellikle tartı kaybı ve hidrasyon durumu değerlendirilir ve sepsis klinik bulguları açısından muayene sürdürülür. Akut bilirubin ensefalopatisinin (ABE) ilk belirtileri belli belirsiz olduğundan ve spesifik olmadığından kolayca sepsis, metabolik sorunlar vs. ile karışabilir ve kolaylıkla gözden kaçabilir. Klasik bulgular özellikle ekstansör kaslarda hipertoni, değişen derecelerde uykuya eğilim, emme azlığı ve tiz sesle ağlamadır.

2. Öncelikle ve hızla STB düzeyine bakılır. Bu değer >35 gestasyon haftasındaki bebekler için postnatal yaşa göre düzenlenmiş olan bilirubin nomogramına işaretlenir; risk durumu belirlenir. Düşük risk bölümünde (<40. persantil) ise klinik bulgular ve risk faktörlerine göre izlem planlanır. Daha yüksek risk alanlarındaki düzeylerde fototerapi (FT) ve kan değişimi (KD) kararı postnatal yaşa göre düzenlenmiş olan KD ve FT indikasyonları eğrilerine bakarak verilir. Bu şemalardaki 3 eğriden hangisinin kullanılacağı gestasyon haftası ve risk faktörlerine göre belirlenir. Risk faktörleri izoimmün hemolitik hastalık, G6PD eksikliği, asfiksi, belirgin letarji, ısınının korunamaması, asidoz, sepsis, albumin < 3 gr/dl (eğer ölçülürse) olmasıdır. Tüm risk



faktörleri ekarte edilmedikçe bebek riskli sayılır ve bir alt eğri kullanılır. Tedavi kararı total bilirubin düzeyi ile verilir, direkt bilirubin total bilirubinden çıkarılmaz. Gebelik haftası 35 haftanın altında olan bebeklerde ise doğum ağırlığına göre hazırlanan tabloların kullanılması uygundur.

3. Sarılık nedeniyle başvuran ve tedavi gerektiren hastalarda aşağıdaki tetkikler yapılmalıdır

1. Anne ve bebek kan grupları
2. Direkt Coombs testi
3. Tam kan sayımı ve periferik yayma
4. Retikülosit sayısı
5. Total, direkt, indirekt bilirubin düzeyleri
6. G6PD düzeyi
7. İdrarda redüktan madde
8. STB kan değişimi sınırına yaklaşıyorsa serum albumin düzeyi
9. Patolojik tartı kaybı varsa serum elektrolitleri
10. Direkt bilirubin artışı veya geç başlangıçlı sarılık varsa tam idrar incelemesi, idrar kültürü, sepsis göstergeleri
11. Uzamış sarılıkta yukarıdaki testlere ek olarak tiroid işlevleri, direkt bilirubin artışı varsa kolestaz incelemeleri

4. Acil girişimler: Bu tetkikler devam ederken acil tedaviye başlanmalıdır. Eğer fototerapi sınırında ise hemen tedavi başlatılır, tüm sonuçların çıkması beklenmez. Eğer bilirubin düzeyi kan değişimi için eşik değerde ise kan değişimi hazırlıkları başlatılır ve bu sırada bebek yoğun fototerapiye alınmalıdır. Bebek başvurduğunda ABE bulguları varsa bilirubin düzeyi ne olursa olsun kandeğişimi indikasyonu vardır ; bebek hemen yoğun FT'ye alınır , tüm tetkikler FT altında iken yapılır ve KD hazırlıklarına başlanır. *Kan değişimi sınırında bilirubin değeri olan yenidoğan acil durum gösterir, bu bebekler mümkünse sevk edilmemelidir.* Sevk zorunlu ise transport kurallarına uygun olarak bebek sevk edilmeli, transport sırasında bebek fototerapi almalıdır.

İzoimmun hemolitik hastalıkta intravenöz immunglobulin (İVİG) 0.5-1 g/kg 12 saat arayla 2 kez verilebilir.

5. Uzamış sarılıklar: Term bebeklerde iki haftadan, preterm bebeklerde üç haftadan uzun süren sarılıklar olarak tanımlanır. Uzamış sarılıklarda direkt bilirubin yüksekliği her zaman patolojiktir ve kolestaz nedenleri araştırılmalıdır. Anne sütü ile beslenen bebeklerin %15-40'ında uzamış sarılık görülür. Uzamış sarılıkların büyük çoğunluğu anne sütü sarılığıdır. Ancak anne sütü sarılığı

demek için diğer nedenlerin dışlanması gerekir.

Anne sütü ile beslenen bebeklerde formül mama ile beslenenlere göre sarılık daha uzun sürer.

Uzamış sarılığı olan bebekte öykü ve fizik muayeneden sonra aşağıdaki başlangıç testleri yapılmalıdır;

1. Direkt, indirekt bilirubin tayini
2. Anne - bebek kan grubu, direkt Coombs testi
3. Tam kan sayımı, periferik yayma
4. G6PD
5. Tiroid fonksiyon testleri (TSH, sT4)
6. İdrar tetkiki, idrar kültürü
7. İdrarda indirgen madde
8. Direkt bilirubin yüksekliği yoksa karaciğer enzim düzeylerinin bakılmasına gerek yoktur.

Sonuç olarak sarılıklı bir yenidoğanda nörolojik bulgular ortaya çıkmadan, hızla ve etkin tedaviye başlanması ileride gelişebilecek sekelleri önlemede tek seçenektir. Klinik bulgular bilirubin yükselme hızına, hiperbilirubineminin etiyolojisine, hiperbilirubineminin devam süresine, bebekte eşlik eden diğer faktörlerin varlığına bağlıdır. Bu nedenle bilirubin aşırı yükselmesini önlemek, zamanında etkin ve uygun tedaviye başlamak nörolojik hasar riskini ortadan kaldırmada önemlidir. Yenidoğan bebekleri izleyen tüm hekimlerin yenidoğan sarılığını izlem ve tedavi etme ilkelerini bilme ve uygulama zorunluluğu vardır.



MUKOPOLİSAKKARİDOZLARDA YENİLİKLER

Prof. Dr. Nursel ELÇİOĞLU

Çocuk Genetik Hastalıkları Anabilim Dalı, Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

Mukopolisakkaridozlar (MPS), lizozomal depo hastalıkları grubunda yer alan bir kalıtsal metabolik bir hastalık grubudur. Toplam insidansı genel olarak 1/25.000'dir. Dermatan sulfat, heparan sulfat ve keratan sulfat katabolizmasında görevli enzimlerin eksikliği söz konusudur. Hücre sitoplazmasında yer alan lizozomlar içindeki bu enzimlerin eksikliğine bağlı olarak çeşitli dokularda glikozaminoglikanlar birikir ve hücrelerde ilerleyici bir hasar yaratır. Kronik, ilerleyici ve multisistem tutulum gösterir. Bu birikime bağlı olarak hastanın görünümünde, fiziksel becerilerinde, organların ve sistemlerin işlevlerinde progresif bozulmaya yol açar. Bazı tipleri hariç olguların çoğunda mental retardasyon değişik derecelerde görülür. Radyolojik olarak tanı koydurucu iskelet değişiklikleri dizostozis multipleks olarak adlandırılır. Bu hastalarda kesin tanı klinik- radyolojik bulguların yanında, idrar GAG analizi ile lökositte veya fibroblastlarda spesifik lizozomal enzim analiziyle kesinleştirilmektedir. Bugün için 4 tipinde (MPS-I, MPS-II, MPS-VI, MPS-IVA) enzim replasman tedavisi- ERT vardır. Diğerleri için çalışmalar devam etmektedir. Kalıtsal olan bu hastalık grubunun tüm tipleri için enzimatik veya moleküler yolla prenatal tanı, riskli ailelere uygulanabilir.

MPS Tip I (Hurler sendromu): A-L-iduronidaz enzim eksikliğine bağlı, OR geçişli bir hastalıktır. MPS nin en ağır tipidir. 1/100.000-1/150.000 sıklığında görülür. Hurler fenotipi denen karakteristik bir tablo vardır. Doğumda normal olan bebeğin sütçocukluğun geç evresinde gelişim önce durur, sonra gerilemeye başlar. Hastalığın dikkat çekici özelliği kaba yüz görünümü, hepatosplenomegali, umbilikal herni, boy kısalığı, eklem hareketlerinde kısıtlılık, sırtta geniş mongol lekesi ve korneal opasite, Bu çocuklarda mukoid bir burun akıntısı, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları ve otitis media sık görülür. Leptomeninkslerin kalınlaşmasına bağlı nonobstrüktif hidrosefali görülebilir. Kalp kapakları, endokard ve miyokard kalınlaşır. Sistemik ve pulmoner hipertansiyonun da etkisiyle konjestif kalp yetmezliği ve ani kardiyovasküler kollaps gelişebilir. Radyolojik olarak dizostozis multipleks saptanır. MPS-I Hurler tipi dışında aynı enzim eksikliğine bağlı fakat organların ve mentalin pek tutulmadığı bazı iskelet bulgularının olduğu, özellikle de ellerin tutulduğu Scheie tipi de mevcuttur. Bu adult hastalar romatolojik hastalıklarla karışabilmektedir. Ara formlar ise MPS tip I Hurler/ Scheie olarak adlandırılır. Kemik iliği ve kök

hücre tedavisi MPS tip 1H ve 2 yaşın altındaki hastalarda önerilmektedir. MPS-I de ERT için kullanılan **Laronidase**.

MPS Tip II (Hunter sendromu): Iduronat sulfataz enzim eksikliğine bağlı olarak ortaya çıkar. Diğer MPS'lerden farklı olarak X'e bağlı resesif olarak geçiş gösterir. Belirtiler çoğunlukla 2 yaşından sonra ortaya çıkar. Korneal bulanıklık olmaksızın Hurler fenotipi mevcuttur. Kronik hidrosefali görülebilir. Kollagenöz yapılarca depolanmaya bağlı olarak periferik sinirler, özellikle median ve ulnar sinirlerde tuzak nöropatiler- karpal tunnel sendromu görülebilir. MPS-II'de ERT-için kullanılan **Idursulfase**.

MPS Tip III (Sanfilippo sendromu) : OR geçişlidir. Dört farklı enzimin eksikliğine bağlı olarak (A-D) benzer bir klinik tablo oluşur. En sık görülen MPS-III A'dır. Burdaki lizozomal defeklere bağlı olarak iç organlarda ve santral sinir sisteminde heparan sulfat birikimi olur. Hafif kaba yüz görünümü, hipertrikoz, hafif hepatosplenomegali, ilerleyici nörokognitif defekt- mental regresyon tablosu fenotipik özellikleridir. Hiperaktivite, uyku bozuklukları ve nörosensoriyel tip sağırılık sıkıdır.

MPS Tip IV (Morquio sendromu) : OR geçişlidir. İki farklı enzimin eksikliğine bağlı olarak oluşur (A-B). Klinik gösterimleri aynı olup, en sık görülen A tipidir. Mental retardasyon yoktur, iç organ hafif tutulmuştur fakat boy kısalığının, iskelet bulgularının ağır olduğu bir mps tipidir ve özellikle veretebaları tutan iskelet displazileri ile karışabilir. Atlanto-aksiyel vetebra instabilitesi sık görülebilir. MPS-IVA'da ERT için yeni kullanılamaya başlanan **Elosulfase alfa**.

MPS Tip VI (Maroteaux-Lamy): Arilsulfataz B enzim eksikliğine bağlıdır. Mental retardasyon hariç Hurler fenotipini tüm özelliklerini kaba yüz, hepatosplenomegali, kısa boy ve eklem kısıtlılıkları, herniler, respiratuvar sorunlar, kalpte valvuler hastalık ve kornea bulanıklığını gösterir. MPS-VI de ERT- için kullanılan **Galsulfase**.

MPS Tip VII (Sly hastalığı): OR geçişli, B-glukuronidaz enzim eksikliğine bağlı ortaya çıkan bir hastalıktır. İnkomplet Hurler fenotipi görülür. Hepatosplenomegali, inguinal herni ve dizostozis multipleks belirgin özellikleridir. Buna karşın korneal opasite ve tipik yüz görünümü yoktur. Motor-mental retardasyonun ortaya çıkışı 2 yaş veya sonrasında olabilir



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara Pediatri Kongresi

12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

İlave: Dizostozis multipleksin X-ray özellikleri

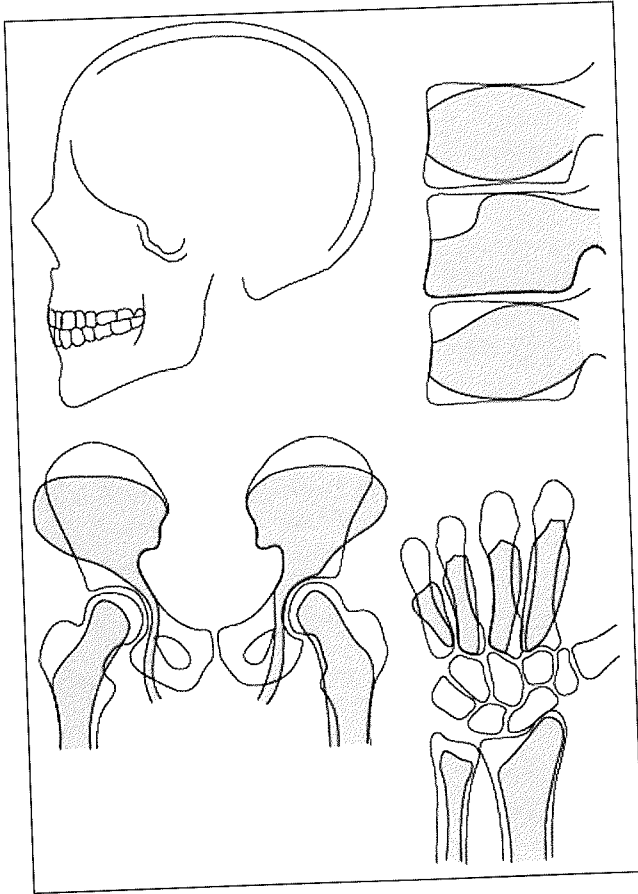
Kafa: Kafatası büyük ve kalvarium geniştir, J-tipi geniş sella, basiler skleroz, buzlu cam görüntüsü

Vertebra: Kifoz, oval- yassı vertebra, lumbal vertebralarda gagalaşma (önde hipoplazi)

Uzun kemik: Diyafiz ve metafizlerde genişleme ve düzensizlik, epifizlerde kalsifikasyonda gecikme

Pelvis: Koksa valga, iliak kanatlarda ve asetabulum tavanında genişleme genişlemiş görünür, femoral başlar küçük, kısa, displastiktir. Kostalar ön uçları genişler, arka uçları incelerler.

Ellerde: Karpal kemikler kısa ve deforme. Metakarpal kemiklerde proksimale doğru incelme, proksimal ve medial falanksler kısa ve geniş, distal falanksler hipoplastiktir.





Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA NÖBETE GÜNCEL YAKLAŞIM

Prof Dr. Dilşad TÜRKDOĞAN

*Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Anabilim Dalı,
Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, İstanbul*

Tek ya da birden çok sayıda tekrarlayan, ortaya çıkıp kaybolan her olay bir nöbetir. Beyin elektrik aktivitesindeki geçici bozukluk sonucu gelişen ve işlevsel değişikliklerle ortaya çıkan klinik paroksizmal tablo ise epileptik nöbetir. Nöbet semtomunun değerlendirilmesinde 3 temel sorgulama aşaması yapılmalıdır:

Olay 1-serebral kaynaklı mı? Evet ise epileptik mi?,

2-diğer organ sistemleriyle ilgili mi?

3-psikojen mi?

Bu sunuda genel olarak nöbet kavramı, etyolojisi ve ayırıcı tanısı olgu klinik ve video özellikleriyle birlikte yukarıda tanımlanan sorgulama üzerinden tartışılacaktır.



KÖK HÜCRE HER DERDE DAVA MIDIR?

Prof. Dr. Tunç AKKOÇ

*Marmara Üniversitesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Çocuk Allerji- İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul*

Son yıllarda her derde dava olarak görülen "kök hücre" sadece iyileşme umudunda olan hastaların ve bilim insanlarının ilgi alanı olmaktan çıkıp, politikacıların, din adamlarının, ilaç şirketlerinin, diğer ticari firmaların ve hukukçuların da üzerinde yoğun olarak çalıştıkları konu haline gelmiştir. Kök hücre etiği tüm bu grupların çatısını oluşturmaktadır. Ülkeler arasında kök hücre uygulama alanında alınmış farklı prensip kararları vardır. Peki bu kadar geniş spektrumda ilgileri üzerine çeken kök hücrenin biyolojik tanımı nedir? Biraz ona bakalım.

Kök hücre terim olarak farklılaşmanın son aşamasındaki bir hücrenin temelini oluşturan ilk hücre olarak tanımlanabilir. Bilim dünyası, kök hücreyi kendini yenileyebilen, farklı hücrelere farklılaşabilme potansiyelinde olan ve klon oluşturabilen hücreler olarak tanımlıyor. Bu temel özelliklerinin yanında kök hücreler hasarlı dokuya göç edebilme ve doku hasarını tamir edebilme özellikleri ile rejeneratif ve reperatif tıp alanında ne kadar önemli hücreler olduklarını gösteriyor. Bu yüzden tedavisi zor olan hastalıklara yaklaşımda kök hücreler umut vadeden hücre grubu özelliğini koruyor.

Kök hücreleri alt gruplar halinde sınıflandırırken farklılaşma potansiyelleri, temel özellik olarak alınmaktadır. Embriyonun blastosist aşamasında elde edilen hücre grubu pluripotent özellikteki embriyonal kök hücrelerdir. Farklılaşma potansiyelleri olarak her üç embriyonel yaprak grubuna, "ektodermal, endodermal ve mesodermal" farklılaşma kapasitesinde hücrelerdir. Uygulama alanı olarak ciddi etik problemler bulunmaktadır. Öncelikle elde edilen kaynağın embriyo dönemindeki fetüs adayı olması uygulama kısıtlılığının başında gelmektedir. Ayrıca farklılaşma potansiyellerinin çok yüksek düzeyde olması da farklılaşması istenmeyen teratom ve kanser hücrelerine dönüşümü açısından önemli problemler yaratmaktadır. 2012 yılında erişkin somatik hücrelerin embriyonel genler ile yeniden programlanması ile pluripotent haline getirilmesi üzerinde yapılan çalışma tıp ve sağlık alanında Yamanka'ya Nobel ödülü getirmiştir. Bu şekilde embriyo ile uğraşmadan direkt insan deri fibroblastının yeniden programlanması ile pluripotent özellikte olan "indüklenebilen pluripotent kök hücre" ler laboratuvar koşullarında geliştirilmiş ve kaynak konusundaki etik problemler aşılmıştır. Ancak bu hücrelerin de yüksek farklılaşma potansiyelinde olmaları sebebi ile

teratom oluşturma riskleri klinik uygulama alanında ayrı bir problemi ortaya çıkartmaktadır. Son yıllarda bu konu ile ilgili klinik ön çalışmalar yapılmaktadır.

Erişkin kök hücre grupları multipotent özellikte olup elde edilmeleri bakımından ciddi etik dirençle karşılaşmamaktadır. Mezenkimak kök hücreler olarak adlandırılan bu grup kök hücre kemik, kıkırdak, akciğer, pankreas, kalp ve orafacial bölge gibi birçok postnatal organ ve dokudan elde edilebilmektedirler. Mezenkimal kök hücreler (MKH) doku hasarlarının giderilmesi, inflamasyonun baskılanması, yeni dokuların oluşması gibi hastalıkları patogeneze göre çok geniş yelpazede etki etmektedir. Yapılan deneysel çalışmalar MKH'lerin intravenöz uygulamalarından sonra hasarlı dokuya göç ettiklerini ve doku tamirinde rol aldıklarını göstermektedir.

MKH'ler kas, kardiyomiyosit, merkezi sinir sistemi hücreleri, deri, tendon, ligament, kıkırdak ve kondrosit, kemik iliği hücreleri, kemik osteositi, yağ dokusu ve akciğer gibi birçok postnatal doku hücrelerine farklılaşabilme kapasitesindedir. Uygulamalar sonrasında doku nekrozunun giderilmesi, anti-inflamatuvar etkide bulunması, hücre aktivasyonuna göre apoptozu baskılaması ve indüklemesi, immün sistem hücrelerinin bölgeye çağırımı, yara iyileşimi ve anti-mikrobiyal etkileri vardır.

Laboratuvar ve klinik çalışmalar arasında yara iyileşimi, ortopedik sorunların giderilmesi, GVHD ve diğer doku/organ rejeksiyonlarının baskılanması, konjenital ve nörolojik hastalıkların tedavisi, diyabetin kontrolü, astım ve KOAH gibi akciğer hastalıklarına yönelik tedavi yaklaşımları bulunmaktadır.

MKH'ler klinik uygulama alanında umut verici sonuçlar vermektedir. Kök hücrelerin birçok hücre tipine farklılaşabilme potansiyelleri ile bu hücreler tıp alanında terapatik kullanım potansiyellerine sahiptir. Birçok hastalıkta MKH'lerin etkinliklerini araştıran klinik çalışmalar devam etmektedir. Hastalıkların tedavisi için MKH'lerin etkili olarak araştırılmaları ve bunla birlikte MKH mekanizmalarının tamamen anlaşılması için ön çalışmalar da devam etmektedir.



ANAFİLAKTİK ŞOK

Prof. Dr. Nurettin Onur KUTLU

*Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, İstanbul*

Tanım: Korunmasızlık anlamına gelen anafilaksi terimi ilk defa 1902 yıllarında tanımlanmıştır. İmmünolojik (Ig E aracılıklı), nonimmünolojik (egzersiz, soğuk) ve idiyopatik nedenlerden kaynaklanabilir. Mekanizma hangi tip olursa olsun neticede mast ve bazofil hücrelerden salınan histamin, triptaz, karboksipeptidaz, kimaz, PAF, prostoglandinler, lokotrienler ve diğerleri başta solunum-dolaşım ve deri sistemleri olmak üzere tüm sistemleri içine alır. Tutulan sisteme göre bulgular değişim göstermekle birlikte en korkulan tablo dakikalar içerisinde gelişen dağılım tipi şoka bağlı bilinç yitimi ve dolaşım kollapsıdır.

Sıklık: Erişkinlerde insidansın 10-30/100.000 olduğu tahmin edilmektedir. İstanbul için prevalans 1,6/100.000 bulunmuştur. Çocuklardaki sıklığı ise bilinmemektedir. Çocuklarda erişkinlere göre daha az sıklıktadır ve ergenlik döneminde tepe yapar.

Etmenler: Çocuk yaşlarında anafilaktik şokun en sık sebebi besinlere bağlı gelişen reaksiyonlardır. Bununla birlikte başta penisilin ve radyokontrast maddeler olmak üzere pek çok ilaç, kan ürünü, lateks, venomlar da diğer nedenler arasında yer almaktadır (Tablo 1).

Tablo 1

Besinler
Çocuklarda %6, erişkinlerde %4
İlaçlar
Venomlar
Çocuklarda %0.4, erişkinlerde %3
Lateks
Perioperatif anafilaksi
Radyokontrast
NSAID
Hemodiyaliz
İdiyopatik
Biyolojik ajanlar
Omelizumab, TNF antagonist, tocilizumab (IL-6)

Klinik: Etmenle karşılaşma sonrası bazen saniyeler bazen de dakikalar içerisinde başlangıç bulgular hızlı bir şekilde gelişir. Bulgular tutulan sisteme göre farklılıklar gösterir. En sık tutulan sistem deridir: Ürtiker, anjio-ödem, kaşıntı ve terleme şeklinde cereyan eder. Ancak ağır reaksiyonların %30'unda deri belirtileri görülmeyebilir.

Anafilaktik şok tablosu ise vakaların ancak üçte birinde görülen bir durumdur. Üst ve alt solunum yollarında şişme ve tıkanmaya bağlı olarak boğaz ağrısı, dilde kaşıntı, karıncalanma, göğüste sıkışma hissi, ses kısıklığı, stridor, dispne, hışıltı, solunum yetmezliği ve durması durumları yaşanabilir. Sindirim sistemi tutulumuna bağlı görülen bulantı, karın ağrısı, ishal ve kusma ve sinir sistemi tutulumuna bağlı saptanan baş dönmesi, görme bozukluğu, titreme, yönelim bozukluğu, nöbet benzeri bulgular ise daha nadir görülen belirtilerdir.

Olguların %1-20 sinde iki fazlı reaksiyona bağlı ardışık anafilaktik şok atakları bildirilmiştir. En sık 4-6 saat içerisinde gelişen bu tablo 72 saate kadar gecikebilmektedir.

Tanı Kriterleri: İki kiden fazla sistem bulgusu veya sadece hipotansiyon bulgusunun gelişmesi olarak tanımlanmıştır. Laboratuvar olarak kanda triptaz aktivitesi bakılmasının adli tıp açısından bir önemi vardır. 15-180 dakika içerisinde pik yapar ve ilk 3 saat içerisinde alınması önemlidir. Triptaz düzeylerinin yüksek olmaması anafilaksi tanısını dışlamaz. Bunun yanında plazma ve idrarda histamin ve histamin metabolitlerinin bakılması da tanıya yardımcı olabilir. Histamin metabolitleri idrarda 24 saate kadar müspet saptanabilmektedir.

Risk Faktörleri: Anafilaktik şok bulguları ile gelen olgularda atopik zemin, astım hastası olmak; ergen yaşta besinler; beta bloker ve ACE inhibitörleri kullanımları; alkol, birinci kuşak hipnotik ve H1 reseptör blokeri kullanımları önemli risk faktörleri olarak belirlenmiştir.

Ayırıcı Tanı: Anafilaktik şok dağılım tipi bir şok tipidir. Tanısında en önemli unsur hikayedir. Bununla birlikte çok hızlı ve dramatik seyretmesi bazen panik ortamında tanının konmasını zorlaştırabilir. Ayırıcı tanıda en çok karışan durumlar bayılma (vazovagal senkop), karsinoid sendrom ve diğer şok (nörojenik, kardiyojenik, septik) nedenleridir. Bunun dışında çok daha nadir olarak başka klinik nedenler ile karışabildiğine dair yayınlar bildirilmiştir (Tablo 2).



Tablo 2

Diğer şok tipleri • Hemorajik • Kardiyojenik • Hipoglisemik • Septik Aşırı eksojen Vasodepressor reaksiyonlar • Vazovagal senkop • "Flush" sendromları • Karsinoid • Klorpropamid--alkol • VIP salgılayan GİS tümörleri • Otonom epilepsi Restoran sendromları • Monosodyum glutamat (MSG) • Sülfidler • Skrombroidozis (Yüksek histamin - ton, uskumru, uçan balık, torik, bluefish – işlenmeden önce doğru dondurulmaz ise)	Nonorganik hastalıklar • Panik atak • Munchausen stridoru • Vocal kord disfonksiyonu • Globus histerikus • Yabancı cisim aspirasyonu Diğer • Hereditör anjioödem • Ürtikeryal vaskülit • Feokromositoma • Nörolojik (nöbet, inme) • Red man sendromu (vancomycin) • Kapiller kaçak sendromu • Miyokard enfarktüsü
---	---

Tedavi: İlk yaklaşım şüpheli etmen (ilaç, venom vs) kesilmesidir. Hava yolu, pozisyonlama (çene ileri baş geri, bacak kaldırma) ve oksijenlenmenin sağlanmasıdır. Mümkün olan en kısa zaman içerisinde kas içi 0.01 mg/kg/ doz (azami doz 0.3mg) adrenalin enjeksiyonu yapılmalıdır. Anafilaksi tedavisinde steroid, antihistaminikler ve hiçbir ilaç adrenalinin yerini tutamaz. Damar yolu sağlandıktan sonra serum fizyolojik yüklemeleri elzemdir. Bulguların devamı halinde adrenalin her beş dakikada bir tekrarlanabilir.

Tedaviye yanıtızlık halinde adrenalin infüzyonu 0.1-1 mikrogram/kg/dk hızında başlanabilir. Ayrıca betabloker,

ACE inhibitörü kullanımlarında glukagon verilmelidir. Kortikosteroid kullanımının uzamış reaksiyon ve artçı anafilaktik kriz riskini azalttığı gösterilmiştir.

Solunum dolaşım durmasında canlandırma mümkün olabildiğince uzun tutulmalı, inatçı bradikardi durumlarında atropin ve deriden kalp elektrik uyarısı (transkutan pacing) denenmelidir.

Takip: Takipte aile ve hastanın eğitimi, otoenjektör temini ve kimlik kartı verilmesi önemlidir.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

PEDİATRİDE YENİLİKLER

2. Marmara Pediatri Kongresi

12 - 14 Şubat 2015
Hilton İstanbul Kozyatağı



SÖZEL SUNUMLAR



SS-01 [Sosyal Pediatri]

ÜÇÜNCÜ TRİMESTER GEBELERİN EMZİRME DENEYİMLERİ VE PLANLARI

Naciye Irmak, Arzu Uzuner, Burcu Başaran, Sevim Aksoy Kartçı, Merve Tellioglu
Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi

GİRİŞ: Bebek beslenmesiyle ilgili DSÖ'nün, UNICEF'in önerisi ve Sağlık Bakanlığının politikası, emzirmenin ilk 6 ay sadece anne sütüyle (SAS), sonrasında ise uygun ek gıdalla iki yaşına kadar sürdürülmesidir.

AMAÇ: Araştırmamızın amacı gebelerin bir önceki bebeklerinde yaşadıkları emzirme deneyimlerinin ve doğacak bebekleri için emzirme planlarının sorgulanmasıdır.

YÖNTEM: Araştırmamız Pendik İlçesinde hizmet veren Üç Aile Sağlığı Merkezinde izlenen ve gebeliğinin 22-40. haftalarında olan toplam 153 gebeye emzirmeye ilişkin bilgi, tutum, davranışlarına ilişkin sorular içeren bir anket formu dağıtılıp toplanmak suretiyle gerçekleştirilmiştir.

BULGULAR: Katılımcıların yaş ortalaması 28,6±5, eğitim yılı ortalaması 8±4 yıldır. katılımcıların %81,7 si ev hanımıydı; aylık gelir ortanca değeri 1500TL idi. Daha önce doğum yapmış 92 annenin son doğan bebeğine SAS verme sıklığı %57,1'dir. Biberon ve emzik kullanma oranları sırasıyla (%64 ve %49,4)'tür. Altı aydan önce ek gıdaya başlanmasıyla ilgili sebepleri başlıca bebeğin doymaması (%37,1) ve doktorun önerisi (%17,1) olarak belirtilmiştir. Emzirme ile ilgili bilgiler %51,7 sıklıkla doktor ya da hemşireden, %46,6 sıklıkla aile büyüklerinden alınmaktadır. Gebelerin bebeklerini emzirmek istedikleri ortalama süre değer 21,8 aydır. "İlk ayda anne sütü yetmiyorsa öncelikle bebek daha sık emzirilmelidir" bilgisini onaylayanların sıklığı %98,9, "4 aydan itibaren bebeğe yemeklerin suyundan verilebilir" bilgisini onaylamayanların sıklığı %73,9'dur.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Araştırmamızda gebelerin geçmiş deneyimlerine dayanarak verdikleri yanıtlara göre ilk 6 ayda SAS verme sıklığı %57,1 olarak saptanmışsa da, 2013 TNSA raporuna göre ilk 4-5 aylık dönemde SAS veren anne sıklığı %9,4, 2008 TNSA raporuna göre ise %15,7'dir. Araştırmamızda bebeğine ilk 6 ayda SAS vermeyi düşünen annelerin oranının yüksekliği (%98,7) göz önüne alındığında pratiğe bunun yansımamasının nedenleri saptanarak bu nedenlere yönelik müdahaleler düzenlenmelidir.

SS-02 [Pediatrik Yoğun Bakım]

NONİNVAZİF MEKANİK VENTİLASYONUN ENTÜBASYON SIKLIĞINI AZALTMADAKİ BAŞARISI

Feyza İnceköy Girgin, Nilüfer Yalındağ Öztürk
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım
Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Solunum yetmezliği yoğun bakım ünitelerindeki hastaların çoğunda karşılaşılan klinik bir tablodur. Medikal tedavinin yanı sıra, hastanın solunumunu desteklemek için mekanik ventilasyona sık gereksinim duyulmaktadır. Pozitif basınçlı ventilasyon, noninvasif ya da invazif olarak uygulanabilir. İnvazif mekanik ventilasyon için hastanın entübe edilmesi gereklidir. Non-invasif mekanik ventilasyon (NIMV) ise hastaya endotrakeal tüp takmadan, genellikle yüz ya da nazal maske ile uygulanan bir destek tedavisidir. Uygun olan hastalarda NIMV uygulaması ile entübasyon ile ilgili komplikasyonlar ve enfeksiyöz komplikasyonların oluşması engellenerek; mortalite ve morbidite azaltılabilmektedir.

GEREÇLER ve YÖNTEM: Çalışma için Kasım 2013 ile Aralık 2014 tarihleri arasında Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalında izlenen toplam 361 hasta retrospektif olarak gözden geçirildi. Bu hastaların 110 tanesinde entübasyon ve invazif mekanik ventilasyon desteğine gereksinim olduğu görüldü. Solunum yetmezliği gelişen ve öncelikle NIMV uygulanan 45 hasta çalışmaya alındı. Yaş aralığı 1 ay ile 15 yaş arasında değişen hastaların 25 tanesi kız, 20 tanesi ise erkekti. NIMV ile izlenen 45 hastanın 18'inin ileriki dönemlerde entübe edilerek invazif mekanik ventilasyona geçildiği görüldü. 45 hastadan 27'sinin ise NIMV'dan fayda gördüğü saptandı. Bu çalışma bize hastaların % 60'ında NIMV'un; invazif ventilasyon gereksinimini önlediği ve başarı sağladığını göstermektedir.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Son yıllarda NIMV, akut ve kronik solunum yetmezliği olan çocuk hastalarda yaygın olarak kullanılmaya başlanmıştır. Bu durum ülkemizde olduğu gibi, yoğun bakım olanaklarının sınırlı olduğu ülkeler için çok önemlidir. NIMV; solunum yetersizliklerinde entübasyon ihtiyacını ve invazif mekanik ventilasyon sıklığını azaltmaktadır. Sonuç olarak; yoğun bakım ve hastanede kalış süresini kısaltması ve hasta maliyetinde belirgin azalma sağlaması açısından çok değerli bir yöntemdir.



SS-03 [Pediatrik Metabolizma]

METABOLİK VE HORMONAL PARAMETRELERİN KİLOLU HASTALARDA TANSİYON DEĞERLERİNE ETKİSİ

Ayşe Tuğba Kartal¹, Abdülkadir Bozaykut²,
Tülay Güran³, Ömer Kartal⁴, Rabia Gönül Sezer²,
Lale Pulat Seren², Abdullah Bereket³

¹Marmaris Devlet Hastanesi, Pediatri Kliniği, 48750, Muğla, Türkiye

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

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Endokrinoloji, İstanbul

⁴Aksaz Asker Hastanesi, Pediatri Kliniği, 48750, Muğla, Türkiye

GİRİŞ: Obez hastalarda hipertansiyon normal kilolulara göre iki kat fazladır. Fazla besin ile yüksek yağ ve karbonhidrat alımı katekolamin salınımına, renin-anjiyotensin sisteminin aktivasyonuna sebep olmakta, kan basıncı ve hızında artış ile sonuçlanmaktadır.

METOD: Çocuk polikliniklerine fazla kilo alma şikayeti ile gelen hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastaların açlık kan şekeri, insulin, kolesterol, LDL, HDL, trigliserid düzeyleri bakıldı. HOMA-IR indeksi glukoz 0. Dakika (mg/dl)×insulin 0. Dakika (µU/ml)/405 formülüne göre hesaplandı. Her hastanın tansiyonu ölçüldü ve ayrıntılı fizik muayeneleri yapıldı. Kan basıncı ölçümleri istirahat halinde, oturur pozisyonda ve sağ koldan yapıldı.

SONUÇ: Hastaların ortanca sistolik Ta değeri 110 (range: 80-140) mmHg, diyastolik TA ortanca değeri 70 (range: 50-90) mmHg ölçüldü. Sistolik ve diyastolik tansiyon değerleri ile LDL, HDL ve trigliserid düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki bulunmadı. Vücut kitle indeksi z-skoru ile sistolik tansiyon, HDL düzeyi arasında anlamlı ilişki saptanırken (sırasıyla, p=0,004; 0,001), bu ilişki diyastolik tansiyon, LDL, kolesterol düzeyleri ile saptanmadı (p>0,05).

Tablo 1: Sistolik ve diyastolik tansiyon değerlerinin metabolik değerlerle ilişkisi

TARTIŞMA: Obezite ile beraber trigliserid, HDL, kan basıncı, açlık kan şekeri değerlerine göre tanı konulan Metabolik Sendrom, ülkemizde % 20'lere varan oranlarda bildirilmiştir. Vücut kitle indeksi persentilleri ile kardiyovasküler risk faktörleri arasındaki ilişkide en güçlü korelasyon sistolik kan basıncı ile bulunmuştur. Kilo kontrolü ile beraber kan şekeri, dislipidemi kontrolü ve tansiyon değerlerinin normal aralıkta tutulması kardiyovasküler sağlık açısından kritiktir.

SS-04 [Genel Pediatri]

PEKTUS EKSKAVATUM'UN MİNİMAL İNVAZİV CERRAHİ ONARIMI: MARMARA DENEYİMİ

Çağatay Çetinkaya, Nezih Onur Ermerak,
Bihter Sayan, Zeynep Bilgi, Hakan Ömercikoğlu,
Tunç Laçın, Korkut Bostancı, Mustafa Yüksel
Marmara Üniversitesi Göğüs Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Pektus Ekskavatum (PE)'un minimal invaziv cerrahi onarımı (MIRPE) günümüzde birçok merkezde tercih edilen cerrahi tedavi metodu halini almıştır. Başarılı sonuçlar ve yüksek hasta memnuniyeti MIRPE'nin uygulanmasını artırmaktadır. Marmara Üniversitesi Göğüs Cerrahisi Kliniği olarak minimal invaziv cerrahi yöntemle opere ettiğimiz 491 PE hastasını sunuyoruz.

GEREÇLER VE YÖNTEM: Ağustos 2005 – Aralık 2014 tarihleri arasında kliniğimizde 491 PE hastası minimal invaziv yöntemle opere edilmiştir. Hastaların bilgileri güncel olarak veri tabanına işlenip retrospektif olarak inceleme yapılmıştır.

SONUÇLAR: 389'u (%80) erkek ve 102'si (%20) kadın olan hastalarımızın medyan yaşı 17 (6-46) dir. Deformitelerin 64'ü (%13) asimetrik ve 427'si (%87) simetrikti. 329(%67) hastada tek bar ile onarım yapılırken 159 (%31) hastada çift ve 3 (%2) hastada ise üç bar kullanılmıştır. Ortalama ameliyat süresi 50 dakika ve ortalama hastanede kalış süresi 5 gündür (2-10 gün). Pnömotoraks (22 hastada) ve plevral efüzyon (5 hastada) en sık görülen erken dönem komplikasyonlarıdır. Pnömotoraksı olan 5 ve efüzyonu olan 3 hastada tüp torakostomi uygulanmıştır. Yara yeri enfeksiyonu (34 hasta), yetersiz düzelme (15 hasta) ve nikel allerjisi (7 hasta) en sık geç dönem komplikasyonlarıdır. Bu güne kadar 196 (%40) hastanın bari planladığımız süre sonunda çıkartılmıştır. Sadece 2 hastada bari çıkarılması sonrası rekürrens görülmüştür. Hasta memnuniyeti anketleri %95 mükemmel olarak raporlanmıştır.

TARTIŞMA: MIRPE günümüzde gerek minimal invaziv oluşu, gerek düşük mortalitesi ve kısa hastanede kalış süresi ile PE'nin tedavisinde seçkin cerrahi metottur. Bu işlem tecrübeli merkezlerde düşük morbiite ve yüksek hasta memnuniyeti ile başarılı bir şekilde gerçekleştirilmektedir.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara Pediatri Kongresi

12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDIATRİDE YENİLİKLER

SS-05 [Pediatrik Endokrinoloji]

İDRAR SERBEST KORTİZOL DÜZEYİNİN CUSHİNG SENDROMU VE EKSOJEN OBEZİTE AYIRIMINDAKİ ÖNEMİ

Ayşe Tuğba Kartal¹, Abdülkadir Bozaykut²,
Ömer Kartal³, Lale Pulat Seren², Tülay Güran⁴,
Rabia Gönül Sezer², Abdullah Bereket⁴

¹Marmaris Devlet Hastanesi, Pediatri Kliniği, 48750, Muğla, Türkiye

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

³Aksaz Asker Hastanesi, Pediatri Kliniği, 48750, Muğla, Türkiye

⁴Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Endokrinoloji, İstanbul

GİRİŞ: Çocuklarda eksojen obezite ayırıcı tanısında Cushing Sendromu nadir görülen nedenlerden biridir. Cushing Sendromunun tanısında tarama yöntemlerinden olan 24 saatlik idrarda serbest kortizol atımı, böbrek fonksiyonları sağlam olan kişilerde glukokortikoidlerin üretimini yansıtır. Stres, travma, büyüme hormonu eksikliği, artmış abdominal adipozite ve hipertansiyonda idrar serbest kortizol düzeyinin arttığı bildirilmiştir. Bu çalışmada, idrar kortizol düzeyi ile obezite arasındaki ilişki incelendi.

METOD: Aşırı kilo nedeniyle takip edilen hastalarda 24 saatlik idrarda serbest kortizol düzeyi ölçüldü. ELIZA yöntemi ile normal üst limit >190 µg/gün; vücut yüzey alanına göre düzeltilmiş üst limit 70 µg/m²/gün kabul edildi. Test sonucunu etkileyebilecek ilaç kullanımı olan, böbrek yetmezliği, konjenital renal anomali, renal tubuler asidoz.. vb. hastalığı olan çocuklar çalışmaya dahil edilmedi.

SONUÇ: Hastaların %24'ünde idrarda serbest kortizol düzeyi yüksek bulundu. Kızlarda, muayenesinde akantozis nigrikans bulunanlarda ve obezite seviyesi daha ağır olanlarda, tansiyon, HOMA-IR, trigliserid, insulin yüksekliği olanlarda daha yüksek oranlarda idrarda serbest kortizol düzeyi >190 µg/gün bulundu. Deksmetazon supresyon testi ile hiçbir hastada Cushing Sendromu saptanmadı.

Tablo 1: İdrarda serbest kortizol miktarına göre hastaların demografik ve laboratuvar değerlerinin değerlendirilmesi

TARTIŞMA: İdrarda serbest kortizol düzeyi Cushing Sendromu tanısında yüksek duyarlılık ve özgüllüğe sahip olmasına rağmen, Cushing Sendromlu hastaların %10-15'inde her 4 idrar örneğinin birinde düzeyin normal çıkabildiği bildirilmiştir. Psödo-Cushing Sendromuna neden olan durumlar yanlış pozitif sonuçlar verebilir.

Bu çalışmada, eksojen obezitesi olan hastalarımızda, endojen kortizol üretiminin disfonksiyonu olmadığını gördük. Obez çocuklarda Cushing Sendromu ileri tetkiklerinin, idrarda serbest kortizol düzeyi normalin 2-3 kat üzerinde olan hastalarda yapılmasını öneriyoruz.

SS-06 [Pediatrik Endokrinoloji]

TURNER SENDROMLU ÇOCUKLARDA BÜYÜME HORMONU TEDAVİSİNİN BOYA ETKİSİ

Serpil Baş, Saygın Abalı, Zeynep Atay,
Ziya Gurbanov, Serap Turan, Abdullah Bereket
Marmara Üniversitesi Çocuk Endokrinoloji ve
Diyabet Bilim Dalı

GİRİŞ: Turner sendromu, X kromozomunun parsiyel veya total monozomisi ile oluşan yaklaşık 1/2000 sıklıkta gözlenen bir bozukluktur. Boy kısalığı hastalığın en sık görülen bulgusudur. Büyüme hormonu (BH) ile bu çocukların erişkin boyları anlamlı oranda artmaktadır. Bu çalışmada, Turner sendromlu çocukların BH tedavisine yanıtlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Kliniğimizden izlenen, periferik lenfositlerde sitogenetik çalışma ile Turner sendromu olduğu gösterilmiş ve BH tedavisi altında en az 1 yıllık izlemi olan 49 hasta çalışmaya dahil edildi. Karyotip sonuçları, antropometrik parametreler ve tedavi özellikleri dosya kayıtlarından retrospektif olarak elde edildi.

BULGULAR: Hastaların başvuru yaşı ortalama 9.9±3.8 yıl, boy standart deviasyon (SD) skoru ortalaması -2.9±1.3 idi. En sık görülen karyotip 45X (%40.8) idi ve bunu 45X/46XX (%14.3) ve 46X,i(X)(q10) (%12.2) izliyordu. Hastaların hedef boy SD skoru ortalaması -0.6±0.9 idi. Doğum ağırlığı, hastaların %40'ında 2500 g ve altında idi. Hipotiroidi %22.2 oranında saptandı. BH başlama yaşı ortalaması 10.7±3.6 yıl, BH başlangıç dozu 41±1 µg/kg/gün idi. Hastaların tedavi başlangıcındaki boy SD'leri -3.0±1.1 idi. Tedavinin birinci ve ikinci yılında ortalama boy SD skorları sırasıyla -2.5±1.0 (n=49) ve -2.3±1.1 (n=40) idi. Birinci yıl tedavi yanıtı ile tedavi dozu, BH uyarı testi pik yanıtı arasında anlamlı korelasyon saptanmadı. Hedef boy ortalaması 156.8±6.1 cm olan erişkin boya ulaşmış 17 hastanın boy ortalaması 149.8±5.2 cm (-2.0±0.8 SD) idi. Erişkin boy ile hedef boy, doğum tartısı, başvuru yaşı, başvuru boyu, tedavi dozu, birinci yıl yanıtı arasında anlamlı korelasyon saptanmadı.

SONUÇ: Ülkemizde çok merkezli bir çalışmada BH tedavisi almamış olan 134 Turner sendromlu hastanın final boy ortalaması 141±7 cm olarak saptanmış olup hedef boyun 16.4 cm altındadır. Çalışmamızda BH tedavisi ile hedef boydan sapma 7 cm olarak saptanmıştır. BH tedavisinin etkinliği ve tedaviye yanıtı etkileyen faktörlerin saptanması için daha geniş çalışmalara gereksinim vardır.



SS-07 [Pediatrik Gastroenteroloji]

ÇOCUKLARDA KARACİĞER YAĞLANMASI VE FİBROZU GÖSTERMEDE NON-İNVAZİF YÖNTEMLERİN YERİ

*Bilgihan Aydın¹, Engin Tutar¹, Rabia Ergelen²,
Çiğdem Çelikel³, Deniz Ertem¹*

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

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim
Dalı, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı,
İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Günümüzde kronik karaciğer hastalığının en sık nedenlerinden biri olan non-alkolik yağlı karaciğer hastalığının erken tanı ve tedavisi büyük önem taşımaktadır.

Çalışmanın amacı; fazla tartı veya obeziteye sekonder karaciğerde yağlanması olan çocuklarda histopatolojik steatoz/fibroz bulguları ile noninvasif görüntüleme yöntemleri ve aspartat aminotransferaz/trombosit oranı (APRI skoru) arasındaki ilişkinin karşılaştırılmasıdır.

YÖNTEM: Son bir yıllık dönemde, fazla tartılı veya obez olan, karaciğer enzimleri yüksek olup ultrasonografide hepatostatoz saptandığı için etyolojiyi saptamak amacıyla karaciğer biyopsisi yapılan 8-18 yaş arasındaki hastalar çalışmaya alındı. Biopsinin yanı sıra hastalara fibroscan ve Controlled Attenuation Parameter (CAP) yöntemiyle fibroz ve hepatostatoz açısından değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışmaya alınan 20 hastanın %20'sinde evre 1, %15'inde evre 2 ve %65'inde evre 3 steatoz saptandı. Hastaların %40'ında evre 1, %25'inde evre 2 ve %10'unda evre 3 fibroz görülürken, kalan %25'inde fibroz saptanmadı. Steatoz değerlendirmesinde USG ve CAP yöntemleri ile biyopsi sonuçları arasında anlamlı bir korelasyon saptanmadı. Orta ve ciddi fibrozu olan grupta AST ve ALT değerleri, fibrozu olmayan veya hafif fibrozu olan gruba göre anlamlı olarak yüksekti (sırasıyla $p=0.011$, $p=0.026$). Fibrozu olanlarda APRI skor ortalaması anlamlı olarak yüksekti ($p=0.032$) ve hafif fibrozu ciddi fibrozdan ayırt etmeden APRI skoru başarılı bulundu ($p=0.016$). Fibroscan ile belirlenen fibrozun derecesi ile biyopsi verileri arasında anlamlı bir korelasyon saptanmadı.

YORUM: Çalışmanın sonuçlarına göre karaciğer biyopsisi ile karşılaştırıldığında USG, Fibroscan, CAP gibi görüntüleme yöntemleri hepatostatoz ve fibrozu saptamada yeterli değildir. Bir laboratuvar testi olan APRI skoru ise fibrozun varlığını ve derecesini saptamada kullanılabilecek basit ve ucuz bir yöntemdir.

SS-08 [Pediatrik Gastroenteroloji]

ÇOCUKLARDA ÇÖLYAK HASTALIĞI İLE (HELICOBACTER PYLORI) ENFEKSİYONU ARASINDAKİ İLİŞKİ

*Nevzat Aykut Bayrak¹, Pelin Yılmaz², Engin Tutar¹,
Esra Polat¹, Birol Öztürk¹, Çiğdem Çelikel³, Deniz Ertem¹*

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

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi 5.Dönem Öğrencisi, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Gelişmiş ülkelerde alerjik ve otoimmün hastalık prevalansındaki artışların, Helicobacter pylori (Hp) sıklığındaki azalmayla ilişkili olduğu ileri sürülmektedir. Otoimmün bir hastalık olan Çölyak hastalığı (ÇH)'nda Hp enfeksiyonunu araştıran, erişkinlerde yapılmış epidemiyolojik çalışmalar, Hp sıklığı ile ÇH arasında ters bir ilişkinin olduğuna işaret etmektedir. Çalışmamızın amacı, tanısında çocukluk çağı ÇH olgularında Hp enfeksiyon sıklığının saptanarak ÇH-Hp arasındaki ilişkinin değerlendirilmesidir.

YÖNTEM VE GEREÇ: Kliniğimizde ÇH tanısı almış hastalar aynı dönemde herhangi bir yakınma nedeniyle gastroskopi yapılmış olgularla karşılaştırıldı. Hp enfeksiyonu tanısı histopatoloji ve hızlı üreaz testiyle konuldu. Daha önce Hp eradikasyonu almış hastalar çalışmaya alınmadı.

BULGULAR: Toplam 121 ÇH hastası (ortalama yaş: 8.2 ± 4.7 yıl, % 57 kız) ve 416 kontrol hasta (ortalama yaş: 12.4 ± 4.9 , %51.6 kız) çalışmaya alındı. ÇH olgularında Hp enfeksiyonu sıklığı kontrol grubuna göre belirgin olarak daha düşüktü (%20.6 vs. %33.4 $p<0.008$). Yaş, cinsiyet ve modifiye Marsh skoruna göre düzeltilerek yapılan multipl regresyon analizi sonucunda yaş arttıkça ÇH'de Hp enfeksiyonu sıklığının arttığı (OR: 1.1, %95 CI: 1.05-1.14) ve erkek hastalarda Hp enfeksiyonunun daha sık olduğu (OR: 1.97, %95 CI: 1.45-2.65) görüldü. Modifiye Marsh skoruna göre Evre 3 A, B veya C olması ile Hp pozitifliği arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı (r^2 : 0.13, $p>0.05$).

TARTIŞMA: Çalışma sonucunda, çocuk yaşta ÇH'de Hp enfeksiyon sıklığının, ÇH olmayan popülasyona göre anlamlı olarak düşük olduğu saptandı. Genel popülasyona benzer şekilde, ÇH olgularında da artan yaşla birlikte Hp sıklığı artmaktaydı. Hp pozitifliğinin ÇH'ye karşı olası koruyucu etki mekanizması bilinmemekle beraber, Hp enfeksiyonunda mide mukozasındaki T-reg lenfositlerin bağırsak duvarında glutene karşı olan hücrel yanıtı azaltarak, ÇH riskini azalttığı öne sürülebilir. Diğer bir hipotez ise Hp enfeksiyonunda mide asiditesinde veya proteolitik aktivitedeki değişikliğin glutenin immünojenitesini azaltabileceği yönündedir.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara Pediatri Kongresi

12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER



PEDİATRİDE YENİLİKLER

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara Pediatri Kongresi

12 - 14 Şubat 2015
Hilton İstanbul Kozyatağı



POSTER SUNUMLAR



PS-01 [Pediatrik Gastroenteroloji]

NADİR GÖRÜLEN "PROTEİN KAYBETTİREN ENTEROPATİ" SEBEBİ: PRİMER İNTESTİNAL LENFANJEKTAZİ

Esra Polat¹, Engin Tutar¹, Çiğdem Çelike², Deniz Ertem¹
¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji,
Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, İstanbul
²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı,
İstanbul

GİRİŞ: Protein kaybettiren enteropati (PKE), serum proteinlerinin intestinal lümenine kaybı sonucu ciddi hipoproteinemiyi karakterize klinik tablodur. GİS protein kaybı; lenfatik obstrüksiyona veya ciddi inflamasyon, ülserasyonla giden intestinal mukozal hastalıklara sekonder gelişir. Primer intestinal lenfanjektazi, enterik lenfatiklerde diffüz / lokalize genişlemeye sekonder lenf sıvısının intestinal lümenine sızmasıyla karakterize, çok nadir konjenital PKE nedenidir.

OLGU 1: Altı yaşında erkek hastaya, 1.5 yaşında başlayarak şişlik ve ağrı, ishal ve ödem yakınmalarıyla başka bir merkezde çok kez üst ve alt GİS endoskopiler yapılmış ve hasta 2.5 yaşından beri ülseratif kolit tanısı ile meselazin ve immünosupresif ilaç kullanmaktaydı. Tedaviye rağmen ciddi hipoalbuminemiye bağlı hipoalbumin infüzyon ihtiyacı devam eden hastanın ödem ve batın distansiyon dışında muayenesi normaldi. Rutin biyokimya, ter testi ve dışkı elastazı normal, çölyak testleri negatifti. Alt ve üst GİS endoskopik ve histopatolojik incelemelerinde bir patoloji saptanmadı. Batın MR'ında bağırsaklarda yaygındır kalınlaşması ve ödem olması üzerine, laparoskopi yapılarak jejunumdan tam kat biyopsi alındı. Mukoza ve submukozada belirgin lakteal dilatasyon izlendi.

OLGU 2: Hipoalbuminemi nedeniyle albumin infüzyonu alan 5 yaşında erkek hastanın öyküsünde, 2 yaşından beri karın şişliği, son 1.5 yıldır da ishali olduğu öğrenildi. Muayenesinde ödem ve batın distansiyonu dışında patoloji saptanmayan hastada hipoalbuminemi ve vitamin B12 düşüklüğü saptandı. Diğer rutin biyokimya ve ter testi normal, çölyak otoantikörleri negatifti. Radyolojik incelemesinde patoloji saptanmayan hastanın endoskopik duodenal biyopsi örneklerinde lenfanjektazi saptandı.

TARTIŞMA: Primer intestinal lenfanjektazi; albumin, şilomikron ve yağda eriyen vitamin kaybına yol açan, nadir fakat önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. İlk olguda olduğu gibi bazen tanı konulması çok güç olabilir ve gecikebilir. Tedavide yüksek proteinli, düşük yağlı, MCT'den zengin diyet ve yağda eriyen vitamin desteğinin yanı sıra oktreotid ve yanıtı olmayan olgularda cerrahi yaklaşım denenebilir.

PS-02 [Pediatrik Gastroenteroloji]

SÜT ÇOCUĞU DÖNEMİNDE İZOLE CİDDİ HİPOALBÜMİNEMİ: KİSTİK FİBROZUN NADİR BİR PRESENTASYONU

Esra Polat, Engin Tutar, Deniz Ertem
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji,
Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Kistik fibroz (KF) otozomal resesif geçişli, sıklıkla respiratuvar ve malabsorpsiyon bulguları ile seyreden multi-sistem bir hastalıktır. Daha az sıklıkla süt çocuğu döneminde kolestaz, malnütrisyon ve metabolik alkalozla da bulgu verebilir. KF'nin yaşamın ilk 3 ayında sadece hipoalbuminemi ve ödemle presentasyonu ise oldukça nadir bildirilmiştir.

OLGULAR: İlk olgu 1.5 aylıkken, sulu ve mukuslu dışkılama, tartı alamama, yüz ve bacaklarında şişlik, ikinci olgu ise yine 1.5 aylıkken tartı alamama ve günde 4-5 defa sulu dışkılama yakınmaları başvurdu. Her iki hastanın da boyu 25, ağırlıkları 10. persantildeydi, yüz ve bacaklardaki ödem dışında muayene bulguları normaldi. Ailesinde akraba evliliği olmayan iki olgunun da albumin düzeyleri ileri derecede düşük (sırasıyla; 1.9 ve 1.5 gr/dL) ve hafif anemisi vardı. Kan gazı, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, serum elektrolitleri, kalsiyum ve fosfor değerleri normal, metabolik hastalık taraması, serum immünglobülin düzeyleri, gıda spesifik IgE değerlerinde anormallik gözlenmedi. Proteinüri saptanmayan olgularda, rutin dışkı incelemeleri normaldi. İlk olguya yapılan alt ve üst GİS endoskopi ve histopatolojisinde özellik saptanmadı. Hastanın ter testleri 78 ve 104 mEq/L gelince yapılan genetik analizde hastanın ΔF508 homozigot, L467F heterozigot olduğu saptandı. İkinci olgunun ter testleri 87 ve 93 mEq/L, CFTR gen analizi G542X heterozigot ve ΔF508 heterozigot saptandı. Dışkı elastaz değerleri <50 µg/gr olan her iki hastaya da, pankreatik enzim ve yağda eriyen vitamin replasmanı başlandı. Yüksek protein ve kalorili içeren beslenme ile albumin düzeyi düzelen, ödemleri gerileyen hastalarda yaşa uygun tartı alımı da gerçekleşti.

TARTIŞMA: KF'li hastaların %3-13'ü, süt çocuğu döneminde klasik akciğer ve pankreatik yetersizlik bulguları gelişmeden sadece hipoalbuminemi, ödem ve anemiyile bulgu verebilir. Özellikle yaşamın ilk aylarında gelişen tablodan tanı ve tedavinin gecikmesi mortalite ve morbiditeyi artırabilir. Bu nedenle klasik bulguların eşlik etmediği hastalarda hipoalbumineminin ayırıcı tanısında KF erken dönemde araştırılmalıdır.



PS-03 [Pediatrik Gastroenteroloji]

HİPOKOLESTEROLEMİ VE KARACİĞER DİSFONKSİYONU İLE GİDEN NADİR BİR HASTALIK: HEPATİK FİBRİNOJEN DEPO HASTALIĞI

Birol Öztürk¹, Engin Tutar¹, Çiğdem Çelikel², Deniz Ertem¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji Ve Beslenme Anabilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Hepatik fibrinojen depo hastalığı (HFDH), hepatositlerde fibrinojen birikimi ile karakterize, çok nadir ve otozomal dominant geçiş gösterdiği düşünülen bir hastalıktır. Hastalık hafif veya ciddi karaciğer hastalığı, hipofibrinojenemi ve hipokolesterolemi bulguları ile seyreder.

OLGU: Aralarında akrabalık olmayan anne-babanın ikinci çocuğu olan 3 yaşındaki erkek olguda, 14 aylıktan itibaren fark edilen asemptomatik transaminaz yüksekliği ve hafif hepatomegali mevcuttu. Hafif anemisi (Hb 10.1 gr/dL, MCV 72.6 fL) olan hastanın, periferik yaymasında akantositoz gözlenmedi. Biyokimyasal tetkiklerinde AST 182 U/L, ALT 120 U/L, GGT 291 U/L, ALP 277 U/L, kolesterol 49 mg/dL, LDL 10 mg/dL, HDL 34 mg/dL, trigliserid 34 mg/dL, apolipoprotein B <0.35 mg/dL (N=0.6-1.4), diğer tetkikleri normaldi. Vitamin A, D ve E düzeyleri normalin altındaydı. Viral seroloji negatif, α-1 antitripsin, ferritin, seruloplazmin, ter testi, metabolik hastalık tarama tetkikleri normaldi, hepatobiliyer ve portal doppler ultrasonografide özellik saptanmadı. ADEK vitamini replasmanı, uygun diyet ve ursodeoksikolik tedavisine rağmen karaciğer enzimleri yüksek seyreden hastaya biyopsi yapıldı. Histopatolojik incelemede; hafif nonspesifik portal inflamasyon görüldü, fibroz saptanmadı, hepatositler içerisinde vakuoller halinde homojen madde birikimi görülen hastada serum fibrinojen düzeyi belirgin olarak düşük saptanınca HFDH tanısı konuldu.

TARTIŞMA: Karaciğerde sentezlenen fibrinojen, her biri 3 peptit (α, β, γ)'ten oluşan dimer yapısında bir proteindir. Fibrinojen γ zincirindeki gen mutasyonu (FGG) sonucunda, endoplazmik retikulumda biriken fibrinojen, hepatosit hasarına yol açmaktadır. Literatürde FGG mutasyonu, 7 aileden toplam 21 hastada ve 4 farklı tipte tanımlanmıştır. Çocuk hastalarda sadece Aguadilla mutasyonu (γ375 Arg → Trp) bildirilmiştir. HFDH'de karaciğer hastalığı asemptomatik olabileceği gibi dekompanse siroza kadar ilerleyebilir. Tanımlanamayan karaciğer enzim yüksekliği ve hipobetalipoproteinemisi olan hastalarda kan fibrinojen düzeyi bakılarak HFDH araştırılmalı, mümkünse genetik analiz yapılmalıdır.

PS-04 [Pediatrik Gastroenteroloji]

SELİM SEYİRLİ KONJUGE HİPERBİLİRÜBINEMİ: DUBIN JOHNSON VE ROTOR SENDROMU

Birol Öztürk, Engin Tutar, Deniz Ertem

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji Ve Beslenme Anabilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Dubin Johnson Sendromu (DJS) ve Rotor Sendromu (RS), nonhemolitik kronik konjuge hiperbilirübinemi ile karakterize, otozomal resesif geçişli ve tedavi gerektirmeyen kalıtsal hastalıklardır. DJS'de konjuge bilirübinin hepatositte MRP2 taşıyıcısı ile safra kanallıklarına atılımında, RS'de ise hepatosit içinde depolanmasında bozukluk vardır.

Bilirubin yıkımı sonunda açığa çıkan koproporfirin idrar ve dışkı ile atılır. Sağlıklı kişilerde koproporfirin iki doğal izomerinin (I ve III) idrar ve safra ile ekskresyonu farklıdır ve idrarla atılan tip III izomer tip I izomerden fazladır. DJS ve RS'de ise idrarla atılan koproporfirin izomerlerinin oranı değişmiştir. RS'de idrar total koproporfirin düzeyi 2-5 kat artar ve total koproporfirin %65'ini koproporfirin I oluşturur. DJS'de ise koproporfirin düzeyinde artış yoktur ancak total koproporfirin %80'ini koproporfirin I oluşturur.

Kliniğimizde son 1 yıl içinde DJS tanısı alan 2 ve RS tanısı alan 1 olgu, selim ve nadir birer konjuge hiperbilirübinemi nedeni olarak sunulmuştur.

OLGULAR:

- Dokuz yaşında kız hasta, üç yıldır aralıklı olarak gözlerinde sarılık
- On üç yaşında kız hasta, bir yıldır bilinen konjuge hiperbilirubinemi
- On yaşında erkek hasta, 2.5 yıldır bilinen konjuge hiperbilirubinemi

Her üç hastanın fizik muayenesi, subikter dışında tamamen normaldi. Hastaların total ve konjuge bilirübin düzeyleri sırasıyla 2.7/3.7/3.2 mg/dL ve 1.2/1.8/2.3 mg/dL olarak saptandı. Hemogram ve diğer tüm biyokimyasal tetkikler, hepatobiliyer sistem ultrasonografisi normaldi. İdrar koproporfirin analizlerine göre ilk iki olgu DJS tanısı, diğer olgu RS tanısı aldı.

TARTIŞMA: Her iki sendrom da selim seyirlidir. İzole kronik konjuge hiperbilirübineminin saptanması ve idrarda atılan koproporfirin izomerlerinin analiziyle, ileri laboratuvar incelemelerine ve karaciğer biyopsisi gibi invazif tetkiklere gerek olmaksızın kolayca tanı konulabilir.



PS-05 [Pediatrik Gastroenteroloji]

ENDOSKOPIK İŞLEM YAPILMASINI GEREKTİREN YABANCI CİSİM YUTMA OLGULARIMIZ

*Birol Öztürk¹, Özge Gemic², Engin Tutar¹,
Nevzat Aykut Bayrak¹, Esra Polat¹, Deniz Ertem¹*

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

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

GİRİŞ: Özellikle okul öncesi yaştaki çocuklarda yabancı cisim yutma nedeniyle acil polikliniğe başvuru sık karşılaşılan bir problemdir. En sık yutulan yabancı cisimler madeni para, pil, çengelli iğne, toplu iğne, nazarlık ve kolye uçlarıdır. Hasta asemptomatik olabileceği gibi, ani gelişen yutma güçlüğü, tükürüğü yutamama, öksürük, göğüs ağrısı, karın ağrısı yakınmalarıyla da başvurabilir. Yabancı cisimlerin takılabileceği anatomik bölgeler üst özofagus, özofagusun aort topuzu düzeyi, gastroözofageal bileşke, pilor, ileoçekal valv ve anüsdür. Yutulan yabancı cisimlerin %80-90'ı bir yere takılmadan atılır, ancak %10-20'sinin endoskopik olarak çıkarılması gerekebilir. Olguların %1'inde cismin çıkarılması için cerrahi işlem gerekir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Son üç yılda endoskopik olarak çıkarılan yabancı cisim yutma olguları retrospektif olarak değerlendirildi.

SONUÇLAR: Toplam 26 olgunun 17'si (%65.3) erkek, 9'u (%34.6) kız, ortalama yaş 37.6 ay (8 ay-13 yaş) idi. En sık yutulan yabancı cisimler madeni para (%34.6), pil (%19.2), çengelli iğne (%15.3) ve oyuncak parçasıydı (%7.6). Diğer yabancı cisimler ise nektarin çekirdeği, ataç, cam süs eşyası, silgi, toplu iğne ve alıyandı. Cisimlerin %84.6'sı ayakta batin grafisinde opak madde olarak görüntülendi. Yabancı cisim yutma ve endoskopik girişim arasında geçen ortalama süre 128 saat (2 saat- 30 gün) idi. Yabancı cisimler en sık midede (21 olgu), 3 olguda özofagusta, 2 olguda ise duodenumda takılmıştı. Buton pil yutan olguya 4. saatte yapılan endoskopide özofagusta ciddi doku nekrozu ve 3 pil yutan olgunun antrumunda multipl erozyon ve yüzeysel ülserler saptandı. Diğer olguların endoskopilerinde yabancı cisme bağlı lezyon saptanmadı, hiçbir olguda komplikasyon gelişmedi.

TARTIŞMA: Yabancı cisim yutan hastalarda gelişebilecek komplikasyonlar perforasyon, obstrüksiyon ve kanamadır. Özofagusta takılan cisimlerin özellikle buton pillerin, tüm sivri cisimlerin ve obstrüksiyona yol açan yabancı cisimlerin acil olarak çıkarılması gerekir. Madeni paralar ise 2 cm.den küçük ise, 3-4 hafta süreyle mideden geçmesi için beklenebilir.

PS-06 [Pediatrik Yoğun Bakım]

AKUT SOLUNUM SIKINTISI SENDROMU İLE İZLENEN CMV PNÖMONİSİ: OLGU SUNUMU

*Olca Şah¹, Feyza İnceköy Girgin²,
Nilüfer Yalındağ Öztürk²*

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

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım
Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Akut solunum sıkıntısı sendromu (ARDS), çeşitli nedenlerle her yaşta görülebilen, mortalitesi yüksek, pulmoner kapiller geçirgenlik artışıyla karakterize akciğer ödemi tablosudur.

OLGU: Pnömoni ve tüberküloz osteomyelit öyküsü olan 11 yaşında erkek hasta dış merkeze 1 haftadır olan ateş ve öksürük şikayetiyle başvurmuş. İzleminde solunum sıkıntısı gelişen, oda havasındaki saturasyonu 75 olan, toraks tomografisinde bilateral buzlu cam görünümü, konsolidasyonları saptanan hasta ARDS kliniğinde çocuk yoğun bakım ünitemize entübe olarak devralındı.

Kapiller dolaşımı zayıf, hipotansif hastaya sıvı desteği ve inotrop başlandı. Beyaz küresi 42.400/mm³, CRP:109 mg/L, sedimentasyonu 23 mm/saat, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, pankreatik enzimleri ve elektrolitleri normal olan hasta mekanik ventilasyonda; düşük tidal volüm, optimal PEEP, permisif hiperkapni ile sedasyonda izlendi. Hipoksemi, FiO₂ ve PEEP ihtiyacında artış (14) sonrası yüksek frekanslı ventilasyona alındı (ph:7.29, pCO₂:66mmHg, paO₂:62.5mmHg, SpO₂:79, PaO₂/FiO₂:69). Dirençli hipotansiyon sebebiyle bakılan ACTH ve kortizolü (27 mcg/dl) düşük bulunan hastaya fizyolojik dozda kortizol başlandı. Geniş spektrumlu antibiyotik (vankomisin, meropenem, klaritromisin) ve antifungale rağmen kliniği düzelmeyip, açlık mide suyu aside dirençli boyama ve pcr ile tüberküloz dışlanan; CMV IGM pozitif (pcr 134.384 kopya) ve lenfosit alt grubunda CD4 ve CD19 lenfopenili hastaya kombine immün yetmezlik tanısıyla gansiklovir ve intravenöz immünglobülin (İVİG) başlandı. Kliniği ve radyolojisi düzelip konvansiyonel mekanik ventilasyona alınan, 12. günde ekstübe edilen hasta valgansiklovir, İVİG, trimetoprim sülfometaksazol profilaksisi, kortizol replasmanı ile muayenesi normal olarak 19. günde servise verildi.

SONUÇ: Pnömoni, ARDS'nin sık sebeplerindendir ve immün yetmezliklerde fırsatçı enfeksiyonlarla gelişebilir. ARDS tedavisinde; neden tedavi edilene, akciğerler iyileşene kadar minimal komplikasyonla yeterli oksijenasyonu sağlayan mekanik ventilasyon esastır ve hayat kurtarıcıdır.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

PS-07 [Pediatrik Yoğun Bakım]

ATRA TEDAVİSİ SIRASINDA GELİŞEN BİR ARDS OLGUSU

Ece Öge, Nilüfer Yalındağ Öztürk,
Feyza İnceköy Girgin
Marmara Üniversitesi, pediatri yoğun bakım ünitesi, istanbul

GİRİŞ: Lösemi, farklılaşmanın belli bir aşamasında takılıp kalmış bir grup progenitor hücrenin kontrolsüz çoğalarak kemik iliğini işgaliyle karakterize malign bir hastalıktır. AML-M3, promyelositer serinin myelositlere olgunlaşması sırasında bir duraksamayla giden, genellikle t(5;17) anomalisi gösteren ve özel bir tedavisi olan alt tipidir. All trans retinik asit(ATRA), AML-M3 tedavisinde prognozu iyileştiren ve yüz güldüren bir tedavi yöntemi olarak günümüzde kullanılmaktadır. ATRA kullanımı sırasında %27 gibi azımsanmayacak oranda dispne, ateş, solunum sıkıntısı, ödem tablosuyla giden ATRA sendromu görülebilmektedir.

OLGU: 2.5 yaş, erkek hasta, bacaklarında ve yüzünde morluklar nedeniyle başvurmuş, yapılan kan sayımında pansitopeni, periferik yaymasında blastlar görülmüş ve kemik iliği biyopsi sonucu AML-M3 olarak sonuçlanmıştı. Hastaya indüksiyon tedavisinde sitarabin, idorubicin yanında ATRA tedavisi başlandı. Tedavinin üçüncü gününde solunum sıkıntısı, dispne ve taşipne gelişmesi, akciğer grafisinde ARDS görünümü olması üzerine yoğun bakıma devralındı. Fizik muayenesinde 37°C subfebril ateşi vardı. Akciğerde bazallerde solunum sesleri azalmıştı. Hastanın ekokardiyografik incelemesinde perikard effüzyonu saptanmadı. ATRA sendromu düşünülen hastaya 2x10 mg deksametazon ve 1 mg/kg furosemid infüzyonu başlandı. Deksametazon tedavisine beş gün bu dozdan devam edildi, ardından doz 2x0.5 mg/kg'a düşülerek on güne tamamlandı. Tedavinin beşinci gününde kliniği düzelen ve ekstübe edilen hastaya ATRA tedavisi yeniden başlandı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: ATRA kullanımı sırasında ateş, kilo kaybı, respiratuar distres, plevral-perikardiyal effüzyon, sıvı retansiyonu ve kilo artışı, pulmoner infiltrasyon, akut böbrek yetmezliği gibi bulgular görülebilir. Bunun nedeni promyelosit olgunlaşması sırasında açığa çıkan sitokinlerin neden olduğu kapiller geçirgenlik artışıdır. Mortalite %5-13 arasında değişmektedir. Bu tedavi sırasında pnömonik infiltrasyon, hipovolemi, akut böbrek yetmezliği görüldüğünde, akla ATRA sendromu gelmeli ve sitokin salınımını baskılayan deksametazon tedavisine başlanmalıdır.

PS-08 [Pediatrik Yoğun Bakım]

İNOTROP TEDAVİSİNE DİRENÇLİ HIPOTANSİYON: BİRİ ADRENAL YETMEZLİKTEN Mİ BAHSEDİYOR?

Ece Öge, Nilüfer Yalındağ Öztürk,
Feyza İnceköy Girgin
Marmara Üniversitesi, Pediatri Yoğun Bakım Ünitesi, İstanbul

GİRİŞ: Septik şok çocuk yoğun bakım ünitelerinde sık izlenen bir yoğun bakım endikasyonudur. Yaklaşımında, uygun sıvı resusitasyonu ve inotrop desteği öncelikli tedavilerdendir. İnotrop desteğine rağmen dirençli hipotansiyonlar izlenebilir.

OLGU: 8 yaşında, kız hasta; akut gelişen anüri, dördü inotrop tedavi desteğine rağmen devam eden hipotansiyon nedeniyle yoğun bakımımıza devralındı. Dopamin, dobutamin, adrenalin ve noradrenalin tedavilerini yüksek dozlarda almakta iken, hipotansif seyreden hastanın fizik muayenesinde kliteromegalisi olduğu görüldü. Ambigus genitalya saptanan hastaya kortikosteroid tedavisi başlandı. Arteriyel tansiyonda hafif yükselme görüldü ancak yaşına uygun normal sınırlara ulaşamadı. Hastanın tedavisine güçlü bir vazokonstriktör olan terlipressin eklenmesine rağmen tansiyonları <5 persantilin altında seyretti ve oligo-anürik olan hasta tüm destek tedavilerine rağmen izleminin 5. gününde kaybedildi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Adrenal yetmezlik hayatı tehdit eden bir hastalıktır. Adrenal bezlerin hasarlanmasına bağlı olarak primer, hipotalamo-hipofizer aksın hasarlanmasına bağlı olarak sekonder ve tersiyer adrenal yetmezlik görülebilir. Adrenal yetmezlikli hastaların enfeksiyon, travma gibi stres durumlarında genel durumları hızla bozulabilir. Özellikle yoğun bakım gerektiren hastalarda dirençli hipotansiyon ve genel durum bozukluğunda adrenal yetmezlik akla gelmelidir. Tanı ve klinik tedavinin hayati önemi vardır. Klinisyenler adrenal yetmezlik semptomları açısından her zaman uyanık ve dikkatli olmalıdır.



PS-09 [Pediatrik Yoğun Bakım]

METABOLİK ASİDOZ İLE BAŞVURAN ÇOCUKLARDA AYIRICI TANIDA METABOLİK HASTALIKLARIN YERİ

Mürüvvet Cenk¹, Feyza İnceköy Girgin²,
Nilüfer Yalındağ Öztürk²

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

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Doğuştan metabolik bozukluklar, bir enzim veya kofaktörün yokluğu veya yapısal anormalliklerinden kaynaklanarak belli bir metabolitin eksikliğine veya vücutta birikmesine neden olur. Akut olarak dehidratasyon ya da şokun eşlik ettiği kusma atakları, letarji, koma, stres veya uzamış açlığın tetiklediği hipoglisemiyle; kronik olarak ise büyüme gelişme geriliği, hepatomegali, kardiyomyopati ve nörolojik bulgularla karşımıza çıkabilir. Atakların çoğunda asit-baz bozuklukları, hiperamonyemi, hipoglisemi ve sepsis benzeri özellikler görülmesi nedeniyle sepsisle sık olarak karışabilir.

OLGU: Daha öncesinde sağlıklı olan, akraba evliliği öyküsü olmayan, 10 aylık kız hasta ateş ve kusma şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde hepatomegali ve orta derecede dehidratasyon bulguları dışında özellik yoktu. Takibinde hızla kötüleşip metabolik ve laktik asidoz, dolaşım ve karaciğer yetmezliği bulguları gelişti. Dekstrozu mayi infüzyonuna rağmen dirençli hipoglisemisinin olması ön planda metabolik bir hastalığı düşündürdü. Dekompanse şok tablosu ve ateşin varlığı nedeniyle septik şok ekarte edilemedi ve güncel kılavuzlara uygun olarak antibiyotik tedavisi uygulandı. Glukoz infüzyonu ile kan şekeri normal aralıklarda tutuldu. Yapılan metabolik tetkiklerinde anormallik saptanan hasta genel durumu iyileştikten, karaciğer yetmezliği tablosu ve hipoglisemisi düzeltildikten sonra çocuk metabolizma hastalıkları olan bir merkezde ileri tetkikleri yapılmak üzere taburcu edildi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Öncesinde sağlıklı olan, akut olarak kötüleşen, metabolik asidoz ile şok tablosunda gelen bir hastada; laktik asidoz, hipoglisemi, organomegali, karaciğer yetmezliği ve sıvı tedavisine yanıtız metabolik asidoz tablosu görülüyorsa, metabolik hastalıkların akla getirilmesi önemlidir. Buna uygun yaklaşımda bulunmak, hayat kurtarıcı olabilir.

PS-10 [Pediatrik Yoğun Bakım]

YOĞUN BAKIM VE TÜBERKÜLOZ

Mürüvvet Cenk¹, Feyza İnceköy Girgin²,
Nilüfer Yalındağ Öztürk²

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

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ: Dünya Sağlık Örgütü'nün 2012 yılı verilerine göre her yıl 74.000 çocuk tüberküloz nedeniyle ölmektedir ve her yıl neredeyse yarım milyon yeni tanı konulmaktadır. Tüberkülozlu çocukların %70-80'inde akciğer tüberkülozu görülmekle birlikte, geri kalanında vücudun diğer bölgeleri de etkilenmektedir. Mart 2014 ile Aralık 2014 arasında yoğun bakım ünitemizde tüberküloz enfeksiyonu sırasında gelişen ekstrapulmoner tutulumları nedeniyle ciddi klinik seyir gösteren dört vakayı bildirmekteyiz.

OLGU: 6 yaşında, erkek hasta acil servise 20 gündür olan ateş şikayetiyle başvurup, hızla bilinci kapanıyor ve ardından tüberküloz menenjitisi tanısı konuluyor ve nörolojik sekel ile taburcu ediliyor. 4 yaş erkek hasta acil servisten perikardiyal ve plevral effüzyon nedeniyle yoğun bakıma yatırılıp, tüberküloz plörezi ve perikardit tanısı alıyor, yoğun bakımda 15 gün izlendikten sonra taburcu ediliyor. 6 yaş erkek hasta ateş ve kollarda kasılma şikayetiyle acil servise başvuruyor, bilinci kapanıp yoğun bakıma alınan hastaya tüberküloz menenjitisi tanısı konuluyor ve ilk vakada olduğu gibi nörolojik sekel ile taburcu ediliyor. 15 yaşında motor mental geriliği olan erkek hasta solunum sıkıntısı nedeniyle acil servise başvuruyor. Plevral effüzyon, asit ve pansitopenisi saptanıyor. Tüberküloz plörezi ve perikardit tanısı alıyor, hasta hala tedavisinin 28.gününde yoğun bakım ünitesinde izleniyor.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Tüberküloz hem gelişmekte olan hem de gelişmiş ülkelerde halen önemli bir halk sağlığı sorunudur. Sinsi seyirli olması ve özgül olmayan bulguları nedeniyle erken tanı konulması zor bir hastalıktır. Mortalitesi ve morbitesi yüksek olup hastalarda kalıcı hasara neden olmakta ve yoğun bakım koşullarında takip gerektirecek kadar ağır seyredebilmektedir.



PS-11 [Pediatric Yoğun Bakım]

SOLUNUM SIKINTISI İLE PREZENTE OLAN TÜBERKÜLOZ PERİTONİT VE PLÖREZİ OLGUSU

Büşra Bilim, Feyza İnceköy Girgin,
Nilüfer Yalındağ Öztürk
Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Tüberküloz günümüzde tüm dünyada görülmekte ve yaygın bir sağlık sorunu olarak önemini sürdürmektedir. Dünyada her yıl 1,3 milyon insan bu nedenle kaybedilmektedir. Çocuklarda tüberkülozun doğal seyri ve klinik bulguları, erişkine göre farklılıklar göstermektedir. Çocukluk çağı tüberkülozunun, tanısında önemli olan, hastalığın akla getirilmesidir. Endemik bölgelerde tüberküloz tanısı klinik semptom ve bulgular ve akciğer grafisinin değerlendirilmesiyle konur. Büyük çocuk ve adolesanlarda tüberküloz daha çok plörezi ile prezente olur. Effüzyonlu plörezi ve peritonit, primer pulmoner tüberkülozun bir komplikasyonudur.

OLGU: Mental retardasyon tanısıyla takipli olan 15 yaşında, erkek olgu, solunum sıkıntısı ile acil polikliniğimize başvurdu. Bilateral plevral effüzyonu ve asiti olan hasta, solunum sıkıntısı nedeniyle yoğun bakımda, entübe olarak izlendi. Pnömonisi nedeniyle geniş spektrumlu antibiyotik tedavisi başlandı. Bilateral toraks tüpü ve periton drenajı uygulandı. Klinik ve radyolojik bulgularla tüberkülozdan şüphelenilen hastamızda, plevra ve periton sıvısı örneklerinde mycobacterium tuberculosis polimeraz zincir reaksiyonu pozitifliği ve kültür üremesi saptandı. Antitüberküloz tedavi başlandı. Hasta tedavisinin 28. gününde ve hala pediatri yoğun bakım ünitesinde takip edilmektedir.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Tüberküloz günümüzde de sık görülen, etkin tedavisi olmasına rağmen; özellikle gecikmiş ve komplikasyonlarla seyreden vakalarda mortalite ve morbiditesi oldukça yüksek olan bir hastalıktır. Solunum sıkıntısı ve plevral effüzyonla gelen hastalarda ayırıcı tanıda mutlaka akla getirilmesi gerekir. Aksi takdirde uzun süreli yoğun bakım yatışlarına, ciddi sekillere ve yüksek mortaliteye neden olabilmektedir.

PS-12 [Pediatric Yoğun Bakım]

TESADÜF VEYA ETYOLOJİ? SPİNAL MÜSKÜLER ATROFİ HASTALARINDA HİPERTANSİYONUN SIKLIĞI

Serim Polat¹, Feyza İnceköy Girgin²,
Nilüfer Yalındağ Öztürk², Murat Fatih Pul³
¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul
²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul
³Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

GİRİŞ: Spinal müsküler atrofi (SMA), spinal kordda ön boynuz hücrelerinin ve beyin sapındaki motor nükleusların dejenerasyonu ile karakterize, güçsüzlükle seyreden bir nöromüsküler hastalıktır. Pediatric yaş grubunda erken başlangıçla seyreden tiplerinin yüksek mortalite ve morbidite oranları olması nedeniyle özellikle yoğun bakım takiplerinde multisistemik olarak dikkatle izlenmelidir. SMA'lı hastalarda kalp hızında ve kan basıncında ani değişikliklerle seyreden otonom disfonksiyonlar bildirilmektedir.

OLGU: Pediatric yoğun bakım ünitemizde Ocak-2014 ile Kasım-2014 tarihleri arasında pnömoni, solunum sıkıntısı veya sepsis nedeniyle yatan 4 SMA'lı hastanın dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Hepsinin genetik tanısı SMA tip 1 ile uyumlu olup, klinik gidişleri değişken seyirli idi; izlemleri sırasında ölen hastalardan 4 tanesinin 3'ünde hipertansiyon olduğu saptandı. Bu durum spinal müsküler atrofi ile hipertansiyon arasında bir ilişki olabileceğini düşündürdü. Kardiyak ve nefrolojik olarak araştırıldı; ekokardiyografik değerlendirme, renal doppler ultrasonografileri ve muayeneleri doğaldı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Spinal kord hasarı olan hastalarda yapılan çalışmalarda bazı interlökinlerin etkisiyle hipertansiyonun ortaya çıktığı ve özellikle tip-1 formunda hayvan modellerinde otonomik ve kardiyak defektlerin olduğu gösterilmiştir. SMA hastalarında otonom disfonksiyonun sıklığı ve etkileri konusundaki bilgiler yetersizdir. Bu konuda daha çok ve kontrollü çalışmalara ihtiyaç vardır.



PS-13 [Neonatoloji]

PREMATÜRE RETİNOPATİSİ GELİŞİMİNDE ETKİLİ RİSK FAKTÖRLERİ

Baran Cengiz Arcagök¹, Ali Ayata², Şenay Coşkun¹, Aslı Memişoğlu¹, Hülya Özdemir¹, Hülya Bilgen¹, Osman Çekiç³, Eren Özek¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı

²GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Göz Hastalıkları Kliniği

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı

AMAÇ: Ünitimizde takip edilen prematüre bebeklerde Prematüre Retinopatisi (PR) görülme sıklığı ve PR gelişiminde rol oynayan risk faktörlerinin belirlenmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Ocak 2012 – Ocak 2014 tarihleri arasında ünitemizde yatan doğum haftası 32 haftanın ve/veya doğum ağırlığı 1500 gramın altında olan bebekler PR gelişimi açısından, Amerikan Pediatri Akademisi'nin önerileri doğrultusunda Göz Hastalıkları A.B.D. tarafından muayene edildi. PR gelişiminde etkili olan risk faktörleri, retinopati gelişen ve gelişmeyen olgularda karşılaştırıldı.

BULGULAR: Kliniğimizde PR'ni saptamaya yönelik taranan toplam 87 prematürenin doğum haftaları ortalaması 29.13 ± 2.16 hafta (23-32 hafta), doğum ağırlıkları ortalaması ise 1179 ± 321 gram (500-1830 gram) olup, 40'ı (%45.9) erkekti. Bu hastaların %93.2'si sezaryen ile doğurtuldu. Değerlendirilen 87 bebeğin 21'inde (%24.1) değişik evrelerde PR [n:9 Evre I (%10.3); n:2 Evre II (%2.3); n:10 Evre III (%11.5)] saptandı. Evre III PR saptanan 4 hastaya (%19) vitre içi bevacizumab, 5 hastaya ise (%23.8) lazer tedavisi uygulandı. Düşük doğum ağırlığı ve gestasyon haftasının (p<0.001), yüksek konsantrasyonda oksijen tedavisi ve süresinin (p<0.001), APGAR skoru düşüklüğünün (p<0.001), sürfaktan tedavisinin (p=0.001), sepsis (p=0.004), kan transfüzyonu (p<0.001), intraventriküler kanama (İVK) (p=0.024), apne (p=0.001), anemi (p=0.001), hipoksi (p<0.001) ve asidoz (p<0.001) varlığının PR riskini anlamlı ölçüde artırdığı saptandı.

SONUÇLAR ve TARTIŞMA: Sonuçlarımız benzer tarama protokolünü uygulayan ülkelerin sonuçlarıyla (%30.3-%38.4) karşılaştırıldığında, PR sıklığımızın (%24.1) daha düşük olduğu bulundu. Prematüre retinopatisi gelişimine en etkili risk faktörleri düşük doğum ağırlığı, gebelik haftası, yüksek konsantrasyonda uzun süreli oksijen tedavisi, apne, anemi, hipoksi, asidoz varlığıdır. Bizim olgu grubumuzda da, literatürdekine paralel olarak PR'nin daha küçük ve hasta bebeklerde geliştiğini saptadık.

PS-14 [Neonatoloji]

YENİDOĞANDA METHEMOGLOBİNEMİ: OLGU SUNUMU

Dilek Güller, Sema Bozkaya, Feyza Mediha Yıldız, Irmak Dicle Sargın, Almala Pınar Ulutaş, Rabia Gönül Sezer, Gülcan Akyüz, Erdal Sarı, Aysu Say Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Sağlığı Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

GİRİŞ: Methemoglobinemi özellikle yenidoğan döneminde siyanozun ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken bir durumdur. Ailesel veya kalıtsal olarak 2 durumda gözlenebilir. Çeşitli oksidatif streslerle hemoglobinin yapısındaki ferröz(+2) durumdaki demir ferri(+3) durumuna gelirse methemoglobinemi oluşur. Normal koşullarda %1in altında olan methemoglobin %10-15i geçerse siyanoz gelişir. %70 üzerinde ise fatal seyredebilir. Aminobenzen, klorokin, fenitoin, sulfonamid, nitrit, kinin ve lokal anestezi ilaçlar methemoglobinemiye yol açtığı bilinen ajanlardır. Bu yazıda lokal anestezi kullanımına bağlı methemoglobinemi gelişen ve takibinde destek tedavisi ile düzelen bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: Otuz günlük erkek hasta, sünnet operasyonu için dorsal penil bloğu uygulanması sonrasında morarma şikayeti ile çocuk acil polikliniğe başvurdu. Yapılan muayenesinde solunum ve kardiyak muayenesi doğal ancak siyanoz mevcut idi. Monitorizasyonda spO2: %88 olarak saptandı. Laboratuvar bulgularında, tam kan sayımı, biyokimyasal parametreler ve akciğer grafisi normal olan hastanın kan gazında metHb: %28,8 olarak geldi. Hasta sıvı desteği, oksijen ve yakın monitorizasyonla takip edildi. Glukoz 6 fosfat dehidrogenaz normal saptandı. Takiben siyanozu gerileyen hastanın metHb oranı da %1,6 olarak geldi.

TARTIŞMA: İnfantlar sitokrom b5 redüktaz enzim aktivitesinin geçici olarak eksik olması ve fetal hemoglobinin erişkin hemoglobine (HbA2) göre ferri(+3) duruma daha yatkın olması nedeniyle methemoglobinemiye erişkinlerden daha yatkındır. Kandaki methemoglobin seviyesi %10'ın üzerine çıktığında siyanoz; %35'in üzerine çıktığında taşikardi, halsizlik, bulantı, kusma, solunum sıkıntısı; %55'in üzerine çıktığında letarji, stupor, senkop gelişebilir. %70'in üzerine çıktığında ise fatal olabilir.

Toksik methemoglobinemide derhal ilaca son verilmesi gerekir. Methemoglobin oranının %20 ve altında olduğu durumlarda ilacın kesilmesi ve gözlem yeterli olabilirken daha yüksek oranlarda tedavi gerekebilir. %40'ın üzerindeki methemoglobinemide 1-2 ml/kg %1 metilen mavisi uygulanabilir. Gerekiirse doz tekrarlanabilir. Methemoglobin oranı %70'in üzerine çıktığında ise hiperbarik O2 tedavisi ve kan değişimi gerekebilir. G6PD eksikliğinde ise metilen mavisi kontrendike olup askorbik asit ile tedavi gerekebilir.

SONUÇ: Lokal anestezi tedavisi dozlarında dahi methemoglobinemiye neden olabilir. Olgumuzda olduğu gibi hafif methemoglobinemi olgularının da destek tedavisi ile kür sağlanabilir.

PS-15 [Neonatoloji]

OLGU SUNUMU: GEÇİCİ NEONATAL MİYASTENİA GRAVİS

Melis Bayram Şirinoğlu¹, Baran Cengiz Arcagök²,
Cemile Burcu Kesici¹, Hülya Özdemir²,
Aslı Memişoğlu², Dilşad Türkoğlu³,
Hülya Selva Bilgen², Eren Özek²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

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

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

GİRİŞ: Yenidoğanda nöromusküler kavşak bozukluklarından biri olan geçici neonatal miyastenia gravis, miyastenia gravis hastalığı olan annelerin bebeklerinde ortaya çıkabilir. Olgu sunumumuzda geçici neonatal miyastenia gravis olan bir yenidoğan bildirilmektedir.

OLGU: Miyastenia Gravis nedeniyle takip edilen asemptomatik anneden erken membran rüptürü nedeniyle 34. gestasyon haftasında doğan bebeğin birinci ve beşinci dakika APGAR skorları 9 ve 10 bulundu. Neonatal miyasteni semptomları açısından takip edilmek üzere yenidoğan yoğun bakım ünitesine alınan bebeğin izleminde postnatal 12. saatte emmede zayıflık ve hipotonisite gelişti. Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı ile izlenen hastaya pridostigmin bromür (0,5mg/kg/doz) per oral başlandı. Tedaviyi takiben semptomları gerileyen hastada postnatal 5.günde pridostigmin bromür dozu yarıya düşülerek tamamen oral beslenmeye geçildi. Postnatal 6.günde de pridostigmin bromür tedavisi kesilen hasta, 7.günde kontrole gelmek üzere taburcu edildi. Takibinde herhangi bir sorunu saptanmadı.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Geçici neonatal miyasteni, semptomatik ya da asemptomatik hastalığı olan miyastenia gravisli annelerden doğan bebeklerin %10-20'sinde görülmektedir.

Yaşamın ilk birkaç saati içinde bulgu veren neonatal miyastenide, genellikle yaşamın üçüncü gününde semptomlar belirginleşir. Etkilenen bebeklerde kas güçsüzlüğü ve hipotoni en sık bulgulardır. Olgumuzda da postnatal 12. saatte emmede zayıflama ve hipotonisite gözlemlendi. Neonatal miyastenide genellikle destek tedavisi uygulanır; semptomların varlığında antikolinesterazlar kullanılır. Olguların %90'ında ikinci aydan önce tam iyileşme gözlenir ve farmakolojik tedavi süresi ortalama dört haftadır. Olgumuzda tedavi altıncı günde kesilmiş, ilacın kesilmesini takiben semptomlarda yineleme olmamıştır.

Sonuç olarak miyastenia gravis olan annelerden doğan bebeklerin, anne semptomatik olmasa bile doğum sonrasında olası semptomların saptanmasına yönelik olarak yakın izlenmeli ve gerektiğinde tedavi verilmelidir.

PS-16 [Neonatoloji]

SÜNNETTE PRİLOKAIN UYGULAMASINA BAĞLI METHEMOGLOBİNEMİ YENİDOĞAN OLGUSU VE VİTAMİN C İLE TEDAVİSİ

Fatma Narter, Yasemin Akın, Esra Polatoğlu
Çetinkaya, Şükrü Yener, Pınar Güneş
Kartal Dr. Lütfü Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk
Kliniği Yenidoğan Ünitesi, İstanbul

Methemoglobinemi, hemoglobin molekülünün normal ferroz durumdan ferik duruma okside olması ile oluşur. Nadiren doğumsal (methemoglobin redüktaz eksikliği) veya daha sıklıkla oksidanlarla karşılaşma sonucu edinsel olarak görülebilmektedir. Edinsel methemoglobinemi yapan çok sayıda ajan bildirilmekte olup, nedenlerinden biri de sünnet pratiğinde sık kullanılan lokal prilokain uygulamasıdır. Tedavide kullanılan metilen mavisine ihtiyaç olduğu bilinmekle birlikte genel olarak kabul edilmiş alternatif tedavi yoktur. Bu tedaviler içinde son yıllarda bildirilen C vitaminin; etkinliği, dozu ve yüksek dozda renal yan etkileri konusunda net bilgi bulunmamaktadır.

Sünnet sırasında lokal prilokain uygulaması sonrası siyanoz gelişen yenidoğan olgusu intravenöz vitamin C ile başarıyla tedavi edilmesi nedeniyle sunulmuştur.

OLGU: Sağlıklı anneden miadında spontan vajinal yol ile 3430 g ağırlığında doğan ve doğum sonrası problem yaşamayan erkek olgu, 22. günde poliklinik kontrolümüzde siyanozu fark edilerek yenidoğan ünitesine yatırıldı. Aynı gün lokal anesteziyle sünnet olduğu öğrenilen hastanın kan gazında methemoglobin düzeyi %28.5 saptandı. IV 100 mg C vitamini uygulamasından 1 saat sonra siyanoz belirgin geriledi ve methemoglobin saat sonra %12.1'e, 9. saatte % 2.4'e geriledi. İkinci günde %1.6 saptandı.

SONUÇ: Lokal anestezi olarak kullanılan prilokain 3 aylıktan küçük bebeklerde siyanoz ve diğer ciddi semptomlara neden olabilen methemoglobinemiye neden olabilir. Bu nedenle yenidoğanda siyanoz ayırıcı tanısında düşünülmelidir. C vitamini metilen mavisine güvenli bir alternatif olarak kullanılabileceği de akılda tutulmalıdır.



PS-17 [Neonatoloji]

YENİDOĞAN DÖNEMİNDE RİFAMPİSİN İNTOKSİKASYONU

Irmak Dicle Sargın, Dilek Güller, Feyza Mediha Yıldız, Almala Pınar Ulutaş, Erdal Sarı, Gülcan Akyüz, Aysu Say, Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Sağlığı Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

GİRİŞ: Zehirlenmeler özellikle çocukluk çağında önemli bir halk sağlığı sorunudur. Çocukluk çağında zehirlenmeler genellikle yanlışlıkla ilaç alımı sonrası görülür. Zehirlenmeler her yaş grubunda görülmekle birlikte, çocukluk yaş grubunda daha sık görülmekte ve daha ölümcül seyretmektedir. Yenidoğan döneminde ilaç kullanımı sınırlı olduğu için intoksikasyon vakaları nadir görülmektedir.

OLGU: On günlük kız hasta yanlış ilaç kullanım sebebi ile çocuk acil servisimize getirildi. Öyküsünde anneye diaper dermatit tedavisi nedeni ile gluteal bölgeye sürülmesi için verilen rifampin ampülün ağızdan içirelmesinden sonra ailenin durumu farkettiği öğrenildi. Fizik muayenede sistem muayeneleri normal saptandı. Laboratuvar bulguları, tam kan sayımı, biokimya parametreleri, kan gazı değerleri normal saptandı. Hastaya mide lavajı yapıldı, aktif kömür uygulaması yaşından dolayı yapılmadı. Hasta olası intoksikasyon bulguları nedeniyle 72 saat gözlem altında tutuldu. Takibinde herhangi bir problemi olmadı.

TARTIŞMA: Rifampisin ampül daha çok cerrahi vakalarda yara tedavisinde kullanılmaktadır. Rifampisin intoksikasyonu literatürde daha çok tüberküloz tedavisi sonrasında görülmektedir. Rifampisinin yan etkileri bulantı, kusma, konvülsiyon, letarji, methemoglobinemi, karaciğer fonksiyon testlerinde yükselme, hepatotoksitesite, kvs toksisitesi, supraventriküler taşikardi, asidozudur. İlaç kullanımı aileler tarafından uygulandığı için dikkatli ilaç kullanımı konusunda ailelerin uyarılması önemlidir. Bizim vakamızda ailenin durumu çabuk farkedip erken müdahale edilmesi sonucunda herhangi bir durumla karşılaşılmasıdır.

SONUÇLAR: Yenidoğan döneminde rifampin intoksikasyonu ile ilgili hiç vaka görülmediği için klinik özelliklerinin ve tedavi stratejilerinin gözden geçirilmesi için sunulmuştur.

PS-18 [Neonatoloji]

YENİDOĞANDA HİPERTROFİK PİLOR STENOZU: OLGU SUNUMU

Almala Pınar Ulutaş, Dilek Güller, Feyza Mediha Yıldız, Irmak Dicle Sargın, Erdal Sarı, Gülcan Akyüz, Lale Seren, Serpil Değirmenci, Aysu Say, Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Sağlığı Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

GİRİŞ: İnfantil hipertrofik pilor stenozu (İHPS), yenidoğan ve süt çocuklarında kusmaya bağlı cerrahi nedenlerin en sık nedenlerinden biridir. 1000 canlı doğumda 1,5-5,0 arasında görülür. Erkeklerde kızlardan 2-5 kat daha fazla görülür. Pilonun sirküler kas tabakasındaki hipertrofi ve hiperplazi ve gastrik çıkış obstrüksiyonu, gastrik distansiyon ve midedeki retrograt peristalsise neden olan pilor kanalının stenozu ile karakterizedir. Genellikle ilk yakınma safrasız kusmadır. Doğumdan 2-8 haftalar arası ortaya çıkan safrasız, fışkırır tarzda kusma tipik bulgusudur. Abdominal ultrason ile kesin tanı konur.

OLGU: 24 günlük erkek hasta yenidoğan yoğun bakım ünitesine pnömoni tanısı ile yatırıldı. Anne baba 1. derece kuzen çocuklarıydı. Fizik muayenede solunum muayenesi kaba diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar bulguları, tam kan sayımı, biyokimya tetkikleri normal saptandı. Takibinde pnömonisi düzelen fakat fışkırır tarzda kusmaları devam eden hastanın laktat ve amonyağı normal saptandı. Kusmaları devam eden, kan gazında metabolik asidozu saptanan hastanın batın ultrasonografisinde hipertrofik pilor stenozu saptandı. Hasta çocuk cerrahi ünitesine sevk edildi.

SONUÇ: İHPS, pilor kasındaki hipertrofi nedeni ile gelişir ve mid-epigastriyumun palpasyonunda ele 'olive' gelmesi ile tanı konulur. Kusma sonucunda hipokalemik, hiponatremik, hipokloremik metabolik alkaloz görülür. Bizim hastamızda hastaneye yatış öncesinde herhangi bir problemi olmayan kilo alımı olan hastada erken dönemde ultrason ile tanısı konarak gelişebilecek komplikasyonlar önlenmiştir. Süt çocukluğu döneminin sık görülen bir bulgusu olan kusmada ayırıcı tanıda düşünülerek erken dönemde tanı almasının önemini vurgulamak amacı ile sunduk.



PS-19 [Genetik]

DONNAI-BARROW (FOAR) SENDROMU: İKİ KARDEŞ OLGU SUNUMU

*Yasemin Kendir Demirkol, Nursel Elçioğlu
Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, Çocuk Genetik Bilim Dalı, İstanbul*

GİRİŞ VE AMAÇ: Donnai-Barrow sendromu [Fasiokuloakustikorenal sendrom (FOAR)] (OMIM 222448) tipik özellik olarak; hipertelorizm, geniş fontanel, belirgin alın, kısa burun, sensorinöral işitme kaybı, yüksek miyopi, ilerleyici görme kaybı, retina dekolmanı, iris kolobomu, korpus collosum agenezisi, konjenital diafragma hernisi, omfaloşel ve gelişme geriliği ile karakterizedir. İlk defa 1993 yılında tanımlanmış otozomal resesif geçişli nadir görülen bir sendromdur. Sorumlu LPR2 gen (Low density lipoprotein- related protein) kromozom 2q31.1 üzerindedir.

YÖNTEM: Bu çalışmada 1.5 derece kuzen evliliğinden olan 2 kardeşte saptanan Donnai Barrow Sendromu sunulmuştur.

BULGULAR:

OLGU 1: Dört yaşında kız olgu. Yirmisekiz yaşındaki G4P4A1Y2 anneden term ikiz eşi olarak doğmuş. Doğduğunda ön fontaneli geniş, proptozis, umbilikal herni, yaygın hipotonisitesi mevcutmuş. Yapılan tetkiklerinde korpus collusum agenezisi, iris kolobomu, sensorinöral sağırılık ve proteinüri tespit edilmiş. Hastada dismorfik yüz özellikleri olarak kaba yüz, rölatif makrosefali, frontal bossing, burun kökü basıklığı, hipertelorizm tespit edildi.

OLGU 2: Kırk günlük erkek olgu. İlk olgunun küçük kardeşi. Otuziki yaşındaki G4P4A1Y4 anneden term olarak doğmuş. Dismorfik görünümü olması nedeniyle polikliniğimize yönlendirilmiş. Fizik muayenesinde; hipotonik, ön fontanel geniş, sagittal suture geniş, burun kökü basık, hiper-telorizm, alın üst kısmında frontal bölgede 5 cm çaplı perçem ve omfaloşel mevcuttu. Yapılan incelemelerinde korpus collosum agenezisi, fundus muayenesinde de retina atrofisi saptandı. Bilateral BERA testinden her iki kulakta kaldı. Bu kardeşlerde otozomal resesif geçiş gösteren Donnai-Barrow-FOAR sendromu düşünüldü. İleri tetkik ve incelemeleri planlandı.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Donnai-Barrow Sendromu oldukça nadir görülmekle birlikte akraba evliliği öyküsü, geniş ön fontanel, göz bulguları, sensorinöral sağırılık tespit edilmesi durumunda ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

PS-20 [Genetik]

LİPOİD PROTEİNOZİS: OLGU SUNUMU

*Gülşen Akay Tayfun¹, Nursel Elçioğlu¹, Tülin Ergün²,
Birol Öztürk³*

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatric Genetik Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatric Gastroenteroloji Bilim Dalı, İstanbul

Lipoid proteinozis (Urbach-Wiethe, OMIM 27100) ilk kez 1929 yılında "hyalinosis cutis et mucosae" hastalığı olarak tanımlanmıştır. Deri, mukoz membranlar, beyin ve iç organlarda hiyalen madde birikimi ile karakterize, otozomal resesif geçişli, nadir görülen bir genodermatozudur. Klinikte hastalığın ilk belirtisi yenidoğan döneminde ortaya çıkan ve yaşam boyu süren seste kısıklık ve kabalaşmadır. Buna, sıklıkla su çiçeği skarı benzeri lezyonlar, göz kapakları kenarında yerleşen papüller, siğil benzeri papül ve plaklar gibi çeşitli deri ve mukozal belirtiler eşlik eder. Hastalığın kromozom 1q21 üzerinde bulunan, ekstrasellüler matriks protein1 (ECM1) geninde ekspresyon azalması sonucu geliştiği gösterilmiştir. Bu çalışmada aynı aileden, lipoid proteinozis tanısı almış iki olgu sunulmuştur.

Hastaların klinik, histopatolojik ve moleküler bulguları dökümente edilmiştir

Aynı aileden 6 ve 14 yaşlarında, farklı cinsiyetten 2 kuzen olgu sunulmaktadır. Hastalarımız; Doğumdan itibaren olan ses kısıklığı, oral mukoza ve ciltte veziküllerle başlayıp skar bırakarak iyileşen deri lezyonları şikayetleri ile başvurdular. Karın ağrısı da bulunan 6 yaşındaki kız hastanın yapılan üst GİS endoskopisinde makroskopik bulgular normaldi, ancak korpus, antrum ve özofagus histopatolojilerinde submukozada kapiller damar çevrelerinde PAS pozitif eozinofilik hiyalen madde birikimi saptandı. Klinik bulgular ile lipoid proteinozis tanısı konan hastaların tanısı histopatolojik ve moleküler olarak da konfirme edildi.

Lipoid proteinozis nadir görülen bir genodermatoz olmasına rağmen, akraba evliliğinin yüksek olduğu ülkemizde konjenital disfon ve buna eşlik eden deri ve/veya mukozal bulgular ile başvuran hastalarda ayırıcı tanıda akla gelmesi gerekli bir antite olduğunu düşündüğümüzden sunulmuştur.



PS-21 [Genetik]

MİYELODİSPLASTİK Kİ BULGULARI GÖSTEREN BİR MAROTEAUX-LAMY SENDROMU (MPS-6)

Bilge Noyan¹, Nursel Huriye Elçioğlu²,
Yasemin Kendir², Barış Yılmaz³, Ahmet Koç³
¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve
Hastalıkları, İstanbul
²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Genetik
Hastalıkları, İstanbul
³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji, İstanbul

GİRİŞ: Üç yaşında erkek hasta iskelet deformiteleri, mitral yetmezlik, splenomegali ve hafif kaba yüz görünümü saptanması üzerine Çocuk Genetik Hastalıklarına yönlendirildi.

SONUÇLAR: Üç aylık olduğunda sırtında eğrilik saptanması üzerine çekilen Spinal MR'da; atlantoaksiyel sublüksasyon, C2-C3 posterior elemanlarda füzyon defekti tespit edilmiş olup, sık bronşiolit öyküsü ve horlama şikayeti olan hastanın yapılan Eko'sunda mitral yetmezlik ve sol ventriküler hipertrofi saptanmıştır. Anne baba arasında birinci derece akraba evliliği olan hastanın antenatal öyküsünde özellik yoktur ve nöromotor gelişimi normal olup ailede benzer vaka yoktur. Fizik muayenesinde; dar ve yüksek damak, uzun filtrum, kaba yüz görünümü, kısa boyun, pektus carinatum, brakidaktili, splenomegali, yaygın mongol lekesi mevcuttur. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde bisitopeni saptanan (wbc: 4300, hb: 6.2, plt: 170.000) hastanın, iskelet grafilerinde disostosis multiplex ve Spinal MR'da atlantoaksiyel sublüksasyon, C2-C3 posterior elemanlarda füzyon defekti tespit edildi. Bu bulgular ile hastada lizozomal depo hastalıkları düşünülerek gönderilen idrarda, dermatan sülfat artışı tespit edildi. Yapılan enzim analizinde, Arilsülfataz-B: 0 umol/g/hr (c: 13.7) tespit edildi. Multiple sülfataz eksikliği için yapılan enzim analizleri normaldi. Bu bulgular ile hastaya MPS-6 (Maroteaux-Lamy sendromu) tanısı konuldu. Hastanın bisitopenisi olması nedeni ile yapılan kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde miyelodisplastik kemik iliği bulguları saptandı.

TARTIŞMA: MPS-6 Maroteaux-Lamy sendromu, otozomal resesif geçen bir lizozomal depo hastalığıdır. 1963 yılında Dr. Pierre Maroteaux ve Dr. Maurice Lamy tarafınca tanımlanmış olup, 5. Kromozom üzerindeki (5q13-5q14) Arylsulfataz B (ARSB) gen mutasyonu sonucu Arilsülfataz B enzim aktivitesinde azalma ve glikozaminoglikanların hücrelerde birikimi ile sonuçlanır. Ciddi iskelet bozuklukları, boy kısalığı, hareket bozuklukları ve kardiyak anomaliler görülür. Hastamızda aynı zamanda miyelodisplastik kemik iliği değişiklikleri de saptanmış olup, literatürde şimdiye kadar böyle bir bilgiye rastlanmamıştır.

PS-22 [Genetik]

ASİT VE RESTRIKTİF KARDİYOMİYOPATİ İLE BAŞVURAN BİR ALSTRÖM SENDROMU OLGUSU

Aida Koka¹, Funda Öztunç¹, Beyhan Tüysüz²,
Ada Bulut Sinoplu¹, Türkay Rzaev¹, Özge Avar¹
¹İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi,
Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul
²İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi,
Pediatrik Genetik Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: 14 yaşında kız hasta kliniğimize karın ağrısı ve distansiyonu ve 1 yıldır etyolojisi bilinmeyen öksürük şikayetiyle başvurdu.

BULGULAR: Fizik incelenmesinde kısa boy, santral obezite, akantozis nigrikans, fotosensitivite, bilateral nistagmus, işitme kaybı, alopesi, yüz dermatiti. Dinlemekle ekspirasyonu kısa ve bilateral ince ve kaba krepitan ralleri vardı. S1, S2 ritmikti, üfürümü yoktu. Karın distandüydü, hepatomegalisi ve asiti vardı, hassasiyeti yoktu. Puberte gelişimi dördüncü Tanner evresindeydi. Hafif mental retardasyonu vardı.

Geçmişinde 3 aylıkken farkedilen nistagmus ve fotosensitivite hikayesi mevcuttu.

Ekokardiyografisinde bilateral atrial genişleme, biventriküler sistolik disfonksiyon, ve restriktif patern gösteren sol ventrikül diyastolik disfonksiyonu saptandı.

Fundus muayenesinde retinal distrofi, VEP ERG testinde hem retina hem optik sinirde ileti disfonksiyonu saptandı. Odyometrik testte bilateral sensorinöral işitme kaybı saptandı.

SONUÇ: Alström sendromundan şüphelenilmesi üzere yapılan genetik incelenmesinde ALMS tip 1 gen mutasyonu saptandı.

ACE inhibitörü ve diüretik başlanan hastanın takibinde ekokardiyografik parametrelerinde düzelme saptandı.

TARTIŞMA: Alström sendromu çok nadir görülen, otozomal resesif bir genetik bozukluktur. Bu sendromda kon-rod distrofisi, işitme kaybı, trunkal obezite, insülin direnci, tip 2 diyabet, kısa boy, kardiyomiyopati ve progresif pulmoner, hepatic ve renal disfonksiyon olur.

Morbidite ve mortaliteden en çok sorumlu tutulan Dilate veya Restriktif konjestif kalp yetersizliği Alstrom hastalarının 2/3ünde hayatlarının herhangi bir döneminde meydana gelir. Çoklu organ tutulumun olması nedeniyle kalp transplantı tartışmalıdır. Ancak erken yaşta başlanan uygun tedavi kardiyak fonksiyonlarını uzun bir dönem kontrol altında tutabilir.



PS-23 [Pediatrik Endokrinoloji]

OBEZ VE AŞIRI KİLOLU HASTALARIMIZIN DEMOGRAFİK ÖZELLİKLERİ

*Rabia Gönül Sezer¹, Lale Pulat Seren¹,
Ayşe Tuğba Kartal², Tülay Güran³, Ömer Kartal⁴,
Abdülkadir Bozaykut¹, Abdullah Bereket³
¹Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,
Üsküdar, İstanbul
²Marmaris Devlet Hastanesi, Pediatri Kliniği, 48750, Muğla
³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Endokrinoloji,
İstanbul
⁴Aksaz Asker Hastanesi, Pediatri Kliniği, 48750, Muğla*

GİRİŞ: Çocukluk çağında obezite en sık ilk bir yaş, 5-6 yaş arası ve ergenlik dönemlerinde görülmektedir. Obez çocukların % 30'u, ergenlerin ise % 80'i erişkin yaşa geldiğinde de obez kalmaktadır. Dünyada ve ülkemizde obezite yıllar içinde artış göstermektedir. Ülkemizde 2001-2010 yılları arasında, farklı şehirlerde yapılan çalışmalarda, fazla kiloluluk prevalansı % 9,9-17,6; obezite prevalansı ise % 1,6-7,8 arasında bildirilmiştir. Yiyecek ve içecek alışkanlığındaki değişimler, teknoloji ve bilgisayar başında fazla zaman harcama gibi nedenlerden dolayı obezite sıklığının artacağı öngörülmektedir.

METOD: Çalışmamıza Çocuk polikliniklerine Nisan-Eylül 2012 yılında, fazla kilo alma şikayeti ile gelen hastalar dahil edildi. Hastaların yaş, boy, kilo, bel ve kalça çevresi ölçümü, ayrıntılı fizik muayeneleri yapıldı. Her hastanın açlık kan şekeri bakıldı ve aile hikayeleri sorgulandı. Açlık kan şekeri >100 mg/dl olan, fizik muayenede akantozis nigrikans saptanan ve ailesinde Tip 2 diyabet hastası olanlara oral glukoz tolerans testi yapıldı.

SONUÇ: Çalışmamıza 73 kız, 44 erkek hasta dahil edildi. Hastaların yaş ortalaması 10,6±3,3 yıl idi. Vücut kitle indeksi z-skoruna göre % 13,7'si aşırı kilolu iken, % 96,3'ü obezdi. Fizik muayenede, % 17,1'inde stria; % 37,6'sında akantozis nigrikans mevcuttu. Bel-kalça çevresi oranı 0,7 ile 1 arasındaydı. Açlık kan şekeri ortalaması 90±6 mg/dl. Oral glukoz tolerans testi 25 hastaya yapıldı. Hastaların hiçbirinde diyabet saptanmadı, 1 hastada bozulmuş glukoz toleransı gözlemlendi.

TARTIŞMA: Çocukluk çağındaki obezite, erişkin dönemdeki obezite ve ilişkili kronik hastalıklar için risk oluşturmaktadır. Bel-kalça oranında artış ile insülin direncine bağlı morbidite ve mortalite artmaktadır. Kardiyovasküler, endokrin, metabolik hastalıklar, ani ölüm ve kanser riskinin vücut kitle indeksi ile korele olduğu gösterilmiştir.

PS-24 [Pediatrik Endokrinoloji]

OBEZ HASTALARDA TİROİD FONKSİYON TESTLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

*Abdülkadir Bozaykut¹, Rabia Gönül Sezer¹,
Ayşe Tuğba Kartal², Tülay Güran³, Ömer Kartal⁴,
Lale Pulat Seren¹, Abdullah Bereket³
¹Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,
Üsküdar, İstanbul
²Marmaris Devlet hastanesi, Pediatri Kliniği, 48750, Muğla
³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Endokrinoloji,
İstanbul
⁴Aksaz Asker Hastanesi, Pediatri Kliniği, 48750, Muğla*

GİRİŞ: Obez çocukların %7-23'ünde TSH seviyesinde artış saptanmıştır. Tiroid fonksiyon testlerindeki değişikliklerin obezitenin nedeni mi yoksa sonucu mu olduğu tartışma konusudur. Yüksek TSH ve serbest T3 düzeylerinin, metabolik hızı arttırmak için vücudun obeziteye adaptasyonu olduğu düşünülmektedir.

METOD: Obezite nedeniyle takip edilen hastaların tiroid fonksiyon testleri incelendi. Serbest T4 ve TSH düzeyleri elektrokemilüminesans immunoassay yöntemiyle çalışıldı.

SONUÇ: Hastaların serbest T4 ortanca düzeyi 1,21 (range: 0,8-1,55); TSH 2,72 (range: 0,8-9) değerlerinde bulundu. Vücut kitle indeksi-z skoru ile serbest T4 düzeyi arasında istatistiksel olarak pozitif yönde zayıf derecede korelasyon saptandı (p=0,007; r=0,25). Vücut yağ yüzdesi, bel/kalça oranı ile TSH, serbest T4 arasında ilişki saptanmadı (p>0,05).

TARTIŞMA: Çalışmamızda, vücut kitle indeksi-z skoru ile TSH arasında korelasyon yokken, serbest T4 arasında olması, doku düzeyinde tiroid hormon resistansı olduğunu düşündürmektedir. Obezitede klinik veya laboratuvar kanıt olmadan, sadece hipertirotropininin tedavisi gereksizdir. Tedavide asıl amaç kilo kontrolünü sağlamak ve yaşam tarzıyla ilgili değişiklikleri yapmaktır.



PS-25 [Pediatrik Endokrinoloji]

H SENDROMU: MONOGENİK DİYABETİN NADİR BİR NEDENİ

Saygın Abalı¹, Zeynep Atay¹, Serpil Baş¹,
Sofia Babay², Vered Molho Pessach²,
Abraham Zlotogorski², Abdullah Bereket¹,
Serap Turan¹

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Endokrinoloji ve Diyabet
Bilim Dalı, İstanbul

²Hadassah - Hebrew University Medical Center, Department
of Dermatology and The Center for Genetic Diseases of the
Skin and Hair, Jerusalem, Israel

GİRİŞ: H sendromu otozomal resesif multisistem bir hastalıktır ve adı karakteristik klinik özelliklerinin baş harflerinden gelmektedir (hiperpigmentasyon, hipertrikoz, hepatosplenomegali, işitme "hearing" kaybı, kalp "heart" anomalileri, hipogonadizm, boy "height" kısalığı, hiperglisemi/diyabetes mellitus ve halluks valgus/fleksiyon kontraktürleri). "Human equilibrative nucleoside transporter3" (hENT3) proteinini kodlayan SLC29A3 genindeki mutasyonlar hastalığa yol açmaktadır. hENT3 endozom ve lizozomlardan sitoplazmaya ve mitokondri iç membranına nükleozid geçişinde rol oynar.

VAKA: Onsekiz aylıktan tip 1 DM tanısı alan ve çoklu doz insülin tedavisi almakta olan erkek hasta 7 yaşında boyunda multiple servikal lenfadenopati (LAP) şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenede boyu 120.4 cm (-0.2 SD), vücut ağırlığı 25 kg (0.5 SD) idi. Kaba yüz görünümü, burun kökü basıklığı, hipermetropisi, sağda ezotropisi, bilateral servikal lenfadenopatisi ve vücudunun farklı yerlerinde çok sayıda nevus mevcuttu. LAP ayırıcı tanısı için yapılan hematolojik ve serolojik tetkiklerde antiSLC70 pozitifliği dışında patolojik bulgu saptanmadı. Eksizyonel lenf nodu biyopsisinde masif sinus dilatasyonu, S100 ve CD68 pozitif histiyosit proliferasyonu, kapsüller ve perikapsüller fibrozis saptandı ve bu bulgularla Rosai-Dorfman hastalığı tanısı kondu. Rosai-Dorfman hastalığı ve diyabet olması nedeniyle hastada H sendromu düşünüldü. H sendromunun kardiyak ve dermatolojik bulguları yoktu. Hastalığın bilinen ancak; görece nadir olan iki bulgusunun birlikteliği nedeniyle genetik analiz yapıldı. SLC29A3 geninde homozigot p.367 A>T (c.1099G>A) mutasyonu saptandı.

SONUÇ: H sendromu farklı klinik tablolarda karşımıza çıkabilen genellikle dermatolojik özellikleri ile bilinen genetik bir hastalıktır. Vakamızda olduğu gibi erken başlangıçlı diyabet hastalığının ilk bulgusu olabilmektedir. Kutanöz belirtileri veya histiyositik lenfadenopatisi olan diyabetlilerde H sendromunun düşünülmesi gerekmektedir.

PS-26 [Pediatrik Endokrinoloji]

İNSÜLİN BAĞIMLI DİYABETES MELLITUS İLE BAŞVURAN FRIEDRICH ATAKSİSİ OLGUSU

Serpil Baş¹, Saygın Abalı¹, Zeynep Atay¹, Ziya Gurbanov¹, Sevda Çam¹, Dilşad Türkdoğan², Serap Turan¹, Abdullah Bereket¹

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Endokrinoloji ve Diyabet
Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul

Friedrich Ataksisi (FA) frataksin (FXN) proteinini kodlayan gen lokusundaki mutasyonlar ile oluşan otozomal resesif nörodejeneratif bir hastalıktır. FXN geninin 1. intronunda, normal bireylerde 5-30 arasında olan GAA üçlü nükleotid tekrarlarının artışı en yaygın moleküler bozukluktur. Ataksi, ekstremit kaslarının güçsüzlüğü, alt ekstremit reflekslerinin kaybı, ekstansör plantar yanıt, dizatri, denge ve pozisyon duyularında azalma nörolojik bulgularıdır. Görme bozuklukları, skolyoz, pes kavus ile kardiyomyopati eşlik edebilir. Glukoz intoleransı ve %20 oranında diyabet geliştirme riski taşımaktadırlar. Diyabet gelişiminde, insülin sekresyonunun azalması; kas, karaciğer ve yağ dokusunda insülin direnci veya ikisinin birlikteliğinin rolü olduğu düşünülmektedir.

OLGU: Onbeş yaşında kız hasta, 1 aydır olan halsizlik, kusma, kilo kaybı ve çok su içme, çok idrara çıkma yakınması ile başvurdu. Anamnezde son 3 yıldır yürüme bozukluğu ve ayak tabanında ağrı yakınması olduğu öğrenildi. Akraba evliliği mevcuttu. Fizik muayenede; kaşektik görünüm, keton kokusu ve dehidratasyonu mevcuttu. Tiroidi yumuşak kıvamlı ve bilateral 4 cm ele geliyordu. Nörolojik bakısında ataksik yürüyüşü, pes kavusu ve intansiyonel tremoru olan hastada patellar refleksler alınamadı, plantar yanıt fleksördü. Tetkiklerinde kan şekeri 390 mg/dl, idrar ketonu pozitif idi; insülini 1.53 IU/ml, c-peptiti 1.08 ng/ml, HbA1c %13.4 saptandı. Asidozu olmayan hastaya subkutan insülin başlandı. Diyabet otoantiklorları (anti glutamik asid dekarboksilaz, anti insülin ve anti-adacık hücre) negatif saptandı. Tiroid fonksiyon testlerinde [TSH: 0.03µIU/ml (0.34-5.6), sT4: 1.79ng/dl (0.61-1.12), sT3: 4.57pg/ml (2.5-3.9)] hipertiroidisi olan hastanın tiroid otoantiklorları negatif idi. Hastada ataksinin ve diyabetin birlikteliği Friedrich ataksisi tanısını düşündürdü ve hastada FXN gen analizi yapıldı. FXN geninin 1. intronunda GAA üçlü nükleotid tekrarının homozigot olarak 66'nın üzerinde olduğu görüldü. Ekokardiyografide kardiyomyopati saptanmadı.

SONUÇ: Diyabet ve ataksi ile presente olan olgularda çocukluk çağında çok nadir görülmekle birlikte Friedrich ataksisi de akla gelmelidir. Non-otoimmun hipertiroidinin FA ile birlikteliği bu vakada ilk olarak tanımlanmıştır.



PS-27 [Pediatrik Nöroloji]

**NADİR GÖRÜLEN MAKROSEFALİ NEDENİ:
MEGALENSEFALİK LÖKODİSTROFİ (VAN DER KNAAP
HASTALIĞI)**

*Dilşad Türkdoğan, Olcay Ünver, Büşra Kutlubay
Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
Pediatrik Nöroloji*

Van der Knaap hastalığı megalensefalik lökoensefalopati ve subkortikal kistlerle birlikte tespit edilmiş yavaş ilerleyen nadir bir hastalıktır. Klinik bulgular arasında yenidoğan döneminde başlayan makrosefali, normal ya da hafif geri nöromotor gelişim, spastisite bulunur. Tanı radyolojik olarak konulabilmektedir. Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde subkortikal kistler ve yaygın beyaz cevher tutulumu tanı için değerlidir. Van der Knaap hastalığı olan bireylerde, MLC1 geni mutasyonları sık görülmektedir. Klinik ve radyolojik bulguların varlığında genetik testte tanıya yardımcı olmaktadır. Çocuk nöroloji polikliniğine baş çevresi büyüklüğü nedeniyle başvuran, nöromotor gelişimi hafif geri olan fakat radyolojik olarak ağır beyaz cevher tutulumu olan 8 aylık erkek hasta sunulmaktadır.

PS-28 [Pediatrik Nöroloji]

**DİRENÇLİ EPİLEPSİYLE SEYREDEN BİR
HEMİMEGALENSEFALİ OLGUSU:**

*Olcay Ünver, Büşra Kutlubay, Dilşad Türkdoğan
Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
Pediatrik Nöroloji*

Hemimegalensefali bir serebral hemisferin genişlemesi ile karakterize nadir bir beyin anomalisidir. Bir hemisferde anormal büyüme ile karakterizedir ve etyolojisi bilinmemektedir. Hemimegalensefali üç tipte olabilir. İzole hemimegalensefali: Sporadiktir ve vücut yarısında hipertrofi vardır. Deri ve sistemik tutulum yoktur. Sendromik hemimegalensefali: Temel olarak nörokütan sendromlar olmak üzere diğer hastalıklarla birlikte. Mendelian kalıtım özelliği gösterir. Dirençli nöbetler hastalığın bir parçasıdır ve epilepsi cerrahisi yapılması gerekebilir. Hemimegalensefalilerin bir bölümü bir sendromun parçası olabilir ve erken bebeklik döneminde tanımak zor olabilir bu nedenle iyi bir değerlendirme özellikle cerrahi yapılacak hastalar için önemlidir. Bu olguda 2 aylık durdurulamayan nöbetleri olan bir hemimegalensefali hastası sunuldu.

PS-29 [Pediatrik Nöroloji]

**BİR OLGU SUNUMU: B12 EKSİKLİĞİNİN NEDEN OLDUĞU
BİR SEREBRAL KORTİKAL VEN TROMBOZU**

*Büşra Kutlubay¹, Olcay Ünver¹, Mahmut Kara²,
Gazenfer Ekinci³, Feyyaz Baltacıoğlu³,
Dilşad Türkdoğan¹*

*¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı,
Pediatrik Nöroloji*

*²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı*

*³Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı*

Serebral kortikal ven trombozu arteriyel inmenin aksine özellikle genç erişkin ve çocukları etkiler ve nadir görülür. Bulgular ve klinik seyir değişken olmakla birlikte trombüs gelişiminin hızı ve trombüsün büyüklüğüne bağlıdır. Damar hasarı, staz ve hiperkoagülabilite trombüse neden olur. Etiyolojide; menenjit, sepsis, dehidratasyon ve trombofilik nedenler dışında beslenme yetersizlikleri vitamin B12 eksikliği ve folat eksikliği de nadir nedenler arasındadır. Trombüsün gelişim hızına bağlı olarak, bulgular nöbet, intrakraniyal hipertansiyon ya da meningoensefalit kliniği olabilir. Detaylı bir öykü ve beslenme anamnezi B12 ve folik asit eksikliğini dışlamak için gereklidir. Tanı için görüntüleme BT veya MR ilk seçenek olabilir. Tanıyı doğrulamak için de kraniyal mr ve mr venografi yapılmalıdır. Etiyolojideki ve klinikteki çeşitlilik nedeniyle tanı koymada zorluk yaşanabilir. 17 yaşında erkek hasta çocuk acil servise baş ağrısı, kusma, bilinç değişikliği ile başvurdu. Yapılan görüntülemelerinde derin kortikal ven trombozu saptandı. Hastanın şiddetli baş ağrısı ve kusma şikayetleri olması üzerine yapılan lomber ponksiyonunda BOS basıncı 25 cm H₂O saptandı. Hastaya antikoagulan tedavi yanında antiödem tedavi de uygulandı. Yapılan tetkiklerinde B12 düzeyi 59 pg/ml (180-914) düşük ve serum homosistein düzeyi 356 mmol/l (4,3-9,9) yüksek saptanan hastanın etyolojide hiperhomosisteinemi dışında başka bir neden bulunamadı. Derin kortikal ven trombozunda B12 eksikliği nadir bir neden olduğundan olguyu sunmak istedik.



PS-30 [Pediatrik Nöroloji]

ÜÇ OLGU NEDENİYLE DERİN TENDON REFLEKSLERİ KORUNMUŞ ATIPIK GUILLAIN BARRE SENDROMU

*Olca Ünver, Büşra Kutlubay, Dilşad Türkdoğan
Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Pediatrik
Nöroloji*

Guillain Barre sendromu, ön planda motor, bazen de duyuşal ve otonomik tutulumla giden postenfeksiyöz bir polinöropatidir. Guillain Barre sendromu, günümüzde akut flask paralizinin en sık sebebidir. Fizik muayenede hipo-veya arefleksi tanı için yol göstericidir. Biz, korunmuş derin tendon refleksi ile başvuran 3 olguyu sunduk.

OLGU 1: Onbir yaşında bir kız çocuk son 4 gündür yürüyememe yakınmasıyla başvurdu. Fizik muayenede kas gücü alt ekstremitelerde 2/5, üst ekstremitelerde 4/5 olarak saptandı.

OLGU 2: Bilinen spondilartropati tanılı 17 yaşında bir erkek çocuk, son 10 gündür alt ekstremitelerde belirgin güçsüzlük nedeniyle başvurdu. Fizik muayenede kas gücü alt ekstremitelerde 4/5, üst ekstremitelerde 5/5 olarak saptandı.

OLGU 3: Dokuz yaşında bir erkek çocuk alt ekstremitelerde son 10 gündür artan güçsüzlük ve ağrı nedeniyle başvurdu. Serum CK değeri 2988 (150-499 U/L) olarak saptandı. Miyozit tanısı ile ağrı kesici reçete edilen hastanın güçsüzlüğü birkaç gün sonra üst ekstremitelerde belirgin hale geldi. Fizik muayenede kas gücü alt ekstremitelerde 4/5, üst ekstremitelerde 2/5 olarak saptandı.

Üç olguda da derin tendon refleksi üst ve alt ekstremitelerin tekrarlayan muayenelerinde normoaktif olarak bulundu. Guillain Barre tanısı elektrofizyolojik tetkikler ile kondu.

SONUÇ: Guillain Barre sendromunun klinik tanısı için hipo- veya arefleksi gerekli olmasına karşın, korunmuş derin tendon refleksi tanısı dışlamamaktadır. Kesin tanı için elektrofizyolojik tetkiklerden yararlanılması gerekir.

PS-31 [Pediatrik Romatoloji]

NADİR BİR PERİYODİK ATEŞ NEDENİ: HİPERİMMÜNGLOBULİN D SENDROMU

*Mustafa Çakan¹, Nuray Aktay Ayaz¹,
Elif Yartaşı Tik², Merve Demir Çil², İlker Uslu²
¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul
²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul*

GİRİŞ: Periyodik ateş sendromları, tekrarlayan ateş atakları ile karakterize otoinflamatuvar hastalıklardır. Ülkemizde sık görülen Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) ve nadir görülen Hiperimmünglobulin D sendromu (HİDS) bu hastalık grubunda yer almaktadır. HİDS'de ilk bulgular sıklıkla süt çocukluğu döneminde başlar ve 1-2 ay aralarla tekrarlayan, 3-7 gün süren ateş gözlenir. Döküntü, ishal, oral aft eşlik edebilir. Atak sırasında belirgin akut faz yanıtı yüksekliği mevcuttur. Kesin tanı gen analizi ile mevalonat kinaz (MVK) geninde mutasyon saptanması ile konulur. Atak sırasında oral steroid kullanımı ateş süresini kısaltır.

OLGU: Üç yaşında erkek hasta polikliniğimize tekrarlayan ateş nedeniyle başvurdu. İlk ateş ataklarının 4 aylık iken aşılama sonrası başladığı, düzenli olarak 1-2 ay aralarla ateşlendiği ve ateşlerin 3-7 gün sürdüğü öğrenildi. Son ataklarında ateş ile beraber döküntü ve ishal olduğu belirtildi. Atak sırasında eritrosit sedimentasyon hızı 120 mm/saat, CRP değeri 234 mg/L saptanmış. Ülkemizde sık görüldüğü için ön planda AAA düşünülen hastaya kolşisin tedavisi başlanmış ancak kolşisin kullanırken iki kez atak geçiren hasta tarafımıza yönlendirildi. AAA genellikle süt çocukluğu döneminden sonra bulgu vermeye başlayan ve 1-3 gün süren ateş ve karın ağrısı atakları ile karakterize ve kolşisin tedavisine dramatik yanıt veren bir hastalıktır. Olgumuzda ateşin daha uzun sürmesi, bulguların daha küçük yaşta ve aşılama sonrası başlaması ve kolşisin tedavisine yanıt vermemesi nedeniyle ön planda HİDS düşünülerek gen analizi yapıldı. Mevalonat kinaz geninde birleşik heterozigot mutasyon saptanan hastaya HİDS tanısı konuldu. Takibimiz altında iken 2 kez atak geçiren olgumuzda oral steroid ile ateş süresi 36 saat sürdü. Sonuç olarak tekrarlayan ateş şikayeti olan hastalarda HİDS olasılığı akılda tutulmalıdır.



PS-32 [Pediatrik Romatoloji]

OTUZ SEKİZ GÜNLÜK SÜT ÇOCUĞUNDA NADİR BİR DİRENÇLİ ATEŞ NEDENİ: KAWASAKI HASTALIĞI

Mustafa Çakan¹, Erkan Erfidan², Gökçen Kamış²,
Seda Balkaya², Helen Bornau³, Hüseyin Aldemir²,
Emel Karaoğlu², Nuray Aktay Ayaz¹

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

³Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

GİRİŞ: Kawasaki Hastalığı (KH) etiyolojisi bilinmeyen sistemik bir vaskülitir. Vakaların %75'ini 5 yaş altı çocuklar oluşturmaktadır. 3 aydan küçük ve 8 yaşından büyük çocuklarda hastalık insidansı çok düşüktür. Erken süt çocukluğu döneminde çok nadir görülen bu hastalıkta, anneden geçen antikorların koruyucu rolü olduğu düşünülmektedir.

OLGU: Bir gün önce başlayan, 38°C'yi geçen ateş şikayeti olan 38 günlük kız bebek sepsis ön tanısıyla yatırıldı. Sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar incelemesinde lökosit sayısı 16,900/mm³, trombosit sayısı 351,000/mm³, CRP 58 mg/L, ESR 60 mm/saat saptandı. BOS incelemesinde hücre görülmeyen hastaya kan, idrar ve BOS kültürleri alınarak ampicilin-sulbaktam ve sefotaksim tedavisi başlandı. İkinci gününde yanaklarda, gövde ve ekstremiteler proksimal kısımlarında daha belirgin olan makülopapüller döküntü gelişti. Üçüncü gününde dirençli ateşi ve akut faz reaktan yüksekliği devam eden hastanın antibiyoterapisi vankomisin ve meropenem olarak değiştirildi. Beşinci günde lökosit sayısı 30.900/mm³, CRP 226 mg/L, ESR 123 mm/saat saptanan olguda, dudaklarda yoğun hiperemi ve yarıklanma, parmak uçlarında eritem ve ödem gelişti. Ekokardiyografide patoloji saptanmayan olguya inkomplet KH tanısıyla 2 gr/kg ivig verildi. İvig tedavisinin 36. saatinde ateşi devam eden hastaya ikinci doz ivig verildi ve salisilat tedavisi başlandı. İkinci doz ivig tedavisi sonrası ateşi subfebril düzeyde devam ettiği için prednizolon 2 mg/kg/gün dozunda başlandı. Prednizolon tedavisinin üçüncü gününde ateşi düşen hastanın onuncu günde parmak uçlarında soyulma başladı. Üçüncü haftasında bakılan laboratuvar ve ekokardiyografik incelemelerinde patoloji saptanmayan hastanın ikinci ay kontrolünde koroner arterlerde dilatasyon saptanmadı. Sonuç olarak erken süt çocukluğu döneminde dirençli ve antibiyotik tedavisine yanıtız ateşi ve belirgin akut faz yüksekliği olan olgularda KH ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

PS-33 [Pediatrik Romatoloji]

YOĞUN DERİ NEKROZLARI OLAN JÜVENİL DERMATOMYOZİT OLGUSUNUN SİKLOSPORİN VE İVİG İLE TEDAVİSİ

Mustafa Çakan¹, Nuray Aktay Ayaz¹,
Hamide Sevinç Genç², Erkan Erfidan², Metin Çiğ²,
Gözde Akın Kağızmanlı², Zeynep Topkarcı³,
Ayşe Kavak³

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

³Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Cildiye Kliniği, İstanbul

GİRİŞ: Jüvenil dermatomyozit (JDM) çocukluk çağında son derece nadir görülen ve ağırlıklı olarak kas ve cilt tutulumu ile seyreden bir hastalıktır. Göz çevresinde heliotropik döküntü, el sırtında Gottron papülleri ve tırnak dibi değişiklikleri JDM için tipik bulgulardır. Cilt ülserleri geniş vaka serilerinde % 6-23 arasında bulunmuştur. Ancak vakamızda olduğu gibi yaygın ve çok sayıda deri nekrozları olgu sunumları şeklinde bulunmaktadır. JDM'de başlangıç tedavisi olarak steroid ve metotreksat tercih edilmektedir. Yaygın cilt nekrozu olan olgularda siklosporin ile başarılı sonuçlar alındığını bildiren yayınlar mevcuttur.

OLGU: Beş yaşında kız hasta yaklaşık 5 aydır var olan merdiven çıkamama, oturduğu yerden kalkamama, ellerde ve göz kapaklarında döküntü ve şişlik şikayetleriyle başvurdu. Muayenesinde belirgin proksimal kas zayıflığı, periorbital heliotropik döküntü, parmaklar üzerinde Gottron papülleri mevcuttu. Sol skapula derisi üzerinde 2x2 cm boyutlarında ülsere lezyon mevcuttu. EMG incelemesinde miyopatik değişiklikler, kreatinin kinaz 457 U/L saptandı. Alt ekstremiteler MR incelemesinde görüntüleme alanına giren tüm kas dokularında yoğun myozit ile uyumlu bulgular izlendi. JDM tanısı konulan hastaya yüksek doz metilprednizolon ve metotreksat tedavisi başlandı. Bu tedavi ile birinci ayın sonunda kas gücünde ve laboratuvar bulgularında belirgin düzelme sağlanırken sırttaki lezyonun boyutu artmaya ve sırt sağ kesimde, her iki kolda, el sırtlarında, ve çene altında yeni ülsere lezyonlar oluşmaya başladı. Ülsere alanların nekroza ilerlemesi nedeniyle siklosporin ve aylık ivig tedavisi başlandı. Siklosporin ve ivig tedavisinin ikinci haftasında yeni lezyon oluşumu gözlenmedi ve üçüncü ayda tüm nekrotik alanlar minimal iz bırakarak iyileşti. Sonuç olarak tedavi altında ilerleyici cilt lezyonları olan JDM olgularında tedaviye siklosporin ve ivig eklenmesi düşünülmelidir.



PS-34 [Pediatrik Romatoloji]

SUBAKUT OSTEOMYELIT KOMPLİKASYONU GELİŞEN BİR SUÇİÇEĞİ OLGUSU

Mustafa Çakan¹, Nuray Aktay Ayaz¹, Timur Yıldırım², Hamide Sevinç Genç³, Ali Er⁴, Gonca Keskindemirci³
¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

²Metin Sabancı Baltalimanı Kemik Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ortopedi Kliniği, İstanbul

³Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

⁴Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul

GİRİŞ: Suçiçeği, çocukluk çağında sık görülen ve genellikle komplikasyonsuz seyreden, veziküler döküntüler ile karakterize viral bir hastalıktır. En sık görülen komplikasyonlar yüzeyel impetigodan, subkütan abseye kadar değişebilen sekonder bakteriyel deri infeksiyonlarıdır. Septik artritis ve osteomyelit gibi muskuloskeletal komplikasyonlar ise nadir görülen komplikasyonlardır.

OLGU: On bir yaşında erkek hasta son üç haftadır mevcut olan sağ ayak bileği civarında ağrı ve şişlik yakınmaları ile hastanemize başvurdu. Hikayesinde bir ay önce suçiçeği tanısı aldığı ve döküntülerin iki hafta içinde geçtiği öğrenildi. Muayenesinde sağ ayak bileğinde ısı artışı, hareket kısıtlılığı veya şişlik gözlenmedi. Ancak sağ ayak bileğinin üst medial cilt dokusunda ısı artışı, ödem ve palpasyonla ağrı mevcut idi. Eritrosit sedimentasyon hızı 67 mm/saat, C-reaktif protein 26 mg/L saptandı. Direkt grafide tibia distal ucunda metafizodiazifer bölgede minimal periost reaksiyonu ve düzensiz kemik mineralizasyonu görüldü. MR incelemesinde tibia distal ucunda kemik iliğinde ve çevre yumuşak dokuda ödem görüldü. Ortopedi ve radyoloji konsültasyonlarında klinik ve radyolojik bulguların ön planda subakut osteomyelit ile uyumlu olduğu belirtildi. Kan kültürü alınarak sefazolin ve klindamisin tedavisi başlandı. Tedavinin ikinci haftasında lokal bulgulara ve akut faz reaktanlarında belirgin düzelme olmaması üzerine meropenem tedavisi başlandı. Bu tedavi ile klinik ve laboratuvar bulgularında düzelme oldu. Antibiyotik tedavisinin 8. haftasında kontrol MR incelemesinde medüller kemikte patolojik sinyal değişikliğinin devam etmesi ve ayırıcı tanıda kemik tümörlerinin olması üzerine biyopsi alındı. Biyopsi incelemesinde malign hücre gözlenmedi. Olguya debridman uygulandı. Sonuç olarak nadir olarak gözlenirse de suçiçeği sırasında veya döküntüler iyileştikten sonra eklem veya kemik ağrısından şikayet eden olgularda osteomyelit veya septik artritis akılda tutulmalıdır.

PS-35 [Pediatrik Romatoloji]

AĞIR HEMATOLOJİK VE RENAL TUTULUMU OLAN BİR SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZİS OLGUSUNUN RİTÜKSİMAB İLE TEDAVİSİ

Mustafa Çakan¹, Nuray Aktay Ayaz¹, Hamide Sevinç Genç², Erkan Erfidan², Sevgi Yavuz³, Aysel Kıyak³, Gönül Aydoğan⁴

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

³Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Kliniği, İstanbul

⁴Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji-Onkoloji Kliniği, İstanbul

GİRİŞ: Sistemik lupus eritematozis (SLE) otoimmün kökenli multisistemik bir hastalıktır. Hematolojik tutulumda en sık hafif-orta dereceli anemiye neden olan kronik hastalık anemisi görülür. Otoimmün hemolitik anemi ve trombositopeni %25-35 oranında görülmektedir. Renal tutulum vakaların yarısında görülür. Renal ve hematolojik tutulumlarda uzun süreli steroid tedavisi ve aylık siklofosfamid infüzyonları kullanılır. Bu tedaviye dirençli hastalarda bir anti-CD20 monoklonal antikor olan ritüksimab kullanımı önerilmektedir.

OLGU: Üç yıldır SLE tanısıyla takip ve tedavi edilen 16 yaşında kız olgu halsizlik şikayeti ile başvurdu. Tip 4 lupus nefriti nedeniyle 6 doz siklofosfamid alan hasta idame tedavisinde düşük doz steroid, hidroksiklorokin ve derin ven trombozu nedeniyle salisilat kullanmaktaydı. Son 6 aydır kontrole gelmeyen hastanın ilaçlarını kullanmadığı öğrenildi. Laboratuvar incelemesinde hemoglobin 5.7 gr/dl, hematokrit %15.3, trombosit 253.000/mm³, kreatinin 0.7 mg/dl saptandı. Direkt ve indirekt Coombs testi pozitif bulunan olgunun kemik iliği incelemesinde malign hücre gözlenmedi. İntravenöz immunoglobulin (iViG) ve yüksek doz metilprednizolon tedavisi başlanan hastanın beşinci günde trombosit sayısı azalmaya ve böbrek fonksiyon testleri bozulmaya başladı. Yatışının ikinci haftasında hemoglobin 4.8 gr/dl, trombosit 59.000/mm³, BUN 36 mg/dl, kreatinin 1.8 mg/dl saptanan olgu steroida dirençli kabul edilerek 375 mg/m² dozunda ritüksimab verildi. Ritüksimab aynı dozda, haftalık aralarla dört kez uygulandı. Dört uygulama sonrasında lökosit 5080/mm³, hemoglobin 11 mg/dl, hematokrit %37, trombosit 189.000/mm³, BUN 23 mg/dl, kreatinin 0.9 mg/dl, direkt ve indirekt Coombs negatif saptanan hastanın idame tedavisine düşük doz steroid, mikofenolat mofetil, salisilat, hidroksiklorokin ile devam edildi. Sonuç olarak olgumuzda olduğu gibi steroid ve siklofosfamid tedavisine dirençli hematolojik ve renal tutulumu olan SLE hastalarının tedavisinde ritüksimab etkili olmaktadır.

PS-36 [Pediatrik Romatoloji]

YÜZ ASİMETRİSİYLE BAŞVURAN PANSKLEROTİK MORFEALİ BİR OLGU

*Ebru Şahin¹, Ayşegül Şahinsev²,
Betül İlhan Bayram¹, Ozan Özkaya¹*

*¹Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul*

*²Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Aile
Hekimliği, İstanbul*

GİRİŞ: Sert deri anlamına gelen skleroderma, ciltte ve iç organların bağ dokusunda kollajen birikimi ile seyreden bir hastalıktır. Deri değişikliği ve organ tutulumunun birlikte olduğu sistemik form, cilt ve cilt altı dokusunun tutulduğu ve bazen kas tutulumunun da eşlik ettiği lokalize form (morfea) olarak gruplandırılır. Morfeanın nadir görülen atrofi ve skleroz ile karakterize tipi pansklerotik morfea olarak adlandırılır.

OLGU: 5 yaşında morfea tanısı konulan ve 9 senedir lokal tedavi uygulayan 14 yaşında kız hasta mevcut lezyonlarının son iki yılda artması ve yeni lezyonların ortaya çıkması nedeniyle çocuk romatoloji polikliniğine başvurdu. Fizik muayenesinde yüzün sağ alt yarısından sağ juguler alana doğru yayılan 15x13 cm, sağ üst kol fleksör yüzden antekübital bölgeye uzanan 30x10 cm, karın sol alt kadranda 13x3 cm, genişliğinde yerleşmiş sınırları keskin olmayan, yer yer hipo ve hiperpigmente alanların izlendiği geniş, atrofik/sklerotik plaklar mevcuttu. Yüz ve boyunda yerleşen plakların çenede ve ağız çevresinde asimetriye neden olduğu dikkati çekmekteydi. Diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu. 25 mg/hafta subkutan Metotreksat başlanan hastanın 6. aydaki izleminde sağ üst koldaki lezyonun gerilediği gözlemlendi.

TARTIŞMA: Morfea genellikle klinik seyri iyi olan bir hastalık olmasına rağmen, pansklerotik morfea kozmetik sorunların yanında, eklem kontraktürleri ve ekstremitelerde asimetri gibi ciddi morbiditelere neden olabilmektedir. Morfeanın kanıtlanmış etkin bir tedavisi yoktur ancak bugüne kadar çeşitli ilaçlar denenmiş ve değişik sonuçlar elde edilmiştir.

SONUÇ: Bu olguyla morfealı çocuklarda uygulanan lokal tedavilerin her zaman etkili olamayabileceğini ve seçilmiş olgularda erken dönemde başlanan sistemik tedavinin gelişebilecek deformiteleri önleyerek hastalığa bağlı morbiditeyi azaltabileceğini vurgulamak istedik.

PS-37 [Pediatrik Romatoloji]

BEHÇET HASTALIĞI: ATİPİK GENİTAL TUTULUMLU

*Mehmet Karacı¹, Necla Yüce¹, Adem Yaşar¹,
Eylem Emel Arıkan², Özgür Haki Yüksel³,
Ebru Şahin¹, Ozan Özkaya⁴*

*¹Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk
Kliniği, İstanbul*

*²Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Dermatoloji Kliniği, İstanbul*

*³Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi Üroloji
Kliniği, İstanbul*

*⁴Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk
Romatoloji Kliniği, İstanbul*

GİRİŞ: Behçet hastalığı tekrarlayan oral ve genital ülserler, oküler inflamasyon, eklem, deri, merkezi sinir sistemi ve gastrointestinal sistem gibi birçok sistemi tutabilen multisistemik inflamatuvar bir hastalıktır. Literatürde genital ülser olarak erkeklerde daha çok skrotum tutulumu bildirilmektedir. Biz burada nadir görülen bir genital bölge tutulumu olan hastamızı sunmayı uygun bulduk.

VAKA: Bir yıldır tekrarlayan oral aft yakınması olan 17 yaşındaki erkek hasta on gün önce ortaya çıkan bacakta döküntü ve ateş yakınmasıyla başvurdu. Fizik incelemesinde yanak mukozasında 3-4 adet oral aft, penis ucunda 3x3 cm çapında ülser ve tibia üzerinde purpurik döküntüleri saptandı. Göz muayenesi normaldi. Sedimentasyon 52mm/saat, CRP 14.5 (0-0.5) saptanan hastanın, viral testleri, ANA, p-ANCA, kuagülasyon testleri, sifiliz tetkiki normal idi. Alınan cilt biyopsisi vaskülit uyumlu geldi. Paterji testi pozitif idi. Mevcut klinik bulgularla hastaya uluslararası Behçet çalışma grubunun tanı kriterlerine göre Behçet Hastalığı tanısı konularak steroid ve kolşisin başlandı. Bulguları gerileyen hastanın multidisipliner olarak hastanemizde takibine devam edilmektedir.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Behçet hastalığında tanı koyduran hiçbir laboratuvar testi yoktur; sonuç olarak tanı klinik bulgularla dayanılarak yapılır. Hastamızda oral tekrarlayan aftlar, peniste ülser lezyon, ciltte purpurik lezyonları ve eritema nodosumu vardı. Üveiti, artrit, nörolojik bir bulgusu, renal tutulum bulgusu yoktu. Genital ülserler Behçet hastalığı olan hastaların yüzde 75'inden fazlasında oluşur. Genital ülserler en sık, erkeklerde skrotum, kadınlarda ise vulvada bulunur ve ağrılıdır. Skar oluşumu genital lezyonlar da siktir. Bizim hastamızda penis uç kısmında glans penisde uzanan büyük nekrotik bir alanı vardı. Behçet hastalığı çocukluk çağında nadirde olsa, özellikle adolesan çağda tekrarlayan aftları olan ve/veya vaskülit bulgusu olan çocuklarda ayırıcı tanıda düşünülmeli ve dikkatli bir şekilde tüm sistemleri taranmalıdır.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara Pediatri Kongresi

12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

PS-38 [Pediatrik Nefroloji]

HİPOKALEMİ, METABOLİK ALKOLOZ VE HİPERTANSİYON İLE BAŞVURAN BİR ÇOCUKTA RENAL ARTER STENOZU VE ANEVİZMASI

İbrahim Buğur¹, İbrahim Gökçe², Serçin Güven²,
Neslihan Çiçek Deniz², Ülger Altuntaş²,
Nurdan Yıldız², Harika Alpay²

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Renovasküler hipertansiyon çocuklarda görülen sekonder hipertansiyonun en sık nedenleri arasındadır ve çocukluk çağı hipertansiyonlarının %5-10 oranında sebebidir. Renal arter stenozunun en sık nedeni fibromusküler displazi olup tüm renovasküler hipertansiyon olgularının %60'ını oluşturur. Vaskülitler ve özellikle Takayasu arteriti pediatrik renovasküler hipertansiyonun diğer bir önemli nedenidir.

OLGU: Daha önce bilinen bir şikayeti olmayan 11 yaşında kız çocuğu baş ağrısı ve bayılma yakınmalarıyla acil servisimize başvurdu. Fizik muayenede; genel durumu iyi, bilinç açık, koopere, boy ve ağırlık persentilleri normal sınırlarda, kan basıncı ise yüksek (150/100 mmHg) bulundu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Tekrarlanan laboratuvar tetkiklerinde hipokalemisi (K: 2,5 meq/l) ve metabolik alkalozu saptanan hastanın tam kan, tam idrar analizleri, böbrek, karaciğer ve tiroid fonksiyon testleri normaldi. Yirmidört saatlik idrarda potasyum analizi normal saptandı ve tübülöpati dışlandı. Plazma renin ve aldosteron düzeyleri yüksek saptandı (sırasıyla 79,6 ng/ml/saat ve 790 pg/ml). Hiperreninemik hipertansiyon tanısı alan hastada ayırıcı tanıda renovasküler hastalıklar ve renin salgılayan tümör (reninoma) düşünüldü. Batın bilgisayarlı tomografi anjiyografisinde reninoma saptanmadı, sol renal arter trasesine uyan noktada kalsifikasyon görüldü. İleri tetkik amaçlı yapılan selektif renal anjiyografide sol renal arterde stenoz, içerisi dolmayan tamamen kalsifiye olmuş anevrizma, yer yer düzensizlikler ve interlober dallara kadar uzanan oklüzyon ve kollateraller görüldü. Girişimsel radyoloji bölümü ile yapılan konsültasyonda olgunun endovasküler girişime uygun olmadığı belirtildi.

SONUÇ: Çocukluk çağında görülen hipertansiyonun sadece %5-10 kadarını renovasküler hastalıklar oluşturmasına rağmen renin yüksekliği olan hastaların ayırıcı tanısında mutlaka akılda tutulmalıdır.

PS-39 [Pediatrik Nefroloji]

MALİGN HİPERTANSİYON NEDENİ İKİ FARKLI OLGU

Özge Karalar, Serçin Güven, Neslihan Çiçek Deniz,
İbrahim Gökçe, Nurdan Yıldız, Harika Alpay
Marmara Üniversitesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Ciddi hipertansiyon çocuklarda kan basıncının 99. persantil + 5mmHg olmasıdır. Sekonder hipertansiyon nedenleri arasında sıklığı %8-10 olan renovasküler hastalıklara dikkat çekmek amaçlı iki hipertansif olgu sunulmuştur.

OLGU1: 8 yaşında erkek hasta kusma, bilinç bulanıklığı, anlamsız konuşma şikayetleri ile başvurdu. Kan basıncı 200/145 mmHg ölçüldü. Sodyum nitropurissid infüzyonu ve sonrasında üçlü antihipertansif tedavi ile kan basıncı kontrol altına alınan hastanın kraniyal MRI görüntülemesinde sol temporo-okspital lobda enfarkt alanları saptandı. Konvansiyonel kraniyal ve renal anjiyografide bilateral renal arter stenozu, her iki internal karotid arterde stenoz ve beyin tabanında üflenlen sigara dumanı görüntüsü tespit edildi ve Moyamoya Hastalığı tanısı aldı.

OLGU2: Bir yıldır baş ağrısı şikayeti olan ve hipertansiyonu saptanan 14 yaşında kız hastanın fizik muayenesinde sol radial ve brakial arter nabızları alınamamaktaydı. Sağ kol kan basıncı 151/98mmHg iken sol kol kan basıncı ölçülemedi. Renal arter doppler ultrasonografik incelemesinde sağ renal arterde akım normaldi ancak sol renal arterde ölçüm yapılamadı. Torakoabdominal MR anjiyografik incelemelerinde bilateral renal arterlerde subtotal oklüzyon, superior mezenterik arter başlangıcında tam tıkanıklık, sol subklavian arterde vertebral arter sonrası tıkanıklık ve 11mm çaplı anevrizma saptandı. Takayasu arteriti tanısı alan hastaya immünsüpresif ve antihipertansif tedavi başlandı.

TARTIŞMA: Moyamoya Hastalığı, terminal internal karotis arter ile orta ve anterior serebral arterin kronik progresif bir serebrovaskülopatisi ve bunun sonucunda beyinde bazalden başlayarak ince vasküler ağların (moyamoya damarları) belirginleşmesidir. İntrakraniyal kanama ve enfarkt alanlarına yol açar. Daha nadir olarak ekstrakraniyal tutulum olduğunda renal arter stenozuna sekonder hipertansiyona nedenidir. Takayasu arteriti aort ve ana dallarını tutan bir büyük damar vaskülitidir ve hipertansiyon başvurusundaki ilk bulgu olabilir. Hipertansiyon saptanan çocuklarda ayrıntılı fizik muayenenin yanısıra gerektiğinde radyolojik görüntülemelerle renovasküler nedenler mutlaka araştırılmalıdır.



PS-40 [Pediyatrik Nefroloji]

ÇOCUKLARDA PERSİSTAN MIKROSKOPİK HEMATÜRİNİN NEDENLERİ VE KLİNİK ÖZELLİKLERİ

Serçin Güven, İbrahim Gökçe, Özge Gemici, Neslihan Çiçek Deniz, Nurdan Yıldız, Harika Alpay
Marmara Üniversitesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

AMAÇ: Ocak 2000 ile Aralık 2013 tarihleri arasında, hastanemiz Çocuk Nefroloji Polikliniği'nde asemptomatik persistan mikroskopik hematüri nedeni ile izlenen 106 hasta geriye dönük olarak değerlendirildi. Başvuru sırasında ya da takipte makroskopik hematürisi olan, poststreptokoksik glomerulonefrit ya da sistemik hastalık tanılı ve böbrek taşılı hastalar dahil edilmedi.

BULGULAR: Hastaların %65'i (n=69) kız, %35'i (n=37) erkekti, ortalama yaş 108 (13-300) ay ve ortalama izlem süreleri 77 (6-168) ay idi. Hastaların %51'inde (55/106) 1. derece akrabalarında mikroskopik hematüri mevcuttu. On hastada nefritik düzeyde proteinüri vardı. Tanı amaçlı 14 (%13) hastaya böbrek biyopsisi yapıldı. Böbrek biyopsisi yapılan hastaların % 71'i (10) kız, %29'u (4) erkekti. Bu hastaların 5'ine proteinüri eşlik ederken 9'unda proteinüri yoktu. Proteinürisi olan hastaların 2'si hereditör nefrit (Alport veya ince bazal membran hastalığı), 2'si FSGS tanısı aldı. Bir hastada özgün olmayan bulgular saptandı. Proteinürisi olmayan hastaların ise 4'ü hereditör nefrit ve 2'si C3 glomerulopati tanısı aldı. Üç hastada ise özgün olmayan bulgular saptandı. Proteinüri eşlik eden ve etmeyen grupta; ANA ve/veya anti-DNA pozitifliği (0/5 & 0/9), ve hipokomplementemi (1/8 & 1/9) açısından istatistiksel fark saptanmazken, ailede böbrek hastalığı öyküsü ve birinci derece akrabalarında hematüri proteinüri eşlik eden grupta (4/5 & 5/9); (4/5 & 6/9) fazla idi. Böbrek biyopsisi öncesi hiçbir hasta tedavi almamış iken biyopsi sonrası takipte proteinüri 4 hastaya ACE/ARB, 3 hastaya ise immünosupresif tedavi başlanmıştır. Başlangıçta proteinürisi olmayan ancak izleminde minimal proteinürisi gelişen 2 hastaya ise ACE/ARB başlanmış olup hiçbir hastaya immünosupresif tedavi başlanmadı.

SONUÇ: Çocukluk çağında persistan mikroskopik hematüri yakın takip edilmelidir. Uzun süreli izlemde seçilmiş olgularda böbrek biyopsisi düşünülmelidir

PS-41 [Pediyatrik Nefroloji]

ONBİR YAŞINDA BATINDA KİTLE: HER ZAMAN MALİGNİTE Mİ DÜŞÜNÜLMELİ?

Nazlı Kuter¹, Serçin Güven², Aybegüm Kalyoncu³, Halil Tuğtepe³, Harika Alpay²

¹Marmara Üniversitesi, Pediyatri Ana Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul

³Marmara Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Üreteropelvik bileşke (UPJ) darlığı, pediyatrik hidronefrozun en sık nedenidir. Yenidoğanların 1/1000-2000 inde görülmektedir. Antenatal ultrasonografilerin ve radyolojik görüntüleme tekniklerinin ilerlemesi ile, hidronefroz vakaları daha sık ve erken tanı almakla birlikte, rastlantısal olarak saptanmaması ve bulgu vermemesi durumunda erişkinliğe kadar uzanan bir süreçte tanı gecikebilmektedir. Bu olgu sunumunda hazımsızlık ve hafif karın ağrısı ile acil polikliniğine başvuran ve UPJ darlığına sekonder hidronefroz saptanan bir hasta sunulmaktadır.

OLGU: Onbir yaşında erkek hasta acil polikliniğine bir haftadır mevcut olan hazımsızlık, şişkinlik, hafif karın ağrısı şikayetleriyle başvurdu. Hastaya dış merkezde domperidon ve trimebutin başlanılmıştı. Eşlik eden başka şikayeti yoktu. Fizik muayenesinde batin sol kadranın tamamında palpe edilen, sert fikse, kenarları lobule, matite veren yer kaplayan lezyon saptandı. Batin ultrasonografisinde en büyüğü 20cm kistler; renal kist, kist hidatik ayırdedilemedi. BUN 13mg/dl, kreatin 0,7mg/dl, elektrolitler ve idrar tetkiki normal idi. Kontrastlı batin tomografisinde sol böbreğin uzun ekseninde 170mm, pelvis AP çapının 60mm, parankim kalınlığının 2mm olduğu ve evre4 hidronefroz ile uyumlu olduğu saptandı. Ön planda UPJ darlığına bağlı hidronefroz düşünüldü, çocuk cerrahisine danışılarak yatırıldı. DMSA'da uzun eksen 240mm, hipofonksiyone (%30,5) hidronefrotik sol böbrek saptandı. Girişimsel radyoloji eşliğinde nefrostomi takıldı, sonrasında sol böbrek boyutu 110mm'e, AP çapı normale döndü. Hasta ayaktan takip edilmek üzere taburcu edildi.

SONUÇ: Okul çağındaki çocuklarda ve adolesanlarda fizik muayenede batında yer kaplayan lezyon şüphesi olduğunda, böbrek anomalileri ayırıcı tanıda unutulmamalıdır. Günümüzde UPJ darlığı çoğunlukla antenatal tanısı konularak izlenmeye başlansa da, ileri yaşlarda saptanan hidronefrozlarda da akla gelmesi gereken nedenler arasındadır ve erken tanı alınarak erken müdahale edilmesi böbrek fonksiyonlarının korunabilmesi için önemlidir.



PS-42 [Pediatrik Nefroloji]

NEFROTİK SENDROMLU HASTALARIN KLİNİK VE HİSTOPATOLOJİK BULGULARININ DEĞERLENDİRMESİ

Harika Alpay, Neslihan Çiçek Deniz, Nurdan Yıldız, Serçin Güven, İbrahim Gökçe
Marmara Üniversitesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: İdiyopatik nefrotik sendrom(NS) çocuklarda en sık görülen glomerüler hastalık olup %80'i steroide duyarlıdır (SDNS). Fokal segmental glomerüloskleroz(FSGS) tüm vakaların %10'unu oluşturur ve steroid tedavisine yanıt oranı %20'dir. Son yıllarda steroide dirençli NS(SRNS) oranının arttığı bildirilmiştir. Bu çalışmada NS tanısıyla izlediğimiz hastalarımızın steroid tedavisine yanıtları ve uzun dönem klinik seyirleri değerlendirilmiştir.

HASTA VE METODLAR: Polikliniğimizde 1998-2014 yılları arasında NS tanısı ile izlenmekte olan 168 hastanın dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik özellikleri, tedavi ve tedaviye yanıtları, biyopsi yapılan vakaların bulguları ve komplikasyonları kayıt edildi. Sonuçlar SPSS 15(SPSS., Chicago, Illinois) programı ile istatistiksel olarak değerlendirildi.

SONUÇLAR: Hastaların 102(%60.8)'si erkek, 66(%39.2)'si kız, hastalığın ortaya çıkma yaşı ortalama 5.3 ± 6.4 yıl idi. Hastaların %34.5'inin ilk başvurusu merkezimize olmuştur, %65.5'i ise dış merkezden tarafımıza gönderilmiştir. Hastalık başlangıcında hastaların 23(%13.7)'ünde hipertansiyon mevcuttu. Sekiz hasta konjenital NS(%4.8), 131(%77.9) hasta SDNS, 27(%16.1) hasta SRNS, 14(%8.33) hasta steroide bağımlı idi. Steroide duyarlı hastaların 62(%47.32)'sinde relaps gelişti, ortalama relaps sayısı 1.82 ± 0 idi. Altmış beş (%38.69) hastaya perkutan böbrek biyopsisi yapıldı. Hastalarda en sık görülen patolojik tanımlar 22(%33.84) FSGS, 15(%23.07) minimal değişiklik ve 12(%18.46) membranoproliferatif glomerülo nefrit idi. Steroide dirençli NS olgularının 14(%51.85)'ünde siklosporin, 14(%51.85)'ünde siklofosamid, 22(%81.48)'sinde ACE inhibitörü, 2 (%7.4)'sinde MMF, 1(%3.7)'inde takrolimus, 1(%3.7)'inde ritüksimab ve 1(%3.7) hastada eculizumab kullanıldı. Tacrolimus, MMF ve ritüksimab kullanılan hastalarda anlamlı bir etki gözlenmedi. Konjenital NS'lu dört hastada genetik çalışma yapılabilirdi ve NPHS1 gen mutasyonu saptandı. Steroide duyarlı NS ve SRNS grupları arasında cinsiyet açısından fark yoktu. SDNS grubunun yaş ortalaması SRNS grubuna göre anlamlı derecede düşüktü ($p < 0.05$).

ÇIKARIM: Çocukluk çağının en sık görülen glomerüler hastalığı olan nefrotik sendromda steroide direnç, tüm dünyada artmakla birlikte, merkezimizde yüksek saptanmamıştır. Hastalığın geç yaşta başlaması steroid direnci açısından önemli bir göstergedir. Tacrolimus, MMF ve ritüksimab'ın, kısıtlı hastada kullanılmış olmakla birlikte, SRNS tedavisinde anlamlı etkisi saptanmamıştır.

PS-43 [Pediatrik Nefroloji]

AİLESEL AKDENİZ ATEŞİ TANISI ALAN BİR ÇOCUKTA BAŞVURU BULGUSU OLARAK UZAMIŞ ATEŞLİ MİYALJİ VE POLİARTERİTİS NODOZA BİRLİKTELİĞİ

Özge Gemici, Neslihan Çiçek Deniz, Serçin Güven, İbrahim Gökçe, Ülger Altuntaş, Nurdan Yıldız, Harika Alpay
Marmara Üniversitesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) tekrarlayan ateş ve peritonit, artrit, plörit gibi poliserözit atakları ile karakterize kalıtsal bir hastalıktır. AAA' li hastalarda poliarteritis nodoza (PAN), Henoch-Schönlein purpurası ve uzamış ateşli miyalji sendromu (UAMS) gibi vaskülitik hastalıklarının sıklığının arttığı bilinmektedir. UAMS, hareket kısıtlamasına yol açacak kadar şiddetli yaygın kas ağrıları ve yüksek ateş ile karakterizedir.

OLGU: Daha önce yakınması olmayan 14 yaşında erkek hasta 3 haftadır süren yaygın kas ağrıları, yüksek ateş, karın ağrısı ve 5 gündür süregelen bacaklarda ve kollarında purpurik döküntüler ve yüksek kan basıncı şikayetleri ile tarafımıza danışıldı. Hastamızda ateş ve şiddetli miyalji olması, kreatinin fosfatazının normal olması ve akut faz reaktanlarının yüksek olması nedeniyle UAMS düşündük. Hastamıza prednizolon tedavisi başladık. Tedavinin birinci gününde hastanın semptomları belirgin olarak azaldı ve hemen sonrasında akut faz reaktanlarında hızlı bir düşme görüldü. Serolojik tetkiklerinde anti-nükleer antikor, çift sarmallı DNA antikor ve anti-nötrofil-sitoplazmik antikorları negatif tespit edildi, C3 ve C4 normal sınırlarda bulundu. Purpurik döküntü, hipertansiyon, hematüri ve nefritik düzeyde proteinüri nedeniyle AAA zemininde vaskülitik hastalık, olası HSP/PAN ön tanısıyla böbrek biyopsisi yapıldı. Direkt immünlöresan incelemede IgA negatif saptanan hastada nekrotizan glomerülo nefrit saptandı ve PAN tanısı desteklendi. MEFV geninin mutasyon incelemesi sonucunda homozigot M694V mutasyonu saptandı. Hastamız UAMS, PAN ve AAA tanıları aldı. Hastamız önceki tıbbi hikayesinde AAA'ni düşündürecek hiçbir bulgusunun olmaması, tek bulgu olarak UAMS ve PAN birlikteliği ile başvurusu ve sonrasında AAA tanısı alması nedeniyle farklılık göstermekte idi.

TARTIŞMA: Ciddi kas ağrıları ve ateş ve/veya vaskülit bulguları ile başvuran hastalarda AAA düşünülmesi gerektiği hatırlatıldı.



PS-44 [Pediatrik Nefroloji]

POSTERİÖR ÜRETRAL VALV' Lİ İKİ YENİDOĞAN OLGUDA SEKONDER PSÖDOHİPOALDOSTERONİZM

Ülger Altuntaş¹, Neslihan Çiçek Deniz¹,
Meryem Benzer², İbrahim Gökçe¹, Nurdan Yıldız¹,
Harika Alpay¹

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul
²Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Çocuk Kliniği, İstanbul

GİRİŞ: Psödohipoaldosteronizm(PHA), böbreklerde aldosterona yanıtızsızlık sonucu oluşan hiponatremi, hiperkalemi ve metabolik asidoz ile karakterize klinik bir durumdur. Bu iki olgu sunumunda, obstrüktif üropatili hastalarda gelişen hiponatremi ve hiperkaleminin ayırıcı tanısında sekonder PHA'e dikkat çekilmiştir.

OLGULAR

OLGU-1: On günlük erkek hastada prenatal ultrasonografide(USG) oligohidroamnios ve bilateral hidronefroz saptandı. Postnatal bilateral hidroüreteronefrozu devam eden hastanın sistoskopisinde posterior üretral valv(PUV) saptandı, valv rezeksiyonu yapıldı. Laboratuvar tetkiklerinde kreatinin: 1,9 mg/dl, Na: 144 mEq/L, K: 7 mEq/L, hemogram ve kan gazı normal, idrar kültürü steril. Antipotasyum tedavisi başlanılan hastanın kontrollerinde kreatinin: 0.96 mg/dl, Na: 128 mEq/L, K: 5 mEq/L, PH: 7.27, HCO₃: 19 mmol/L, fraksiyonel sodyum atılımı(FeNa) yüksek, transtübüler potasyum gradienti(TTKG) düşük, renin ve aldosteron düzeyi yüksek, kortizol, 17 OH progesteron ve adrenokortikotrophormon (ACTH) normal saptandı. Hastada obstrüktif üropatiye sekonder gelişen PHA düşünüldü, sodyum ve bikarbonat replasmanı başlandı.

OLGU-2: Yedi günlük erkek hastada prenatal USG'de oligohidroamnios ve bilateral hidronefroz saptandı. Sistoskopisinde PUV saptanan hastaya valv rezeksiyonu yapıldı. Laboratuvar tetkiklerinde kreatinin: 0.96 mg/dl, Na:135 mEq/L, K:7.2 mEq/L, hemogram ve kan gazı normal, idrar kültürü steril, FeNa yüksek, TTKG düşük, renin ve aldosteron düzeyi yüksek, kortizol, 17 OH progesteron ve ACTH normal saptandı. Hastada obstrüktif üropatiye sekonder gelişen PHA düşünüldü, antipotasyum ve sodyum replasmanı başlandı.

SONUÇ: Sekonder PHA erken süt çocukluğu döneminde görülen nadir bir klinik tablodur. Hiperpotasemi ve hiponatremi saptanan süt çocuklarında akılda tutulmalı, bu hastalarda üriner sistem anomalisi ya/ya da enfeksiyonu araştırılmalıdır. Diğer taraftan üriner sistem anomalisi ya/ya sa enfeksiyonu olan süt çocuklarının serum elektrolitleri de yakın takip edilmelidir.

PS-45 [Pediatrik Nefroloji]

ÜRİNER SİSTEM TAŞLARININ NADİR BİR NEDENİ: SİLİKA TAŞI

Ebru Yılmaz, Kadriye Özdemir, Cemaliye Basaran,
Erkin Serdaroglu
Dr. Behçet Uz Çocuk Cerrahisi Eğitim ve Araştırma
Hastanesi Pediatrik Nefroloji Kliniği

GİRİŞ: Silika taşları üriner sistemde çok nadir görülen taşlardır. Çoğunlukla magnezyum trisilikat içeren antiasit kullanımı ile ilişkili olarak bildirilmiştir. Gastroözofajiyal reflü tedavisi için silika içeren kıvam arttırıcıların mama ve süt eklenmesi sonrasında süt çocuklarında üriner silika taşı oluşumu da bildirilmiştir. Ancak bazı hastalarda silika içeren madde alımı olmaksızın silika taşı geliştiği görülmüştür. On beş aylık erkek olguda nadir görülen silika taşı saptandığı için sunmak istedik.

OLGU: On beş aylık erkek hasta kanlı idrar yapma ve bezinde taş görülmesi nedeniyle başvurdu. Sistemik muayene bulguları, büyüme gelişmesi normaldi. Soygeçmişinde dedesinde taş düşürme öyküsü vardı. İlaç alımı sorgulandığında safra kesesi taşı için dört aydır ursodeoksikolik asit kullandığı ve içme suyu arıtma cihazı kullandıkları öğrenildi. Renal ultrasonografisinde sol böbrek üst pol kaliksiyel sistemde milimetrik taş görüldü. Taş etiolojisine yönelik gönderilen idrar kan metabolik inceleme sonuçları normal olarak sonuçlandı. Düşürdüğü taşın analizi infrared spektroskopik yöntemle yapıldı. Analiz sonucu alüminyum silikat taşı olarak bildirildi. İlk taş düşürmesinden 3 ay sonra düşürdüğü yeni taş analiz sonucu benzer şekilde silika taşı olarak rapor edildi. Hasta klinik izleme alındı. İzleminde gastroözofajiyal reflü nedeniyle üç ay sodyum aljinat ve magnezyum aljinat, katkı maddesi olarak da mannitol ve koloidal silika içeren antiasit, domperidon ve ranitidin içeren ilaçları kullanması gerekti. Hasta bu tedavileri alırken renal ultrasonografik olarak izleminde taş geliştirmede.

SONUÇ: Üriner sistem taşı etiolojisi araştırılırken silika taşları da akla gelmeli, ilaç ve mama alımı sorgulanmalıdır. Ancak silika taşlarının her zaman silika içeren besin ve gıda alımı ile ortaya çıkmayabileceği hatırlanmalıdır.



PS-46 [Pediatrik Nefroloji]

OMEGA 3 MULTİVİTAMİN PREPERATI KULLANIMI SONRASINDA GELİŞEN HİPERKALSEMİ VE NEFROKALSİNOZ

*Ebru Yılmaz, Kadriye Özdemir, Cemaliye Basaran, Erkin Serdaroğlu
Dr. Behçet Uz Çocuk Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Nefroloji Kliniği*

GİRİŞ: Çocukluk çağında D vitamini zehirlenmesi, birincil hiperparatiroidizm, immobilizasyon ve malinite hiperkalseminin temel nedenleridir. Nefrokalsinoz, kalsiyum tuzlarının renal tübüllerde, tübül epitellerinde veya renal intersitisyel dokuda birikmesidir. Reçete edilen omega multivitamin preparatındaki D vitamininin fazla olması sonrasında hiperkalsemi ve nefrokalsinoz geliştiren ve pamidromat ile başarılı şekilde tedavi edilen 2 aylık erkek olgu sunuldu.

OLGU: İki aylık erkek olgu, kilo kaybı, kusma ve beslenme güçlüğü yakınmaları ile başvurdu. Başvuru öncesinde bölgesinde idrar yolu enfeksiyonu tanısı ile tedavi edildiği öğrenildi. Renal ultrasonografisinde meduller nefrokalsinoz saptandı. Vital bulguları ve sistemik muayene bulguları hipotonisitesinin olması dışında normaldi. Özgeçmişinde iştahsızlık nedeniyle günde bir kez omega multivitamin kompleksini 3 doz kullandığı öğrenildi. Laboratuvar incelenmelerinde serum Ca: 17,4 mg/dL (N=8.4-10.2), P: 4,77 mg/dL (N=2.7-4.5), ALP:89,kreatinin: 0.8 mg/dL (N=0.5-1.3), PTH: 2,65 pg/mL (N=15-65), 25(OH) vitamin D: 361 ng/mL (N=25-80), idrar Ca/kreatinin oranı 0,6, TPR 90 % bulundu. Hidrasyon ve diüretik tedavisi başlandı. İnatçı seyreden hiperkalsemi Pamidronat ile başarıyla tedavi edildi. Son kontrolde nefrokalsinoz ve hiperkalsemi saptanmadı.

SONUÇ: D vitamin içeren multivitamin preperatları beslenme desteği olarak verilirken çok dikkatli olunmalı ve önerirken kanıta dayalı nedenlerimiz olmalıdır. Bifosfonatlar çocuklarda hiperkalsemi tedavisinde güvenilir olarak kullanılabilir.

PS-47 [Pediatrik Hematoloji]

TROMBOZLA GELEN BİR AKUT LENFOBLOASTİK LÖSEMİ OLGUSU

*Rabia Emel Şenay, Barış Yılmaz, Ömer Doğru, Ahmet Koç
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, İstanbul*

GİRİŞ: Çocukluk çağı akut lösemilerinde venöz tromboembolik olaylar sık gözlenir. Bunların temel nedenleri katater kullanımı, tedavide kullanılan L-Asparaginase ve steroid gibi ajanlar ile lösemi hücrelerinin oluşturduğu hiperkoagülabilité durumudur. Bu sunumda tromboz geliştikten sonra akut lenfoblastik lösemi tanısı konulan hasta aracılığı ile lösemik hücrelerin protrombotik etkisini vurgulamak amaçlandı.

OLGU: Onaltı yaşında kız hasta son bir aydır sol ayakta şişlik, ağrı, yürüyememe ve kilo kaybı yakınması ile getirildi. Bu yakınma ile dış merkezde sol popliteal vende tromboz saptanması nedeni ile başlanan antikoagülan tedaviyi kullanır halde başvuran hastanın fizik muayenesinde sol kasıktan itibaren ayağa uzanan gode bırakmayan şişlik mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde anemi, lökopeni, LDH yüksekliği saptandı; alınan tromboz tetkiklerinde özellik saptanmadı. Çekilen doppler ultrasonda sol femoral ven, popliteal ven ve vena safena parvada lümen içinde akımı engelleyen trombüs saptanınca hastanın antikoagülan tedavisi tekrar düzenlendi. Hastanın periferik yaymasında atipik hücre görülmesi nedeniyle yapılan kemik iliği aspirasyonu incelemesinde %95 oranında lenfoblast saptandı. PreB Akut Lenfoblastik Lösemi tanısı alan hastaya St Jude Total XV protokolüne göre kemoterapi başlandı. Antikoagülan tedavi doz ayarlaması, anti faktör 10 a düzeyine göre yapılan hastanın mevcut trombozunda belirgin küçülme ve damarlarda rekanalizasyon saptanması üzerine antikoagülan tedavi dozu profilaktik doza değiştirildi. Hastanın lösemi tedavisi konsolidasyon fazında olacak şekilde devam ediyor.

SONUÇ: Trombozla gelen pediatrik hastalarda altta yatan predispozan bir neden yoksa akut lösemilerin ayırıcı tanısı girmesi gerekliliği unutulmamalıdır.



PS-48 [Pediatrik Onkoloji]

BEYİN TÜMÖRÜ OLAN ÇOCUKLARIN İNCELENMESİ, ÜÇ YILLIK MARMARA DENEYİMİ

Bariş Yılmaz¹, Ayşe Gülnur Tokuç¹, Adnan Dağçınar², Emel Şenay¹

¹Marmara Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağ ve Hastalıkları ABD, Pediatrik Hematoloji ve Onkoloji, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi ABD, İstanbul

GİRİŞ: Beyin tümörleri çocukluk çağının en sık görülen solid tümörleri, lösemilerden sonraki en sık kanser tipidir. Tedavinin temelini iyi bir cerrahi ile tümörün mümkün olduğunca fazla, tercihen hiç kalıntı bırakmaksızın çıkarılması oluşturur. Ancak pek çok beyin tümörü radyoterapi ve kemoterapi ile cerrahi kombine edilerek tedavi edilir. Üç yaşın altındaki çocuklarda radyoterapi uygulamasının sonuçları çok ağır morbiditeye neden olduğu için, çok sınırlı durumlarda kullanılır.

GEREÇLER ve YÖNTEM: 31/07/2011-31/12/2014 tarihleri arasında, hastanemizde tanı almış ve çocuk hematoloji ve onkolojisi polikliniklerinde izleme alınan 37 erkek ve 33 kız olmak üzere toplam 70 hasta retrospektif olarak incelenmiştir. Veriler elektronik ortamda Windows 8.1 işletim sistemi altında (Microsoft, U.S.A.) kaydedilmiş ve IBM SPSS v22.0 programı (IBM, New York, U.S.A.) kullanılarak analiz edilmiştir. İstatistiksel anlamlılık için $p < 0,05$ değeri alınmış ve sağ kalım analizi olarak Kaplan-Meier testi kullanılarak yorumlanmıştır.

SONUÇLAR ve TARTIŞMA: Tüm hastalarda izlem süresi 1-42 ay aralığında olup, ortalama izlem süresi 17 aydır. Yaş dağılımı 3-207 ay, ortalama yaş 94 ± 58 aydır. Hastaların %58'ini yüksek dereceli tümörler (WHO III-IV) oluşturmaktadır. Bu süre zarfında genel mortalite %10'dur. Üç hasta (%4) takibi bırakmış ve son durumundan haber alınamamıştır. Tüm hastaların %13'ü yalnızca cerrahi tedavi %8'u yalnızca kemoterapi, %1'i yalnızca radyoterapi, %73'üne kombine tedavi verilmiş, %5 hasta ise tedavisiz izlenmektedir. En sık bölgesel yerleşim (%21) serebellum, en çok gözlenen histolojik tip medulloblastom olarak bulundu.

Sonuç olarak çocukluk çağı beyin tümörleri multidisipliner çalışma ve izleme yüz güldürücü olmakla birlikte halen kat edilmesi gereken uzun bir yol vardır.

PS-49 [Pediatrik Onkoloji]

BAŞTA MIBG TUTULUMU OLUP RELAPSTA NEGATİFLEŞEN BİR NÖROBLASTOM OLGUSU

Nurşah Eker, Gülnur Tokuç, Emel Şenay, Barış Yılmaz, Büşra Yüzkollar, Ahmet Koç, Ömer Doğru
Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Nöroblastom, adrenal medulla veya sempatik ganglionlarda normalde bulunan primordiyal nöral krest hücrelerinden köken alan ve tüm çocukluk çağı kanserlerinin %8-10'unu oluşturan bir tümördür. Erken tanı ve evreleme hastalığın prognozu açısından çok önemlidir. Metaiodobenzilguanidin (MIBG), nöral krest tümörlerinde biriken, hastalığın tanısı, evreleme aşaması, tedavi yanıtının değerlendirilmesi ve yüksek doz ile hastalığın tedavisinde kullanılan bir maddedir. Tanı anında duyarlılığı %90, özgüllüğü %100'dür. Relaps olgularında ise duyarlılık %70'e düşmektedir. Tanı anında MIBG tutulumu pozitif iken hastalık relaps yaptığında MIBG tutulumu saptanmayan nöroblastom olgusunu sunmayı amaçladık.

OLGU: Yedi aylık erkek hasta, gözünde şişlik ve morarma nedeni ile başvurdu. Fizik muayenesinde sağ gözde exoftalmus ve rakun gözü, batin sol üst kadranda kitle palpe edilmekteydi. Kan sayımında transfüzyon gerektirmeyen anemi, biyokimyasal tetkiklerinde ise LDH yüksekliği dışında özellik saptanmadı. Serumda nöron spesifik enolaz (NSE) ve spot idrarda Valin mandilik asit (VMA), kreatinin oranı yüksek saptandı. Batin ultrasonografisinde sağ ve sol surrenalde kitle, karaciğerde metastaz ile uyumlu lezyonlar mevcuttu. Karaciğerdeki lezyondan yapılan biyopsi sonucu nöroblastom ile uyumlu geldi. Evreleme amacıyla yapılan MIBG sintigrafisi sonucunda bilateral surrenaldeki kitleler, karaciğerdeki lezyonlar, kemik iliği ve kranium kemiklerinde tutulum saptandı. Hastaya Evre IV, yüksek risk nöroblastom tanısı ile kemoterapi başlandı. Üç kür kemoterapi sonrası tedavi yanıtı alındı. Fakat beşinci kür kemoterapisini almaktayken rakun gözü, kalvariumda multiple kitleler oluştu. Yapılan değerlendirme sonucu NSE, idrar VMA/ kreatinin değerlerinde yükselme, kemik iliğinde tutulum, beyin tomografisinde ise kemik lezyonlarında artış nedeni ile relaps düşünüldü. Tekrarlanan MIBG sintigrafisinde ise beklenenin aksine lezyonların MIBG tutulumunda belirgin azalma mevcuttu. Hasta kemoterapi almaktayken progresif hastalık nedeni ile kaybedildi.

SONUÇ: MIBG, nöroblastom tanısı, evrelemesi ve tedavi aşamasında kullanılabilen hassas bir yöntem olmakla birlikte, tanı anında pozitif saptanan olgularda, relaps aşamasında negatifleşebilmektedir. Bu nedenle relaps şüphesi olan hastalarda sadece MIBG ile değerlendirme yapılmasının yeterli olmadığı ve yanıltabileceği unutulmamalıdır.



PS-50 [Pediatrik Onkoloji]

BİR OLGU İLE MALİGN GLİONÖRONAL TÜMÖR

Nurşah Eker, Gülnur Tokuç, Emel Şenay,
Barış Yılmaz, Ahmet Koç, Ömer Doğru
Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Çocukluk çağı kanserlerinde en sık görülme sıklığını lösemilerden sonra santral sinir sistemi (SSS) tümörleri oluşturmaktadır. Glionöronal tümörler ise astrositik, ganglionic ve nörositik differansiasyonları bir arada gösteren, son dönemlerde tariflenen SSS tümörleridir. Papiller glionöronal tümörler sıklıkla benign seyir göstermekle birlikte, nadir de olsa Ki67 profilasyon indeksi düşük olmasına rağmen agresif seyir gösterebilmektedir. Malign formunda radyoterapi ve kemoterapi gerekmektedir.

Malign glionöronal tümör tanısı alan olgumuzu sunmayı amaçladık.

OLGU: On üç yaşında erkek hasta, şiddeti gittikçe artan baş ağrısı ve yeni gelişen çift görme şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde patolojik bulgusu yoktu. Beyin MRI incelemesinde sol temporal lobda 44x53x46 mm boyutlu solid ve kistik komponentler içeren kitle saptandı. Kitle Beyin Cerrahisi tarafından önce subtotal, ikinci operasyon ile total olarak eksize edildi. Post-op beyin MRI'da rezidü kitle mevcuttu. Histopatoloji sonucu ilk değerlendirilmede glial tümör olarak sonuçlandı fakat nöronal komponentleri olduğu için farklı bir patoloji merkezi ile konsülte edildi ve sonuç supratentorial primitif nöroektodermal tümör (PNET) olarak geldi. Bu iki farklı sonuç nedeni ile preparatlar üçüncü bir patoloji merkezi ile konsülte edildi. Bu dönemde hastanın seeding metastaz açısından değerlendirilmesi yapıldı. Spinal MRI normaldi. BOS incelemesinde patoloji saptanmadı. Hastaya supratentorial PNET tanısı ile kranial radyoterapi uygulandı. Üçüncü patoloji merkezinin sonucu ile sellüler pleomorfizm, mitoz ve nekrozların varlığı, hem glial hem de nöronal diferansiasyonların saptanması nedeni ile hastaya malign glionöronal tümör tanısı konuldu. Radyoterapi sonrası temazolamid tedavisi başlanan hastanın tedavisi hala devam etmektedir.

SONUÇ: Glionöronal tümörler hem glial hem de nöronal komponentler taşıdığından histopatolojik incelemede glial ve nöroektodermal tümörler ile karışabilmektedir. Benign formu cerrahi eksizyon dışında tedavi gerektirmeyen malign formunda radyoterapi ve kemoterapi uygulanması sağ kalımı etkiler. Bu nedenle çocukluk çağında da nadir görülen bu tümörlerin özellikle histopatolojik incelemeler sırasında ayırıcı tanıda bulunması gerektiğini düşünüyoruz.

PS-51 [Pediatrik Onkoloji]

PANKREAS TUTUMUMU İLE SEYREDEN BİR RABDOMYOSARKOM OLGUSU

Rabia Emel Şenay¹, Ayşe Gülnur Tokuç¹,
Nurşah Eker¹, Sinem Daştan², Barış Yılmaz¹
¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve
Onkolojisi Bilim Dalı, İstanbul
²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve
Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Rabdomyosarkom, çocuklarda en sık görülen yumuşak doku sarkomudur. Tüm çocukluk çağı kanserlerinin %8-10'unu oluşturur. En sık baş-boyun, ekstremiteler ve genitoüriner bölgelerde yerleşir. Uzak metastazını genelde akciğere, kemik ve kemik iliğine, lenf nodlarına yapmakla birlikte nadiren meme, testis ve pankreasa da yayılım gösterebildiği bildirilmektedir.

Biz burada inguinal şişlik ve sarılık ile başvuran olan ve tanı anında pankreas tutulumu olan bir alvolar rabdomyosarkomlu hastayı sunmayı amaçladık.

OLGU: Onbeş yaşında erkek hasta son 2 aydır sol kasıkta şişlik ve son 5 gündür farkedilen sararma yakınması ile getirildi. Fizik muayenesinde skleralar ve cilt ikterikti. Sol inguinal bölge ile skrotum altında anal bölgeye kadar uzanan sert kitle palpe edilmekteydi. Laboratuvar tetkiklerinde anemi, direkt bilirubin, GGT, ALP, LDH, AST ve ALT yüksekliği saptandı. Batın MR görüntülemesinde intrahepatik safra yollarında ve koledokta dilatasyon, pankreas parankimi içerisinde multipl kiteller, batın içinde çok sayıda konglomere LAP, skrotal bölgeden başlayıp sol inguinal ve anal bölgeye uzanan kistik ve nekrotik karakterde yumuşak doku kitlesi tespit edildi. Hastanın sol inguinal bölgesindeki lezyonundan yapılan biyopsi alveoler rabdomyosarkom olarak sonuçlandı. Akciğer ve kemik tutulumu ile de Evre IV olarak kabul edilen hastaya yüksek risk rabdomyosarkom tanısı ile kemoterapi başlandı. Ara değerlendirmede pankreastaki lezyonlar ile batındaki konglomere LAP'ların kaybolduğu, primer kitlede ise tama yakın küçülme olduğu saptandı. Hastanın tedavisi halen devam etmektedir.

SONUÇ: Rabdomyosarkom nadiren de olsa pankreasa metastaz yapabilir ve bu hastalar ilk bulgu olarak ciltte sararma ile gelebilir. Sonuç olarak sarılık ile başvuran pediatrik hastalarda ayırıcı tanıda malignite de düşünülmelidir.



PS-52 [Pediatrik Kardiyoloji]

KABUKİ MAKE-UP SENDROMUNDA PARŞİYEL PULMONER VENÖZ DÖNÜŞ ANOMALİSİ VE PULMONER HİPERTANSİYON

*Elif Erolu Günay, Nilüfer Çetiner, Muhsin Arpaözü,
Berna Şaylan Çevik, Figen Akalın
Marmara Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı,
İstanbul*

GİRİŞ: Kabuki make-up sendromu, mental retardasyon, gelişme geriliği, multipl anomalilerle birlikte seyreden, nadir görülen bir sendromdur. Tipik yüz görünümüne kardiyovasküler anomaliler, diyafragma hernisi, idiyopatik trombositopenik purpura, otoimmün hemolitik anemi eşlik edebilir. Bildirilen kardiyak anomaliler, ventriküler septal defekt, aort koarktasyonu, mitral kapak prolapsusu, pulmoner, aort ve mitral kapak stenozu, Fallot tetralojisidir. Parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi, postoperatif persite eden pulmoner hipertansiyon, morgagni hernisi ve immün trombositopeninin eşlik ettiği Kabuki make-up sendromlu bir olgumuzu sunuyoruz.

OLGU: Beş aylık, kız hasta çocuk VSD ve pulmoner hipertansiyon tanısı ile izlenmekteydi. Gestasyonel diabetik anneden 36 hf 2870 gr doğum öyküsü olan hastada dismorfik görünüm mevcuttu. Fizik muayenede kaşlarda yaylanma ve lateral kısımlarında seyreklik, uzun palpebral fissürler, nazal septum kısalığı, belirgin kulaklar, ellerde parmak yastıkçıkları dikkati çekiyordu. Telekardiyografide sağ hemitoraksta yer kaplayan kitle görüldü. Ekokardiyografide küçük apikal muskuler VSD, pulmoner hipertansiyon saptandı ve parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisinden (PPVDA) şüphe edildi. Çekilen toraks BT ve çocuk cerrahi konsültasyonu sonucunda morgagni hernisi olduğu ve karaciğerin herniye olduğu tespit edildi. Kateter anjiyografiye alınan hastada sağ pulmoner venlerin sağ atriuma, sol pulmoner venlerin sol atriuma açıldığı görüldü. Ortalama pulmoner arter basıncı 34 mmHg ölçüldü. PPVDA ve morgagni hernisi nedeniyle 12 aylık iken opere oldu. Takiplerinde sık pnömoni geçiren ve apikal VSD'si kendiliğinden kapanan hastaya pulmoner hipertansiyonda düzelme olmaması nedeniyle kateter anjiyografi tekrarlandı. Pulmoner arter basıncı 29 mmHg ve vazoreaktivite testi negatif saptandı. Bosentan tedavisi başlandı. Bir yıllık bosentan tedavisi sonunda ekokardiyografide sağ ventrikül basıncında düşme saptandı.

SONUÇ: Olgumuz Kabuki Make-up sendromunda daha önce bildirilmemiş olan parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi ve postoperatif persiste eden pulmoner hipertansiyon nedeniyle sunulmaya değer bulunmuştur.

PS-53 [Pediatrik Kardiyoloji]

KAWASAKİ HASTALIĞINDA SERUM 25(OH)D VİTAMİN DÜZEYLERİ

*Nurana Abdullayeva, Nilüfer Çetiner, Muhsin
Arpaözü, Elif Günay, Berna Çevik, Figen Akalın
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve
Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul*

AMAÇ: Son yıllarda bir çok inflamatuvar hastalıkta Vitamin D düzeylerinin düşük bulunduğu bildirilmektedir. Bunun etyopatogenezdaki rolü araştırılmaktadır. Lenfositler, dendritik hücreler, makrofajlar gibi özellikle antijen sunan hücreler başta olmak üzere tüm immün sistem hücrelerinde 25 (OH) D vitamini reseptörleri tanımlanmıştır. Bu çalışmada Kawasaki tanısı alan hastalarda serum 25 (OH) D vitamin düzeyleri araştırılmıştır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Çalışmaya Aralık 2013- Aralık 2014 tarihleri arasında kliniğimizde Kawasaki tanısı alan, yaşları 3 ay- 11 yaş 10 ay arasında 11'i erkek 7'si kız olmak üzere toplam 18 hasta alındı. Tüm olguların klinik bulguları ayrıntılı olarak değerlendirildi, ekokardiyografik incelemeleri yapıldı. Rutin hemogram, biyokimya testleri ve akut faz reaktanlarına ek olarak serum kalsiyum, fosfor, alkalin fosfat ve serum 25 (OH) D vitamin düzeyleri çalışıldı.

BULGULAR: Kawasaki hastalarının %38'i komplet, %62'i inkomplet Kawasaki olarak değerlendirildi. Hastaların 8'inde (%44) akut dönemde ekokardiyografik olarak kalp tutulumu saptandı. 3 hastada (%16) koroner arter tutulumu mevcuttu. Hastaların serum 25 (OH) D vitamin düzeyleri 11 ng/mL ile 33 ng/mL arasında (Ort ± SD= 19,6) bulundu. 25 (OH) D vitamin düzeyi 12 hastada (%66) tedavi sınırı olan 20 ng/mL'nin altında, 15 hastada (%83) laboratuvar normal değerlerinin altında bulundu. Kalp tutulumu olanlarda Vitamin D düzeyi Ort ± SD=5,6, olmayanlarda Ort ± SD=7,6 bulundu. Aradaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı (p>0,05).

SONUÇ: Diğer inflamatuvar hastalıklarda olduğu gibi Kawasaki Hastalarında da önemli oranda D vitamin eksikliği saptanmış olması, bu durumun hastalık etyopatogenezinde rol oynayabileceğini düşündürmektedir.



PS-54 [Pediyatrik Kardiyoloji]

İKİ UZUN QT SENDROMU OLGUSU

Nilüfer Çetiner¹, Figen Akalın¹, Berna Şaylan Çevik¹,
Elif Günay¹, Muhsin Arpaözü¹, Koray Ak²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Kardiyoloji
Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi
Ana Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Uzun QT sendromu, QT intervalinin uzaması, emosyonel veya fiziksel streslerin tetiklediği ventriküler taşikardi, Torsades des pointes, ventriküler fibrilasyon, senkop ve ani ölümle karakterize iyon kanal hastalığıdır. Klinik bulgular epileptik nöbetlerle karışabilmektedir. Epilepsi tanısıyla izlenen, uzun QT sendromu tanısı koyduğumuz iki olgumuzu sunuyoruz.

OLGU 1: 8 yaşında erkek, iki yıldır epilepsi tanısıyla Valproik asit kullanan hasta efor sonrası nöbetle başvurdu. Nöbet sırasında solunumu durmuş, babası tarafından resüsitasyon uygulanmıştı. Acilde defibrile edilen hastaya Amiodaron başlanmıştı. Amiodaron altında nöbetleri ve VT atakları artarak devam etmiş, 5 kez kardiyoversiyon uygulanmıştı. Pediyatrik Kardiyoloji değerlendirmesinde VT ataklarının 'Torsades des Pointes' şeklinde olduğu görüldü. EKG de QTc 0,46 ve 0,56 hesaplandı. Uzun QT sendromuna bağlı "torsades des pointes" tanısı konuldu. Amiodaron, Valproik asit, Ampisilin+Sulbaktam, Asiklovir, Haloperidol tedavileri nöbetleri tetikleyebileceğinden kesildi. Propranolol 6 mg/kg/gün başlandı. Lidokain ve MgSO4 infüzyonu ile VT atakları sonlandırıldı. Stabilizasyon sonrası ICD implantasyonu uygulandı, aile alınmaması gereken ilaçlar konusunda bilgilendirildi. Gen analizi Long QT3 ile uyumluydu.

OLGU 2: 4 yaşında erkek, iki aydır 2 kez uykudan uyandıran, ani çığlık atma, kol ve bacaklarda kasılma ve bilinç kaybı ile başvurdu. Muayenesinde kalp sesleri ritmik, ancak bradikardikti, 2/6° sistolik üfürüm duyuluyordu. Telekardiyografide kardiyomegali mevcuttu, elektrokardiyografide 2. derece 2:1 geçişli AV blok mevcuttu, QTc intervali 0,70 msn idi. Ekokardiyografide sol kalp boşlukları geniş, hafif mitral ve aort yetersizliği mevcuttu. Uzun QT sendromu düşünüldü, genetik inceleme istendi, propranolol (4 mg/kg/gün) başlandı, epikardiyal pacemaker implante edildi.

SONUÇ: Uzun QT sendromları stresle ortaya çıkan senkopla başvuran hastalarda akılda tutulmalı ve araştırılmalı, epilepsi ayırıcı tanısında düşünülmelidir. İlaç kullanımı aritmileri tetikleyebilir.

PS-55 [Pediyatrik Kardiyoloji]

KARACİĞER TRANSPLANTINA GİDEN KONSTRIKTİF PERİKARDİT OLGUSU

Nilüfer Çetiner¹, Berna Şaylan Çevik¹, Engin Tutar²,
Elif Günay¹, Muhsin Arpaözü¹, Koray Ak³,
Figen Akalın¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediyatrik Kardiyoloji
Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediyatrik
Gastroenteroloji Bilim Dalı, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi
Ana Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Konstriktif perikardit (KP), hepatosplenomegali ve karaciğer hastalığı araştırılırken tanı alır, düşünülmediğinde gözden kaçabilir. Karaciğer transplantasyonu yapıldıktan sonra sağ kalp yetmezliği bulguları ile başvuran ve KP tanısı alan olgumuzu sunuyoruz.

OLGU: Onüç yaşında erkek, karında şişlik, nefes darlığı, erken yorulma yakınmalarıyla başvurdu. Bir yıl önce kronik karaciğer hastalığı tanısıyla karaciğer transplantasyonu yapılmıştı, üç aydır yakınmaları tekrarlamış, karaciğer fonksiyonları bozulmuştu. Kardiyak oskültasyonu normaldi. Batın distansiyonu ve asidi mevcuttu. Telekardiyografide kardiyomegali yoktu, vaskülarite normaldi. Elektrokardiyografisinde biatriyal dilatasyon mevcuttu. Ekokardiyografide atriyumlar genişlemişti. Toraks bilgisayarlı tomografisinde perikard kalın, kalsifikasyon odakları mevcuttu. Kateter-anjiyografisinde pulmoner wedge basıncı yüksek, end-diyastolik basınçları eşitlenmişti. KP düşünülerek perikardiyektomi uygulandı. Perikard patolojisi kronik fibrinöz perikardit ile uyumluydu. Cerrahi sonrası hasta hızla iyileşti, karaciğer fonksiyonları normale döndü, asit ve hepatomegalisi kayboldu. Transplantasyona kadar giden karaciğer yetmezliğinin de KP ve konjesyona sekonder gelişmiş olabileceği düşünüldü.

SONUÇ: Olgumuz KP'in cerrahi girişimle tedavi edilebilir olması ve karaciğer yetmezliği tablosuna yol açan nedenler arasında düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.



PS-56 [Pediatrik Kardiyoloji]

SES KISIKLIĞI VE PULMONER HİPERTANSİYONUN BİRLİKTE GÖRÜLDÜĞÜ 3 OLGU

Elif Günay¹, Resmiye Beşikçi², Nilüfer Çetiner¹,
Muhsin Arpaözü¹, Berna Şaylan Çevik¹, Figen Akalın¹
¹Marmara Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı,
İstanbul

²Anadolu Sağlık Merkezi, Kocaeli

GİRİŞ: Genişlemiş kalp odacıklarının, pulmoner hipertansiyon (PH) durumunda pulmoner arterin sol rekürren laringeal sinire basısı, buna bağlı vokal kord paralizisi ve ses kısıklığı Ortner sendromu olarak adlandırılır. Vokal kord paralizisi hava yolunu daraltarak PH'a yolaçabilir. Ses kısıklığı PH'nun bir belirtisi olabilir. Bu nadir birlikteliği saptadığımız 3 olgumuzu sunuyoruz.

OLGU 1: 12 yaşında erkek hasta, ses kısıklığı ve efor dispnesi nedeniyle KBB polikliniğine başvurmuş, parsiyel vokal kord paralizisi saptanmıştı. Üfürüm duyulmuş ve göğüs röntgeninde kardiyomegali saptanmıştı. Pulmoner arter basıncı 90 mmHg olup vazoreaktivite negatif idiopatik PH tanısı ile Bosentan ve inhale iloprost başlanmıştı. Tedavinin 4. ayında ekokardiyografide pulmoner arter basıncında düşme olduğu görüldü, vazodilatör tedavi sonrası KBB bölümüne kontrol için gitmediği fakat ses kısıklığının düzeldiği öğrenildi.

OLGU 2: 1 aylık yenidoğan erkek bebek SVT atağı ile başvurdu. ASD (sekundum, geniş) ve PH (pulmoner arter basıncı - PA 68 mmHg) saptandı. Ses kısıklığı farkedilen hastanın KBB polikliniğine başvurduğu ve parsiyel vokal kord paralizisi tanısı konulduğu öğrenildi. 6 ay içinde kendiliğinden düzeleceğinin söylenmiş olduğu öğrenildi. İki aylıkken ses kısıklığı düzelmemişti fakat ekokardiyografide PA basıncında düşme (44 mmHg) gözlemlendi. Üçüncü ayda hem ses kısıklığı hem de PH düzelmmişti.

OLGU 3: 9 yaşında erkek hasta ses kısıklığı ve efor dispnesi ile başvurdu, obezitesi mevcuttu, ekokardiyografisinde önemli triküspid yetersizliği ve PH (PA basıncı 75-80mmHg) saptandı. Kalp kateterizasyonu primer pulmoner arteriyel hipertansiyonla uyumlu idi. KBB muayenesinde vokal kord paralizisi saptanmadı, adenoid vejetasyonu mevcuttu. Hastanın pulmoner vazodilatör tedavinin (Bosentan+Sildenafil) 5. ayındaki kontrolünde kilo verdiği, ses kısıklığının düzeldiği, efor kapasitesinin arttığı görüldü. Ekokardiyografik olarak tahmin edilen pulmoner arter sistolik basıncı 70 mmHg idi.

SONUÇ: Ses kısıklığı ve vokal kord paralizisi bazen sebep, bazen de sonuç olarak PH'a eşlik edebilmektedir. Bu semptomla başvuran hastalarda PH akla gelmeli ve araştırılmalıdır.

PS-57 [Pediatrik Kardiyoloji]

TRANSKATETER YOLLA AYNI SEANSTA TEDAVİ EDİLEN KOMPLEKS PULMONER ARTERİYOVENÖZ FİSTÜL VE AORT KOARKTASYONU

Elif Günay¹, Yalım Yalçın², Figen Akalın¹,
Berna Şaylan Çevik¹, Nilüfer Çetiner¹,
Muhsin Arpaözü¹

¹Marmara Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı,
İstanbul

²Bilim Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Pulmoner arteriyovenöz fistüller (PAVF) pulmoner arter ve venler arasındaki kapiller ağın bulunmadığı direkt bağlantılardır. Klinikte siyanoz, sol ventrikül yüklenme bulguları, paradoksal emboli, hemoptizi ile karşımıza çıkabilmektedir. Hereditör hemorajik telanjiektazi, hepatopulmoner sendrom ve Fontan dolaşımı ile birlikte veya izole olarak görülebilir. Transkateter embolizasyon önerilen tedavi yöntemidir. Aort koarktasyonunu ve PAVF birlikteliği daha önce bildirilmemiştir. Aort koarktasyonunun eşlik ettiği kompleks PAVF saptanan olguda her iki patolojinin aynı seansta transkateter tedavisini sunuyoruz.

OLGU: Onaltı yaşında, erkek hasta. Bir yaşımdan beri sık alt solunum yolu enfeksiyonları, 1 yıldır egzersiz dispnesi ve hemoptizi şikayeti mevcuttu. Boy ve ağırlığı 3. persentilin altında, Oksijen saturasyonu %92, kan basıncı 140/90, üst ve alt ekstremiteler arasında basınç farkı saptandı. Femoral nabızları zayıf, clubbing ve sırtta devamlı üfürümü mevcuttu. Akciğer grafisinde sağ alt lobda persistan opasite görüldü. Ekokardiyografide sol kalp boşlukları genişti, istmusda aort koarktasyonu görüldü, CW Doppler ile diyastole uzanan akım elde edildi ve 98 mmHg gradyan ölçüldü. Ajite salin ile yapılan kontrast ekokardiyografide sol kalp boşluklarına kontrast dönüşü izlendi. Aort koarktasyonu ve pulmoner arteriyovenöz fistül tanısı konuldu. Kateter anjiyografide uzun segment aort koarktasyonu saptandı. Pulmoner arter kontrast enjeksiyonlarında sağ akciğer orta ve alt lobda yaygın arteriyovenöz fistül görüldü. Aort koarktasyonu CP kaplı stent implantasyonu ile giderildi. PAVF'ler sağ pulmoner artere Amplatzer vascular plug I ve vascular plug II yerleştirilerek oklüde edildi.

SONUÇ: PAVF, siyanoz, akciğer grafilerinde persistan opasite ve oskultasyonda akciğer alanlarında devamlı üfürüm duyulduğunda ayırıcı tanıda akla gelmelidir. PAVF'lerin embolizasyonu ve aort koarktasyonuna stent yerleştirilmesi aynı seansta transkateter yöntemle yapılabilir.



PS-58 [Pediatrik Kardiyoloji]

ARİTMİ GELİŞEN DUCHENNE MÜSKÜLER DİSTROFİ OLGUSUNDA YÜKSEK DOZ STEROİD TEDAVİSİNİN ETKİSİ

Aida Koka¹, Funda Öztunç¹, İbrahim Adaletli²,
Çiğdem Oruç¹, Sezen Atik¹, Esra Pehlivan¹

¹İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı İstanbul

²İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Bilim Dalı İstanbul

Giriş

Duchenne Müsküler Distrofisinde sıklıkla dilate kardiyomiyopati gelişir. İletim bozuklukları ve aritmiler, genelde, dilate kardiyomiyopati geliştikten sonra meydana gelir. Bu nedenle hastalara pacemaker veya implante kardiyak defibrilatör de takılabiliyor.

BULGULAR:

Bu olguda 14 yaşında acile göğüs ağrısı ile başvuran bir DMD hastası sunuyoruz.

Fizik muayenesinde hastanın taşiaritmik olduğu, EkG'sinde ise birinci ve geçici ikinci derece atriyoventriküler bloğu (Mobitz tip 2) ile aralıklı bigemine bloke atriyal erken atımların eşlik ettiği supraventriküler taşikardisi saptandı.

Hastada enfeksiyon belirtileri yoktu, laboratuvar bulguları da normaldi. Ekokardiyografik incelenmesi normal sınırlar içerisindeydi.

AV bloğunu arttırmamak için antitaşikardikler başlanamadı. Hastaya yüksek doz (60 mg) metilprednizolon başlandı.

Sonuç:

Tedavisinin üçüncü gününde hasta birinci derece AV bloklu sinüs ritmisine döndü; 2 hafta sonra ise PR aralığı normale döndü.

0,7 mg/kg steroid idame tedavi altında olan hastanın EKG bulguları ve sol ventrikül sistolik fonksiyonları normal kaldı. Ritm Holter kayıtlarında üniform ventriküler ve atriyal erken atımlar dışında normal sinüs ritmi vardı.

Tartışma

Genelde, literatürde, steroidler, hastalığın fibrotik doğasını düzelttikleri için, DMD tedavisinde altın standart sayılmış.

Bu olguda da, steroidlerin, normal kardiyak fonksiyonları olan DMD hastasının aritmi tedavisinde başarılı olduğunu gördük.

PS-59 [Pediatrik Allerji - İmmünoloji]

HİPER-IgE SENDROMUNUN FARKLI YÜZLERİ

Rabia Deniz, Ayça Kırıkm, Ercan Nain,
Elif Karakoç Aydiner, Safa Barış, Ahmet Özen,
İşıl Barlan

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

GİRİŞ: Hiper-IgE sendromu (HIES), egzema, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları, stafilocokkal cilt abseleri, yüksek serum IgE değerleri ve eozinofili ile karakterize bir primer immün yetmezliktir. Sporadik formların yanı sıra, otozomal baskın (STAT-3 mutasyonu) ve otozomal çekinik (DOCK-8 mutasyonu) kalıtım gözlenmektedir.

OLGU 1: STAT-3 mutasyonu olan 8 yaşında kız, yüzde ve saçlı deride kızarıklık, iltihaplı döküntü, 9 aylıkken öksürük, hırıltı, nefes darlığı, 3/yıl pnömoni, tırnaklarında şekil/rengi bozukluğu ile başvurdu. Deride hiperemi, kaba yüz görünümü, süt dişlerinin retansiyonu, burun kökü genişliği, sol baş ve işaret parmağında onikomikoz, sağ üstte solunum seslerinde azalma, bilateral bazallerde krepitan raller mevcuttu.

OLGU 2: Kardeş olan Olgu 2 ve 3'te DOCK-8 mutasyonu düşünüldü. 13 yaşında erkek, 3-4 yıldır yüzde tekrarlayan, 2 aydır burunda geçmeyen uçuk ve egzemayla başvurdu. Öyküsünde; alerjik rinit, sinüzit, atopik dermatit, ağır su çiçeği geçirme, akraba evliliği; fizik muayenesinde burunda pürülan akıntılı granülomatöz lezyon, ciltte yaygın egzema, ellerde HPV ve gelişme geriliği; tetkiklerinde; lenfopeni, eozinofili, IgE yüksekliği ve IgM düşüklüğü mevcuttu.

OLGU 3: 6 yaşında erkek, kaşıntı, döküntü, deride yanmayla başvurdu. Öyküsünde, pnömoni, YBÜ yatışı, astım, selülit, atopik dermatit, moniliazis, akraba evliliği; fizik muayenesinde saçlı deride seboreik dermatit, ayak başparmaklarında tırnak distrofisi, çok sayıda lenfadenomegali, S2 çiftleşmesi, 2/6 sistolik üfürüm ve gelişme geriliği; tetkiklerinde; lenfopeni, eozinofili, IgE yüksekliği mevcuttu.

SONUÇ: HiperIgE sendromu; DOCK-8 ve STAT-3 mutasyonları arasında geniş bir spektrum göstermektedir. Otozomal çekinik DOCK-8 mutasyonu akraba evliliğinin yaygınlığı nedeniyle ülkemizde sıklıkla görülmektedir. Tipik bulguların varlığında HIES şüphesi ön planda tutulmalıdır.



PS-60 [Pediatrik Allerji - İmmunoloji]

ADENOZİN DEAMİNAZ EKSİKLİĞİ - KLİNİK ETEROJENİTE

*Rabia Deniz¹, Ayça Kıyıkım², Ercan Nain²,
Niyar Muzafferova¹, Safa Barış²,
Elif Karakoç Aydın², Ahmet Özen², Işıl Barlan²*

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı,
İstanbul

GİRİŞ: Otozomal çekinik geçiş gösteren adenoazin deaminaz (ADA) eksikliğinde, biriken toksik metabolitlere bağlı oluşan ağır kombine immün yetmezlik (AKİY); yaşamı tehdit eden enfeksiyonlar, kronik ishal ve gelişme geriliği ile yaşamın ilk birkaç ayında ortaya çıkar. Bu hastalıkla ilgili deneyimimiz ADA eksikliğinin klasik bilgilerin dışında da bir seyir izleyebildiği yönündedir. Kliniğimizde tanı alan 3 ADA eksikliği olgusu sunulmuştur.

OLGU 1: 2 aylık erkek, 40 günlükken kusma, öksürük, hırıltı nedeniyle başvurdu. Anne baba arasında kuzen evliliği olan hastanın muayenesinde, gelişme geriliği, ciltte hafif eritrodermi, yüzde atipik görüntü ve düşük kulak saptandı. ADA düzeyi düşük bulunan olguda lenfosit alt grup analizi AKİY tanısı ile uyumlu idi. Olguya enzim replasman tedavisi planlanmaktadır.

OLGU 1: 1 yaşında erkek, tekrarlayan bronşiolit, akciğer enfeksiyonu, ishal ve geçmeyen pamukçuk ile başvurdu. Fizik muayenesinde; ciltte yer yer makülopapüler döküntü, BCG skarı (+) mevcuttu. Lenf dokusu/tonsil muayenede saptanmadı. Lenfosit sayısı mm³'te 2600 iken, lenfosit alt grup analizinde sadece CD8 ve CD19 düşüklüğü olduğu için KİY tanısı aldı. Olguya enzim tedavisi planlanmaktadır.

OLGU 3: 23 günlük erkek. 2 günlükken iki el işaret parmağında kızarıklık ve şişlik, 1 haftalıkken göbek çevresinde iltihaplı döküntü, 12 günlükken sol gözde koyu sarı akıntılı kızarıklık, sık bez dermatiti hikayesi ile başvurdu. Anne baba arasında akrabalık vardı. ADA tanısı sonrası enzim tedavisi verilen ve nakil yapılan olgu posttransplant dönemde kaybedildi.

SONUÇ: Deneyimlerimiz göstermiştir ki, ileri yaşta ve beklenenden hafif bulgularla seyreden olgularda dahi ADA eksikliği düşünülmelidir. Kesin tedavisi kemik iliği nakli iken, nakil öncesi dönemde ADA enzim tedavisi enfeksiyonları kontrol etmede ve sağ kalımı arttırmada yarar sağlamaktadır.

PS-61 [Pediatrik Allerji - İmmunoloji]

KONJENİTAL NÖTROPENİDE YENİ BİR AÇILIM: JAGN1 GENİNDE MUTASYON

*Safa Barış¹, Elif Karakoç Aydın¹, Ahmet Özen¹,
Kenan Delil², Ayça Kıyıkım¹, İsmail Ögürlü¹,
İbrahim Barış³, Süheyla Bozkurt⁴, Işıl Barlan¹*

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

²Marmara Üniversitesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, İstanbul

³Koç Üniversitesi, Moleküler Biyoloji ve Genetik Anabilim
Dalı, İstanbul

⁴Marmara Üniversitesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Konjenital nötropeni (KN); olgun nötrofillerin yokluğu, yaşamı tehdit eden bakteriyel enfeksiyonlara yatkınlıkla seyreden bir hastalık grubudur. KN'ye ELA2, HAX1, G6PC3, WAS ve GF11 genlerinde mutasyonların neden olduğu saptanmıştır. Son olarak Jagunal homolog 1 proteinini kodlayan, JAGN1 geni mutasyonlarının da kalıtılarak hastalığa neden olabileceği bildirilmiştir. 2014 yılında tanımlanan bu hastalık ile deneyimimiz 2 kardeşle sunulmaktadır.

OLGU 1: 17 yaşında erkek hasta, 9 aylıktan gluteal abse ve lenfadenomegali nedeniyle başvurdu. Nötropenisi ve hipogamaglobulinemisi olan hastanın kemik iliği aspirasyonunda granülositer seride matürasyon duraksaması gözlemlendi. Hastaya IVIG (intravenöz gamaglobulin) ve G-CSF (granülosit koloni stimulan faktör) tedavileri başlandı. Bu tedavi ile kısmi yanıt alınabildi. Aynı zamanda büyüme, gelişme ve kognitif alanlarda gerilik saptandı. Takipte enfeksiyon sıklığı azalan hastada bronşektazi, subklinik antitiroid antikor pozitifliği, düşük HDL kolesterol ve osteoporoz gelişti. İmmünfenotiplendirmede RTE (CD4+CD45RA+CD62L+CD31+) sayıları düşük saptandı.

OLGU 2: 12 yaşında kız hasta tekrarlayan cilt abseleri, otit ve pnömoniyle başvurdu. Boy kısalığı ve öğrenme güçlüğü saptandı. Nötropeni ve hipogamaglobulinemisi olan hastanın kemik iliği aspirasyonunda granülositer seride matürasyonda duraksama gözlemlendi. IVIG ve G-CSF tedavileri ile enfeksiyonlar kontrol altına alındı. Takipte kardeşi gibi santral hipotiroidi, düşük HDL, CD4 lenfopeni ve azalmış RTE hücreler gözlemlendi.

SONUÇ: JAGN1 mutasyonunda saptadığımız RTE düşüklüğü sadece nötrofillerin değil, lenfositlerin de olumsuz etkilenebileceğini ve hastalığın sistemik tutulumu yol açabileceğini düşündürmektedir. Tedavisinde bu nedenle G-CSF/GM-CSF dışında IVIG kullanımı yarar sağlayabilir.



PS-62 [Pediatrik Allerji - İmmunoloji]

OTOREAKTİF B LENFOSİTLER; PRİMER İMMÜN YETERSİZLİKTEKİ YARAMAZ ÇOCUK

Ayça Kıyıkım¹, İsmail Ögölür¹, Safa Barış¹,
Elif Karakoç Aydın¹, Ahmet Özen¹,
Deniz Yücelten², Kaan Boztuğ³, Işıl Barlan¹

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

²Marmara Üniversitesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, İstanbul

³Viyana Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim
Dalı, Viyana, Avusturya

GİRİŞ: Protein kinaz delta (PRKCD) eksikliği yeni tanımlanmış, B hücre proliferasyonunun baskın olduğu ALPS-benzeri (otoimmün lenfoproliferatif sendrom) bir primer immün yetersizliktir. Tekrarlayan enfeksiyonların yanı sıra, lenfoproliferasyon, otoimmünite, lupus benzeri bulgularla dikkati çeker.

OLGU: Kuzen evliliğinden doğan 3 yaşında erkek hasta kliniğimize güneşe maruz kalan bölgelerinde belirgin hiperpigmente, yanık benzeri deri döküntüsü, hepatosplenomegali, lenfadenomegali ve tekrarlayan enfeksiyonlar nedeniyle başvurdu. İmmünotiplendirmede normal T ve NK hücreleri, artmış naif B ve yüksek CD21low popülasyonu (otoreaktif B lenfositler) gözlemlendi. Deri biyopsisinde vaskülit lehine bazal membran dejenerasyonu ve apoptoz olması, serum c4 düşüklüğü, CMV PCR ve ANA pozitifliği (1/320) ile yeni tanımlanan PRKCD eksikliği ile uyumlu olarak tüm gen sekanslama analizinde ilgili gende 9. ekzonda missense mutasyon (c.142>G) saptandı. Deri biyopsi sonuçları ve lupus benzeri bulgular nedeniyle başlanan hidroklorokin tedavisi altında deri döküntüsü, organomegalisi ve CD21low B hücre sayısında azalma gözlemlendi.

SONUÇ: Erken yaşta başlayan otoimmünite, lenfoproliferasyon ve lupus benzeri bulgular varlığında PRKCD eksikliği akla gelmeli ve immünotiplendirmede B hücre alt grupları değerlendirilerek destekleyici bulgular aranmalıdır. Bu hastalarda hidroklorokin tedavisi ile iyi klinik ve laboratuvar yanıt elde edilebileceği unutulmamalıdır.

PS-63 [Pediatrik Allerji - İmmunoloji]

KRONİK GRANÜLOMATÖZ HASTALIK VE TÜBERKÜLOZ İLİŞKİSİ

Özge Kamer Karalar¹, Ercan Nain², Ayça Kıyıkım²,
Dilek Çiçekkök², İsmail Ögölür², Safa Barış²,
Elif Karakoç Aydın², Işıl Barlan²

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı, Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı,
İstanbul

GİRİŞ: Kronik granüloamatöz hastalık (KGH) nikotinamid dinükleotid fosfat oksidaz enzimindeki defektlere bağlı gelişen bir immün yetmezliktir. Olguların çoğu X'e bağlı kalıtım gösterirken akraba evliliğinin sık olduğu bölgelerde genellikle otozomal çekinik kalıtım sergiler. Bu hastalar daha hafif klinik bulgularla karşımıza çıkabilirler. Tekrarlayan pnömoni nedeniyle başvuran ve KGH tanısı alan bir olgu sunulmaktadır.

OLGU: Üç yaşında erkek hasta, çoklu lenfadenopati ve tekrarlayan pnömoni nedeniyle başvurdu. Hikâyesinden, 2 aylıkken pnömoni nedeniyle tedavi aldığı ve 2 yaş 9 aylıkken, pnömoni ve ampiyem ile hastanede yattığı öğrenildi. Mediastinal lenf bezi örneklemeğinde, EZN zayıf pozitif olması üzerine, tüberküloza yönelik tedavi başlanmıştı. Aile sorgulamasında, akrabalık saptanmadı.

Fizik bakıda boy ve tartı persantilleri normal, BCG skarı mevcuttu. Bilateral servikal lenf nodları mevcuttu, akciğer sesleri sol tarafta azalmıştı, karaciğer 5-6 cm, dalak 2 cm palpabl idi. Nötrofil ve lenfosit sayıları normaldi. Anemi ve tiroid peroksidaz antikor pozitifliği saptandı. İmmünglobulin değerleri normale göre yüksekti. Akciğer tomografisinde, mediastinal bölgede çok sayıda değişik boyutlarda lenf nodları, parankimde atelektazi ve pnömonik infiltrasyon görüldü. Dihidrodamin test (DHR) sonucu X'e bağlı KGH ile uyumlu olarak saptandı (SI: 1,1). Bu test ile anne ve anneninde taşıyıcılık görüldü. Akciğer bulgularının BCGitis'e bağlı olabileceği düşünülerek etambutol tedavisi ek olarak başlandı.

TARTIŞMA: Ülkemizde tekrarlayan pnömoni olgularında, KGH mutlaka düşünülmelidir. Ayrıca, BCG aşısı sonrası reaksiyon saptanan veya tüberküloz geçiren olgularda yine KGH göz önünde bulundurulmalıdır. DHR testinin hem tanısal hem de taşıyıcılar için önemi büyüktür.



PS-64 [Pediatrik Allerji - İmmünoloji]

**KRONİK GRANÜLAMATÖZ HASTALIK TEKRARLAYAN
ALT SOLUNUM YOLU HASTALIKLARINDA ALTTA YATAN
NEDEN OLABİLİR Mİ?**

Ercan Nain¹, Niyar Muzafferova³, Ayça Kıyıkım¹,
Safa Barış¹, Elif Karakoç Aydın¹,
Yasemin Gökdemir², Bülent Karadağ², Ahmet Özen¹,
Işıl Berat Barlan¹

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Allerji ve İmmünoloji, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul

Kronik granülamatöz hastalık (KGH), nikotinamid adenin dinükleotid fosfat oksidaz sistemini kodlayan genlerdeki mutasyonla karakterize bir fagositler sistemi hastalığıdır. Genetik olarak heterojen geçişli olup X'e bağlı genotip (%65-70) en sık rastlanan tiptir. Türkiyede akraba evliliğinin fazla olması nedeniyle OR geçişli formları daha sık görülmektedir. Fagosit içinde reaktif oksijen ara ürünlerinin açığa çıkarmaması sonucu özellikle katalaz-pozitif bakterilere, mantar enfeksiyonlarına, apse, pnömoni oluşumuna yatkınlık söz konusudur.

Kliniğimizde yaptığımız çalışmalarda KGH'da en çok tutulan bölgeler sıklık sırasına göre; akciğer, cilt, dış eti, lenf düğümü, kemik ve merkezi sinir sistemi idi. Pnömonik infiltrasyon dışında, akciğerde görülen bulgular arasında apse, bronşektazi, kaviter ve nodüler lezyonlar vardı. Bu olgu sunumu ile KGH'da solunum bulguları tartışılmıştır.

Anne babası arasında akraba evliliği olan 8 yaşında kız hastada 3 yıldır tekrarlayan pnömoni öyküsü mevcuttu. Reaktif hava yolu hastalığı nedeniyle düzenli inhaler tedavisi almış fakat şikayetleri gerilemeyen hastada büyüme ve gelişme geriliği tabloya eklenmiş. Hastanın fizik muayenesinde; solunum sesleri bilateral kaba, kardiovasküler sistem ve batin muayenesi doğal, boy:120cm (3-10p) ve kilo:20kg(<3p) saptandı. Öz geçmişinde tekrarlayan pnömoni, idrar yolu enfeksiyonları ve otit ataklarının olduğu görüldü. Hastanın PA akciğer görüntülemesinde; sağ parakardiyal infiltrasyon ve bilateral hilar dolgunluk, toraks BT'de ise sağ akciğer orta lob ve sol akciğer üst lob inferiorunda perivasküler alveolar dansite artışı, sol akciğer alt lobda perivasküler buzlu cam görünüşü saptandı. Kliniğimizde, KGH ön tanısıyla yapılan DHR testi sonucunda hastaya KGH tanısı tanısı konulup takibe alınmıştır.

Bu olgularda ilerlemiş enfeksiyon varlığına rağmen semptomlar belirgin olmayabilir. Bu nedenle, kronik akciğer bulgusu ile başvuran hastalarda kronik granülamatöz hastalık da akıldan bulundurulmalıdır.

PS-65 [Pediatrik Allerji - İmmünoloji]

**MENDELİAN KALITIMLI MİKOBAKTERİUM DUYARLILIK
HASTALIĞI SADECE MİKOBAKTERİUM İLE İLİŞKİLİ
DEĞİLDİR**

Seda Aras¹, Ayça Kıyıkım², Ercan Nain²,
Ceren Can³, Safa Barış², Elif Karakoç Aydın²,
Mehtap Yazıcıoğlu³, Işıl Barlan²

¹T.C. Sağlık Bakanlığı Marmara Üniversitesi EA Hastanesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

²T.C. Sağlık Bakanlığı Marmara Üniversitesi EA Hastanesi,
Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul

³Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve
İmmünoloji Bilim Dalı

Mendelian kalıtmı mikobakterium duyarlılık hastalığı (MSMD); interferon yolağında oluşan bozukluğa bağlı, geniş spektrumlu enfeksiyon bulguları (mikobakteri, salmonella türleri, mantar ve viral ajanlar) ile ortaya çıkabilen bir hastalık grubudur. Bu hastalıktan sorumlu bazı gen mutasyonları saptanmış olup (IFNGR1, IFNGR2, STAT1, IL12B, IL12RB1, TYK2, IKBKG, CYBB, ISG15, IRF8) hastalık taşıdığı mutasyona bağlı olarak otozomal çekinik, baskın, veya X'e bağlı geçiş paterni sergileyebilir.

Aralarında akraba evliliği olmayan ancak aynı köyden olan anne babanın, 3 yaş 3 aylık kız hasta, kliniğimize tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve salmonella gastroenteriti, büyüme geriliği, oral kandidiazis, submandibular lenfadenit ile başvurdu. Fizik muayenesinde; vücut ağırlığı: 11 (3p), boy 87 cm (<3p) idi. Oral moniliasis ve submandibular, servikal bilateral lenfadenopatisi saptanan olguda, BCG aşı skarı görüldü. Organomegalisi yoktu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Torax BT'sinde mediastende en büyüğü 6 mm olan multipl lenf nodları, sol akciğerde 1,5 cm'lik konsolidasyon alanları mevcuttur. Servikal lenf nodu biyopsisi nekrotizan lenfadenit ile uyumluydu. Batin USG normaldi. Hastanın tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve salmonella gastroenteriti, kandida enfeksiyonu, lenf biyopsisinde nekrotizan lenfadeniti olması nedeniyle hastada ön tanı olarak MSMD düşünüldü. Mutasyon analizi sonucu IL-12 RB1 geni exon 14 'de p. R561X mutasyonu saptandı. Hastaya interferon gamma tedavisi başlandı.

MSMD, akraba evliliğinin sık görüldüğü toplumlarda, sanılanın aksine daha sık görülür. IL12RB1 tipi en sık görülen tip olup, genellikle IFNGR'e göre daha hafif seyir sergiler. Genellikle IL12RB1 olguları interferon gamma tedavisinden daha fazla yarar görür. BCG aşısı sonrasında lenfadenopati, tipik ve atipik mikobakteri, tekrarlayan salmonella ve mantar enfeksiyonları kliniği ile seyreden hastalarda ayırıcı tanıda düşünülmelidir.



PS-66 [Pediatrik Allerji - İmmünoloji]

KOMBİNE İMMÜN YETMEZLİK SEYRİ GÖSTEREN İKİ İCF OLGUSU

Ercan Nain¹, Ayça Kıyıkım¹, Elif Karakoç Aydın¹,
Safa Barış¹, Ahmet Özen¹, Michael J. Lenardo²,
Işıl Barlan¹

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Allerji ve İmmünoloji Bilim
Dalı, İstanbul

²Molecular Development of the Immune System Section,
Laboratory of Immunology, National Institute of Allergy
and Infectious Diseases, National Institutes of Health,
Bethesda, MD, USA

İmmün yetmezlik, sentromerik instabilite, fasial dismorfizm
- ICF; otozomal çekinik kalıtım gösteren, enfeksiyonlara
yatkınlık, atipik yüz görünümü (hipertelorizm, düşük kulak,
makroglossi, mikrognati), immünglobulin düşüklüğü,
değişken nöromotor gerilik ve kromozomlarda (1, 9, 16)
kırıklar oluşması ile karakterize bir hastalıktır.

İmmünolojik olarak yaşla beraber belirginleşen T ve B
hücre düşüklüğü gözlenebilmektedir. B hücre varlığında
hipogammaglobulinemi olan olgularda ICF araştırılmalıdır.

OLGU 1: 21 yaşında erkek hasta 1 aylıktan itibaren
tekrarlayan ateş ve pnömoni, ishal, mental gerilik
ile kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede ciltte
hiperpigmentasyon, hipertelorizm, düşük kulak, uzun
yüz aksı, bronşektazi ve splenomegali saptandı. Kronik
karaciğer bulguları olan hastaya idiopatik siroz tanısı
konuldu. Ciddi lenfopenisi ve panhipogammaglobulinemisi
olan olgunun immün çalışmasında; CD8 artışı, B ve NK
hücre yokluğu görüldü.

OLGU 2: Akriba evliliği olan ebeveynlerden doğan
10 yaşında erkek hasta 18 aylıktan itibaren başlayan
tekrarlayan ateş, pnömoni şikayeti ile kliniğimize
başvurdu. Fizik muayenede uzun yüz aksı, düşük kulak,
hipertelorizm, solunum sesleri bilateral kaba, splenomegali
bulundu. Karaciğerde hipoekoik nodüller olan hastanın
üst gis endoskopisinde özafagus varisleri görüldü.
72 saatlik hücre kültürü sonucunda 1. Kromozomda
trilinear kromozom yapısı saptandı. Ciddi lenfopenisi
ve panhipogammaglobulinemisi olan olgunun immün
çalışmasında; CD8 artışı, düşük B ve NK hücresi bulundu.

Sonuç olarak, etiyojisi tam olarak bilinmeyen karaciğer
tutulumu ön planda olan hastalarda, hipogammaglobulinemi
ve B hücre varlığında ICF tanısı düşünülmelidir. ICF tanısı
için hücre kültürünün en az 72 saatte değerlendirilmesi
gereklidir.

PS-67 [Pediatrik Allerji - İmmünoloji]

PRİMER İMMÜN YETMEZLİKLERDE OTOİMMÜNİTE ÇEŞİTLİLİĞİ

Hatice Ezgi Barış, Ayça Kıyıkım, Ercan Nain,
Safa Barış, Elif Karakoç Aydın,
Ahmet Oğuzhan Özen, Işıl Barlan
TCSB Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Çocuk Allerjisi ve
İmmünolojisi, İstanbul

GİRİŞ: Primer immün yetmezlikler otoimmün bulgularla
seyir gösterebilir. Otoimmünite'nin bir bölümünden, T
ve B lenfositlerde bozulmuş santral ve periferik tolerans
mekanizmaları ve otoantikor gelişimi sorumlu iken, diğer bir
bölümünde ise mikroorganizmaların yetersiz eliminasyonu
sonucu artan inflamasyon sorumludur.

MATERYAL-METOD: Bölümünüzde takip edilen ve
mutasyon tanısı olan 22 hastanın otoimmünite bulguları
değerlendirildi.

SONUÇLAR: Yaşları 1 ay ile 25 yaş arasında değişen
olgularda en sık görülen otoimmün hastalıklar sırasıyla;
coombs (+) hemolitik anemi (n=7), trombositopeni (n=6)
ve otoimmün hipotiroidi (n=5) idi. Diğer otoimmün bulgular,
lupus benzeri hastalık (n=2), diyabet otoantikor pozitifliği
(n=3), otoimmün hepatit (n=2), vitiligo (n=1), alopezi
(n=1), perikardit (n=1) olarak saptandı. Genetik mutasyon
değerlendirmesinde; IPEX sendromu (n=4), GIMAP5
(n=3), RAG1 (n=2), DOCK8 (n=1), PRKCD (n=1), LRBA
(n=1), WAS (n=1), CGD (n=1), STAT1 (n=1), DiGeorge
(n=1), NEMO (n=1) ALPS (n=1), IL-21R (n=1) ve IRAK-1
(n=1) bulundu.

TARTIŞMA: Takip sırasında immün yetmezlikli olgularda
çeşitli otoimmünite bulguları ortaya çıkabilir. Bunu yanı
sıra, bazı hastalarda, ciddi enfeksiyon bulguları çıkmadan
önce klinikte ilk bulgular arasında otoimmünite olabilir. Bu
nedenle, otoimmünitesi olan bireylerde immün yetmezlik
düşünülmeli ve sorgulanmalıdır.



PS-68 [Pediatrik Allerji - Immunoloji]

BİR AĞIR KOMBİNE İMMÜN YETMEZLİK OLGUSU: ADA EKSİKLİĞİ

*Yasemin Akın¹, Ayşe Ayzıt Atabek¹,
Esin Şan Balaban¹, Fatma Kaya Narter¹,
Saime Kaya¹, Esmâ Esmî¹, Elif Karakoç², Safa Barış²*
¹Kartal Dr. Lütfü Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Çocuk Kliniği, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Pediatrik Allerji ve İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: ADA(Adenozin Deaminaz) eksikliği; T ve B lenfositler ile doğal öldürücü hücrelerin gelişim ve fonksiyonlarında bozukluk ile karakterize ağır kombine immünyetmezlik tablosudur. Tekrarlayan ağır sistemik enfeksiyonlara yol açması nedeni ile çocukluk çağında önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Burada tekrarlayan akciğer enfeksiyonu kliniği ile başvuran ve ADA eksikliği tanısı alan bir olgu sunulmaktadır.

OLGU: 50 günlük erkek hasta öksürük, solunum sıkıntısı nedeni ile başvurdu. 37 gh, 2340 gr vaginal yolla doğmuş. 1.derece kuzen olan anne-babanın ilk çocuğu. FM'de; takipne(SS:66/dk) ve dinlemekle akciğerlerde bilateral krepitan raller duyulmaktaydı. Hepatosplenomegali ve/veya lenfadenopati saptanmadı. Hemogramda; Hb:14.3gr/dl, Htc:%41.7, BK:3500/mm3[%55PNL(ANS:1925 mm3), %45lenfosit (ALS:1575/mm3)] bulundu. Kan biyokimyası ve kan gazı normal olan hastanın akciğer grafisinde yaygın bronkopnömonik infiltrasyonu saptanması nedeniyle servisimize yatırılarak antibiyotik tedavisi başlandı. Takibinde lökopenisi artarak devam eden çocukta (BK:1000/mm3, %16PNL(ANS:160/mm3 immün yetmezlik olabileceği düşünülerek gönderilen ADA aktivitesi: 0 nmol/h/mg (N:26,4+10), %dAXP(total deoksiadenozin nükleotid): %48,4(N:<1) saptandı. ADA eksikliği tanısı koyularak; 3 haftada bir IVIG verilmesi ve ADA(pegademase bovine:Adagen İM) enzimi ile haftalık tedaviye başlanması, profilaktik olarak Bactrim ve Triflukan verilmesi kararlaştırıldı. Annede CMV PCR:120 kopya/ml (+), bebekte CMV PCR:<80 kopya/ml(+) bulununca hastamıza Gansiklovir 12 mg/kg/g 6 hafta süre ile tedavi başlandı. Halen servisimizde takip ve tedavi edilmektedir.

İRDELEME: ADA eksikliğinde semptomların görülme yaşı değişmekle birlikte, genellikle üçüncü ve altıncı aylar arasındadır. Fırsatçı enfeksiyonlar özellikle akciğer ve karaciğerde organ hasarı oluşturarak mortalite ve morbiditenin artmasına neden olur. Bu nedenle ADA eksikliği pediatrik aciller arasında yer almaktadır. Yazımızda erken yaşta ortaya çıkan dirençli respiratuvar enfeksiyon varlığında, özellikle kan tablosuna lenfopeni eşlik ediyorsa immün yetmezlik yönünden değerlendirme yapılmasının önemini vurgulamak amaçlanmıştır.

PS-69 [Çocuk Acil]

ANTİKOLİNERJİK SENDROM BULGULARIYLA GETİRİLEN ATROPİN ZEHİRLENMESİ OLGUSU

*Zerrin Yalvaç¹, Suat Biçer¹, Elvin Aliyev¹,
Ömür Görgülü¹, Ebru Türköz Acar²,
Mohammed Charezhaz², Ayça Vitrinel¹*

¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²Yeditepe Üniversitesi Eczacılık Fakültesi, Toksikoloji Ana Bilim Dalı

Altı yaşında erkek hasta ajitasyon, kusma ve ateşle acil servise annesi tarafından getirildi. Semptomları 15 dakika öncesinde başlamıştı. Fizik muayenesinde ajitasyon, yüzde flushing, pupillerde bilateral midriyazis, ağrılı uyarana azalmış olup, bilinç bulanıklığı ve istemsiz hareketleri mevcuttu. Glasgow koma skoru 9/15 idi. Oksijen saturasyonu %99, kalp atım hızı 160/dakika ve düzenli, kapiller geri dolum süresi 2 sn idi. Hafif taşipneik (38/dakika) olup, akciğerlerin havalanması ve solunum sesleri normaldi. Barsak sesleri hipoaktifti. Hastada ensefalit, konvülsiyon ve zehirlenme olabileceği düşünüldü. Anamnezinde son 15 dakikaya dek normal olduğu, hiperaktivite için medilfenidat kullandığı öğrenilen hastanın ailesi travma ve zehirlenme olmadığını ifade etti. Antikolinerjik toksidrom olabileceği düşünülen hasta, yakınları derinlemesine sorgulandığında, eczacılık öğrencisi olan kuzeninin evinde kaldığı ve evde ders için hazırladığı atropin göz damlası içeren şişenin boş olarak bulunduğu öğrenilmesi üzerine atropin zehirlenmesi ön tanısıyla yoğun bakıma alındı, 4 mg iv midazolamla oluşturulan derin sedasyon ve rokuronyumla kas gevşemesi sağlandıktan sonra kafli endotrakeal tüple entübe edildi. Gastrik lavaj yapıldı, 30 ml mor-kırmızı renkli gastrik sıvı alınıp aktif karbon 1 gr/kg verildi. Antikolinerjik antidot olarak önce neostigmin, sonrasında fizostigmin iv verildi. SIMV modunda mekanik ventilasyon uygulanarak midazolam ile sedasyona devam edildi, fentanil ile analjezi uygulandı. Sinüzal taşikardisi saptanıp esmolol tedavisi uygulandı. Pupillerin ışığa yanıtı arttı ancak midriyazisi devam etti. Atropin düzeyinin saptanması amacıyla aralıklı olarak üç kez (başvurudan sonraki 11, 13 ve 15. saatlerde) kan örneği alındı, ilk örnekte 1.93 µg/ml atropin düzeyi (cut-off değeri: 0.40 ug/ml) düzeyde bulundu. Tedavinin 24. saatinin sonunda taşikardisi düzelen hasta ekstübe edildi.



PS-70 [Çocuk Acil]

İLAÇ YERİNE YANLIŞLIKLARLA BENZALKOLYUM KLORİT VERİLMESİ SONUCU OLUŞAN KOSTİK ÖZOFAJİT

Suat Biçer¹, Meltem Uğraş², Öznur Küçük¹, Ayça Vitrinel¹

¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatolojisi

Kostik maddelere bağlı hasar genellikle kaza sonucu hastanın alması veya hastaya bakım sunan kişinin yanlışlıkla vermesi sonucu olur. Kostik madde içimi sonucu yüz ve üst gastrointestinal sistemde hasarlanma meydana gelebilir, fizik muayene bulguları hasarı öngörmeye yardımcı değildir. Burada annenin ilaç yerine yanlışlıkla verdiği benzalkolyum klorit sonucu kostik özofajit gelişen çocuk hasta sunulmuştur.

Üç yıldan beri reaktif hava yolu hastalığı ve allerji nedenleriyle günde bir kez 5 ml histamin-1 reseptör blokleri klemastin içeren Tavegil süspansiyon® düzenli kullanan 5 yaşında kız hastaya annesi Tavegil yerine yanlışlıkla benzalkonyum klorit (Zefiran forte solüsyon®) vermiş. Çocuğun tad değişikliğini farketmesi ve öğürmesi üzerine annesi verdiği ilacın yanlış olduğunu farkedip evde kusturduktan sonra ilk bir saatin sonunda hastanemize başvurdu. Orofarenks doğal, dilde ve ağız içi mukozada beyaz plak, hiperemi izlenmedi ve hastanın ağızından salya akması yoktu. Oral alımı durdurulup, intravenöz sıvı, lansaprazol iv, sükralfat po, metilprednizolon iv başlandı. Yatışının ikinci gününde üst gastrointestinal sistem endoskopisi yapıldı. Ağız içinde lezyon izlenmedi, üst özofagusta üzerinde beyaz plak olan, yaygın ancak sirküler olmayan, orta özofagusta beyaz membranlı noktasal nitelikte, distal özofagusta ise alt özofagus sfinkteri üzerinde beyaz membranlı lezyonlar izlendi. Bu lezyonlar grade 2 özofajit ile uyumluydu. Midede kostik lezyon görülmedi ancak antrumda nodülerite saptandı. Hastanın takibinde ilk üç gün yutkunmada zorluk dışında yakınması olmadı, streoid tedavisi beş güne tamamlanıp kesildi. Beşinci gün oral yoldan yumuşak ve sıvı diyet başlandı ve oral alımı tolere ettiği gözlemlendi. Kazanın 28 gün sonrasında yapılan baryumlu özofagus mide ve duodenum grafisinde özofagus yapısında darlık görülmedi.

PS-71 [Sosyal Pediatri]

ÇOCUKLARIN PSİKOSOSYAL VE FİZİKSEL GELİŞİMLERİ ÜZERİNE MEDYANIN ETKİLERİ

Aysu Türkmen Karaağaç

Kartal Koşuyolu Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul

Televizyon ve internet başta olmak üzere, çocukları örgün eğitime başlamadan etkisi altına alan medya, onların psikososyal ve fiziksel gelişimlerine olumsuz katkılarda bulunmaktadır. Günümüzde çeşitli nedenlerle hem anne hem babanın çalışıyor olması ve medya araçlarının ülkenin her tarafında aralıksız ulaşılabilirliğinin sağlanması, özellikle televizyon ve tablet bilgisayarların elektronik bakıcı şekline dönüşmesine yol açmıştır. Ailelerin çocuklarıyla sözel iletişim kurmaya, oyun oynamaya ve ortak faaliyetlerde bulunmaya yeterince vakit ayıramamaları nedeniyle çocuklar, televizyon programları ve bilgisayar oyunlarındaki sanal dünyayı duygu, düşünce ve davranışlarına model olarak almaktadırlar.1 Çocukluklarında şiddet içerikli televizyon programları izleyen kişilerin, erişkin dönemde zeka katsayıları ve sosyoekonomik durumlarından bağımsız olarak, daha yüksek oranda suç teşkil eden saldırgan davranışlarda bulundukları gösterilmiştir.2,3 Televizyon ve bilgisayar oyunlarına aşırı ilgi gösteren çocuklarda, daha erken yaşta ve daha yüksek oranda sigara, alkol ve madde bağımlılığı geliştiği rapor edilmiştir.4,5 Ayrıca, çocukluk çağı epilepsilerinin %10'u ekrandaki yüksek kontrastlı görüntüler, belirli desenler ve hızla parlayıp sönen ışıklar gibi fotik stimülasyonlarla tetiklenmektedir.1 Yousef ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada, günde 2 saatten fazla televizyon ve ekran oyunları ile vakit geçiren çocuklarda dikkat eksikliği, davranış bozuklukları, sosyalleşme ve dil gelişimi problemlerinin anlamlı olarak daha yüksek oranda saptandığı gösterilmiştir.6 Polonya'da yapılan bir çalışmada da uzun süre ekran karşısında oturan çocuklarda lomber lordozda düzleşme, kifoz ve skolyoz gibi önemli omurga bozuklukları geliştiği rapor edilmiştir.7

Biz çocuk hekimlerinin önemli bir görevi de çocukların sağlığına zarar verebilecek fiziksel, organik ya da psikososyal olayların ortaya çıkmadan engellenmesine katkıda bulunmaktır. Bu görev de bize çocuk-medya etkileşimiyle ilgili mevcut çalışmaların sonuçlarını takip etme ve gerekli politikaların oluşturulmasına katkıda bulunma sorumluluğunu yüklemektedir.



PS-72 [Sosyal Pediatri]

ERKEN ÇOCUKLUK DÖNEMİNDE GELİŞİMSEL TARAMA TESTİ UYGULAMALARI

Selda Küçük, Perran Boran

TC Sağlık Bakanlığı Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Sosyal Pediatri BD. İstanbul

GİRİŞ: Gelişimsel gerilik, çocuğun bir veya daha fazla gelişim alanında önemli bir gecikme olması, yaygın gelişimsel gerilik ise 2 veya daha fazla gelişim alanında gecikme olması durumudur. Amerikan Pediatri Derneği, yapılandırılmış bir testin 9. 18. ve 24-30. aylarda ve 4-5. yaşlarda uygulanmasını, 18. ve 24. aylarda otistik bulgular açısından taranmasını önermektedir. Gelişimsel tarama testlerinden Denver II tarama testi ve riskli çocuklarda Bayley III tarama testi yaygın olarak kullanılmaktadır. Önemli gelişimsel gerilik saptanan çocukların çoğunun, tarama programlarıyla değil, ebeveyn kaygılarına cevap veren hekimler tarafından veya riskli çocukların yakın izlemi sonucu tanı aldığı görüldüğünden, tarama programlarının etkinliği tartışılmaktadır. Bu çalışmada tarama testi uygulanan sağlıklı çocukların tarama sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlandı.

MATERYAL VE YÖNTEM: Çocuk Sağlığı İzlem polikliniğinde takip edilen bebekler ikinci aydan iki yaşına kadar her muayenede Gelişimi İzleme ve Destekleme Rehberi ile izlenmekte, ayrıca 9,18 ve 24-30. aylarda çocuk gelişim uzmanı tarafından Denver testi ile değerlendirilmektedir. 2012-2013 doğum kohortu Denver sonuçları dosya kayıtlarından tarandı.

BULGULAR: 166'sı erkek 149 u kız olmak üzere toplamda 315 çocuğa Denver II uygulandı. 9. ay test sonuçlarında 273'ünün (%86.9) normal olduğu, 31'inin (%9.8) şüpheli, 10'unun (%3.2) ise anormal olduğu görüldü. Şüpheli saptanan olguların 14'ünde birden fazla alanda gecikme mevcut olup, anormal saptanan olguların 8'inde birden fazla alanda gecikme görüldü. 18. Ayda uygulanan M-Chat sonucuna göre 1 çocuk şüpheli bulundu.

SONUÇ: Gelişim tarama testi sonucu anormal olan bebeklerin tümünün riski olan bebekler olduğu, test sonucu 9-12 ayda şüpheli olan bebeklerin hepsinin normale döndüğü, baştan normal olup 18. ayda test sonucu şüpheli çıkan olguların ise gecikmenin dil alanında olup iki yaşında yaşatılarını yakaladığı görüldü.

PS-73 [Sosyal Pediatri]

ÇOCUKLARDA UYKU SORUNLARININ BİR AKRONİMLE TARANMASI; HEKİMLERE YÖNELİK BİR EĞİTİM MÜDAHALESİNİN ETKİNLİĞİNİN ARAŞTIRILMASI

Refika Ersu¹, Perran Boran², Yasemin Akın³, Pınar Ay⁴

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

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

³Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

⁴Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı Anabilim Dalı, İstanbul

AMAÇ: Çocukların yaklaşık %25 ile 30'unun uyku sorunu yaşadığı bilinmektedir. Sık görülmesi, kronikleşmesi, bebek ve ailesi üzerine olumsuz etkileri, müdahale programlarıyla etkin bir şekilde çözümlenmesi her yaşta çocukların uyku sorunları açısından taranması gerekliliğini ortaya koymaktadır.

Hekimlerin çocuklarda uyku sorununu taramaları için kısa tarama soruları içeren bir akronim daha büyük çocuklar için geliştirilmiş olmakla birlikte erken çocukluk dönemi için böyle bir bilgi bulunmamaktadır. Bu çalışmanın amacı hekimlerin çocuklarda uyku bozuklukları ile ilgili bilgi ve uygulamalarını geliştirmeye yönelik olarak yapılacak bir müdahalenin etkinliğinin değerlendirilmesidir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çocuklarda uyku sorunlarını tarayabilecek bir akronim geliştirilerek kısa sunumdan oluşan bir eğitim müdahalesi planlandı. Ayrıca katılımcıların uyku sorunlarını sorgulama, tanıma ve yönetme ile ilgili bilgi ve becerilerini sorgulayan bir anket oluşturuldu. Anket soruları, literatür ışığında ve uyku sorunları konusunda çalışan çocuk sağlığı ve hastalıkları uzmanı öğretim üyelerine danışılarak oluşturuldu. İstanbul Anadolu yakası içerisinde yer alan Eğitim Araştırma Hastaneleri randomizasyon yolu ile belirlenerek, çocuk sağlığı ve hastalıkları uzmanları ve uzmanlık öğrencilerine ulaşıldı. İlk anketin ardından deney grubunda konuyla ilgili bilgi ve beceriyi geliştirmeye yönelik bir eğitim müdahalesi yapıldı. Kontrol grubunda ise sadece anket uygulandı.

BULGULAR: Ön sonuçlarda katılımcıların uyku konusunda bilgi düzeyinin yetersiz olduğu, hekimlik uygulamalarında uykuya ilgili soru sormadıklarını ve uyku sorunu olan bir çocuğa yaklaşım konusunda yetersiz hissettiklerini belirttikleri görüldü. Yapılan eğitim sonucu



bilgi düzeyindeki değişim yeterli idi. Bilgi değerlendirme sorularında eğitim etkinliğini değerlendirmede yetersiz görülen sorular çıkartılarak yeni anket oluşturuldu. Ön sonuçlarda hekimlik uygulamalarında da yeterli değişimin olduğu, geliştirilen akronimin uyku sorunlarını sormada kolaylık sağladığı, anlaşılabilir ve kolay akılda tutulabilir olduğu görüldü.

SONUÇ: Ön çalışmada geliştirilen akronim ve hazırlanan kısa eğitim sunumunun yaygın olarak kullanımıyla uyku sorunlarını sorgulama, ebeveynlere rehberlik etme ve uyku sorunu yönetimi konusunda bilgi ve becerilerin geliştirilebileceği sonucuna ulaşıldı.

PS-74 [Pediyatrik Göğüs Hastalıkları]

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA İLK PLÖROPARANKİMAL FİBROELASTOZİS VAKASI

Nilay Baş İkizoğlu, Emine Atağ, Yasemin Gökdemir, Ela Erdem Eralp, Fazilet Karakoç, Refika Ersu, Bülent Karadağ
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları, İstanbul

GİRİŞ: Çocukluk çağında interstisyel akciğer hastalıkları (İAH), interstisyel ve alveoler inflamasyon ve fibrozis ile seyreden, çoğunlukla kronik, morbidite ve mortalitesi yüksek bir grup hastalıktır. Plöroparankimal fibroelastozis (PPFE) nadir görülen bir İAH olup literatürde çocuklarda bildirilmemiştir. Özellikle üst loblarda belirgin plevral kalınlaşma, subplevral elastozis ve intra-alveolar fibrozis ile karakterizedir. Hipoksemi, taşipne, dispne, solunum fonksiyon testlerinde (SFT) restriksiyon bulgularına ek olarak bu hastalıkta göğüs ön-arka çapında azalma ve tekrarlayan pnömotoraks tipiktir. Etiyolojide genetik ve oto-immün mekanizmaların rol oynadığı ileri sürülmüştür. Genellikle progresif seyirlidir ve steroidlere yanıtızdır.

OLGU: 15 yaşında erkek olgu 2 yıldır olan kuru öksürük, eforla nefes darlığı ve kilo alamama şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde büyüme gelişme geriliği olan hasta taşipneikti, göğüs ön-arka çapı dardı. Üst zonlarda solunum sesleri azalmıştı. SpO2 oda havasında %98 ölçüldü. SFT'de ağır restriksiyon bulguları saptandı (FVC %30, FEV1 %32, FEV1/ FVC %109). Akciğer volümleri ve CO difüzyon kapasitesi düşüktü. Toraks BT'sinde özellikle apikal bölgelerde belirgin buzlu cam görünümü, plevra komşuluğunda intra-interlobüler kalınlık artışı, tübüler bronşektaziler ve en büyüğü 11 mm mediastinal LAP mevcuttu. Bronkoscopisi normal olan hastada interstisyel akciğer hastalığı düşünülerek akciğer biyopsisi yapıldı. Biyopsi sonucunda plöroparankimal fibroelastozis tanısı kondu. Oral prednisolon tedavisi başlandı. Tedavi ile klinik düzelme sağlanamadı. Biyopsi sonrasında tekrarlayan pnömotoraks ve pnömoni nedeniyle yatışları olan hasta halen destek tedavisi ile takip edilmektedir.

SONUÇ: İnterstisyel akciğer hastalıkları çocukluk çağında nadir olup kronik öksürük, efor dispnesi, tartı alımında yetersizlik ve taşipnesi olan, diffüz radyolojik bulguları saptanan, antibiyotik ve inhale steroidlere yanıtız vakalarda mutlaka ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Literatürde bildirilmemiş olsa da plöroparankimal fibroelastozis çocukluk çağında görülebilir.



PS-75 [Pediatrik Göğüs Hastalıkları]

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA FLEKSİBLE FİBEROPTİK BRONKOSKOPI DENEYİMİ: 320 OLGUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ

*Seda Aras¹, Güniz Yasöz¹, Ezgi Barış¹,
Nilay Baş İkizoğlu², Emine Atağ², Ela Erdem Eralp²,
Yasemin Gökdemir², Fazilet Karakoç², Refika Ersu²,
Bülent Karadağ²*

*¹T.C. Sağlık Bakanlığı Marmara Üniversitesi EA Hastanesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

*²T.C. Sağlık Bakanlığı Marmara Üniversitesi EA Hastanesi,
Çocuk Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul*

GİRİŞ VE AMAÇ: Fleksible Fiberoptik Bronkoskopi (FOB), çocuk göğüs hastalıkları bölümünde tanı ve tedavi amacıyla sık kullanılmaktadır. Bu çalışmanın amacı Marmara Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Polikliniğinde yapılan FOB'ların endikasyonlarını, bulgularını, komplikasyonlarını, tanı ve tedaviye katkılarını değerlendirmek amaçlanmıştır.

MATERYAL-METOD: Kliniğimizde Ocak 2011 ve Mart 2014 tarihleri arasında yapılan bronkoskopiler retrospektif olarak incelenmiştir. 320 hasta çalışmaya dahil edilmiştir.

BULGULAR: Olguların 186 erkek (% 58.1) ve 134 (%41.9) kız hastadır. Yaş ortalaması 5.41(+ 5.1), yaş aralığı 2 ay- 20 yaştır. FOB endikasyonları en sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, kronik öksürük, bronkopulmoner displazi ve beraberindeki persistan hırıltıdır. 71 hasta (%22.2) bronkoskopik olarak normal olarak bulunmuştur. Bronkoskopi sırasında en sık pürülan (58 hasta,%18.1) ve seröz sekresyon (39 hasta, %12.2), laringomalazi (44 hasta, %13.8) ve trakeomalazidir.(13 hasta, %4.1). Bronkoalveolar lavaj örneğinden gönderilen kültürlerde 170 hastanın kültüründe (%55) üreme yok iken, 26 hastada h.influenza (%8.1), 9 hastada p.aeruginosa (% 2.8), 3 hastada m.tuberculosis (%0.9), diğer üremeler (%3.2) olarak bulundu. Sadece 1 hastada (%0.3) anestezi uygulanma sırasında desatürasyon gelişti, servis takibinde normale döndü.

SONUÇ: Fleksible Fiberoptik Bronkoskopi Pediatrik göğüs hastalıklarında tanı ve tedavide sık kullanılan güvenli bir yöntemdir.

PS-76 [Pediatrik Göğüs Hastalıkları]

BİR OLGU SUNUMU: JOUBERT SENDROMU

*Emine Atağ, Nilay Baş İkizoğlu, Ela Erdem Eralp,
Yasemin Gökdemir, Fazilet Karakoç, Refika Ersu,
Bülent Karadağ*

Marmara Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

JOUBERT SENDROMU

GİRİŞ: Joubert sendromu (JS) oldukça nadir görülür, otozomal ressesif ya da X'e bağlı olarak kalıtılır ve hipotoni, ataksi, gelişme geriliği, anormal göz hareketleri ve solunum anomalileri ile karakterizedir. Bu sendroma dismorfik yüz bulguları, progresif retinal displazi, kolobom, konjenital kalp hastalığı, mikrokistik böbrek hastalığı, karaciğer fibrozu ve iskelet anomalileri gibi bulgular eşlik edebilir. JS' nun patognomonik kranyal manyetik rezonans inceleme bulgusu, serebellar vermis hipoplazisi, superior serebellar pedikül kalınlaşması ve interpediküler fossanın belirginleşmesiyle oluşan molar diş belirtisidir. Anormal solunum paterni beyin sapının etkilenmesine bağlı olarak oluşur ve kısa süreli takipne ataklarını izleyen apne ile karakterizedir.

OLGU: 47 günlük erkek bebek anormal solunum paterni ve oksijen ihtiyacı nedeniyle yatırıldı. Normal spontan doğumla, zamanında doğmuştu ve Apgar skoru normal idi. Doğumdan sonra solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılmıştı. 9 yaşında JS tanılı bir ablası vardı. Fizik muayenede dismorfik yüz bulguları (hipertelorizm, geniş burun kökü, belirgin alın), periodik solunum paterni, sistolik üfürümü, nistagmus ve hipotonisi vardı. Kranyal ultrasonografide vermis görüntülenemedi ve posterior fossada mega sisterna magna görünümü vardı. Kranyal MRI' da molar diş belirtisi görüldü. Batın ultrasonografide bilateral çok sayıda renal kistler ve ekokardiyografide abiküspit aorta ve aort stenoza saptandı. Aile öyküsü, klinik ve radyolojik bulgularla JS tanısı konulan hastanın yapılan polisomnografisinde çok sayıda santral apne epizodları saptandı, hasta BIPAP ile S/T modunda başarıyla tedavi edildi.

Sonuç: Bu vaka solunum anomalisi olan her vakaya polisomnografi yapılması gerekliliğini ve noninvaziv mekanik ventilasyon ile çok küçük yaşta hastaların bile başarıyla tedavi edilebileceğini göstermektedir.



PS-77 [Genel Pediatri]

NADİR GÖRÜLEN POLAND SENDROMU VE TİROİDDE PARSİYEL ATROFİSİ OLAN KIZ OLGU

İlknur Kurtuluş Cankurt
Kartal Yavuz Selim Devlet Hastanesi

GİRİŞ: Poland sendromu pektoralis majör kasının tek taraflı yokluğu, ipsilateral değişken derecelerde üst ekstremité deformiteleri ve göğüs ön duvarının çeşitli malformasyonları ile karakterize konjenital bir sendromdur. İnsidansı 1/30.000 olan sendrom erkeklerde kadınlara oranla daha sıktır. Vücudun sağ tarafının sola göre daha sıklıkla tutulduğu bildirilmiştir. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte subklavian veya vertebral kan akımının embriyolojik dönemde bozulması ile ortaya çıkabileceği düşünülmektedir. Nadir olarak ASD, dekstrokalardi, göz anomalileri, renal anomaliler ve Moebius Sendromu eşlik edebilir.

OLGU: Anne ve baba arasında 1. derece kuzen evliliği (teyze çocukları) olan 3 yaş 9 aylık kız hasta üst solunum yolu enfeksiyonu şikayeti ile polikliniğe getirildi. annenin gebelik öyküsünde laktasyon döneminde başlayan gebelik ve anemi birlikteliği mevcuttu. Fizik muayene de sağ aksiller bölgede çöküklük saptanan hastanın öyküsünde tespit edilmiş bir tanısı yoktu. Sağ pektoralis majör palpe edilemeyen hastanın fizik muayenesinde hafif skolyoz dışında ek anomali ve deformitesi yoktu. Çekilen Doppler USG ile pektoralis majör agenezisi doğrulandı. Ekokardiyografi ve laboratuvar tetkikleri normaldi. Çekilen toraks ve batin MR'da tiroid sağ lobunun sola kıyasla atrofik boyutlarda olması dışında vertebra, toraks ve batin içi organlarda ek anomaliye rastlanmadı.

TARTIŞMA: Patofizyolojisi ve genetik penetransı henüz kesin olarak tanımlanmamış nadir görülen ve erkek cinsiyette daha sık görülen Poland sendromu olgumuz; kız cinsiyette olup el anomalilerinin eşlik etmediği ancak tiroid atrofisi birlikteliği olan nadir görülen sendromun hafif bir varyantı olduğu için ve herhangi bir semptomu sebep olmadan erken yaşta insidental saptandığı için bu sendroma dikkat çekmek için sunuldu.

PS-78 [Genel Pediatri]

UZAMIŞ SARILIK ŞİKAYETİ İLE TANI ALAN PİLOR STENOZU-OLGU SUNUMU

Lale Pulat Seren, Abdülkadir Bozaykut,
Rabia Gönül Sezer, Sevcan Kayaş, Gülcan Akyüz
Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, İstanbul

Hiperbilirubinemi yeni doğan döneminde sık görülen çoklu nedeni olan bir durumdur. Bazı olgularda sarılık uzayabilir. Bu durumda etiyojide fizyolojik sarılık nedenlerinden uzaklaşılarak farklı nedenler akla gelmelidir.

Bu yazıda; uzamış sarılık şikayeti ile hastanemize başvuran 2 aylık erkek olgu ele alındı. Olgumuz evde doğduğundan doğum tartısı bilinmiyordu. Anne baba yüksek lisans mezunu olmasına rağmen; bebeğin sağlık kuruluşlarında yenidoğan rutin muayenesi ve aşıları yapılmamıştı. Bir aylıkken sarılığı fark edilen olguya sarılığı yönünden sırtına ve göğsüne hacamat uygulanmıştı. Yaklaşık iki hafta önce kusma şikayeti ile gittiği sağlık kuruluşunda ki tartısı 4660gr. olduğu ifade edildi. Hastanemize başvurusunda tartısı 3750 gr. idi. Olgu anne sütü ile beslenmekteydi. Kusma, tartı kaybı, uzamış sarılık ve inguinal herni nedeniyle servise yatırılan olgunun yapılan ileri tetkiklerinde; pilor stenozu tanısı aldı. Çocuk cerrahi tarafından piloromyotomi operasyonu yapıldı ve şifa ile taburcu edildi.

Olgu; uzamış sarılık nedenleri arasında mutlaka pilor stenozunda düşünülmesi gerektiği ve ailelerin eğitim düzeyleri ile ilgisiz olarak günümüz tıbbi tedavilerinin dışında alternatif yolların kullanılması açısından ilgi çekici bulunmuştur.



PS-79 [Genel Pediatri]

**PEKTUS KARİNATUM'UN CERRAHİ TEDAVİSİ: MINİMAL
İNAVZİV MARMARA DENEYİMİ**

*Bihter Sayan, Nezih Onur Ermerak, Çağatay Çetinkaya,
Zeynep Bilgi, Hakan Ömercikoğlu, Tunç Laçın,
Korkut Bostancı, Mustafa Yüksel
Marmara Üniversitesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı,
İstanbul*

GİRİŞ: Pektus Karinatum (PK) 'un cerrahi tedavisi son 10 yılda açık cerrahi tedaviden, pektus karinatum'un minimal invaziv cerrahi onarımı (MIRPC) olarak adlandırılan cerrahi tekniğe yönelmiştir. Marmara Üniversitesi Göğüs Cerrahisi Kliniği olarak minimal invaziv yöntemle opere ettiğimiz 141 Pektus Karinatum (PK) hastamızı sonuçlarıyla sunuyoruz.

GEREÇLER VE YÖNTEM: Ağustos 2005 – Aralık 2014 tarihleri arasında kliniğimizde 141 PK hastası minimal invaziv yöntemle opere edilmiştir. Hastaların bilgileri güncel olarak veri tabanına işlenmiştir. Bu veritabanından retrospektif olarak inceleme yapılmıştır.

SONUÇLAR: Ameliyat endikasyonları kozmetik nedenli olan hastaların medyan yaşı 16,5 (10-33 yaş) idi. 123'ü (%87) erkek, 18'i (%13) kadın olan hastaların tamamı tek bar ve bilateral birer stabilizörle opere edilmiştir. Ameliyat medyan süresi 60dk (50-100dk) olup hastanede kalış süresi medyan 5 gündür (1-210 gün). En sık görülen erken dönem komplikasyonları 12 vaka ile pnömotorakstir. Bu hastaların 3'ü tüp torakostomi, iki tanesi plevral kateter ile tedavi edilmiştir. Yara yeri enfeksiyonu (9 hasta), cilt erozyonu (3 hasta), tel kırılması (3 hasta) ve geçmeyen ağrı (1 hasta) diğer sık görülen erken dönem komplikasyonlarıdır. En sık görülen geç komplikasyonlar ise 9 hasta ile yara yeri enfeksiyonu ve 7 hasta ile overcorrection'dır. Bu güne kadar 60 hastamızın barı 2-3 yıl arası takip sonrası çekilmiştir. Yaşam kalitesi anketimiz sonucunda hasta memnuniyeti %96 olarak tespit edilmiştir.

TARTIŞMA: Pektus Karinatum'un tedavisinde MIRPC yüksek hasta memnuniyeti, düşük morbidite oranları ile kısa ameliyat süresi ve hastane yatışı avantajlarıyla seçkin ve tercih edilen cerrahi metottur.

PS-80 [Genel Pediatri]

**STERNAL KLEFT: KONJENİTAL DEFORMİTENİN
CERRAHİ ONARIMI (MARMARA ÜNİVERSİTESİ GÖĞÜS
CERRAHİSİ DENEYİMİ)**

*Çağatay Çetinkaya¹, Nezih Onur Ermerak¹,
Bihter Sayan¹, Adamu Issaka¹, Korkut Bostancı¹,
Nihal Durmuş Kocaaslan², Mustafa Yüksel¹
¹Marmara Üniversitesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı,
İstanbul*

*²Marmara Üniversitesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi
Anabilim Dalı, İstanbul*

GİRİŞ: Sternal kleft embriyolojik gelişimin üçüncü haftasında sternum orta hattında füzyon kusuru nedeniyle ortaya çıkmaktadır. Bu nadir görülen deformite komplet veya parsiyel olabilmektedir. Superior, inferior ve komplet olarak sınıflandırılmıştır. İki yenidoğan kız hasta ve 23 yaşında kadın hastada cerrahi tecrübemizi sunmaktayız.

GEREÇLER VE YÖNTEM: Komplet sternal klefti olan yenidoğan kız hasta pedyatri polikliniğinden tarafımıza yönlendirildi. Sternum bilateral deperioste edildikten sonra PDS ile sternum sütüre edilerek fiksasyon sağlandı. İkinci hasta kozmetik şikayetlerle polikliniğimize başvurdu. Sternum superiorunda parsiyel klefti vardı. Sternum deperioste edildikten sonra çelik tel sütürler konularak yaklaştırıldı. Sternum arasında kalan boşluğa rezeke edilmiş olan 2.,3. ve 4.kostakondral kartilaj parçaları yerleştirildi. Üçüncü hasta intrauterin periyotta izole sternal kleft ön tanısıyla takibe alındı. Postnatal 5. gün opere edildi. Hastada sternal aralıkta orofarengeal uzanım gösteren, hava yolunu obstrükte eden kitle görüldü. Kitle rezeke edilip sternumun iki yanı gore-tex mesh ile kapatıldı.

İlk iki hasta postoperatif 5. günlerinde taburcu edildi. Komplikasyon görülmedi. Üçüncü hastaya üçüncü ayda üst hava yolu darlığı sebebiyle trakeostomi açıldı. Takibi sürüyor.

SONUÇ: Tüm hastalarda kozmetik sonuçlar tatmin ediciydi. Ek anomaliler sebebiyle bir hastaya trakeostomi açıldı. Respiratuar komplikasyon görülmedi.

TARTIŞMA: Sternal kleft respiratuvar dinamikleri bozarak solunumsal sıkıntılara neden olan konjenital bir deformitedir. Defektin düzeltilmesinde cerrahi onarım efektif olup uzun dönem sonuçlar tatmin edicidir.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

PS-81 [Genel Pediatri]

JEUNE SENDROMU'NDA LATERAL TORASİK EKSPANSİYON: MARMARA DENEYİMİ

Bihter Sayan¹, Nezih Onur Ermerak¹,
Çağatay Çetinkaya¹, Adamu Issaka¹,
Korkut Bostancı¹, Gürsu Kıyan², Mustafa Yüksel¹
¹Marmara Üniversitesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı,
İstanbul
²Marmara Üniversitesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı,
İstanbul

GİRİŞ: Jeune Sendromu adıyla da bilinen nadir görülen otozomal resesif bir hastalık olan asfiktik torasik distrofi, dar göğüs kafesi gibi iskelet displazileri ile karakterizedir. Bu hastalarda lateral torasik ekspansiyon seçkin tedavi metodudur. Bilateral veya unilateral torasik ekspansiyon ile tedavi edilmiş üç hastadan oluşan tecrübemizi sunuyoruz.

GEREÇLER VE YÖNTEM: Tüm hastalar radyolojik ve klinik olarak tanı almışlardır. İlk hasta efor dispnesi ile başvuran 16 yaşında erkek hastaydı. Önce sol hemitoraksa lateral torasik ekspansiyon yapıldı. İki kot titanyum plaklarla genişletildi. Üç ay sonra sağ hemitoraksa da aynı işlem uygulanıp 5 kot aynı yöntemle genişletildi. Sağ hemitoraksa uygulanan operasyonun altı ay sonra hasta ikinci kez opere edilerek sol hemitoraksta ilave olarak üç kot daha titanyum plaklar aracılığıyla genişletildi. İkinci hastada üç kot için plaklarla genişletme yapıldı ancak hasta postoperatif 6. gün septik şok sebebiyle kaybedildi. Üçüncü hasta iki yaşında polikliniğimize başvuran bir erkek hastaydı. Sağ hemitoraksta 5 kot kesilip toraks ekspansiyon edildi. Bir yıl sonra kontralateral hemitoraks 5 adet kot genişletilerek başarılı bir şekilde opere edildi.

SONUÇ: İlk hastanın şikayetleri geriledi ve pulmoner fonksiyon testlerinde pulmoner rezervin arttığı görüldü. İkinci hasta eksitus olduğundan postoperatif parametreler takip edilemedi. Üçüncü hasta küçük yaşı dolayısıyla, pulmoner fonksiyon testleri yapılamadı. Hastaya klinik olarak rahatladı.

TARTIŞMA: Lateral torasik ekspansiyon; Jeune Sendromu'nda torasik kaviteyi genişleterek semptomları rahatlatan ve iyi kozmetik sonuçlar sunan seçkin cerrahi tedavi metodudur.

PS-82 [Genel Pediatri]

KALÇA AĞRISIYLA GELEN NADİR BİR OLGU: FEMUR BAŞI EPİFİZ KAYMASI

Betül İlhan Bayram¹, Mehmet Müfit Orak², Ebru Şahin¹, Budak Seçkin², Ozan Özkaya¹
¹Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul
²Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, İstanbul

GİRİŞ: Femur başı epifiz kayması adolesan çağıdaki çocuklarda görülen kalça bozuklarından birisidir. Proksimal femoral epifizin posterior ve inferiora doğru yer değiştirmesi ile karakterizedir. Etiyolojisi tam olarak aydınlatılmamış olmakla birlikte obezite, travma ve bazı hormonal (hipotiroidi, hipopituitarizm gibi) bozukluklarla birlikte olabilir.

OLGU: 10 yaşında kız hasta 2 aydır devam eden sağ kalçada ağrı ve yürümede zorlanma şikayeti ile çocuk romatolojisi polikliniğine başvurdu. Fizik muayenede sağ kalçada hareket kısıtlılığı (özellikle iç rotasyon) ve ağrı mevcuttu. Diğer eklemlerinde artrit bulgusu ve ek patolojik özellik yoktu. 156 cm boyunda ve 64,5 kg olan hastanın BMI:26,3kg/m² ve 95 persentil üzerinde idi. Obezite dışında sistemik fizik muayenesi normaldi.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Femur üst uç epifiz kaymaları adolesan yaş grubunun önemli hastalıklarından biridir. Hastalar hızlı büyüme periodunda ve obezdir. Epifiz plağı büyüme aktivitesine bağlı olarak daha geniştir. Epifiz plağı kırık yapıda olduğu için daha düşük mekanik yüklenme gücüne sahiptir. Hastalar artmış vücut kitle indeksinin etkisi ile veya minimal travma sonrası kalça ağrısı yakınması ile kliniğe başvururlar. Hastanın kalça ağrısı yakınması ile kliniğe başvuru postüründedir ve kalça ağrılı ekstremitesi dış rotasyon postüründedir ve kalça iç rotasyonu ağrılıdır. Femur başı epifizi posteriora ve inferiora yer değiştirir. Tanısı pelvis AP (anteroposterior) ve kurbuğa (frog leg) pozisyonunda direkt grafi çekilmesi ile konabilir. Bilgisayarlı tetkiklere gerek yoktur. Hastanın klinik tablosunun ilerlememesi için immobilize edilmesi ve acilen operasyonu gerekmektedir. Hastalığın tedavisinde temel amaç öncelikle kaymanın stabilizasyonu ve femur başının beslenmesinin korunmasıdır. Bu olguyla kalça ağrısı ve hareket kısıtlılığı ile başvuran çocuklarda özellikle obezite ve hormonal bozukluklar eşlik ediyorsa femur başı epifiz kaymasında akılda tutulması gerektiğini vurgulamak istedik.



PS-83 [Genel Pediatri]

ATİPİK KAWASAKİ HASTALIĞI (MUKOKUTANÖZ LENF NODU SENDROMU): OLGU SUNUMU

Özlem Erdede, Dilek Güller, Özlem Temel, Serpil Değirmenci, Erdal Sarı, Gülcan Akyüz, İrmak Dicle Sargın, Feyza Mediha Yıldız Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Sağlığı Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

GİRİŞ: Kawasaki hastalığı ilk kez 1967 yılında Japonya'da tanımlanmış olan genellikle 5 yaşın altındaki çocuklarda görülen bir sistemik vaskülit sendrom olup ateş, döküntü, bilateral eksüdatif olmayan konjunktival konjesyon, servikal lenfadenit, el ve ayaklarda şişlik ve eritem ile karakterize bir vaskülitir.. Atipik veya inkomplet seyirli vakaların varlığı nedeniyle 5 günden uzun süren ateşli olgularda Kawasaki hastalığı akla getirilmeli ve hastalar kardiyak komplikasyonlar açısından ekokardiografi ile değerlendirilmelidir.

OLGU: İki yaşında erkek hasta kızamık kabakulak kızamıkçık aşısı yaptırdıktan sonra başlayan yüksek ateş şikayetiyle başvurduğu sağlık kuruluşunda oral antibiyotik tedavisi başlanmış. 5 günden beri ateşi devam eden ve döküntüsü başlayan hasta tarafımıza şikayetlerinin devam etmesi üzerine başvurdu. Hastanın özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik bulunmadı. Fizik muayenesinde; ateş 38 °C, nabız 110/dk, solunum 44/dk, dil ve dudakları parlak kırmızı renkli görünümde olup vücudunda makülopapüler döküntüler, bilateral nonpürülan konjunktivit, farenks hiperemik, makülopapüler döküntü ve bçg skar yerinde kızarıklık saptandı. Laboratuvar incelemede, akut faz reaktanları yüksek, trombositoz saptandı. Seftriakson tedavisi başlandı. Ekokardiografisinde (EKO) minimal perikardiyal efüzyon, hafif mitral yetmezlik, sekundum ASD saptandı. Batın USG de safra kesesi ödemi gözlemlendi. Düşmeyen ateşi olan hastanın diğer kriterleri de göz önüne alınarak 2gr/kg/doz intravenöz immunglobulin (IVIG) 12 saat infüzyonla verildi. Asetilsalisilik asit (ASA) 80 mg/kg/gün doz başlandı. IVIG sonrası hastanın ateşi olmadı.

TARTIŞMA: Kawasaki hastalığı en sık 6 ay ile 5 yaş arasında görülen sistemik bir vaskülit olup, gelişmiş ülkelerde, çocuklardaki edinsel kalp hastalıklarının en önde gelen nedenidir. Ayırıcı tanıda toksik şok sendromu (streptokokal-stafilokokkal), kızıl, enterovirus, adenovirus, kızamık, parvovirus, Ebstein-Barr virus, sitomegalovirus, mikoplazma, riketsia, leptospira enfeksiyonları benzer tablolara neden olabildikleri için düşünülmelidir.

SONUÇ: Bu vakamızı düşmeyen ateşi beş günden uzun süren, özellikle 5 yaş altındaki hastalarda klinik bulguların dikkatle incelenerek ayırıcı tanılar içinde düşünülmesini ve tedavinin erken başlanması önemi vurgulamak için sunduk.

PS-84 [Genel Pediatri]

SYDENHAM KORESİ: OLGU SUNUMU

Serpil Değirmenci, Özlem Temel, Nilüfer Eldeş, Erdal Sarı, Dilek Güller, Gülcan Akyüz, Almala Pınar Ulutaş, Feyza Mediha Yıldız Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Sağlığı Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

GİRİŞ: Sydenham koresi akut romatizmal ateş'in (ARA) major komplikasyonlarından biridir ve çocuklardaki akkiz kore nedenlerinden en sık görülenidir. Akut romatizmal ateş gelişmiş ülkelerde sıklığı ve önemi giderek azalmakla birlikte az gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde hala edinilmiş kalp hastalıklarının en önemli nedenini oluşturmaktadır. Kore, ARA nedeniyle izlenen 7-12 yaş arasındaki çocukları yaklaşık üçte birinde görülmektedir. ARA özellikle gelişmekte olan ülkelerin hala önemli bir sorunudur. Bu nörolojik bozukluk, yüzü ve ekstremiteleri içeren istemsiz ve hızlı hareketler ile karakterize olup kas zayıflığı ve emosyonel dengesizlikle beraberdir.

OLGU: 11 yaşında kız hasta yaklaşık 20 gündür ellerde istemsiz hareketler, yürüme bozukluğu ve yazı yazmada bozulma şikayetleri ile başvurduğu sağlık kuruluşundan tarafımıza sevk edildi. Fizik muayenesinde, genel durumu iyi, bilinci açık, koopere, sistem muayeneleri doğal saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde akut faz reaktanları normal, ASO pozitif saptandı. Ekokardiyografide 3. derece mitral yetmezlik saptanan hastaya ARA karditi tanısı konularak steroid tedavisi başlandı. Klinik bulguları ile hastaya Sydenham Koresi tanısı kondu ve haloperidol tedavisi başlandı. Takibinde düzelme saptandı.

TARTIŞMA: Sydenham koresi Aziz Vitus dansı, romatizmal kore, korea minor ve St Johannis koresi olarak da bilinmektedir. Günümüzde Sydenham koresi ARA'nın major kriterlerinden biri olarak modifiye Jones kriterleri arasında yer almaktadır ve tek başına ARA tanısını koydurmaktadır. Sydenham koresinin nedeni; başta bazal ganglionlar olmak üzere beyine karşı gelişen sekonder immun reaktivitedir. Özellikle kaudat nukleustaki nöronlara karşı antikorların saptanması bu hipotezi desteklemektedir. Sydenham koresinin ayırıcı tanısında sistemik lupus eritematozus, ilaç reaksiyonları ve Wilson hastalığı düşünülmeli ve gerekli tetkik ve tedaviler yapılmalıdır.

Olgumuzu streptokoksik enfeksiyonun basit bir tedavisi ile önlenilecek olan kardit ve korenin önemini vurgulamak amacı ile sunmak istedik.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

PS-85 [Pediatrik Enfeksiyon]

ACİL SERVİSTE TETANOS YÖNETİMİ; UNUTULAN BİR KABUS; OLGU SUNUMU

Olca Şah¹, Eda Kepenekli², Nurhayat Yakut²,
Ayşe Karaaşlan², Ahmet Soysal², Mustafa Bakır²
¹Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı, İstanbul
²Marmara Üniversitesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim
Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Tetanoz, ağrılı kas spazmları ile seyreden, hayatı tehdit eden ve klinik bulgularla tanısı konulan bir enfeksiyon hastalığıdır.

Bu yazıda acil servise başvuran, öykü ve klinik bulgulardan yola çıkılarak tetanoz düşünülen 10 yaşında bir kız çocuğu sunulmuştur.

OLGU: 10 yaşında kız hasta acil servise 2 gündür olan çığneme ve yutkunmada zorlanma, sırt ve bacaklarında ağrılı kasılma şikayeti ile başvurdu. Öyküde ateş, bilinç kaybı, nöbet, ilaç kullanımı yoktu. Aşılarının bazılarının yapıldığı; ancak ilköğretim birinci sınıf aşılarının yapılmadığı öğrenildi. Başvurudan 10 gün önce ayağına paslı çivi battığı, 2 gün sonra tetanoz aşısının yapıldığı; ancak immünglobülin yapılmadığı öğrenildi. Fizik muayenede bilinç açık, koopere, oryante; ancak ajite idi. Çene kaslarında spazm olduğu için çenesini açamadığından (trismus) orofarens değerlendirilemedi. Risus sardonikus görünümü, ense sertliği, paravertebral kaslar ve karın kaslarında rijidite, her iki alt ekstremitesinde dorsal fleksiyon, ağrılı kas spazmları mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde beyaz küre 5.400/mm³, hemoglobin 12.8 g/dL, trombosit 338.000/mm³, C-reaktif protein 21mg/L (N: 0-5), kreatin kinaz: 134 U/L (N: 0-190) idi. Böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, elektrolitler, koagülasyon parametreleri ve venöz kan gazı normaldi.

Hastada öykü ve klinik bulgulardan yola çıkılarak tetanoz düşünüldü. İdame sıvı tedavisi başlandı, ışık ve ses uyaranları azaltılarak monitorize edildi. Metronidazol tedavisi 30 mg/kg/gün intravenöz başlandı. İnsan kaynaklı tetanoz immünglobülini tedarik edilerek; tetanoz izleminde gerekli olan sedatizasyon, kuarizasyon ve mekanik solunum desteği tedavileri için çocuk yoğun bakım ünitesine sevk edildi.

SONUÇ: Türkiye'de 2009 yılı itibarı ile tetanoz eliminasyon hedeflerine varılmış olmakla birlikte, özellikle aşıları eksik olan bir çocukta halen akılda tutulması gereken bir hastalıktır.

PS-86 [Pediatrik Enfeksiyon]

KIZAMIK OLGULARIMIZIN DEMOGRAFİK ÖZELLİKLERİ, HASTALIĞIN MORBİDİTE VE MORTALİTESİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Özde Nisa Türkkan, Zehra Esra Önal,
Tamay Gürbüz, Çiğdem Sağ, Çağatay Nuhoglu
İstanbul Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma
Hastanesi Çocuk Kliniği, İstanbul

GİRİŞ: Kızamık ve Kızamıkçığın Eliminasyonu ve Konjenital Kızamıkçık Sendromunun Engellenmesi Programı'yla 2010 yılında Dünya Sağlık Örgütü'nün hedeflerine ulaşılmasına rağmen, kızamık olgu sayıları artmıştır. Bu nedenle bu araştırmada, salgın kontrolüne ve önlenmesine yardımcı olabilecek etkenleri ortaya koymak üzere, kliniğimizde kızamık tanısı alan 18 yaş altı çocuk olguların demografik verileri yanı sıra, hastalığın morbidite ve mortalitesinin değerlendirilmesi planlanmıştır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Çalışmamız Ocak 2013 - Mayıs 2014 tarihlerinde kliniğimize getirilen 20 kızamık olgusunu içeren retrospektif bir araştırmadır. Hastanemiz Etik Kurulundan HNEAH-KAEK 2014/35 karar numarasıyla onay alınmıştır. Çalışmaya Kızamık, Kızamıkçık ve Konjenital Kızamıkçık Sendromu Süreysansı Daimi Genelgesi'ndeki kesin vaka tanımlamasına uyan hastalar dahil edilmiştir. Veriler hastaların dosyalarından, tıbbi kayıtlarından ve Sağlık Bakanlığı Kızamık/Kızamıkçık Vaka İnceleme Formu verilerinden elde edilmiştir.

TARTIŞMA ve SONUÇLAR: Olgularımız yaz aylarında kümelenerek kızamık hastalığının normal seyrinden farklı dağılım göstermiştir ve Sağlık Bakanlığı İstatistikleri Yıllıkları'na bakıldığında ülkemizde 2012 yılında 349, 2013 yılındaysa 7405 olguyla bir Kızamık salgını olduğu görülmektedir. Olgularımızda %78,5 oranında bronkopnömoni, %14,2 oranında diyare ve konvülsiyon, %7,1 oranında ensefalit ve perikardit görülmüştür. Amerikan Hastalıkları Önleme Merkezi'ne (CDC) göre en sık komplikasyon diyareyken çalışmamızda bronkopnömonidir. Komplikasyon oranlarındaki yükseklik (%70) dikkate alınarak Türk çocuklarında yeterli ve dengeli beslenme, kızamık hastalığının seyrini ağırlaştırabileceğinden göz önünde bulundurulmalıdır. Olgularımızın hiçbir yabanc uyrukl olmasa da sınır komşularımızdaki siyasal belirsizlik nedeniyle göç alan ülkemizde gelenlere aşı kampanyaları düzenlenmelidir. Olgularımızın %60'ında kızamık olgularıyla temas öyküsü olması, indeks vakalarla temaslara zamanında ulaşamadığını ya da bazı olguların bildirilmediğini düşündürmektedir. Hızlı ve etkin bir salgın kontrolü için, bulaşıcı hastalıkların bildirimini kolaylaştırıp hızlandırmak üzere ulusal çevrimiçi veri ağı kurulmalıdır.



PA-07 [Pediyatrik Enfeksiyon]

**2008-2013 YILLARI ARASINDAKİ AKUT BAKTERİYEL
MENENJİT TANILI OLGULARIN DEĞERLENDİRİLMESİ**

*Berkin Berk, Yasemin Akın, Fatma Kaya Narter,
Canan Gürşen, Esra Çetinkaya Polatoğlu, Ayşe
Ayzıt Atabek, İsmail Hakkı Akbeyaz
Kartal Dr. Lütfü Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk
Kliniği, İstanbul*

GİRİŞ: Menenjit beyin omurilik sıvısında (BOS) hücrel ve biyokimyasal değişikliklerle seyreden inflamatuvar bir hastalıktır. Tanı ve tedavilerdeki gelişmelere rağmen tüm dünyada ciddi morbidite ve mortalite sebebi olmaya devam etmektedir. Bakteriyel menenjitlerde en sık Haemophilus influenzae (H. influenzae tip b aşısının rutin uygulanmadığı toplumlarda halen %45), Streptococcus pneumoniae (%18) ve Neisseria meningitidis (%14) saptanabilmektedir. Çalışmamızdaki amacımız verilerimizi ülke ve dünya verileri ile karşılaştırmaktır.

GEREÇLER ve YÖNTEM: Hastanemiz Çocuk Kliniği'nde Ocak 2008-Ocak 2013 tarihleri arasında akut bakteriyel menenjit tanısı ile takip edilen olgular; retrospektif olarak demografik özellikleri, predispozan faktörler(PDF), klinik bulguları, laboratuvar değerleri, tedavi özellikleri ve sonlanım açısından incelenmiştir.

BULGULAR: Akut bakteriyel menenjit tanısı ile incelenen 616 çocuk hastada kız-erkek oranı 0.6 olarak saptandı. PDF olarak % 9,52'sinde kafa travması, % 8,69'unda ventriküloperitoneal şant varlığı mevcuttu. Hastaların % 54,2' sinde başvuru şikayeti ateş yüksekliği iken %12,1'i konvulziyon ve %10,7'si baş ağrısı ile başvurdu. %20,5' inde meninks irritasyon bulgusu pozitif. BOS kültür üremesi %11,6 hastada izlenirken kan kültür pozitifliği ise %9,1' di. % 9,1 hastada rekürren menenjit saptandı. Bir hasta menenjite bağlı komplikasyonlar nedeniyle ex oldu. PDF (+) olanlarda meningokok ve diğer bakteri üreme varlığı PDF (-) grubundan istatistiksel olarak anlamlı yüksek saptandı.

TARTIŞMA ve SONUÇLAR: Yaş, cinsiyet, başvuru şikayetleri ve fizik muayene bulguları yönünden ülkemiz ve dünya verileri ile uyumlu bulunurken; BOS ve kan kültürleri üremeleri ülkemiz verileri ile uyumlu ancak dünyadaki kültür üreme yüzdelerinin altında saptanmıştır. Bu durum hastalarımızın başvuru öncesi antibiyotik kullanım oranının yüksek olması, laboratuvarlarımızın çalışma koşulları ve gelişmiş ülkelerdeki teknolojilerin kullanılmamasına bağlanabilir. Komplikasyon ve mortalite yüzdeleri ise dünya verilerinden düşük saptanmıştır. Çalışmamızda H.influenzae tip b aşısının ülkemizde rutin uygulamaya girdiği 2006 yılından sonraki dönem incelendiğinden etken olarak S.pneumoniae dünya ve ülkemiz verileri ile uyumlu olarak yüksek bulunmuştur.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara Pediatri Kongresi

12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

-A-

ABALI Saygın
ABDULLAYEVA Nurana
ACAR Ebru Türköz
ADALETİ İbrahim
AK Koray
AKALIN Figen

AKAY TAYFUN Gülsen
AKBEYAZ İsmail Hakkı
AKIN Yasemin

AKSOY KARTÇI Sevim
AKYÜZ Gülcan

ALDEMİR Hüseyin
ALİYEV Elvin
ALPAY Harika

ALTUNTAŞ Ülger
ARAS Seda
ARCAGÖK Baran Cengiz
ARIKAN Eylem Emel
ARPAÖZÜ Muhsin

ATABEK Ayşe Ayzıt
ATAĞ Emine
ATAY Zeynep
ATİK Sezen
AVAR Özge
AY Pınar
AYATA Ali
AYAZ Nuray Aktay

AYDIN Bilgihan
AYDINER Elif Karakoç
AYDOĞAN Gönül

SS-06, PS-25, PS-26
PS-53
PS-69
PS-58
PS-54, PS-55
PS-52, PS-53, PS-54
PS-55, PS-56, PS-57
PS-20
PS-87
PS-16, PS-68, PS-73
PS-87
SS-01
PS-14, PS-17, PS-18
PS-78, PS-83, PS-84
PS-32
PS-69
PS-38, PS-39, PS-40
PS-41, PS-42, PS-43
PS-44
PS-38, PS-43, PS-44
PS-65, PS-75
PS-13, PS-15
PS-37
PS-52, PS-53, PS-54
PS-55, PS-56, PS-57
PS-68, PS-87
PS-74, PS-75, PS-76
SS-06, PS-25, PS-26
PS-58
PS-22
PS-73
PS-13
PS-31, PS-32, PS-33
PS-34, PS-35
SS-07
PS-65
PS-35

BABAY Sofia
BAKIR Mustafa
BALABAN Esin Şan
BALKAYA Seda
BALTACIOĞLU Feyyaz
BARIŞ Ezgi
BARIŞ Hatice Ezgi
BARIŞ İbrahim
BARIŞ Safa

BARLAN Işıl

BARLAN Işıl Berat
BAŞ Serpil
BAŞ İKİZOĞLU Nilay
BASARAN Cemaliye
BAŞARAN Burcu
BAYRAK Nevzat Aykut
BAYRAM ŞİRİNOĞLU Melis
BENZER Meryem
BEREKET Abdullah

BERK Berkin
BEŞİKÇİ Resmiye
BİÇER Suat
BİLGİN Hülya
BİLGİN Hülya Selva
BİLGİ Zeynep
BİLİM Büşra
BORAN Perran
BORNAUN Helen
BOSTANCI Korkut

BOZAYKUT Abdülkadir

BOZKAYA Sema
BOZKURT Süheyla
BOZTUĞ Kaan
BUĞUR İbrahim

-B-

PS-25
PS-85
PS-68
PS-32
PS-29
PS-75
PS-67
PS-61
PS-59, PS-60, PS-61
PS-62, PS-63, PS-64
PS-65, PS-66, PS-67
PS-68
PS-59, PS-60, PS-61
PS-62, PS-63, PS-65
PS-66, PS-67
PS-64
SS-06, PS-25, PS-26
PS-74, PS-76
PS-45, PS-46
SS-01
SS-08, PS-05
PS-15
PS-44
SS-03, SS-05, SS-06
PS-23, PS-24, PS-25
PS-26
PS-87
PS-56
PS-69, PS-70
PS-13
PS-15
SS-04, PS-79
PS-11
PS-72, PS-73
PS-32
SS-04, PS-79, PS-80
PS-81
SS-03, SS-05, PS-23
PS-24, PS-78
PS-14
PS-61
PS-62
PS-38



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara Pediatri Kongresi

12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

-C-

CAN Ceren	PS-65
CANKURT İlknur Kurtuluş	PS-77
CENK Mürüvvet	PS-09, PS-10
CHAREZHAZ Mohammed	PS-69
COŞKUN Şenay	PS-13

-Ç-

ÇAKAN Mustafa	PS-31, PS-32, PS-33 PS-34, PS-35
ÇAM Sevdâ	PS-26
ÇEKİÇ Osman	PS-13
ÇELİKEL Çiğdem	SS-07, SS-08, PS-01 PS-03
ÇETİNER Nilüfer	PS-52, PS-53, PS-54 PS-55, PS-56, PS-57
ÇETİNKAYA Çağatay	SS-04, PS-79, PS-80 PS-81
ÇEVİK Berna	PS-53
ÇEVİK Berna Şaylan	PS-52, PS-54, PS-55 PS-56, PS-57
ÇİÇEK DENİZ Neslihan	PS-38, PS-39, PS-40 PS-42, PS-43, PS-44
ÇİÇEKKÖKÜ Dilek	PS-63
ÇİL Merve Demir	PS-31
ÇİL Metin	PS-33

-D-

DAĞÇINAR Adnan	PS-48
DAŞTAN Sinem	PS-51
DEĞİRMENÇİ Serpil	PS-18, PS-83, PS-84
DELİL Kenan	PS-61
DENİZ Rabia	PS-59, PS-60
DOĞRU Ömer	PS-47, PS-49, PS-50

-E-

EKER Nurşah	PS-49, PS-50, PS-51
EKİNCİ Gazenfer	PS-29
ELÇİOĞLU Nursel	PS-19, PS-20

ELÇİOĞLU Nursel Huriye	PS-21
ELDEŞ Nilüfer	PS-84
ER Ali	PS-34
ERALP Ela Erdem	PS-75
ERDEDE Özlem	PS-83
ERDEM ERALP Ela	PS-74, PS-76
ERFİDAN Erkan	PS-32, PS-33, PS-35
ERGELEN Rabia	SS-07
ERGÜN Tülin	PS-20
ERMERAK Nezih Onur	SS-04, PS-79, PS-80 PS-81
ERSU Refika	PS-73, PS-74, PS-75 PS-76
ERTEM Deniz	SS-07, SS-08, PS-01 PS-02, PS-03, PS-04 PS-05
ESMİ Esmâ	PS-68

-G-

GEMİCİ Özge	PS-05, PS-40, PS-43
GENÇ Hamide Sevinç	PS-33, PS-34, PS-35
GİRGİN Feyza İnceköy	PS-06, PS-09, PS-10 PS-11
GÖKÇE İbrahim	PS-38, PS-39, PS-40 PS-42, PS-43, PS-44
GÖKDEMİR Yasemin	PS-64, PS-74, PS-75 PS-76
GÖRGÜLÜ Ömür	PS-69
GÜLLER Dilek	PS-14, PS-17, PS-18 PS-83, PS-84
GÜNAY Elif	PS-53, PS-54, PS-55 PS-56, PS-57
GÜNAY Elif Erolu	PS-52
GÜNEŞ Pınar	PS-16
GÜRAN Tülay	SS-03, SS-05, PS-23 PS-24
GURBANOV Ziya	SS-06, PS-26
GÜRBÜZ Tamay	PS-86
GÜRŞEN Canan	PS-87
GÜVEN Serçin	PS-38, PS-39, PS-40 PS-41, PS-42, PS-43



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

2. Marmara
Pediatric Kongresi
12 - 14 Şubat 2015 / Hilton İstanbul Kozyatağı

PEDİATRİDE YENİLİKLER

-V-

VİTRİNEL Ayça PS-69, PS-70

-Y-

YAKUT Nurhayat	PS-85
YALÇIN Yalım	PS-57
YALINDAĞ ÖZTÜRK Nilüfer	SS-02, PS-07, PS-08
	PS-12
YALVAÇ Zerrin	PS-69
YAŞAR Adem	PS-37
YASÖZ Güniz	PS-75
YAVUZ Sevgi	PS-35
YAZICIOĞLU Mehtap	PS-65
YENER Şükrü	PS-16
YILDIRIM Timur	PS-34
YILDIZ Feyza Mediha	PS-14, PS-17, PS-18
	PS-83, PS-84
YILDIZ Nurdan	PS-38, PS-39, PS-40
	PS-42, PS-43, PS-44
YILMAZ Barış	PS-21, PS-47, PS-48
	PS-49, PS-50, PS-51
YILMAZ Ebru	PS-45, PS-46
YILMAZ Pelin	SS-08
YÜCE Necla	PS-37
YÜCELTEK Deniz	PS-62
YÜKSEL Mustafa	SS-04, PS-79, PS-80
	PS-81
YÜKSEL Özgür Haki	PS-37
YÜZKOLLAR Büşra	PS-49

-Z-

ZLOTOGORSKİ Abraham PS-25

