

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018



Tıp Fakültesi



Marmara Pediatri Kongresi

Pediatride Doğru Bilinen **Yalınışlar**?



KONGRE SEKRETERLİĞİ

Doç. Dr. Nilüfer Yalındağ Öztürk

E-Posta: nyalindag@yahoo.com

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

ORGANİZASYON SEKRETERLİĞİ



EVENTA Kongre ve Turizm

Özlem Söylemezoğlu

E-Posta: marmarapediatri2018@eventa.com.tr

Gsm: +90 532 230 45 05

Tel: +90 312 467 47 47

Web: www.eventa.com.tr

15 - 17 ŞUBAT 2018

**Marmara Üniversitesi İstanbul Pendik E.A.H
Prof. Dr. Işıl BARLAN Konferans Salonu
İSTANBUL**

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

BİLİMSEL PROGRAM

15 Şubat 2018

Saat	Konu - Konuşmacı (ANA SALON)
09:00 - 10:00	Açılış
10:00 - 11:00	Besin Allerjisinde Doğru Bilinen Yanlışlar Oturum Başkanları: Prof. Dr. Tanju Özkan, Prof. Dr. Reha Cengizlier Allerjist ve Gastroenterolog Gözüyle Besin Allerjisi Konuşmacılar: Prof. Dr. Deniz Ertem, Doç. Dr. Ahmet Özen Olgularla Besin Allerjileri Konuşmacılar: Uzm. Dr. Ayça Kıyıkım, Uzm. Dr. Burcu Volkan
11:00 - 11:30	KAHVE ARASI
11:30 - 12:30	Endokrinolojide Doğru Bilinen Yanlışlar Oturum Başkanları: Prof. Dr. Serap Turan D Vitamini Eksikliği ve Doğru Bilinen Yanlışlar Konuşmacı: Prof. Dr. Abdullah Bereket Obez Çocuklarda İnsülin Direnci ve Metabolik Sendrom Yönetimi Konuşmacı: Uzm. Dr. Elif Özsu
12:40 - 13:25	Primer İmmün Yetmezlikleri Nasıl Tanıyalım? Oturum Başkanı: Doç. Dr. Elif Karakoç Aydınler Konuşmacı: Doç. Dr. Safa Barış
12:30 - 13:30	ÖĞLE YEMEĞİ
13:30 - 14:30	Hekim Meslek Hatası ve Hukuki Durum Oturum Başkanı: Prof. Dr. Mehmet Akif İnancı Konuşmacı: Avukat Mehmet Ali Akgül
14:30 - 15:30	0-18 Yaş Canlandırmada Doğru Bilinen Yanlışlar Oturum Başkanları: Prof. Dr. Eren Özek, Doç. Dr. Nilüfer Yalındağ Öztürk Yenidoğan Canlandırılmasında Neler Değişti? Konuşmacı: Doç. Dr. Aslı Memişoğlu Çocuk Canlandırılmasında Neler Değişti? Konuşmacı: Prof. Dr. Nurettin Onur Kutlu
15:30 - 16:00	KAHVE ARASI
16:00 - 16:40	Kanser ve Beslenme Oturum Başkanı: Prof. Dr. Gülnur Tokuç Konuşmacı: Prof. Dr. Rejin Kebudi
16:40 - 17:30	Sözel Bildiriler

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

	Oturum Başkanları: Prof. Dr. Harika Alpay, Prof. Dr. Huriye Nursel Elçioğlu
17:30 - 18:30	Tezler Yarışıyor Oturum Başkanları: Prof. Dr. Dilşad Türkdogan, Doç. Dr. Berna Çevik Şaylan

16 Şubat 2018

Saat	Konu - Konuşmacı (ANA SALON)
08:30 - 09:00	Akılcı Antibiyotik Kullanımı Konuşmacı: Doç. Dr. Eda Kepenekli Kadayıfçı
09:00 - 10:00	Pediatrist İçin Ortopedi Oturum Başkanı: Prof. Dr. Hülya Bilgen Konuşmacı: Doç. Dr. Ayşegül Bursalı
10:00 - 11:00	Probiyotikler: Doğru Bilinen Yanlışlar Oturum Başkanları: Prof. Dr. Gülbin Gökçay, Prof. Dr. Deniz Ertem Probiyotikler: Kanıta Dayalı Hastalık - Tedavi İlişkisi Konuşmacı: Doç. Dr. Engin Tutar Mikrobiyota ve İnfantil Kolikte Probiyotik Kullanımı Konuşmacı: Prof. Dr. Perran Boran
11:00 - 11:30	KAHVE ARASI
11:30 - 12:30	Gıda Arzında Güncel Yaklaşımların Çocuk Sağlığına Etkileri Oturum Başkanları: Prof. Dr. Deniz Ertem, Doç. Dr. Engin Tutar Konuşmacı: Prof. Dr. Kenan Demirkol
12:30 - 13:30	Poster Bildirileri Oturum Başkanları: Doç. Dr. İbrahim Gökçe, Doç. Dr. Aslı Memişoğlu, Doç. Dr. Eda Kepenekli Kadayıfçı, Doç. Dr. Ela Erdem Eralp, Doç. Dr. Safa Barış, Doç. Dr. Olcay Ünver, Doç. Dr. Elif Karakoç Aydın, Doç. Dr. Yasemin Gökdemir, Yrd. Doç. Dr. Ömer Doğru, Uzm. Dr. Nurşah Eker
12:30 - 13:30	ÖĞLE YEMEĞİ
13:30 - 15:05	Her Yönüyle Sıvı Elektrolit Tedavisinde Doğru Bilinen Yanlışlar Oturum Başkanları: Prof. Dr. Ali Anarat, Prof. Dr. Osman Dönmez
	13:30-14:00 Sodyum Dengesi Konuşmacı: Doç. Dr. Nurdan Yıldız
	14:00-14:20 Potasyum Dengesi Konuşmacı: Doç. Dr. İbrahim Gökçe
	14:20-14:50 Metabolik Asidoz - Alkaloz Konuşmacı: Uzm. Dr. Neslihan Çiçek

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

	14:50-15:05	Tartışma
15:05-15:45	Atipik HÜS’de Doğru Bilinen Yanlışlar ve Yenilikler Oturum Başkanları: Prof. Dr. Harika Alpay, Prof. Dr. Salim Çalışkan Konuşmacı: Doç. Dr. Nur Canpolat	
15:45 - 16:15	KAHVE ARASI	
16:15 - 17:15	Panel: Öksürükte Doğru Bilinen Yanlışlar Oturum Başkanları: Prof. Dr. Elif Dağlı, Prof. Dr. Refika Ersu Kronik Öksürüğü Olan Çocuğa Yaklaşım Konuşmacı: Doç.Dr. Ela Erdem Pediyatrik Astımın Uzun Dönem Tedavisi Nasıl Olmalı Konuşmacı: Doç. Dr. Safa Barış Akut Astım Atak Tedavisine Güncel Yaklaşım Konuşmacı: Prof. Dr. Bülent Karadağ	
17:15 - 18:15	Asistanlıktan Uzmanlığa; Hayaller ve Gerçekler Oturum Başkanları: Doç. Dr. Ahmet Özen, Doç. Dr. Nilüfer Yalındağ Öztürk Konuşmacı: Uzm. Dr. İhsan Turan	
18:30	KAPANIŞ	

17 Şubat 2018 (Kurslar)

KURSLAR		
Saat	Konu - Konuşmacı	
09:00 - 12:00	Pediyatrik Acillere Radyolojik Çözümler Kurs Sorumlusu: Prof. Dr. Dilşad Türkdogan	
	09:00 - 09:40	Ensefalopatili Çocuk Konuşmacı: Prof. Dr. Gazanfer Ekinici
	09:40 - 10:20	Karın Ağrılı Çocuk Konuşmacı: Prof. Dr. Davut Tüney
	10:20 - 10:40	KAHVE ARASI
	10:40 - 11:20	Solunum Sıkıntılı Çocuk Konuşmacı: Prof. Dr. Çağatay Çimşit
	11:20 - 12:00	Tartışma
12:00 - 13:00	ÖĞLE YEMEĞİ	
13:00 - 14:20	Pediyatrik EKG Kurs Sorumlusu: Prof. Dr. Figen Akalın	
	I. Oturum	

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

	13:00 - 13:20	Genel Bilgiler, Standardizasyon, Hız ve Aksın Değerlendirilmesi Konuşmacı: Uzm. Dr. Elif Erolu Günay
	13:20 - 13:40	Dalga ve İntervallerin Değerlendirilmesi Konuşmacı: Doç. Dr. Berna Şaylan Çevik
	13:40 - 14:00	Hipertrofi ve Elektrolit Bozukluklarının Değerlendirilmesi Konuşmacı: Doç. Dr. Kazım Öztarhan
	14:00 - 14:20	Yenidoğan ve Çocukta Normal EKG Bulguları Konuşmacı: Prof. Dr. Figen Akalın
14:20 - 14:40	KAHVE ARASI	
14:40 - 16:00	II. Oturum	
	14:40 - 15:00	Supraventriküler Erken Atımlar ve Taşikardilerin Değerlendirilmesi Konuşmacı: Doç. Dr. Şevket Ballı
	15:00 - 15:20	Ventriküler Erken Atımlar ve Taşikardilerin Değerlendirilmesi Konuşmacı: Doç. Dr. Mehmet Karacan
	15:20 - 15:40	Bradiaritmilerin Değerlendirilmesi Konuşmacı: Uzm. Dr. Nilüfer Çetiner
	15:40 - 16:00	EKG Örneklerinin Değerlendirilmesi: Konuşmacılar: Uzm. Dr. Eviç Zeynep Akgün - Uzm. Dr. Elif Erolu Günay
16:00 - 16:30	Değerlendirme ve Kapanış	

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

KONUŞMA ÖZETLERİ

Asistanlıktan Uzmanlığa; Hayaller ve Gerçekler

Konuşmacı: İhsan Turan*

*Çukurova Üniversitesi Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı

Giriş ve Amaç:Ülkemizde pediatri alanında uzmanlaşmak isteyen hekimlerTıpta Uzmanlık Sınavı'ndaki (TUS) başarıları doğrultusunda, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları eğitim programına dahil olmaktadır. 1987 yılından bu yana yapılan TUS'da 2000'li yıllara kadar ortalama taban puan açısından en popüler bölümlerden biri olan pediatri, son yıllardaki hızlı gerilemesi ile tıp fakültesi mezunlarının tercihlerinde daha aşağı sıralarda yer almaya başladı [1, 2]. Araştırmamızda bu tercih değişiminden yola çıkarak asistanlık döneminden uzmanlığa pediatristlerin hangi hayaller ile görevine başladığı ve bu süreçte karşılaştıkları gerçeklerin onları nasıl etkilediği sorularına yanıt arayıp, pediatri eğitimini geliştirmek adına çözüm önerileri üretmeyi amaçladık.

Yöntem:Araştırmamızda asistan ve uzman hekimlere yönelik iki ayrı anket düzenlendi. Anketler çoktan seçmeli sorulardan oluşturulmuş olup her soru için katılımcıların alternatif cevap, yorum ve öneri yazabileceği ek alanlar mevcuttu. Online davet ile uygulanan anketlere mükerrer katılımı engellemek için sınırlandırma yapıldı. Daha aktif veri toplamak adına 5-6 pediatristten oluşan gruplarla çeşitli toplantılar yapıldı. En çok dile getirilen sorunlar için uluslararası uygulamalar ve konu ile ilgili bilimsel makaleler araştırıldı. Son olarak eldeki veriler ile birlikte dört fakülteden 20 Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları öğretim üyesi ile yüz yüze veya telefon ile görüşmeler yapıp fikirleri alındı.

Sonuç:Asistan anketine 232, uzman anketine 156 hekim katıldı. Asistan hekimlerin % 43'ünün idealleri doğrultusunda değil de TUS sonucuna göre pediatri eğitimini seçtiği belirlendi. Oryantasyon programına dahil olmayanlar %92, bilgilendirildiği belirli bir programa göre eğitim almadığını düşünenler %76'ydı. Asistan hekimlerin en çok dile getirdiği sorun nöbet sistemi ve psikolojik baskı olarak belirlendi. 36 saatlik mesai sonrası hasta ve şahsi güvenliğin risk altında olduğuna dair bir çok somut örnek bildirildi. Bir hasta yakını tarafından fiziksel saldırı ya da hakarete maruz kalmayan asistan hekim oranı %10'du. Bir hastane çalışanı tarafından saldırı ve hakarete uğramayan asistan hekim oranı ise %44'dü. Göreve başlamadan önce uzman hekimlerin %87'siteorik bilgi açısından, %39'u ruhsal açıdan kendini hazır hissettiğini belirtti. %83'ünün örnek aldığı rol model öğretim üyeleri vardı. %61'i asistanlık dönemindeki baskı ortamının daha fazla olduğunu belirtti. %36'sı nöbet sonrası çalıştırıldığını bildirdi.

Uluslararası uygulamalar ve bilimsel makaleler incelendiğinde 32 saatlik aralıksız mesainin hasta ve çalışan güvenliğini kabul edilemeyecek düzeyde riske attığı tespit edildi [3-5]. Fikrine başvuru 20 öğretim üyesi de bu uygulamaya son verilmesi gerektiğini belirtti.

Tartışma:Pediatri eğitiminin geliştirilmesi ülkemizde ve uluslararası alanda sürekli tartışılan ve gündemde olan bir konudur. Bilimsel toplantı ve kongrelerde bu konuya daha çok süre ayrılması gerekmektedir. Eğitim veren kurumların önceliğinin hekim yetiştirmek olması kurumsal yapının buna göre düzenlemesi gerektiği, görüştüğümüz öğretim üyelerinin ana fikriydi. Çünkü ancak iyi hekim ve iyi pediatrist yetiştirilerek mevcut sorunların önüne geçilebilir. Bununla birlikte tüm sorunları sistemsel görüp, çözüm arayışından uzaklaşmak kabul edilemez. 32 saatlik aralıksız mesai uygulamasının revizyonu bu konuda atılacak

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

önemli bir adım olabilir. Daha iyi bir pediatri eğitimi için umutsuzluğa kapılmadan, sorunları tespit ederek, gerçeği arama ve araştırma motivasyonumuzu hiçbir zaman kaybetmemeliyiz.

Referans

- 1 Abdülkadir Kaya ZA, Yasemin Çayır, Kenan Taştan: 2007-2013 arası Tıpta Uzmanlık Sınavları: Bir Trend Analizi. Ankara Medical Journal 2014;14
- 2 <http://www.osym.gov.tr/>.
- 3 Landrigan CP: Sliding down the Bell curve: effects of 24-hour work shifts on physicians' cognition and performance. Sleep 2005;28:1351-1353.
- 4 Arnedt JT, Owens J, Crouch M, Stahl J, Carskadon MA: Neurobehavioral performance of residents after heavy night call vs after alcohol ingestion. JAMA 2005;294:1025-1033.
- 5 Lockley SW, Barger LK, Ayas NT, Rothschild JM, Czeisler CA, Landrigan CP, Harvard Work Hours H, Safety G: Effects of health care provider work hours and sleep deprivation on safety and performance. Jt Comm J Qual Patient Saf 2007;33:7-18.

Probiyotikler: Doğru bilinen yanlışlar; Mikrobiyota ve infantil kolikte probiyotik kullanımı

Konuşmacı: Prof.Perran Boran, MD, PhD

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

İlk defa 1954'de Wessel ve ark tarafından infantil kolik "üç ayın altındaki sağlıklı bebeklerde günde 3 saatin üzerinde, haftanın en az 3 günü, en az 3 hafta süreyle devam eden ağlama ve/veya huzursuzluk" olarak tanımlanmıştır. Roma IV kriterlerine göre ağlama süresi kriterlerden çıkarılmış olup infantil kolik, 5 ayın altında ki bebeklerde büyüme gelişme geriliği, ateş veya hastalık olmaksızın nedeni olmayan reküren ve uzayan ağlama periyotları olarak tanımlanmaktadır. Çalışmalarda ise sıklıkla modifiye Wessel kriterleri kullanılmakta olup, 3 hafta süreyle yerine 1 hafta süreyle bulguların olması yeterli kabul edilir. Her beş bebekten birinin etkilendiği yaygın bir durum olup, bağırsak florasındaki değişim, gastrointestinal enflamasyon, olgunlaşmamış sinir sistemi, annenin kaygısı, yetersiz anne-bebek etkileşimi, bebeğin zor mizacı gibi çeşitli teoriler ileri sürülmekle birlikte etyopatogenezi henüz tam olarak aydınlatılamamıştır. Ani bebek ölüm sendromu, infantil kolik ilişkisi ise antropologlar tarafından gelişimsel sürece bağlanmaktadır. Ayrıca inek sütü protein allerjisi ve atopiyle de ilişkilendirilmektedir. Kendiliğinden geçen bir durum olmakla birlikte, bebeğe bakım veren kişilerde kaygı, kızgınlık ve stres yaratabilir.

Kolik yönetiminde çeşitli yöntemler önerilmektedir. Bebeği sakinleştirmeye yönelik davranışsal yöntemler ve aile desteği ilk basamak yönetim seçenekleri arasında yer alır. Emziren annenin inek sütü eliminasyon diyetine alınması yaygın olarak uygulanmaktadır, ancak kanıtların zayıf olduğu ileri sürülmektedir. Infantil kolikte yaygın olarak kullanılan simetikon'un ise plasebodan daha fazla etkin olmadığı gösterilmiştir. Rezene içeren preperatlar ise emzirilen kolikli bebeklerde etkin bulunmakla birlikte, çalışmalarda kısıtlılıklar olduğu bildirilmektedir.

İnfanfil kolikğin yönetiminde probiyotikler kullanılmakta olup, çalışılan probiyotik türlerinin güvenli olduğu ileri sürülmektedir. Infantil kolikte probiyotik kullanımının etkinliği ağlama veya huzursuzluk süresinde azalma olarak değerlendirilmektedir. Randomize

5. Maramara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

kontrollü çalışmalarda *Lactobacillus reuteri* özellikle emzirilen bebeklerde kullanılmış olup, Sung ve ark çalışması dışında ağlama sürelerinde %50 ve üzeri azalma sağlanan grubun probiyotik alanlarda kontrol grubuna göre daha fazla olduğu görülmektedir.

Harb ve ark tarafından 2016 yılında yayımlanan metaanalizde *L. reuteri* 21 günlük kullanım sonrasında ağlama süresinde 56 dakikalık azalma sağlayarak emzirilen kolikli bebeklerde etkin bulunmuştur. Ancak infantil kolikte plasebo etkinin olduğu unutulmamalıdır. Ebeveynlere tedavinin etkin olup olmadığı sorulduğunda %87'si evet derken, bebeklerin ağlama günlükleri incelendiğinde tedavi yanıtının olmaması ebeveyn algısının plasebo etkiden sorumlu olabileceğini düşündürmektedir.

Çalışmalarda bebeklere probiyotik başlanan ortanca yaş 31 gün ile 52 gün arasında değişmekte olup, *L. reuteri* (10^8 CFU) günde tek doz 21-28 gün süreyle en sık verilen probiyotik türünü oluşturmaktadır. Çalışmalarda çoğunlukla emzirilen bebekler dahil edilmekte, bazılarında ise aynı zamanda anneler inek sütü eliminasyon diyetine tabi tutulmaktadır.

L. reuteri'nin etkisi; gastrointestinal motilite ve fonksiyonunda iyileşme sağlaması, antienflamatuar etkisi, immün yanıtın düzenlenmesi ve viseral ağrı üzerine etkisi ile açıklanmaktadır.

Amerikan Gıda ve İlaç Dairesi, probiyotik kullanımı açısından potansiyel riskli grup olarak bağışıklık sistemi baskılanmış olanlar (kemik iliği veya organ transplantasyonu sonrası ilaç kullananlar, otoimmün hastalık için ilaç kullananlar, kemoterapi veya radyoterapi uygulananlar), yapısal kalp hastalığı olanlar (kapak anomalisi, endokardit öyküsü), yatan hastalar, gebeler ve aktif bağırsak hastalığı olanları belirtmektedir.

*L.reuteri*yi içeren çalışmaların dahil edildiği sistematik derleme ve metanalizler *L.reuteri*'nin koliği önlemede değil, anne sütü alan bebeklerin kolik tedavisinde etkin olabileceğini bildirmektedir. Latin Amerikalı uzmanların 2015 uzlaşısı raporunda *L.reuteri*'nin infantil kolikte koruma ve tedavide kullanımı önerilmekle birlikte, diğer uzman dernekler şu an için infantil kolikte rutin probiyotik kullanımı konusunda kesin bir öneride bulunmamaktadır.

Kaynaklar

1. Sung V, Hiscock H, Tang ML ve ark. Treating infant colic with the probiotic *Lactobacillus reuteri*: double-blind, placebo-controlled randomised trial. BMJ 2014; doi: 10.1136/bmj.g2107
2. Savino F, Cordisco L, Tarasco V ve ark. *Lactobacillus reuteri* DSM 17938 in infantile colic: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. Pediatrics 2010; 126(3): e526-e533.
3. Szajewska H, Gyrzczuk E, Horvath A. *Lactobacillus reuteri* DSM 17938 for the management of infantile colic in breastfed infants: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. J Pediatr 2013; 162(2): 257-262.
4. Savino F, Pelle E, Palumeri E, ve ark. *Lactobacillus reuteri* (American Type Culture Collection Strain 55730) versus simethicone in the treatment of infantile colic: a prospective randomized study. Pediatrics 2007; 119(1): e124-e130.
5. Chau K, Lau E, Greenberg S, ve ark. Probiotics for infantile colic: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial investigating *Lactobacillus reuteri* DSM 17938. J Pediatr 2015; 166(1): 74-78.
6. Anabrees J, Indrio F, PAes B, ve ark. Probiotics for infantile colic: a systematic review. BMC Pediatrics 2013; 13: 186.
7. Harb T, Matsuyama M, David M, Hill RJ. Infant colic-what works: a systematic review of interventions for breastfed infants. JPGN 2016; 62: 668-686.

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

8. Hill DJ, Roy N, Heine RG ve ark. Effect of a low allergen maternal diet on colic among breastfed infants: a randomized, controlled trial. Pediatrics 2005; 116:E709-715.
9. Doron S, Snyderman DR. Risks and safety of probiotics. Clinical Infect Dis 2015; 60 (S2): S129-134.
10. Sung V, D'Amico F, Cabana MD, Chau K, Koren G, Savino F ve ark. Lactobacillus reuteri to treat infant colic: a meta-analysis. Pediatrics 2018; 141(1) pii: e20171811. doi: 10.1542/peds.2017-1811.
11. Francavilla R, Cristofori F, Indrio F. Indications and recommendations by Societies and Institutions for the use of probiotics and prebiotics in Pediatric Functional Intestinal Disorders. JPGN 2016; 63(1): 1-2.

Besin Alerjisinde Doğru Bilinen Yanlışlar, Allerjist Gözüyle

Konuşmacı: Doç.Dr. Ahmet Özen

Besin alerjisi yaşamı tehdit edebilen önemli bir sağlık sorunudur. Besin alerjisinin tedavi yönetiminde sorumlu besin ile karşılaşmanın engellenmesi, kazara karşılaşmalarda ortaya çıkabilecek reaksiyonların tedavi edilmesi, riskli hasta gruplarında epinefrin otoenjektör bulundurulması gibi unsurlar yer alır. Besin alerjisi sıklığı ebeveyn öyküsüne dayalı prevalans çalışmalarında gerçekte olduğundan daha yüksek saptanır. Besin yükleme testi altın standart tanı yöntemi olup buna göre sıklık araştırıldığında ise ebeveynlerin bildirimine dayalı prevalansa göre çok daha az sıklıkta olduğu görülür. Yanlış pozitif besin alerjisi tanısı gereksiz yere diyet uygulamalarına ve pahalı ve kullanması güç olan alternatif mamaların gereksiz tüketilmesine neden olur. Besin alerjisinin klinik tipleri altta yatan mekanizmaya bağlı olarak değişiklik gösterir. IgE aracılı besin alerjileri besin alımını takiben dakikalar ve saatler içerisinde bulgu verdiğinden tanınması kolaydır. Halbuki, IgE aracılı olmayan besin alerjileri besinle karşılaştıktan günler sonra bulgu verebileceğinden ötürü aradaki ilişkinin kurulması daha güçtür. Mekanizmaya dayalı sınıflama aynı zamanda tanısallık testlerin belirlenmesinde de yardımcıdır.

Bu oturumda besin alerjisi sıklığı, semptomları, klinik tipler ve tanısallık testlerin değeri tartışılacaktır. Kanıta dayalı oluşturulmuş güncel besin alerjisi tanı ve tedavi rehberi eşliğinde sıkça yapılan hatalı uygulamalara işaret edilecektir.

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

SÖZEL BİLDİRİLER

Bildiri No

1

Bildiri Başlığı

Rikets

Yazarlar

Fatma Dursun - SBÜ. Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Ece Keskin - SBÜ. Süleymaniye Kadınoğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi

Sunumu Yapacak Kişi

Fatma Dursun - SBÜ. SBÜ. Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi

E-Posta: fatmadursun54@yahoo.com - Tel: 5052671403

Bildiri Türü

Sözlü Bildiri

Bildiri Özeti

Vitamin D Bağımlı Rikets Tip 1 Vakalarımızın Klinik ve Genetik Özellikleri

Amaç: Vitamin D bağımlı rikets tip 1 (VDBR tip 1), alfa hidroksilaz genini kodlayan CYP27B1 genindeki mutasyon nedeniyle oluşan otozomal resesif bir hastalıktır. Klinik ve laboratuvar bulguları nutrisyonel rikets ile benzer olduğu için genellikle başlangıçta yanlış tanı konulmaktadır. Bu çalışmada, klinik ve genetik olarak VDBR tip 1 tanısı almış 11 olgunun klinik, laboratuvar bulguları tartışılacak ve genetik özellikleri sunulacaktır.

Yöntem ve bulgular: VDBR tip 1 tanısı alan hastaların 6'sı erkek, 5'i kızdı. Ortalama tanı yaşı 13.1 $\pm$ 7.4 ay idi. Fizik muayenede hepsinde yürümede zorluk, boy kısalığı, güçsüzlük vardı. Radyolojik olarak tüm hastalarda, riketsde görülen metafizlerde düzensizlik, çanaklaşma ve genişleme mevcuttu. Hastaların laboratuvar verileri tabloda gösterildi (Tablo 1). 5 hastanın 25-OH vitamin D3 düzeyi, daha önce nutrisyonel rikets tanısı aldığı ve vit D3 ile tedavi edildiği için oldukça yüksekti. Yapılan CYP27B1 gen analizinde, 9 hastada daha önce bilinen mutasyon [5 hastada sadece Türkiye'den bildirilmiş intron 1 (c.195+2 T>G) mutasyonu], bir hastada ise yeni bir mutasyon saptandı.

Sonuç: Akraba evliliğinin sık görüldüğü ülkemizde otozomal resesif geçişli VDBR tip 1 görece sık görülmektedir. 25-OH vitamin D3 tedavisine beklenen yanıtın alınamadığı olgularda VDBR tip 1 ayırıcı tanıda mutlaka akılda tutulmalıdır. Bu hastalar yüksek doz vitamin D3 tedavisi olarak, vitamin D intoksikasyonuna maruz kalabilmektedir.

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

Tablo 1: Hastaların laboratuvar verilerinin sonuçları

Hasta no	Tanı yaşı(ay)	Kalsiyum (mg/dl)	Fosfor (mg/dl)	PTH (pg/ml)	25-OHD3 (ng/ml)	1-25-OHD3 (pg/ml) N: 25-153
1.1	18	8.0	2.3	441	26	15
1.2	36	7.1	3.1	784	64	10
1.3	18	6.2	2.8	980	120	12
2	9	7.8	3.0	625	45	6
3	14	8.4	2.2	972	194	38
4.1	3	8	2.9	546	50	11
4.2	7	8.9	2.1	423	1325	45
5	14	5.9	3.4	925	41	<1.3
6	11	6.7	3.6	467	89	15.4
7	24	8.7	2.3	1397	18.7	21.5
8	24	8.2	2	571	135	5.5

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

Bildiri No

49

Bildiri Başlığı

Fazla Tartılı ve Obez Çocuklarda Histopatolojik Steatozis/Fibrozis ile Non-İnvaziv Görüntülemeler ve Kandaki Fibrozis Göstergeleri Arasındaki İlişki

Yazarlar

ENGİN TUTAR - MARMARA ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ,
HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI

CEMİLE BURCU KESİCİ - MARMARA ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE
HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

BİLGE ŞAHİN AKKELLE - MARMARA ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK
GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI

YUSUF YILMAZ - MARMARA ÜNİVERSİTESİ GASTROENTEROLOJİ BİLİM DALI

ÇİĞDEM ATAİZİ ÇELİKEL - MARMARA ÜNİVERSİTESİ PATOLOJİ ANABİLİM
DALI

RABİA ERGELEN - MARMARA ÜNİVERSİTESİ RADYOLOJİ ANABİLİM DALI

DENİZ ERTEM - MARMARA ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ,
HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI

-
-
-
-
-
-
-
-
-
-
-
-

Sunumu Yapacak Kişi

ENGİN TUTAR - MARMARA ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ,
HEPATOLOJİ VE BESLENME

E-Posta: engin_tutar@hotmail.com - Tel: 05324251793

Bildiri Türü

5. Maramara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

Sözlü Bildiri

Bildiri Konusu:

Bildiri Özeti

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Amaç

Non-alkolik yağlı karaciğer hastalığı (NAFLD)'nın hepatosteatozisten steatohepatit ve siroza kadar evrilen geniş bir yelpazesi vardır. NAFLD'nin tanı ve derecelendirilmesinde altın standart yöntem karaciğer biyopsisidir. Ultrasonografi, magnetik rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi gibi non-invaziv teknikler NAFLD tanısında kullanılabilir, ancak bu yöntemlerle hepatik fibrozis tanımlanamamaktadır. Çalışmanın amacı; fazla tartılı ve obez çocuklarda, altın standart olan karaciğer biyopsisi ile çeşitli non-invaziv görüntüleme yöntemlerinin ve kan karaciğer fibrozis göstergelerinin karşılaştırılmasıdır.

Yöntem

Ultrasonografik bulguları ve aminotransferaz düzeyleri NAFLD ile uyumlu olup tanısız amaçlı karaciğer biyopsisi yapılmış olan 8-18 yaş arasındaki fazla tartılı veya obez çocuklar retrospektif olarak değerlendirildi. Biyopsiden sonrası tüm hastalara fibrozis ve hepatosteatozis açısından transient elastografi (FibroScan) ve controlled attenuation parameter (CAP) teknikleri uygulanmış, magnetik rezonans spektroskopi (MRS) çekilmişti. Fibrozis göstergesi olarak tüm hastalarda APRI skoru hesaplanmıştı.

Bulgular

Çalışma grubunda yer alan 48 hastanın yaş ortalaması 13.0 ± 2.6 yıl, %68.8'i erkek idi. Boya göre ağırlık ortalaması 151.9 ± 23.8 olup tüm hastalar obez kategorisindeydi. Vücut kitle indeksi persentil eğrilerine göre ise 5 hasta fazla tartılı, 43 hasta ise obez olarak tanımlandı. Karaciğer biyopsisi histopatolojisine göre hastaların %27.1'inde grade I, %16.7'sinde grade II, %56.2'sinde grade III steatozis saptanmıştı. Hastaların %60.4'ünde fibrozis söz konusu idi (grade I-II-III fibrozis sırasıyla %35.4, %16.7 ve %8.3). Hepatik steatozisin CAP ile ölçüm sonuçları biyopsi ile anlamlı olarak uyumlu idi ($p=0.01$). Fibrozisi olan hasta grubundaki APRI skoru ortalaması, olmayan gruba göre anlamlı olarak yüksek bulundu ($p=0.008$, duyarlılık %69.0, özgüllük %73.7, PPD %80, NPD %60.9). APRI skoru hafif ile ileri fibrozisi ayırtetmede de başarılı idi ($p=0.001$). FibroScan fibrozisin saptanmasında biyopsi ile uyumlu idi, ancak fibrozis derecesini belirlemede yetersiz olarak sonuçlandı. MRS ile tanımlanan hepatosteatozis derecesinin, karaciğer biyopsisi ile güçlü biçimde uyumlu olduğu görüldü.

Sonuç

CAP ve MRS fazla tartılı/obez çocuklarda hepatosteatozis derecesini saptamada kullanılabilir. FibroScan karaciğer fibrozisini güvenilir biçimde tanımlarken, derecesini tayin etmede duyarlı değildir. APRI skoru ise hepatik fibrozis ve derecesini belirlemede güvenilirir.

Anahtar kelimeler: NAFLD, steatozis, fibrozis

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

Bildiri No:

100

Bildiri Başlığı:

Primer Silyer Diskinezi Tanılı Hastalarda Konvansiyonel Göğüs Fizyoterapisi ile Vibratuar Pozitif Basınç Tedavi Sistemi Yönetiminin Karşılaştırılması

Yazarlar:

İbrahim Bingöl - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Sevgi Aslan - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Emine Atağ - Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

Yasemin Gökdemir - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Ela Erdem Gökalp - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Kardelen Gencer - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı

Evrin Karadağ Saygı - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı

Bülent Taner Karadağ - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Pınar Ergenekon - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Sunumu Yapan Kişi:

İbrahim Bingöl - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Bildiri Özeti:

GİRİŞ:Primer siliyer diskinezi (PSD), mukosiliyer geçişin bozukluğu ile karakterize genetik bir hastalıktır. PSD tanılı hastalarda ileri dönemde bronşiektazi gelişiminin önlenmesi için kullanılan yöntemler postüral drenaj ve perküsyon ve pozitif ekspiratuar basınç tedavi cihazı Acapella®'dır. Bu çalışmanın amacı PSD tanılı hastalarda Acapella®'nın etkinliği ve güvenilirliğini araştırmaktır

GEREÇ VE YÖNTEM: PSD tanısı ile Çocuk Göğüs Hastalıkları BD'da izlenmekte olan >6 yaş olan hastalara konvansiyonel göğüs fizyoterapi (KGFT) ve Acapella® randomize olarak uygulandı. Üç ayın sonunda çalışma grubunu değiştirilerek konvansiyonel fizyoterapi uygulayan grupta son 3 ay Acapella® yöntemi ile havayolu temizliği yapıldı, Acapella® grubunda ise son 3 ay KGFT yöntemi uygulandı. Hastaların 1 aylık aralarla FTR polikliniğinde pulmoner rehabilitasyon uyumu ve tekniği kontrol edilmiştir. Çocuk Göğüs hastalıkları polikliniğinde ise SFT, SpO2 ölçülmüştür. Akut alevlenme döneminde olan hastalara alevlenme formu doldurulmuş, balgam kültürü alınarak uygun tedavi başlanmıştır. 6 ayın sonunda çalışma sonlandırılıp, hastalara çalışma bitiminde SFT, spO2 ölçülmüş; 1'den 5'e kadar derecelendirilmiş puanlama içeren memnuniyet anketi uygulanmıştır.

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

BULGULAR: Çalışmaya 30 hasta dahil edildi. Hastaların yaş ortalaması $13,4 \pm 3,7$ yıl ve 21'i (%70) kız idi. Ortanca tanı yaşı 1,5 yaş idi. Ortanca semptomların başlama yaşı 1 ay ve semptomatik süre ortalaması $11,5 \pm 4,1$ yıl idi. Hastaların Acapella® kullanımları sırasındaki ortanca alevlenme sayısı 0,50 iken KGFT kullanımı sırasında 1,00 idi. Acapella® ve KGFT kullanımı sırasındaki alevlenme sayıları arasında anlamlı bir fark saptanmadı ($p=0,821$). Acapella® kullanan hastaların, çalışmaya başladıktan sonra ilk alevlenmeye kadar geçen süre ortalaması $33,75 \pm 17,55$ gün iken; KGFT yapanların ilk alevlenme zamanı $31,00 \pm 24,69$ gün idi. Acapella® öncesi % beklenen FEF₂₅₋₇₅ ortalama değeri $63,10 \pm 19,19$ iken sonrasında $68,96 \pm 21,77$ saptandı ($p=0,024$). FEF₂₅₋₇₅ ortalama değeri 2. ayda $72,70 \pm 23,00$ iken 3. ayda $67,36 \pm 18,52$ idi ($p=0,02$, $p=0,02$). Hastaların bazal ve 3. Ay sonundaki SFT değeri farkları hesaplanarak karşılaştırıldığında KGFT ve Acapella® kullananlar arasında anlamlı bir SFT değişikliği saptanmadı ($p>0,05$).

TARTIŞMA: PSD hastalarında KGF'nin Acapella® ile benzer etkinlikte olduğu saptanmıştır. PSD' de fizyoterapi yapılması ile hastalığın klinik gidişinin daha iyi olduğu bilinmekte olup hastaların yaş ve klinik durum özelliklerine göre fizyoterapi yönteminde değişiklikler yapılması ve kişiye en uygun tedavi yönteminin bulunması fizyoterapi uyumunu arttıracaktır.

Bildiri No:

107

Bildiri Başlığı:

KONJENİTAL MİYASTENİ İLE TAKİP ETTİĞİMİZ OLGULARIMIZ

Yazarlar:

Güneş Sağır - Marmara Üniversitesi Pediatrik Nörolojisi
GÜlten Thomas - Marmara Üniversitesi Pediatrik Nörolojisi
Olçay Ünver - Marmara Üniversitesi Pediatrik Nörolojisi
Dilşat Türkoğlu - Marmara Üniversitesi Pediatrik Nörolojisi

Sunumu Yapan Kişi:

Güneş Sağır - Marmara Üniversitesi Pediatrik Nörolojisi

Bildiri Özeti:

Özet:

Giriş ve Amaç: Konjenital miyastenik Sendrom (KMS) yaygın kas güçsüzlüğü , solunum problemleri, bulbar semptomlar ve/veya oftalmopareziye neden olan 9 /1,000,000 sıklıkta görülen çok nadir bir hastalıktır. Bu çalışma ile amacımız KMS tanısı olan hastalarımızın klinik özellikleri, genetik tanı, klinik gidiş ve tedaviye yanıtlarının belirlenmesidir.

Materyal ve metod: Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı Polikliniğine 2011-2017 tarihleri arasında 12 adet KMS hastası baş vurmuştur. Hastalarımıza tekrarlayan sinir uyarımı ve tek lif elektromiyografi ile nöromusküler kavşak hastalığı tanısı konmuştur.

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Bulgular: Toplam 12 (9 erkek) hastamızın 8 tanesinin şikayetleri postnatal 1. Gün hipotonisite ve/veya solunum sıkıntısı olarak başlamıştır. Diğer olguların şikayet başlangıç yaşları sıra ile 4 ay, 11 yaş ve 13 yaş olmuştur. 4 aylık bir hastada apne atağı, 11 yaş ve 13 yaşında başvuran hastalarda pitoz ve genel kas güçsüzlüğü ilk belirtiler idi. Pitoz ilk aylarda belirgin değildi . 4 Hastamız postnatal 1gün solunum sıkıntısı nedeni ile entube edilmiştir. Üç tanesine trakeostomi açılmıştır. Zamanla hastalarımızın solunum ile ilgili problemleri azalırken ptozis daha belirgin hale gelmiştir. 7 hastamızda özellikle boyun fleksörlerinde belirgin genel bir kas güçsüzlüğü vardır. Geç de olsa yürümeyi başarmışlardır. 4 aylık apne atakları olan 1 olgu ise 8 yaşında ventilatöre başlanmış ve halen ventilatör ile solunum desteği almaktadır. Takibe gelen 10 hastamızın 3'ünde COLQ geninde homozigot mutasyon saptanmıştır. Bir hastamızda tüm ekzom dizileme neticesinde CHRN1a mutasyonu saptanmıştır. Kalan hastalarımızın genetik sonuçları beklenmektedir.

Takipli olan 10 hastamızdan 6 tanesine asetilkolinesteraz inhibitörü (başlanmıştır. 1 hastanın şikayetleri kötüleşmiş , 4 hastamızda mestinondan fayda görmemiştir. Asetilkolin esteraz faydasız olan 4 hastamıza ventolin /efedrin başlanmış ve 3 aylık süre zarfında miyasteni skorlamalarında belirgin bir fark gözlenmemiştir. CHRN1A mutasyonu saptanan bir hastamıza fluoksetin başlanmıştır. 3. Ayın sonunda miyasteni skorunda iyileşme gözlenmiştir.

Sonuç: Doğum sonrası solunum sıkıntısı olan ,emme yarıflığı olan bebeklerde ve jeneralize kas güçsüzlüğü ve hipotonisi olan olgularda nadir bir hastalık olan KMS akla gelmelidir. Başlangıç yaşları değişkenlik göstermektedir. İlk 1 yaşta her zaman oftalmoparezi belirgin değildir.

Bildiri No:
126

Bildiri Başlığı:
C3 GLOMERULOPATİDE KLİNİK SEYİR VE PROGNOZ

Yazarlar:
Neslihan Çiçek - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
İbrahim Gökce - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
Nurdan Yıldız - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
Mehtap Sak - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
Harika Alpay - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Sunumu Yapan Kişi:
Neslihan Çiçek - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Bildiri Özeti:

Giriş ve amaç: C3 glomerulopati, son dönemde tanımlanmış, alternatif kompleman sisteminin kontrol mekanizmasındaki bozukluklardan kaynaklanan bir hastalık grubudur. Daha önce membranoproliferatif glomerülonefrit (MPGN) tanımı altında iken, son yıllarda ayrı bir hastalık grubu olarak tanımlanmıştır. Glomerülde belirgin Ig birikimi olmaksızın, baskın C3 birikimi ile giden böbrek inflamasyonuna sebep olur. Elektronmikroskopik (EM) görüntülerine göre Dense Depozit Hastalığı ve C3 glomerülonefrit olarak ikiye ayrılır. Bu hastalıkların tanı, prognoz ve tedavileri ile ilgili bilgiler vaka taktimi ve vaka serileri ile

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

kısıtlıdır. Bu nedenle çalışmamızda Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Kliniğinde C3 glomerulopati tanısı ile izlediğimiz hastaların değerlendirilmesi amaçlandı.

Hastalar ve Metod: Kliniğimizde takip edilen C3 glomerulopati tanılı 6 hastanın klinik, histopatolojik özellikleri ve tedavileri geriye dönük incelenmiştir. Hastaların 3'ü (%50) kız, 3'ü (%50) erkekti. Ortalama yaş 16.99 ± 4.56 , ortalama tanı yaşı 9.82 ± 7.38 yıl, ortalama izlem süresi 7 ± 6.57 yıl idi. Hastaların son parametreleri değerlendirildiğinde ortalama idrar protein atılımı 50.66 ± 25.42 mg/m²/st, kreatinin ve albumin değerleri sırasıyla 1.29 ± 1.31 mg/dl ve 3.65 ± 0.27 gr/dl saptandı. Tüm hastaların serum C3 seviyeleri düşüktü. 3 hastada faktör H genetik testi yapıldı, 1 hastada heterozigot, 2 hastada homozigot mutasyon saptandı. Bir hasta 3 aydır son dönem böbrek yetmezliğine ilerlediği için hemodializ tedavisi alırken, bir hasta kreatinin 1.75 mg/dl ile takip edilmektedir, diğer hastaların böbrek fonksiyonları normal sınırlardadır. Tüm hastalara kortikosteroid tedavisi, 3 hastaya siklofosfamid, 2 hastaya siklosporin, 4 hastaya MMF, 1 hastaya ritüksimab tedavisi verildi. İki hasta ekulizumab tedavisi ile izlenmektedir.

Çıkarım: C3 glomerulopati, kötü prognoza sahip, son dönem böbrek yetmezliği ile sonuçlanabilen bir hastalıktır. Bu hastalarda alternatif kompleman yolağına ait mutasyonların araştırılması ve tedaviye dirençli hastalarda C5a inhibitörü ekulizumab tedavisi başlanması düşünülmelidir.

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

POSTER BİLDİRİLERİ

Bildiri No:

5

Bildiri Başlığı:

Treacher- Collins sendromu

Yazarlar:

Aygül Şahbazova - Azərbaycan Tıp Üniversitesi

Nigar Sadiyeva - Azərbaycan Tıp Üniversitesi

Sunumu Yapan Kişi:

Aygül Şahbazova - Azərbaycan Tıp Üniversitesi

Bildiri Özeti:

Giriş: Treacher-Collins sendromu TCOF 1, POLR1C veya POLR1D gen mutasyonu ile otozomal dominant kalıtmı genetik bozukluktur. Her 500.000 doğumdan birinde karşılaşılmaktadır. Kraniofasial anomaliler, ziqomatik kompleksin, elmacık kemiğinin, çene ve damağın gelişmemesi solunum yetmezliğine ve beslenme yetersizliğine neden olabilir. Anomaliler tipik olarak simetrik ve doğumdan hemen sonra görülür. Dış ve orta kulak anomalileri işitme kaybı, konuşma yeteneğinin olmamasına teşvik eder.

Palpebral fissür, kolobom, dakrostenoz, mikroftalmi en sık görülen göz anomalilerindendir. Alt göz kapağı anormallikleri gözlerin kurumasına neden olabilir, bu da kronik tahriş ve göz enfeksiyonu riskini artırır. Görme bozukluğu derecesi, oküler anormalliklerin şiddetine ve kombinasyonuna bağlı olarak değişir.

Bazı hastalarda mikrosefali ve psikomotor gecikme gibi davranışsal anormallikler görülmektedir.

Anahtar kelimeler: sendrom, Treacher-Collins, mandibulofasial disostoz.

Materyal-metod: pediatrik muayene, EXO-KQ, işitme testi, genetik konsültasyon.

Bulgular: 13.09.2017 tarihinde ATU-UPSİM e Ö.T (42 gün) birden fazla gelişimsel bozukluk şikayeti ile başvurdu.



Çocuk annenin ikinci gebeliği, ikinci doğumdandır. İlk hamilelik sonlandırılmamıştır.

Ebeveynler akraba değildir. Çocuk hamileliğin 38- ci haftasında sezaryen ile

3500 gram ağırlık, 56 cm boyunda, asfiksi olmadan göbek kordonu boynuna dolanaak doğulmuştur. Apgar 7/8 puan.

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Fizik muayenesi:



Boy: 58 cm(%75), kilo: 4.9 kg(% 50) , baş çevresi: 38.5 cm(%50).

Çocuğun göz kapakları sıkışık, anizocoria kayd ediliyor ve dış kulak keçeceyi yoktur. Alt çene zayıf gelişmiştir. Deri temiz, pembe renklidir. Auskültasyonda stridor tipi solunum , sistolik üfürüm(2/6) kayd ediliyor.

Batın ağrısız, hepatomegali ve splenomegali yoktur. Dış genital orkanı erkek tipindedir.

Bütün reflekslere yanıt alınmaktadır.

Konjenital bilateral dış kulak yollarının daralması tıkanıklığı, bilateral mikrotia .

EXO-KQ: yaşa uygun normal.

Odyometri ABR: Kulağın kemikle duyması normaldir.

Oftalmoloji muayenesi: normal.

Hastaya genetik danışmanlık yapıldı.

Sonuç: etkilenen çocukların potansiyellerine ulaşmalarını sağlamak için erk?n müdahale önemlidir. Yararlı olabilecek konuşma terapisi, özel sosyal destek ve diğer tıbbi, sosyal veya mesleki hizmetleri içerebilir. Genetik danışma aileler için fayda sağlayacaktır.

Bildiri No:

6

Bildiri Başlığı:

MİYOKARDİTİN EŞLİK ETTİĞİ KARBAMAZEPİN İLİŞKİLİ DRESS SENDROMU

Yazarlar:

Mecnun Çetin - Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi

Sunumu Yapan Kişi:

Mecnun Çetin - Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi

Bildiri Özeti:

DRESS (Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms) sendromu, ateş, deri döküntüsü, lenfadenopati ve iç organ tutulumuyla karakterize, yaşamı tehdit edebilen ve

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

çocukluk çağında nadir görülen bir gecikmiş tip ilaç hipersensitivite reaksiyonudur. 8 yaşında erkek hasta, epilepsi tanısı ile karbamazepin tedavisi başladıktan 3 hafta sonra, vücudunda yaygın döküntü ve ateş yakınmalarıyla başvurdu. Fizik muayenede ateş, deride yaygın eritemli zeminde sınırları belirsiz, basmakla solmayan, birleşme eğiliminde olan yamalar ve plaklar izlendi. Submandibular bölgede bilateral lenfadenopati ve ekokardiyografisinde myokardit mevcuttu. Literatürde bildiğimiz kadarıyla çocuk hastalarda, karbamazepin sonrası DRESS sendromu ve buna sekonder myokardit gelişen ikinci olgu olduğu için olgumuzu tartışmaya sunmak istedik.

Bildiri No:

8

Bildiri Başlığı:

Çarpıntı ve bayılma ile acil servise başvuran wolff parkinson white olgusu

Yazarlar:

EREN GÜZELOĞLU - YOZGAT SORGUN DEVLET HASTANESİ
FATİH KIZKAPAN - YOZGAT SORGUN DEVLET HASTANESİ

Sunumu Yapan Kişi:

EREN GÜZELOĞLU - YOZGAT SORGUN DEVLET HASTANESİ

Bildiri Özeti:

10 yaş erkek olgu acil servisimize çarpıntı ve bayılma ile 112 tarafından getirildi. Daha öncesinde kalp hastalığı öyküsü olup olmadığını bilmediğimiz hastanın Ekg sinde supraventriküler taşikardi saptadık. Bilinci açık hemodinamisi stabil olan hastaya yarım ampul diltiazem iv tedavisi uyguladık. Hastanın ritmi sinus ritmine döndü. Hastanın Ekg sini tekrarladığımızda Ekg sinde kısa pr, delta dalgası, geniş Qrs olduğunu gördük. Anamnezi derinleştirdiğimizde hastanın daha 1 yaşında iken kalp hastalığı olduğunu öğrendik. Epikrizleri aile tarafından sonrasında elimize ulaştırıldı. Hastaya 1 yaşında ebstein anomalisi ve wolff parkinson white tanısı konduğunu ve ablasyon önerildiğini öğrendik. Hastanın 24 saat izlem sonrasında aritmisi olmadı. Hastayı poliklinik kontrolü önerisiyle taburcu ettik.

Bildiri No:

10

Bildiri Başlığı:

ÇOCUK SAĞLIĞININ GELİŞTİRİLMESİNDE OMEGA YAĞ ASİTLERİ

Yazarlar:

Berkin Özyılmaz Kırçalı - İstinye Üniversitesi

Sunumu Yapan Kişi:

berkin Özyılmaz Kırçalı - İstinye Üniversitesi

Bildiri Özeti:

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

Omega yağ asitleri; lezzet verici ögeler olmalarından kimyasal reaksiyonlarda kullanılmalarına, sinir sisteminin gelişiminden gebelik dönemi sorunlarının azaltılmasına, çocuklarda sağlıklı beyin gelişiminden kalp ve damar sağlığının korunmasına, EPA ve DHA formları sayesinde göz sağlığının korunmasına kadar kısaca sağlıklı yaşamın ömür boyu sürdürülmesinde kilit rol oynamaktadırlar. Bu derlemede çocuk sağlığının geliştirilmesinde omega yağların; çocuk beslenmesindeki yeri, gebelik ve laktasyon dönemlerinde omega yağların kullanımının çocukluk dönemi üzerine etkileri, çocukluk çağı hastalıkları ve tedavilerinde omega yağların etkinliği, önerilen omega yağ alım miktarları konuları incelenmiştir.

Bildiri No:

12

Bildiri Başlığı:

Sosyal Pediatri Polikliniğine Başvuran 24-72 Aylık Çocuklarda Kiloluluk ve Obezite Durumunun Belirlenmesi ve İlgili Faktörlerin Değerlendirilmesi

Yazarlar:

Cansu Surat Helvacı - ANKARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

Nazlı Atak - ANKARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ

Sunumu Yapan Kişi:

Cansu Surat Helvacı - ANKARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ HALK SAĞLIĞI
ANABİLİM DALI- CEBECİ HASTANESİ- MAMAK/ ANKARA

Bildiri Özeti:

Sosyal Pediatri Polikliniğine Başvuran 24-72 Aylık Çocuklarda Kiloluluk ve Obezite Durumunun Belirlenmesi ve İlgili Faktörlerin Değerlendirilmesi

Cansu SURAT HELVACI Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Halk Sağlığı Anabilim Dalı drcansusurat@hotmail.com	Nazlı ATAK Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Halk Sağlığı Anabilim Dalı nazliatak64@yahoo.com
--	--

5. Maramara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Amaç: Bu çalışma, çocuklarda kiloluluk ve obeziteye etki eden etmenlerin belirlenmesi ve gerekli önlemlerin alınmasına katkıda bulunmak amacıyla yapılmıştır.

Gereç ve Yöntem: Araştırma, Ankara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Sosyal Pediatri Bilim Dalı polikliniğinde yürütülmüştür. Çalışma grubuna 400 çocuk alınmıştır. Çalışmada 24-72 aylık çocukların kiloluluk ve obezite durumu, DSÖ 2007 kriterlerine göre Anthro ve AnthroPlus paket programları ile değerlendirilmiştir. Ailelerin sosyodemografik özellikleri, annenin ve çocuğun özellikleri, çocuğun beslenme özellikleri ile ilgili bilgiler 55 sorudan oluşan veri toplama formu aracılığıyla araştırmacı tarafından annelerle yüz yüze görüşülerek toplanmıştır. Çocuk ve annenin boy ve ağırlık ölçümlerini araştırmacı yapmıştır. Verilerin analizinde, SPSS sürüm 11.5 kullanılmıştır.

Bulgular: Araştırma grubunun % 87.5'i normal; % 9.3'ü kilolu ve % 3.3'ü obezdir. Çocukların kiloluluk ve obezite durumunun, annenin gebelikte ağırlık artışı durumu ile ilişkili olduğu saptanmıştır. Çocukların kiloluluk ve obezite durumu, çocuğun ilk 2 yaşındaki beslenme özellikleri, annenin gebelikte gestasyonel diyabet tanısı alması, annenin gebeliğinde sigara içmesi, ailede diyabet varlığı, annenin ve babanın kiloluluk durumları ile ilişkili bulunmamıştır.

Çok değişkenli lojistik regresyon analizine göre bu gebeliğinde gebeliğinde 15 kg ve daha fazla ağırlık artışı olan annelerin çocukları, gebeliğinde 10-14 kg ağırlık artışı olan çocuklara göre 2.4 kat daha fazla kilolu ya da obez olmaktadır ($p= 0.018$). Beslenme sorunu olmayan çocuklara göre, beslenme sorunu olan çocuklar 2.07 kat daha az kilolu ya da obez olmaktadır ($p= 0.045$). Biberon alan çocuklar, biberon almayan çocuklara göre 2 kat daha fazla kilolu ya da obez olmaktadır ($p= 0.041$). Haftalık paketli gıda tüketimi hiç ya da 1'den az olan çocuklara göre, 1-3 kez olan çocuklar 3.7 kat daha fazla kilolu ya da obez olmaktadır ($p= 0.042$); 4' ten fazla olan çocuklar 5.7 kat daha fazla kilolu ya da obez olmaktadır ($p= 0.006$).

Sonuç: Araştırmanın sonucuna göre anne gebeliğinde fazla ağırlık artışı, çocuğun biberon kullanımı, beslenme sorunu varlığı ve haftalık paketli gıda tüketiminin, çocuklukta kiloluluk ve obezite durumunun belirleyicileri olduğu düşünülmüştür.

Anahtar sözcükler: Emzirme, Çocukluk çağı obezitesi, Gebelikte ağırlık artışı, Bebek beslenmesi, Atıştırmalıklar

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

Bildiri No:

14

Bildiri Başlığı:

Çocuklarda Antiepileptik İlaçların Tam Kan Sayımı Üzerine Etkileri

Yazarlar:

Sevim Şahin - Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nörolojisi
Elif Acar Arslan - Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nörolojisi
Betül Diler Durgut - Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nörolojisi
Tülay Kamaşak - Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nörolojisi
Ali Cansu - Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nörolojisi

Sunumu Yapan Kişi:

Sevim Şahin - Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nörolojisi

Bildiri Özeti:

Amaç: Antiepileptik ilaçlar uzun süreli kullanım gerektirdiğinden, kan hücreleri üzerine etkisinin bilinmesi, çocuk hastaların izleminde önem taşıyabilir. Bu etkiler, epilepsili çocuklarda yeterince değerlendirilmemiştir. Çalışmamızda, valproat, levetirasetam, karbamazepin veya okskarbazepin monoterapisi başlanan epilepsili çocuklarda, tedavinin tam kan sayım üzerine etkileri değerlendirilmiştir.

Gereç ve Yöntemler: Çocuk Nörolojisi polikliniğine idiopatik epilepsi nedeniyle ardışık olarak başvuran hastalar, geriye dönük olarak incelendi. Tedavi öncesi, tedaviden sonraki 2-6 ay ve 9-16 ay sonraki tam kan sayımı verilerine ulaşılabilen 88 hasta çalışmaya alındı. Hastaların, tedavi başlangıcındaki yaşları dikkate alındı. Hemogloblin, hematokrit, eritrosit, trombosit, lökosit sayıları, lökosit alt tip (lenfosit, nötrofil, monosit, eozinofil) oranları, eritrosit ve trombositlerin ortalama hacmi ve dağılım genişliği kaydedildi.

Bulgular: Levetirasetam (25 hasta), karbamazepin (20 hasta) ve okskarbazepin (8 hasta) grubundaki hastaların, tedaviden 2-6 ay ve 9-16 ay sonrası değerleri ile tedavi öncesi değerler arasında istatistiksel fark saptanmadı ($p>0,05$). Valproat (35 hasta) grubunda ise, ilk 6 ayda, ortalama eritrosit hacmi (MCV) ve monosit yüzdesinde artış, trombosit sayısında azalma mevcuttu (sırasıyla, $p=0,015$, $p=0,001$ ve $p=0,005$). Sonraki 9-16 aylık dönemde, lenfosit oranında artış; nötrofil ve eozinofil oranında azalma eklendi (sırasıyla, $p=0,016$, $p=0,014$ ve $p=0,01$).

Sonuç: Çalışmamızda, valproat lenfomonositer hücre oranı ve MCV değerlerinde artışa; trombosit sayısı, nötrofil ve eozinofil oranında azalmaya neden olmuştur. Sonuç olarak valproat, kemik iliği kökenli tüm hücreleri etkiliyor gibi görünmektedir.

Bildiri No:

15

Bildiri Başlığı:

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

DİYET VE EGZERSİZ PROGRAMLARI OBEZ ÇOCUKLARIN KARDİYOVASKÜLER RİSK PROFİLİNİ NASIL ETKİLER?

Yazarlar:

Aysu Türkmen Karaağaç - SBÜ Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas EAH

Ayşe İnci Yıldırım - SBÜ Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas EAH

Sunumu Yapan Kişi:

Aysu Türkmen Karaağaç - SBÜ Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas EAH

Bildiri Özeti:

Giriş ve Amaç:Obezite tüm dünyada çocuk ve erişkinlerin hızla artan bir oranda karşılaşılan bir sağlık problemi haline gelmiştir. Hipertansiyon, uyku apnesi vb. yanı sıra obezite kalp fonksiyon bozukluklarına da sebep olabilmektedir. Obez çocuklara uygulanacak diyet ve egzersiz programları ile erişkin dönemde obeziteye bağlı gelişebilecek komplikasyonların önlenmesi mümkün olacaktır.Bu nedenle çalışmamızda obez çocuklara düzenli uyguladığımız bir diyet ve egzersiz programı öncesi ve sonrasında biyokimyasal ve kardiyak fonksiyonlarının nasıl değiştiğini değerlendirdik.

Metod: Bu prospektif çalışmaya hastanemize başvuran 30 obez (16 kız,14 erkek; ortalama yaş 10.8 ± 2.3 yıl) ve 10 kontrol (6 kız,4 erkek; ortalama yaş 11.4 ± 2.4 yıl) olmak üzere 40 çocuk dahil ettik. Diyet ve egzersiz öncesini grup 1, sonrasını grup 2 ve kontrolleri grup 3 olarak değerlendirdik. Kilo, boy, tansiyon ölçümlerini yaptık. Vücut kitle indekslerini (VKİ) hesapladık. Kanda anliz ettiğimiz glukoz, HbA1C, karaciğer enzimleri, total kolesterol, düşük ve yüksek dansiteli kolesterol (LDL-C ve HDL-C), trigliserid ve tiroid hormonlarını kaydettik. Kalp yapı ve fonksiyonlarını M mod ve doku Dopler ekokardiyografi ile inceledik. Bu değerlendirmeleri 6 aylık bir diyet ve egzersiz sonrasında tekrarladık.Sonuçları istatistiksel olarak karşılaştırdık.

Bulgular: Grup 2 nin glukoz, kolesterol, LDL-C ve trigliserid düzeyleri grup 1'e göre anlamlı bir düşüş ve HDL-C anlamlı bir yükselme ($p < 0.05$) göstermekle beraber grup 3 ile anlamlı bir fark yoktu. Tiroid hormon ve karaciğer enzimleri ile tansiyon değerleri grup 2 de grup 1 ve 3'e göre düşmekle beraber istatistiksel olarak anlamlı değildi.($p > 0.05$) Ekokardiyografide, ejeksiyon fraksiyon (EF), fraksiyonel kısalma(FS), mitral anular plan sistolik(MAPSE) ve doku Dopler mitral sistolik velosite(TDI-MS) değerleri grup 1'de grup 2 ve 3'e göre anlamlı düşük($p < 0.05$); TDI triküspid erken diastolik velosite(TDI-TE) ise grup 1'de grup 2' ye göre anlamlı düşük fakat grup 3'le anlamlı bir farkı olmadığı görüldü.

Sonuç: Obez çocuklarda düzenli diyet ve egzersiz ile biyokimya ve sistolik kardiyak fonksiyonlarda olumlu bir gelişme sağlanmıştır. Obez çocukların daha uzun süreli diyet ve egzersiz uygulamaları konusunda cesaretlendirilmeleri, erişkin yaşlarda karşılaşılabilecekleri kardiyovasküler ve diğer hastalıkları önleme açısından oldukça önemlidir.

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

Bildiri No:

16

Bildiri Başlığı:

Adölesan çocuklarda nutrisyonel anemi nedenleri

Yazarlar:

EREN GÜZELOĞLU - YOZGAT SORGUN DEVLET HASTANESİ

Sunumu Yapan Kişi:

EREN GÜZELOĞLU - YOZGAT SORGUN DEVLET HASTANESİ

Bildiri Özeti:

20

Bildiri Başlığı:

LOIS BAR

Yazarlar:

NİGAR SADIYEVA - AZERBAYCAN TIP ÜNİVERSİTESİ

AYSEL ŞİXEMMEDOVA - AZERBAYCAN TIP ÜNİVERSİTESİ

Sunumu Yapan Kişi:

AYSEL ŞİXEMMEDOVA - AZERBAYCAN TIP ÜNİVERSİTESİ

Bildiri Özeti:

Louis-bar sendromu.

NİGAR SADIYEVA, AYSEL SHİKHAMMADOVA.

Giriş:Ataksi telenjiektazi sendromu olarak da bilinen Louis-Bar sendromu;serebellar ataksi,oküloktanöz telenjiektazi ve immün yetmezlike karakterize otozomal ressesif kalıtım gosteren bir hastalıktır.İnsidansı 40.000-100.000 canlı doğumdan birinde karşılaşılmaktadır.Ataksi kötü koordinasyonu ve telenjiektazi açılmış kan damarlarını ifade eder;her ikisi de bu hastalığın ayırıcı özellikleridir.A-T otozomal resesif geçiş gösteren,oküler ve kutanöz telenjiektazi,progressif serebellar ataksi,bağışıklık yetmezliği,düşük immünoglobulin konsantrasyonları,iyonlaşdırıcı radyasyona aşırı hassasiyet,yükselmiş alfa-fetoprotein seviyeleri,saç ve deri değişiklikleri,endokrin anomaliler,büyüme geriliği,krozomal instabilite ve özellikle lösemi,lenfoma gibi malignitlerin insidansında artış ile karakterize multisistem tutulumuyla seyreden bir hastalıktır.Hastalık erken yaşda gelişmeye başlar.

Anahtar kelimeler:Louis-bar sendromu,ataksi,telenjiektazi

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

Materyal-metod:pediatrik muayene,MR,kan tahlili,sitogenetik ve maleküler test.

Bulgular:8 yaşında hasta HAMZA BAYRAMOV dengesiz yürüyüş şikayeti ile ATU-UPSİM e başvurmuştur.Özgeçmişinde sık alt solunum yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü vardı.Ataksik yürüyüşü,bulbar konjunktivalarda telenjektazileri mevcuttu.Hastanın laboratuvar bulgularında IgG1 862.00mg/dL,IgG2 302.00 mg/dL,IgG3 47.80mg/dL,IgG4 37.10mg/dL.(tablo1).Serum IgA düzeyi 0.26g/L,serum IgM düzeyi 1.28g/L,serum IgG 13.3g/L.(tablo2).TOTAL IgE 0.1IU/mL,ALFA FETOPROTEİN 130.9ng/mLolarak tesbit edildi.(tablo 3).Hastanın akciğer grafisinde bilateral infiltrasyon gözlemlendi.

Tablo 1

DÜZEN

LABORATUVARLAR GRUBU

6576963 HAMZA BAYRAMOV YAŞ:8(Erkek)

Kabul tarihi:03.10.2017,16:09 Numune Tarihi:30.09.2017

TEST ADI	SONUC	BİRİM	REFERANS	ARALIGI
IgG 1	* 862.00	mg/dL	300.00	800.00
	SI 8.62	g/L	3.00	8.00
IgG 2	302.00	mg/dL	100.00	450.00
	SI 3.02	g/L	1.00	4.50
IgG 3	47.80	mg/dL	15.00	117.00
	SI 0.48	g/L	0.15	1.17
IgG 4	37.10	mg/dL	0.00	125.00
	SI 0.37	g/L	0.00	1.25

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

TABLO 2

546530 -1-1 Sn.HAMZA BAYRAMOV E,7

KABUL TARİHİ:30.09.2017 13:58:26 CEVAP TARİHİ:05.10.2017

TEST	SONUC	REFERANS ARALIGI	BİRİM
IgA(SERUM)	0.26 *	0.35-2	g/L
IgG(SERUM)	13.3	6.5-16	g/L
IgM(SERUM)	1.28	0.45-2	g/L

Tablo 3

546530 – 1 – 1 Sn.Hamza Bayramov E,7 Cavid

KABUL Tarihi 30.09.2017 13:58:26 CEVAP Tarihi:05.10.2017

TEST	SONUC	REFERANS ARALIGI	BİRİM
TOTAL IgE	0.1	0.1-393	IU/ml
(AFP)	130.9 *ERKEK	0.1-8.2	ng/ml

Sonuç:fiziksel tedavi,konuşma terapisi,gammaglobulin enjeksiyonları zayıflamış bir bağışıklık sistemini takviye etmeye yardımcı olmak için verilebilir,yüksek dozda vitamin rejimleri de kullanılabilir,antibiyotikler enfeksiyonları tedavi etmek için kullanılır.

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

Bildiri No:

24

Bildiri Başlığı:

Pediyatrik Çölyak Hastalarında Diyetle Uyumu ve Uyumsuzlukta Etkili Faktörlerin Değerlendirilmesi

Yazarlar:

BİLGE ŞAHİN AKKELLE - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI
BURCU VOLKAN - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI
ÖZLEM K.ŞENGÜL - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI
PELİN DOĞAN - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, BESLENME VE DİYETETİK BÖLÜMÜ
ENGİN TUTAR - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI
DENİZ ERTEM - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI

Sunumu Yapan Kişi:

BİLGE ŞAHİN AKKELLE - MARMARA ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME

Bildiri Özeti:

AMAÇ

Çölyak hastalığı diyet ile alınan glutenin sebep olduğu otoimmün, inflamatuvar enteropati tablosudur. Bilinen tek tedavi şekli olan ömür boyu glütensiz diyet zahmetli ve sabır gerektiren bir tedavi şekli olduğundan özellikle çocukluk yaş grubunda diyetle uyumsuzluk takipteki en önemli sorundur. Çalışmamızda çocukluk çağı çölyak hastalarında diyetle uyumu ve uyumsuzluğu etkileyen faktörlerin değerlendirilmesi amaçlandı.

METOT:

Çalışmamızda 18 yaşın altında tanı alan ve en az 1 yıldır takipli olan randomize 100 hasta kesitsel olarak incelendi. Hastaların diyetle uyumu serum Anti TTG(doku transglutaminaz) IgA antikoru düzeyi ile değerlendirildi. Diyetle uyum durumuna göre hastalar iki gruba ayrıldı. Eş zamanlı olarak ebeveynlere diyetle uyumu etkileyebilecek sosyal, kültürel ve ekonomik faktörleri sorgulayan anket uygulandı.

BULGULAR:

Çalışmaya dahil edilen hastaların %65'i kız cinsiyette idi. Ortalama yaş çalışma esnasında 12.2 ± 4.9 yıl, tanıda 7.4 ± 3 yıl olarak tespit edildi. Tanıdan sonra geçen süre medyan 4 (ort. 5.1 ± 4) yıldır. Diyetle uyum oranı %55 olarak saptandı. Diyetle uyan ve uymayan hastalar arasında tanı yaşı ve cinsiyet açısından fark saptanmadı ancak diyetle uyumsuz olan hastalarda güncel yaş daha büyük ve tanıdan sonra geçen süre daha uzundu ($p<0.05$). Tipik malabsorpsiyon semptomları ile başvuranlarda diyet uyumu oranı atipik çölyak hastalarına

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

göre istatistiksel olarak anlamlı yüksekti. Kardeş sayısı fazlalığı, kalabalık ev halkı ve düşük sosyoekonomik düzeyin diyetle uyumu olumsuz etkilediği ($p<0.05$) ancak anne eğitim düzeyinin uyumda etkili olmadığı tespit edildi. Ebeveynlerin %55'i istemsiz gluten maruziyeti ve çapraz bulaşma konusunda bilgi sahibi değildi, %44'ü glutensiz ürünlere ulaşmada zorluk yaşadığını ifade etti. Ayrıca %95 ebeveyn glutensiz ürünlerin pahalı olduğu konusunda hemfikir idi.

SONUÇ:

Pediyatrik yaş grubunda çölyak hastalarında diyetle uyumsuzluk oranı oldukça yüksektir. Yetersiz eğitim ve düşük sosyoekonomik düzey diyetle uyumu olumsuz etkileyen en önemli değiştirilebilir nedenler olarak göze çarpmaktadır. Bu konularda yapılabilecek iyileştirmelerin hastalığın kontrol altına alınması ve komplikasyonların önlenmesine olumlu katkı sağlayabileceği düşünülmektedir.

Anahtar kelimeler: Çölyak hastalığı, glutensiz diyet, diyet uyumu

Bildiri No:

26

Bildiri Başlığı:

Pediyatrik Crohn Hastalarında Fistülizan Perianal Tutulumun Değerlendirilmesi

Yazarlar:

BİLGE ŞAHİN AKKELLE - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI
BURCU VOLKAN - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI
ÖZLEM K.ŞENGÜL - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI
ENGİN TUTAR - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI
RABİA ERGELEN - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, RADYOLOJİ ANABİLİM DALI
SAMET YARDIMCI - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, GENEL CERRAHİ ANABİLİM DALI
ÇİĞDEM A.ÇELİKEL - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, PATOLOJİ ANABİLİM DALI
DENİZ ERTEM - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI

Sunumu Yapan Kişi:

BİLGE ŞAHİN AKKELLE - MARMARA ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME

Bildiri Özeti:

AMAÇ:

Crohn hastalığında perianal tutulum hayat kalitesini düşüren önemli bir morbidite nedenidir ve agresif gidişatın habercisi olarak bilinir. Pediyatrik yaş grubunda veriler sınırlı olsa da çalışmalarda perianal tutulum insidansı %8-%24 olarak bildirilmiştir. Bu özel yaş grubunda

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

tanı zorluğu göz önünde bulundurulduğunda gerçek insidansın daha yüksek olduğu tahmin edilmektedir. Çalışmamızda fistülizan perianal Crohn hastalarının klinik, laboratuvar ve endoskopik bulgularının incelenmesi ve tanıda perianal MR yönteminin etkinliğinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

METOT:

On sekiz yaşın altında tanı alan ve en az 1 yıldır takipli olan 50 Crohn hastası çalışmaya dahil edildi. Fizik muayenede şüpheli perianal bulgusu olan her hastada radyolojik değerlendirme perianal MRI tekniği ile gerçekleştirildi. Fistülizan perianal tutulum varlığına göre hastalar iki gruba ayrılarak karşılaştırıldı.

BULGULAR:

Çalışmaya dahil edilen hastaların %58'i erkekti ve ortalama yaş 13 ± 3.7 yıldır. Fistülizan perianal tutulum 26 hastada (%52) tespit edilmiş olup tutulum 19 (%38) hastada tanı anında 7 (%14) hastada takip sürecinde saptandı. Yaş, antropometrik parametreler, tanı öncesi semptom süresi, hastalık lokalizasyon ve davranış şekli açısından iki grup arasında istatistiksel fark saptanmadı. Ancak fistülizan perianal hastalığı olan grupta olmayanlara göre daha yüksek hastalık aktivite indeksi (PCDAI) skoru ve trombosit sayısı ile daha düşük albumin düzeyi mevcuttu ($p<0.05$). Perianal fistülizasyonu olan hastalarda tedavi yaklaşımında fistül üzerine olumlu etkileri bilinen anti TNF tedavisi öncelikli olarak tercih edildi ve anti TNF ajanlara maruziyet iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı farklıydı ($p<0.05$). Medikal tedaviye ek olarak perianal fistülizan 12/26 hastada cerrahi seton yerleştirilmesi işlemi, 6/26 hastada cerrahi abse drenajı uygulandı.

SONUÇ:

Fistülizan perianal tutulum varlığı Crohn hastalarında yüksek tedavi maliyetli önemli bir morbidite nedenidir. Çalışmamızda fistülizan perianal tutulum oranı %52 oranı ile literatürde bildirilenden belirgin yüksek bulunmuştur. Perianal MRI fistülizan perianal tutulumun ve olası komplikasyonların tanısında tercih edilmesi gereken, güvenilir bir yöntemdir. Perianal tutulumun tanısı farklı medikal ve cerrahi tedavi seçeneklerinin gündeme gelmesinde, komplikasyonların önlenmesinde yol göstericidir.

Anahtar kelimeler: Crohn hastalığı, perianal tutulum, perianal MRI

Bildiri No:

28

Bildiri Başlığı:

Demir Eksikliği Anemisi Olan Çölyak Hastalarımızda Eş Zamanlı H.pylori Enfeksiyonunun Etkisinin Değerlendirilmesi

Yazarlar:

BİLGE ŞAHİN AKKELLE - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK
GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI
BURCU VOLKAN - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ,
HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI
ÖZLEM K.ŞENGÜL - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ,

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI

ENGİN TUTAR - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ,

HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI

ÇİĞDEM A.ÇELİKEL - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, PATOLOJİ ANABİLİM DALI

DENİZ ERTEM - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ,

HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI

Sunumu Yapan Kişi:

BİLGE ŞAHİN AKKELLE - MARMARA ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK
GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME

Bildiri Özeti:

AMAÇ:

Çölyak hastalığı ince bağırsakta inflamasyon ile karakterize olup mukozal hasar yoluyla malabsorpsiyona yol açabilir. Demir eksikliği anemisi çölyak hastalarında en sık bulgulardan biridir. Peptik ülser hastalığının en önemli nedenlerinden biri olan H.pylori enfeksiyonunun azalmış Fe depoları ve Fe eksikliği anemisi ile ilişkisi bilinmektedir. Çalışmamızda tanıda Fe eksikliği anemisi bulunan çölyak hastalarında eş zamanlı H.pylori enfeksiyonu varlığının klinik ve laboratuvar parametreleri üzerine olan etkisinin değerlendirilmesi hedeflenmiştir.

METOT:

Çalışmada <18 yaşında biopsi ile kanıtlanmış çölyak hastalığı tanısı alan, histopatolojik bulguları Marsh 3 ile uyumlu toplam 183 hasta değerlendirmeye alındı. Tanıda Fe eksikliği anemisi olan hastalar eş zamanlı H.pylori enfeksiyonu açısından incelendi. Tüm hastalara Fe takviyesi (4 mg/kg/gün) ile glutensiz diyet tedavisi uygulanmış, H.pylori pozitif olan hastalara ayrıca eradikasyon tedavisi verilmişti. Hastalar H.pylori varlığı durumuna göre iki gruba ayrılarak tanıdaki ve tedavi altında 3.aydaki laboratuvar parametreleri açısından karşılaştırıldı.

BULGULAR:

Fe eksikliği anemisi 104/183 (%56.8) hastada tespit edildi. Ortalama yaş 7.6 ± 4.7 yılı ve % 66 hasta kız cinsiyetteydi. Hastaların %31.7'sinde (33/104) hızlı üreaz test ile tespit edilmiş H.pylori pozitifliği ve histopatolojik olarak doğrulanmış H.pylori enfeksiyonu mevcuttu. H.pylori pozitif olan grupta ortalama yaş daha büyüktü. İki grup arasında tanıda ve tedavinin 3. ayındaki hemoglobin düzeyi ile ortalama eritrosit hacmi (MCV) açısından istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu. Ancak H.pylori pozitif olan grupta ferritin düzeyleri anlamlı olarak daha düşüktü ($p<0.05$). Tedavi altındaki 3. ayda hastaların yalnız %58'inde anemi düzelmişti. Tedaviye direnç oranı H.pylori pozitif olan grupta (%63), H.pylori negatif (%32) olan gruba göre istatistiksel olarak anlamlı yüksekti ($p<0.004$).

SONUÇ:

Fe eksikliği anemisi, çölyak hastalarımızda oldukça yüksek oranda mevcuttur. Eş zamanlı H.pylori varlığı Fe eksikliği anemisinin iyileşmesini geciktirir, daha uzun süre tedavi gerektirebilir. Fe'in kognitif ve psikomotor gelişimde tartışılmaz rolü bilinmektedir. Bu nedenle çocukluk çağı çölyak hastaları Fe eksikliği anemisi ve eşlik edebilecek H.pylori

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

varlığı açısından mutlaka incelenmeli; takipte, ilişkili laboratuvar parametreleri dikkatli değerlendirilmelidir.

Anahtar kelimeler: Çölyak hastalığı, Demir eksikliği anemisi, H.pylori

Bildiri No:

34

Bildiri Başlığı:

ANNELERİN DOĞUM SONU DÖNEMDE BEBEK BAKIMINA YÖNELİK
GELENEKSEL UYGULAMALARI

Yazarlar:

Ayşegül Özdemir - Bülent Ecevit Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı Yüksek Lisans Öğren
Meltem Kürtüncü - Bülent Ecevit Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Hemşirelik Bölümü

Sunumu Yapan Kişi:

Ayşegül Özdemir - Bülent Ecevit Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı Yüksek Lisans Öğrencisi

Bildiri Özeti:Bildiri No:

35

Bildiri Başlığı:

TGFRB2 mutasyonu saptanan Loey Dietzs Sendromlu Bir Olgu Sunumu

Yazarlar:

Seda Aras - Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Huriye Nursel Elçioğlu - Çocuk Genetik Bilim Dalı, Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Gabor Matyas - 3- Kardiyovasküler Genetik Tanı Merkezi, Zürich

Sunumu Yapan Kişi:

Seda Aras - Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Bildiri Özeti:

Loey Dietz sendromu(LDS); ilk kez 2005 yılında tanımlanmış otozomal dominant geçiş gösteren bir konnektif bağ dokusu hastalığıdır. En sık aortik olmak üzere diğer vasküler anevrizmalarla karakterizedir. Diğer ilave bulgular olarak arterial tortusite, hipertelorizm, yarı damak, bifid uvula, araknodaktili, pectus deformiteleri görülür. Şimdiye kadar tanımlanmış 6 geni mevcuttur. (TGFRB1,TGFRB2,SMAD2,SMAD3,TGFB2 VE TGFB). Biz bu olgumuzda üfürüm ve hiperelastik eklemler ile prezente olan ve yapılan tanısal ve moleküler incelemelerle TGFRB2-LDS tanısı alan bir olguyu sunarak farkındalığı artırmak istedik.

Başvuruda 12 yaş 9 aylık erkek hasta. Hasta 7 yaşındayken sık sık sinüzit ve üst solunum yolu enfeksiyonu geçirme nedeniyle başvurduğu hastanede kardiyak üfürüm tespit edilmiş. Ekokardiyografisinde aort kökü dilatasyonu, aort kapak prolapsusu, aort yetmezliği saptanmış. Eklemlerde hiperelastisite, ciltte kolay morarma ve üfürüm saptanan hasta

5. Maramara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

EDS öntanısı ile merkezimize yönlendirildi. Öyküsünden prenatal ve postnatal özelliği olmadığı öğrenildi. Sol ayağında içe dönüklük ve bilateral inguinal herni nedeniyle ameliyat öyküsü mevcut. Soygeçmişinde özellik yok. Ailede benzer vaka yok. Fizik muayenesinde VA:53kg(75-90p),boy:153cm(50-75p),Baş çevresi:55.5cm(%90p),TA:90/60mmHg,Kulaç uzunluğu:148cm,AS:79cm,ÜS:69cm;AS/ÜS:1.14. Bifid uvulası mevcut. Gözlerde hipermetropisi var. Cilt ince ve kadifemsi yapıda,hiperelastik değil. Ekstansör yüzlerde skar ve ekimozlar mevcut. Kalpte 3/6 şiddetinde diyastolik üfürüm mevcut. Beighton skorlaması 8/9. Pectus karinatus,sol ayakta içe dönüklük, bilateral pes planus mevcut. Hastanın gönderilen mutasyon analizinde Loey Dietz Sendromu ile ilişkili TGFBR2 mutasyonu c.1570G

LDS geçtiğimiz 10 yıl içerisinde tanımlanmış bir bağ dokusu hastalığı olup Marfan Sendromu,Ehlers-Danlos sendromu ve ailesel aortik anevrizma sendromu ile ortak klinik özellikler taşımaktadır.Hastalık otozomal dominant kalıtılmaktadır. Vakaların yaklaşık 2/3'ünde de novo mutasyon saptanır. Ailesel olgular daha hafif bulgularla seyredebilir. Klinik bulguların erken tanınarak kardiyolojik görüntüleme yapılması, erken tanı alan olgularda losartan ve beta blokör başlanması, aile taramasının yapılması vasküler anevrizmaların progresyonunun önlenmesinde oldukça etkili ve hayat kurtarıcıdır.

Bildiri No:

39

Bildiri Başlığı:

Nadir bir olgu: Şoktaki Aplazia Kutis Konjenita Tanılı Hasta

Yazarlar:

Esra Türe - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Fatih Akın - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Ayşe Şimşek - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Abdullah Yazar - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Hatice Yılmaz - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Sunumu Yapan Kişi:

Esra Türe - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Bildiri Özeti:

Giriş: Aplazia kutis konjenita (AKK) doğumda izole ya da yaygın cilt yokluğu ile karakterize, çeşitli sendromlarla birlikteliği olabilen, nadir görülen bir hastalıktır. Bu yazıda hemorajik ve hipovolemik şoka neden olan AKK vakası nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

5. Maramara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Olgu: 2 aylık kız hasta doğumundan beri olan saçlı derideki lezyondan olan kanama şikayeti ile başvurduğu merkezden kan şekerinin 350 mg/dL, kan gazında metabolik asidozu olması nedeni ile diyabetik ketoasidoz öntanısı ile tarafımıza refere edildi. Hastaneye kabulünde genel durumu orta, huzursuz, soluk, soğuk görünümde idi. Fizik muayenesinde kalp tepe atımı 190/dk, solunum sayısı 74/dk, tansiyon arteriali 62/41mmHg kapiller dolum zamanı 3 sn idi ve idrar çıkışı yoktu. Saçlı deride 8x7 cm genişliğinde, ülser lezyondan şiddetli kanama mevcuttu. Laboratuvar analizinde WBC:31900 ul, ANS:9610 Hgb:7,5 g/dL, PLT:912000 ul; CRP: 86mg/dL, kan şekeri:566 mg/dL, INR: 3,3, PT: 33,4 sn, aPTT: 64,1 sn D-Dimer: 2,6 µg/mL, pH: 6,8 pCO₂: 41 mmHg pO₂: 54,8 mmHg cHCO₃: 6,5 mmol/L idi, diğer laboratuvar testlerinde patoloji yoktu. Hastaya serum fizyolojik yükleme yapıldı, mayi ve vankomisin, sefotaksim tedavisi başlandı. Taze donmuş plazma ve eritrosit süspansiyonu verildi. NaHCO₃ yükseltici ve insülin infüzyonu başlandı. Yakın kan şekeri takibi yapıldı. Başındaki lezyonun pansumanı değiştirildiğinde arteriyel vasıfta kanaması olduğu görüldü ve adrenalinli spançla bası yapılarak durduruldu. Hasta AKK lezyonunun enfeksiyonu, hipovolemik (hemorajik) şok, stres hiperglisemisi ve dissemine intravasküler koagülasyon tanıları ile yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Takibinde genel durumu, taşikardisi, takipnesi, kapiller dolum zamanı ve hipotansiyonu ve kan şekeri normale geldi. İdrar çıkışı arttı. Hasta lezyona yama yapılması ve AKK'ye eşlik edebilecek anomalilerin araştırılması için servise devredildi.

Tartışma:

Bizim vakamızda olduğu gibi AKK hayatı tehdit eden komplikasyonların ortaya çıkmasına sebep olabilmektedir. Bu vakada AKK'da klinik tanının önemine dikkat çekmenin yanında ve hipovolemik şokta erken ve agresif sıvı resüstasyonunun hayat kurtarıcı olduğunu tekrar hatırlatmak istedik.

Bildiri No:

40

Bildiri Başlığı:

Nadir bir olgu: Solunum Yetmezliğine Sebep Olan Subglottik İnfantil Hemanjiom

Yazarlar:

Abdullah Yazar - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Hatice Yılmaz - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Fatih Akın - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Esra Türe - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Ayşe Şimşek - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Sunumu Yapan Kişi:

Abdullah Yazar - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Bildiri Özeti:

5. Maramara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Giriş: Doğumda veya sıklıkla yaşamın ilk ayı içerisinde ortaya çıkan ve çocukluk çağının en sık selim vasküler tümörü olan infantil hemanjiomlar en sık baş –boyun bölgesinde görülmektedir. Bu yazıda solunum yetmezliğine neden olan hemanjiom vakası nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

Olgu: 2.5 aylık kız hasta acil servisimize 3 gündür olan sık nefes alma ve boyunda büyüyen kitle şikayeti ile başvurdu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın genel durumu orta, Spo2: 93-95, vücut sıcaklığı 36,7?, kalp tepe atımı 165/dk, tansiyon arteriyel 71/43 mmHg, solunum sayısı 68/dk idi. Fizik muayenesinde yanakta ve çenede 3x4 cm, canlı kırmızı renkte, yüzeyden kabarık hemanjiomu mevcuttu. Her iki akciğeri solunuma eşit katılıyor, ancak takipnesi, subkostal, interkostal çekilmeleri ve stridoru mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Rutin laboratuvar tetkikleri normaldi. Oksijen desteği verilen hastanın takibinde solunum sıkıntısının devam etmesi üzerine CPAP desteği verildi. Yüzeyel doku ultrasonografisi ‘‘Sağ masseter kası komşuluğundan boyuna uzanan 3 cm çapında cilt altında doppler incelemesinde kanlanma saptanan hiperekoik alan (Hemanjiom)’’ şeklinde yorumlandı. Takibinde desatüre olan, kan gazında hiperkarbisi olan ve solunum yetmezliği gelişen hasta entübe edilerek yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Propranolol 12 saatte bir 1 mg/kg/gün ve metilprednisolon 1 mg/kg/gün olacak şekilde başlandı. Tedavi öncesi ekokardiyografisi yapıldı. Propranololun 6 aydan küçük bebeklerdeki ciddi yan etkilerinden dolayı yakın takip edildi. Takibinde boyun ve yanaktaki hemanjiomu belirgin geriledi, hasta extübe edildi. Extübasyon sonrası stridoru ve solunum sıkıntısının olmaması; yanak ve boyun bölgesinde büyümüş hemanjiomun üst hava yollarına bası yaparak solunum yetmezliğine sebep olduğunu düşündürdü. Hastanın propranolol tedavisi ile taburcu edildi.

Tartışma: İnfantil hemanjiomlar asemptomatik durumlardan fonksiyon kaybına neden olabilen komplikasyonlara kadar değişik klinik tablolarla karşımıza çıkabilir. Kortikosteroidler, interferon alfa, vinkristin, siklofosfamid ve propranolol gibi medikal tedaviler ile tümör boyutunda küçülme sağlanabilmektedir. Biz de vakamızda kortikosteroid ve propranolol tedavisinden dramatik fayda gördük. Sonuç olarak kortikosteroid ve propranolol hemanjiom tedavisinde ilk seçenek olarak kullanılabilen güvenli ilaçlardır.

Bildiri No:

41

Bildiri Başlığı:

Beyinde İnfarkta Yol Açan Oyun: Nefes Tutma Yarışı

Yazarlar:

Fatih Akın - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Abdullah Yazar - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Esra Türe - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Ayşe Şimşek - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Hatice Yılmaz - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Sunumu Yapan Kişi:

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Fatih Akın - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Bildiri Özeti:

Giriş:

Nefes tutma yarışı veya korotis masajı yaparak bayılma deneyimi yaşamak özellikle ergenlik çağındaki çocuklarda sık rastlanan tehlikeli bir oyundur. Nefes tutma yarışının beyin infarktı gibi ciddi bir komplikasyona neden olması nedeni ile bu olgu sunulmuştur.

Olgu:

On üç yaşında erkek hasta, oyun amacı ile nefes tutma yarışması yaparken baygınlık geçirmesi ve 1-2 dakika şuur bulanıklığı nedeni ile acil servise başvurmuş. Bayılmadan 2-3 saat sonra kusması olması nedeni ile hastanemiz çocuk acil servisine refere edildi. Bu yarış öncesi koşuşturma halinde olduğu öğrenilen hastanın; bir dakikadan uzun süre nefesini tuttuğu ve baygınlık geçirip düştüğü ancak kafasını herhangi bir yere çarpmadığı öğrenildi. Kliniğimize geldiğinde şuru açık, ateşi 36,9 °, nabızı 96/dk ve arteriyel tansiyonu 110/60 mmHg idi. Sistem muayene bulguları ve rutin laboratuvar testleri normaldi. Difüzyon beyin manyetik rezonans görüntüleme sonucu sağ frontal lobda akut infarkt ile uyumlu parçalı difüzyon kısıtlılığı olarak yorumlandı. Enoksaparin sodyum tedavisi başlandı, servis takibinde genel durumu iyi olan hasta önerilerle taburcu edildi.

Tartışma:

Ani olarak ortaya çıkan, kısa süreli, kendiliğinden düzelen ve tonüs kaybının eşlik ettiği bilinç kaybı senkop olarak tanımlanır (1,2). Serebral kan akımının 6-8 saniye kesilmesi, beyin oksijenasyonunda % 20'lik azalma tam bilinç kaybına yol açabilmektedir.

Literatürde nefes tutma yarışı ile ortaya çıkan senkop veya beyin hasarı ile ilgili veriye rastlanmadı. Ancak bu duruma benzer Craig 1967 yılında yayımladığı makalesinde nefes tutarak dalan sporcularda dalmadan önce hiperventilasyon yapmaları halinde dalış esnasında senkop gelişme riskinin arttığını belirtmektedir. Bunun nedeni hiperventilasyon ile kan CO₂ düzeyi ciddi olarak düşürülürken aynı oranda kan O₂ düzeyinin artmamasıdır (3). Bizim olgumuz da nefes tutma yarışı öncesinde koşuşturma yani hiperventilasyon halindeymiş. Hastamızda nefes tutma sonucu ortaya çıkan senkopun nedeninin bu mekanizma olduğu kanısındayız.

Sonuç olarak hastamızda ortaya çıkan serebral infarkt masum görünen bir oyun sonucu ortaya çıkmıştır. Ebeveynlerin, çocuklarla sürekli birlikte olan bakıcı ve öğretmenlerin bu konuda çok dikkatli olması gerekmektedir.

Kaynaklar

1-Alehan F, Alehan A. Çocukluk çağında görülen senkoplar. Türk Klinikleri Pediatri Özel 2003;1(3):240-6.

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

2-Serdaroğlu A. Senkop ve konvülziyona benzer durumların ayırıcı tanısı. Türk Klinikleri Pediatri Özel 2003;1(2):144-8.

3-Craig AB Jr (1961) Causes of loss of consciousness during underwater swimming. J Appl Physiol 16:583–586

Bildiri No:

42

Bildiri Başlığı:

Sebebi Bilinmeyen Fulminan Karaciğer Yetmezliği ve Karaciğer Nakli

Yazarlar:

Ayşe Şimşek - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Esra Türe - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Abdullah Yazar - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Fatih Akın - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Hatice Yılmaz - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Sunumu Yapan Kişi:

Ayşe Şimşek - Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Bildiri Özeti:

Giriş: Karaciğer yetmezliği iki haftadan kısa sürede gelişirse fulminan, 2-4 haftada gelişirse akut karaciğer yetmezliği şeklinde adlandırılır. Bu yazıda hızla karaciğer yetmezliği gelişen ve saatler içinde karaciğer nakli yapılan bir hasta sunulmuştur.

Olgu: 2 yaşında erkek hasta 3 gün önce kusma, uyku hali, ajitasyon, beslenememe, ateş şikayetiyle dış merkeze başvurmuş. Yapılan tetkiklerinde AST ve ALT değerinin 2000'in üzerinde olduğu görülmüş, ÜSYE tedavisi verilmiş. Kustuğu için antibiyotik kullanamamış ancak 240 mg parasetamol şuruptan 4 doz 3 saat arayla almış. 3. Gün uyku halinin artması nedeniyle aynı merkeze tekrar başvurmuş, AST ve ALT değerlerinin 5000'in üzerinde olması ve AntiHAV IgG pozitifliği nedeniyle tarafımıza ayaktan gönderilmiş. Kabulünde genel durumu kötü, uykuya meyilli idi. Parmak ucu bakılan kan şekeri 36 mg/dL geldi, %10 dekstroz ile müdahale edildi. Sistem muayene bulgularında özellik yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde WBC:17700 ul, ANS:16200, HGB:10,4 g/dL, PLT:338000 ul, Glukoz:38 mg/dL, Albümin:4,2 g/dL, T.Bil:2,6 mg/dL, D.Bil:2,1 mg/dL, AST:18763 U/L, ALT:7597 U/L, pH:7,4, pCO₂:21,6 mmHg, cHCO₃:13,1 mmol/L, Laktat:6,5 mEq/L, INR:10,3, PT:78,7sn, APTT:48,5sn idi, diğer laboratuvar testleri normaldi. Hastada fulminan karaciğer yetmezliği düşünüldü. Yükseltici NaHCO₃ infüzyonu başlandı, dektrozlu mayi verildi ve yakın kan şekeri takibi yapıldı. Konya Nakil Ekibiyle görüşüldü, nakil kararı verildi ve çocuk yoğun bakım servisine devralındı. Yoğun bakım takibinde bir kez nöbeti oldu. Hasta Hepatik Ensefalopati Evre III olarak değerlendirildi ve tedavisi başlandı. Lavman yapıldı, sodyum

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

benzoat verildi. Plazmaferez tedavisi yapıldı. Bu arada vericiler araştırılmaya başlandı. Uygun verici nakil ekibi tarafından seçildi, ameliyata alındı ve hasta plazmaferezden birkaç saat sonra nakil için ameliyata alındı. Postop çocuk yoğun bakım ekibinin kontrolünde, çocuk gastroenterolojinin ve genel cerrahinin önerileriyle takip edildi. Halen tedavisi devam etmektedir.

Tartışma: Hepatik ensefalopati evre III ve IV hastaların mortalitesi % 70'dir. Akut karaciğer yetmezliğinin tedavisi karaciğer naklidir, diğer seçenekler sadece destekleyici tedavidir. Bu nedenle erken tanı ve erken yapılan karaciğer nakli hayat kurtarıcıdır.

Bildiri No:

45

Bildiri Başlığı:

Bruton dışı Agammaglobulinemili olguda IGHM geninde yeni bir mutasyon

Yazarlar:

Özge Ülgen - TCSB Marmara Üniversitesi Pendik EAH, İstanbul
Ercan Nain - TCSB Marmara Üniversitesi Pendik EAH, İstanbul
Ayça Kıyıkım - TCSB Marmara Üniversitesi Pendik EAH, İstanbul
Nurhan Kasap - TCSB Marmara Üniversitesi Pendik EAH, İstanbul
Elif karakoç-Aydiner - TCSB Marmara Üniversitesi Pendik EAH, İstanbul
Ahmet Özen - TCSB Marmara Üniversitesi Pendik EAH, İstanbul
Raif Geha - Harvard Medical School, Boston Children's Hospital, Division of Pediatric Allergy and Immunology, Boston, MA, USA
Safa Barış - TCSB Marmara Üniversitesi Pendik EAH, İstanbul

Sunumu Yapan Kişi:

Özge Ülgen - TCSB Marmara Üniversitesi Pendik EAH, İstanbul

Bildiri Özeti:

Kalıtsal agammaglobulinemi, B lenfosit gelişimindeki duraklama sonucu mutlak B lenfosit sayısında ve immünoglobulin (Ig) yapımında azalma ile ortaya çıkan bir hastalıktır. Vakaların %85'inde bruton tirozin kinaz (BTK) adlı gende mutasyon saptanırken son yıllarda sınırlı sayıda olguda BTK dışı genlerde de mutasyon belirlenmiştir. Primer immün yetmezliklerin antikor eksikliği grubunda yer alan bu hastalıklarda hayatın ilk 5 yılında tekrarlayan bakteriyel enfeksiyonlar, çok düşük serum Ig düzeyleri, B hücre yokluğu görülmektedir. Akraba evliliğinin sık olduğu ülkemiz gibi toplumlarda BTK dışı agammaglobulinemilerin sık olduğunu düşünmekteyiz.

3 yaşında erkek hasta, 3 aylıktan itibaren nedeni bilinmeyen ve sık tekrarlayan ateş, diare, artrit ve hepatit nedeniyle kliniğimize başvurdu. Serum IgG, IgA, IgM, IgE düzeyleri saptanamayacak kadar düşük bulunan hastanın lenfosit alt grup analizinde CD19 ve CD20 (+) B hücreleri olmadığı görüldü. Bunun yanında CD4/CD8 hücre oranı ters bulundu. Ağır enfeksiyon geçirme öyküsü nedeniyle olguya düzenli antibakteriyel profilaksi ve intravenöz Ig replasman tedavisi başlandı. Agammaglobulinemi tanısı konulan hastada monositlerde bakılan BTK ekspresyonu normal saptandı. Anne baba arasında akrabalık olan hastanın yapılan ileri nesil dizileme ve Sanger konfirmasyonu sonucunda otozomal çekinik geçiş gösteren IGHM (μ ağır zincir) geninde 1-4 ekzonlarda yeni bir delesyon saptandı.

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

IGHM gen defektinde XLA'ye göre daha erken başlangıç ve daha ciddi enfeksiyonlar gözlenmektedir. Yapılan genetik çalışmalarda *BTK* genindeki mutasyonun erken B hücre gelişimini pro B den pre B geçişi sırasında kısmi olarak engellerken, *IGHM* gen mutasyonu ise daha erken dönemde gelişimi tamamen engellediği saptanmıştır. Sonuç olarak bu olgu bildirimiyle Bruton dışı otozomal çekinik agammaglobulinemilerin klinik özellikleri ve yeni tanımlanan mutasyon hakkında bilgi verilmesi amaçlanmıştır.

Bildiri No:

46

Bildiri Başlığı:

FBN1 GENİNDEKİ MİSSENSE MUTASYONDAN KAYNAKLANAN BİR NEONATAL MARFAN SENDROMU OLGUSU

Yazarlar:

Bilge Noyan - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Genetik
Nursel H. Elçioğlu - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Genetik
Gabor Matyas - Züriç CH Kardiyovasküler Tanı Merkezi

Sunumu Yapan Kişi:

Bilge Noyan - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Genetik

Bildiri Özeti:

Marfan Sendromu, otozomal dominant kalıtım gösterir ve 15. kromozom üzerindeki fibrillin1 genindeki mutasyonlardan kaynaklanır. Klinik olarak cilt, kardiyovasküler sistem, iskelet sistemi sorunları ile oküler problemler görülür. Hastalığın klinik ağırlığı değişkendir. Neonatal Marfan Sendromu (nMFS) ise Klasik Marfan Sendromunda göre daha kötü prognozlu ve daha erken yaşlarda bulguları belirmeye başlayan bir klinik bir tablodur. Kardiyovasküler bulguları daha ağırdır, mitral ve triküspit kapak yetmezlikleri daha çok görülür, bunun yanında eklem kontraktürleri, ectopia lentis, pulmoner amfizem de daha sık görülür. nMFS'a yol açan mutasyonlar 15 kromozomdaki FBN-1 geninin 23-32. exonları arasında toplanmıştır (1). Bu çalışmamızda ağır kardiyak sorunları, iskelet deformitesi, atipik yüz görünümü nedeni ile kliniğimizde izlediğimiz ve nMFS tanısı koyduğumuz bir hastamızı sunacağız.

4 yaşındaki erkek hasta, G4P4 anneden NSD ile term doğmuş ve doğum sonrası solunum sıkıntısı gelişmesi üzerine 15 gün küvezde yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlenmiştir. Anne ve babası 1. derece kuzen olan hasta kliniğimize 4 yaşında atipik fiziksel özellikleri nedeniyle başvurulmuştur Hastanın fizik muayenesinde uzun yüz görünümü, yüksek damak, derin yerleşimli gözler, elastik kulaklar, ağır kifoskolyoz, toraks deformitesi, araknodaktili, eklem laksitesi saptanmış olup kardiyovasküler sistem muayenesinde 2/6 sistolik üfürüm tespit edilmiştir. Yapılan kardiyak ekosunda mitral ve triküspit kapak prolapsusu ve yetmezliği ile aortik kök dilatasyonu tespit edilmiş ve kalp yetmezliği tedavisine başlanmıştır. Göz muayenesi normal tespit edilmiştir. Moleküler analizinde fibrillin1 geninin 25 ekzomunun 3116. nükleotidinde c. 3116G>A missense mutasyonu saptanmış olup sonucunda 1039 kodonda sistein yerine tirozinin geçtiği tespit edilmiştir, p.

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

C10 39Y. Anne ve babadan yapılan moleküler analizlerde annenin aynı mutasyonun mozaik taşıyıcısı olduğu tespit edilmiştir

Klinik olarak nMFS, Klasik Marfan Sendromundan, kardiyak manifestasyonların daha ağır seyretmesi ve erken başlangıçlı olması ile ayrılır, bununla uyumlu olarak bizim hastamızda da kardiyak manifestasyonlar kendini 4 yaşında göstermiş ve kalp yetmezliği tedavisi başlanmıştır. Ağır kifoskolyoz, toraks deformitesi ve eklem laksitesi kalp bulgularının yanında mevcuttur. Hastada 15 kromozomun FBN1 geninde c.3116G>A mutasyonu tespit edilmiş olup anne taşıyıcıdır. Aynı mutasyon daha önce bir hastada tanımlanmış olup 30 yaşındaki hastada mitral yetmezlik, MVP, aort dilatasyonu tespit edilmiş ve hasta aort kapak operasyonuna gitmiştir. Bizim hastamızda olduğu gibi yüksek damak, araknodaktili, eklem laksitesi de mevcut olan hastada göz muayenesinde miyop da tespit edilmiştir (2). Bizim hastamızda göz bulgularının olmamasının nedeni yaşının küçük olması ve bunların bazılarının ileri dönemlerde tespit ediliyor olması ile açıklanabilir. Hastamızda tespit edilen c.3116G>A mutasyonu sonucu FBN1 proteinindeki highly conserved sistein, yerine tirozin geçmiş ve protein içindeki disülfid bağı bozulmuştur. Bunun sonucunda protein üzerinde bulunan Calsiyum binding epidermal growth factor (cbEGF) like domain12 bozulmuş ve kliniğin Marfan Sendromunda daha ağır seyrine yol açmıştır(3).

Kaynaklar:

1)Tiecke, Frank, et al. "Classic, atypically severe and neonatal Marfan syndrome: twelve mutations and genotype-phenotype correlations in FBN1 exons 24-40." *European journal of human genetics: EJHG* 9.1 (2001): 13.

2)The UMD-FBN1 Mutations Database,
http://www.umd.be/FBN1/4DACTION/DMD_EX1/25

3) Revencu, Nicole, et al. "Congenital diaphragmatic eventration and bilateral uretero-hydronephrosis in a patient with neonatal Marfan syndrome caused by a mutation in exon 25 of the FBN1 gene and review of the literature." *European journal of pediatrics* 163.1 (2004): 33-37.

Bildiri No:

51

Bildiri Başlığı:

Karıda Kitlenin Nadir Nedeni: Bir Rapunzel Sendromu Olgusu

Yazarlar:

BİLGE ŞAHİN AKKELLE - MARMARA ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK
GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI
ENGİN TUTAR - MARMARA ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ,
HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI
KIVILCIM KARADENİZ CERİT - MARMARA ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK CERRAHİSİ
ANABİLİM DALI
DENİZ ERTEM - MARMARA ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ,
HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI

Sunumu Yapan Kişi:

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

BİLGE ŞAHİN AKKELLE - MARMARA ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK
GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME

Bildiri Özeti:

Giriş

Sindirilemeyen organik veya biyolojik maddelerin gastrointestinal sistemde birikmesiyle oluşan kitlelere bezoar adı verilir. Bezoar oluşumunda, mide ve gastrointestinal sistem anatomi ve fizyolojisindeki değişiklikler ile yabancı maddenin ısrarlı olarak alımı sorumludur. Hastaların çoğunda mental ya da davranışsal bozukluk klinik tabloya eşlik eder. Bezoarlar gastrointestinal sistemde en sık midede görülür, midede yerleşen bir bezoarın ince bağırsaklara olan uzanımı Rapunzel sendromu olarak adlandırılır. Dispeptik yakınmalar ile başvuran, ısrarlı saç yeme (trikofaji) öyküsü bulunan ve Rapunzel sendromu gelişen bir trikobezoar olgusu sunulmuştur.

Olgu

On üç yaşında kız hasta bir yıldır devam eden karın ağrısı, bulantı ve aralıklı kusma şikayetiyle başvurdu. Fizik muayenede epigastrik bölgede umblikulusa uzanan keskin sınırlı, ağrısız kitle palpe edildi. Lenfadenopati ve organomegali saptanmayan hastanın diğer sistem muayene bulguları normaldi. Laboratuvar parametrelerinde patolojik bulgu saptanmayan hastada mide-duodenum grafisinde mide kapasitesinde artış ve heterojen dolum defektleri tespit edildi. Endoskopik değerlendirmede kardiadan itibaren mideyi tama yakın dolduran, pilordan bulbus ve duodenuma uzanan, üzerinde saç telleri izlenebilen kitlesel yapı gözlendi, antrumda ülser lezyon saptandı. Trikobezoar olarak değerlendirilen ve endoskopik olarak çıkarılamayan kitle nedeniyle hastaya cerrahi işlem uygulandı. Trikobezoarın midenin şeklini aldığı ve duodenum 3. kısmına kadar uzandığı görüldü. Hasta Çocuk Psikiyatrisi Anabilim Dalı tarafından izleme alındı.

Sonuç

Trikobezora kitleleri yavaş büyümeleri nedeniyle, genellikle uzun asemptomatik olarak kalmaktadırlar. Bezoara bağlı olarak bulantı, kusma, zayıflık, tartı kaybı yakınmaları görülebilir, besin, vitamin ve mineral eksiklikleri gelişebilir, muayenede karında kitle ele gelebilir. Kontrastlı grafi, ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi ve magnetik rezonans görüntüleme bezoar tanısında duyarlı olmakla birlikte, endoskopik inceleme en yüksek duyarlılık ve özgüllüğe sahiptir. Trikobezorlar erken tanı konulamadığında ülserasyon, kanama, perforasyon, peritonit gibi ciddi komplikasyonlara neden olabilir. Rapunzel sendromu olgularında ek olarak ileus, tıkanma sarılığı, pankreatit, süperior mezenterik arter sendromu, intussusepsiyon gelişebilir.

Sonuç olarak, gastrointestinal sistem semptomları ile başvuran ve psikiyatrik bozukluğu olan adolesan kız hastalarda trikobezoar olasılığı akılda tutulmalıdır. Erken tanı olası komplikasyonların önlenmesinde önemlidir. Tekrarların önlenmesi açısından mutlaka psikiyatri danışımı yapılmalıdır.

Anahtar kelimeler: Rapunzel sendromu, trikobezoar, trikofaji

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

Bildiri No:

52

Bildiri Başlığı:

Antibiyotik Kullanımı İlişkili Akut Generalize Ekzantematöz Püstülosis: Bir Olgu

Yazarlar:

Betül Şenyürek - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Eda Kepenekli Kadayıfçı - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Enfeksiyon hastalıkları Bilim Dalı

Sunumu Yapan Kişi:

Betül Şenyürek - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Bildiri Özeti:

Akut generalize ekzantematöz püstülozis (AGEP), klinik olarak ani başlayan, ateşle birlikte tüm vücutta yaygın püstüler döküntü ile seyreden nadir görülen bir dermatozdur. Vakaların %90 'ında ilaç kullanım öyküsü mevcut olmakla birlikte nadiren viral ve bakteriyel enfeksiyonlar, civa gibi ağır metaller de etken olabilmektedir. Muayene bulgusu olarak, eritemli zemin üzerinde, foliküler yerleşimli olmayan, çok sayıda steril püstülle karakterizedir. Burada, pnömokokkal menenjit sebebi ile seftriakson ve vankomisin tedavisi kullanılan ve antibiyotik kullanımından üç hafta sonra ateş, yaygın eritem, yüz ve ekstremiteler ödemli ile başvuran, akut generalize ekzantematöz püstülozis tanısı alan, steroid tedavisine dramatik yanıt alınan 5 yaşında bir çocuk hasta sunulmaktadır.

Bildiri No:

53

Bildiri Başlığı:

ÖZAFAGUS DARLIĞINA BAĞLI GELİŞEN BESİN TIKACI

Yazarlar:

Meltem Gümüş - SBÜ Konya Eğitim Araştırma Hastanesi

Alaaddin Yorulmaz - Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi

Sunumu Yapan Kişi:

Alaaddin Yorulmaz - Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi

Bildiri Özeti:

AMAÇ: Özafagusun besin artıkları ile tıkanması genellikle yapısal ve işlevsel olarak sindirim sistem bozukluğu olan hastalarda rastlanabilen bir sorundur. Kusma, hipersalivasyon, yutmada güçlük, ağrılı yutma, dispne başlıca semptomlardır. Yenidoğan döneminde özafagus atrezisi nedeniyle opere edilmiş özafagus darlığı devam eden ve besin tıkaçı saptanan bir olgu sunmaktayız.

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

OLGU SUNUMU: 4.5 yaş erkek hasta 2 gündür devam eden beslenme sonrası boğazda tıkanma hissi, yutamama ve kusma ile başvurdu. Özgeçmişinden 2 günlükken özafagus atrezisi nedeniyle opere olduğu, katı gıda alımı sonrası defaten şikayeti olduğu öğrenildi. Muayenesinde persentil geriliği dışında sistem bulguları normaldi. Üst gastrointestinal sistem endoskopisinde özafagus lümenini tama yakın dolduran sindirilmemiş besin artığı görüldü. Besin tıkaçı çıkartıldı. Gıdanın uzun süre özafagusta kalmasına bağlı darlığın üst kısmındaki mukoza ülseri görünümde idi. Servise yatırılarak ülser tedavisi düzenlendi. Beslenmesi ayarlandı. ÖMD'de özafagus orta 1/3 kesiminde darlık devam eden hastaya özafagus mukozasında düzelmenin ardından dilatasyon işlemi planlandı.

SONUÇ: Altta yatan özafagus hastalıkları özafagus yabancı cisimlerine meyili artırmaktadır. Tanıda hastanın öyküsü ve semptomları yardımcıdır. Bu klinikte başvuran hastaların hızlı şekilde endoskopi yapılan merkezlere yönlendirilmesi gerekmektedir.

Bildiri No:

54

Bildiri Başlığı:

**ÇOCUK İSTİSMARINDA DOĞRU BİLİNER YANLIŞLAR VE SAĞLIK
ÇALIŞANLARININ BİLGİ DÜZEYİ**

Yazarlar:

**ÖZNUR YILMAZ - BÜLENT ECEVİT ÜNİVERSİTESİ SAĞLIK BİLİMLERİ
ENSTİTÜSÜ /ÇAYCUMA DEVLET HASTANESİ**

AYSEL TOPAN - BÜLENT ECEVİT ÜNİVERSİTESİ SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

Sunumu Yapan Kişi:

**ÖZNUR YILMAZ - BÜLENT ECEVİT ÜNİVERSİTESİ SAĞLIK BİLİMLERİ
ENSTİTÜSÜ /ÇAYCUMA DEVLET HASTANESİ**

Bildiri Özeti:

**ÇOCUK İSTİSMARINDA DOĞRU BİLİNER YANLIŞLAR VE SAĞLIK
ÇALIŞANLARININ BİLGİ DÜZEYİ**

Öznur YILMAZ¹ , Aysel TOPAN²

¹Hemş., Bülent Ecevit Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı Yüksek Lisans Öğrencisi, Zonguldak / Türkiye

oznur5294@gmail.com

²Yrd. Doç. Dr., Bülent Ecevit Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Hemşirelik Bölümü, Zonguldak / Türkiye

Özet: Amaç: Bu derleme çocuk istismarında doğru bilinen yanlışların neler olduğunun bilinmesi ve sağlık çalışanlarının bilgi düzeyleri amaçlandı. **Yöntem:** Konu ile ilgili literatür taramalarını içermektedir. **Bulgular:** Yapılan taramalarda bir çok makale taranmış olup; çocuk istismarında ülkemizde oldukça fazla olgu görülmüştür. Doğrucan ve Yıldırım (2011) yılında beş ay boyunca altı gazetede istismar haberlerini incelemiş olup haberde 176 sını

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

istismara maruz kaldığını, istismarların %16'sı fiziksel, %9'u duygusal, %64'ü cinsel istismar, %11'i ekonomik istismar olup, mağdur çocukların cinsiyetleri, %23 oranında erkek çocuklar, %75 oranında kız çocuklar oluştururken %2'sinde cinsiyet belirtilmemiş, istismarcıların özelliklerine bakıldığında, istismarcılar büyük bir oranda (%72) çocuğun yakın çevresinden, tanıdığı kişiler oluşturmakta olduğu anlaşılmıştır. Terzi ve Özbay (2012) yılında yine iki gazetede 3 ay boyunca doküman incelemesiyle 119 çocuğun istismara maruz kaldığını, çocuk istismarı ve ihmali vakalarının % 55,46'sı fiziksel istismar, % 30,25'i cinsel istismar, % 3,36'sı duygusal istismar ve % 10,93'ü ihmal olduğu, mağdurların cinsiyeti % 51,26'sı mağdurların kadın, % 30, 25'i erkek olduğu, % 6,72'si vakada her iki cinsiyette de mağdurların olduğu ve % 11,76'sı ise mağdurların cinsiyetini verilmemiş, çocuk istismarı ve ihmali vakaları incelendiğinde vakaların % 57,14'ü ailede, % 10,09'u okulda ve % 32,77'si çevrede gerçekleşmiştir. Gölge ve arkadaşlarının (2012) İstanbul' da yapmış olduğu çalışmada , devlet, eğitim araştırma ve üniversite hastanelerinde çalışan 112'si hekim, 138 'i ebe-hemşire olmak üzere toplam 250 sağlık çalışanına, çocuk istismarı ile ilgili eğitim ve mesleki tecrübelerle ilişkin sorular sorulmuş olup katılımcıların yarıdan fazlasının eğitimleri sırasında çocuk istismarı konusunda bilgi aldıkları ancak mezuniyet sonrası çok azının bu konuyla ilgili eğitim, seminer veya toplantıya katıldıkları belirlenmiştir. **Sonuç:** Yapılan çalışmalar sonucunda çocuk istismarın yaşandığı görülmektedir. Bu sonuç doğrultusunda, çocuk istismarını konu alan tezlerde ve makalelerde son yıllarda artış göstermekle birlikte, sayıca yetersiz olup konuya ilişkin akademik çalışmaların sayısının artması gerekmektedir. Sağlık çalışanlarının çocuk istismarı konusunda bilgi düzeylerinin artırılması çocuk istismarını azaltmada etkili olacağı düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, Çocuk İstismarı, Sağlık Çalışanı

Bildiri No:

60

Bildiri Başlığı:

Eozinofilik Özefajit

Yazarlar:

Meltem Gümüş - SBÜ Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Alaaddin Yorulmaz - Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi

Sunumu Yapan Kişi:

Alaaddin Yorulmaz - Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi

Bildiri Özeti:

AMAÇ: Eozinofilik özefajit özafagus mukozasının eozinofil lökositler ile infiltrasyonudur. Çocuklarda nadir görülen bu durumun bulguları gastroözefageal reflü ile benzerdir. Yutma güçlüğü nedeniyle başvuran olguyu sunmak istedik.

OLGU SUNUMU: Yutma güçlüğü nedeniyle çocuk cerrahisi ve kulak burun boğaz bölümü tarafından takip edilen, uzun süredir antireflü tedavi kullanan hasta şikayetleri geçmemesi nedeniyle konsulte edildi. Öyküsünde zaman zaman deri döküntülerinin ortaya çıktığı alerji ilaçları kullandığı öğrenildi. Muayenesinde özellik yoktu. Hemogram ve biyokimyası normal olan hastanın total Ig E düzeyi yüksek olarak tespit edildi. Üst gastrointestinal sistem

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

endoskopisinde özafagus mukozası soluk görünümde olup lineer tarzda uzanan beyaz çizgilenmeler izlendi. Alınan biopsinin histopatolojik incelenmesinde mukozada yüksek oranda eozinofil infiltrasyonu, eozinofilik mikroabseler saptandı. Spesifik Ig E değerleri negatif olan hastanın prick testinde yumurta pozitif bulundu. Besin eliminasyonu, Proton pompa inhibitörü (PPI) tedavisine eklendi. Diet ve PPI ile tam olarak klinik düzelme görülmeyen hastaya inhale kortikosteroid tedavisi eklendi.

SONUÇ: Eozinofilik özefajit farklı klinik bulgularla kendini gösteren, özafagusta lineer çizgilenmeler, trakealizasyon izlenen, histopatolojik olarak eozinofilik infiltrasyon saptanan, besin eliminasyonu ve inhale steroide cevap veren klinik tablodur. Disfaji ve reflü benzeri semptomlarda özellikle gastroözafageal reflü tedavisine yanıt alınamıyorsa Eozinofilik özefajit tanısı mutlaka akla getirilmelidir.

Bildiri No:

61

Bildiri Başlığı:

Otoimmün Hepatitin Eşlik Ettiği Sistemik Lupus Eritematozus

Yazarlar:

Meltem Gümüş - SBÜ Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Konya

Alaaddin Yorulmaz - Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Bilim Dalı, Konya

Sunumu Yapan Kişi:

Alaaddin Yorulmaz - Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi

Bildiri Özeti:

AMAÇ: Otoimmün hepatit (OİH) organ-spesifik ve organ-spesifik olmayan antikorların varlığı ve histolojide inflamasyon ve fibrozis ile karakterize bir karaciğer hastalığıdır. Sistemik Lupus eritematozus (SLE) sebebi bilinmeyen cilt, böbrek, eklem, serozalar gibi birçok doku ve organ iltihabına bağlı değişik bulgularla seyreden bir hastalıktır. SLE'de karaciğer etkilenmesi sıktır. SLE ve OİH birlikteliği de bilinmektedir. Bu iki durumun ayırtılmasını yapılması güçtür. SLE ve OİH tanısı alan bir vakamızı sunmak istedik.

OLGU SUNUMU: 14 yaşında kız hasta halsizlik yakınması ile başvurunda karaciğer enzim yüksekliği (ALT: 585 mg/dl, AST: 420 mg/dl) ve trombositopeni (92000/mm³) saptanması üzerine kliniğimize yönlendirildi. Muayenesinde hepatomegali dışında özellik yoktu. Yüzünde dönem dönem kelebek tarzında döküntüsü olan hastanın soygeçmişinde özellik yoktu. Pt INR değeri 1.4 olan hastanın bilirubin değerleri normal idi. Direkt coombs pozitif olup retikülosit 0.72 % idi. Albumin globulin oranı globulin yönüne değişmiş olan hastada Ig G seviyesinde belirgin artış, ANA ve anti ds DNA pozitifliği saptandı. idrarda nefritik düzeyde proteinuri saptanan hastanın karaciğer biopsisi OİH ile uyumlu bulundu. Endoskopisinde özafagus varisleri izlendi. OİH ve SLE tanıları ile başlanan tedaviye yanıt verdi. uzun süreli takibinde ek patoloji izlenmedi.

SONUÇ: SLE' de karaciğer tutulumu tanı kriterleri arasında değildir. SLE li hastalarda hepatik tutulum olabilir ancak eşlik eden OİH akla gelmelidir. Klinik, serolojik, histolojik

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

veriler yardımcı olmakla beraber SLE ilişkili hepatit ve OİH ayırımında zorluk çekilen vakalardır. Bu vaka OİH ve SLE birlikteliğine dikkat çekmek için sunulmuştur.

Bildiri No:

62

Bildiri Başlığı:

Çocuklarda Transaminaz Yüksekliğinin Karaciğer Dışı Bir Nedeni: Kas Hastalıkları

Yazarlar:

Meltem Gümüş - SBÜ Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Konya

Alaaddin Yorulmaz - Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Bilim Dalı, Konya

Ayşe Kartal - Selçuk Üniversitesi, Pediatrik Nöroloji Bilim Dalı, Konya

Sunumu Yapan Kişi:

Alaaddin Yorulmaz - Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi

Bildiri Özeti:

AMAÇ: Transaminaz yüksekliği ile başvuran çocuklarda hepatobilier nedenler ayrıntılı olarak araştırılırken karaciğer dışı nedenler gözden kaçabilmektedir. Bu duruma dikkat çekmek amacı ile bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: 5 aylık erkek hasta rutin kontrolünde saptanan transaminaz yüksekliği sebebi ile kliniğimize yönlendirilmiş. 2 gündür ateş ve hafif öksürük dışında yakınması olmayan hastanın anne babasının 2. dereceden akraba olduğu öğrenildi. Muayenesinde özellik izlenmedi. Laboratuvar tetkiklerinde AST 272 IU/L, ALT 220 IU/L, GGT 40 IU/L, ALP 130 IU/L, Albumin 4.1 gr/dl, Bilirubin değerleri normal aralıkta idi. Tam kan sayımı, koagülasyon testleri ve Karaciğer USG normal idi. izole transaminaz yüksekliği dışında bulgusu olmayan hastanın ekstrahepatik nedenlerden kas hastalıklarının dışlamak amacıyla kreatin kinaz düzeyi bakıldı ve 16500 IU/L bulundu. EMG incelemesi myopati ile uyumlu geldi. Kas Biopsi distrofin defekti ile karakterize müsküler distrofi ile uyumlu bulundu.

SONUÇ: İzole transaminaz yüksekliği ile başvuran hastalarda, hepatobilier sisteme ait başka bulgu yok ise kas hastalıklarını dışlamak için serum kreatin kinaz düzeyi bakılması ayırıcı tanı için uygundur.

Bildiri No:

63

Bildiri Başlığı:

Çocukluk Çağında Nonsteroid Antienflamatuvar İlaç Kullanımına Bağlı Üst Gastrointestinal Sistem Kanaması

Yazarlar:

Meltem Gümüş - SBÜ Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Konya

Alaaddin Yorulmaz - Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Bilim Dalı, Konya

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Sunumu Yapan Kişi:

Alaaddin Yorulmaz - Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi

Bildiri Özeti:

AMAÇ: Ülkemizde çocuklar ibuprofen gibi nonsteroid antienflamatuar (NSAI) ilaçların kullanımı oldukça sıktır. İbuprofen kullanımına bağlı Üst gastrointestinal sistem kanaması olan olgu sunmak istedik.

OLGU SUNUMU: 3 yaş kız hasta solunum yolu enfeksiyonu ile 4 gündür sefalosporin ve ibuprofen kullanmakta imiş. 2 gündür aşırı derecede huzursuzluğu ve ağlama nöbetleri olan hasta kahverenkli kusma nedeni ile getirildi. 1 gündür kakasının siyah renk aldığı bildirildi. Tetkiklerinde hemoglobinde hafif düzeyde düşme (Hgb: 10.2 g/dl) ve akut faz reaktanında artış (CRP: 17 mg/dl) dışında özellik yoktu. Yapılan üst GİS endoskopisinde eroziv pangastrit ve pilorda üzeri seroz membranla kaplı aktif kanamanın olmadığı ülser görüldü. Biopsi örneklerinde Helicobakter pilori negatif. Oral alımı kesilerek intravenöz proton pompa inhibitörü ve oral sukrolfat başlanan hastanın kliniği yatışının 3. günü düzeldi. Tedaviler oral olarak devam edildi. Taburcusu yapıldı.

SONUÇ: İbuprofen ve benzeri NSAI ilaçların çok masum olmadıkları ve bilinçsiz kullanımları ile kötü sonuçlar ortaya çıkabileceği konusunda toplum ve sağlık çalışanları bilgilendirilmelidir.

Bildiri No:

70

Bildiri Başlığı:

Çölyak Hastalığı Prezantasyonu Kırsal ve Kentsel Bölgelere Göre Değişmekte Midir?

Yazarlar:

Burcu Volkan - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.

Bilge Şahin Akkelle - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.

Özlem Kalaycık Şengül - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.

Nevzat Aykut Bayrak - Diyarbakır Çocuk Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Kliniği

Esra Polat - Kanuni Sultan Süleyman E.A.H., Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Kliniği

Biröl Öztürk - Okmeydanı Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Kliniği

Engin Tutar - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.

Çiğdem Çelikel - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji B.D.

Deniz Ertem - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Sunumu Yapan Kişi:

Burcu Volkan - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.

Bildiri Özeti:

Amaç

Gluten içeren gıdaların tüketilmesiyle tetiklenen otoimmün bir enteropati olan çölyak hastalığı (ÇH)'nın patogeneğinde genetik, çevresel ve immünolojik faktörler rol oynamaktadır. Bozuk hijyenik koşullar, bağırsak flora değişiklikleri, enfeksiyonlar ve beslenme farklılıkları gibi çevresel faktörlerin ÇH gelişmesinde etkili olabileceği ileri sürülmüştür. Bu nedenle sanayileşmiş (kentsel) veya sanayileşmemiş (kırsal) coğrafi bölgelerde yaşayan hastaların klinik bulguları değişebilir. Çalışmanın amacı; Türkiye’de kırsal ve kentsel alanlarda yaşayan çölyak hastalarının klinik bulgularının karşılaştırılmasıdır.

Yöntem

Çalışmada yer alan beş merkezde, ÇH tanısıyla takipli hastalar retrospektif olarak değerlendirildi ve ikamet ettikleri coğrafi bölgelere göre gruplandırıldı: Marmara bölgesi Grup-1 (kentsel), Doğu Anadolu ve Güneydoğu Anadolu Bölgeleri Grup-2 (kırsal) olarak sınıflandırıldı. İki grup demografik veriler, başvuru semptomları ve ek patolojiler açısından karşılaştırıldı.

Bulgular: Toplam 594 hasta (kentsel 277, kırsal 317) çalışmaya alındı. Kırsal bölgede yaşayanların yaş ortalaması kentsel bölgedekilere göre daha yüksekti (sırasıyla 9 ± 4 yaş ve 7.7 ± 4.4 yaş) ($p=0.001$). İki grup arasında cinsiyet dağılımı, kilo ve boy Z skorları açısından istatistiksel fark saptanmadı. Grup-1’de karın ağrısı daha sık başvuru semptomu iken (sırasıyla %48.4 ve %31.4), grup-2’de ise kabızlık idi (sırasıyla %23.5 ve %9.4) ($p=0.001$). Tip-1 diyabet, otoimmün tiroid hastalıkları, IgA eksikliği, Down ve Turner sendromu gibi ÇH ile ilişkili hastalıklar açısından iki grup arasında fark saptanmadı. Grup-2’de, grup-1’e göre akraba evliliği (sırasıyla %28.7 ve %19.8), birinci derecede akrabalarda ÇH sıklığı (sırasıyla % 20.7 ve %9) ve aile taraması sonucu tanı konulan asemptomatik hasta oranı (sırasıyla %17.7 ve %1.1) anlamlı derecede yüksek saptandı ($p<0.05$).

Sonuç

Çalışmamızda kırsal alan ve şehir merkezinde yaşayan hastalar arasında tanı yaşı, major başvuru semptomu ve aile taramasıyla tanı alan hasta oranı farklı bulundu. Kırsal bölgede yaşayan hastaların tanı yaşının daha geç olması sağlık kuruluşuna ulaşma konusundaki güçlükler veya hastalığın patogeneğini etkileyen çevresel faktörlere bağlı olabilir. Aile taraması ile tanı konulan asemptomatik hasta oranının kırsal bölgedeki fazlalığı, akraba evliliğinin daha yüksek olması ile açıklanabilir.

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

Bildiri No:

72

Bildiri Başlığı:

ERCİYES ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK ACİL SERVİSİNE 2009-2011 YILLARI ARASINDA
GETİRİLEN ZEHİRLENME OLGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Yazarlar:

Yasemin Kılıç - Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi
Fevziye Çetinkaya - Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Halk Sağlığı AD

Sunumu Yapan Kişi:

Yasemin Kılıç - Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi

Bildiri Özeti:

ÖZET

Bu çalışma Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Acil Servisi'ne 1 Ocak 2009-31 Aralık 2011 tarihleri arasında başvuran 0-17 yaş grubundaki zehirlenme olgularının epidemiyolojik ve klinik özelliklerini değerlendirmek amacıyla yapılmıştır. Dosya bilgisine ulaşılabilen 847 zehirlenme olgusu geriye dönük olarak değerlendirildi; yaş, cinsiyet, zehirlenme oranı, alınan madde tipi, ilaç tipi, hastaneye geliş saati, geliş ayı, geliş yılı, geliş şikayeti, izlem yeri, izlem süresi gibi özellikleri kaydedildi. Zehirlenme vakalarının tüm acil başvurularına oranı % 1,2 olup, %50,3'ü erkek, %49,7'si kız ve kız/erkek oranı 1/1,1 idi. Vakaların :%37,3'ü 0-24 ay, :%38,0'ı 25 ay-5 yaş: %7,6'sı, 6-11 yaş ve %17,1'i 12-17 yaş grubunda idi. Zehirlenmelerin en sık yaz (%35,1) ve ilkbahar (%27,4) mevsimlerinde meydana geldiği tespit edildi. En sık zehirlenme etkeni içerisinde %59 ile farmakolojik olmayan ajanlar ve ikinci sıklıkta ise %41 ile farmakolojik olan ajanlardı. Kaza sonucu oluşan zehirlenmeler (%82,7) en sıkı, bunları intihar etmek amacıyla (%14,5) meydana gelen zehirlenmeler takip etmekteydi. 0-11 yaş grubunda %96,9 ile kaza sonucu meydana gelen zehirlenmeler, 12-17 yaş grubunda ise %96,8 ile intihar etmek amaçlı olan zehirlenmeler en sıkı. Tüm vakalar içerisinde ölüm görülme oranı %0,7 idi.

Çocukluk çağı zehirlenmeleri en sık kaza nedeniyle, ağızdan alım yoluyla ve ilaçlarla olmaktadır. Ülkemizde küçük çocukların evde sıklıkla yalnız bırakılmaları ve ailenin yeterli derecede ilgilenmemesi, ilaçların çocukların kolayca erişebilecekleri yerlerde bulunması ve ambalajının sağlam olmaması zehirlenme olasılığını arttırmaktadır. Zehirlenme vakalarının aza indirilmesi için aile ve toplum bireylerinin eğitilmesi, korozif maddelerinin bilinçli olarak evlerde saklanması, reçetesiz ilaç satılmaması, ilaçların, temizlik maddeleri ve tarım ilaçlarının açıkta bırakılmaması gerekmektedir.

Anahtar Kelime: Acil servis, çocuk, etyoloji, intihar, zehirlenme

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

Bildiri No:

76

Bildiri Başlığı:

CCNO MUTASYONLU PRİMER SİLİYER DİSKİNEZİLİ HASTALARDA GENETİK TANININ ÖNEMİ

Yazarlar:

Utku Batu - Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Pınar Ergenekon - Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Ela Erdem Eralp - Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Yasemin Gökdemir - Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Ahmet Oğuzhan Özen - Marmara Üniversitesi Çocuk Alerji ve İmmünolojisi Hastalıkları

Bülent Karadağ Saygı - Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

-
-
-
-
-
-
-
-
-
-
-
-
-
-
-

Sunumu Yapan Kişi:

Utku Batu - Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Bildiri Özeti:

Primer siliyer diskinezili hastalarda kullanılan nazal nitrik oksit (nNO), yüksek hızlı videomikroskop analizi (HSVA) ve transmission elektron mikroskopi (TEM) yöntemleri ulaşılması oldukça zor tetkiklerdir. Nispeten daha ulaşılabilir olan genetik incelemenin, özellikle CCNO mutasyonu saptanan primer siliyer diskinezili hastalar için, daha ulaşılabilir ve doğruluk oranı yüksek bir test olduğunu anlatan poster bildirimidir.

GİRİŞ

Primer siliyer diskinezi doğumdan itibaren başlayan solunum semptomları olan hastalarda mutlaka akılda tutulmalıdır. Tanı için altın standart teknik olmamakla birlikte nazal nitrik oksit (nNO), yüksek hızlı videomikroskop analizi (HSVA) ve transmission elektron mikroskopi (TEM) yöntemleri tanı koymak için birlikte kullanılır. Tanısı için gereken testlerin kolay ulaşılabilir olması nedeniyle genetik tanı umut vaat etmektedir. Bu çalışmamızda anne baba kuzen evliliğinden zamanında doğmuş olup, kronik solunum

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

semptomları nedeniyle kliniğimizde takip edilmekte olan 20,18, 8 ve 6 yaşlarında olan 4 kardeş sunulacaktır.

OLGULAR

Tablo 1: Aşağıda yer alan tabloda olguların yaşları, başvuru yaşları, semptomları, semptomların başlangıç tarihleri ve yapılan tetkikler yer almaktadır.

	Olgular-1	Olgular-2	Olgular-3	Olgular-4
Yaş	20	18	8	6
Başvuru yaşı	12	6	47 gün	4
Semptomlar	Öksürük, hırıltı, balgam, burun akıntısı-burun tıkanıklığı, Otit (+), Sinüzit (+), Yenidoğan döneminde plevral efüzyon ve tüp takılması	Öksürük, burun tıkanıklığı, kulak akıntısı	Öksürük, hırıltı, kusma	Öksürük, burun akıntısı, burun tıkanıklığı
Semptom başlama yaşı	Yenidoğan	2 ay	Yenidoğan	Yenidoğan
CT Bulguları	Bronşektazi, sağda retikulonodüler alveoler konsolidasyon, solda buzlu cam	Sol akciğer alt lobda retikulonodüler dansite artışı, bilateral bronşektazi	sağ akciğerde konsolidasyon alanları ve tree-in-bud paterni. Sol akciğerde Bronşektazi. Üst loblarda mozaik patern.	Yok
FOB	Sağ üst lob bronş ağzı normalden dik ayrılıyor, segment dağılımında anomali. Diğer anatomi normal.	Normal brankoskopi bulguları	Sağ bronş sisteminde sekresyon artışı.	Yok
Ter testi	22	30	25	Yok
İmmunolojik değerlendirme	CVID IVIG (+)	CVID? IVIG (+)	CVID? IVIG (+)	Normal
IG değerleri	Ig M:29(↓) IgG1:702 (↓) IgG2:25 (↓)	IgM:29(↓) IgG:702 (↓)	Normal	Normal
Reflü	(-)	(-)	(+)	(-)
EKO	Normal	Normal	Normal	Yok

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

SFT	FEV1: 58 FVC: 67	FEV1: 55 FVC: 75	FEV1: 63 FVC: 66	Yok
Akciğer biyopsisi	Alveoller içerisinde serum ve mukus, bazı alveoller içinde makrofaj birikimleri. EZN, PAS, prokot boyaları (+)	Yok	Yok	Yok
Silia biyopsisi	Yetersiz materyal	Yok	Yok	Yok

TARTIŞMA VE SONUÇ

CCNO mutasyonunda silialar ya yoktur ya da sayı olarak çok azalmıştır. Transmission elektron mikroskopi (TEM) ve yüksek hızlı videomikroskop analizi (HSVA) yöntemleri ile tanı konulması zordur. Bu nedenle genetik analiz bu mutasyonu taşıyan PCD hastalarının tanısında çok önemlidir.

Bildiri No:

77

Bildiri Başlığı:

Kistik Fibrozisli Hastalarda Nadir Bir Durum: Pulmoner Emboli

Yazarlar:

Şeyma Özel - Marmara Üniversitesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
Pınar Ergenekon - Marmara Üniversitesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
Yasemin Gökdemir - Marmara Üniversitesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
Ela Eralp - Marmara Üniversitesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
Ömer Doğru - Marmara Üniversitesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı
Sait Karakurt - Marmara Üniversitesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
Bülent Taner Karadağ - Marmara Üniversitesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

Sunumu Yapan Kişi:

şeyma özel - MÜPEAH

Bildiri Özeti:**Bildiri No:**

78

Bildiri Başlığı:

Çölyak hastalığı tanı yaşı ve başvuru semptomları son yıllarda değişiyor mu?

Yazarlar:

Burcu Volkan - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Bilge Şahin Akkelle - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.
Özlem Kalaycık Şengül - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.
Nevzat Aykut Bayrak - Diyarbakır Çocuk Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Kliniği
Esra Polat - Kanuni Sultan Süleyman E.A.H., Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Kliniği
Biol Öztürk - Okmeydanı Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Kliniği
Engin Tutar - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.
Çiğdem Çelikel - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji B.D.
Deniz Ertem - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.

Sunumu Yapan Kişi:

Burcu Volkan - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.

Bildiri Özeti:

Amaç

Çölyak hastalığı (ÇH), genetik olarak yatkın kişilerde gluten içeren gıdaların tüketilmesiyle tetiklenen otoimmün bir enteropatidir. Semptomatik hastalar gastrointestinal sistem (GİS) bulgularının görüldüğü klasik veya GİS dışı bulguların ön planda olduğu atipik bir tablo ile karşımıza gelebilir. Yayınlar göre, son dönemlerde ÇH'nin semptomları değişmekte ve hastalar daha çok GİS dışı bulgular dolayısıyla tanı almaktadır. Çalışmamızın amacı, çölyak hastalarımızın yıllar içinde başvuru anındaki demografik veriler ve semptomatoloji yönünden farklılık gösterip göstermediğini irdelemektir.

Yöntem

Çalışmada yer alan 5 merkezde hastalar, ÇH tanısı aldıkları tarihe göre retrospektif olarak 2 grup halinde incelendi: Grup-1: 2010 yılı öncesi (Ocak 2000-Aralık 2009) ve Grup-2: 2010 yılı sonrası (Ocak 2010-Aralık 2017). Gruplar demografik verileri, tanı anındaki klinik bulguları ve ek patolojileri açısından değerlendirildi.

Bulgular

Grup-1'de 139 (ortalama yaş 7.1±4.1 yıl, %58.3 kız), Grup-2'de 460 çölyak hastası (ortalama yaş 8.8±4.2 yıl, %60.5 kız) çalışmaya alındı. Gruplar arasında cinsiyet dağılımı, boy ve kilo ortalama z skorları açısından anlamlı bir farklılık saptanmadı. Grup-2'deki hastaların yaş ortalaması anlamlı derecede daha yüksekti (p=0.001). Grup-1'(2010 yılı öncesi)'deki hastalarda karın ağrısı ve ishal daha sık başvuru semptomu iken Grup-2 (2010 yılı sonrası)'de kabızlık ve izole boy kısalığı idi. Aile taraması sonucu tanı konulan asemptomatik hasta oranı Grup-2'de Grup-1'e göre daha yüksek saptandı (sırasıyla %10.7 ve %3.6) (p=0.03). Hastaların demografik verileri ve başvuru semptomları Tablo 1'de sunulmuştur.

5. Maramara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Sonuç

Son 20 yıl içindeki verilere göre dünyada çölyak hastalarının başvuru semptomları ve tanı yaşı değişmektedir. Çalışmamızda olduğu gibi ortalama tanı yaşı anlamlı derecede yükselmektedir. Çalışma verilerimize göre, ÇH tanı anında klasik GİS bulguları olan karın ağrısı ve ishal yakınması oranlarının düşmüş olduğu, kabızlık ve izole boy kısalığı gibi atipik GİS dışı bulgularla tanı oranının arttığı görülmektedir. 2010 yılından sonra aile taramasıyla tanı konulan asemptomatik ÇH oranının arttığı görülmektedir. Bu değişiklikler, toplumda ÇH prevalansının artmış olması ve/veya ÇH farkındalığının ve tanı konulma sıklığının artışı ile açıklanabilir.

Bildiri No:

80

Bildiri Başlığı:

Erken Ten tene temasın (ETTT) prematüre bebeklerin sağlığına ve emzirme başarısına Etkisi: Sistemik Meta Analiz Çalışması

Yazarlar:

Nuriye BÜYÜKKAYACI DUMAN - Hitit Üniversitesi Sağlık Yüksekokulu Çorum

Sunumu Yapan Kişi:

Nuriye Büyükkayacı Duman - Hitit Üniversitesi Sağlık Yüksekokulu Çorum

Bildiri Özeti:

Amaç:

Bu çalışma Erken Ten tene temasın (ETTT) prematüre bebeklerin sağlığına ve emzirme başarısına etkisini inceleyen randomize kontrollü çalışmaların sonuçlarını geriye dönük olarak incelenmesi amacıyla yapılmış sistematik meta analiz çalışmasıdır.

Yöntem:

Çalışmada, PubMed veritabanında “early skin to skin contact after preterm birth” ve “Kangaroo Care after preterm birth” anahtar sözcükleri girilerek 97 adet çalışmaya ulaşılmıştır. Bu çalışmalarda 2007-2017 tarihleri arasında yapılmış, prematüre doğumlarda erken ten tene temasın etkisini ölçmeye yönelik olarak, bebeklerin sağlığına yönelik verileri ve emzirme başarısını ölçen 38 randomize kontrollü çalışma, çalışmanın örneklemini oluşturmuştur.

Bulgular:

Çalışmaların sonuçlarına göre preterm doğum sonrası kadınlar ETTT olan kadınların birinci ve altıncı aylarda daha fazla bebeklerini emzirdikleri (katılımcı sayısı: 668; çalışma sayısı: 26; RR: 1,20; p: 0.95), emzirme başarı puanlarının yüksek olduğu ve daha uzun süre emzirdikleri (katılımcı sayısı: 334; çalışma sayısı: 13; RR: 1,34; p: 0.95) belirlenmiştir. ETTT’lı prematüre bebeklerde kardiyovasküler ve solunum parametreleri (solunum sayısı, nabız hızı), hemoglobin ve bilirubin düzeyleri açısından fark olmadığı (katılımcı sayısı: 267; çalışma sayısı: 17; RR: 1.22; p:0.95), kan glukoz düzeyleri ve vücut sıcaklıklarının daha yüksek olduğu (katılımcı

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

sayısı: 215; çalışma sayısı: 14; RR: 1.16; p:0.95) belirlenmiştir. Ayrıca, invaziv girişimler sırasında ağrı ve infantil kolik açısından fark bulunamazken bu bebeklerin daha az ağladıkları belirlenmiştir (katılımcı sayısı: 78; çalışma sayısı: 9; RR: 1.16; p:0.95).

Sonuç:

Randomize kontrollü çalışmaların bulgularına dayanarak prematüre doğumlarda ETTT'nin emzirme başarısını olumlu yönde etkilediği ancak bebeklerin kardiyovasküler ve solunum fonksiyonlarına etkisi olmadığı söylenebilir. Bunun yanı sıra çalışmada ETTT'nin kan glukoz düzeylerini ve vücut sıcaklıklarını artırıcı etkisi olduğu ve bebeklerin daha az ağladıkları sonucuna varılmıştır.

Bildiri No:

82

Bildiri Başlığı:

Unutulmuş bir antite: Laküner kafa deformitesi

Yazarlar:

Hülya Özdemir - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Hülya Bilgen - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Ali Mutlu - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Aslı Memişoğlu - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Eren Özek - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul -

Sunumu Yapan Kişi:

Hülya Özdemir - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Bildiri Özeti:

Giriş: Laküner kafa (Lückenshadel, craniolacunia) 19. yüzyılın başlarında fetüste gestasyonel evrede kafa içi basıncının artışı ve kalvaryum ile iç? periostun gelişim dengesizliği sonucunda oluşan kafa kemik gelişim anomalisidir. Lezyonlar çoğunlukla paryetal ve oksipital kemiklerde yaygın olarak görülmektedir. Laküner kafa genellikle hidrosefali, Arnold-Chiari, meningosel ve miyelomeningosel ile birlikte görülmektedir. Herhangi bir anomali, malformasyon veya gelişim geriliğinin eşlik etmediği, sadece radyolojik bulgular ile karşımıza çıkan tipi çok nadir görülmektedir. Olgumuzda laküner kafa deformitesi rastlantısal olarak saptanmış olup, eşlik eden başka bir sendrom ya da gelişim anomalisine rastlanmamıştır.

Olgu sunumu: Olgumuz 30 yaşında annenin, birinci gebeliğinden birinci doğum olarak gebeliğin 39. haftasında normal spontan vajinal yol ile zor bir doğum eyleminin ardından, 1. dakika ve 5. dakika Apgar skoru 6/7, term AGA olarak doğdu. Anne baba sağlıklı olup, aralarında akrabalık yoktu. Bebeğin fizik bakışında hafif takipne ve çekilme, sağ paryeto-

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

oksipital bölgede sefal hematoma saptanmış olup, sağ dudak kenarı aşağıya deviye, nazolabiyal olukta hafif siliklik mevcuttu; diğer sistem bulguları doğaldı. Olguda, sefal hematomun olduğu bölgede palpasyonla krepitasyon alınması nedeniyle çekilen düz grafide lineer kırık saptandı. Hipotonisi olması nedeniyle kırığa eşlik eden intraserebral kanamayı ekarte etmek amacıyla kranial bilgisayarlı tomografisi (BT) çekildi. Kranial BT’inde bilateral frontal ve parietal kemiklerde çoklu defektler saptandı. Eşlik eden santral anomalileri değerlendirmek için çekilen kranial magnetik rezonans görüntülemesi normal bulundu. Olgumuzun TORCH-S serolojisi, tiroid fonksiyon testleri, kalsiyum, fosfor, alkalen fosfataz, parathormon ve D vitamin düzeyleri normal bulundu. Beslenen ve vital bulguları stabil olan bebek postnatal 9. günde taburcu edildi. Olgumuzun taburculuk sonrası takiplerinde büyüme ve gelişimi normal olup, izlemine devam edilmektedir.

Sonuç: Laküner kafa deformitesi, bir sendromun ilk bulgusu ya da hidrosefalinin erken habercisi olabilmekle birlikte, literatürde ek anomali saptanmayan olguların nadiren görüldüğü bildirilmiştir. Herhangi bir anomali veya gelişim geriliğinin eşlik etmediği izole laküner kafa deformitesine sahip olgumuz, nadir olması nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: yenidoğan, laküner kafa deformitesi, gelişim anomalisi

Bildiri No:

83

Bildiri Başlığı:

Wilson Hastalığı'nda Yeni Tanımlanan Bir Mutasyon:p.glu 1242 lys (c.3724g>a)

Yazarlar:

BİLGE ŞAHİN AKKELLE - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI
ENGİN TUTAR - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI
ÖZLEM KALAYCIK ŞENGÜL - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI
BURCU VOLKAN - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI
PINAR ATA - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, TIBBİ GENETİK ANABİLİM DALI
DENİZ ERTEM - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI

Sunumu Yapan Kişi:

BİLGE ŞAHİN AKKELLE - MARMARA ÜNİVERSİTESİ, ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ, HEPATOLOJİ VE BESLENME BİLİM DALI

Bildiri Özeti:

Giriş

Wilson hastalığı (WH) otozomal resesif kalıtmımlı bir bakır metabolizması bozukluğudur. Prevelansı 1/5000 ile 1/30000 arasında değişmekte olan hastalık karaciğer ve başta beyin olmak üzere pek çok ekstrahepatik organda bakır birikimi ile karakterizedir. Hepatik bakır taşıyıcı proteini kodlayan ATP7B geninde bilinen 300’den fazla mutasyon hastalığa sebep

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

olabilir. WH'ye yol açan bir mutasyonun literatürde ilk kez saptanmış olması nedeniyle olgumuz sunulmuştur.

Olgu

On yaşında erkek hasta karın ağrısı ve gözlerde sararma şikayetiyle başvurdu. Ciltte ve skleralarda subikter, batında hepatosplenomegali dışında patolojik muayene bulgusu saptanmadı. Laboratuvar incelemelerinde AST, ALT, GGT, total ve direkt bilirubin artışı, hipoalbuminemi, protrombin zamanı ve INR değerinde uzama, anemi ve trombositopeni tespit edildi. Radyolojik bulgular siroz ve portal hipertansiyon ile uyumluydu. Etyolojiye yönelik incelemelerde seruloplazmin değerinin düşük, 24 saatlik idrarda bakır düzeyinin yüksek tespit edilmesi WH'yi düşündürdü. D-penisilamin challenge testinin pozitif olması WH öntanısını güçlendirdi. Oküler tutulum saptanmadı ancak diğer organ tutulumları açısından yapılan incelemelerde renal tubülopati ve hipoparatiroidinin klinik tabloya eşlik ettiği görüldü. Kranial MR görüntülemesinde globus pallidusta hiperintensite saptanması SSS tutulumu yönünden anlamlı bulundu. Hastada kanama ve koagülasyon parametreleri bozukluğu nedeniyle karaciğer biyopsisi yapılamadı. Konvansiyonel gen analizinde mutasyon saptanmayan hastanın PCR yöntemi ile yapılan ATP7B tüm ekson DNA dizi analizinde p.Glu 1242Lys (c.3724G>A) homozigot mutasyonu tespit edildi. Daha önce tanımlanmamış olmasına rağmen "mutation tester biyoinformatik programı" incelemesine göre, mevcut mutasyonun hastalık nedeni olduğu öngörüldü. Her iki ebeveynde de aynı mutasyonun heterozigot tespit edilmesi nedeniyle tanı genetik olarak ispatlandı. Hasta şelasyon tedavisi, çinko, tutulan organlara yönelik destek tedavisi ve bakırdan fakir diyet ile izleme alındı.

Sonuç

Wilson hastalığı kesin tanısı; karaciğer dokusunda bakır düzeyinin > 250 µgr/gr bulunması veya genetik analizde homozigot mutasyonun gösterilmesi ile mümkündür. Tedavi edilmediğinde ölümcül seyredebilen veya tek seçenek olarak karaciğer nakli gibi invaziv bir işlemi gerektiren WH'de, karaciğer biyopsisi yapılamadığında, DNA dizi analizi duyarlılığı yüksek bir tanı koydurucu yöntemdir.

Anahtar Kelimeler: Wilson Hastalığı, genetik, mutasyon.

Bildiri No:

84

Bildiri Başlığı:

Kistik Fibroz ve Crohn Hastalığı Birlikteliği: Olgu Sunumu

Yazarlar:

Burcu Volkan - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.

Özlem Kalaycık Şengül - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.

Bilge Şahin Akkelle - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.

Engin Tutar - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Beslenme B.D.

Çiğdem Çelikel - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji A.B.D.

Deniz Ertem - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.

Sunumu Yapan Kişi:

Burcu Volkan - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme B.D.

Bildiri Özeti:

Giriş

İnflamatuvar bağırsak hastalığı (İBH) genetik olarak yatkın bireylerde, bozulmuş immün cevap ve enterik mikrobiyota arasındaki etkileşimler sonucu gelişmektedir. Kistik fibrozis (KF), kistik fibrozis transmembran regülatör (KFTR) geni mutasyonu sonucunda oluşan otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. KFTR geninin bağırsak permeabilitesini, mukus sekresyonunu ve intestinal konakçı bakteriler arasında etkileşimi düzenleme fonksiyonu bulunmaktadır. KF hastalarında Crohn hastalığı (CH) prevalansının normal popülasyona göre 17 kat daha fazla olduğu bildirilmektedir. KF tanısıyla takipli olup CH tanısı alan olgumuz bu duruma dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

Olgu

Sekiz yaşından bu yana KF tanısıyla takipli, ekzokrin pankreatik yetersizliği bulunan 13 yaş 4 aylık kız hasta üç aydır devam eden sağ alt kadranda ağrısı ve ishal-kabızlık atakları şikayetiyle başvurdu. Hemogram, sedimentasyon, CRP, karaciğer/böbrek fonksiyon testleri, elektrolitleri normal aralıklarda olan hastanın batın USG'sinde çekum duvar kalınlığında difüz artış saptandı. Dışkı tetkiklerinde spesifik bir patojen saptanmayan hastanın fekal kalprotektin (167 µg/g) düzeyi hafif yüksekti. MR enterografisinde kolonda belirgin olmak üzere intestinal anslarda dilatasyon ve sigmoid kolonda kısa segment darlık görüldü. Kolonoskopisinde çekumda aftöz lezyonlar ve apendikste eksuda izlendi, kalan kolon segmentleri ve terminal ileum normaldi. Üst GİS endoskopisi normal olarak değerlendirildi. Histopatolojik incelemede terminal ileum, çekum ve çıkan kolonda kronik-aktif diffüz mukozal inflamasyon saptandı, üst gastrointestinal sistem histolojisinde özellik yoktu. Bu bulgular eşliğinde hastaya CH tanısı konuldu. Günlük aktivitelerini etkileyen karın ağrısı devam eden hastaya metilprednizolon, mesalazin ve azatioprin tedavisi başlandı. Tedavi sonrası şikayetleri gerileyen hastanın metilprednizolon tedavisi azaltılarak kesildi, diğer tedavilerine devam ediliyor.

Sonuç

Literatürde KF tanısıyla takipli, CH tanısı konulan az sayıda vaka bulunmaktadır. Kistik fibrozis hastalarında CH genellikle tekrarlayan karın ağrıları şeklinde prezente olur. Bu durum distal intestinal obstrüksiyon sendromu ile karışabilir. Uzun süreli günlük aktiviteyi etkileyen karın ağrısı ve/veya ishal şikayeti olan KF hastalarının İBH açısından tetkik edilmesi gerektiği mutlaka akılda tutulmalıdır.

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Bildiri No:

86

Bildiri Başlığı:

LRBA eksikliğinin diğer immün yetmezliklerden farklı kılan klinik ve laboratuvar özellikleri
? Marmara deneyimi

Yazarlar:

Esra Dursun - TCSB Marmara Üniversitesi EAH, Çocuk Allerjisi ve İmmünolojisi BD
Ayça Kıyıkım - TCSB Marmara Üniversitesi EAH, Çocuk Allerjisi ve İmmünolojisi BD
Ercan Nain - TCSB Marmara Üniversitesi EAH, Çocuk Allerjisi ve İmmünolojisi BD
Dilek Başer - TCSB Marmara Üniversitesi EAH, Çocuk Allerjisi ve İmmünolojisi BD
Nurhan Kasap - TCSB Marmara Üniversitesi EAH, Çocuk Allerjisi ve İmmünolojisi BD
İsmail Ögölür - TCSB Marmara Üniversitesi EAH, Çocuk Allerjisi ve İmmünolojisi BD
Müşde Tuba Çöğür - Kocaeli Üniversitesi, Çocuk Allerji ve İmmünolojisi BD
Işıl Eser - Kocaeli Üniversitesi, Çocuk Allerji ve İmmünolojisi BD
Manolya Kara - İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon BD
Selda Hançerli - İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon BD

Sunumu Yapan Kişi:

Esra Dursun - TCSB Marmara Üniversitesi EAH, Çocuk Allerjisi ve İmmünolojisi BD

Bildiri Özeti:

Amaç: Lipopolysaccharide-responsive beige-like anchor (LRBA), T hücre immünitesinde inhibitör bir protein olan sitotoksik T lenfosit antijen-4(CTLA-4)'ün hücre içi trafiğinde rol oynar. LRBA eksikliği otozomal resesif kalıtım paterni gösteren primer immün yetmezliktir. Erken dönemde enfeksiyona yatkınlık ve otoimmüniteye yol açmakla beraber geniş spektrumda bulgular göstermektedir. Bu çalışmada, genetik olarak LRBA eksikliği tanısı alan hastalarımızın klinik bulguları, çeşitliliği ve abatacept tedavisine yanıtlarının incelenmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntemler: Kliniğimizde izlenen genetik olarak LRBA mutasyonu tanımlanmış 9 hastanın verileri incelendi ve hastaların klinik ve laboratuvar özellikleri retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: LRBA eksikliği tanısı olan hastalarımızın (n=9) ortalama yaşı 13,2 yıl ve ortalama takip süreleri 34 ay idi. Hastalarda İlk bulgunun ortaya çıkış yaşı ortalama 11,3 ay iken immünoloji polikliniğine başvuru yaşının ise ortalama 10,3 yıl olduğu gözlemlendi. Hastalarda en sık görülen klinik semptomlar sırasıyla solunum yolu enfeksiyonları (9/9), otoimmünite (9/9), enteropati (8/9) ve lenfoproliferasyon (7/9) olarak saptandı. Bunlardan en fazla görülen otoimmünite çeşidi ise hemolitik anemi (n:3) ve ITP (n:5) idi. Viral enfeksiyonlardan en fazla görülenleri CMV (n:5), Varicella (n:5) ve EBV (n:3) olarak belirlendi. Olguların çoğunda hipogammaglobulinemi gözlemlendi (7/9) ve tedavi olarak tümüne IG replasmanı ve antibiyotik profilaksisi başlandı. Abatacept tedavisi 7 olguya uygulandı ve bunların 5'inde (%71) klinik remisyon gözlemlendi. İki olguya kemik iliği transplantasyonu yapıldı ve bu olgulardan biri nakil sonrası komplikasyonlar nedeniyle kaybedildi.

Çıkarımlar: LRBA eksikliği çeşitli klinik fenotiplerle seyredebilir. Erken başlangıçlı solunum yolu enfeksiyonları, otoimmünite ve enteropatinin görüldüğü hastalarda ayırıcı tanı

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

olarak düşünülmelidir. Organ hasarı gelişmeden önce hastaların tanınması ve CTLA4 analogu olan abatacept tedavisinin erken verilmesi kötü seyirli olan prognozun daha iyi olmasını sağlayacaktır.

Anahtar kelimeler: LRBA eksikliği, Otoimmünite, Primer immün yetmezlik, Abatacept

Bildiri No:

88

Bildiri Başlığı:

Primer İmmün Yetmezlikte Aile Öyküsü Tanıya Götürür

Yazarlar:

Nurhan Kasap - TCSB Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Çocuk Allerji ve İmmünoloji BD, İstanbul

Ercan Nain - Şanlıurfa EAH, Çocuk Allerji ve İmmünoloji, Urfa

Ayça Kıyıkım - TCSB Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Çocuk Allerji ve İmmünoloji BD, İstanbul

Safa Barış - TCSB Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Çocuk Allerji ve İmmünoloji BD, İstanbul

Elif Karakoç-Aydiner - TCSB Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Çocuk Allerji ve İmmünoloji BD, İstanbul

Ahmet Oğuzhan Özen - TCSB Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Çocuk Allerji ve İmmünoloji BD, İstanbul

Sunumu Yapan Kişi:

Nurhan Kasap - TCSB Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Çocuk Allerji ve İmmünoloji BD, İstanbul

Bildiri Özeti:

Giriş: Hiper IgM sendromu (HIGMS); primer antikor eksikliği grubunda yer alan bir primer immün yetmezliktir. Bu olgularda sınıf çevrimi bozukluğu olduğundan IgM normal veya yüksek, diğer Ig'ler düşük olarak görülmektedir. Tekrarlayan enfeksiyonlar, otoimmün hastalıklar ve lenfoproliferatif hastalıklara yatkınlık söz konusudur. CD40L eksikliği hastalığın en sık görülen formu olup X'e bağlı kalıtım gösterir ve olguların %60-70'inden sorumludur. Ailesinde erken dönemde karaciğer ve kemik iliği transplant öyküsü olan ve tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu ile başvuran bir HIGMS olgusu sunulmaktadır.

Olgu: 8 aylık erkek hasta, kliniğimize ağız içinde geçmeyen aftöz ülser, otit ve pnömoni nedeniyle başvurdu. Özgeçmişinde yaşamının erken döneminde sık solunum yolu enfeksiyonları olan hastanın aile öyküsü sorgulandığında annenin erkek akrabalarında nedeni bilinmeyen erken yaşta ölüm, sık enfeksiyon ve karaciğer tutulumu nedeniyle transplant öyküsü olan bireyler bulunmaktaydı. Laboratuvar değerleri IgG:185, IgM:51, IgA:<10 IgE<0.25 ve akım sitometresi CD3+ %75, CD3+CD4+ %52.4, CD3+CD8+ %17.6, CD19+ %20.7, CD16+56+ %3.6 olarak sonuçlandı. Toraks BT'sinde bilateral akciğer parankiminde çok sayıda parankimal nodüller görüldü. Bronkoskopi sonucunda BAL'da CMV ve pseudomonas üremeleri saptandı. Tekrarlayan enfeksiyon, nötropeni ve aile öyküsü olması nedeniyle HIGMS düşünüldü. CD40L ekspresyonu kontrole göre düşük olması üzerine CD40L gen mutasyon analizi yapıldı. CD40L geninde hemizigot stop gained c. 604G>T/(p.

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Glu202Ter) saptandı. Hasta düzenli olarak antibakteriyel profilaksi ve immunoglobulin tedavileriyle takip edilmektedir.

Sonuç: Primer immün yetmezliklerde klinik bulguların yanında aile öyküsü sorgulanması erken tanı ve tedavi açısından önemlidir.

Bildiri No:
91

Bildiri Başlığı:
Serebral palsili hastaların siyalore tedavisinde bir alternatif; Botox

Yazarlar:
Emel Uyar - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım BD.
Nilüfer Yalındağ Öztürk - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım BD.
Aylin Dizi - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri ABD

Sunumu Yapan Kişi:
Aylin Dizi - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri ABD

Bildiri Özeti:

GİRİŞ:

Siyalore tükürüğün dudak kenarlarında akması olarak tanımlanmaktadır. Serebral palsili(CP) ve hipoksik iskemik ensefalopatisi(HİE) olan hastaların yaklaşık %10-30'unu etkilemektedir. Sık yoğun bakım yatışı olan bu hasta grubunda sekresyonların fazla olması endotrakeal tüp tespitinde sorun yaratmakta, spontan ekstübasyonlara, ekstübasyon başarısızlığına neden olarak hasta güvenliğini olumsuz etkilemektedir. Tükürük bezlerine botulinum toksin A enjeksiyonu 1997 yılında ilk olarak yetişkin hastalar üzerinde uygulanmıştır. Çocuk hastalar üzerinde efektif ve güvenli olduğu düşünülmekle birlikte uzun dönem etkileri net olarak bilinmemektedir. Burada pediatri yoğun bakım ünitesinde siyalore nedeni ile sık spontan ekstübasyonu olan bir hastanın tükürük bezlerine botulinum toksin A uygulaması ve sonrasındaki takibi sunulmaktadır.

OLGU:

6 aylık hasta HİE ve solunum yetmezliği tanıları ile yenidoğan yoğun bakım ünitesinden devir alındı. Ekstübasyonu tolere edememesi ve ailesinin trakeostomi açılmasını kabul etmemesi nedeniyle entübe olarak takip edilmekte olan hasta aşırı tükürük sekresyonu nedeniyle sık spontan ekstübe olmaktadır. Yatışının 104. gününde ultrasonografi eşliğinde submandibuler tükürük bezine Botulinum toksin A enjeksiyonu yapıldı. Uygulama öncesi doktoru ve hemşireleri tarafından Drooling derecesini değerlendiren Thomas-Stonell skalası ve drooling ciddiyet ve sıklığını değerlendiren Greenberg sınıflandırması uygulandı(Tablo 1). Takibinde ilk uygulamadan 4 hafta sonra tükürük sekresyonu artışı olması(Tablo1) üzerine Botulinum Toksin A enjeksiyonu tekrarlandı. 2. uygulamada her iki submandibular tükürük bezi ve her

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

iki parotis bezine Botulinum toksin A enjeksiyonu yapıldı. Takibinde günlük drooling skorlamaları uygulandı(tablo1). 2. enjeksiyon sonrası takibinin 26. günün de drooling skalasından skor olarak 0 , drooling ciddiyet ve sıklık sınıflandırmasından ciddiyet için 1 , sıklık için 2 puan aldı. Botulinum toksin A enjeksiyon sonrası spontan ekstübe olmadı.

SONUÇ:

Siyalore medikal ve cerrahi olarak tedavi edilmektedir. Botulinum toksin enjeksiyonu efektif ve alternatif bir tedavi olarak değerlendirilebilir. Pediatrik yoğun bakım ünitesinde yoğun sekresyonları nedeniyle sık spontan ekstübe olan ve ya ekstübasyon başarısızlığına uğrayan çocuklarda, hasta bakımı ve yaşam kalitesini etkileyen CP ve HİE tanılı çocuklarda Botulinum toksin A enjeksiyonu siyalore tedavi seçeneği olarak düşünülebilir.

	Thomas-Stonell Skalasına göre Drooling Skoru	Greenberg Sınıflandırmasına göre Drooling Ciddiyet ve Sıklık Puanları	
	Skor	Ciddiyet	Sıklık
1.Enjeksiyon öncesi	3	4	4
1.Enjeksiyon sonrası 2. gün	1	2	2
1.Enjeksiyon sonrası 11. gün	2	2	3
1.Enjeksiyon sonrası 19. gün	2	4	3
2.Enjeksiyon öncesi	3	4	3
2.Enjeksiyon sonrası 1. gün	0	1	2
2.Enjeksiyon sonrası 26. gün	0	2	2

Tablo 1. Hastanın Drooling Skorlaması

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

Bildiri No:

94

Bildiri Başlığı:

Nadir Bir Akut Hepatik Yetmezlik Nedeni: Salmonella Enfeksiyonu

Yazarlar:

Özlem Kalaycık Şengül - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Mehmet Alican Yılmaz - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Engin Tutar - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Burcu Volkan - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Bilge Şahin Akkelle - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Deniz Ertem - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Sunumu Yapan Kişi:

Özlem Kalaycık Şengül - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Bildiri Özeti:

GİRİŞ

Salmonella gram negatif enterik bir basil olup daha çok gastroenterit tablosuna neden olmaktadır. Salmonella gastroenteriti ise %5'den az ihtimalle bakteriyemiye neden olmakla birlikte literatürde akut hepatik yetmezliğe giden vakalar bildirilmiştir.

Pediyatrik akut hepatik yetmezlik (AHY) hızlı seyirli, çoğunlukla (%51-62) altta yatan sebebin saptanamadığı bir multisistem hastalığıdır. Yüksek mortaliteye sahip olan AHY'nin etiolojisinde; enfeksiyonlar, immunolojik nedenler, toksinler, metabolik nedenler ve ilaçlar gibi pek çok etken rol oynamaktadır. Türkiye'deki veriler net olmamakla birlikte ABD'de bütün yaş gruplarında görülme sıklığı 100.000'de 17 olarak bildirilmiştir.

Bu bildiride; oldukça nadir görülen bir klinik duruma dikkat çekmek amacıyla, salmonella enfeksiyonuna sekonder gelişen bir AHY olgusu sunulmuştur.

OLGU

Bilinen bir hastalık ve ilaç kullanım öyküsü olmayan 2 yaşında kız hasta, üç gündür ateş şikayetiyle dış merkeze başvurmuş ve yapılan tetkiklerinde karaciğer fonksiyon testlerinde yükseklik saptanması üzerine kliniğimize yönlendirilmiştir. Hastanın fizik muayenesinde kot altı 3 cm hepatomegali saptandı. Tetkiklerinde AST 3133 U/L, ALT 2840 U/L, albumin 3.8 gr/dL, total/direk bilirubin 0.54/0.17 mg/dL, protrombin zamanı 30.9 sn, INR 3.06, amonyak

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

28.2 umol/L olan hasta akut hepatik yetersizlik olarak değerlendirildi. N-asetil sistein tedavisi başlandı ve K vitamini yapıldı. Ayrıntılı hikayesi alındığında üç gündür ateş yüksekliğinin yanı sıra ishalinin olduğu öğrenildi. Lökositozu ve CRP pozitifliği (104 mg/L) olan hastada bakteriyemiye sekonder akut hepatik yetersizlik düşünüldü. Sefotaksim intravenöz başlandı. Etiyolojiye yönelik yapılan incelemelerde viral seroloji negatif, batin ultrasonografisi hepatomegali ile uyumlu, karaciğer parankimi doğaldı. Antibiyoterapinin 24. saatinde ateşi düşen ve genel durumu düzelen hastanın gastrointestinal patojen panelinde salmonella pozitifliği saptandı. Yatışının 7. gününde karaciğer fonksiyon testlerinde düşme gözlenerek ayaktan izleme alındı. Ayaktan takibinde iki hafta sonra karaciğer enzimleri tamamen normale döndü.

SONUÇ

AHY mortalite oranları etyolojik faktöre göre çok değişkenlik göstermekle birlikte global olarak %30-40 civarındadır. Etiyolojinin belirlenebildiği durumlarda destek tedavinin yanı sıra spesifik medikal tedavi ile nakilsiz sağkalım olasılığı yükselmektedir. Medikal olarak tedavi edilebilir nadir bir etyolojik faktör olarak salmonella enfeksiyonu gözden kaçırılmamalıdır.

Bildiri No:

96

Bildiri Başlığı:

Gastrointestinal Bulgularla Prezente Olan Sarkoidoz: Literatürde Bildirilen En Küçük Olgu

Yazarlar:

Özlem Kalaycık Şengül - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Bilge Şahin Akkelle - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Engin Tutar - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Burcu Volkan - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Çiğdem Ataizi Çelikel - Marmara Üniversitesi Patoloji Ana Bilim Dalı

Yasemin Gökdemir - Marmara Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Deniz Ertem - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Sunumu Yapan Kişi:

Özlem Kalaycık Şengül - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Bildiri Özeti:

GİRİŞ

Sarkoidoz, etiyolojisi bilinmeyen multisistemik granülomatöz bir hastalıktır. Genellikle 20 yaşından sonra başlamakta, prevalansı 10-20/100000 olarak bildirilmekte, çocuklardaki sıklığının ise erişkinlerin 1/10'u kadar olduğu ifade edilmektedir. En sık tutulan organlar akciğerler (%90) ve lenfoid sistem (%30)'dir, erişkinlerde ekstrapulmoner olarak en sık

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

abdominal tutulum (karaciğer, lenf nodları, dalak, pankreas) görülür. Sarkoidozda mide-bağırsak tutulumu oldukça nadirken, pediatriye ise ancak olgu bildirimleri şeklindedir. Olgumuz literatürde gastrointestinal tutulum ile bildirilen en küçük olgu olması nedeniyle sunulmuştur.

OLGU

Dört yaşındaki erkek hasta 8 aydır olan karın şişliği ve ishal şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenesinde boy ve ağırlığı 3. persentilde, batını distandü, hafif hepatomegalisi olan hastanın diğer sistem muayeneleri doğaldı, LAP yoktu. Laboratuvar incelemelerinde hafif anemi, karaciğer fonksiyon testlerinde hafif-orta yükseklik ve hipoalbuminemi (2.7 gr/dL) gözlendi. Batın ultrasonografisinde hepatomegali ve sağ alt kadranda mezenterik, konglomere multipl LAP belirlendi. Üst ve alt GİS endoskopileri makroskopik olarak normaldi. Histopatolojik incelemede özofagus-mide-duodenum, ileum ve tüm kolon mukozasında non-kazeifiye granülomlar saptandı. Fagosit burst testi ve ayrıntılı immünolojik tetkikler sonucunda immün yetmezlik düşünülmedi. Karaciğer biyopsisi histopatolojisinde granülom ve fibrozis görüldü. Akciğer grafisi ve akciğer tomografisi normaldi, quantiferon sonucu intermediate, açlık mide sıvısı ARB incelemeleri negatif olarak sonuçlandı, bronkoskopik incelemesinde patoloji izlenmedi. ACE düzeyi (117 U/L, N:8-52 U/L) yüksek bulundu. Gastrointestinal ve karaciğer tutulumlu sarkoidoz tanısı konulan hastaya prednizolon (2 mg/kg/gün) başlandı. Tedavinin 1. ayında gastrointestinal semptomları düzelen hastanın kontrol ACE düzeyi (18.8 U/L) normale döndü, halen düşük dozda steroid ile takibine devam edilmektedir.

SONUÇ

Çocukluk çağında çok nadir görülen sarkoidoz genellikle 10 yaş üstünde bulgu vermektedir. Beş yaş altı çocuklarda akciğer tutulumuna göre cilt, eklem ve göz tutulumu daha sıklıkla görülmektedir. Hem erişkinlerde ve hem de çocuklarda gastrointestinal tutulum çok seyrek olup Crohn hastalığı, kronik granümatöz hastalık ve intestinal tüberküloz ile dikkatli bir ayırıcı tanı gerektirir. Literatürde bildirilen en küçük vaka olan sarkoidoz tanılı hastamız vurgulayıcı bir örnek teşkil etmektedir.

Bildiri No:

98

Bildiri Başlığı:

FENİLALANİN KISITLI DİYET ALAN HASTALARIN NÜTRİSYONEL DURUMLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Yazarlar:

Hüseyin Dervişoğlu - Ege Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D
Ebru Canda - Ege Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D Çocuk Metabolizma ve Beslenme B.D

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Mahmut Çoker - Ege Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D Çocuk Metabolizma ve Beslenme B.D

Sunumu Yapan Kişi:

Huseyin Dervişoğlu - Ege Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D

Bildiri Özeti:

Fenilketonüri (FKU), fenilalanin hidroksilaz enziminin yetersizliği ile karakterize amino asit metabolizma bozukluğudur. Farklı tedavi uygulamalarında ortak amaç, kan fenilalanin değerlerini istenen düzeyde tutmaktır. Bu çalışmamızda fenilalanin kısıtlı diyet alan fenilketonürlü hastalarımızın büyüme ve beslenme durumlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Tanı anındaki FA değerlerine göre sınıflandırıldığında 25 hasta (% 92,6) klasik FKU, 2 hasta (% 7,4) hafif FKU tanısı ile izlenmektedir. Hastaların 14'ü erkek (% 51,9), 13'ü kız (% 48,1) idi. Hastaların yaş ortalaması $58,5 \pm 29,5$ ay (13 ay – 112 ay); tanı zamanı yaş ortalaması $23,6 \pm 17,2$ gün (10 gün – 90 gün) olarak bulundu. Tüm hastalarda tanı sırasında bakılan kan FA değerleri $29,3 \pm 10,6$ mg/dL (11 mg/dL – 46 mg/dL) saptandı. Hastaların büyüdükçe diyetlerine olan uyumun azaldığı görüldü. Her iki dönemde obezite açısından risk taşıyan hastalara rastlanılmasına rağmen, obezite görülmedi. Kan nütrisyon parametrelerinde; her iki dönemde de kan vitamin A, 25 OH D vitamini, hemoglobin ve prealbumin değerlerinde düşüklük saptanan olgular vardı. Ancak geçen süre içerisinde prealbumin değerlerinin belirgin artmış olduğu gözlemlendi. Normal sınırlar içerisinde kalmakla beraber kalsiyum, hemoglobin, total kolesterol değerinde artış; ferritin değerinde ise anlamlı azalma bulundu ($p<0.05$).

Elde edilen veriler, FKU hastaların izlem sürecinde beslenme eğitimlerinin yakından ve sürekli yapılması gerektiğini, nütrisyon parametreleri açısından yakın izlem gerektiğini, eksiklik saptandığında gerekli desteğin yapılması gerektiğini vurgulamaktadır.

Bildiri No:

99

Bildiri Başlığı:

Primer Pulmoner Alveoler Proteinozis mi? Konstriktif Perikardit mi? Yoksa Her ikisi mi?

Yazarlar:

Eviç Zeynep Akgün - Marmara Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı

Dilek Borakay - Marmara Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı

Berna Şaylan Çevik - Marmara Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı

Ela Erdem Eralp - Marmara Üniversitesi Pediatrik Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Yasemin Gökdemir - Marmara Üniversitesi Pediatrik Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Bülent Karadağ - Marmara Üniversitesi Pediatrik Göğüs Hastalıları Bilim Dalı
Figen Akalın - Marmara Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı

Sunumu Yapan Kişi:

Eviç Zeynep Akgün - Marmara Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

Bildiri Özeti:

Konstriktif perikarditli hastalarda perikardın fibröz ve seröz tabakaları inflamasyona bağlı olarak kalınlaşır ve ventrikül kompliyansını sınırlayarak geç diyastolde ventrikül dolumunun kısıtlanmasına neden olur. Tüberküloz, viral perikarditler (Cocksakie, Echo virus)e bağlı ya da idiyopatik olarak gelişebilir. Pulmoner alveoler proteinozis, alveolde ve distal hava yollarında lipoproteinöz madde birikimi ile karakterize nadir bir hastalıktır. Kliniğimizde primer pulmoner alveoler proteinozis tanısı ile izlenmekte iken konstriktif perikardit saptadığımız bir olgumuzu sunuyoruz.

13 yaşında, erkek hasta, 7 yıldır devam eden çabuk yorulma, tekrarlayan pnömoni ve halsizlik şikayetleri mevcuttu, 3 yıldır pulmoner alveoler proteinozis tanısıyla izleniyordu ve genetik mutasyon saptanmıştı. Kortikosteroid tedavisi altında intrakranial fungal apse gelişen hasta antifungal tedavi almaktaydı. Son birkaç aydır artan ortopne şikayeti ile kardiyoloji konsültasyonu istendi. Telekardiyografisi pulmoner venöz konjesyon ile uyumlu idi. Ekokardiyografik incelemesinde perikardiyal efüzyon, atriyumlarda genişleme ve atrioventriküler kapakların PW Doppler değerlendirilmesinde mitral ve triküspit dolu akımlarında belirgin solunumsal değişiklik saptandı, Bilgisayarlı tomografi ile perikard kalınlığının arttığı görüldü ve konstriktif perikardit tanısı alan hastaya perikardiyektomi yapıldı. Perikardiyektomi sonrası erken dönemde hastanın kliniğinde belirgin düzelme oldu.

Konstriktif perikardit çok farklı klinik tablolarda başvurabilen, prognozu altta yatan duruma bağlı olmakla birlikte, perikardiyektomi sonrasında hemodinamik ve semptomatik iyileşmenin hızla görüldüğü bir hastalık olması nedeni ile akılda tutulması gereken bir hastalıktır ve erken tanı önemlidir.

Bildiri No:

104

Bildiri Başlığı:

Primer İmmün Yetmezlikli Hastalarda Malignite Çeşitliliği

Yazarlar:

Özlem Sürekli - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Ayça Kıyıkım - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji-İmmünoloji Bilim Dalı

Ercan Naim - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji-İmmünoloji Bilim Dalı

Nurhan Kasap - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji-İmmünoloji Bilim Dalı

Nurşah Eker - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

Aylin Canbolat - Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Hematoloji Bilim Dalı

Ayşe Gülnur Tokuç - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

Elif Karakoç Aydın - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji-İmmünoloji Bilim Dalı

Ahmet Oğuzhan Özen - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji-İmmünoloji Bilim Dalı

Safa Barış - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji-İmmünoloji Bilim Dalı

Sunumu Yapan Kişi:

Özlem Sürekli - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Bildiri Özeti:

Giriş: Primer immün yetmezliği(PIY) olan hastalarda, malignite gelişimi normal popülasyona göre daha yüksek oranda görülmektedir. Kliniğimizde takip ettiğimiz primer immün yetmezliği olan hastalarda gelişen maligniteleri, risk faktörlerini ve tedavilerini sunmayı amaçladık.

Method: Primer immün yetmezliğe sahip olan ve malignite geliştiren 16 hastanın verileri değerlendirildi. Demografik özellikler, geçirilen enfeksiyonlar, otoimmünite, gelişen malignite tipleri, tedavi ve prognozları değerlendirildi.

Bulgular: Toplam 16 hastanın yaş: $16,2 \pm 8,8$ yıl, malignite gelişme yaşı $12,9 \pm 7$ yıl idi. Hastaların tanıları sırasıyla; Kombine immün yetmezlik (n:12), Yaygın değişken immün yetmezlik (n:4) idi. Kombine immün yetmezlik grubunda Bloom Sendromu (n:2), Ataksi-Telenjektazi (n:1), Hiper IgE Sendromu (n:2), Pürin Nükleozid Fosforilaz Eksikliği (n:1), Epstein-Barr Virus ilişkili immün yetmezlik (n:2), Nijmegen Sendromu (n:1), 3 hastada ise kombine immün yetmezliğin tipi belirlenemedi. Sık değişken immün yetmezliği olan 2 hastada fosfoinositol 3 kinaz reseptör-1 geninde mutasyon saptandı. En sık görülen malignite lenfoma (n:7) iken; kolanjiokarsinom, wilms tümörü, gastrik adenokarsinom, vulvar squamöz karsinom, akut myeloid lösemi, nasal squamöz karsinom diğer görülen malignitelerdi. Üç olguda ciddi premalign lenfoproliferasyon saptandı. Toplam 5 olgu malignite tedavisi sırasında kaybedildi.

Sonuç: PIY'lerde malignite gelişimi birçok faktörle ilişkili olabilmektedir. Altta yatan genetik nedenler, kronik enflamasyon, DNA tamir kusurları, myeloid ve lenfoid hücrelerde gelişim defektlerine neden olarak maligniteye yatkınlık yaratabilmektedir. Bunun yanında sık geçirilen enfeksiyonlar ve çevresel etkenler de PIY hastalarında malignite oluşumunu kolaylaştırmaktadır.

Bildiri No:

108

Bildiri Başlığı:

Kliniğimizde dirençli epilepsi nedeni ile ketojenik diyet uyguladığımız hastaların verileri

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Yazarlar:

Gülten Thomas - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Birsen Demirel - Bilgi Üniversitesi Beslenme ve Diyetetik Bölümü
Olca Ünver - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nörolojisi
Güneş Sağer - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nörolojisi
Büşra Kutlubay - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nörolojisi
Gülcan Akyüz - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nörolojisi
Dilşad Türkdoğan - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nörolojisi

Sunumu Yapan Kişi:

Gülten Thomas - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Bildiri Özeti:

Ketojenik diyetin dirençli epilepsi tedavisinde etkinliği kanıtlanmış olup beyin tümörleri, multipl skleroz, Parkinson hastalığı, otizm gibi pek çok nörolojik ve metabolik hastalık üzerindeki faydalarını gösteren çalışmalar mevcuttur. Diyetle amaçlanan yağdan zengin beslenme ile oluşturulan beta hidroksibütiratın beyindeki inhibitör etkilerinden faydalanmak ve beynin glukoz yerine keton cisimciği kullanmasını sağlamaktır.

Çocuk nöroloji kliniğimizde dirençli epilepsi nedeni ile ketojenik diyet uyguladığımız 10 hastanın verilerini sunmayı amaçladık.

Hastalarımızın 6 sı erkek (%60) 4 ü kızdı. 1 hasta tüberoz skleroz, 1 hasta Dravet Sendromu, 1 hasta malign migratuar epilepsi, 2 hasta West sendromu, 1 hasta Ohtahara sendromu, 1 hasta piruvat dehidrogenaz defekti, 1 hasta yenidoğan döneminde geçirilmiş intrakranial kanama tanıları almış olup 1 hastanın da etiyolojisi aydınlatılamamıştı. En uzun diyetle kalan hastamız 3 yıl boyunca izlendi. Hastalarımızdan 5 inde diyet sonrası belirgin iyileşme görülürken 2 hastamızda diyetle en az 1 yıl devam edilmesine rağmen olumlu bir etki gözlenmedi. İyileşme gördüğümüz hastalarımızdan 3 ünde %100 nöbet kontrolü sağlanırken, 2 hastamızın nöbet şiddeti azaldı ve algısında artma gözlemlendi. 3 hastamız diyeti erken bıraktıklarından etkisi değerlendirilemedi.

Ketojenik diyet ilaç tedavilerinin hastalığın kontrolünde yetersiz kaldığı durumlarda doğru seçilmiş vakalarda oldukça etkin olabilmekte ve hastanın nöbet sayısında azalma ile birlikte algısı ve motor hareketlerinde belirgin iyileşme sağlayabilmektedir. Endikasyon konan hastaların erken dönemde diyeti yetkin şekilde uygulayan merkezlere yönlendirilmesi önerilmektedir.

Bildiri No:

109

Bildiri Başlığı:

Her Wheezing Astım mıdır? Mediasten Kaynaklı Nörofibromatozis Olgusu

Yazarlar:

Emel Uyar - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

BD.

Nilüfer Yalındağ Öztürk - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım BD.

Elif Öztürk - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatri ABD.

Sunumu Yapan Kişi:

Elif Öztürk - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Pediatri ABD.

Bildiri Özeti:

GİRİŞ:

Nörofibromatosis Tip 1 (NF1) benign ve malign tümör insidansında artış olan ve multi-sistemik tutulumla seyreden, 17q11.2 genindeki mutasyon sonucu oluşan nörokutanöz sendromdur. Vakaların yarısı otosomal dominant geçiş gösterirken, diğer yarısı de novo mutasyonla aktarılmaktadır. NF1 de özellikle nöral kaynaklı nörofibrom , gliom, benign ve malign periferik sinir kılıf tümörü, optik gliom sık görülmekle birlikte lösemi, feokromositoma, rabdomiyosarkom, melanom, non-hodgkin lenfoma, karsinoid tümör gibi malign tümörler de gelişebilmektedir. Nörofibromlar nöral dokunun olduğu her yerde görülebilir, toraks içindeki lezyonlar genellikle mediastende yer alır. Mediasten kaynaklı benign sinir kılıf hücreli tümörlerin %95'den fazlası nörofibrom ya da schwannomdur , çoğunlukla asemptomatiktir. Çoğunlukla akciğer grafisinde rastlantısal olarak saptanmakla beraber bazen yerleşim yerine göre semptom verebilirler. İnterkostal kökenli olanlarda plöretik yan ağrısı, toraks girişine yakın olduklarında satellit gangliona bası ile Horner sendromu, trakea komşuluğunda ise öksürük ve nefes darlığı, spinal alana uzanımlı olanlarda paralizi, brakial pleksus tutulumu olanlarda kol ağrıları, özafagusa yakın olduklarında da yutma güçlüğü gibi semptomlarla gelebilirler.

OLGU: 6 yaşında nörofibromatozis tanılı, 5 yıl önce sağ paratestiküler kaynaklı rabdomiyosarkom tanısı alan, cerrahi ve kemoterapi sonrası total kür olan hasta takip altındayken 1.5 sene önce ilk kez öksürük ve nefes darlığı şikayetleri başlamış. Hasta 1 yıl boyunca reaktif hava yolu tanısı ile inhaler tedavi kullanmış. Takibinde hastanın boyun manyetik rezonans görüntülemesi yapılmış ve trakea lümenine doğru protrude olan 28x25 mm ebatlı lezyon saptanmış. Hastanın opere malign mezenkimal tümör öyküsünün de olması nedeniyle metastaz ön planda düşünülmüş ve rigid bronkoskopisi yapılmış. Yapılan rigid bronkoskopisinde trakeobronşial sistem açık olarak izlenmiş ve sonrasında hastaya tru-cut biyopsi yapılmış. Patoloji sonucu ile nörofibrom ve nörofibrom zemininde gelişmiş malign sinir kılıfı tümörü ön tanıları ile izlenen hasta in op kabul edilmiş ve radyoterapi başlanmış. Radyoterapinin 20. gününde solunum sıkıntısı artan ve solunum arresti olan hasta entube olarak pediatri yoğun bakım ünitesinde izlendi. Trakea çevresinde total darlık yapan ve total eksize edilemeyen kitlesi nedeniyle ekstubasyonu gerçekleştirilemedi. Hastanın trakeostomisi açıldı ve eş zamanlı biyopsisi tekrarlandı. Hastanın patolojisi nörofibrom olarak sonuçlandı. Hasta trakeostomili olarak taburcu edildi.

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

SONUÇ:

NF1 geniş bir fenotipik değişiklik göstermekte ve sağlıklı ve normal popülasyona göre benign ve malign tümör gelişme riskinde belirgin artış ile seyretmektedir. Toraks içindeki lezyonların büyük çoğunluğu mediastende yer almakta olup bunların çoğu nörofibrom ya da schwannomdur. Mediasten kaynaklı tümörlerin çoğunluğu asemptomatik olsa bile öksürük, nefes darlığı, yutma güçlüğü gibi semptomları olan Nörofibromatozis tanılı olgularda nörofibrom gibi benign ya da nadir olmakla beraber diğer malign tümörler de mutlaka ayırıcı tanıda yer almalıdır.

Bildiri No:

110

Bildiri Başlığı:

Yoğun bakımlarımız neden dolu?Üçüncü basamak pediatrik yoğun bakım ünitemiz hasta profiline kesitsel bakış

Yazarlar:

Emel Uyar - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım BD

Nilüfer Yalındağ Öztürk - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım BD

Sunumu Yapan Kişi:

Emel Uyar - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım BD

Bildiri Özeti:

GİRİŞ:

Çocuk yoğun bakımı, kritik hastalığı olan 1 ay–18 yaş grubundaki çocuklara hastanelerin Çocuk Yoğun Bakım Ünitelerinde verilen özellikli bakım ve tedavi hizmetleridir. Avrupa ülkelerine bakıldığında; Birleşik Krallık'ta 13 milyon çocuk için 432 Çocuk Yoğun Bakım yatağı, İspanya'da ise 8 milyon çocuk için 240 Çocuk Yoğun Bakım yatağı bulunmaktadır. Türkiye'de ise çocuk nüfusumuz 2014 yılı itibariyle yaklaşık olarak 23 milyon olup Sağlık Bakanlığı verilerine göre ülkemizde 63 hastanede yaklaşık 600 Çocuk Yoğun Bakım yatağı (2. ve 3. Seviye) bulunduğu tahmin edilmektedir. Sayılara bakıldığında hasta çok ama yatak sayısı azdır. Çalışmalar yoğun bakım ihtiyacı olan çocukların Çocuk Yoğun Bakım Ünitelerinde ve Çocuk yoğun bakımı uzman hekimleri tarafından tedavi edilmesinin mortalite ve morbiditeyi ciddi şekilde azalttığını göstermiştir. Mevcut yatakların etkin olarak kullanılabilmesi, hasta sirkülasyonunun hızlı olması önem kazanmaktadır. Burada dahili ve cerrahi hasta bakım hizmeti veren 3. düzey 14 yataklı yoğun bakım ünitemizde yatan hastalar sunulacaktır.

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

BULGULAR:

Hastalarımızın 8'i erkek, 6'sı kızdır, yaş dağılımı 5 ay-17 yaştır. Tanıları değerlendirildiğinde; 3 hasta terminal dönem kanser hastası, 2 hasta nusinersen tedavi onayı bekleyen SMA hastası, 2 hasta Hipoksik iskemik ensefalopati, 1 hasta AMAN sendromu, 1 hasta ADA enzim eksiliği, 4 hasta nörometabolik hastalıktır (tablo 1). Hastaların 10'u endotrakeal tüp, 4'ü trakeostomi ile mekanik ventilatörde takip edilmektedir. Ortalama yatış süresi 58.5 gündür(IQR 32;118). 11 hasta 1 aydan daha fazla süredir yatmaktadır. Hastalarımızın 12'sinin mekanik ventilatör bağımlılığı vardır ve bunların sadece 4'ünün trakeostomisi mevcuttur. 100 gün üzerine yatan hastalarda ise sadece 1 hastanın trakeostomisi mevcuttur. Hastalarımızın 2'sinin ailesi çocuklarını ziyarete gelmemektedir.

SONUÇ:

Uzun süreli yatışları olan hastalarımızın ileri basamak yoğun bakım ihtiyaçları bulunmamaktadır ancak 2 hastanın ailesi nusinersen tedavisi öncesi, 3 hastanın ailesi ise çocuğun bakılabileceği ev ortamının veya bakım verecek kimsenin olmaması gibi sosyoekonomik çaresizlikler nedeni ile trakeostomi açılmasını kabul etmemektedir. Bir hasta ailesi tarafından sosyal hizmetlere devredilmiştir. İleri düzey yoğun bakıma ihtiyaç duymayan bu hastalara Sağlık Bakanlığı ve Aile ve Sosyal Politikalar Bakanlığı işbirliği ile palyatif bakım merkezlerinin oluşturulması mevcut 3. düzey yoğun bakım yataklarının daha etkin kullanılabilmesi için bir umut olabilir.

Bildiri No:

111

Bildiri Başlığı:

Pulmoner Ödem, Nadir Bir İlaç Etkisi

Yazarlar:

Emel Uyar - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım BD.

Nilüfer Yalındağ Öztürk - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım BD.

Mehmet Alican Yılmaz - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri ABD.

Burcu Dadı - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri ABD.

Sunumu Yapan Kişi:

Mehmet Alican Yılmaz - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri ABD.

Bildiri Özeti:

GİRİŞ

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Propofol (2,6 -diisopropylphenol) ; anestezi indüksiyonunda, idamesinde ve sedasyonda kullanılan, oldukça kısa etkili, lipofilik bir ajandır. Emülsiyon formunda olup içeriğinde soya fasülyesi yağı, yumurta fosfolipidi ve gliserol bulunmaktadır(1). GABA-A reseptörlerine karşı agonistik etki göstererek santral sinir sisteminde inhibisyon sağlar. Etki başlangıcı 30-45 saniye, etki süresi 3-10 dakika kadardır. Karaciğerde metabolize edilerek idrar ve dışkı ile atılır(2). Hipotansiyon, respiratuvar depresyon, bradikardi ve enjeksiyon yerinde ağrı sık yan etkiler iken pulmoner ödem oldukça nadir bildirilmiş bir yan etkidir(3-5).

OLGU

Daha önceden bilinen bir hastalığı, ateş, burun akıntısı öyküsü olmayan 9 yaşında erkek hasta dış merkezde genel anestezi altında sünnet olmuş. Anestezi esnasında 5 mg/kg propofol kullanılmış. Aynı gün eve taburcu edilmiş. Taburculuğundan yaklaşık 2-3 saat sonra göğüs ağrısı, nefes darlığı ve solunum sıkıntısı gelişmiş.

Hasta merkezimize başvurusu sırasında takipneik, subkostal ve suprasternal çekilmeleri mevcut, oda havasında saturasyonu %90-92 arasında seyretmekteydi. Fizik muayenede dinlemekle hava giriş çıkışı zorlu ve yaygın ral mevcuttu. Hastanın görüntülemelerinden akciğer görüntülemesinde yaygın bilateral opasite artışı ve havalanma azlığı izlendi (resim 1). Yoğun bakım ünitesine kabul edilen hasta noninvaziv mekanik ventilasyon (BIPAP) ile takip edildi. Hastanın 1. günde çekilen grafisinde belirgin düzelme gözlemlendi (resim 2). Yatışının 4. gününde BIPAP ihtiyacı kalmadı. Hastanın yapılan tetkiklerinde soya allerjisi saptandı.

TARTIŞMA

Akut pulmoner ödem propofolün çok şiddetli bir yan etkisi olarak nadiren bildirilmiştir(2-5). Bildirilen olgularda uygulama sonrası ilk 30 dk ile birkaç saat arasında açığa çıkmak olup farklı şiddetlerde hipoksik veya hiperkarbik respiratuvar yetmezlik kliniği ile mekanik ventilasyon ihtiyacına neden olmaktadır. Klinik ve radyolojik olarak ise 5 gün içinde iyileşme gerçekleşmektedir.

Patogenezi net olarak bilinmemekle birlikte anafilaktoid reaksiyon en çok kabul edilen görüştür(2,4,5). Aynı zamanda propofolün pulmoner vasküler yatakta anlamlı bir vazodilatatör etkisi olduğunu gösteren çalışmalar da mevcuttur.

Bildiri No:

112

Bildiri Başlığı:

Nazoduodenal sonda; her zaman masum bir beslenme yöntemi mi?

Yazarlar:

Emel Uyar - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım BD.

Nilüfer Yalındağ Öztürk - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım BD.

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Burcu Dadı - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri ABD.
Mehmet Alican Yılmaz - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Pediatri ABD.

Sunumu Yapan Kişi:

Mehmet Alican Yılmaz - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Pediatri ABD.

Bildiri Özeti:

GİRİŞ: Nazoenterik tüpler mide içeriğini boşaltmak, bilinci kapalı hastada aspirasyonu önlemek ve beslenmeyi sağlamak gibi amaçlarla kullanılır. Sondanın yerleştirilmesi sırasında gelişebilecek komplikasyonlar akılda tutulmalıdır. Potansiyel komplikasyonlar; aritmi, ampiyem, mide perforasyonu, miyokard infarktüsü, orta kulak iltihabı, tüpün pulmoner ağaca yerleştirilmesi, epistaksis, gastrointestinal kanama, nazal mukoza ülserasyonu, pnömotoraks, piriform sinüs perforasyonu, trakeobronşiyal travma, tüpün yerinden oynaması, duodenal perforasyon, özofagus perforasyonu, tüpün katlanması, burun travması, pulmoner aspirasyon, reflüözofajit, ülserasyon veya darlık, trakeoözofageal fistül ve tüp tıkanıklığı olarak sayılabilir(1). Bunlar arasında yerleştirme hataları mortal sonuçlara yol açması açısından önemli bir yere sahiptir. Enteral tüp yerleştirilme yöntemlerinin karşılaştırıldığı bir çalışmada endoskopik olarak yerleştirilen tüplerde başarı oranı %95 olarak saptanmıştır(2,3). Körlemesine yapılan yerleştirmelerde bu oran %25'e kadar düşmektedir. Nörolojik bozukluğu olan, bilinci kapalı, yutma fonksiyonları zayıflamış hastalarda tüpün yerinin doğruluğunu oskültasyon ya da hava insüflasyonu ile belirlemek deneyimli ellerde bile zor olabilir(5,6). Enteral tüp yerinin kontrolünde altın standart radyolojik görüntülemedir(7).

OLGU: Bilinen serebral palsili ve nazoduodenal sonda (ND) ile beslenen 4 yaşında erkek hasta ND değişimi amacıyla Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatri Anabilim Dalı Acil Servisi'ne başvurdu. Hastanın sondası değiştirilip kontrol grafisi çekildi (**Resim 1**). Grafide ND'nin bronşiyal ağaçta yerleştiği görüldü. ND yeniden takıldı. İzleminde solunum sıkıntısı ve siyanoz gelişen ve oksijen saturasyonu %70-80 arası olan hastanın akciğer grafisi tekrarlandı (**Resim 2**). Kontrol grafide pnömotoraks saptanması üzerine toraks tüpü takıldı. Çekilen tomografide perforasyon yeri belirlenemeyen ve floroskopide özofagusu intakt olan hastanın yapılan bronkoskopisinde sağ bronş distalinde perforasyon saptandı. Hasta post-op takip ve tedavi amacıyla Pediatri Yoğun Bakım Ünitesi'ne kabul edildi. Takibinin 1. Gününde exitus oldu.

SONUÇ: Nazoenterik sonda uygulaması her ne kadar basit ve güvenilir bir işlem gibi görülse de özellikle komatöz hastalarda dikkatli olunmalı, sondanın yanlış yerleştirilmesi sonucu ciddi ve ölümcül komplikasyonlara yol açılabileceği akılda tutulmalıdır. Öksürük ve öğürme refleksi azalmış olan değişken mental durumlu hastalarda özellikle NG uygulama sonrası komplikasyonlar olabilir(8).

Bildiri No:

113

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Bildiri Başlığı:

Neonatal Kolestaz Tanılı Hastaların Klinik, Laboratuvar, Histopatolojik Bulguları ve Prognosa Etki Eden Faktörler

Yazarlar:

Zeynep İspir - İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi
Sebahat Çam - İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi

Sunumu Yapan Kişi:

Zeynep İspir - İstanbul Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi

Bildiri Özeti:

AMAÇ: Neonatal kolestatik hastalıklar yaşamın ilk 3 ayında başlayan, konjuge hiperbilirubinemi, sarılık, akolik dışkı, idrar renginde koyulaşma, kaşıntı gibi bulgularla seyreden hepatobiliyer hastalıklardır. Bu çalışmada neonatal kolestaz tanısıyla izlenen hastaların etiyolojik, klinik, laboratuvar, radyolojik, histopatolojik bulguları ve prognoza etki edebilecek faktörlerin araştırılması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Çalışmaya Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda 2008 ile 2017 yılları arasında neonatal kolestaz tanısıyla izlenmiş olan 28 kız, 48 erkek olmak üzere 76 hasta dahil edilmiştir. Hastaların tanıları, yakınmaları, fizik muayene bulguları, laboratuvar bulguları, ultrasonografi bulguları, karaciğer histopatolojik bulguları, klinik seyirleri ve tedaviye yanıtları retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

BULGULAR: Hastaların 18'i (%23,7) biliyer atrezi, 12'si (%15,8) idiyopatik neonatal hepatit, 10'u (%13,2) safra kanalı hipoplazisi, 9'u (%11,8) enfeksiyöz hastalıklar, 8'i (%10,5) metabolik ve genetik hastalıklar, 5'i (%6,6) PFIC ve 14'ü (%18,4) diğer hastalıklar grubundaydı. Biliyer atrezi grubunun dışındaki 58 hasta intrahepatik kolestaz grubu olarak değerlendirildi. Biliyer atrezi hastalarında akolik dışkı varlığı, başvuru sırasında ölçülen GGT ve konjuge bilirubin değerleri intrahepatik kolestaz grubuna göre anlamlı olarak yüksekti. Aile öyküsü intrahepatik kolestaz grubunda biliyer atreziye göre anlamlı olarak fazlaydı. Biliyer atreziyi diğer kolestaz nedenlerinden ayırmada ultrasonografinin duyarlılığı %72,2 iken özgüllüğü %81 olarak bulundu. İntrahepatik kolestazlı hastalarda en düşük sağkalım oranı metabolik ve genetik hastalıklar grubunda saptandı ve gruplar arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlıydı. İntrahepatik kolestaz hastaları prognoz açısından değerlendirildiğinde en iyi prognoz idiyopatik neonatal hepatit grubunda saptandı. Yetmiş altı hastanın biyopsi bulguları tanıları bakımından karşılaştırıldığında intralobüler duktus azlığı safra kanalı hipoplazisi olan grubun tamamında saptanırken, fibrozis en sık biliyer atrezili hastalarda (%83,3) saptandı. En sık görülen biyopsi bulguları iltihabi hücre infiltrasyonu (60 hasta, %78) ve safra kanalı proliferasyonuydu (50 hasta (%65)).

SONUÇ: Neonatal kolestazda erken tanı ve tedavi klinik seyri etkilemektedir. Hayatın ilk 2 haftasından sonra sarılık saptandığında mutlaka serum total bilirubin ve konjuge bilirubin düzeylerine bakılmalı, konjuge hiperbilirubinemi varsa pediatrik gastroenterologlara zamanında yönlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler :Kolestaz, Neonatal hepatit, hiperbilirubinemi

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Bildiri No:

114

Bildiri Başlığı:

Pediyatrik Hastaların BAL Örneklerinde Patolog Neler Görür?

Yazarlar:

Emine Bozkurtlar - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji
İpek Erbarut Seven - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji
Yasemin Gökdemir - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları
Ela Erdem Eralp - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları
Rengin Ahıskalı - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji

Sunumu Yapan Kişi:

Emine Bozkurtlar - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji

Bildiri Özeti:

GİRİŞ/AMAÇ:

Pediyatrik hastalarda bronkoalveolar lavaj (BAL) her merkezde sıklıkla uygulanan yardımcı bir tanı yöntemi değildir. Merkezimizde çok çeşitli hasta topluluğuna oldukça sıkça bronkoskopik inceleme sırasında BAL örnekleme yapılmaktadır. Bu çalışmamızda amacımız son yıllarda merkezimizde uygulanan BAL örnekleme yöntemimizin hangi hastalara uygulandığını ve BAL örnekleme sonuçlarında neler saptandığını ortaya koymaktır.

MATERYAL-METHOD:

2012-17 yılları arasında merkezimiz patoloji laboratuvarında değerlendirilen pediyatrik hastaların BAL örnekleri sistem üzerinden bulunmuş ve analiz edilmiştir.

BULGULAR:

Toplam 251 BAL örneğine ulaşılmıştır. Olguların E/K oranı 156/95'tir. Yaş ortalaması 9'dur. İki yüz ellibir BAL örneği gönderilirken klinik tanı veya öntanılar sıklık sırasına göre astım (N=108), pnömoni (N=23), malignite (N=21), alt solunum yolu enfeksiyonu (N=19), immün yetmezlik (N=17) ve üst solunum yolu enfeksiyonu (N=11)'dur. Yirmi bir örnek dış merkez kaynaklı olduğu klinik tanı veya öntanıya ulaşamamıştır. En sık BAL örnekleme nedenlerinden biri olan lipid yüklü makrofaj taraması toplam 108 olguda yapılmış, 33 (%31) BAL örneğinde lipid yüklü makrofaj saptanmış, 74 (%69) BAL örneğinde lipid yüklü makrofaj saptanmamıştır. Dokuz BAL örneğinde ise lipid yüklü makrofaj değerlendirmek için yeterli hücresel eleman izlenmemiştir. Lipid yüklü makrofaj izlenen örneklerin çoğunda klinik tanı/öntanı astım (%76)'dır. Toplam 59 BAL örneklemesine gümüş bazlı boyama yapılmış, sadece 2 örnekte spesifik patojen mikroorganizma saptanmıştır. Bu örneklerden birinde aspergillus, diğerinde penumocystis carinii görülmüştür. Bu hastaların klinik öykülerine baktığımızda aspergillus hastasının yoğun bakımda takip edildiğini, p. carinii hastasının akut miyeloblastik lösemi olduğu tespit edilmiştir. Demir boyaması 8 BAL örneğine uygulanmış, 7 örnekte hemosiderin yüklü makrofaj saptanmış, 3 örnekte saptanmamış ve bir olgu değerlendirme için yetersiz bulunmuştur.

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

TARTIŞMA:

BAL örnekleme lipit yüklü makrofaj, hemosiderin yüklü makrofaj ve spesifik enfeksiyöz etken patojen araştırması gibi pek çok nedenle yapılmaktadır. Yukarıda gördüğümüz gibi de oldukça çok olguda tanı ve tedavi yönlendirmesinde yardımcı olabilecek sonuçlar ortaya koymaktadır. Sitomorfolojik değerlendirme yanı sıra özel teknikler olan konvansiyonel ve immünohistokimyasal boyama yöntemlerinin kullanımı ile de daha ayrıntılı tanı ve patoloji yorumlarına imkan sağlanmaktadır.

Bildiri No:

115

Bildiri Başlığı:

ÖLÇTÜĞÜM KAN BASINCI GERÇEK Mİ? YATAK BAŞINDAKİ YAYGIN ÇELİŞKİ
İÇİN PİLOT BİR ÇALIŞMA

Yazarlar:

Emel Uyar - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım BD.

Mehmet Akif Kamar - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım BD.

Nilüfer Yalındağ Öztürk - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım BD.

Sunumu Yapan Kişi:

Emel Uyar - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım BD.

Bildiri Özeti:

Amaç:

Kan basıncı ölçümleri kritik hastaların takibi için hayati önem taşır. Non-invaziv kan basıncı monitörizasyonu genellikle osilasyon yöntemi ile gerçekleştirilir. Bu çalışmanın amacı, hipertansif değerleri olan hastalarda kas spazmı olması ya da olmaması durumlarında otomatik osilasyon yöntemi ile kan basıncı takibinin güvenilirliğinin araştırılmasıdır.

Metod:

Bu çalışma, üçüncü düzey çocuk yoğun bakım ünitemizde Eylül 2017-Aralık 2017 arasında gerçekleştirilmiş prospektif gözlemsel pilot bir çalışmadır. Osilasyon yöntemiyle yüksek kan basıncı ölçüldüğü hallerde yatak başında hemşire tarafından ikinci kontrol ölçümleri alınmıştır. İlk alınan ölçümler kontrol ölçümleriyle doğrulandığında, ölçümler oskültasyon yöntemi ile ve tek bir uygulayıcı(Doktor) tarafından tekrarlanmıştır. Demografik, laboratuvar ve klinik verileri (eşlik eden kas spazmları da dahil edilerek) kayıt altına alınmıştır.

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Bulgular:

Çalışma süresince, 6 hastadan toplam 100 ölçüm alınmıştır. Hastaların çoğunluğu (%66) kadın hastalardan oluşmaktadır. Demografik ve ilişkili veriler Tablo1 de gösterilmiştir. Osilasyon ve oskültasyon yöntemleriyle alınan ölçüm sonuçları Tablo2 de gösterilmiştir. Sistolik kan basıncı ve diastolik kan basıncı ölçümleri için korelasyon katsayıları sırasıyla $r = -0.01$ ($p = 0.922$) ve $r = 0.33$ ($p = 0.001$) olarak belirlenmiştir. Ölçümlerin %71 inde kas spazmları gözlenmiştir. Kas spazmı olan sistolik kan basıncı ölçümleri değerlendirildiğinde iki metod arasında bir korelasyon olmadığı ($r = 0.12$, $p = 0.313$) gösterilmiştir. Kas spazmı olmayan durumlarda osilasyon yöntemi ve oskültasyon yöntemi arasında bir korelasyonun var olduğu ($r = 0.39$, $p = 0.001$) gösterilmiştir.

Sonuç:

Kas kasılmaları ve tonus artışı, standart osilasyon yöntemi ile takip edilen nöromusküler hastalarda hatalı kan basıncı ölçümlerine neden olabilmektedir. Optimal bir yaklaşım için, hipertansif ölçümlerin oskültasyon yöntemiyle doğrulanması gerekmektedir. Ölçümlerin doğrulanması hekim tedirginliği ve gereksiz müdahaleleri önleyebilir.

Table 1: Demografik ve klinik veriler

Hasta	Teşhis	Yaş	Ağırlık (Kg)	AHT	Sedasyon	AEİ	Baklofen	Renal USG	TFT
1	NMH	1yaş	9	-	-	+	-	N	N
2	NMH	1yaş	10	-	-	+	+	G1RPD	N
3	SMA	1yaş	12	-	-	-	-	N	N
4	HLH	1yaş	12	-	+	+	-	N	N
5	NMH	2yaş	18	-	-	+	+	N	N
6	NMH	5ay	6	+	-	-	-	N	N

AHT: antihipertansif ilaç; AED: antiepileptik ilaç; TFT Tiroid fonksiyon testi; NMH: nöromusküler hastalık; SMA: spinal musküler atrofi; HLH Hemofagositik lenfo histiyositoz; G1RPD: grade 1 renal parankimal hastalık; N: normal

5. Marmara Pediatri Kongresi
15 -17 Şubat 2018

Tablo 2: Her iki yöntem ile kan basıncı ölçümleri

	SKB mean	SKB med (IQR)	DKB mean	DKB med (IQR)
Osilasyon yöntemi	139±18	134 (128-145)	80±13	78.5 (71-89.5)
Oskültasyon yöntemi	110± 8	110 (105-115)	64±6	65 (60-70)
Delta basıncı		25 (14-35.5)		15.5 (7-26)

SKB: Sistolik kan basıncı; DKB: Diastolik kan basıncı

Bildiri No:

116

Bildiri Başlığı:

Uzamış Yoğun Bakım Yatışı Olan Çocukların Aile Ziyaret Sıklıkları ve Etkileyen faktörler;
Pilot Çalışma

Yazarlar:

Bahar Keleş - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım BD.

Nilüfer Yalındağ Öztürk - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım BD.

Emel Uyar - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım BD.

Sunumu Yapan Kişi:

Bahar Keleş - Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım BD.

Bildiri Özeti:

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Amaç ve Hedef: Aile ziyaretleri, PICU'daki bakımın önemli bir parçasıdır. PICU kuralları, aileler için günde iki kez belirlenen ziyaret saatlerinde yapılır. Tıbbi bakım alanındaki gelişmelere bağlı olarak, kronik ventilatör bağımlılığı olan çocuk sayısı artmaktadır. Trakeostomi prosedürünün reddi, hastaların kalış süresini uzatır ve bu da ebeveynin tedavi ve bakıma katılımını etkileyebilir. Bu çalışmada, ventilatör bağımlı çocuklarda uzun süre PICU kalışlarında ebeveyn ziyaret sıklığını araştırmayı amaçladık.

Yöntem: Çalışmamız, Ekim 2017 - Kasım 2017 arasında 14 yataklı bir PICU'da yapılan prospektif bir gözlemsel pilot çalışmaydı. Hastaların kalış zamanı 1 aydan uzun süre olarak tanımlandı. Uygun hastalar tespit edildi. Aile ziyaretleri 42 gün boyunca, takip çielgesine sabah-akşam ziyaret saatlerinde hemşire tarafından kayıt edildi. Nadir ziyaretlerin olası sebepleri soruldu.

Bulgular: Birimdeki 14 hastanın 7'si (2 erkek, 5 kız) uzun süre kalmışlardır. Ortanca yaş 18 ay (IQR: 17) idi. Çalışma anındaki ortalama kalış süresi 183 gündü. Uzun süreli yatışı olan hastaların % 86'sında nöromüsküler / nörometabolik hastalık vardı. Ziyaret sayıları Tablo' da gösterilmektedir. Bir outlier olan A hastası hariç, haftada ortalama ziyaret 2 kattan daha azdı (1,86). Nadiren düşük ziyaretlerin nedeni ebeveynlerin çalışması % 14,1, ev- hastane arası uzak mesafe % 28,6, evdeki sorumluluklar (diğer çocuklar)% 42,8, mali sorunlar % 42,8 ve aile çatışmaları % 42,8 idi.

Sonuçlar: Bu pilot çalışma, uzamış yatışı olan ventilatör bağımlı çocukların, aileleri tarafından daha az ziyaret edileceğini göstermektedir. Seyrek ziyaret sebepleri, ileride ki geniş çaplı çalışmaların uygulanmasını ve palyatif ve entegratif bakım ünitesi gerekliliğinin vurgulanmasını gerektirir.

Bildiri No:

117

Bildiri Başlığı:

Rapunzel Sendromu ile Birlikte Kapalı Mide Perforasyonu-Bir Olgu Sunumu

Yazarlar:

Ömerhan Başpınar - Akdeniz Ünv Tıp Fak. Çocuk Acil BD
Banu Nur - Akdeniz Ünv Tıp Fak. Çocuk Genetik BD
Mustafa Melikoğlu - Akdeniz Ünv Tıp Fak. Çocuk Cerrahisi ABD
Ahmet Bıyıklı - Akdeniz Ünv Tıp Fak. Çocuk Cerrahisi ABD
Nilgün Erkek - Akdeniz Ünv Tıp Fak. Çocuk Acil BD

Sunumu Yapan Kişi:

Ömerhan Başpınar - Akdeniz Ünv Tıp Fak. Çocuk Acil BD

Bildiri Özeti:

ÖZET

Bezoar, sindirilemeyen maddelerin gastrointestinal sistem içinde birikmesiyle oluşan kitlelere verilen isimdir. Çocuklarda nadir görülür. Triko bezoar özellikle psikiyatrik veya nörolojik

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

sorunu olan genç adolesan kızlarda görülmektedir. Burada karında kitlesi ve anemisi saptanıp malignite şüphesi ile refere edilen ve trikobezoar tanısı alan 17 yaşındaki kız olgu sunuldu. Hastanın trikobezoarı laparotomi ile çıkarıldı. Midenin anterior duvarında kapalı perforasyon olduğu gözlemlendi. Midedeki trikobezoarın piloru geçerek distal gastrointestinal sisteme uzandığı görüldü ve daha nadir alt tipi olan Rapunzel Sendromu olarak tanımlandı. Özellikle psikiyatrik sorunları olan adolesan kızlarda batında kitle ve gastrointestinal yakınmaları olduğunda, saç yolma, kafada saç kaybı gibi semptom ve bulgular gözden kaçırılmamalı, trikotillomani ve trikobezoar tanısı akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Trikobezoar, Rapunzel Sendromu, kapalı mide perforasyonu, trikotillomani, trikofaji

GİRİŞ

Saç ve benzeri sindirilemeyen liflerin yenilip yutulması ile gastrointestinal sistemde birikimi trikobezoarları oluşturur. Çoğu zaman trikobezoar kitlesi midededir. Nadiren saç kıllarının piloru geçerek jejunum, ileum hatta kolona uzanması halinde *Rapunzel Sendromu* olarak adlandırılır. İlk kez 1968’de Vaughan tarafından tanımlanan bu antite, adını Grimm kardeşlerin bir masalında, cadı tarafından kuleye kapatılan ve sevgilisinin kendisine ulaşması için uzun saçlarını kuleden sarkıtan bir prensesten almaktadır [1]

OLGU SUNUMU

17 yaş kız olgu, 2 aydır süren karın ağrısı, iştahsızlık, halsizlik, kilo kaybı, solukluk, yemek yiyememe şikayetleri ile başvurduğu dış merkezde anemi ve karında kitle saptanarak tarafımıza malignite ön tanısı ile sevk edildi. Hastanın öyküsünde 5-10 gündür şikayetlerinin arttığı hatta bazen içtiği suyun bile ağzına geri geldiği, yaklaşık 10 kg zayıfladığı öğrenildi. Fizik muayenesinde, Genel durum orta, soluk ve halsiz görünümde, Ateş: 36.8 °C, KTA: 120/dk, SS: 22/dk, TA: 122/75 mmHg, SpO2: % 99 idi. Epigastrik bölgede sert ve karın duvarına yakın, sınırları ve büyüklüğü net değerlendirilemeyen ve palpasyonda hassasiyet veren büyük kitle mevcuttu. Saçlı deride dikkatli bakılmadığında gözden kaçabilen birkaç saçsız alan dikkati çekiyordu (resim 1). Özgeçmiş/Soygeçmişte özellik yoktu. Laboratuvar testlerinde, Hgb:4.0 g/dl, Htc: % 17.0, WBC:8990/mm3, RBC:2.66 milyon/mm3, MCV:63.7 fl, MCH: 14.9 pg, MCHC: 23.4 g/dl, RDW: 18.6, PLT: 426000/mm3, Periferik yaymasında; eritrositlerde hipokromi-mikrositoz-anizositoz-poikilositoz mevcuttu, hemoliz bulgusu yoktu, trombositler bol ve kümeli idi, lökositlerde atipi-blast yoktu. Retikülosit:% 2.5, Düzeltilmiş ret: % 0.9, PT: 13.7 sn, İNR: 1.1, APTT: 21.0 sn, direkt coombs negatif, Albumin: 2.6 g/dL, CRP: 1,7 mg/dL, Sedimentasyon: 33 mm/saat, diğer biyokimyasal tetkikleri, KCFT, BFT, amilaz ve Lipaz normal sınırlarda idi. Ferritin: 2.2 ng/mL, Serum demir: 4.5 ug/dL, Total demir bağlama kapasitesi:280, Transferrin sat: %1.6, Vit B12: 191 pg/mL(200-835), Folat: 8.6 ng/ml, Çinko: 63,3 µg/dL (70-120) idi.

Batın ultrasonografisinde mide duvar kalınlığı artmıştı ve özellikle büyük kurvatur boyunca posterioruna yoğun gölge veren kalsifikasyonla uyumlu görünüm tespit edildi. Batın tomografisinde mideyi doldurup genişleten duodenum 3. kesimine kadar uzanımı olan, hipodens heterojen lameller tarzda kontrast tutulumu olmayan, içerisinde yağ dansitesi bulunan lezyon görüldü. Ayrıca benzer natürde bulgu proximal jejunal anslarda da izlendi. Bu görünümün trikobezoar ile uyumlu olduğu rapor edildi. Perigastrik alanda sıvı ve multiple lenfadenopatiler izlendi. Mide duvarında kontrastlanma artışı, ödem, intramural yerleşimli hava dansiteleri tespit edildi (resim 2). Çocuk cerrahisi bölümü ile konsülte edilerek 2 ünite

5. Maramara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

eritrosit süspansiyonu verildikten sonra laparotomiye alındı. Operasyonda mide korpusunun karın ön duvarına yapışık olduğu görüldü. Yapışıklık keskin diseksiyonla açıldığında midenin bu bölgeden kapalı perfore olduğu görüldü. Bezoar total olarak çıkarıldı. Bezoarın midenin ve duodenumun tamamını doldurarak bu yapıların şeklini aldığı ve ince kuyruğunun jejunuma doğru uzandığı görüldü. Bezoar yaklaşık 780 gr ağırlığında idi (resim 3). Perforasyon bölgesindeki nekrotik dokuların eksizyonunu takiben mide 2 tabaka halinde kontinü olarak kapatıldı. İnsizyon üzerine omentum getirilerek omentopeksi yapıldı. Patolojisi; tek parça halinde mide şeklini almış 50x11x6 cm kıl yapıları ve yiyecek artıklarından oluşan operasyon materyali olarak raporlandı. Çocuk psikiyatrisi değerlendirmesinde hastada depresyon ve anksiyete bozukluğu saptanıp lorazepam tedavisi başlandı. İzleminde seftriakson ve metronidazole tedavileri de verilen hasta 17 gün yatışın ardından klinik iyileşme gözlenerek çocuk cerrahisi, çocuk psikiyatrisi ve çocuk hematolojisi poliklinik kontrollerine gelmesi önerilerek taburcu edildi.

TARTIŞMA

Bezoar, ilk kez 1779 yılında, mide perforasyonu ve peritonit nedeniyle kaybedilen bir hastanın otopsisinde saptanmıştır [2]. Trikofaji çocuklarda sıklıkla pika, mental retardasyon veya psikiyatrik bozukluklar sonucu gelişir [3,4]. Trikofajisi olan hastaların yaklaşık %1’inde trikobezoar gelişir ve olguların hemen tümü kızdır [2,5]. Keratin yapısı nedeniyle sindirilemeyen insan saçı, pürüzsüz ve kaygan yüzeyi sayesinde peristaltizme de dirençlidir. Bu nedenle, yenilen saçlar midede mukoza kıvrımları arasında birikir. Saç yeme alışkanlığı devam ederse bir süre sonra midedeki saçların üzerine mukus ve diğer gıdalar yapışarak trikobezoarı oluşur [5]. Trikobezoarlar oluşuktan sonra genelde mide içinde sınırlı kalır ancak bazen jejunum, ileum ve hatta kolona kadar uzanım gösterebilir. Bu durum Rapunzel sendromu olarak adlandırılır [1].

Trikobezoar mide mukozası ile temaslı olmasından dolayı parlak bir yüzeye sahiptir. Çürük kokusu, içerisindeki yağların parçalanması ve fermentasyonundan kaynaklanmaktadır [6]. Genellikle, belirgin boyuta ulaşınca kadar belirti vermez. Semptomatik olana kadar yıllar geçmesi gerekmektedir. R. Mehta ve arkadaşlarını bildirdiği 13 yaşındaki kız olguda 6 ay önce yapılan üst GİS endoskopisi normal iken 6 ayda trikobezoar geliştiği görülmüş ve 4 ay sonra da tekrarlama bildirilmiştir [7]. Hastamızın 2 aydır semptomatik olduğunu belirtmesine rağmen saç yeme bozukluğunun ve zemindeki psikiyatrik sorunun çok daha uzun süredir var olduğu düşünüldü.

En sık görülen belirti ve bulgular, karın ağrısı, kilo kaybı ve iştahsızlık, abdominal kitle, gastrointestinal obstrüksiyondur. Komplikasyonlar arasında ülser, perforasyon, peritonit, invajinasyon, malnutrisyon, obstrüktif sarılık, pankreatit ve exitus bulunur. Sıklıkla akut karın belirtileriyle semptomatik olan hastalarda tanıya gidilir [8].

Bizim vakamız ulaşabildiğimiz literatürde pediatrik hastalarda kapalı mide perforasyonu ile tanı alan Rapunzel sendromlu ilk vakadır. Gürbulak B. ve arkadaşları 30 yaşında bir erişkin kadın hastada kapalı perforasyon ve apseye komplike olan gastrik trikobezoar vakası bildirmişlerdir [9]. Bizim vakamızda epigastrik kitle üzerinde hassasiyet olması, tomografisinde perigastrik alanda sıvı ve multiple lenfadenopatiler, mide duvarında kontrastlanma artışı, ödem, intramural yerleşimli hava dansiteleri olması, akut faz göstergelerinden crp ve sedimentasyon yüksekliği perforasyon ve inflamasyonla uyumlu bulgular olarak görülmektedir. Perforasyon ve sonrasında intraabdominal apse, peritonit gibi

5. Maramara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

hayatı tehdit eden akut bir tablo gelişmeden yakalanarak tedavi edilmiş olması hastamızın şansısıdır.

Rapunzel sendromlu çocuklarda protein kaybettiren enteropati, kötü beslenme, malabsorbsiyon ve bakteriyel aşırı çoğalma gibi sebeplerle hipoalbuminemi ve nadiren generalize ödem görülebilir [10]. Hastamızda hipoalbuminemi, demir, vitamin b12 ve çinko eksikleri saptanmış olması yavaş gelişen süreçte trikobezoara bağlı malnutrisyonun göstergeleridir. Bu eksiklikler mide, duodenum ve proksimal jejunuma uzanan bezoarın yer kaplayıcı kitle etkisi ile oral alım yetersizliği veya kokuşmaya bağlı mukozal hasarlanma nedeniyle absorbsiyon bozukluğu nedeniyle gelişmiş olabilir.

Saç ve mukus yoğunluğu göz önüne alındığında, düz radyografide tanımlama zor olabilir. Tanıda, endokopi ve radyolojik görüntüleme yöntemleri kullanılır [10]. Ayırıcı tanıda Pankreas psödokisti, Gastrointestinal Stromal Tümörler (GIST) ve Fitobezoar yer almaktadır [11].

Bezoarların tedavisinde intragastrik enzim uygulaması (sellüloz, pankreatik lipaz, asetilsistein vb.), ekstrakorporeal veya endoskopik litotripsi, laser ile parçalama, laparoskopik veya açık cerrahi yöntemler kullanılır [12]. Küçük trikobezoarlar endoskop ile alınabilir. Ancak büyük trikobezoarların endoskopik olarak çıkartılması zor ve risklidir, özofagus perforasyonu oluşabilir dolayısıyla laparotomi ideal tedavidir [12]. Hastamızda ince barsaklara kadar uzanım gösteren büyük kitle oluşturan bezoar için laparotomik girişimle tedavi aynı zamanda laparoskopik yöntemde komplike olabilecek ya da gözden kaçabilecek kapalı perforasyonun farkedilmesi ve tedavi edilmesini sağlamıştır.

Trikobezoar saptanan hastaların çoğunda psikiyatrik bozukluklar ve mental retardasyon bulunmaktadır (6). Literatürde cerrahi tedavi sonrası 2-9 yıl içinde tekrarlayan trikobezoar vakaları bildirilmiştir [13]. Trikobezoarların tekrarlama riski de göz önüne alındığında, bu hastaların psikiyatrik açıdan iyi değerlendirilmesi, medikal ve davranış tedavilerinin düzenlenmesi ve uzun süreli takiplerinin yapılması gereklidir. Hastamız bu açıdan çocuk psikiyatrisi tarafından takibe alınmıştır.

SONUÇ

Epigastrik kitle, karın ağrısı, kilo kaybı, anemi gibi belirtilerle başvurup ön planda malignite düşünülen genç kızlarda, trikofaji ve trikotillomani öyküsü de sorgulanmalı, saçlı deri muayenesi unutulmamalı, hayatı tehdit eden komplikasyonları olabilen rapunzel sendromu/trikobezoar ayırıcı tanıda akla gelmelidir.

KAYNAKLAR

- 1- Vaughan ED, Sawyers JL, Scott HW. The Rapunzel syndrome: An unusual complication of intestinal bezoar. Surgery. 1968;63(2):339-43.
- 2- Gonuguntla V, Joshi DD. Rapunzel syndrome: a comprehensive review of an unusual case of trichobezoar. Clin Med Res 2009;7:99-102.
- 3- Sehgal VN, Srivastava G. Trichotillomania±trichobezoar: revisited. J Eur Acad Dermatol Venereol 2006;20:911-5.

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

4- Sharma D, Srivastava M, Babu R, Anand R, Rohtagi A, Thomas S. Laparoscopic treatment of gastric bezoar. JSLS 2010;14:263-7.

5- Gorter RR, Kneepkens CM, Mattens EC, Aronson DC, Heij HA. Management of trichobezoar:case report and literature review. Pediatr Surg Int 2010;26:457-63.

6- Sidhu BS, Singh G, Khanna S. Trichobezoar. J Indian Med Assoc. 1993;91(4):100–01. [PubMed]

7- R. Mehta, et al. Poulic et al. how long does it take for a trichobezoar to form? South Med J 103 (2010):847-848.

8- Jeyasingh S, Sundari M, Kannan VV. Trichobezoar—two case reports. TEJMS. 2011;2:41–42.

9- Bünyamin G. et al. Closed-perforation of gastric fundus and gastric outlet obstruction caused by a giant gastric trichobezoar: A case report. Turk J Surg 2017; 33: 230-232.

10- Nour I. et al. Rapunzel syndrome (gastric trichobezoar), a rare presentation with generalized oedema: case report and review of the literature. Paediatr Int Child Health. 2017 Oct 23:1-3.

11- Prajapati NC, Kumar R, Gupta R, Pengoria R, Garg G. Rapunzel syndrome - A case report. J MGIMS. 2012;17(2):43-46.

12- Jeyasingh S, Sundari M, Kannan VV. Trichobezoar—two case reports. TEJMS. 2011;2:41–42.

13- Obinwa O, Cooper D, Khan F, O'Riordan JM. Rapunzel syndrome is not just a mere surgical problem: A case report and review of current management. World J Clin Cases. 2017 Feb 16;5(2):50-55.

Bildiri No:

127

Bildiri Başlığı:

OTOZOMAL RESESİF POLİKİSTİK BÖBREK HASTALIĞI: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Yazarlar:

İbrahim Gökce - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
Neslihan Çiçek - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
Nurdan Yıldız - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
Mehtap Sak - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
Harika Alpay - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Sunumu Yapan Kişi:

Neslihan Çiçek - Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

Bildiri Özeti:

5. Marmara Pediatri Kongresi 15 -17 Şubat 2018

Giriş ve amaç: Otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı (ORPBH) çocuklarda böbrek ve karaciğer ilişkili morbidite ve mortalitenin önemli nedenlerinden biridir. Sıklığı 1:6000 ile 1:55000 arasında geniş bir aralıkta değişmektedir. Karaciğer tutulumu asemptomatik mikroskopik anormalliklerden, kistik hepatik fibroz tablosuna kadar değişkenlik gösterebilir. Son dönem böbrek yetmezliği gelişme oranı yaşamın onuncu yılında %29, yirminci yılında %58 bulunmuştur. Bu çalışmada Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Kliniğinde ORPKBH tanısı ile izlenen hastaların klinik seyirleri ve prognozlarının değerlendirilmesi amaçlandı.

Hastalar ve metod: ORPKBH tanısı ile izlenen 16 hastanın tıbbi kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Hastaların glomerül filtrasyon hızları (GFH), proteinürileri, poliklinik kan basıncı ölçümleri ve karaciğer fonksiyonları değerlendirildi.

Sonuçlar: Hastaların 9'u (%56.75) kız, 7'si (%45.25) erkekti. Ortalama yaş 7.6 ± 4.91 yıl, ortalama izlem süresi 4.81 ± 3.8 yıl idi. Yedi (%45.25) hasta antenatal dönemde tanı almıştı, diğer 9 hastanın ortalama tanı yaşı 1.9 ± 2.61 yıl idi. Beş (%31.25) hastada karaciğer tutulumu, beş (%31.25) hastada hipertansiyon ve bir (%6.25) hastada proteinüri mevcuttu. Hastaların ortalama kreatinin değeri 1.17 ± 1.24 mg/dl (0.21-4.32) idi. Hastaların son durumları değerlendirildiğinde, 6 hastanın (%37.5) GFH' ı <90 ml/dk/1.73 m² olup, bu hastaların 3'ü (%18.75) halen periton dializ tedavisi almaktadır. Bir hastaya böbrek nakli, bir hastaya da karaciğer ve böbrek nakli birlikte yapıldı. Her iki hasta da böbrek fonksiyonları normal olarak izlenmektedir.

Çıkarım: ORPKBH tanılı hastaların erken tanısı, proteinüri ve hipertansiyonun erken tedavisi mortalite ve morbiditeyi azaltacaktır. İyi bir destek tedavisi ile hastalara başarılı bir şekilde böbrek ve gerekirse karaciğer nakli yapılabilir.